

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

2014

Markéta Slavíková

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav ošetrovatelství



Markéta Slavíková

Téma:

**Životní styl (jeho specifikace, limitace) osob
s chronickým onemocněním**

Název:

**Spinální svalová atrofie a její důsledky ovlivňující
životní styl nemocného**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. et Mgr. Jan Chrastina, Ph.D.

Olomouc 2014

ANOTACE

Název práce:

Spinální svalová atrofie a její důsledky ovlivňující životní styl nemocného

Název práce v AJ:

Spinal muscular atrophy and its impacts on patient's lifestyle

Datum zadání: 2014-01-17

Datum odevzdání: 2014-04-23

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

Autor práce: Slavíková Markéta

Vedoucí práce: Mgr. et Mgr. Jan Chrástina, Ph.D.

Abstrakt v ČJ:

Spinální svalová atrofie je autosomálně recesivní onemocnění charakterizované neuromuskulární degenerací alfa motorických neuronů předních rohů míšních. V současné době, přes pokroky ve vědních oblastech medicíny i zdravotnictví, je onemocnění doposud považováno za nevyléčitelné. Bakalářská práce je zaměřena na symptomy a možné komplikace ovlivňující realizaci životního stylu a kvalitu života nejen nemocného, ale i jeho rodiny. Poskytuje poznatky o umělé plicní ventilaci, domácí plicní ventilaci, paliativní péči a psychické a fyzické zátěži nemocného a rodiny či pečovatele. Skýtá přehled publikovaných poznatků o soudobých eventualitách ošetrovatelské péče a podpory nemocných se spinální svalovou atrofií.

Abstrakt v AJ:

Spinal muscular atrophy is an autosomal recessive neuromuscular disorder characterized by degeneration of the alpha motor neurons of anterior horn cells in the spinal cord. Currently, despite the advances in scientific areas of medicine and health

care, the disease is still considered incurable. The bachelor's thesis is focused on the symptoms and possible complications affecting implementation of lifestyle and quality of life not only for the patient but also his family. It provides knowledge about mechanical ventilation, home lung ventilation, palliative care and mental and physical stress of the patient and family or caregiver. It offers review of published findings of present nursing care and support for patients with spinal muscular atrophy.

Klíčová slova v ČJ:

spinální svalová atrofie, SMA, dítě, domácí plicní ventilace, DUPV, životní styl, kvalita života, tracheostomie, paliativní péče, dopad onemocnění

Klíčová slova v AJ:

spinal muscular atrophy, SMA, child, home mechanical ventilation, lifestyle, quality of life, tracheostomy, palliative care, impact of illness

Rozsah: 41 s.

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

Olomouc, 23. duben 2014

Markéta Slavíková

Děkuji Mgr. et Mgr. Janu Chrastinovi, Ph.D. za odborné vedení, podporu a cenné rady při tvorbě bakalářské práce. Ráda bych také poděkovala svým blízkým, zejména manželovi za podporu a porozumění.

OBSAH

ÚVOD	7
1 SPINÁLNÍ SVALOVÁ ATROFIE	11
1.1 OBLAST EKONOMICKÁ.....	16
1.2 PSYCHOSOCIÁLNÍ ASPEKTY PÉČE	17
2 UMĚLÁ PLICNÍ VENTILACE A NÁSLEDNÁ DOMÁCÍ UMĚLÁ PLICNÍ VENTILACE	18
2.1 UMĚLÁ PLICNÍ VENTILACE.....	18
2.2 PROJEKT DOMÁCÍ UMĚLÉ PLICNÍ VENTILACE	19
2.3 PŘÍPRAVA PACIENTA NA DOMÁCÍ UMĚLOU PLICNÍ VENTILACI	21
2.4 VÝHODY A NEVÝHODY DOMÁCÍ VENTILACE	22
2. 5 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O DÝCHACÍ CESTY U DOMÁCÍ PLICNÍ VENTILACE	25
3 PALIATIVNÍ PÉČE, PROBLEMATIKA RODIN PEČUJÍCÍCH O CHRONICKY NEMOCNÉ	27
3.1 PALIATIVNÍ PÉČE	27
3. 2 POTŘEBY DĚTÍ, RODIČŮ A PEČOVATELŮ	29
DISKUSE A ZÁVĚR	33
SEZNAM BIBLIOGRAFICKÝCH CITACÍ	37

ÚVOD

Spinální svalová atrofie je závažné onemocnění s charakteristickými symptomy a četnými komplikacemi zasahujícími do realizace životního stylu nejen nemocného, ale i rodiny či osob pečujících. Vyžadují specifickou péči (zejména umělou plicní ventilaci či domácí umělou ventilaci) a podporu (rodiny a pečovatelů). Toto onemocnění se může projevit od raného dětství až po dospělost. Bakalářská práce je zaměřena především na nemocného klienta dětského věku, ale protože se některé děti dožívají dospělého věku, budou se období dětství a dospělosti v práci prolínat.

Bakalářská práce je založena na vymezení zkoumaného problému, který ve znění „Spinální svalová atrofie je onemocnění, které svými osobitými symptomy zasahuje do realizace životního stylu nemocného a vyžaduje specifickou péči a podporu rodiny“ poskytl ukotvení problematiky směrem k tvorbě cílů přehledové práce, stejně jako otázek níže.

Pro potřebu tvorby předkládané práce byla formulována otázka ve znění: „Jaké byly dosud publikovány aktuální poznatky o onemocnění spinální svalovou atrofií, jeho komplikacích zasahujících do realizace životních stylů (nemocného, příp. blízkého sociálního okolí) se specifickou péčí a podporou rodiny?“

Pro vypracování bakalářské práce byly stanoveny tyto 3 cíle:

Cíl 1. Předložit přehled aktuálních dohledaných poznatků a doporučení o komplexních problémech a vybraných aspektech, které přináší onemocnění spinální svalová atrofie.

Cíl 2. Předložit přehled aktuálních dohledaných poznatků a doporučení o využití umělé plicní ventilace a následné domácí plicní ventilace jako možnosti zkvalitnění péče u nemocných se spinální svalovou atrofií.

Cíl 3. Předložit přehled aktuálních dohledaných poznatků a doporučení o paliativní péči u dětí a působení na rodinu, děti a ošetřovatele (pečujícího).

Zkoumaný problém (viz výše) byl vymezen pomocí studia a analýzy z dostupných zdrojů tzv. vstupní literatury:

- 1) AMBLER, Zdeněk. *Základy neurologie*. 7. vyd. Praha: Galén, 2011. 351 s. ISBN 978-80-7262-707-3.
- 2) ČERNÝ, Vladimír, Martin MATĚJOVIČ a Pavel DOSTÁL. *Vybrané doporučené postupy v intenzivní medicíně*. Praha: Maxdorf Jessenius, 2009. 256 s. ISBN 978-80-7345-183-7.
- 3) DOSTÁL, Pavel et al. *Základy plicní ventilace*. 2. vyd. Praha: Maxdorf Jessenius, 2005. 304 s. ISBN 80-7345-059-3.
- 4) JEDLIČKA, Pavel et al. *Speciální neurologie*. Praha: Galén, 2005. 424 s. ISBN 80-7262-312-5.
- 5) KAPOUNOVÁ, Gabriela. *Ošetrovatelství v intenzivní péči*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2007. 352 s. ISBN 978-80-247-1830-9.
- 6) KOMÁREK, Vladimír a Alena ZUMROVÁ. *Dětská neurologie*. 2. vyd. Praha: Galén, 2008. 195 s. ISBN 978-80-77262-492-8.
- 7) LUKÁŠ, Jindřich et al. *Tracheostomie v intenzivní péči*. Praha: Grada Publishing, 2005. 128 s. ISBN 80-247-0673-33.
- 8) MARKOVÁ, Marie a Jaroslava FENDRYCHOVÁ. *Ošetrování pacientů s tracheostomií*. 1. vyd. Brno: NCONZO, 2006. 101 s. ISBN 10:80-7013-445-3.
- 9) ZADÁK, Zdeněk et al. *Intenzivní medicína na principech vnitřního lékařství*. Praha: Grada Publishing, 2007. 336 s. ISBN 978-80-247-2099-9.

Rešeršní strategie a její popis

K samotnému dohledání odborných textů byla nejdříve definována tato adekvátní klíčová slova: „spinální svalová atrofie, SMA, umělá plicní ventilace, UPV, domácí plicní ventilace, DUPV, děti, ošetrovatelská péče, tracheostomie, paliativní péče, kvalita života, rodina“.

Mezi využití databáze k dohledávání textů patřily BMČ (Bibliographia Medica Čechoslovaca), Medline, EBSCO, ProQuest, vyhledávač Google Scholar a také

odborné časopisy a monografie. V Lékařské knihovně Fakultní nemocnice Brno a Knihovně Institutu Národního centra ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů (NCO NZO) byly taktéž zadány rešerše. Z Lékařské knihovny Fakultní nemocnice Brno bylo dodáno 14 článků v českém jazyce a 3 články v jazyce anglickém. Pro potřebu práce byly použity pouze 3 z nich (v českém jazyce), další texty již byly autorkou dohledány v předešlých fázích autorského hledání, nebo obsah článků neodpovídal tématu (tzn. nebyly do baterie informací zahrnuty především pro odklon od tématu, nesoulad s otázkami nebo specifikací do oblasti medicíny apod.). Z Knihovny Institutu NCO NZO byly dodány 44 články v českém jazyce a 13 v jazyce anglickém. Využito bylo 5 článků v anglickém jazyce a 3 články v jazyce českém. Další dohledané texty byly již autorkou dohledány v předešlém hledání. Také byly využity služby Moravské zemské knihovny pro dohledání odborných časopisů s plnotexty vyhledaných článků a odkazů na ně.

Vyhledávání plnotextů autorkou práce bylo provedeno v období od listopadu 2013 do konce února 2014. Aktuální poznatky byly využity za časové období publikování rozmezí let 2005–2014 včetně. Upřednostněny současně byly články (plnotexty) od roku 2009 do roku 2014 pro respektování požadavku užít aktuální poznatky a informace, tzn. ne starší 5 let.

Při výběru byly preferovány články, které úzce souvisely s tématem bakalářské práce (směrem k otázce a cílům práce), týkající se problematiky spinální svalové atrofie, umělé plicní ventilace, kvality života, rodiny nemocného a ošetrovatelské péče. Výběr článků s ohledem na ošetrovatelskou péči byl poměrně úzký, proto vyhledávání bylo rozděleno do 2 fází. V 1. fázi bylo hledání zaměřeno pouze na publikované recenzované články. Pro nedostatek zdrojů bylo přistoupeno ke 2. fázi hledání, při které byly dohledány i odborné články nerecenzované. V práci byly články využity pro jejich obsah úzce související s tématem bakalářské práce. Všechny dohledané články byly roztříděny a rozděleny dle obsahu k jednotlivým cílům předkládané práce.

Celkově byly dohledány 143 články v českém jazyce a 94 články v cizojazyčném jazyce, zejména v anglickém. Po jejich prostudování bylo zjištěno, že mnohé z nich jsou zaměřeny pro medicínské účely. Proto do samotné fáze přípravy přehledové práce bylo zařazeno celkem 70 článků. Po opětovném prostudování

a analýze obsahu bylo pro bakalářskou práci použito 35 článků v českém (z nichž 3 články byly použity ze vstupní literatury pro svoji odbornost a úzkou souvislost s tématem bakalářské práce), 12 článků v anglickém a 4 ve slovenském jazyce.

1 SPINÁLNÍ SVALOVÁ ATROFIE

V této kapitole se bude pojednávat o stručné charakteristice onemocnění spinální svalové atrofie, jejím rozdělení, pokrocích ve výzkumu, ekonomické situaci a možném dopadu onemocnění na různé oblasti každodenního života. Nastíněny budou také psychosociální aspekty péče, včetně vlivu na rodiče a sourozence.

Spinální svalová atrofie (dále také „SMA“ – z ang. „spinal muscular atrophy“) je autosomálně recesivní onemocnění charakterizované neuromuskulární degenerací alfa motorických neuronů předních rohů míšních, což má za následek vznik postupné proximální svalové slabosti a paralýzy. Odhadovaný výskyt onemocnění je 1 na 6000 až 1 na 10000 živě narozených dětí (D’Amico et al., 2011, p. 1; Šišková, 2012, s. 365). Toto onemocnění se vyznačuje generalizovanou svalovou slabostí a atrofií převažuje v proximálních svalech končetin. Fenotyp je rozdělen podle věku začátku a tíže závažnosti postižení na čtyři typy, a to I, II, III, IV (D’Amico et al., 2011, p. 1). Tabulka níže (Tab. 1) sumarizuje příznaky jednotlivých typů onemocnění (Kočová, 2013, s. 316; Šišková, 2012, s. 365–366).

Tab. 1 SMA a symptomatologie dle typologie onemocnění

Typ SMA	Období nástupu onemocnění	Známky onemocnění
Typ I akutní infantilní forma tzv. Werdnig–Hoffman	0–6 měsíců života	Těžká hypotonie, končetiny nezvedne nad podložku, tzv. žabí postavení, samostatně nesedí, postupně se přidávají respirační obtíže. Prognóza je špatná.
Typ II tzv. pozdně infantilní forma	7–18 měsíců	Děti sedí bez opory, nechodí, změny svalově-kosterního aparátu, skolióza. I běžné nachlazení může způsobit respirační potíže.
Typ III juvenilní forma tzv. Kugelberg–Welanderova	Více než 18 měsíců	Děti mohou být dlouho asymptomatické, později je chůze kolébavá, potíže s chůzí do schodů. Dříve či později nastává potřeba použití invalidního vozíku.
Typ IV tzv. adultní	Po 30. roku života	

Autorka Šišková popisuje také typ 0 – kongenitální, který se projevuje těžkou hypotonií již po porodu. Některé matky udávají již v těhotenství slabé pohyby plodu. Prognóza je velmi nepřejícná (Šišková, 2012, s. 366). Závažnost atrofie je různorodá, a v současnosti žádná kauzální léčba neexistuje. Některá stanoviska péče se shodují, že mohou mít podstatný vliv na prognózu onemocnění, ale neshody stále přetrvávají. Vývoj standardů péče o děti s tímto genetickým onemocněním změnil strategii léčby a má přínos ke zkvalitnění vitálních funkcí, života a samotného přežití. Studie nejvážnější formy SMA – typu I – poukazují, že míra přežití po prvním roce života se zlepšila díky zavedení neinvazivní ventilace a enterální výživě (Mercuri, 2012, p. 443). Autorka Haberlová také ve svém článku popisuje, že léčba dosud nebyla objevena, ale nepřetržité výzkumy onemocnění a léčba symptomů postupem posledních let změnila průběh a prognózu onemocnění (Haberlová, 2011, s. 8). SMA typu I se začíná projevovat již kolem šestého měsíce věku dítěte. Dítě je těžce hypotonické a motoricky se přestává vyvíjet, není schopno samostatného sedu, ale intelektuální kapacita zůstává zachována a nadále se vyvíjí. Dále se začínají projevovat problémy s ventilací, pacient je unavený, hůře odkašlává, a s výživou, má obtíže s polykáním stravy a slin, které jsou vazké a často vytékají z úst (Šišková, 2012 s. 366). Svalová hypotonie vede také ke vzniku kontraktur, deformit páteře, omezení schopnosti pohybu a činností každodenního života. Je tu zvýšené riziko bolesti, osteopenie a zlomenin (D'Amico, et al., 2011, p. 6). Prognóza onemocnění není příliš optimistická, ale v důsledku zkvalitnění ventilačního režimu je možno o dítě pečovat v domácím prostředí (Šišková, 2012, s. 365–368). Příznačné pro SMA typ I a II jsou postupné problémy s polykáním a následné těžkosti s přijímáním potravy. Oslabené děti mají sklon k respiračnímu selhání vyžadující plicní ventilaci (D'Amico et al., 2011, p. 2). Klinické studie dokazují, že prvotním znakem SMA je právě respirační selhání, projevující se zejména do 1 roku života, přičemž jde o život ohrožující stav. Jednotlivé typy onemocnění se od sebe liší dobou nástupu a vlastním průběhem. Děti se SMA II. typu jsou schopny samostatného sedu a nepotřebují podpůrnou ventilaci, naproti tomu děti se SMA I jsou často závislé na plicní ventilaci již v kojeneckém věku, kdy ještě nesedí. Někteří nemocní s typem I v průběhu studie projeví po dosažení druhého roku života dočasné nebo trvalé zdokonalení svalové síly. (Eckart et al., 2012, pp. 153–154). Neustálý vývoj a dostupnost nových technologií a zavádění expanzivního postoje vede ke zlepšení možnosti přežití

a zvýšení úrovně kvality života nemocných se spinální svalovou atrofií typu I. Neinvazivní ventilace může být využito již v novorozeneckém věku. Neinvazivní metoda je vhodná u dětí, které jsou relativně v dobrém zdravotním stavu. V důsledku postupné svalové slabosti se viditelně zvýší potřeba ventilace i na celých 24 hodin. Bohužel dlouhodobá neinvazivní ventilace může vést ke komplikacím typu otok, krvácení či infekce. Tento stav ve většině případů může vyžadovat intubaci a následnou invazivní plicní ventilaci. V této situaci se nabízí otázka, zda provést tracheostomii a zavést dlouhodobou plicní ventilaci. Toto rozhodnutí je ponecháno na rodině dítěte (Mercuri et al, 2012, p. 445). Rul et al. uvádějí, že některá léčebná centra v Evropě nedoporučují tracheotomii u dětí s těžkou formou SMA z důvodu rozsáhlého postižení a zhoršení kvality života. Také standard péče o pacienty se spinální svalovou atrofií (*The Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy*) nesouhlasí u SMA typu I s tracheostomií a doporučuje zavést pouze neinvazivní ventilaci v rámci paliativní péče. Oproti tomu v Japonsku v některých nemocnicích byly tracheostomie u dětí do jednoho roku provedeny. Stav těchto dětí vzbuzuje etické rozpaky jak mezi jednotlivými kulturami, tak i mezi ošetřujícími týmy. Někteří se domnívají, že nejsou oprávněni k izolaci dítěte a zabránění zavedení tracheostomie (Rul et al., 2012, p. 409). Rozhodnutí, zda podstoupit invazivní ventilaci, je pro rodiče velmi náročné, i když většina rodin s tímto přístupem souhlasí. Proto má většina center zabývajících se tímto onemocněním tým odborníků pro podporu a poradenství pro rodinné příslušníky (Mercuri et al., 2012, p. 445). Kupříkladu ve Francii jsou zprostředkovány programy pro děti se zdravotním postižením. Rodičům je dostupná zdravotní péče o dítě, enterální výživa nebo asistent, také mohou pobírat od státu měsíční příspěvek ve výši 1000 Euro, které jim umožní zkvalitnit péči v domácím prostředí. Francie také pořádá školení pro rodiče, kde jsou seznámeni, jak zvládat zátěž v péči o nemocné dítě a jak co nejlépe zvládnout běžný denní režim (Rul et al., 2012, pp. 412–413). Cílem této invazivní metody je zkvalitnit život nemocnému dítěti. Je důležité si uvědomit, že toto onemocnění vede k postupné svalové ochablosti, což se týká také žvýkacích svalů. Tento stav vede k poruchám příjmu potravy a následnému úbytku hmotnosti, což může mít vliv i na růst jedince. Dítě se stává náchylnější k infekcím dýchacích cest, proto se doporučuje brzké zavedení gastrostomie a následná enterální výživa k doplnění výživového standardu. Na druhé straně, snížená fyzická

aktivita a nízký energetický výdej zvyšují riziko obezity u pacientů, kteří mají zdánlivě adekvátní nutriční příjem dle věku (Mercuri et al., 2012, p. 446). Děti s typem I, i když jsou v kojeneckém věku, jsou velmi vnímavé a vyžadují dostatek pozornosti. Proto je velice přínosné, když je při hospitalizaci přijata i matka dítěte, která vytváří rodinné zázemí a jistotu pro dítě (Filipů, 2013, s. 7–8). Úroveň života těchto dětí je do jisté míry ovlivněna také kvalitou ošetrovatelské péče, proto vznikají studie, které seznamují odborné týmy s potřebami, ošetrovatelskou péčí a speciálními pomůckami pro tyto pacienty. V literatuře se často hovoří o „špatné kvalitě života“, a proto se zvažují všechna pro a proti v oblasti zavádění invazivní ventilace. Jsou to většinou ti jedinci, kteří nemají zkušenosti a pojem o tom, jak tito pacienti mohou plnohodnotně žít (Rul et al., 2012, p. 410). Díky tomuto onemocnění se v roce 1984 ve Spojených státech amerických spojila malá skupina rodičů, aby si vzájemně předávala podporu, zkušenosti a informace o tomto onemocnění, které „postihlo“ jejich děti. Tato skupina rodičů vytvořila neziskovou organizaci „*Families of SMA – Research, Support, Hope*“ jejímž cílem bylo, je a bude financovat a rozvíjet komplexní výzkumný program, podporu rodin s postižením SMA prostřednictvím sítí, informací a služeb, zlepšení péče pro všechny pacienty se SMA a vzdělávání zdravotnických profesionálů a širokou veřejnost o daném typu onemocnění. Poskytuje tak naději rodinám s dětmi a pacientům s tímto onemocněním. Organizace má mezinárodní síť a podporu, a nyní má 110.000 členů a příznivců. Financuje výzkum ve třech oblastech: základní výzkum, vývoj léčiv a klinické studie. Již 17 let se každý rok koná mezinárodní konference SMA, které se účastní rodiny s nemocnými, lékaři a výzkumní pracovníci, jejichž počet se zvýšil ze 40 na 225, aby si sdělili nejnovější poznatky z oblasti výzkumu SMA a způsobu léčby (Families of SMA, cit. 2014; Základní data o dýchání, cit. 2014). V červnu roku 2007 v České republice vznikl projekt „*Podpora rodin s onemocněním SMA*“ pod občanským sdružením Kolpingova rodina Smečno. Tento projekt vznikl z potřeby zkvalitnění péče a poradenství. Zajímavostí je, že koordinátorkou projektu je právě matka postiženého dítěte SMA typu II. Občanské sdružení má členství již ve výše zmiňované organizaci *Families of SMA*, dále České radě humanitních organizací, evropské organizace *TREAT – NMD* (Translational Research in Europe – Assessment and Treatment of Neuromuscular Diseases), Národní radě zdravotně postižených a partnerem německé organizace *Iniciative – SMA in Deutschland* (Kočová, 2009, s. 123). Evropská organizace *TREAT – NMD* byla

založena v roce 2004 v Itálii. Je to síť středisek pro SMA dotována Evropskou unií. Tato organizace vytvořila registr pacientů se spinální svalovou atrofií. Registr soustřeďuje veškerá data o pacientech se SMA. Registrace je dobrovolná a dovoluje tak získávat odborným specialistům dostatek informací o vývoji a výskytu onemocnění (TREA – NMD Neuromuscular Network, cit. 2014). Jednou z aktivit projektu „*Podpora rodin s onemocněním SMA*“ je ve spolupráci s doc. Petrem Vondráčkem z Fakultní nemocnice Brno vytvořit Národní registr pacientů se SMA v České republice, který bude muset dodržovat nároky legislativy na ochranu osobních dat (Kočová, 2009, s. 124). Registr pacientů se SMA v České republice a na Slovensku vznikl na podzim roku 2011 v kooperaci s Fakultní nemocnicí Motol, Fakultní nemocnicí Brno a Institutem biostatistiky a analýz Masarykovy univerzity v Brně. Cílem je získat dostatek informací o jednotlivých pacientech, o průběhu onemocnění a kvalitě života. Proto je nezbytná aktivita ze strany pacientů a jejich ošetřujících lékařů, včetně pečujících rodin. Produkci projektu je získat statistické údaje, které jsou nezbytné pro další výzkum tohoto onemocnění (Haberlová et al., 2012, s. 514). Odchytky v lékařské praxi spojené s rozdílnými rodinnými možnostmi a hodnotami mají za následek proměnlivé klinické výsledky. Je pravděpodobné, že by mohly ohrozit validní evaluaci účinku léčby během pokusů klinických studií. Proto byl vypracován mezinárodním týmem 60 odborníků v čele s Thomasem Sejersenem v roce 2005 Standard péče o pacienty se SMA. Dokument se zabývá pěti oblastmi péče: klinické diagnózy a klasifikace SMA, respirační péče, gastrointestinální a nutriční péče, ortopedická péče a rehabilitace a paliativní péče. Záměrem standardu je, aby sloužil jako vodítko, jak postupovat v ošetrovatelské péči o pacienty se SMA (Wang et al., 2007, p. 1027). Tento standard byl přeložen a za peněžní podpory Ministerstva zdravotnictví České republiky byla vytvořena brožura „*Standardy péče o pacienty se spinální svalovou atrofií*“ pro potřeby nemocných a jejich pečovatelů (Standardy péče o pacienty se SMA, cit. 2014). V České republice v rámci projektu Domácí umělá plicní ventilace bylo vytvořeno občanské sdružení „*Dech života*“ pod vedením prof. Karla Cvachovce, které poskytuje dostatek užitečných informací, podporu a konzultace pro širokou laickou a odbornou veřejnost. Záměrem organizace je podpora rodin, které se potýkají s náročnými životními okolnostmi v péči o své nejbližší (Cvachovec, 2013, s. 343).

1.1 Oblast ekonomická

Ekonomická stránka je nedílnou součástí péče o nemocné se SMA. Proto projekt „*Podpora rodin s onemocněním SMA*“ poukazuje na možné sociální vyloučení rodin z důvodů nedostatečných finančních prostředků. V součinnosti s Národní radou zdravotně postižených Kolpingova rodina upozornila na Zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, ve znění pozdějších předpisů, který svým zněním přispívá k prevenci exkluze některých rodin na okraj společnosti. Obsah § 7 sděluje, že nárok na příspěvek na péči má ten, který v důsledku nemoci má dlouhodobě nepříznivý zdravotní stav a trvá déle než jeden rok. Proto nelze o příspěvek žádat dříve, než dítěti bude jeden rok, ani zvláštní výhody, i když onemocnění může symptomatologii projevit již záhy po narození (Kočová, 2009, s. 123–124). V lednu roku 2012 došlo k novelizaci zákona o sociálních službách. Oproti tomu Francie poskytuje dostatečnou finanční podporu, jak již bylo zmíněno výše, až 1000 Euro měsíčně. Bohužel podle studie vyplývá, že sociálně – ekonomické nerovnosti jednotlivých rodin mají dopad na péči, vývoj a samotný život dětí s chronickým onemocněním (Rul et al., 2012, p. 415). Autor Cvachovec poukazuje na ekonomické výhody domácí péče. Srovnává náklady na institucionální péči a péči domácí, která je bezesporu výrazně levnější. Ročně dosahuje částka na péči v nemocnici o tyto pacienty okolo 1.700.000 korun českých (Cvachovec, 2013, s. 343). Dlouhodobý pobyt pacienta v nemocnici je velmi nákladný po celém světě. Například v USA činí měsíční náklady na péči až 16 000 dolarů, proto se pojišťovněm vyplatí umožnit pacientovi domácí péči za pomoci zkušeného pracovníka. V České republice je oproti zahraničním státům péče levnější, a léčba v domácím prostředí nebyla do nedávna zdravotními pojišťovnami uznávána a finančně ohodnocena. Pacient závislý na ventilátoru má právo na péči sestrou 3 hodiny denně, resp. při schválení revizním lékařem až na 6 hodin denně. Úsilí dosáhnout nezbytnou péči sestry specialistky z oboru anesteziologie a resuscitace nebylo zcela vyslyšeno a po rozvláčných jednáních byla péče schválena, ale na pouhých 30 minut denně (Dlask, Blažek, 2011, s. 34).

1.2 Psychosociální aspekty péče

Po dobu hospitalizace se rodiče vyrovnávají s novou situací, která nečekaně změnila celý jejich život. Jsou mnohdy vyčerpaní a někdy i rezignují na svůj původní názor na další možnou léčbu dítěte. Mnoho zdravotnického personálu se domnívá, že by rodiče neměli být odpovědní za rozhodnutí mezi životem a smrtí dítěte. Právě strach je vede k provinění, že rozhodli nesprávně o dalším léčebném postupu. Je třeba brát ohledy na zájmy dítěte, které je zranitelné a vyžaduje ochranu. V souvislosti se zdravotní péčí je třeba posoudit, zda rodiče neupřednostňují své osobní zájmy nad zájmy nemocného dítěte (Rul et al., 2012, p. 413). Každé vážné onemocnění zejména to, které nelze vyléčit, významně zasáhne celou rodinu, sourozence nevyjímaje. Během chvíle se od základu změní životní styl rodiny a také sourozenec se cítí „odstrčen“. Veškerá pozornost je více méně soustředěna na nemocného sourozence. Zdravé dítě pociťuje opuštěnost, vztek, nespravedlivost a bezradnost (Kárová et al., 2009, s. 151). Pokud se rodiče rozhodnou o převzetí dítěte do domácí péče, čelí extrémně vysoké emociální a sociální zátěži. Prožívají nedostatek soukromí, určitý stupeň izolace, stres a velkou zodpovědnost. Nesmírné množství pozornosti a péče o děti závislé na ventilátoru může mít negativní dopad na vztahy mezi manželi (partnery) a sourozenci v domácnosti (Dybwik et al., 2011, p. 2). Kadučáková uvádí, že většina autorů se přiklání k názoru, že chronicky nemocné dítě znamená pro rodinu velké riziko pro udržení rovnováhy mezi rodiči (Kadučáková, 2011, s. 155). Je důležité si také uvědomit, že rodinní příslušníci se o své potomky starají nepřetržitě 24 hodin, kdežto v nemocnici se zdravotnický personál střídá v denních a nočních směnách a má také čas na odpočinek (Cvachovec, 2013, s. 343). Jak již bylo řečeno výše, nezbytnou součástí symptomatické léčby je také umělá plicní ventilace, proto se bude touto tematikou zabývat podrobněji 2. kapitola této práce.

2 UMĚLÁ PLICNÍ VENTILACE A NÁSLEDNÁ DOMÁCÍ UMĚLÁ PLICNÍ VENTILACE

Ve druhé kapitole se autorka věnuje procesu přípravy na umělou plicní ventilaci jako nezbytnou součást péče tohoto onemocnění, a následné domácí plicní ventilaci a péči o nemocné se SMA odkázaných na svoji rodinu a své blízké. Závěr kapitoly je podrobněji zaměřen na ošetrovatelskou péči o dýchací cesty, jako nedílnou součást ošetrovatelského procesu.

2.1 Umělá plicní ventilace

Umělá plicní ventilace (dále také „UPV“) zajišťuje činnost jedné ze základních životních funkcí – dýchání. Je to podpora dýchání pomocí ventilačního přístroje, který zčásti nebo zcela napomáhá svojí mechanickou činností, aby docházelo k dostatečnému průtoku plynů a optimální úpravě vnitřního prostředí. UPV je využívána krátkodobě nebo dlouhodobě. Indikována je dle stavu pacienta, laboratorních výsledků a průběhu onemocnění (Dostál et al., 2005, s. 50–51). U pacientů se SMA dochází k postupnému ochabování svalstva, s následným zapojením pomocných dýchacích svalů, noční hypoventilaci a postupné noční desaturaci kyslíku. Svalová slabost, porucha polykání a reflux mohou způsobit aspiraci a následné opakující se infekce dýchacích cest (D'Amico et al., 2011, p. 6). Plicní ventilaci lze členit na invazivní a neinvazivní. Při invazivní ventilaci je potřeba invazivně zajistit dýchací cesty pomocí endotracheální kanyly nebo tracheostomické kanyly (Dostál et al., 2005, s. 52–56). Předností tracheostomické kanyly před endotracheální je pokles odporu v dýchacích cestách, zdokonalení toalety dýchacích cest. Pacient tracheostomickou kanylu lépe snáší. Výměna a fixace jsou jednodušší (Přecechtělová, 2013, s. 47). Je důležitá toaleta dýchacích cest pomocí odsávání a zvlhčování vdechované směsi. Neinvazivní plicní ventilace tzv. *non – invasive ventilatory support* je metoda ventilační podpory bez nezbytnosti invazivního zajištění dýchacích cest. V poslední době se začíná více užívat, zejména tzv. nazální ventilace, která přináší větší pohodlí, jistotu a bezpochyby

menší finanční náklady. K aplikaci se používá ventilátor na UPV s obličejovou maskou nebo helmou. Tato metoda u respiračního selhání usnadňuje dechovou aktivitu a snižuje svalovou slabost, zároveň se jedná o bezpečný postup, který snižuje riziko nemoci a úmrtnosti. (Dostál et al., 2005, s. 52–56). Výhodou neinvazivní ventilace je i jednodušší obsluha, servis a je snížen výskyt obtíží s nutností hospitalizace. Nemocný je ventilován s pomocí pozitivního tlaku přes obličejovou masku (Dlask, Blažek, 2011, s. 33). Neinvazivní metoda se zpočátku u nemocných s neuro-muskulárním onemocněním používá v noci v době spánku, protože pacient mívá zpočátku apnoické pauzy ve spánku. Tato metoda snižuje riziko respiračních infekcí, méně ovlivňuje kvalitu života a uchovává činnost horních dýchacích cest (Příhodová, Kemlink, 2011, s. 35). Neinvazivní postupy, i když jsou oproti invazivním postupům šetrnější, mají také řadu komplikací. K nejčastějším patří sucho v ústech, špatně naléhající obličejová maska, defekty kůže v oblasti obličeje, dráždění spojivek, klaustrofobie (Dostál et al., 2005, s. 226–234). K invazivní ventilaci se přistupuje v době, kdy již pacient není schopen dostatečně odkašlávat a dochází k zahlenění, má potíže s polykáním, dochází k opětovné aspiraci a infekci dýchacích cest a neinvazivní ventilační podpora je vyžadována více jak 20 hodin denně (Příhodová, Kemlink, 2011, s. 35). Ke komplikacím způsobeným invazivní plicní ventilací patří obtíže při zajištění dýchacích cest (intubací, tracheotomií), vysychání sliznic při nedostatečném zvlhčení a ohřátí vdechované směsi, infekce dýchacích cest v důsledku vyřazení funkce řasinkového epitelu a obtíže týkající se samotného ventilačního režimu (Dostál et al., 2005, s. 63–64).

2.2 Projekt domácí umělé plicní ventilace

Na podzim roku 2003 byl v České republice spuštěn projekt domácí plicní ventilace (dále také „DUPV“). Účastníky projektu jsou Ministerstvo zdravotnictví ČR, zdravotní pojišťovny a Fakultní nemocnice Brno. Indikační komise pro DUPV určuje, který pacient bude do projektu zařazen (Šířová, 2011, s. 258). Díky tomuto projektu je pacientům umožněn návrat do domácího prostředí a rodinní příslušníci se tak mohou spolupodílet na péči o své blízké (Cvachovec, 2013, s. 343). Hlavní koordinátorkou projektu je Mgr. Erna Mičudová, která také vede podrobnou statistiku realizací DUPV.

Indikační komise Ministerstva zdravotnictví České republiky (dále také „MZČR“) pracuje od roku 2003, ale první ventilátory byly uvedeny do provozu v lednu roku 2004 a stále fungují. V červnu roku 2012 bylo podáno 126 žádostí. Počet aktuálně realizovatelných DUPV v červnu roku 2012 bylo 78 (Mičudová, 2012, s. 13). V červnu roku 2013 se konalo v Poděbradech setkání členů občanského sdružení „*Dech života*“. Zúčastněnými byli nejen pacienti na DUPV, ale také lékaři a servisní technici. Dostupné video na stránkách sdružení aktualizuje statistiku realizovaných DUPV. Za 10 let bylo podáno 139 žádostí a z toho bylo 129 realizovaných. Nyní je 82 pacientů doma a 4 žádosti jsou schválené (Dech života o. s., videosekvence 2013). V současné době technický pokrok vede neustále ke zkvalitnění a modernizaci ventilačních přístrojů pro domácí umělou plicní ventilaci. Ty jsou již malé, lehké a jednoduché pro ovládání nejen pro zdravotnický personál, ale i pro vyškoleného laika. Mnoholeté zkušenosti poukazují, že výskyt obtíží při používání domácího ventilátoru je nepatrný, než bylo původně myšleno (Dlask, Blažek, 2011, s. 33). Velkou předností DUPV pro nemocné dospělé (a hlavně děti, které jsou následkem svého onemocnění odkázané na UPV), je možnost prožívat „svoje“ onemocnění v domácím prostředí – v blízkosti své rodiny, což podporuje kvalitu života a také psychickou stránku nemocného (Vaňková, 2012, s. 32). Rozhodnutí k podání žádosti o DUPV musí být vždy pečlivě zváženo. Je potřeba brát ohled na prospěch nemocného a postoj rodiny. Obecně lze říci, že pacient může být indikován k DUPV ve stabilizovaném stavu. Důležité je posoudit aktuální tělesný stav nemocného i sociální oporu rodiny. Nezbytné je psychologické vyšetření všech jedinců žijících ve společné domácnosti, včetně samotného pacienta, kteří se o něj budou starat (Dlask, Blažek, 2011, s. 32). Hlavní úlohu před podáním žádosti na domácí ventilátor sehrává rodina, která musí s tímto zásadním rozhodnutím souhlasit a zvážit své schopnosti (i limity) zvládnout intenzivně pečovat o nemocného (Drábková, 2009, s. 28). Navrhovatelem žádosti je pracoviště, na kterém je pacient hospitalizován a stává se garantem péče o tyto pacienty. V případě, že komise žádost schválí, má pacient 4 týdny k tomu, aby si na domácí ventilátor „zvykl“, a členové rodiny se naučili o něj pečovat. Poté je nezbytné informovat praktického lékaře, u kterého je nemocný registrovaný (nejlépe v místě bydliště) a eventuálně institut domácí péče (Čadová, 2010, s. 288). Zaučení, jak pečovat o ventilátor, dýchací cesty a péči s tímto spojenou, uskutečňuje navrhovatel. Zaučeno je více členů rodiny, ale odpovědnost za ošetřování

přebírá jen osoba uvedena v žádosti. Navrhovatel také zajišťuje psychologické vyšetření a sociální šetření pro zjištění současné situace v domácnosti. Psychologické vyšetření musí splňovat zásadní předpoklad, a to je vyloučení nepřijatelného chování členů domácnosti, hodnocení motivace ošetrovatelské péče, IQ pečovatele, které by mělo dosahovat průměrného hodnocení a ochota pacienta projekt podstoupit (příčemž samozřejmě záleží také na jeho věku). K sociálnímu šetření je kompetentní obecní úřad, jehož cílem je také obeznámit rodinu s eventualitou sociálních dávek a případné dopomoci. Poskytovatelem domácího ventilátoru je výlučně Fakultní nemocnice Brno, a to pro celou Českou republiku. Zaplacení přístroje je uskutečňováno pomocí dohody s poskytovatelem a příslušnou zdravotní pojišťovnou dle registrace nemocného (MZČR – Domácí umělá plicní ventilace, cit. 2014). V minulosti komise pro schválení DUPV jednala nepravidelně, a doba schválení trvala i několik měsíců. Nyní se stav zlepšil, ale i přesto může vyřízení trvat i měsíc (Vyskočilová, 2011, s. 49). Může se přihodit, že ventilátor je schválen, ale není právě žádný volný. Z toho důvodu se také může prodloužit doba dodání ventilátoru (Habartová, Kovalčíková, Pazderková, 2009, s. 38).

2.3 Příprava pacienta na domácí umělou plicní ventilaci

Před prvotním použitím servisní technik seznámí rodiče a personál s principy manipulace s domácím ventilátorem. Spolu s lékařem seřídí ventilátor na optimální ventilační režim. Pacient musí být pečlivě sledován, zda mu režim vyhovuje, nebo je třeba ho upravit (Vyskočilová, 2011, s. 49). Nezbytnou součástí edukace je nácvik kardiopulmonální resuscitace, odsávání z dýchacích cest, udržování průchodnosti dýchacích cest, péče o tracheostomickou kanylu, základy asepse, fyzioterapie, péče o kůži, nácvik polohování a péče o vyprazdňování (Habartová, Kovalčíková, Pazderková, 2009, s. 37). Při realizaci domácí ventilace mohou nastat komplikace technického rázu. Jednou z nich je neprůchodnost tracheostomické kanyly. Ošetrovatel by měl být na tuto komplikaci připraven, měl by být schopen kanylu zprůchodnit, a případně také vyměnit. Může také dojít k výpadku elektrického proudu, proto musí být přístroj stále napojen k náhradnímu zdroji, který udrží činnost přístroje, až 16 hodin. Baterie vně ventilátoru zajistí funkci na 2 hodiny (Krejčí, 2009, s. 86).

K nezbytnému vybavení pro domácí péči patří náhradní tracheotomické kanyly, ošetrovatelský a léčebný plán, ambuvak, odsávačka, kyslíková láhev, pulzní oxymetr, soupis pomůcek hrazených i nehrazených pojišťovnou, seznam nezbytných telefonních čísel, kontakty na servisního technika a další (Vyskočilová, 2011, s. 49). Zprvu si rodiče myslí, že péče o jejich potomka nebude tak náročná, ale během několika málo dní „procitnou ze svého zanícení“ a zjišťují, že péče je velmi nesnadná po stránce psychické i fyzické. Jsou odkázáni sami na sebe a zjišťují, zda jsou schopni se vypořádat s krizovou situací a uspořádat si život tak, aby vše – směrem k nemocnému dítěti – zvládali (Krejčí, 2009, s. 9). Rodiny a pacienti potřebují mít uspokojivé informace, co mohou očekávat už při začátku plánování domácí plicní ventilace v nemocnici. Tíha a důsledky péče jsou často podceňovány. Rodiny, zejména s nemocnými dětmi, si často nedovedou představit, k jak velkým změnám v jejich životě dochází. Proto je důležitá úzká spolupráce s vyškolenými profesionálními odborníky a odborem sociální péče (Dubwik et al., 2011, p. 7–8).

2.4 Výhody a nevýhody domácí ventilace

Výhodou pro rozvíjení DUPV jsou finance, neboť domácí péče je citelně levnější než nemocniční, a také vede ke zlepšení psychické stránky nemocného. Naopak v rodině dochází k mnohdy zásadním změnám. Všechna pozornost je věnována péči o nemocného, mění se finanční situace a také priority rodiny (Vyskočilová, 2011, s. 49). Jednou z výhod je také pokles rizika vzniku nozokomiální nákazy (Habartová, Kovalčíková, Pazderková, 2009, s. 37). Evaluace délky života na umělé plicní ventilaci se prodlužuje několikanásobně v porovnání s pacienty bez ventilace. Domácí plicní ventilace v České republice (také ČR) má díky pospolitosti rodiny ucelený řád. Rodina je ochotna pro svého člena vytvořit takové prostředí, aby se cítil co nejlépe, třeba i odvést na výlet či návštěvu. Proto je paradoxem, že takového pacienta (v případě potřeby) nelze u nás přijmout na standardní oddělení nebo do domova pro seniory či domova pro osoby se zdravotním postižením. To je špatnou vizitkou pro náš zdravotnický personál v porovnání se zahraničními zeměmi (Drábková, 2009, s. 28). Právě dětský hospic nebo stacionář by byl pro rodiče nemocných dětí velkým přínosem, aby měli rodiče také chvíli na odpočinek a odpoutání se od každodenních

starostí. V dnešní době se pouze při akutním stavu o dítě postará garantující oddělení ARO nebo JIP na nezbytně nutnou dobu (Vyskočilová, 2011, s. 49). Nejčastějším důvodem dechových potíží jsou právě neuromuskulární onemocnění, která se mohou projevovat nenápadným nástupem nebo jsou viditelné již po narození či v krátkém časovém rozmezí. Počet dětí vyžadující domácí umělou plicní ventilaci stále narůstá, což vede k vyššímu zájmu o tuto oblast péče. (Sklenovská, 2010, s. 244–259). Uskutečněním Projektu DUPV vzniklo občanské sdružení „*Dech života*“. Jeho členy jsou lékaři, sestry, rodinní příslušníci a v neposlední řadě pacienti. Členem se může stát každý dobrovolník, který chce podpořit dobrou věc. Nejdůležitějším záměrem sdružení je podpora rodin a pacientů na DUPV, protože péče je velmi náročná a vyčerpávající. Snahou je zapojit rodiny do každodenní běžné činnosti a být její součástí. „*Dech života*“ také pomáhá řešit problémy při jednání s pojišťovny, rozvíjet školící činnost, podporovat zájmy pacientů a realizuje setkání všech členů sdružení. Na webových stránkách sdružení je mnoho užitečných odkazů, jak pečovat o nemocného, jaké jsou potřebné pomůcky, kam se obrátit v případě problému (Cvachovec, 2013, s. 343). Česká neurologická společnost na svých webových stránkách v neuromuskulární sekci poskytuje příručku s prospěšnými instrukcemi nejen pro rodiče dětí se spinální svalovou atrofií, jak správně postupovat při respirační péči, ale i pro odbornou veřejnost. Tato brožura je přeložena z amerického originálu sdružení „*Family of SMA*“. Publikace je pečlivě zpracovaná a uvádí pečovatele do problematiky UPV a její důležitosti u onemocnění SMA. Seznamuje s podrobnými postupy při těžkostech s dýcháním, jak správně postupovat u odstraňování hlenu a využití pomůcek a přístrojů k tomu určených, jaké jsou druhy ventilačních režimů, jak postupovat při nachlazení apod. (Základní data o dýchání, cit. 2014, s. 1–30). Norská studie se zabývá etickými problémy v domácí umělé plicní ventilaci. Zjištění poukazují, že řada etických problémů vzniká na všech stupních péče. Patří sem rozhodování o tom, kdo by měl nabídnout DUPV, respektování přání pacienta a jeho rodiny, kvalita života a důstojnost. Bylo zjištěno, že hlavní problémy úzce souvisí se čtyřmi základními principy lékařské etiky, autonomie, dobročinnost, non-maleficence a spravedlnost. V etických úvahách jsou rozdíly mezi dospělými a dětmi, a to zejména s autonomií a paternalitou. U dětí je často kladena otázka, co je pro ně v nejlepším zájmu. Podle norských právních norem mají rodiče právo dát souhlas či nesouhlas s léčbou dítěte. Tato studie poukazuje, jak náročné a obtížné

je rozhodování týká-li se dětského pacienta (Dybwik et al., 2011, p. 235–239). Pokrok v lékařské technologii umožnil, že děti závislé na umělé plicní ventilaci jsou propouštěny domů. I když finanční náklady na DUPV jsou v porovnání s dlouhodobou hospitalizací nižší, studie z celého světa poukazují, že pro rodiče jsou finanční, psychické a emocionální stránky velmi výrazné. Většina rodin potřebuje pomoc vyškolených ošetřovatelů, zejména v noci, ale situace je nepříznivá, vzdělaných jedinců je málo. Rodiče tak pečují o své dítě nepřetržitě. Tento stav se odráží na nedostatku spánku, což má za následek snížení pracovního výkonu během dne, nedostatek energie, špatnou náladu a stres rodičů (Meltzer, Boroughs, Downes, 2010, p. 250–255). V kanadské průřezové studii, která proběhla v rozmezí 20 let, byly sledovány děti na invazivní a neinvazivní domácí umělé plicní ventilaci. Bylo zjištěno, že děti s potřebou DUPV přibývá a je rozhodující v první řadě zajistit dostatečné kompetence v komunitní péči. Rodiny potřebují dostatečnou podporu, aby se odhodlaly pečovat o nemocné dítě doma. Rodinní pečovatelé často opouští svou práci, aby mohli pečovat o své dítě více jak 16 hodin denně. Existuje omezená externí finanční podpora. Bohužel, i když je k dispozici, je neúčinná, protože je nedostatek vyškolených pečovatelů. Mimo jiné rodinný stres, sourozenecká žárlivost, izolace pečovatelů a sociální a komunitní stres se příliš často překrývá. Studie se snaží objasnit obecné trendy v ošetrovatelské péči a je krokem k lepšímu pochopení složité situace, náročné péče a působení na rodinu dětí na DUPV (Amin et al, 2013, pp. 4–5). Autoři Paulides et al. uvádějí, že v průběhu doby došlo k výraznému zvýšení použití domácí ventilace u dětí, nárůst je nejzřetelnější v nejmladší věkové skupině. Existuje několik vysvětlení pro zvýšení využití domácí ventilace u dětí. Předpokládá se, že úspěch domácí ventilace u dospělých vedl k povědomí a větší informovanosti lékařů, kteří se podílejí na péči o dětské pacienty. Zlepšení zdravotní péče, zvýšená autonomie pacienta a změna morálně – etického postoje s ohledem na rozhodování o léčbě může objasnit rostoucí počet dětí na domácí umělé plicní ventilaci (Paulides et al., 2012, p. 848–850). Autoři Dubwik et al. ve své studii neodhalili žádné velké rozdíly ve zkušenostech rodin pečujících o dítě nebo dospělého na umělé plicní ventilaci. Možným vysvětlením je, že rodiny nemocných dětí i dospělých sdílejí stejné odhodlání a odpovědnosti za své blízké, protože jsou spjati silnými pouty. Složitost technického vybavení a léčebných postupů si jsou podobné. Zjištění této studie poukazují na nutnost podpory rodin pečujících o své blízké (Dubwik et al., 2011, p. 7–8).

2. 5 Ošetrovatelská péče o dýchací cesty u domácí plicní ventilace

Jednou z neméně důležitých péčí u nemocného na DUPV je ošetrovatelská péče o dýchací cesty. U dlouhodobě ventilovaných pacientů je zavedena tracheostomická kanyla. Každý rodič či pečovatel musí zvládat o ni správně pečovat (Přecechtělová, 2013, s. 31). Tracheostomická kanyla se u dětí ve většině případů používá z plastických materiálů (PVC, silikon, teflon apod.) s manžetou nebo bez ní. Výhodou těsnící manžety je snížení rizika aspirace zatečení sekrece a potravy do dýchacích cest. Je třeba kontrolovat tlak v manžetě, který nesmí přesahovat hranici 20–25 mm Hg, aby nedocházelo k otlakům a poškození sliznice průdušnice (Lukáš, 2005, s. 85–86; Marková, Fendrychová, 2006, s. 69–70). Minimálně po dobu 12 hod. se převazuje a sleduje okolí tracheostomie (zejména zarudnutí, známky zánětu, bolestivost, případné krvácení). Před i po ošetření je třeba dbát zvýšené hygieny. Před výměnou krytí je nezbytné, okolí dezinfikovat a pak přiložit sterilní čtverec. Při zarudnutí se doporučuje převazovat častěji dle potřeby. Okolí tracheostomie je třeba udržovat suché, aby nedocházelo k maceraci a případné infekci (Dech života o. s., cit. 2014; Marková, Fendrychová, 2006, s. 59–60). K upevnění kanyly se používají molitanové fixační pásky nebo bavlněné tkanice. Mění se dle potřeby. Podstatné je, aby dostatečně fixovaly kanylu, ale současně nesmí nemocného škrtit (Marková, Fendrychová, 2006, s. 60). Zvýšená pozornost se musí věnovat průchodnosti tracheostomické kanyly. Indikací k odsávání je patrná sekrece v kanyle, dráždivý kašel, tachypnoe, dyspnoe, pokles saturace kyslíku (Lukáš, 2006, s. 83–84; Marková, Fendrychová, 2006, s. 59). Proto se provádí odsávání z dýchacích cest (nejen z tracheostomie, ale i z dutiny ústní a nosní) dle potřeb pacienta, častosti sekrece hlenu (Přecechtělová, 2013, s. 31). K odsávání je třeba funkční odsávačky. Odsává se přerušovaně, aby nedocházelo k poškození sliznice (Marková, Fendrychová, 2006, s. 59). Při odsávání se průběžně sleduje charakter sekretu a stav nemocného. Odsávání by mělo být provedeno v krátkém časovém intervalu, aby nemocný nebyl dlouho zatěžován (Přecechtělová, 2013, s. 31). Před odsáváním je také vhodné provést manuální podporu k uvolnění sekretu z dýchacích cest. Proto je důležité, aby rodiče či pečovatelé byli před propuštěním do domácího prostředí řádně edukováni rehabilitačním pracovníkem. Pojmem manuální masáž (také vibrace) se rozumí vytvořit (pomocí rukou) jemný podtlak na hrudní stěně a vibrovat směrem nahoru pro lepší uvolnění sekretu (Základní

data o dýchání, cit. 2014, s. 8–9). K odsávání se doporučuje používat uzavřený systém „trachcare“. Výhodou tohoto systému je jeho jednoduchost a účinnost. Také se snižuje možné riziko vzniku infekce v dýchacích cestách. Existují typy, které mají prodloužené období upotřebení až na 72 hodin (Přecechtelová, 2013, s. 31; Sýkorová, 2010, s. 12). U dlouhodobě ventilovaných pacientů se průběžně sleduje saturace kyslíku v krvi tzv. pulzním oxymetrem. Je to přístroj, který monitoruje, v jakém respiračním komfortu se nemocný nachází. Hranice normálu je 95 % a více. Přístroj je malý, přenosný a nemocného nezatěžuje. Signál je většinou snímán z kteréhokoliv prstu na horní končetině pomocí kolíkového nebo lepícího čidla. Nižší hranice saturace může být jednou ze známek dechových problémů způsobených např. hlenem v dýchacích cestách, překážkou apod. Danou situaci je třeba včas řešit, popřípadě se poradit s ošetřujícím lékařem (Základní data o dýchání, cit. 2014, s. 11–16). Každý pacient s tracheostomií musí mít dostatečně zvlhčeny dýchací cesty. Ve většině případů se používá tzv. HME filtr. Má funkci zvlhčovací, antibakteriální a antivirovou s účinností až 99 % (Dech života o. s., cit. 2014). Podstatnou součástí ošetrovatelské péče je prevence možného nachlazení. Dítě (případně dospělý klient) by mělo být chráněno před kontaktem s nemocnými. Dále se doporučuje vyvarovat se styku s velkým množstvím lidí, a v době chřipkového období i kolektivu dětskému. Dítě je v důsledku onemocnění oslabené a „obyčejné“ nachlazení může způsobit komplikace projevující se dechovými obtížemi, tvorbou značného množství hlenu a jeho uvolňování (Základní data o dýchání, cit. 2014, s. 16–17). U pacientů s tracheostomií může docházet také ke komplikacím. K častým komplikacím patří ucpání kanyly, krvácení (může být způsobené nešetrným odsáváním), infekci a také může dojít k zúžení trachey, vzniku granulomu či dekubitu (Marková, Fendrychová, 2006, s. 65). Je podstatné vzít na vědomí, že péče o nemocné na domácí plicní ventilaci je nesnadná, náročná a vyžaduje dostatečnou informovanost a manuální zručnost rodičů či pečovatелů. Součástí péče o nemocné se spinální svalovou atrofií je také paliativní péče poskytovaná rodinami, pokud to stav dovolí, v domácím prostředí. Je to náročná činnost, zatěžující fyzickou, ale i psychickou stránku členů rodiny. Dochází k zásadním změnám již zaběhlé domácnosti. Proto se 3. kapitola bude tímto tématem zevrubněji zabývat.

3 PALIATIVNÍ PÉČE, PROBLEMATIKA RODIN PEČUJÍCÍCH O CHRONICKY NEMOCNÉ

Poslední část práce pojednává o náročnosti péče rodin o své nevléčitelně nemocné členy (dětské klienty). Péče v domácím prostředí a paliativní péče nesou závažné rodinné důsledky týkající se vztahů, sociální stabilita a finanční stránky. Tato situace se „dotýká“ všech členů rodiny v neposlední řadě i sourozenců.

3.1 Paliativní péče

Spinální svalová atrofie je formou vzácného onemocnění. Bylo realizováno mnoho studií a výzkumů, ale bohužel dodnes není SMA onemocněním vyléčitelným. Uplatňuje se pouze léčba symptomatická. Mezinárodní standard se zabývá pěti oblastmi péče. Jednou z nich je léčba paliativní, která se stává součástí komplexního přístupu u tohoto onemocnění. Standart poukazuje na komplikovanou situaci v oblasti léčby a následném rozhodování, jak rozřešit, zda v léčbě pokračovat či ne (Standardy péče o pacienty se spinální svalovou atrofií, cit. 2014, s. 29). Prvotní příčinou zhoršování této nemoci jsou dýchací obtíže. Nejčastěji vedou k úmrtí dětí u I. a II. typu SMA. Proto je respirační podpora v rámci umělé plicní ventilace nevyhnutelná pro komfort dítěte (Kočová, 2013, s. 317). Úkolem paliativní péče je umožnit zmírnění těžkostí způsobených onemocněním. Vytvořit optimální podmínky pro zvýšení kvality života. Podpořit bio–psycho–sociální podmínky nemocného dítěte. Význam paliativní péče je chápán odlišně. Jiný význam má pro dítě, jiný pro rodiče. Pro někoho je psychickou oporou, pro jiného tišením bolesti a léčbou příznaků (Kraus, 2010, s. 32). Podstatou paliativní péče je celistvost, která zajistí empatické nahlížení na nemocné dítě. Rozpačitost, sklíčenost, změny v komunikaci a nálady rodičů, mohou mít nepříznivý vliv na psychiku dítěte. Nutno podotknout, že každé dítě je jedinečné a proto je nutno k němu přistupovat individuálně (Ondřiová, Cínová, 2013, s. 47). Je nezbytné s dítětem a rodiči jednat citlivě, uvážene a empaticky. Uznávat jejich rozhodnutí o životě dítěte a poskytnout možnost paliativní péče s podporou (Kočová, 2013, s. 317). Zvláště matky mohou mít pocit pochybení. Jejich bezmoc je může dovést

k negaci a útočnosti (Kadučáková, 2011, s. 156). Autor Kraus uvádí, že paliativní péče u dětí umožňuje odlišné metody terapie neurologických symptomů. Přesto je nutné nepřestávat sjednocovat praktické znalosti z paliativní péče o dospělé klientely, stejně jako z oblasti péče pediatrické. Hlavním záměrem je zlepšit péči o děti (Kraus, 2010, s. 35). Paliativní péče o děti je mimořádný okruh ošetrovatelské péče, který čerpá znalosti z paliativní péče o dospělé. Tato péče je zahájena v momentě určení diagnózy a pokračuje bez zřetele na to, zda je léčba (kauzální terapie) nastavena na onemocnění (Ondriová, Cínová, 2013, s. 46). Standard paliativní péče o dospělé se skládá z 8 na sebe navazujících cílů. U dětí je lze rozdělit na 3 kategorie. Stanovit problémy a určit postup a typ léčby, zdokonalit kvalitu života a směřovat k uspokojování bio–psycho–sociálních potřeb a snaha vytvořit optimální péči (Kraus, 2010, s. 32). Paliativní péče u dětí je více různorodá, co se onemocnění týče, na rozdíl od cílové skupiny osob dospělých. Dělí se na 4 skupiny. Spinální svalová atrofie patří do 3. skupiny, tzv. pokročilé stavy bez možnosti léčby (Kraus, 2010, s. 32; Ondriová, Cínová, 2013, s. 44). Pro smíření se s důsledky zátěžových okolností, má každá rodina svůj svébytný přístup, kterým usměrňuje souvislost se stresovou situací. Výsledky výzkumu rodičů v roli ošetrovatele poukazují, že otec má vyšší rozsah rodinné vytrvalosti než matka (Kadučáková, 2011, s. 152). Také autorka Šerfelová uvádí, že velká část studií zaměřená na hodnotu života a zátěže rodin pečujících o nevléčitelně nemocného, pocítují právě ženy četnější rozsah zátěže než muži (Šerfelová, 2011, s. 31). K účinnému zvládnutí zátěže v rodině může výrazně pomoci prozkoumání původu odolnosti a následná zjištění mohou být využita jako součást péče v oblasti o chronicky nemocné děti (Kadučáková, 2011, s. 152). Při péči o klienty s chronickými onemocněními v domácím prostředí je velmi náročné se přizpůsobit a adekvátně reagovat na vzniklou situaci. Je proto nezbytné se zaměřit nejen na péči o nemocné, ale i o pečovatele. Hlavní roli pečovatele většinou zajišťuje jedna osoba. Je obklopena svojí rodinou, která jí napomáhá při péči a je jí oporou. Těžké je však, jak dalece se pečovatel vyrovná s novou situací, a nedojde-li k syndromu citového vyhoření (Šerfelová, Hladeková, 2010, s. 89). Hlavním prvkem paliativní péče o dítě je rodina. Aktivně se zúčastňuje ošetrovatelských intervencí. Rodina má nesmírnou zodpovědnost za péči o dítě a nejednou musí udělat náročná rozhodnutí pro blaho dítěte (Ondriová, Cínová, 2013, s. 47). Každá rodina se vyrovnává s nastalou situací osobitě, dle svého uvážení a způsobu, jak vzniklé problémy řešit. Každý člen rodiny

má své vlastní nazírání na tento stav a podle toho také zvládá více či méně intenzitu stresového stavu (Kadučáková, 2011, s. 153). Někteří rodiče se s nelehkou situací špatně vyrovnávají. Jen s velkými obtížemi akceptují dobře míněná doporučení. Nevalně se s rodiči komunikuje, uzavírají se do sebe (Ondriová, Cínová, 2013, s. 46). Autorka Kadučáková poukazuje, že v životě se nejednou setkáváme s rozpadem rodiny v důsledku obtíží, které podstatně změni původní rodinný život. Tato situace se vyskytuje zejména u mladých rodin (Kadučáková, 2011, s. 158). Nemocné dítě má odlišné potřeby než dítě zdravé a může způsobit takové okolnosti, se kterými se u zdravých jedinců setkáváme ojediněle. Otcové pokládají tuto životní zkoušku za velmi náročnou a mohou utíkat před odpovědností do práce či ke svým zájmům. Útěchu často hledají i v novém vztahu (Biskup et al., 2013, s. 30). Obvykle si rodiče nepřipouští, že by mohli mít nemocné dítě. Stává se, že si vysní obraz o svém dítěti, jaké bude, čeho v budoucnu dosáhne, ještě dříve než se narodí. Dítě s chronickým onemocněním však představy rodičů nesplní a zcela změni život nejen v rodinném prostředí, ale i ve společnosti. Závisí, jak moc se dítě liší od společensky respektovaných pravidel (Kadučáková, 2011, s. 152).

3. 2 Potřeby dětí, rodičů a pečovatelů

Chápání pojmu „nevyléčitelná nemoc“ dítětem je rozdílné. Důležitou roli sehrává věk nemocného dítěte. Děti od narození do 3 let nejsou schopné porozumět nemoci a pojmu „nemoc“. Odloučení od rodičů působí nepříznivě na psychiku a dítě se může stát nedůvěřivé vůči svému okolí i rodičům. Mezi 3. a 6. rokem jsou děti schopny lépe nemoc pochopit. Disponují však vysokou mírou fantazie a nemoc mohou chápat po svém. Mohou ji také chápat jako trest za to, že něco špatného udělaly. Děti školního věku jsou již schopny pochopit důsledek svého onemocnění. Adolescence je období, které je velmi komplikované. Děti více pečují o svůj vzhled a záleží jim, jak reaguje jejich okolí. Proto velmi psychicky strádají, když „vybočují z řady“, zejména po fyzické stránce v důsledku nemoci např. narušením tělesného schématu. V dnešní době adolescenti mohou získat informace o onemocnění velmi lehkou z internetových zdrojů. Zažívají pocity strachu a obavy, co s nimi bude. Proto je velmi důležité komunikovat s rodiči a adolescenty (Ondriová, Cínová, 2013, s. 45). „Všechny děti

mají nárok na život a děti s postižením mají právo požívat plného a řádného života v podmínkách zabezpečujících důstojnost, podporujících sebedůvěru a umožňujících aktivní účast dítěte ve společnosti. Postižené děti, mají také právo na zvláštní péči, v závislosti na rozsahu existujících zdrojů státy podporují a zabezpečují oprávněnému dítěti a osobám, které se o ně starají, požadovanou pomoc odpovídající stavu dítěte a situaci rodičů nebo jiných osob, které o dítě pečují.“ (Úmluva o právech dítěte, 1993, čl. 23, odst. 1–2). Situace spojené s paliativní péčí dítě fyzicky i psychicky ovlivňuje, což se může projevit poruchou spánku. Děti mohou mít narušený režim spánku a mohou trpět hypersomnií nebo insomnií. Proto je důležité omezit činitele narušující klid v době spánku a dodržovat spánkovou hygienu (Kraus, 2010, s. 35). Významnou roli v péči o nevléčitelně nemocné dítě sehrává dostatek lásky, pocit bezpečí a jistoty poskytované rodiči. Podpora specialistů, přátel a okolního prostředí se také podílí na zlepšení kvality života nemocného dítěte a jeho rodiny (Ondriová, Cínová, 2013, s. 47). Je důležité poukázat, že pozornost je třeba věnovat nejen nemocným dětem, ale i jejich rodinám. Soustředěnost by se měla věnovat přispění pomoci ze strany oproštění se od dané situace a zaměřit se na zdolání požadavků na nový způsob života (Sikorová, Birteková, 2011, s. 481). Působení nemocného dítěte na rodiče a jejich vzájemný vztah je nesmírné. Nelze jej posuzovat zcela záporně. V dnešní době výzkum poukazuje na větší odolnost a soudržnost těchto rodin. Důležité jsou i vzájemná komunikace a porozumění mezi otcem a matkou (Kadučáková, 2011, s. 155). Autorka Šerfelová poukazuje na odlišnosti v citové a tělesné zátěži mezi ženou a mužem. V domácnosti dochází ke změnám v povinnostech a dominantnosti jednotlivých členů rodiny, což se odráží na fungování domácnosti a přeměně rázu dosavadního života. Zvýšenou fyzickou činností způsobenou ošetrovatelskou péčí o nemocného dochází u pečovatelů k únavě, poruchám spánku a nechutenství (Šerfelová, 2011, s. 31). Jakékoliv onemocnění má příznačným způsobem vliv na rodinu. Závisí na typu onemocnění, jeho příčině a době začátku. Kvalitní sociální atmosféra, sounáležitost a nepochybnost dávají možnost překonat obtíže (Kadučáková, 2011, s. 156). Nepřetržitá tíže zodpovědnosti je závažný faktor, který má vliv na osobu poskytující kontinuální péči. Je to očividně nejvíce zatěžující stanovisko privátní péče o blízkou osobu (Formánková, Novotný, Efenberková, 2012, s. 167). Významné přispění pro rodiny s dětmi se spinální svalovou atrofií je projekt „*Podpora rodin s onemocněním SMA*“. Jak již bylo výše zmíněno, toto sdružení je jediné v České

republice a pomáhá rodinám řešit problémy spojené s tímto onemocněním. Organizace se snaží dostat do podvědomí laiků i odborníků. Byly vyhotoveny informační publikace o SMA. Tato organizace úzce spolupracuje s neurologickými centry. Rodinám také poskytuje poradenství, kompenzační pomůcky a časnou starostlivost (Kočová, Světlíková, 2012, s. 517). Rozdíl péče v rodinném prostředí a prostředí nemocničním je v jejím množství. Péče s láskou je nenahraditelná. Je dávana v takovém množství, v jakém ji nemocný má zapotřebí (Formánková, Novotný, Efenbergová, 2012, s. 160). Je třeba si připustit, že péče o chronicky nemocného bez možnosti vyléčení si dovedeme lépe představit u dospělé osoby než u dítěte. Odlišnosti jsou i v rozhodování. Každé dítě má svého zákonného zástupce, ve většině případů rodiče, který za něj rozhoduje o jeho dalším „osudu“. Je velmi obtížné se vžít do role rodiče, který má rozhodnout za dítě. Především je to láska a silné citové pouto, které rodiče vede učinit pro své dítě možné i nemožné. Je těžké určit, co je, a co není přínosem pro dítě. Rodiče doufají, že lékař pomůže jejich dítě vyléčit. Neustálý vývoj v lékařství jim dává naději, že jednou bude objeven lék, který jejich dítě vyléčí (Matějek, 2012, s. 56). Část rodičů chce svému dítěti prodloužit život „za každou cenu“. Někteří chtějí adekvátní péčí zajistit hlavně kvalitní život, jiní upřednostňují přirozený vývoj nemoci (Kočová, 2013, s. 317). K nejčastějším požadavkům rodičů na péči o chronicky nemocné dítě jsou uspokojivé údaje o zdravotním stavu dítěte, dostatečné proškolení rodičů v péči o dítě v domácím prostředí, potřeby psychologa, řešení sociálních a finančních možností, východisko vztahů nejen mezi rodiči, ale i starostlivost o sourozence. Nezbytná je i hodnotná pomoc sociálních služeb pro nevléčitelně nemocné děti, stabilní pozice pediatra, který dítě i rodinu zná (Ondriová, Cínová, 2013, s. 47). Velmi důležitou složkou ošetrovatelské péče je komunikace, která má zásadní roli při plánování činnosti v rodině a udržuje rodinu v neustálém kontaktu a jisté pospolitosti. Ve studii zaměřené na odolnost rodiny bylo zaregistrováno kladné stanovisko k životu. Rodina může být pozitivně motivována pro zvládnutí zátěže právě zápornými vlivy daného onemocnění. Otevírají se nové obzory života a jejich smysl. Pro odolnost rodiny je důležitá pomoc jednotlivých členů, vzájemná podpora a povzbuzení (Sikorová, Birteková, 2011, s. 480). Také autorka Kočová uvádí, že přijmout postoj k onemocnění může být chápán jako možnost přeměny v hodnotách dosavadního života a zcela jinak na něj nazírat (Kočová, 2013, s. 314). Stav, ve kterém se rodina s nemocným dítětem nachází, je zcela odlišný

od původního. Přizpůsobování se novému vyžaduje vůli všech členů rodiny, vytrvalost a způsobilost zdolávat bariéry a najít i v těžké době pěkný okamžik strávený se svými nejbližšími. Rodina tvoří pevný základ, zaručující jistotu a spolehlivost (Kadučáková, 2011, s. 157–158). Proto je důležité neopomíjet sourozence. Naopak, komunikovat s nimi a vtáhnout je do procesu péče o nemocného sourozence. Tak zdravý sourozenec nabude pocitu důležitosti své osoby a nebude psychicky „strádat“ a mít pocit, že byl „odsunut na vedlejší kolej“ (Kárová, Blatný, Bendová, 2009, s. 153–155). Podstatnou věcí je, aby zdravotnický personál zajistil rodinám s nemocnými dětmi dostatek informací na koho se v případě potřeby obrátit, jako jsou např. občanská sdružení, subvenční pomoc apod. Velkým přínosem pro rodinu je také obeznámení s rodinou s obdobným „údělem“. Už jen sama nemoc působí povětšinu těžkostí v rodině. Díky dobré informovanosti je možné zátěž lépe zvládat. Nezbytnou součástí by měla být také pomoc zdravým členům rodiny, aby se odhalil zátěžový činitel a bylo tak možné pomoci najít rodině metodu, jak nejlépe se vypořádat se zátěží (Sikorová, Birteková, 2011, s. 481). „Hledání toho, co je smysluplné v péči o těžce postižené a nemocné děti, není otázkou nějaké jednorázové úvahy, ale je to nepřetržitě probíhající proces. Ten může probíhat jedině tehdy, když jsou rodiče přizváni do každodenní péče, rozhodování a úvah lékařského a ošetrovatelského personálu o dítěti.“ (Matějek, 2012, s. 56).

DISKUSE A ZÁVĚR

Bakalářská práce prezentuje souhrn dohledaných publikovaných poznatků o působení onemocnění spinální svalovou atrofií na životní styl a kvalitu života nemocného a jeho rodiny. Poukazuje na jednu z možných variant podpůrné léčby umožňující zlepšení života nemocných a na možné změny ve vztahu rodin a pečovatелů.

Spinální svalová atrofie je onemocnění, jehož rozsah závažnosti závisí, kterým typem je nemocný postižen. Autoři Haberlová (2011); Mercuri et al. (2012); Rul et al. (2012) a Šišková (2012) zmiňují, že doposud nebyla objevena žádná kauzální léčba. Změnou postoje a kvalitou ošetrovatelské péče a léčby symptomů se do jisté míry zlepšil průběh a prognóza onemocnění a kvalita života. Závažnější průběh se projevuje u typu I a II. Autoři D'Amico (2011); Mercuri et al. (2012) a Šišková (2012) poukazují, že jedním z průvodních znaků onemocnění jsou respirační potíže. Ke zkvalitnění respirační péče a života může být využito neinvazivní ventilace, která je vhodná u dětí v relativně dobrém zdravotním stavu. Bohužel ne vždy je tato metoda dostačující a zdravotní stav dítěte se může v důsledku onemocnění zhoršovat. Za těchto okolností se zvažuje možnost zavedení tracheostomické kanyly a dlouhodobé UPV. Autoři Rul et al. (2012) zmiňují, že ne každý je zastáncem zavedení tracheostomické kanyly u dětí s těžkou formou SMA, a to z důvodu rozsáhlého postižení a „zhoršení“ kvality života. Zde nastává etické dilema: *„Je vhodné u malého dítěte do jednoho roku věku zavést tracheostomickou kanylu a invazivní ventilaci a následnou DUPV? Bude opravdu zlepšena jeho kvalita života? Co je pro ně v nejlepším zájmu?“* Proto jsou zvažovány výhody a nevýhody invazivní metody a možnost pečovat o nemocného v domácím prostředí. Podle Dybwika (2011) jsou v etických úvahách rozdíly mezi dospělými a dětmi, zejména na úrovni paternality a autonomie. Někteří přihlížejí k průběhu onemocnění kriticky a přiklání se pouze k neinvazivní metodě jako součásti paliativní péče. Je důležité zdůraznit, že kognitivní i inteligenční schopnosti jsou u tohoto onemocnění zachovány. Děti jsou velice vnímavé a snaží se být součástí svého okolí.

Autorky Drábková (2009); Habartová, Kovalčíková, Pazderková (2009); Vyskočilová (2011); pozitivně nahlíží k invazivní metodě a k následné domácí péči na UPV, která

vede ke zlepšení psychické stránky dítěte, ale i dospělého klienta, snížení rizika nozokomiálních nákaz. Velkou roli zde sehrává rodina, která je ochotna vytvořit pro nemocného ideální prostředí. Autoři Amin et al. (2013); Paulidis et al. (2012); Sklenovská (2010) poukazují na výrazný nárůst počtu dětí závislých na domácí plicní ventilaci v průběhu doby, a to díky zdokonalení a pokroku zdravotní péče, vzrůstu autonomie pacienta a obratu morálně-etického postoje s ohledem na rozhodování o léčbě. Autoři Dybwik et al (2011) srovnávají rozdíly ve zkušenostech rodin pečujících o dítě nebo dospělého. Ve své studii nezjistili žádné velké rozdíly v péči. Autoři Cvachovec (2013); Dlask, Blažek (2011) pozitivně nahlíží na výhody DUPV ze stránky ekonomické. Ve srovnání s USA je celkově léčba v České republice levnější, ale v poměru finanční částky péče institucionální s péčí domácí, je institucionální péče výrazně nákladnější. Autorka Vyskočilová (2011) upozorňuje, že domácí péče vede v rodinách ke značným změnám. Jednou z nich je právě finanční situace. Autoři Rul et al. (2012) uvádějí, že Francie (a její systém) poskytuje rodinám dostatečnou finanční podporu. Ale přesto výrazný nepoměr sociálně-ekonomického postavení jednotlivých rodin se odráží na péči a životě nemocných dětí.

Autorka Vaňková (2012) spatřuje velkou přednost DUPV pro nemocného a hlavně děti, možnost pobývat v kruhu rodinném. Autorky Drábková (2009) a Vyskočilová (2011) poukazují na rozdíly péče v zahraničí a v České republice. V České republice je nemožné v případě potřeby přijmout pacienty na DUPV na standardní oddělení, či domovy pro osoby se zdravotním postižením, aby měli rodiče a pečovatelé možnost se na chvíli „oprotit od každodenních starostí“ spojených s náročnou péčí. V současnosti se o tyto pacienty pouze v akutních případech „postará“ garantující oddělení či JIP. K nevýhodám ošetřovatelské péče o chronicky nemocné klienty patří náročná finanční situace ze strany rodiny.

Jak již bylo uvedeno výše, spinální svalová atrofie je onemocněním bez možnosti vyléčení. Proto součástí symptomatické léčby je také přístup paliativní. V této části péče zastává důležitou roli rodina či pečovatel. Autorka Šerfelová (2011) poukazuje na rozdílnost zvládnutí psychické a fyzické zátěže nejen rodiny jako celku, ale i mezi mužem a ženou (v rolích pečujících). Ženy pocítují a popisují daleko vyšší míru zátěže. Naopak muži mohou mít vyšší vytrvalost. Naopak autoři Biskup et al. (2013) shodně uvádějí, že následkem nově vzniklé situace může dojít k rozpadu rodiny.

Děje se tak zejména u mladých rodin. Otcové pokládají tuto životní zkoušku za velmi náročnou a mohou „utíkat před odpovědností“ do práce či ke svým zájmům. Útěchu často hledají i v novém vztahu. Autorka Kadučáková (2011) souhlasí s názory jak autorky Šerfelové (2011), tak s názory autorů Biskupa et al. (2013).

Autorky Kadučáková (2011); Kočová (2013); Sikorová, Birteková (2011) se shodují v názoru, že nazírání na nemocné dítě a následnou změnu rodinného života nelze posuzovat zcela negativně. Ve studiích bylo prokázáno, že právě záporné vlivy onemocnění mohou rodinu vést ke zcela odlišnému nahlížení na život a uznávat nové hodnoty, které mění smysl a postoj k životu i k onemocnění jako takovému.

Autorky Kadučáková (2011); Sikorová, Birteková (2011) a Šerfelová, Hladeková (2011) považují za důležité zaměřit se nejen na péči o nemocné dítě, ale věnovat více pozornosti a péče pečující rodině, či pečovateli. Jednou z možností zvládnání zátěže je průzkum odolnosti a výsledky aktivně využít v praxi.

Velkou pomocí rodinám mohou být neziskové organizace či občanská sdružení, která jsou zaměřena na tento typ onemocnění. Umožňují rodinám setkat se s lidmi se stejnými či podobnými problémy a navzájem si předávat zkušenosti a cenné rady. Ve Spojených státech amerických nezisková organizace vznikla již v roce 1984, která spolupracuje s obdobnými organizacemi či sdruženími po celém světě (Family of SMA). Oproti tomu v České republice vznikl projekt „Podpora rodin s onemocněním SMA“ až v roce 2007, a to díky koordinátorce projektu, která je matkou dítěte se SMA II. typu. (Kočová, 2009). Občanské sdružení „Dech života“ je zaměřeno svými aktivitami na pacienty závislých na UPV, které se snaží poradit, jak nejlépe se vypořádat s organizační a ošetřovatelskou stránkou.

Z daných publikovaných poznatků plyne, že spinální svalová atrofie je onemocněním, které se význačně dotýká kvality života jak nemocných, tak i rodinných příslušníků. Převažující neshody přetrvávají v oblasti etické. Změnou životního stylu nemocného a celé rodiny lze důstojně a kvalitně žít za podpory svých blízkých v domácím prostředí.

Na základě výše uvedeného v podobě sumarizací poznatků k jednotlivým cílům lze konstatovat, že všechny vymezené cíle této práce byly splněny.

Doporučení pro praxi:

Ze svého pohledu profesní odbornosti se domnívám, že velkou pomocí pro rodiče je dostatečná informovanost a ochota pomoci ze strany zdravotnického personálu. Výhodou jsou informační brožury nebo externí koordinátor, kteří rodinu dostatečně obeznámí s možnostmi ze strany sociální či finanční pomoci. Popřípadě koordinátor zprostředkuje kontakt s rodinou, která se nachází v podobné situaci. Nezbytná je také provázanost jednotlivých občanských sdružení, i když se každé nachází v jiném regionu České republiky. Potom nebude docházet k tomu, že rodiče si veškeré užitečné informace zjišťují sami pomocí internetu (přičemž nemusí uvedeným informacím rozumět, či je nesprávně interpretují), např. že existují občanská sdružení, kde se sdružují nemocní s rodinami s podobnými či stejnými problémy, se kterými se mohou kontaktovat a předávat si užitečné informace a hodnotná doporučení a rady.

SEZNAM BIBLIOGRAFICKÝCH CITACÍ

1. AMIN, Reshma et al. 2012. Pediatric long-term home mechanical ventilation: Twenty Years of Follow-Up From One Canadian Center. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2012, vol. 49, no. 4, p. 1–9. ISSN 1099-0496. Dostupné z WWW: <http://onlibrary.wiley.com/doi/10.1002/ppul.22868/pdf>. [cit. 2014-03-10].
2. BISKUP, Pavel et al. 2013. Interdisciplinární výpomoc rodičům dítěte s postižením. *Vox Pediatryae*. 2013, roč. 13, č. 5, s. 29–31. ISSN 1213-2241.
3. CVACHOVEC, Karel. 2013. Projekt Domácí umělá plicní ventilace. *Anesteziologie a intenzivní medicína*. 2013, roč. 24, č. 5, s. 343. ISSN 1214-2158.
4. ČADOVÁ, Kateřina. 2010. Domácí umělá plicní ventilace – šance pro pacienty trvale závislé na ventilátoru. *Anesteziologie a intenzivní medicína*. 2010, roč. 21, č. 5, s. 288. ISSN 1214-2158.
5. D'AMICO, Adele et al. 2011. Spinal muscular atrophy. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [online]. 2011, vol. 6, no. 71, p. 1–10. ISSN 1750-1172. Dostupné z WWW: <http://www.ojrd.com/content/6/1/71>. [cit. 2014-01-24].
6. *Dech života, o. s.* Chceme dýchat s vámi [online]. Dostupné z WWW: <http://www.dechzivota.cz/>. [cit. 2014-03-23].
7. DLASK, Karel a Daniel BLAŽEK. 2011. Domácí plicní ventilace – DUPV. *Vox Pediatryae*. 2011, roč. 11, č. 8, s. 32–35. ISSN 1213-2241.
8. DRÁBKOVÁ, Jarmila. 2009. Domácí umělá plicní ventilace – DUPV. *Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL*. 2009, roč. 6, supl. 4, s. 28. ISSN 1802-0518.
9. DOSTÁL, Pavel et al. 2005. *Základy umělé plicní ventilace*. 2. vyd. Praha: Maxdorf, 2005. 304 s. ISBN 80-7345-059-3.
10. DYBWIK, Knut, Erik Waage NIELSON a Berit Store BRINCHMANN. 2011. Ethical challenges in home mechanical ventilation: A secondary analysis. *Nursing Ethics*. 2011, vol. 19, no. 2, p. 233–244. ISSN 0969-7330.
11. DYBWIK, Knut et al. 2011. „Fighting the system“: Families caring for ventilator-dependent children and adult with complex health care need at home.

- BMC Health Services Research*. 2011, vol. 11, no. 1, p. 156–163. ISSN 1472-6963.
12. ECKART, Maria et al., 2012. The Natural Course of Infantile Spinal Muscular Atrophy With Respiratory Distress Type 1 (SMARD 1). *Pediatrics*. 2012, vol. 129, no. 1, p. 148–151. ISSN 1098-4275.
 13. *Families of SMA* [online]. Dostupné z WWW: <http://www.fsma.org/>. [cit. 2014-02-10]
 14. FILIPŮ, Eliška. 2013. Spinální svalová atrofie. *Sestra*. 2013, roč. 23, č. 7–8, s. 27–29. ISSN 1210-0404.
 15. FORMÁNKOVÁ, Petra, Aleš NOVOTNÝ a Marcela EFENBERKOVÁ. 2012. Problematika realizace rodinné péče o osobu se sníženou soběstačností. *Kontakt*. 2012, roč. 14, č. 2, s. 159–170. ISSN 1212-4117.
 16. HABARTOVÁ, Simona, Zuzana KOVALČÍKOVÁ a Kateřina PAZDERKOVÁ. 2009. Péče o pacienta na dlouhodobé UPV a v domácí péči. *Sestra*. 2009, roč. 19, č. 1, s. 36–38. ISSN 1210-0404.
 17. HABERLOVÁ, Jana. 2011. Standardy péče o pacienty s diagnózou SMA z pohledu dětského pacienta. In: KOČOVÁ, H., KOVÁČOVÁ, D. (eds.). *Multidisciplinární péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními se zvláštním zřetelem na spinální muskulární atrofii (SMA): sborník příspěvků z konference*. České Budějovice: Jihočeská Univerzita v Českých Budějovicích, 2011. s. 8–9. ISBN 978-80-7394-10-3.
 18. HABERLOVÁ, Jana et al. 2012. Registr pacientů s diagnózou spinální svalová atrofie pro ČR a Slovensko. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2012, roč. 75, č. 4, s. 514. ISSN 1210-7859.
 19. KADUČÁKOVÁ, Helena. 2011. Zdroje odolnosti v rodině při starostlivosti o chronicky choré děti. In: ČÁP, J., ŽIAKOVÁ, K. (eds.). *Teória, výskum a vzdelávanie v ošetrovaťelstve*. Martin: Univerzita Komenského v Bratislave, Jesseniova lekárska fakulta, 2011. s. 152–159. ISBN 978-80-89544-00-4.
 20. KÁROVÁ, Šárka, Marek BLATNÝ a Marcela BENDOVIÁ. 2009. Psychosociální aspekty zdravých sourozenců onkologicky nemocných dětí aneb „zapomenuté

- děti“. *Československá psychologie*. 2009, roč. 53, č. 2, s. 149–157. ISSN 0009-062X.
21. KOČOVÁ, Helena. 2009. Spinální muskulární atrofie – aktivity, cíle a perspektivy Projektu Podpora rodin s onemocněním SMA Kolpingovy rodiny Smečno, o. s. *Neurologie pro praxi*. 2009, roč. 10, č. 2, s. 123–124. ISSN 1213-1814.
 22. KOČOVÁ, Helena a Dagmar SVĚTLÍKOVÁ. 2012. Podpora rodin s onemocněním SMA a kvalita života. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2012, roč. 75/108, č. 4, s. 517. ISSN 1210-7859.
 23. KOČOVÁ, Helena. 2013. Etické aspekty pomoci v rodině s postižením spinální muskulární atrofii. *Neurologie pro praxi*. 2013, roč. 14, č. 6, s. 314–318. ISSN 1213-1814.
 24. KRAUS, Josef. 2010. Paliativní péče v dětské neurologii. *Neurologie pro praxi*. 2010, roč. 11, č. 1, s. 32–35. ISSN 1213-1814.
 25. KREJČÍ, Marcela. 2009. Pacient na domácí umělé plicní ventilaci. *Sestra*. 2009, roč. 19, č. 7–8, s. 86. ISSN 1210-0404.
 26. LUKÁŠ, Jindřich et al. 2005. *Tracheostomie v intenzivní péči*. Praha: Grada Publishing, 2005. 128 s. ISBN 80-247-0673-33.
 27. MARKOVÁ, Marie a Jaroslava FENDRYCHOVÁ. *Ošetřování pacientů s tracheostomií*. 1. vyd. Brno: NCO NZO, 2006. 101 s. ISBN 80-7013-445-3.
 28. MATĚJEK, Jaromír. 2012. Limity péče o těžce postižené a těžce nemocné děti. *Pediatric pro praxi*. 2012, roč. 13, č. 1, s. 55–56. ISSN 1213-0494.
 29. MELTZER, L. J., D. S. BOROUGHS a J. J. DOWNE. 2010. The Relationship between Home Nursing Coverage, Sleep and Daytime Functioning in Parents of Ventilator-Assisted Children. *Journal of Pediatric Nursing*. 2010, vol. 25, no. 4, p. 250–257. ISSN 0882-5963.
 30. MERCURI, E., E. BERTINI a S. T. IANNACCONE, 2012. Childhood spinal muscular atrophy: controversies and challenges, *The Lancet Neurology*. 2012, vol. 11, no. 5, p. 443–452. ISSN 1474-4422.
 31. MIČUDOVÁ, Erna. 2012. K věci: Domácí umělou plicní ventilaci už využívají desítky pacientů. *Florence*. 2012, roč. 8, č. 9, s. 13. ISSN 1801-464X.

32. *Ministerstvo zdravotnictví České republiky (MZČR)*. Domáci umělá plicní ventilace [online]. Dostupné z WWW: http://www.mzcr.cz/Odbornik/dokumenty/domaci-umela-plicni-ventilace_1696_1617_3.html. [cit. 2014-02-04].
33. ONDRIOVÁ, Iveta a Janka CÍNOVÁ. 2013. Dieťa v terminálnom štádiu a význam podpory rodiny v paliatívnej starostlivosti. *Paliatívna medicína a liečba bolesti*. 2013, roč. 6, č. 2, s. 44–47. ISSN 1337-6896.
34. PAULIDES, F. M. et al. 2012. Thirty years of home mechanical ventilation in children: escalating need for pediatric intensive care beds. *Intensive Care Medicine*. 2012, vol. 38, no. 5, p. 847–852. ISSN 1432-1238.
35. PŘÍHODOVÁ, Iva a David KEMLINK. 2011. Respirační péče o pacienty se spinální svalovou atrofií. In: KOČOVÁ, H., KOVÁČOVÁ, D. (eds.). *Multidisciplinární péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními se zvláštním zřetelem na spinální muskulární atrofii (SMA): sborník příspěvků z konference*. České Budějovice: Jihočeská Univerzita v Českých Budějovicích, 2011. s. 30–35. ISBN 978-80-7394-10-3.
36. PŘECECHTĚLOVÁ, Jana. 2013. Ošetrovateľská péče o pacienty s tracheostomií, *Florence*. 2013, roč. 9, č. 1–2. s. 31. ISSN 1801-464X.
37. RUL, Brigitte et al. 2012. Tracheostomy and children with spinal muscular atrophy type I: Ethical consideration in the French context. *Nursing Ethics*. 2012, vol. 19, no. 3, p. 408–418. ISSN 0969-7330.
38. SKLENOVSKÁ, Miroslava. 2010. Kazuistika dítěte s domácí umělou plicní ventilací. In: HALUZÍKOVÁ, J., ARCHALOUSOVÁ, A. (eds.). *Cesta k profesionálnímu ošetrovatelství, Sborník příspěvků*. Opava: Slezská univerzita v Opavě, Fakulta veřejné politiky v Opavě, Ústav ošetrovatelství, 2010. s. 244–250. ISBN 9978-80-7248-607-6.
39. SIKOROVÁ, Lucie a Zdeňka BIRTEKOVÁ. 2011. Odolnost rodiny s handicapovaným dítětem. *Praktický lékař*. 2011, roč. 91, č. 8, s. 477–481. ISSN 0032-6739.
40. *Standardy péče o pacienty se spinální svalovou atrofií* [online]. Dostupné z WWW: <http://www.neuromuskularni-sekce.cz/res/file/Standardy.pdf>. [cit. 2014-02-07].

41. SÝKOROVÁ, Věra. 2010. Využití uzavřeného odsávacího systému – TRACHCARE. *Diagnóza v ošetrovatelství*. 2010, roč. 6, č. 3, s. 12. ISSN 1801-1349.
42. ŠÍFOVÁ, Jana. 2011. Domácí umělá plicní ventilace u pediatrických pacientů. *Československá pediatrie*. 2010, roč. 65, č. 5, s. 358. ISSN 0069-2328.
43. ŠÍŠKOVÁ, Helena. 2012. Nervosvalová onemocnění v dětském věku. *Pediatrie pro praxi*. 2012, roč. 13, č. 6, s. 365–368. ISSN 1213-0494.
44. ŠERFELOVÁ, Radka. 2011. Hodnotenie záťaže a kvality rodín v paliatívnej starostlivosti. *PROFESE. on-line*. 2011, roč. 4, č. 1, s. 29–32. ISSN 1803-4330.
45. ŠERFELOVÁ, Radka a Barbora HLADEKOVÁ. 2010. Zátěž opatrovatele v procese starostlivosti o chronicky chorého. *Ošetrovatelství a porodní asistence*. 2010, roč. 1, č. 3, s. 89. ISSN 1804-2740.
46. *TREAT – NMD Neuromuscular Network* [online]. Dostupné z WWW: www.treat-nmd.eu/smacare/. [cit. 2014-02-26].
47. *Úmluva o právech dítěte*. 1993. čl. 23, odst. 1–2 [online]. Dostupné z WWW: <http://www.vlada.cz/cz/pracovni-a-poradni-organy-vlady/rlp/dokumenty/zpravy-plneni-mezin-umluv/umluva-o-pravech-ditete-42656/>. [cit. 2014-02-26].
48. VAŇKOVÁ, Miroslava. 2012. Kazuistika dítěte s domácí UPV. *Sestra*. 2012, roč. 22, č. 9, s. 32–35. ISSN 1210-0404.
49. VYSKOČILOVÁ, Marcela. 2011. Příprava dětského pacienta v intenzivní péči na DUPV. *Sestra*. 2011, roč. 21, č. 1, s. 48–49. ISSN 1210-0404.
50. WANG, Ch. H. et al. 2007. Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy. *Journal of Child Neurology*. 2007, vol. 22, no. 8, p. 1027–1049. ISSN 0883-0738.
51. *Základní data o dýchání* [online]. Dostupné z WWW: <http://www.neuromuskularnisekce.cz/res/file/Respiracni.pdf>. [cit. 2014-02-26].