

**ZÁPADOČESKÁ UNIVERZITA V PLZNI  
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDÍÍ**

**BAKALÁŘSKÁ PRÁCE**

**2015**

**Jana Krsová**



FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

Studijní program: Ošetřovatelství B5341

**Jana Krsová**

Studijní obor: Všeobecná sestra 5341R009

**ÚSKALÍ OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE O NEMOCNÉ  
S HUNTINGTONOVOU CHOROBU Z POHLEDU VŠEOBECNÉ  
SESTRY**

**Bakalářská práce**

Vedoucí práce: Mgr. et Bc. Simona Kubešová

PLZEŇ 2015

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a všechny použité prameny jsem uvedla v seznamu použitých zdrojů.

V Horní Lukavici 31. 03. 2015

.....

vlastnoruční podpis

## Poděkování

Na tomto místě bych ráda poděkovala paní Mgr. et Bc. Simoně Kubešové za cenné rady, trpělivost a podporu při zpracovávání bakalářské práce a MUDr. Jitce Beranové za odborné vedení při zpracovávání teoretické části. Také bych chtěla poděkovat své rodině za podporu, kterou mi poskytovala během studia.

## **Anotace**

Příjmení a jméno: Krsová Jana

Katedra: Ošetrovatelství a porodní asistence

Název práce: Úskalí ošetrovatelské péče o nemocné s Huntingtonovou chorobou z pohledu všeobecné sestry

Vedoucí práce: Mgr. et Bc. Simona Kubešová

Počet stran – číslované: 71

Počet stran – nečíslované (tabulky, grafy): 12

Počet příloh: 2

Počet titulů použité literatury: 27

Klíčová slova: Huntingtonova choroba, ošetrovatelská péče, všeobecná sestra

Souhrn:

Bakalářská práce popisuje problematiku Huntingtonovy choroby a ošetrovatelské péče o takto postižené, do které je zahrnuta i péče o rodinu nemocného. Cílem práce bylo zjistit, do jaké míry mají všeobecné sestry v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech znalosti a zkušenosti s ošetrováním pacienta s Huntingtonovou chorobou a jaké problémy přináší všeobecným sestřím ošetrovatelská péče o nemocného s Huntingtonovou chorobou. Získávání dat k této bakalářské práci probíhalo metodou kvantitativního výzkumu a jako použitou techniku jsem zvolila strukturovaný dotazník.

## **Annotation**

Surname and name: Krsová Jana

Department: Nursing and midwifery

Title of thesis: Pitfalls of nursing care for patients with Huntington's disease from the perspective of a nurse

Consultant: Mgr. et Bc. Simona Kubešová

Number of pages – numbered: 71

Number of pages – unnumbered (tables, graphs): 12

Number of appendices: 2

Number of literature items used: 27

Keywords: Huntington's disease, nursing care, general nurse

## Summary:

Bachelor thesis describes the issues of Huntington's disease and a nursing care for the disabled, that includes the care for the patient's family. The aim of the study was to determine the extent of the knowledge and experience of nursing care provided by nurses in the Psychiatric hospital in Dobřany in caring for the patients with Huntington's disease and to identify the problems with the special care for the patients with Huntington's disease for the general nursing staff. Numerical analysis research method was used for the data acquisition and I used a structured questionnaire for the chosen technique.

# OBSAH

ÚVOD.....	9
TEORETICKÁ ČÁST.....	10
1 HUNTINGTONOVA CHOROBA.....	11
1.1 Historie.....	11
1.2 Výskyt.....	12
1.3 Genetické aspekty.....	12
1.4 Průběh onemocnění.....	13
1.4.1 Forma juvenilní.....	13
1.4.2 Forma klasická.....	13
1.4.3 Forma s pozdním začátkem.....	14
1.5 Klinický obraz.....	14
1.5.1 Neurologické a jiné tělesné příznaky.....	15
1.5.2 Psychické projevy – psychiatrické.....	18
1.5.3 Psychické projevy – kognitivní.....	21
1.6 Diagnostika.....	23
1.6.1 Prediktivní testování osob v riziku Huntingtonovy choroby.....	23
1.6.2 Diagnostický (konfirmační) test.....	24
1.6.3 Prenatální testování.....	24
1.7 Terapie.....	25
1.8 Svépomocné skupiny.....	26
1.8.1 Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě.....	26
2 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O NEMOCNÉHO S HUNTINGTONOVOU CHOROBU.....	28
2.1 Ošetřování v domácím prostředí.....	28
2.1.1 Podpora rodiny.....	30
2.2 Ošetřování ve zdravotnickém zařízení.....	30



PRAKTICKÁ ČÁST .....	36
3 FORMULACE PROBLÉMU.....	37
4 CÍL VÝZKUMU .....	37
4.1 DÍLČÍ CÍLE .....	37
5 PŘEDPOKLADY .....	38
6 CHARAKTERISTIKA SOUBORU.....	38
7 METODA SBĚRU DAT .....	39
8 ORGANIZACE VÝZKUMU .....	39
9 ANALÝZA ÚDAJŮ.....	40
10 PREZENTACE A INTERPRETACE ZÍSKANÝCH ÚDAJŮ .....	63
11 DISKUZE.....	65
ZÁVĚR .....	71
POUŽITÁ LITERATURA	
SEZNAM ZKRATEK	
SEZNAM GRAFŮ	
SEZNAM PŘÍLOH	

## ÚVOD

Během našeho života procházíme určitým vývojem, setkáváme se s mnoha změnami, prožíváme radosti i starosti. Většina z nás žije svůj život bez ohledu na ostatní a neuvědomuje si, že je mezi námi tolik lidí, kteří potřebují naši pozornost, ohleduplnost a péči. Teprve, když se nemoc stane součástí naší každodenní rutiny, uvědomíme si, jak je zdraví, psychika a v neposlední řadě život křehký. Ve své bakalářské práci bych se chtěla zaměřit na specifickou ošetrovatelskou péči u nemocných s Huntingtonovou chorobou a to z pohledu všeobecné sestry.

V našich podmínkách Huntingtonova choroba nemá příliš vysokou prevalenci, jako například civilizační nemoci, ale jde o chorobu, která je doprovázena řadou problémů, komplikací a omezení. Začíná plíživě a vede k úplné závislosti nemocného na okolí. Z toho vyplývá, že nemoc nepostihuje pouze jedince, ale rodinu a nejbližší okolí nemocného. Pracuji pátým rokem v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech, kde je hospitalizováno zhruba deset takto diagnostikovaných pacientů. Během mojí praxe jsem měla možnost zažít, jak devastující dopad má toto onemocnění na jedince a jeho rodinu, jak vysoce náročná je komplexní ošetrovatelská péče o nemocného a jak my, všeobecné sestry, můžeme zlepšit kvalitu života našich pacientů a jejich blízkých. Hlavním úkolem všeobecné sestry je uspokojovat bio-psycho-sociální potřeby nemocných, rozpoznat problémy, které postupně přicházejí s touto nemocí a snažit se všechny nedostatky odstranit, popřípadě zmírnit jejich dopad na kvalitu jejich života.

Cílem práce je pomocí průzkumného šetření zjistit, jaké problémy přináší všeobecným sestřím ošetrovatelská péče o pacienta s Huntingtonovou chorobou, do jaké míry mají teoretické znalosti v ošetrování nemocných s HCH a zda dokáží poskytovat adekvátní ošetrovatelskou péči. Průzkumné šetření bylo prováděno v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech formou dotazníků se zaměřením na střední zdravotnický personál.

Obsah bakalářské práce je rozdělen do tří kapitol. První kapitola je zaměřená na teorii. Zabývá se etiologií, projevy, důsledky choroby a léčbou. Druhá kapitola se věnuje komplexní ošetrovatelské péči a ve třetí jsou zpracovány výsledky výzkumného šetření.

# TEORETICKÁ ČÁST

# 1 HUNTINGTONOVA CHOROBA

Huntingtonova choroba (HCH) je vzácné, dědičné neurodegenerativní onemocnění centrálního nervového systému. Nemoc je charakterizována pohybovou poruchou, emočními i behaviorálními poruchami a demencí. První klinické příznaky se nejčastěji rozvíjejí od středního věku, avšak není výjimkou, že choroba propukne u mladších nebo starších jedinců. Projevy HCH vznikají na podkladě degenerativních změn nervové tkáně. Od objevení prvních příznaků nemoc postupně progreduje a ve všech případech končí letálně. První příznaky jsou u každého jedince variabilní, nejčastěji se vyznačují nevýraznými poruchami koordinace a mimovolními pohyby. Vyvíjejí se typické choreatiformní záškuby (kroutivé pohyby rukou a mimovolní aktivita obličeje a trupu), poruchy chůze a poruchy řeči. Velmi brzy se s rozvojem poškozování mozku objevují i kognitivní a afektivní poruchy, nejčastěji v podobě zlosti, agrese, hypersexuality, rozladěnosti a podrážděnosti, častá bývá přítomnost depresivní symptomatiky. Dochází k postupnému rozvoji demence a celkovému rozpadu osobnosti. V důsledku rozvoje nemoci postižený jedinec ztrácí schopnost ovládat motorické i psychické funkce, stává se nesoběstačným, zcela závislým na svém okolí. Nemoc má infaustní (nepříznivý) vývoj a dosud není kauzálně léčitelná (neléčí příčinu). Doba přežití je kolem 8 – 12 let, kdy příčinou úmrtí bývají komplikace jako pneumonie, selhání srdce, aspirace, malnutrice nebo zranění způsobená pády. (1, s. 542), (2, s. 125)

## 1.1 Historie

Zkoumání a popis Huntingtonovy choroby, dříve známé jako chorea, sahá do 16. století. Švýcarský lékař Paracelsus pojem chorea spojil s nekontrolovatelným neklidem, později označovaným jako Tanec svatého Víta. V 17. století výskyt a příčiny choreatických pohybů zkoumal a popsal britský lékař Sydenham, který rozlišoval termíny chorea minor pro Sydenhamovu choreu v dětství a chorea maior pro Tanec svatého Víta, přičemž tento termín je v současnosti užíván výhradně pro stavy spojené s HCH. První ucelený popis nemoci prezentoval americký lékař George Huntington v roce 1872. Vystihuje hereditární (dědičnou) povahu onemocnění, tendenci k duševní chorobě, sklony k sebevraždě a manifestaci nejčastěji v dospělém věku. (3, s. 101)

Přesná lokalizace mutace (změny) genu na 4. chromosomu byla popsána v roce 1983 a o deset let později byl objasněn charakter genové mutace, který vede ke vzniku HCH. (4, s. 272)

## **1.2 Výskyt**

V našich podmínkách výskyt HCH není cíleně monitorován. Prevalence nemoci v České republice není přesně stanovena, ale obecně touto chorobou onemocní 5 až 8 lidí na 100 000 obyvatel, což je srovnatelné s dalšími evropskými zeměmi. Přestože je výskyt HCH řídký, pojem vzácnosti je relativní a není vhodné podceňovat ani společenský význam, který je velmi individuální jak pro nemocného, tak pro jeho okolí. (5, s. 20)

## **1.3 Genetické aspekty**

Jedná se o takzvanou tripletovou nemoc (triplet - trojice nukleových bazí). Dochází k abnormálnímu zmnožení CAG tripletu (Cytosin-Adenin-Guanin, který kóduje aminokyselinu pro výrobu bílkoviny huntingtin), vznikajícího mutací v genu na krátkém raménku 4. chromosomu. Výsledkem této mutace je produkce změněné verze normálního proteinu huntingtinu, který se vyskytuje i u zdravých osob a má zásadní vliv nejen na vývoj mozku. Takto změněný protein má vytvořen abnormálně dlouhý polyglutaminový řetězec, který mu dává jiné vlastnosti a jeho předpokládaným důsledkem je nastartování odumírání mozkových buněk ve striatu (šedé hmotě mozkové) a basálních gangliích. Důvod, proč má na počátku nemoci genová mutace devastující dopad pouze na určité části mozku dosud není zcela jasný. (2, s. 101-102)

Toto onemocnění vzniká výhradně na genetickém podkladě s autosomálně dominantním přenosem. HCH se neváže na určité pohlaví, ale postihuje je bez rozdílu a každé dítě rodiče, jenž je nositelem genové mutace, má 50% pravděpodobnost chorobu zdědit. Nemocný rodič je vždy přenašečem a zároveň touto nemocí vždy onemocní. Zcela nově vytvořené mutace jsou vzácné. Zděděná vloha pro tuto chorobu z otcovy strany na dítě vede k časnějšímu začátku onemocnění a radikálnějšímu průběhu, než je-li genová mutace zděděna od matky.

HCH má dopad na celou rodinu nemocného. Jestliže je rodinná zátěž obecně se doporučuje genetické testování, bezprostřední edukace o nemoci, jejím přenosu, průběhu, prognóze a celkovém devastujícím dopadu na život rodiny nemocného. (1, s. 542 – 543), (6, s. 328)

## **1.4 Průběh onemocnění**

Průběh choroby je u každé formy odlišný. Souvisí s nástupem prvních specifických příznaků a je závislý na celkové psychické a fyzické kondici, dalších přidružených nemocech a okolnostech.

HCH lze definovat do třech forem. (4, s. 272)

### **1.4.1 Forma juvenilní**

Jde o takzvanou Westphalovu variantu. Při přenosu genové mutace z otce na dítě, zpravidla dochází k časnému propuknutí nemoci. Manifestace (rozvoj) prvních příznaků je uváděna před dvacátým rokem věku a 1% všech případů dokonce před desátým rokem věku. První příznaky nemoci jsou různorodé a svým nástupem se liší od klasické formy. Prvotně se projevují psychické příznaky jako poruchy chování a intelektu s rychlým rozvojem demence. Obvykle se vůbec neobjeví pohybové poruchy v podobě chorey, ale naopak svalová rigidita (ztuhlost), pohybová zpomalenost a mohou se vyskytnout i epileptické záchvaty. Tato forma patří mezi ty vzácnější, a o co časnější nástup má, o to tragičtější průběh a konec představuje. (4, s. 272)

### **1.4.2 Forma klasická**

U této adultní formy je typická manifestace prvních příznaků ve věku 35. – 50. let a představuje asi 90% všech nemocných. U každého postiženého je průběh choroby individuální. Zpravidla se již od raného stadia objevují choreatické poruchy hybnosti, depresivní stavy, poruchy chování a intelektu. Nemoc postupně progreduje, rozvíjí se instabilita v chůzi, dysartrie (porucha řeči, způsobená špatnou artikulací), dysfagie (obtížné polykání) spojená s následným hubnutím, inkontinence. Postup nemoci je tak progresivní, že se nemocný stává zhruba během osmi až dvanácti let zcela nesoběstačným a je plně odkázaný na

ošetřovatelskou péčí rodiny a svého okolí. Nemocný následně předčasně umírá na nepříjemné komplikace, které s sebou tato choroba nese. (4, s. 272)

### **1.4.3 Forma s pozdním začátkem**

Opět se jedná o vzácnější podobu této nemoci, postihuje zhruba 5% všech nemocných. Manifestace prvních příznaků je kolem 60 let v podobě choreatických pohybů. Ty však nemocným nezpůsobují výrazné problémy ve zvládnání denních aktivit a často jsou dlouho motoricky soběstační. Ani výrazný rozvoj demence není popisován. U postižených se pomalu rozvíjí zhoršování výkonnosti v kognitivní oblasti, což je úměrné věku nemocného. Forma s pozdním začátkem je charakteristická pomalým a mírným průběhem, takže se postižení dožívají věku průměrné populace. (4, s. 273)

## **1.5 Klinický obraz**

Onemocnění je charakteristické svým pozvolným nástupem a první i další příznaky jsou u každého nemocného člověka individuální a velmi rozmanité. Žádný pacient nemá vždy stejné příznaky jako další nemocný. U každého se projevují v jiné formě a intenzitě. (5, s. 6-7)

Základní a nejčastěji popisované symptomy této choroby jsou popisovány v oblasti neurologické a psychické. Neurologické se týkají ovládnání kosterních svalů a ovládnání tělesných funkcí. Psychické zahrnují kognitivní propad, nejčastěji poruchy exekutivních funkcí a poruchy paměti, a také psychiatrické poruchy, které tuto nemoc vždy doprovázejí. (2, s. 104 – 106)

V souvislosti s rozvojem příznaků se odvíjejí stádia nemoci, která slouží k orientačnímu zařazení schopností nemocného, do které doby je soběstačný a odkdy už vyžaduje pomoc své rodiny a nakonec odborné ošetřování. (7, s. 6), (2, s. 105)

- **1. stádium**

Je stádium, kdy se začnou objevovat první, jak neurologické, tak psychické symptomy. Ty ho však zpočátku onemocnění nijak zvlášť neomezují a zůstává tak v plném zapojení do každodenních aktivit, včetně rodinných a pracovních.

- **2. stádium**

Symptomy, které byly zpočátku nevýrazné, se začínají naplno rozvíjet a nemocného omezují ve vykonávání běžných denních aktivit. Zatím je pouze omezen a vyžaduje jen minimální dopomoc okolí.

- **3. stádium**

V tomto stádiu se generalizuje motorická porucha a tím se výrazně snižuje fyzická zdatnost nemocného. Prohlubují se psychické projevy choroby a nemocný tak není schopen vykonávat spolehlivě běžné denní aktivity sám. Tím se zvyšuje závislost a potřeba pomoci rodiny a okolí.

- **4. stádium**

Pacient je v této fázi zcela odkázaný na dopomoc při všech jeho aktivitách, ať už rodiny nebo ošetřovatelky. V tomto stádiu je velmi důležitá podpora a zájem rodiny a je-li to možné, může pacient zůstat v domácí péči.

- **5. stádium**

V tomto pokročilém stádiu, kdy je nemocný zcela nesoběstačný a plně odkázaný na ošetřovatelskou péči svého okolí, je péče o nemocného pro rodinu natolik náročná, že je často nevyhnutelné umístění ve zdravotnickém zařízení. (7, s. 5), (2, s. 102)

Bohužel neexistuje specializované pracoviště, které by mělo vhodné podmínky přizpůsobené vysoce náročné ošetřovatelské péči o tyto pacienty, a proto často nemocní končí v ústavech sociální péče a psychiatrických nemocnicích. Tito pacienti vyžadují velmi intenzivní dohled, zaměřený hlavně na prevenci úrazů a infekcí. (8, s. 21-22)

### **1.5.1 Neurologické a jiné tělesné příznaky**

V oblasti neurologické jsou nejvýraznějším projevem HCH poruchy volní a automatické hybnosti, což zpravidla přivede nemocné do ordinací lékařů. Tyto specifické neurologické poruchy jsou nepřehlédnutelné a značně nemocnému komplikují vykonávání běžných denních aktivit. S rozvojem neurologických potíží a



s postupem nemoci se přidávají další tělesné příznaky, které dále stupňují neschopnost nemocného být soběstačným. (7, s. 2), (2, s. 104)

### **Poruchy volní aktivity a automatické hybnosti**

Nejběžnějším rysem HCH jsou typické mimovolní pohyby zvané chorea. Jde o projevy nekoordinovaných pohybů v jednom nebo více svalech. Typicky začínají jako rychlé trhavé pohyby prstů, končetin a trupu, které se zhoršují s progresí nemoci. Často se projevuje tik nebo grimasa ve tváři a poruchy hybnosti očních svalů, takže nejsou schopni navázat oční kontakt. Přidávají se posturální abnormality (poruchy napětí svalstva při chůzi, stání a sedu) a poruchy jemné motoriky. V pokročilém stádiu nemoci se choreatické pohyby zpomalují a objevuje se dystonie, což je porucha napětí svalů a důsledkem jsou pomalé kroutivé pohyby. V pozdním stádiu a u juvenilní formy pak převažuje rigidita a nemocný se tak postupně stává zcela nehybným. Projevy těchto pohybů se různí v každé formě a stádiu této choroby.

(9, s. 58, 65), (5, s. 6), (7, s. 3)

### **Poruchy chůze**

Výraznější rozvoj poruchy chůze je ve středních stádiích nemoci, kdy jsou naplno rozvinuté choreatické pohyby. Díky poruše koordinace pohybu má typicky kolébavý, potácivý charakter, připomínající spíše tanec. Chůze po špičkách nebo otáčení je pro nemocného též velký problém. Při emocionální zátěži pohyby výrazně zesilují a ve spánku se zmírňují. Potíže s chůzí s sebou nesou dále komplikace v podobě pádů a to převážně v pokročilých stádiích, kdy se rozvíjí nejistota v prostoru. (2, s. 104)

### **Poruchy řeči - dysartrie**

Z neurologického pohledu dochází ve střední a pozdní fázi nemoci k dysartrii, což je porucha charakteristická špatným či obtížným vyslovováním a mluvením v důsledku organického poškození. Vlivem postižení dochází ke špatné koordinaci svalových skupin v obličeji, krku a dýchacích svalů. Mluva i hlas jsou tak narušeny nepravidelností dýchání, špatnou výslovností a nedostatečnou

mimikou ve tváři. Řeč se stává neharmonickou, typická je nepravidelně hlasitá, usekávaná s vyražením některých slabik. Velmi často je přerušovaná vzdechy nebo nechtěnými zvuky. Postupem nemoci se nakonec řeč stává zcela nesrozumitelnou. (10, s. 38,64), (11, s. 15, 16)

### **Poruchy polykání - dysfagie**

Postižení svalů v obličeji a krku má vliv nejen na vznik poruchy řeči, ale je tím ovlivněn i polykací akt a tím dochází k poruchám příjmu potravy. Zhoršuje se žvýkání a formování polykaného sousta. To způsobují právě mimovolní pohyby dolní čelisti, jazyka, hrtanu a hltanových a dýchacích svalů. Často u nemocných dochází k aspiraci, zejména tekutin a tím jsou ohroženi jak dušením, tak častěji, záněty plic. Setkáváme se i s tím, že nemocní polykají velká, nerozkousaná sousta, což je přímo ohrožuje na životě udušením. Zvýšené slinění je důsledek porušení automatického polykání slin, což má spíše společenský význam, který si však nemocný naplno uvědomuje. Mimovolní pohyby dolní čelisti mohou způsobit devastaci vlastního chrupu nebo posunutí zubních náhrad a to opět znesnadňuje úpravu sousta a následně polykání. A jelikož je nepravidelná koordinace s dýcháním, jsou časté aerofagie (polykání vzduchu) a tím dochází k regurgitaci (návrat) žaludečního obsahu do jícnu. Proto je u nemocných s HCH větší výskyt zánětů jícnu a žaludku. (12, s. 45), (5, s. 6-7)

### **Váhový úbytek - kachexie**

Postupné hubnutí nemocných je typickým projevem v terminálních stádiích nemoci. Kachexie se objevuje i při vysokokalorické stravě (4000-6000 kalorií za den) a její důvod není zatím spolehlivě objasněn. V souvislosti s úbytkem hmotnosti je dále velmi častá bulimie excesivního charakteru, což představuje, že nemocný má nekontrolovatelný pocit hladu, který potřebuje velmi intenzivně a většinou nadměrně uspokojit. Vzhledem k již rozvinuté dysfagii (poruše polykání), může dojít k aspiraci (vdechnutí) do průdušek a k udušení nebo naopak při přeplnění žaludku ke zvracení a to je další riziko aspirace. Alarmující je vždy časná kachektizace, která je spojena s horším průběhem nemoci a měla by se včas a efektivně řešit. (5, s. 7), (7, s. 3)

## **Inkontinence**

Již ve středním stádiu se rozvíjí neurogení močová inkontinence. Jde o únik moči v důsledku poruchy inervace dolních močových cest při postupném poškozování centrálního nervového systému. Ve středním stádiu má spíše společenský význam a vzniká v souvislosti s omezujícími příznaky choroby, které většinou komplikují včasné dosažení toalety. Je zčásti ovlivnitelná nácvikem mikce v pravidelných intervalech. Vždy by se mělo provést urologické vyšetření, které vyloučí infekci močových cest. Progresí nemoci dále ochabují svaly močového měchýře, ale i střev a v pozdních stádiích je močová i fekální inkontinence běžným příznakem HCH a podle studií je spojována i s depresivními příznaky, demencí a imobilitou. (1, s. 249), (5, s. 59)

## **Poruchy spánku**

Dalším nezanedbatelným a častým příznakem HCH jsou poruchy spánku. Abnormality spánkového režimu vznikají v důsledku jak motorických tak psychických změn. Proto je důležité zjistit příčinu spánkové poruchy. Nejčastější je insomnie – nespavost. Spánek je rušen jak choreatickými pohyby při usínání, tak depresivním prožíváním. Objevují se poruchy spánkového cyklu, kdy jsou nemocní subjektivně unavení přes den, podřimují a v noci trpí nespavostí. Abychom dosáhli správné spánkové hygieny, je důležité tyto lidi během dne aktivizovat, nastavit pravidelný denní režim a proces usínání nastavit ve stejnou dobu. (13, s. 129), (5, s. 58-59)

### **1.5.2 Psychické projevy – psychiatrické**

Psychiatrické příznaky jsou typickým projevem HCH. Velmi často předcházejí výskytu prvních neurologických příznaků i o několik let. Odchytky se projevují v chování a v emocionální rovině a vedou postupně ke změně osobnosti. Nejčastěji, a to už od časných stádií, se projevují nepříjemné deprese, strach, zoufalství, sklony k agresi a sebevraždě. Ty jsou zpočátku nepatrné a nespecifické, proto jsou nevhodně přehlíženy a nejsou spojovány s chorobou. Pro nemocného, rodinu a jeho nejbližší okolí je dobré znát všechny psychiatrické projevy, naučit se předvídat problémy v chování a změny psychického stavu tak, aby je dokázali efektivně řešit, popřípadě jim předcházet. (14, s. 43)

## **Změna osobnosti – poruchy chování**

Po propuknutí nemoci dochází ke změnám v mozku, které vedou k poruchám v chování a reagování nemocného, takže se postupně mění jeho osobnost. Tyto projevy se objevují ve všech případech choroby a zásadně ovlivňují kvalitu jeho života. Již od rozvoje prvních příznaků, které nemocného omezují, ztrácí náhled a kritičnost ke svým zhoršeným výkonům v povolání a selhávání při běžných aktivitách, jako je vaření, úklid, řízení auta a podobně. To způsobuje problémy a konflikty, zvláště když pak chce pokračovat v činnostech, které evidentně nezvládá. Nemocnému se mění povaha, má tendence k častým změnám nálady v podobě rozladěnosti, podrážděnosti, často se vyskytuje apatie a netečnost vůči potřebám ostatních a naopak soustředěnost na vlastní pocity a potřeby. Zhoršuje se koncentrace, nemocný ztrácí sebedůvěru, naplno se rozvíjí strach a úzkost. Přehnané reakce na situace, které by dříve takovou reakci nevyvolaly, podporují emoce, které mohou vyústit až v agresivitu a ta je mířená především na členy rodiny. Nemocný velmi často lpí na starých zvyklostech a režimech. Každá odlišnost v jeho okolí vyvolává poruchy chování a s každou odchylkou se více straní společnosti i rodině. Toto prožívání se odráží ve vztahu k rodině a okolí. (15, s. 166), (7, s. 4-5)

## **Deprese – poruchy nálady**

Rozmanité příznaky deprese doprovázejí většinu nemocných s HCH od časného stádia, ještě před rozvojem kognitivního deficitu a motorických projevů. Zpočátku se objevuje dysforie, která je charakteristická stavy úzkosti, rozmrzelostí, emoční nepohodou a záchvaty pláče. Přidávají se ranní pesima, protože se obávají nového dne s pocity dalšího selhání a neschopností plnit běžné denní činnosti. Vytrácí se zájem o vlastní zevnějšek, o aktivity, nemocní jsou bez energie, psychomotorické tempo je zpomalené, jsou uzavření, neschopní se radovat z příjemných událostí. Tím dochází ke změně sebehodnocení doprovázené pocity zbytečnosti, viny, sebedoceňování až sebevražednými myšlenkami. Obvykle se objevují i tělesné známky deprese, mění se spánkový režim, snižuje se chuť k jídlu a přidružují se různé vegetativní symptomy, například bolesti hlavy, zad, ztráta libida a další.

(15, s. 165), (2, s. 106)

## **Psychotické poruchy**

Psychózy nejsou typickým jevem, jakým se projevuje HCH, přesto jsou asi u 10% postižených popisovány. Jejich výskytu předchází narušení integrity osobnosti. Vyskytuje se:

Bipolární afektivní porucha – v podobě mánie, jako poruchy nálady v kontrastu s depresí. Nálada je nadnesená, doprovázená zvýšenou aktivitou, zrychluje se psychomotorické tempo. Zhoršuje se koncentrace a schopnost náhledu na chorobnost stavu. Často je s mánií spojena podrážděnost, která přerůstá v nadměrné vzrušení a to může vést k zuřivosti nebo agresivitě. Pokud jde o krátké epizody, které nejsou spojeny s nebezpečným chováním, nejedná se o psychózu, ale poruchu nálady. (16, s. 28)

Halucinace a bludy – vyskytují se zřídka, nemocný ztrácí kontakt s realitou. Častěji se vyskytují bludné představy s paranoidním nastavením, například žárlivé scény (v souvislosti s paranoidní představou, že je partner nevěrný). Halucinace ve smyslu poruchy vnímání se objevují vzácněji. (7, s. 5)

Obsedantně kompulsivní porucha – její výskyt u nemocných s HCH je také vzácný, ale občas se vyskytne. Porucha je spojena hlavně s pořádkem a čistotou a také kontrolou nad úkony, které zajišťují bezpečnost domácnosti. (5, s. 42)

## **Sexualita**

U každého člověka je sexualita biologicky určená a v současné společnosti lidé respektují pravidla a normy vhodného sexuálního chování. Nemocný s HCH postupem nemoci ztrácí zábrany a projevují se u nich nevhodné sexuální vzorce. Většina nemocných má snížené libido a u mužů se spíše objevuje impotence. Přesto jsou takoví, kteří vykazují zvýšenou sexuální aktivitu, zejména muži. Objevuje se promiskuita, agresivita vůči partnerce, provokativní chování, jako masturbace nebo obtěžování neznámých osob na veřejnosti. Tuto komplikaci je vhodné řešit medikací. (5, s. 43), (15, s. 166)

## **Abusus alkoholu**

Alkoholismus je popisovaný zejména v časných stádiích nemoci a je spojován především s depresemi. Ze studií však vyplývá, že nárůst abusu

alkoholu v souvislosti s HCH není prokázán, přestože se to v literatuře uvádí. (2, s. 106)

### **Suicidium - sebevražda**

Riziko sebevraždy u nemocných s HCH je spojováno s rizikovými faktory jako osamělost, bezdětnost, deprese. Nejvíce popsanych případů je v časných stádiích, kdy kognitivní deficit není ještě tolik patrný, ale převažuje depresivní syndrom a nemocný bilancuje nad svojí životní situací. Obecně se výskyt sebevražd v souvislosti s HCH příliš neodlišuje od běžné populace. Ženy mají více sebevražedných pokusů, zatímco muži sebevraždu častěji dokonají. (2, s. 106)

### **1.5.3 Psychické projevy – kognitivní**

Všechny kognitivní poruchy vedou ke ztrátě všech duševních schopností. Ze začátku se projevují pouze ojedinělé výkyvy kognitivních schopností. Narušují se exekutivní funkce a percepční schopnosti, objevují se poruchy paměti. Postupem nemoci se tyto poruchy zhoršují a vyúsťují pod obrazem demence. (5, s. 43), (17, 02. 10. 2014)

### **Exekutivní funkce**

Soubor exekutivních funkcí každému zdravému člověku umožňuje být samostatný ve všech oblastech života, chovat se účelně a ke svému prospěchu. Nemocní s HCH mají tyto funkce narušené postupným poškozováním mozku, což vede ke snižování výkonných funkcí. To způsobuje, že dříve či později selhávají v sebeobsluze, nejsou schopni samostatně pracovat a udržovat normální mezilidské vztahy. (18, s. 195)

Postižení těchto funkcí je často prvním příznakem kognitivního deficitu. Projevují se poruchami v plánování času, v organizaci denních činností, neschopností úsudku, logického uvažování a adaptace na nové prožitky. Vlivem podrážděnosti ztrácí koncentraci a vytrvalost při plnění úkolů, často se tak rozhodují příliš energicky se stereotypním řešením. Ztráta mentální flexibility se jako první projevuje právě v pracovních schopnostech a dovednostech, což má za následek ztrátu zaměstnání a vede k izolaci nemocného. (18, s. 14), (5, s. 44)

## **Poruchy paměti**

Nemocní s HCH mají jednotlivé složky a typy paměti rozdílně zasažené. Z projevů choroby vyplývá, že nejvíce postižená je paměť pracovní, vědomá, nevědomá a vizuální. Nemocný tak neumí řešit aktuální problémy, obtížně si vybavuje dříve uložené informace, selhává při učení motorických dovedností, jako je vaření, pletení, řízení automobilu a velmi významně je narušené již zmíněné plánování a organizování práce. Další složky paměti jsou narušené individuálně, přičemž dlouhodobá paměť zůstává relativně zachována až do pokročilejších stádií nemoci. Zajímavostí je, že velmi dlouho poznávají všechny členy své rodiny. (18, s. 13), (17, 02. 10. 2014)

## **Poruchy vnímání tvaru a prostoru**

S těmito poruchami se setkáváme v pokročilejším stádiu nemoci. Jde o poruchu orientace v prostoru, což opět vede nemocného k selhávání při běžných denních aktivitách. Není schopen rozlišit tvary a strany místnosti, vzdálenosti předmětů, a tím ztrácí přímý kontakt s okolím, sám se sebou a se svým tělem. Často se tak stává, že se nemocný nedokáže správně obléknout, najíst, provést hygienu nebo třeba jenom sednout na židli. Je porušena interakce mezi vnímáním a následným chováním jedince. (14, s. 23)

## **Komunikační deficit**

Nemocní s HCH mají od časných stádií narušenou komunikační schopnost spojenou s poruchou řeči vlivem neurologických komplikací. Dlouho zůstává zachován jazyk, slovní zásoba i znalosti, přesto díky narušené explicitní paměti (vázne volné vybavování) se nemocný hůře vyjadřuje, volí spíše krátké věty a často hledá vhodná slova. Neudrží tempo řeči a nadržuje se tématu. Psaný projev je narušený, vlivem choreatických pohybů se ztrácí schopnost psaní, objevují se zárazy, dysgrafické chyby, vynechávání písmen, až se schopnost psaného projevu zcela vytrácí. Nemožnost srozumitelné komunikace je pro nemocného frustrující a opět je to důvod k izolaci od společnosti a rodiny. (15, s. 163), (17, 02. 10. 2014)

## **Poruchy percepce**

U nemocných dochází k poruše schopnosti rozlišování tepla, chladu, dotyku a tlaku. Mění se čichové vjemy. Zvyšuje se práh bolestivosti, což může být důsledkem špatného prokrvení periferie. Přitom je zachované správné vedení vzruchu do mozku, vzniká i správná reakce v mozku, ale odpověď na tato podráždění trvá dlouho a to pro nemocného může mít za následek poranění. (14, s. 21-22)

## **Demence**

Celkový výše popsaný klinický obraz HCH vede k pozvolnému a definitivnímu rozvoji demence subkortikálního typu, která se postupem nemoci stále prohlubuje. Je charakterizována všemi popisovanými klinickými příznaky a její rozvoj a postupná závislost nemocného na okolí jen umocňuje smutnou podstatu nemoci. (13, s. 188)

## **1.6 Diagnostika**

Genetické testování HCH se provádí na základě přítomnosti specifických příznaků a je-li pozitivní rodinná anamnéza. Přímá DNA diagnostika je v současné době jediné přesné vyšetření k potvrzení přítomnosti genové mutace - vlohy pro tuto nemoc. Určení diagnózy HCH patří do takzvané diferenciální diagnostiky, kdy je třeba určit jasnou příčinu chorey od jiných onemocnění basálních ganglií, od jiných příčin vzniku demence a od psychóz. Vhodná jsou doplňující vyšetření elektroencefalografie, laboratorní, neuroradiologické a neuropsychologické testy. (19, s. 149), (7, s. 7-8)

### **1.6.1 Prediktivní testování osob v riziku Huntingtonovy choroby**

Testování osob v riziku je zatím nejvíce diskutovaným vyšetřením, které s sebou nese řadu etických otázek a problémů. Jde o testování lidí, kteří jsou zdraví, ale mají pozitivní rodinnou anamnézu a test má u nich vyvrátit, či potvrdit genovou mutaci. Výsledek potvrzující genovou mutaci má silně traumatizující dopad na testovaného a jeho rodinu. Proto je zde nastavena řada pravidel a postupů. (15, s. 168)



Obecně je doporučeno testování ve věku minimálně 18 let a s výhradním souhlasem žadatele, tedy zcela dobrovolně. Každý žadatel by si měl zvolit osobu, která ho bude doprovázet, ale tato volba je individuální. Předtestové poradenství je nezbytné k objasnění diagnostického postupu a vysvětlení charakteru nemoci a jejího devastujícího dopadu na život. Poradenství, takzvaný protokolární postup, trvající zhruba tři měsíce, zahrnuje rozhovor s genetikem, psychologické konzultace, neurologické vyšetření a v neposlední řadě psychiatrické konsilium. Žadatel musí mít dostatek času na zpracování všech informací a asi za jeden měsíc navštíví opět genetické poradenství, kde lékař zhodnotí stav žadatele, jeho informovanost a motivaci k získání výsledku testu. Jestliže žadatel i na základě všech získaných informací souhlasí s testováním, podepisuje informovaný souhlas. Vlastní odběr a analýza se provádí v akreditovaných pracovištích v Praze (Oddělení lékařské genetiky, DAK, Ke Karlovu 2, 128 02 Praha 2) a Olomouci (FN Olomouc, I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc). Dále je každému navrhováno využití i potestového poradenství, které by se souhlasem žadatele, mělo být zaměřeno i na jeho blízké.

(7, s. 8, 9)

### **1.6.2 Diagnostický (konfirmační) test**

Test je založený na testování osob již vykazující první příznaky onemocnění a testem se potvrzuje diagnóza. I v tomto případě a zvláště pak v počátečním stádiu nemoci, je nutný dobrovolný, písemný souhlas s testováním. Výjimku tvoří nemocní, kteří jsou v pokročilém stádiu, což znemožňuje jejich spolupráci. U této diagnostiky je opět nutné testovaného dostatečně informovat, nejlépe formou protokolárního postupu, a jelikož lze testovat nezletilé pacienty, musí se do tohoto procesu zahrnout i opatrovník nebo zákonný zástupce. (7, s. 7, 9)

### **1.6.3 Prenatální testování**

Jde také o diskutabilní diagnostiku plodu v počátku 11. týdne gravidity. V našich podmínkách se provádí odběr plodových obalů. Pár může požádat o testování v případě, je-li jeden z nich v riziku, ale obecně se diagnostika u plodu nedoporučuje a to kvůli riziku spontánního potratu. V případě pozitivní genové mutace se také nedoporučuje přerušování gravidity, což ve většině případů ani není

důvodem testování. Ze zkušeností totiž vyplývá, že rodič testováním plodu testuje vlastně sebe, přičemž vlastní testy nepodstoupil a to je z hlediska etiky nežádoucí. (20, s. 54), (17, 02. 10. 2014)

Jedinou možnou prevencí přenosu této choroby je plánované rodičovství. Rizikový partner by se měl nechat testovat na přítomnost vlohy pro HCH ještě před založením rodiny. Jestli-že tuto vlohú má, záleží pouze na nich, zda chtějí své děti vystavit riziku možného přenosu. (21, s. 243)

## **1.7 Terapie**

I přes všechny pokročilé výzkumy se dosud nepodařilo najít účinnou léčbu, která by přispěla k zastavení či zpomalení postupu nemoci nebo úplnému vyléčení. Léčba pak spočívá pouze ve zmírnění nepříjemných symptomů, je komplexní a vyžaduje spolupráci multidisciplinárního týmu. Každý nemocný má individuální průběh choroby a podle toho je k němu také přistupováno. Vždy je léčen podle aktuálních příznaků, daných klinickou formou choroby. (7, s. 6)

### **Farmakoterapie**

Léky jsou nemocným předepisovány vždy podle specifických příznaků. V přítomnosti choreatických pohybů se nasazují antipsychotika, která je do jisté míry potlačují. Některé psychiatrické příznaky jsou též dobře ovlivnitelné antipsychotiky, na depresivní syndrom se nasazují antidepresiva. Rigidita (ztuhlost) se léčí nejčastěji anticholinergiky (látky, které antagonizují účinek acetylcholinu na jeho receptorech). Elektrokonvulzivní terapie má význam u pacientů, kteří jsou farmakorezistentní, při odmítání jídla nebo je-li jejich stav život ohrožující. (5, s. 11-12)

### **Fyzioterapie, ergoterapie a logopedie**

Jsou součástí komplexní terapie a jsou důležité ke snížení svalového napětí, čímž se zmírňují choreatické pohyby. Z pohledu fyzioterapeuta a ergoterapeuta nejde o obnovení už poškozených funkcí, nýbrž o co nejdelší udržení samostatné hybnosti, což přispívá k samostatnému vykonávání denních

aktivit. Patří sem chůze, zvládání hygieny, oblékání, toaleta, přesuny z místa a přijímání potravy. (14, s. 10,18)

Logopedii by měli navštěvovat nemocní i s rodinou. Řečové nedostatky se dříve či později dostaví a jednoduché cviky, které, jsou pro nemocného velmi náročné, jsou důležité ke zlepšení komunikační strategie mezi nimi. (11, s. 14)

## **Psychoterapie**

Psychoterapie je nedílnou součástí léčby a měla by doprovázet nemocného od počátků choroby - při sdělování diagnózy, při prožívání negativních emocí ze strachu z prognózy nemoci a při vyrovnávání se s celou situací. Má význam podpůrný a uplatňuje se behaviorální psychoterapie cílená na změnu chování. Měla by do ní být zahrnutá celá rodina. (5, s. 12)

## **1.8 Svépomocné skupiny**

Celosvětově existuje několik svépomocných skupin, které slouží k všestranné pomoci a podpoře pacientů s HCH a jejich rodinám. Cílem je zajistit dostatečnou edukaci zasažených rodin, klinických odborníků, ale i veřejnosti. To pak přispívá ke zkvalitňování ošetrovatelské péče o nemocné a jejich příbuzné. (7, s. 9, 10)

První Mezinárodní organizace pro pomoc při HCH – IHA (International Huntington Association ) - byla založena v Americe roku 1967 Marjorie Guthrie, jejíž manžel, folkový zpěvák Woody Guthrie, na tuto chorobu zemřel. Její úsilí a obrovské nasazení dalo vznik i dalším svépomocným skupinám v různých zemích světa. Ideologií všech byla podpora celého programu, cílená na hledání léku a adekvátní terapie, podporu vědeckých výzkumů a sdružování lékařů. Měla za úkol zajistit spolupráci mezi dalšími odbornými organizacemi a šíření této ideologie do dalších zemí, čímž podporuje vznik dalším svépomocným skupinám a dobrovolným organizacím na pomoc při HCH. (5, s. 27-29)

### **1.8.1 Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě**

V České republice vznikla Společnost pro pomoc při HCH v roce 1991, která je součástí EHA (European Huntington Association). Její zakladatelkou a

dlouholetou předsedkyní byla MUDr. Jana Židovská, CSc. (aktuálně se věnuje genetickému poradenství). Hlavním cílem české organizace bylo zmapovat výskyt a sjednotit na území Čech a Moravy co nejvíce rodin zasažených touto chorobou a věnovat jim plnou podporu a pomoc. Organizace vydává mnoho publikací, které poskytují rodinám a pečujícím osobám cenné informace, rady a zkušenosti. Shromažďuje finanční prostředky na podporu činnosti, medializaci a distribuci letáků. Zajišťuje možnost zapůjčení potřebných speciálních pomůcek. Dvakrát do roka pořádá rekondičně edukační víkendové pobyty, kterých se účastní nemocní se svými rodinami. Jsou zaměřeny na pohybovou aktivitu, edukaci a získávání dalších tolik potřebných informací. Vedle toho vychází zpravodaj Archa. (8, s. 27-29), (22, 5. 10. 2014)

## **2 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O NEMOCNÉHO S HUNTINGTONOVOU CHOROBU**

Ošetřovatelská péče o nemocného s HCH je velmi specifická, zaměřená především na uspokojování bio-psycho-sociálních a spirituálních potřeb nemocných. Choroba postihuje všechny oblasti zdraví člověka, které mu zajišťují plnou soběstačnost a funkčnost v životě. K nemocným je třeba přistupovat individuálně, s komplexní ošetřovatelskou péčí, která se odvíjí od formy a stádia nemoci. Nezbytná je i mezioborová rehabilitace, která přispívá k částečné resocializaci nemocných, přičemž hlavním úsilím ošetřujících je snaha o udržení nejvyšší možné kvality jejich života. (14, str. 6)

O nemocné je zpravidla pečováno v domácím prostředí. Je nutné provést úpravy domácnosti, používat speciální pomůcky a využívat pomoci odborníků. I přes veškeré úsilí pečujících osob nemocní končí, nejčastěji v psychiatrických zařízeních, zcela závislí na komplexní ošetřovatelské péči. (5, str. 29)

### **2.1 Ošetřování v domácím prostředí**

Člověk s HCH sám nejlépe pocítuje psychické, fyzické i sociální dopady této nemoci. Všechny projevy nemoci vedou k nezvládnutí běžných denních činností, což se dříve či později projeví nejen v pracovním prostředí, ale i v negativních ohlasech svého okolí. Následkem toho se nemocný uzavře a společensky izoluje. Proto je pro něj důležité, aby co nejdéle zůstal v prostředí, které dobře zná.

Pro všechny je to velká změna. Mění se vzájemné soužití partnerů. Často se objevuje osamění, společenské izolace, obavy z vývoje nemoci, což postihuje oba partnery a celou rodinu. Mění se vzájemné role a povinnosti v rodině. Dalším nepříznivým faktorem je snížení finančního příjmu. Zdravý partner přebírá zodpovědnost ve finančním zajišťování rodiny a částečně se rodina stává závislá i na pomoci jiných finančních zdrojů (jako podpora v nezaměstnanosti, příspěvek na péči a podobně....). Sestra nebo lékař nasměrují rodinné příslušníky k aktivitám Společnosti pro pomoc při HCH, sociální pracovnice pomůže s vyřízením

finančních příspěvků a v neposlední řadě je žádoucí fyzioterapie, logopedie, ergoterapie a využití speciálních pomůcek.

V domácím prostředí je důležité dbát na bezpečnost nemocného. Úprava chodu domácnosti je vhodná, ale tak, aby nebyly narušeny domácí zvyklosti. Dokud je to možné, měl by se nemocný aktivně zapojovat do činností, které jsou spojeny s chodem domácnosti, ovšem s přihlédnutím na jeho schopnosti. Například může vařit, prostírat stůl, nakupovat, prát, uklízet, pracovat na zahradě, hrát společenské hry, poslouchat hudbu, číst nebo prohlížet fotografie.

Zařízení bytu se musí přizpůsobit aktuálnímu stavu a možnostem nemocného, aby nedošlo k jeho poranění. Na podlaze by neměly být volné koberce, můžou se odstranit prahy. Je vhodná úprava toalety, aby byla vyšší s postranními madly. Dlaždice opatříme protiskluznou podložkou. Nábytek by měl být rozestaven tak, aby se nemocný při procházení nemohl zranit a zároveň pevný, aby se jej mohl zachytit. Prostory by měly být osvětlené, všechny drobné věci, jako lampičky, kabely, televize, telefony a podobně, dobře upevněné.

Nemocnému se musí zajistit dostatek tělesného pohybu. Vyžaduje to vhodné oblečení – protiskluzná obuv, přiléhavý oděv s ohledem na roční období, ale je lépe volit teplejší oblečení. Na vycházky se může využít invalidní vozík, po domluvě s fyzioterapeutem a jeho vhodným výběrem. Nemocného je dobré motivovat, aby se co nejdéle věnoval svým koníčkům nebo si našel úplně nové. Všechny aktivity jsou nesmírně vyčerpávající, takže je nutné dbát na odpočinek a spánkový režim.

Výživu a stravování rodina konzultuje s nutriční terapeutkou, vzhledem ke zvýšené kalorické potřebě. Konzistence stravy se upravuje dle aktuálních potřeb nemocného. S výběrem speciálních pomůcek při stolování pomůže ergoterapeut.

V osobní hygieně a oblékání nemocnému pečující osoba pouze pomáhá a dohlíží, aby se nemocný dobře umyl, vyčistil zuby a učesal. Oblečení by mělo být pohodlné, s praktickými úpravami, jako například místo knoflíků suchý zip nebo guma. Při inkontinenci dbáme na důslednou hygienu a použití vhodných pomůcek.  
(23, str. 16-27)

### **2.1.1 Podpora rodiny**

Průběh nemoci lze ovlivnit celkovou psychickou a tělesnou kondicí jedince, kvalitním partnerským vztahem a samozřejmě i dobrými vztahy v rodině. Péče o nemocného je vývojem nemoci stále náročnější a zatěžuje celou rodinu. Významnou pomoc představuje již zmíněná Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě. Každá pečující osoba o chronicky nemocného má nárok na respitní péči, takzvanou odlehčovací, což je potřebný čas k odpočinku a nabrání sil rodiny, pro další pečování. (23, str. 170), (22, 5. 10. 2014)

## **2.2 Ošetřování ve zdravotnickém zařízení**

Poskytování kvalitní ošetrovatelské péče v nemocničním zařízení vyžaduje vysokou úroveň znalostí a dovedností všeobecných sester. Měly by umět individuálně posoudit stav zdraví u nemocného člověka, umět vhodně komunikovat s pacientem a jeho rodinou a v neposlední řadě by měly umět realizovat jednotlivé fáze ošetrovatelského procesu. (24, str. 85)

### **Vnímání zdraví**

Člověk v riziku nebo ten, který už má zjištěnou přítomnost vlohy pro tuto nemoc, žije v neustálém napětí. Protože je HCH rodinné onemocnění dědicí se z generace na generaci, mají tak nemocní zcela jasné povědomí o tom, jaký osud je čeká. Do nemocničního prostředí se dostávají ve stavu, kdy se choroba projevuje výše uvedenými symptomy a terapie je tak cílená na zvládnání přicházejících problémů. Vzhledem k neurologickým projevům mají tendenci se izolovat od společenského života. Denně se potýkají s úbytkem svých schopností, a proto se vyhýbají všem situacím, kde je to zřejmé. Veškerá jejich činnost vyžaduje velké úsilí a snahu k dosažení cíle. Sestra by měla nemocného motivovat k aktivní spolupráci, rozpoznat v jakých oblastech a činnostech potřebuje pomoc, ale nepřebírat za nemocného odpovědnost za činnosti, které je ještě schopen zvládnout sám. Postupně se učí reakcím nemocného na jednotlivé situace, na uspokojování potřeb a přistupuje k němu s laskavým přístupem a trpělivostí. Sestra zapojuje nemocné do ergoterapeutických aktivit na oddělení a poskytuje jim dostatek podnětů, které zabraňují jejich pasivnímu přístupu k léčbě a

společenskému životu. Nemocní často odmítají aktivity a stávají se apatičtí v důsledku deprese. Tehdy je na místě psychologická péče. (14, str. 10-11)

### **Výživa a stravování**

K nepříjemným problémům u nemocných s HCH patří způsob stravování a udržování optimální tělesné váhy. Nemocnému se mění chuť k jídlu, zapomíná, co a jak má jíst, navíc stravování je pro ně fyzicky vyčerpávající. Depresivní projevy a pasivita během dne také snižují chuť k jídlu. Nemocný může mít obavy z toho, jak bude při jídle znečištěn, často trpí hypersalivací (nadměrné slinění), má strach, jestli dobře polkne a spousta dalších komplikací. Právě to nemocného odrazuje od pravidelného stravování. Sestra by měla zjistit od rodiny, jaké jídlo má rád, v kolika denních porcích jí a zvyklosti stolování. Při jídle dohlíží, aby nedošlo k aspiraci nebo dušení. Volí vhodnou konzistenci stravy, nejlépe zahušťovaná nebo kašovitá. Nevhodná je příliš tekutá. Strava má být vysoce kaloricky energetická, nemocný potřebuje za den přijmout více jak 5000 kalorií. Sestra musí dohlédnout, aby nemocný dobře rozmělnil sousto, aby nespěchal a tím se předcházelo možné aspiraci. Pro zmírnění kašle podává chlazené tekutiny. Jako doplňkovou výživu nabízíme pití nutričních drinků. Nemocnému dopřejeme dostatek času, zajistíme vhodnou polohu a psychickou pohodu nemocného. Je vhodná spolupráce s nutričními terapeuty.

V posledních stádiích, kdy už nemocný není schopen přijímat léky ani potravu, zavádí se PEG – perkutánní endoskopická gastrostomie. Úkolem sestry je dodržovat stravovací režim enterální výživy dle rozpisů lékaře, dostatečnou hydrataci a samozřejmě dodržovat zásady aseptické péče o samotný vstup sondy a kůži v okolí. (24, str. 62-63)

### **Vylučování**

V počátečních stádiích je močová inkontinence spojená hlavně s pohybovými poruchami, které brání včasnému svléknutí oděvů a dosažení toalety. Ošetrovatelská péče spočívá v nácviku pravidelné mikce, nejlépe po dvou hodinách. Sestra doporučí nemocnému, aby si oblékl jednoduchý oděv, který se snadno svléká a vždy má připravený náhradní. Toaleta musí být dobře označená a osvětlená, zvláště v noci, aby se nemocný ve tmě snadněji orientoval. Je důležité smluvit si s nemocným jednoduchý signál nebo instalovat signalizační



zařízení. Dohled na dostatečnou hydrataci je samozřejmý, ovšem asi 2 – 3 hodiny před spaním by pít neměl.

Nezanedbatelnou součástí ošetřování je velká dávka empatie a trpělivosti. Sestra citlivě nabízí vhodné inkontinenční pomůcky, ale zdůrazňuje, že jsou pouze pro jeho jistotu. Inkontinence patří mezi nepříjemné a viditelné projevy, které nemocný vnímá jako ponižující akt, proto se chováme s respektem a úctou, o potížích s nemocným taktně hovoříme a v žádném případě inkontinenci nevytýkáme.

V pozdějších stádiích už nemocný není schopen ovládat jak svaly močového měchýře, tak svaly konečníku a inkontinence se stává jeho součástí. V této fázi je hlavním úkolem sestry zajistit dostatečnou hygienu nemocného. (24, str. 92)

### **Aktivita, fyzioterapie, logopedie**

Ke každému nemocnému se musí přistupovat individuálně a terapeutický plán se přizpůsobuje jeho stávajícím duševním a fyzickým schopnostem. Nemocný většinou mívá problémy s koncentrací, vytrvalostí a s porozuměním, což znesnadňuje vzájemnou spolupráci. Přijetí do zdravotnického zařízení je navíc pro nemocného nesmírně vyčerpávající, protože se těžce přizpůsobuje změnám. Hlavní úlohou ošetřujícího personálu je navázat rozhovor pro uklidnění pacienta a navození vzájemné důvěry. V rozhovoru se zjišťuje, jaká má nemocný přání, jeho zájmy a možnosti. Všechny zvolené aktivity by měly být přiměřené jeho věku, měly by ho těšit a jsou zaměřené na procvičování dlouhodobé paměti. Vhodné jsou činnosti jako poslech hudby, čtení knih s velkými písmeny, prohlížení rodinného alba, hraní společenských her, zahradní činnost, modelování, skupinové terapie a další různé aktivity dle možností zdravotnického zařízení. Všechny aktivity by měly směřovat k úlevě a odpočinku. (14, str. 13-14)

Fyzioterapie má pro nemocného s HCH zásadní význam, neboť napomáhá ho udržet po určitou dobu v dobré fyzické kondici. Proto je důležité začít se cvičením v časných stádiích, kdy je ještě možná spolupráce. Je prováděná především kvalifikovanými rehabilitačními pracovníky, kteří cvičení vedou. Sestra nemocnému pomáhá při cvičení, a jelikož je pro něj známou osobou, může to pomáhat při navázání důvěry. Lehčí cviky s ním pak provádí kdykoliv během denního ošetřování. Hlavní oblasti, na které se zaměřuje fyzioterapie, a které

může provádět i sestra jsou – procvičování techniky dýchání, techniky chůze, napínání a uvolňování svalů, relaxační cvičení nebo stimulace sociálních kontaktů. Vždy však respektujeme možnosti nemocného a cvičení se musí přizpůsobit jeho aktuálnímu stavu. (14, str. 19)

Logopedická cvičení jsou zaměřená na posilování svalů jazyka a obličeje. Sestra si pro kvalitní komunikaci mezi nemocným zvolí vhodné signály, či jednoduché věty, které usnadňují jejich spolupráci a komunikaci. (24, str. 33)

## **Spánek**

Úprava spánkového režimu je pro každého nemocného s HCH velmi důležitá. Vlivem choreatických pohybů je nemocný nesmírně vyčerpaný a spánek mu umožňuje relaxaci. Ve většině případů choreatické pohyby ve spánku ustávají, ale jsou nemocní, kteří jimi trpí i ve spánku. Sestra tedy v počátku hospitalizace zvolí vhodný pokoj, kde se bude nemocný cítit dobře a také nebude nikoho svými projevy rušit. Lůžko by mělo být upravené, pevné, lůžkoviny fixované, vhodné jsou antidekubitní matrace jako prevence proleženin. Během dne sestra nemocného aktivizuje, motivuje, aby nebyl pasivní. Pokud je nemocný přes den vyčerpaný, dopřeje mu krátký spánek, aby načerpal síly. Díky choreatickým pohybům by se mohlo stát, že nemocný z lůžka spadne, proto je hlavní úlohou sestry zajistit jeho bezpečnost například použitím postranních zábran. Pro zmírnění trhavých pohybů, které nemocného mohou budit, se může použít spací pytel. Vhodné je teplé oblečení, kdyby ze sebe nemocný sesunul přikrývku. (24, str. 57, 58)

## **Vnímání, poznávání**

S rozvojem demence dochází stále více ke zhoršování kognitivních funkcí. Poruchy krátkodobé paměti jsou velmi častým příznakem a v rukou profesionálních terapeutů si nemocný paměť trénuje. Jde o trénink, buď individuální, nebo skupinový. Obě varianty na nemocného dobře působí. Sestra při těchto aktivitách nemocnému asistuje, hlídá jeho reakce a snaží se udržet koncentraci na určitou činnost.

Další vhodnou metodou sloužící k vyjádření pocitů a emocí může být malování. Zpočátku se zdá pro nemocného v jisté míře frustrující, vzhledem k pohybovým poruchám horních končetin, nicméně, jde především o uvolnění a

zábavu. Malování je do určité míry nutí trénovat vytrvalost a udržovat koncentraci. Hrdost z toho, že to dokázali je pro ně pak motivující.

Poruchy řeči, které často omezují vzájemnou komunikaci, je vhodné řešit s logopedem. Nemocný se může z neschopnosti mluvit cítit trapně a stydlivě, proto ho sestra podporuje v tréninku řeči, hovory neodbývá a vždy, když má nemocný zájem o něčem hovořit, by si měla najít čas a věnovat se mu.

Percepční poruchy způsobují nemocnému potíže s možným vznikem poranění, popálení, snižuje se práh citlivosti pro bolest, ale i změny chuti a zraku (například špatně udržují oční kontakt). Sestra důsledně kontroluje, aby nedošlo k poranění nemocného, a svými zásahy zajišťuje bezpečné prostředí, například kontroluje teplotu jídla apodobně. (11, str. 16, 23), (14, str. 21, 42,43)

### **Sebepojetí, sebeúcta**

S rozvojem nemoci u každého nemocného s HCH dochází k úbytku všech schopností, které si nemocný plně uvědomuje. Negativně vnímají svůj každodenní neúspěch. Do popředí se dostávají vlastní prožitky a potřeby a jsou plně soustředěni na jejich uspokojování. Úkolem sestry je nemocného aktivně zapojit do ergoterapeutických činností, které jsou v mezích jeho schopností, aby se frustrace z nedostatečných výkonů co nejvíce potlačila. Volí takové činnosti, které jsou jednoduché a na které nemocný stačí. Tím podpoří jeho sebevědomí a spolupráci. (24, str. 29)

### **Plnění rolí, mezilidské vztahy**

Pro udržování kvalitních mezilidských vztahů je nejdůležitější komunikace. Nemocní s HCH žijí přítomností, mají potřebu soustředit se na svoje aktuální přání a potřeby. Stávají se egocentričtí a tím jsou zasažena dlouholetá přátelství nebo vztahy. Okolí velmi špatně přijímá úpadek intelektových schopností, a proto se intenzita těchto vztahů snižuje nebo dokonce úplně přerušuje. (13, str. 42)

Ve společnosti se nemocní většinou chovají nevhodně, jsou nedůtkliví, neumějí kontrolovat své emoce, nedbají o svůj zevnějšek a často se projevuje agresivita vůči sobě i okolí. Sestry v takových situacích přistupují k nemocnému s velkou dávkou trpělivosti, nesmí reagovat přehnaně, zátěžovým situacím se snaží vyhýbat a naopak nemocného směřují k jiným aktivitám, které vyvolávají přiměřenější reakci. Vždy poskytují nemocnému dostatek času na adaptaci a

nechají ho spolurozhodovat o věcech, na které ještě stačí. Je-li však třeba nezvladatelnou situaci vyřešit, sestra si zachová vedoucí roli a vše klidně a rozhodně řeší. Důležitá je spolupráce s rodinou. (24, str. 30)

### **Sexualita**

Jak již bylo popsáno, porucha sexuality u nemocných s HCH má dvě podoby. Nejčastějším problémem je snížené libido jak u mužů, tak u žen a záleží na partnerovi, jestli je ochoten respektovat sníženou frekvenci sexuálních praktik. Jelikož otázka sexuality je domácím problémem, sestra v takovém případě může stát oběma pouze oporou a s dávkou empatie vyslechne obě strany. Vhodné řešení je buď na partnerovi, nebo sestra doporučí psychologické konsilium.

Opačným problémem je zvýšená sexuální aktivita, která je častější u mužů. Jde o chování bizarní, násilné a bezohledné vůči partnerovi. Zejména partnerky jsou často vystrašené a nechtějí o tomto problému hovořit před nemocným. Sestra se tedy taktně a citlivě dotazuje v nepřítomnosti nemocného. V takovém případě nasazuje ošetřující lékař medikaci pro utlumení sexuální aktivity. (5, str. 43)

### **Stres, reakce na zátěžové situace, tolerance**

Onemocnění HCH a vědomosti o prognóze nemoci jsou velkým stresorem, což přináší celodenní napětí. Reakce na zátěžové situace se zpomalují nebo jsou komplikovány nepříjemnými projevy samotné nemoci. Tolerance vůči každodenním zklamáním či selháním vede nemocné do ústraní a prohlubuje se tím i deprese.

(24, str. 14,15)

# PRAKTICKÁ ČÁST

### **3 FORMULACE PROBLÉMU**

Huntingtonova choroba je onemocnění, které vyžaduje specifickou ošetrovatelskou péči a vysoké odborné znalosti ošetrojícího personálu, aby poskytovaná péče byla adekvátní a kvalitní. Je to onemocnění s nízkou prevalencí, ale zdravotníci na psychiatrii mají velmi pravděpodobnou možnost, že se jednoho dne budou muset o takového pacienta postarat.

Mají všeobecné sestry dostatek informací o problematice ošetrování pacienta s Huntingtonovou chorobou? Znájí všechny aspekty této nemoci, aby byly schopné poskytnout adekvátní péči a rozpoznat možné komplikace?

### **4 CÍL VÝZKUMU**

Cílem výzkumného šetření je zjistit, jaké problémy přináší všeobecným sestřám na psychiatrických odděleních v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech ošetrovatelská péče o nemocného s Huntingtonovou chorobou.

#### **4.1 DÍLČÍ CÍLE**

1. Zjistit četnost výskytu nemocných s Huntingtonovou chorobou v praxi všeobecných sester v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech.
2. Zjistit úroveň teoretických znalostí všeobecných sester o problematice Huntingtonovy choroby.
3. Zjistit, zda mají všeobecné sestry znalosti a zkušenosti s ošetrovatelskou péčí o nemocného s Huntingtonovou chorobou na psychiatrii.
4. Zjistit konkrétní potíže v ošetrovatelské péči o nemocné s Huntingtonovou chorobou.

## 5 PŘEDPOKLADY

1. Předpokládám, že se většina všeobecných sester během své praxe v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech nejméně jednou setkala s nemocným s Huntingtonovou chorobou. Otázky č. 4, 5. Stanovené kritérium pro většinu je minimálně 70%.
2. Předpokládám, že většina všeobecných sester má dostatečné teoretické znalosti o Huntingtonově chorobě. Otázky č. 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12. Jako kritérium pro dostatečné jsem si stanovila, že počet správných odpovědí na znalostní otázky bude nejméně 5 ze 7. Stanovené kritérium pro většinu je více jak 75%.
3. Předpokládám, že většina všeobecných sester má dostatek informací a zkušeností s poskytováním ošetrovatelské péče o nemocné s Huntingtonovou chorobou. Otázky č. 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19. Jako kritérium pro dostatek jsem si stanovila, že většina respondentů odpoví správně nejméně na 5 ze 7 těchto otázek. Stanovené kritérium pro většinu je více jak 70%.
4. Předpokládám, že pro všeobecné sestry při ošetrování pacienta s Huntingtonovou chorobou je nejčastější problém komunikace. Otázky č. 20, 21, 22. Stanovené kritérium pro nejčastější je nejčastěji uváděný.

## 6 CHARAKTERISTIKA SOUBORU

Vzorek respondentů tvoří všeobecné sestry pracující na psychiatrických odděleních Psychiatrické nemocnice v Dobřanech a byly záměrně vybírány všeobecné sestry v odlišných věkových kategoriích, různé délky praxe a různého stupně vzdělání. Do výzkumného šetření byla zahrnuta všechna oddělení vyjma dětských oddělení.

## **7 METODA SBĚRU DAT**

Získávání dat k této bakalářské práci probíhalo metodou kvantitativního výzkumu a jako použitou techniku jsem zvolila strukturovaný dotazník. Dotazník byl pro všechny respondenty anonymní (ke každému dotazníku byla přiložena obálka, do které respondent vložil vyplněný dotazník). Celkem obsahoval 22 otázek. Z toho bylo 19 otázek uzavřených a 2 otázky byly otevřené, kde mohli respondenti doplnit další poznatky k danému onemocnění. Dotazník byl členěn na čtyři části. První část tvořily otázky zjišťující identifikační údaje, druhá část měla ověřit znalosti všeobecných sester o problematice HCH. Třetí část měla zjistit zkušenosti s ošetrovatelskou péčí o pacienty s HCH a čtvrtá upřesnit oblasti, které všeobecným sestřám dělají největší potíže při ošetřování nemocných s HCH.

## **8 ORGANIZACE VÝZKUMU**

Před zahájením vlastního výzkumu byla provedena pilotní studie, která měla ověřit srozumitelnost otázek. Osobně jsem oslovila 15 respondentů z různých typů oddělení k vyplnění vypracovaného dotazníku. Oslovení respondenti vyplnili všechny otázky v dotazníku bez námitek, včetně otevřených, a proto už nebyly nutné další úpravy. Tito respondenti pak byli vyloučeni z vlastního výzkumu.

Vlastní průzkumné šetření, předem schválené vedením nemocnice (příloha 1), probíhalo na všech odděleních, vyjma dětských, v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech. Dotazníky jsem předávala osobně na jednotlivá oddělení k rukám staniční sestry, na předem domluvenou dobu – 14 dní. Po uplynulé době jsem si dotazníky osobně vyzvedla. Celkem bylo rozdáno 130 dotazníků, z tohoto počtu se vrátilo vyplněných 116, návratnost je 89%, 6 dotazníků nebylo zcela vyplněných, proto byly vyřazeny a pro zpracování výsledků jich bylo možné použít 110. Výzkum probíhal v druhé polovině listopadu a první polovině prosince roku 2014.

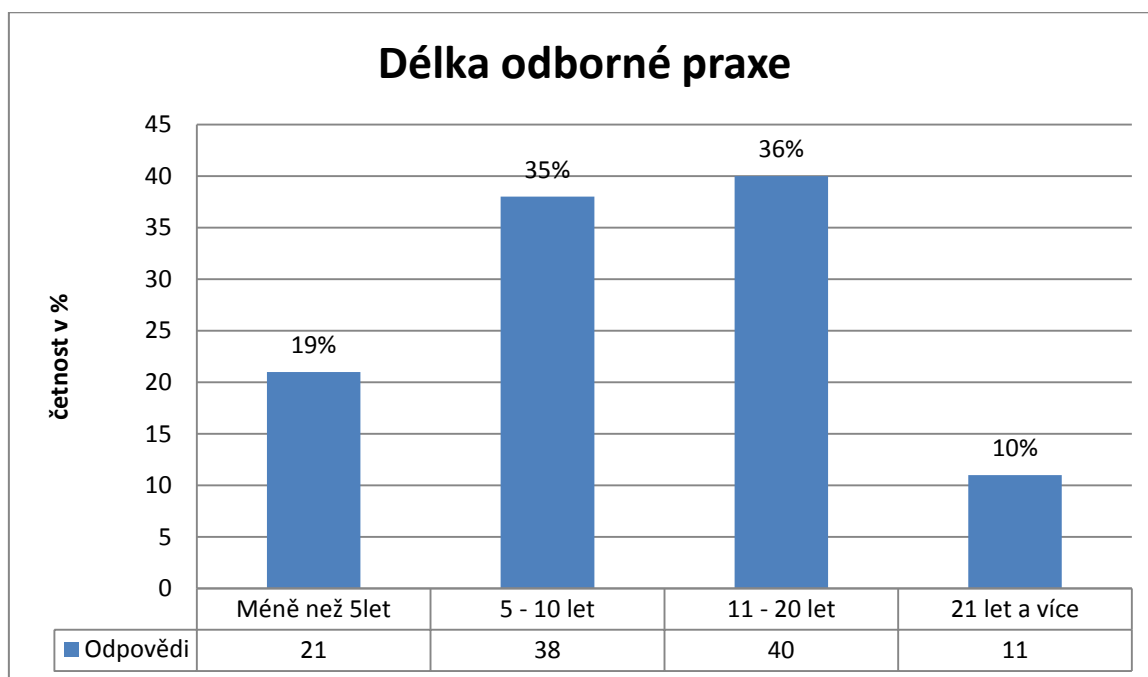


## 9 ANALÝZA ÚDAJŮ

### Otázka č. 1

Jaká je délka Vaší odborné praxe v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech?

Graf 1 Délka odborné praxe



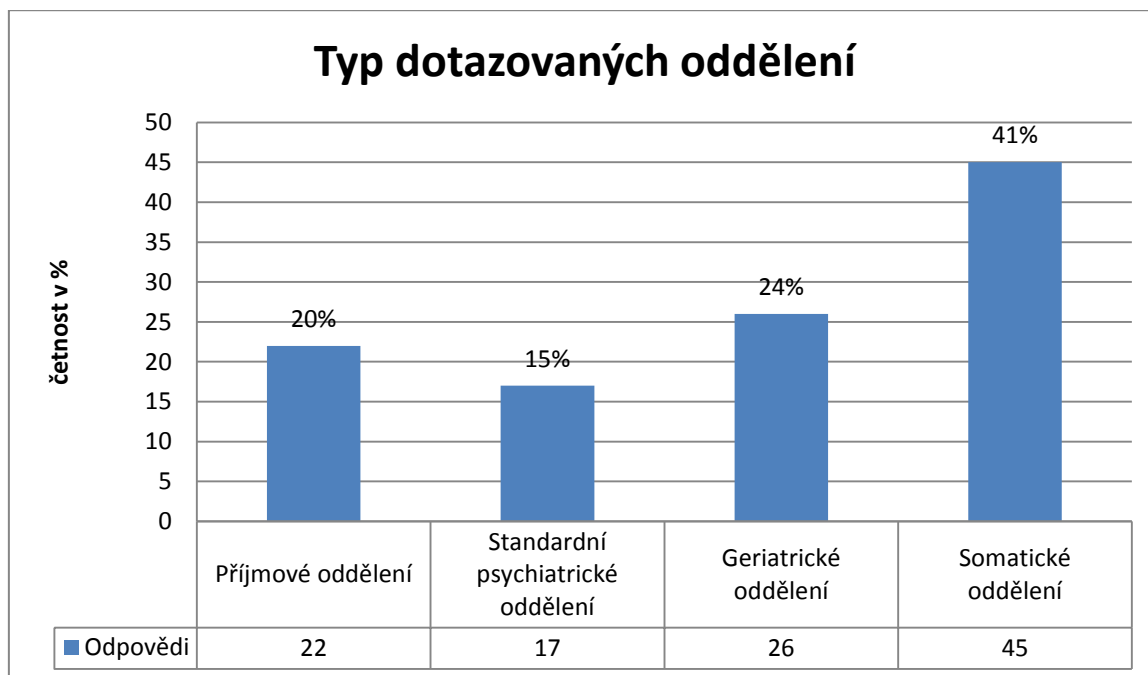
Zdroj: Vlastní

Z celkového počtu 110 (100%) respondentů pracuje v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech 21 (19%) respondentů méně než 5 let, 38 (35%) respondentů 5-10 let, 40 (36%) respondentů 11-20 let a 11 (10%) respondentů 21 let a více.

## Otázka č. 2

Na jakém typu psychiatrického oddělení pracujete?

Graf 2 Typ dotazovaných oddělení



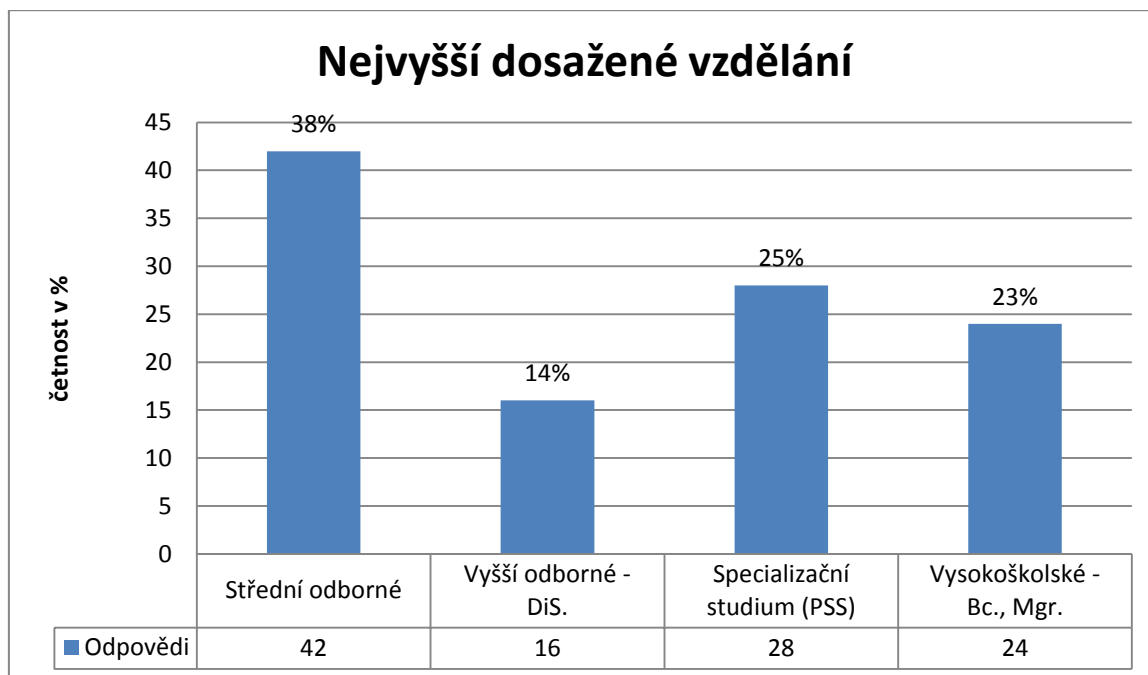
Zdroj: Vlastní

Tento graf znázorňuje rozdělení respondentů podle pracovišť, na kterých v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech pracují. Ze získaných dat vyplývá, že největší zastoupení respondentů je ze somatických oddělení (interní a plicní oddělení), z celkového počtu 110 (100%) respondentů je zde zastoupeno 45 (41%) respondentů. Ostatní jsou rozděleny na příjmové oddělení, kde pracuje 22 (20%) respondentů, na standardním psychiatrickém oddělení 17 (15%) respondentů a na geriatrickém oddělení 26 (24%) respondentů.

### Otázka č. 3

Jaké je Vaše nejvyšší dosažené vzdělání?

**Graf 3 Nejvyšší dosažené vzdělání**



Zdroj: Vlastní

Z celkového počtu 110 (100%) respondentů je 42 (38%) respondentů se středoškolským vzděláním. 16 (14%) respondentů má vzdělání vyšší odborné (DiS.), 28 (25%) respondentů má specializační studium (PSS) a s vysokoškolským vzděláním (Bc. a Mgr.) je zbývajících 24 (23%) respondentů. Jednotlivé kategorie zde mají nerovnoměrné zastoupení.

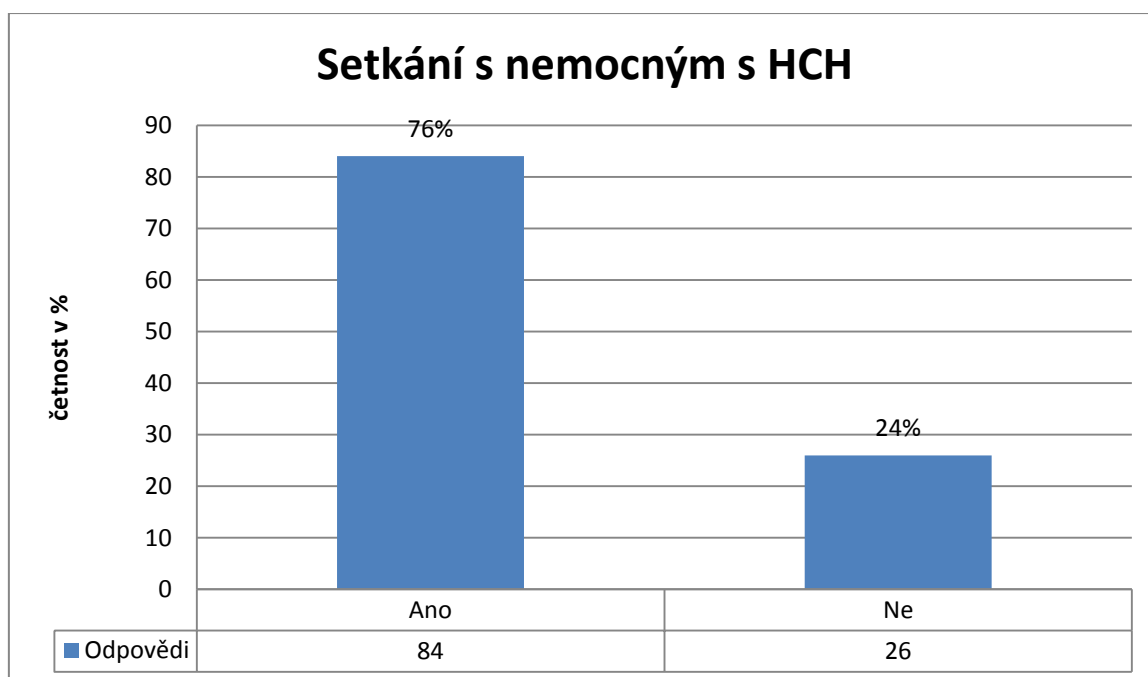
### Předpoklad č. 1

Předpokládám, že se všeobecné sestry během své praxe, nejméně jednou setkaly s nemocným s Huntingtonovou chorobou. (Otázka č. 4, 5).

### Otázka č. 4

Setkali jste se ve své praxi s nemocným s Huntingtonovou chorobou?

**Graf 4 Setkání s nemocným s HCH**



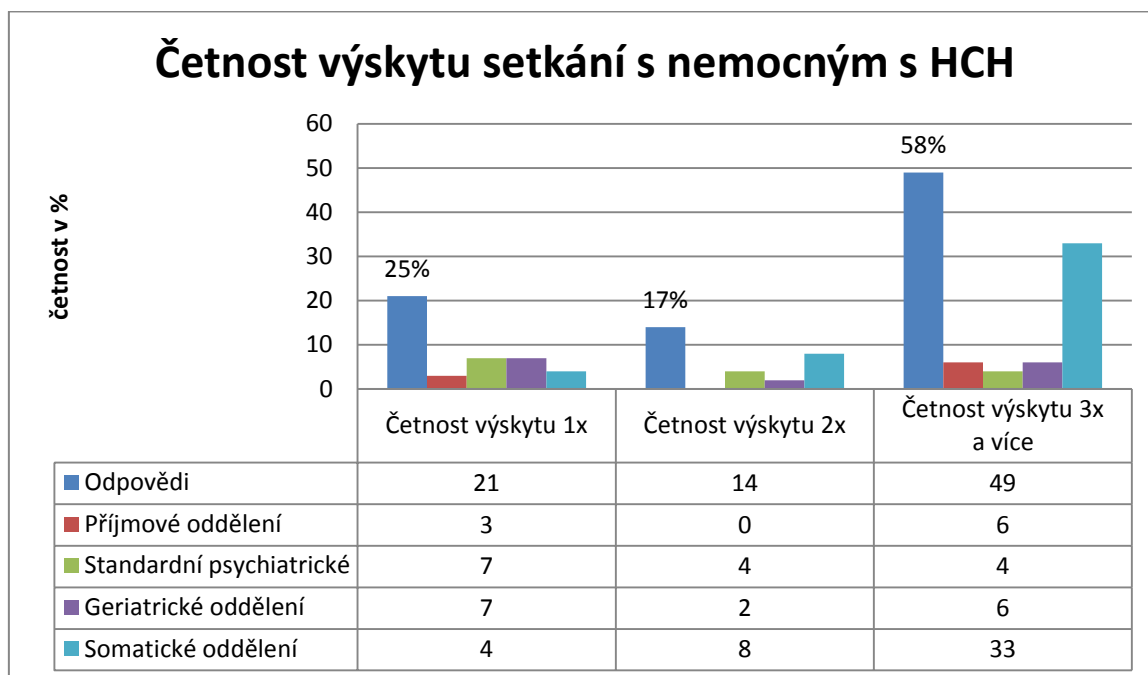
Zdroj: Vlastní

Z celkového počtu 110 (100%) respondentů se celkem 84 (76%) respondentů setkala s nemocným s Huntingtonovou chorobou a 26 (24%) respondentů se s takto nemocným nikdy neseťkalo.

## Otázka č. 5

Kolikrát jste se setkali během své praxe na psychiatrii s nemocným s touto chorobou?

Graf 5 Četnost výskytu setkání s nemocným s HCH



Zdroj: Vlastní

Z celkového počtu 84 (100%) respondentů, kteří uvedli, že se s Huntingtonovou chorobou během své praxe již setkali, odpovědělo 21 (25%) respondentů, že se s chorobou setkali pouze 1x, 14 (17%) respondentů 2x a 49 (58%) respondentů 3x a více.

V grafu 5 jsou dále znázorněny jednotlivé typy oddělení a zvýrazněny četnosti výskytu nemocných s HCH na těchto odděleních.

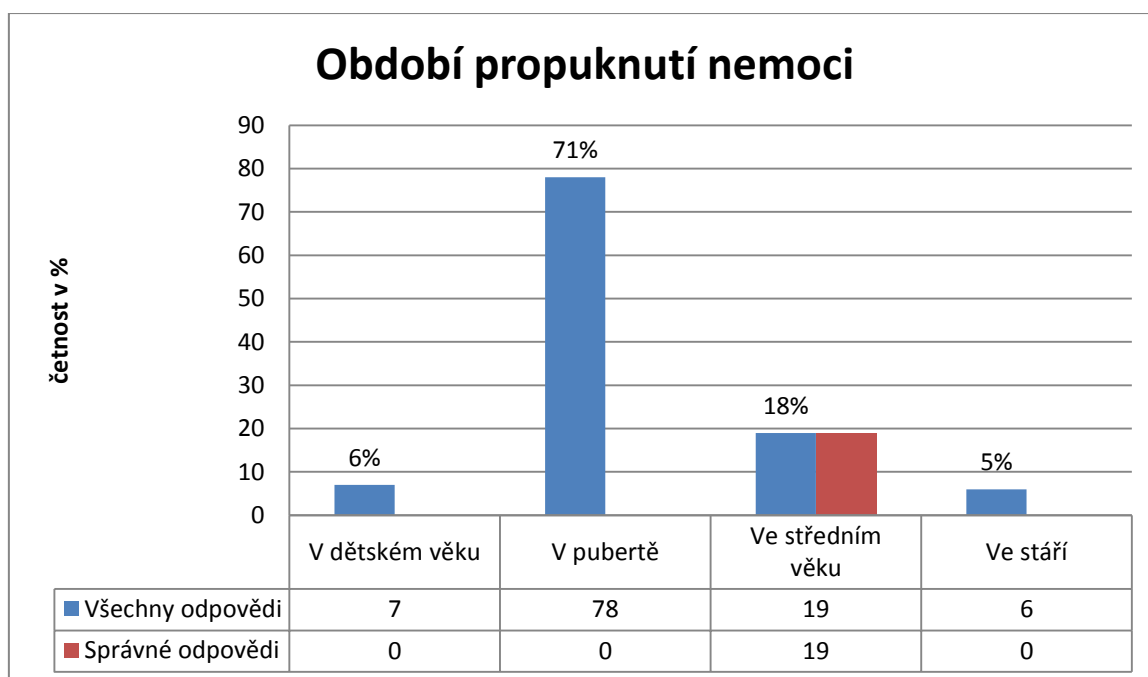
## Předpoklad č. 2

Předpokládám, že většina všeobecných sester má dostatečné teoretické znalosti o Huntingtonově chorobě. (Otázky č. 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12).

### Otázka č. 6

V jakém období dochází nejčastěji k propuknutí nemoci?

**Graf 6 Období propuknutí nemoci**



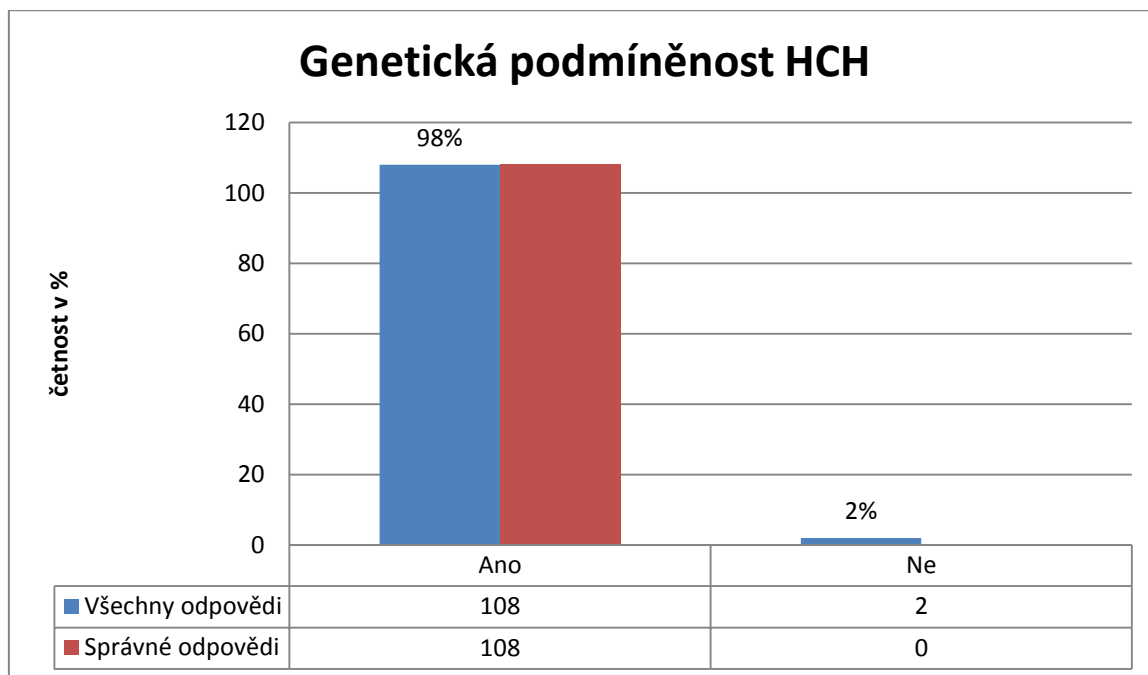
Zdroj: Vlastní

Huntingtonova choroba se nejčastěji manifestuje ve středním věku. Graf 6 znázorňuje, že z celkového počtu 110 (100%) respondentů odpovědělo na otázku správně celkem 19 (18%) respondentů. 7 (6%) respondentů uvedlo, že vznik je v dětském věku, 78 (71%) respondentů v pubertě a 6 (5%) respondentů ve stáří.

## Otázka č. 7

Jde o onemocnění výhradně geneticky podmíněné?

**Graf 7 Genetická podmíněnost HCH**



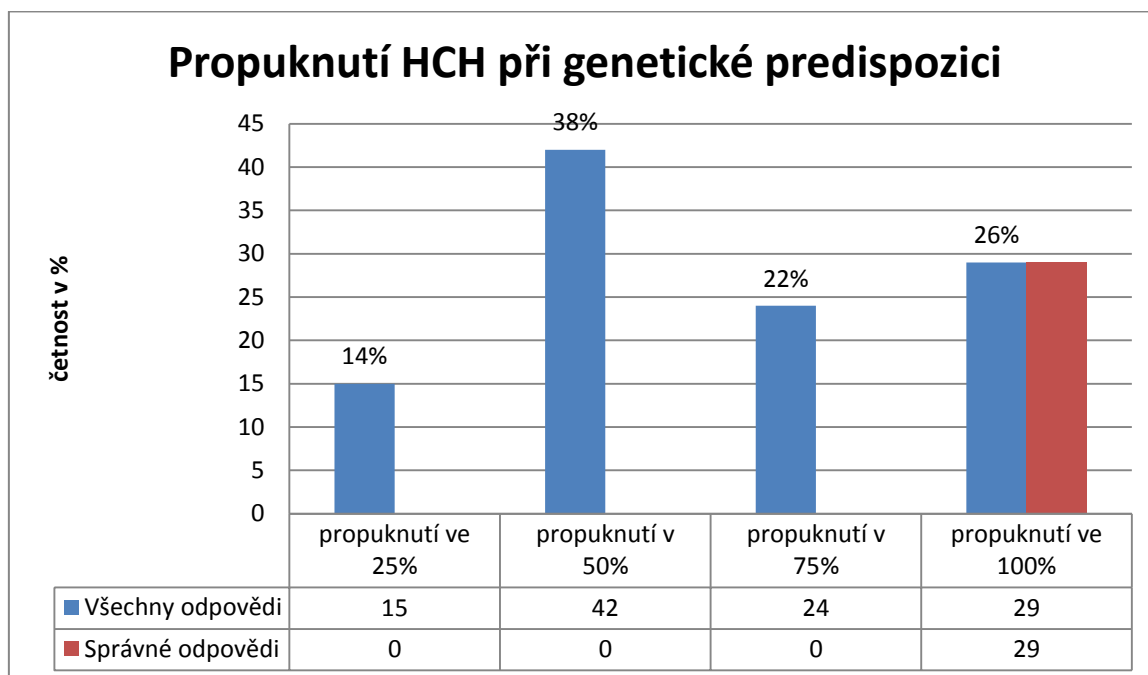
Zdroj: Vlastní

Jedná se o chorobu, která je výhradně geneticky podmíněná a jiný přenos není možný. Na tuto otázku odpovědělo ze 110 (100%) respondentů 108 (98%) respondentů správně a pouze 2 (2%) respondenti špatně.

## Otázka č. 8

V kolika procentech dochází k propuknutí nemoci u jedince s genetickou predispozicí?

**Graf 8 Propuknutí HCH při genetické predispozici**



Zdroj: Vlastní

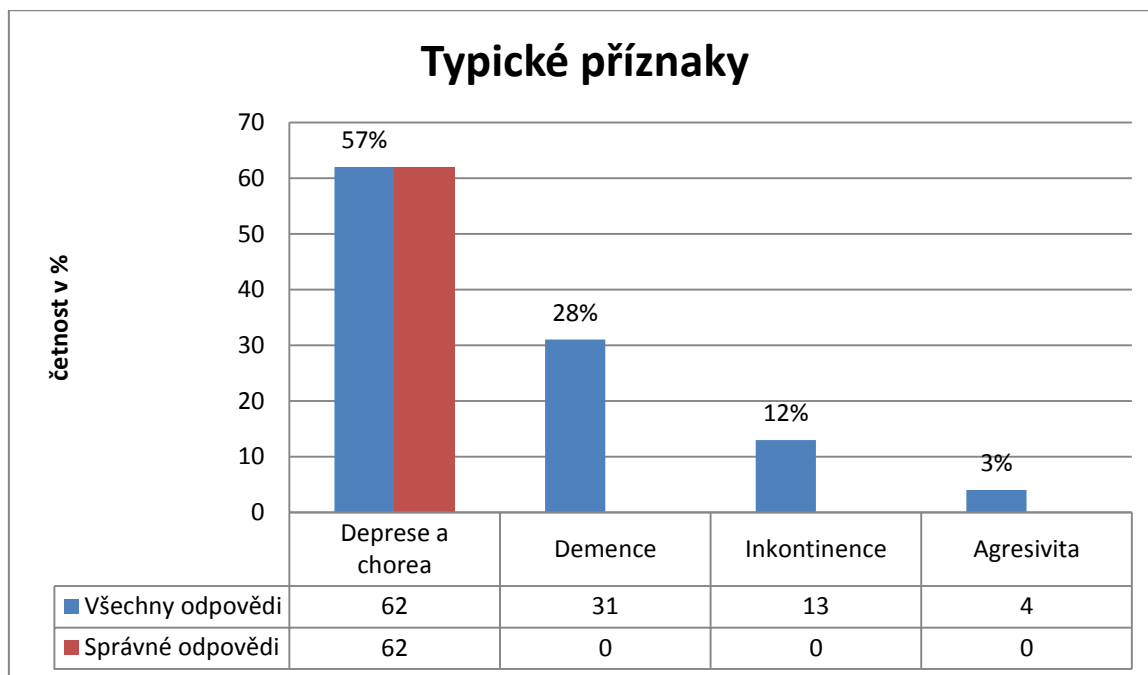
Jestliže má nemocný genetickou predispozici pro vznik HCH, její manifestace je stoprocentní. Správně odpovědělo 29 (26%) respondentů z celkového počtu 110 (100%) respondentů. Propuknutí nemoci ve dvaceti pěti procentech zvolilo 15 (14%) respondentů, padesátiprocentní možnost zvolilo 42 (38%) respondentů a sedmdesáti pěti procentní možnost 24 (22%) respondentů.



## Otázka č. 9

Jaké typické příznaky se projevují v raném stádiu choroby?

Graf 9 Typické příznaky



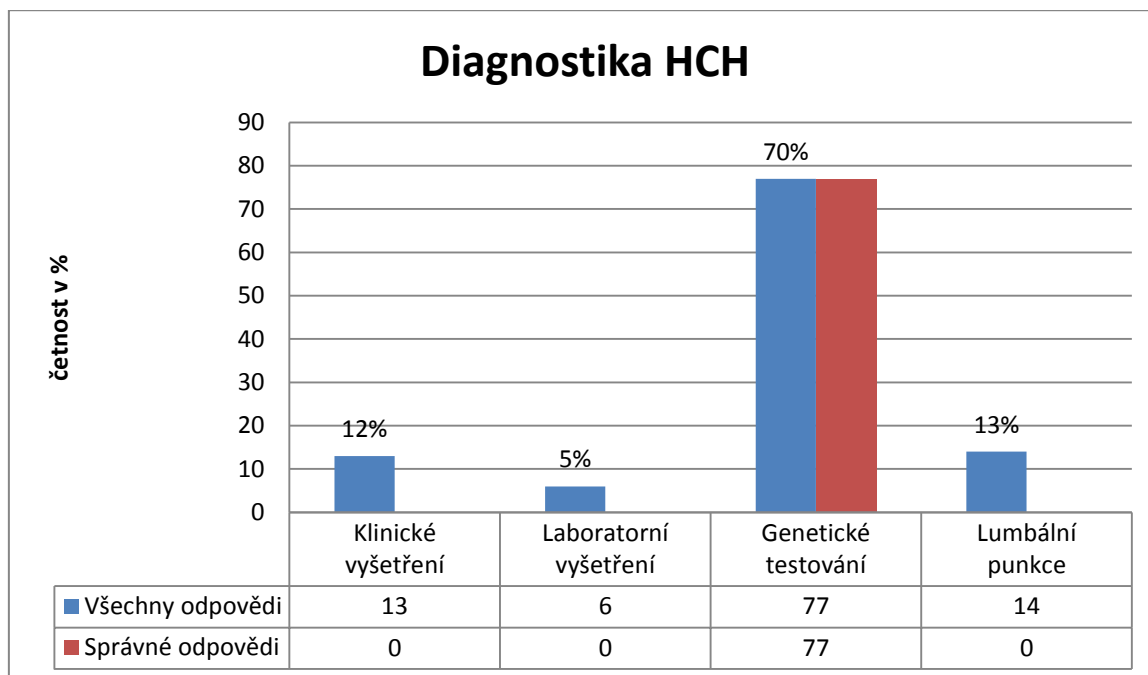
Zdroj: Vlastní

V raném stádiu choroby jsou nejčastěji popisovány příznaky deprese a chorey. Ze 110 (100%) respondentů odpovědělo na tuto otázku správně 62 (57%) respondentů. 31 (28%) respondentů zvolilo demenci, 13 (12%) respondentů inkontinenci a 4 (3%) respondenti agresivitu.

## Otázka č. 10

Jakým způsobem se tato nemoc diagnostikuje?

Graf 10 Diagnostika HCH



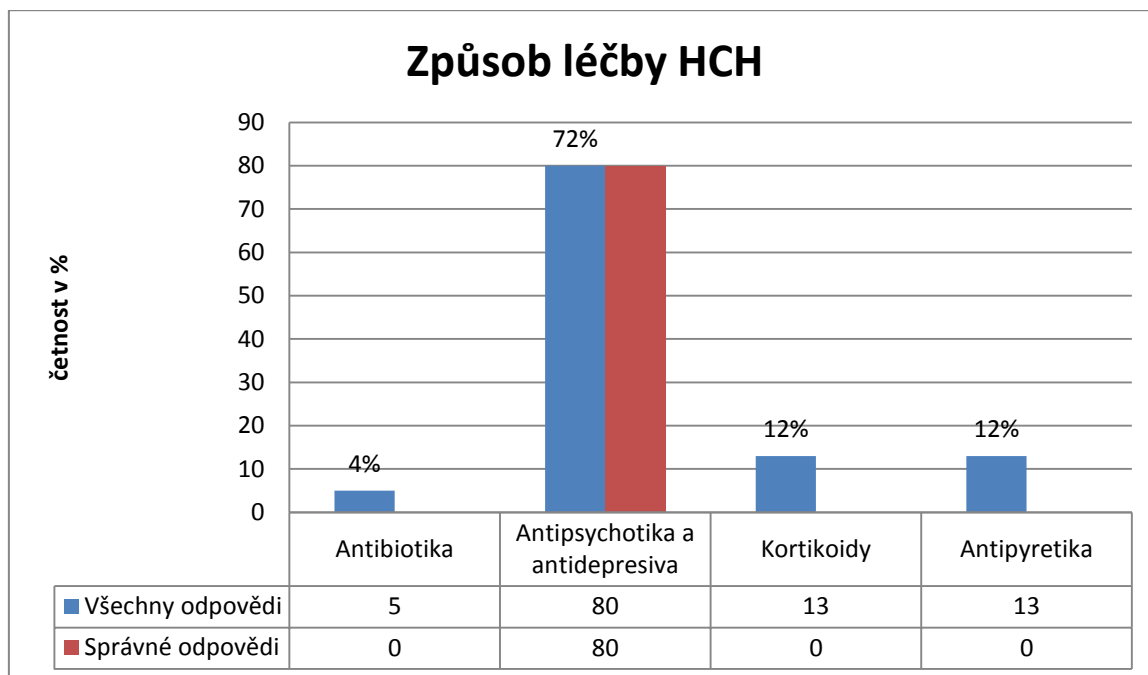
Zdroj: Vlastní

Diagnostika HCH je možná pouze pomocí genetického testování. Z celkového počtu 110 (100%) respondentů zvolilo 77 (70%) respondentů správnou odpověď. 33 (30%) respondentů odpovědělo špatně, z toho 13 (12%) respondentů odpovědělo, že se nemoc diagnostikuje pomocí klinického vyšetření, 6 (5%) respondentů pomocí laboratorního vyšetření a 14 (13%) respondentů pomocí lumbální punkce.

## Otázka č. 11

Jaký způsob léčby je standardně využíván při léčbě HCH?

Graf 11 Způsob léčby HCH



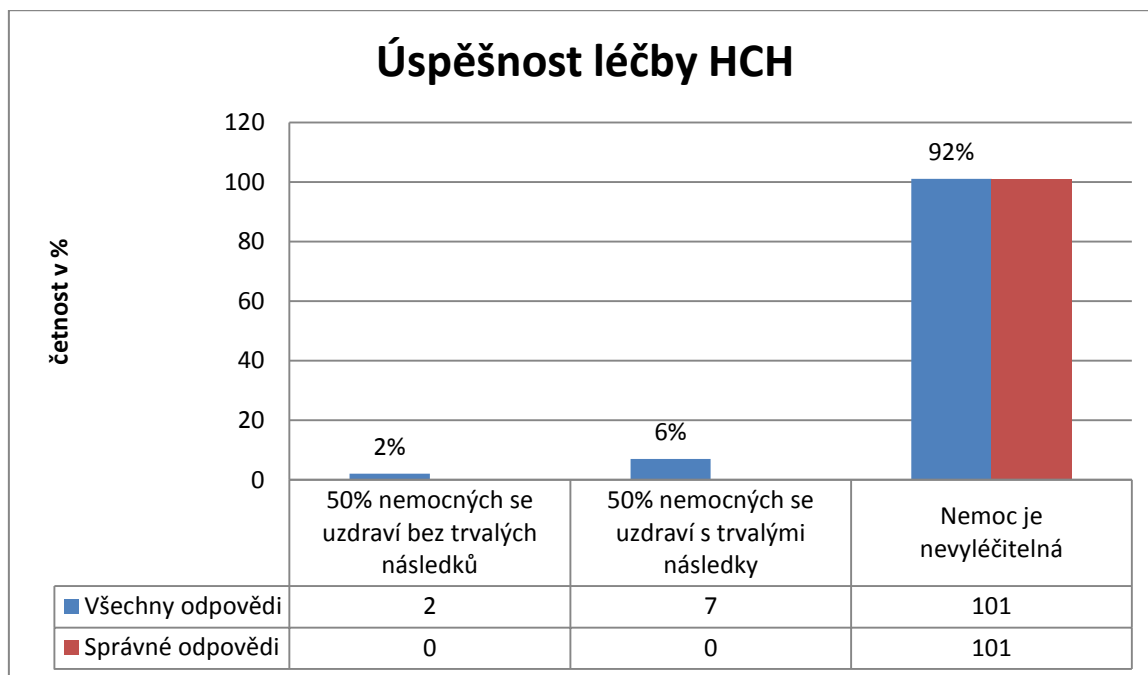
Zdroj: Vlastní

Huntingtonova choroba je nevléčitelné onemocnění, přesto je průběh ovlivnitelný medikamenty. Jsou využívána antipsychotika a antidepresiva. Z celkového počtu 110 (100%) respondentů správně odpovědělo 80 (72%) respondentů. 5 (4%) respondentů odpovědělo, že je léčba možná antibiotiky, 13 (12%) respondentů kortikoidy a 13 (12%) respondentů antipyretiky.

## Otázka č. 12

Jaká je úspěšnost léčby?

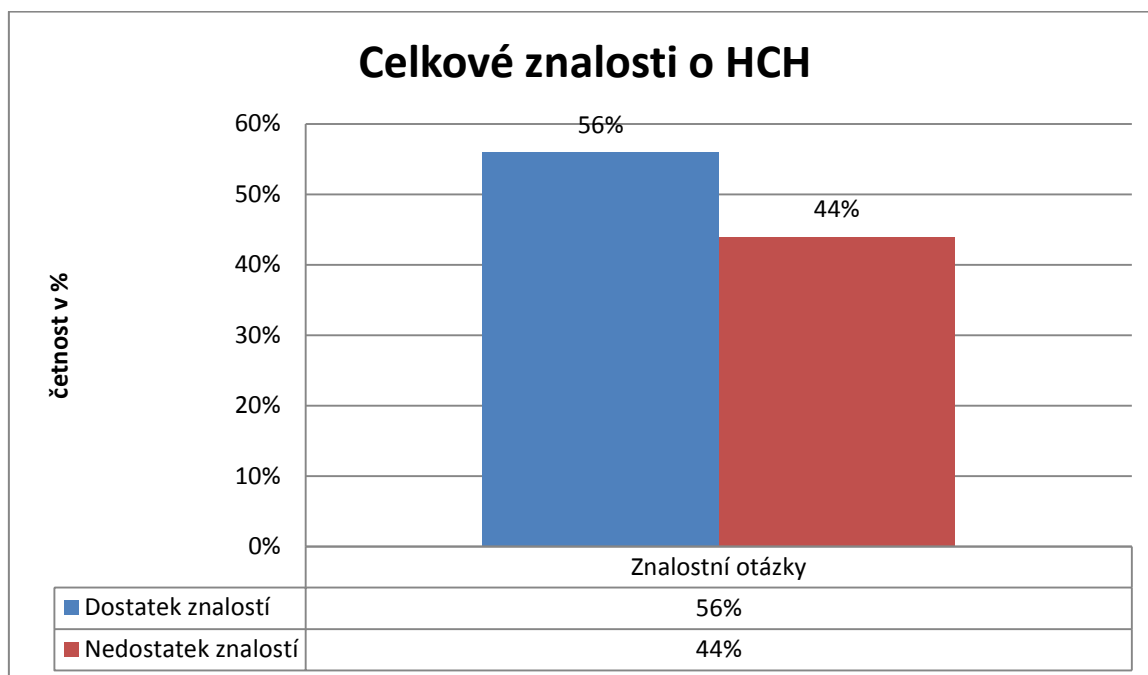
Graf 12 Úspěšnost léčby HCH



Zdroj: Vlastní

Huntingtonova choroba je nevyléčitelná. Ze 110 (100%) respondentů správně odpovědělo 101 (92%) respondentů, 2 (2%) respondenti odpověděli, že je choroba vyléčitelná v padesátiprocentech bez trvalých následků a 7 (6%) respondentů, že je vyléčitelná v padesátiprocentech s trvalými následky.

**Graf 13 Celkové znalosti o Huntingtonově chorobě**



Zdroj: Vlastní

Graf č. 13 znázorňuje shrnutí odpovědí respondentů na znalostní otázky, které měly ověřit jejich teoretické znalosti o HCH. 56% všeobecných sester prokázalo dostatečné znalosti tím, že odpověděly správně, alespoň 5 ze 7 znalostních otázek. 44% sester neprokázalo dostatečné znalosti.

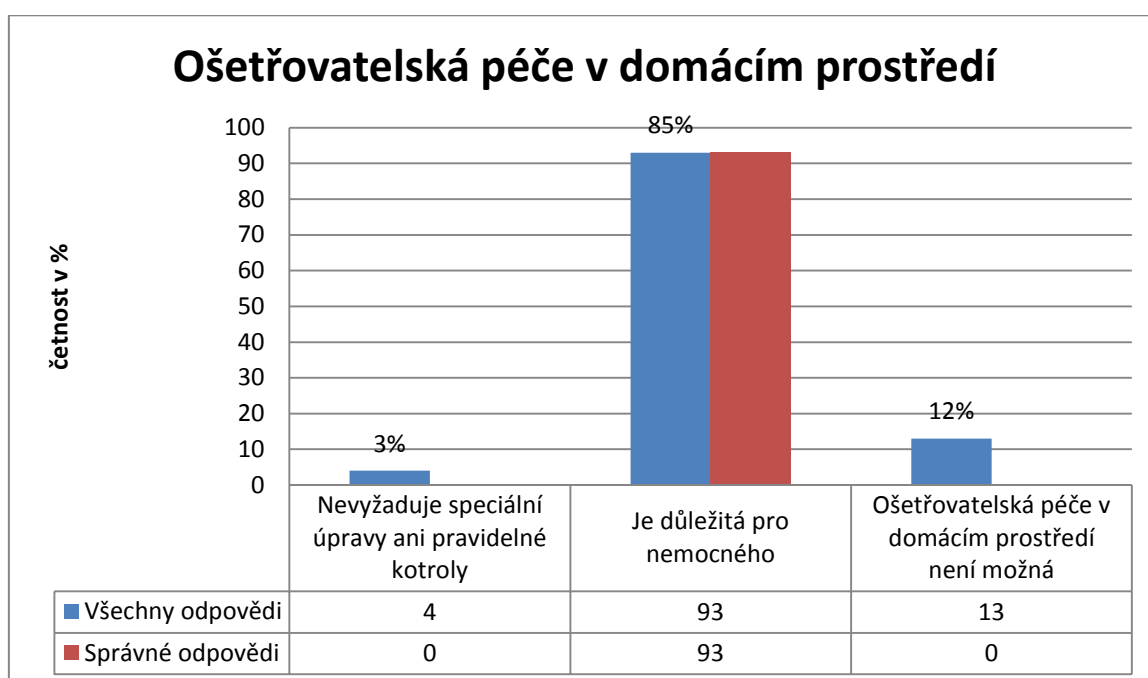
### Předpoklad č. 3

Předpokládám, že většina všeobecných sester má dostatek informací a zkušeností s ošetrovatelskou péčí o nemocné s Huntingtonovou chorobou. (Otázky č. 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19).

### Otázka č. 13

Ošetrovatelská péče v domácím prostředí:

Graf 14 Ošetrovatelská péče v domácím prostředí



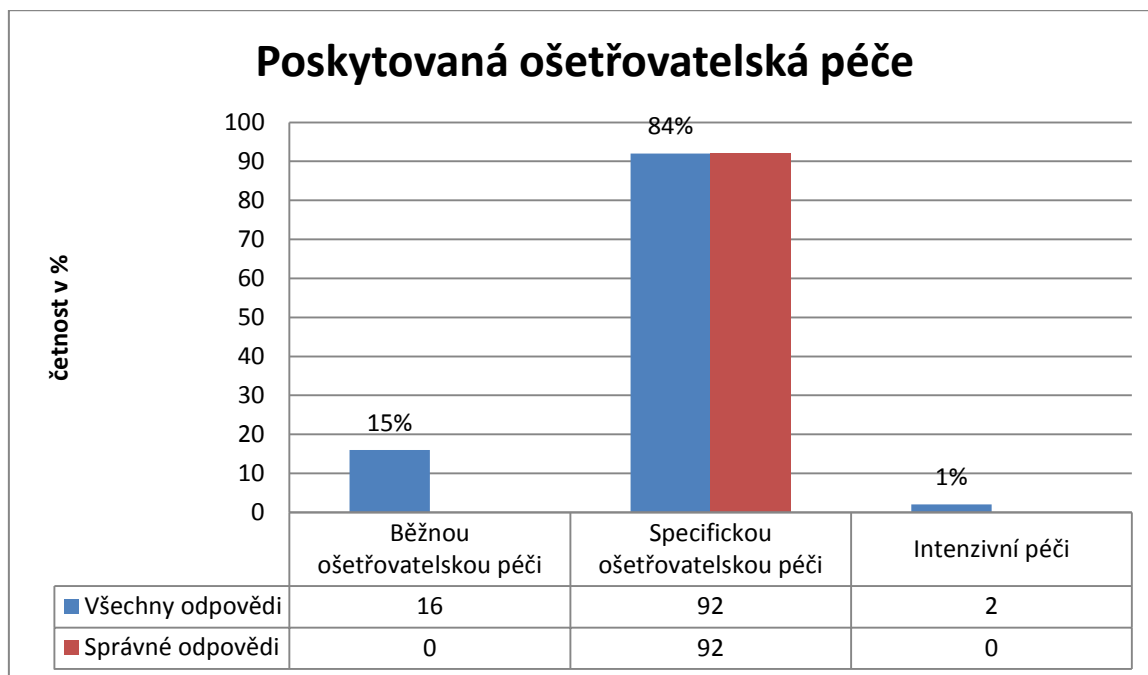
Zdroj: Vlastní

Pro nemocného s HCH je nejdůležitější, aby zůstal co nejdéle v domácím ošetrování. Z celkového počtu 110 (100%) respondentů správně odpovědělo 93 (85%) respondentů. 4 (3%) respondenti uvedli, že ošetrovatelská péče nevyžaduje zvláštní intervence a 13 (12%) respondentů, že domácí péče není možná.

## Otázka č. 14

Poskytování ošetrovatelské péče ve zdravotnickém zařízení vyžaduje:

**Graf 15 Poskytovaná ošetrovatelská péče**



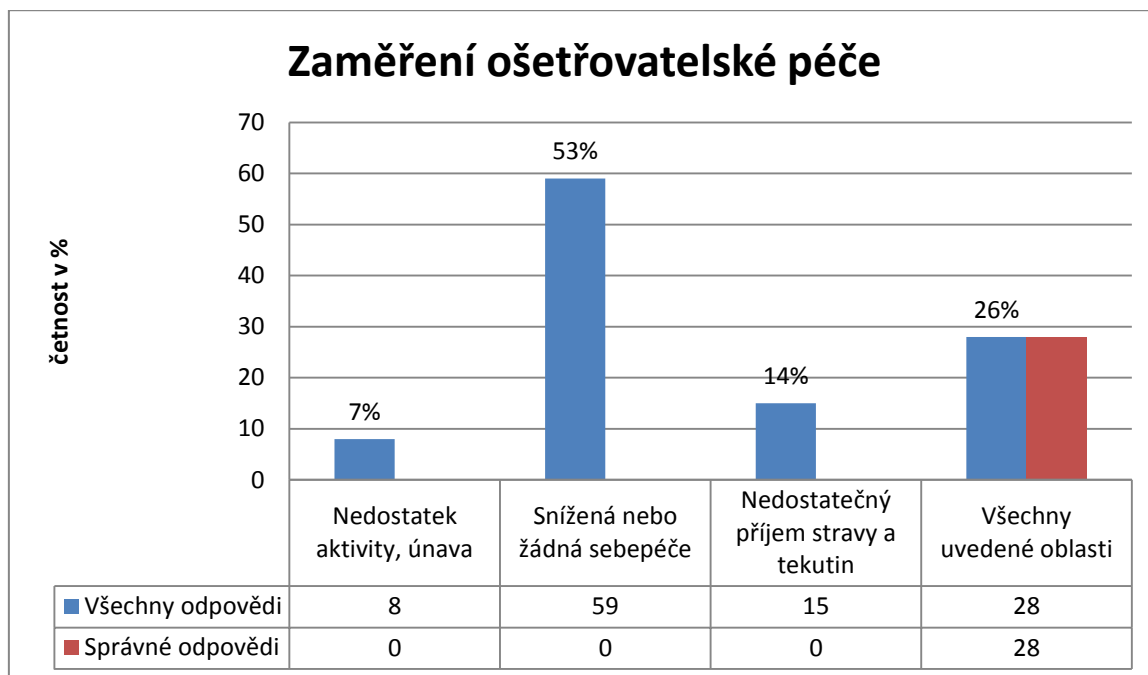
Zdroj: Vlastní

Ve zdravotnickém zařízení je nemocným s HCH poskytována péče specifická, zaměřená na aktuální problémy nemocného. Z počtu 110 (100%) respondentů na tuto otázku odpovědělo správně 92 (84%) respondentů. 16 (15%) respondentů odpovědělo, že pacientům s HCH je poskytována běžná ošetrovatelská péče a 2 (1%) respondenti se domnívají, že je poskytována intenzivní péče.

## Otázka č. 15

Ošetrovatelská péče u nemocného s Huntingtonovou chorobou je zaměřena:

Graf 16 Zaměření ošetrovatelské péče



Zdroj: Vlastní

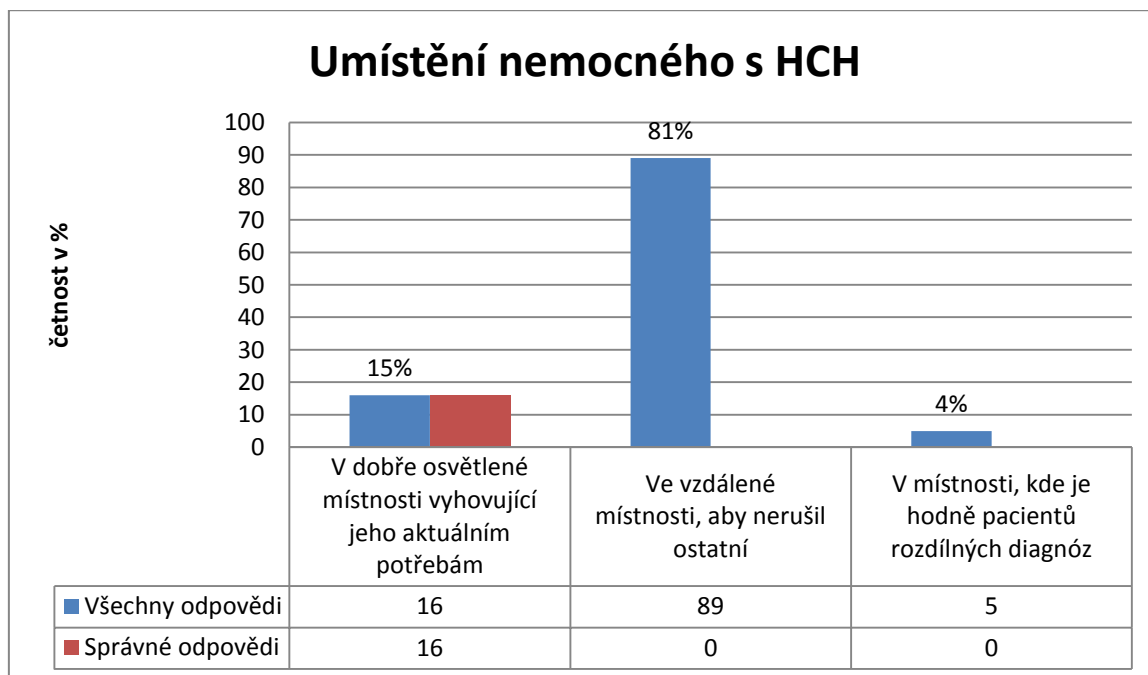
Na tuto otázku bylo správnou odpovědí „všechny uvedené oblasti.“ Z celkového počtu 110 (100%) respondentů více než polovina, 59 (53%) respondentů odpovědělo, že je ošetrovatelská péče zaměřena pouze na sníženou nebo žádnou sebeděže. 8 (7%) respondentů odpovědělo, že je zaměřená na nedostatek aktivity, únavu a 15 (14%) respondentů na nedostatečný příjem stravy a tekutin. Správnou odpověď v tomto případě zvolilo pouhých 28 (26%) respondentů.



## Otázka č. 16

Nemocný s Huntingtonovou chorobou by měl být umístěn:

**Graf 17 Umístění nemocného s HCH**



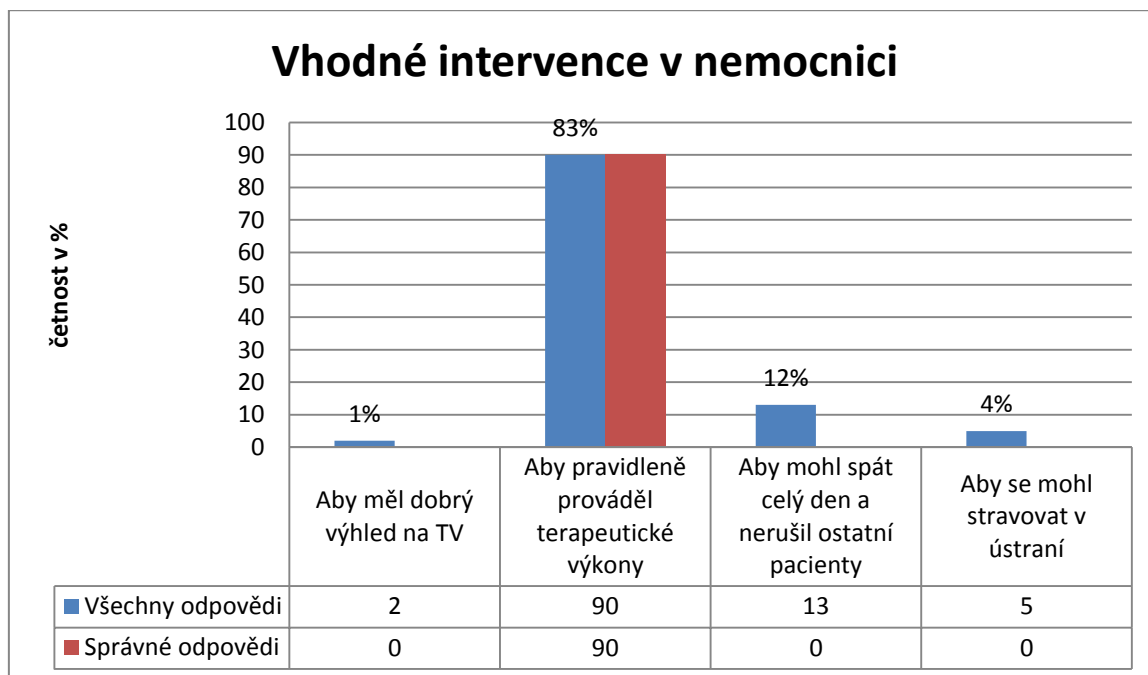
Zdroj: Vlastní

Nemocný s HCH musí být vždy uložen v dobře osvětlené místnosti vyhovující jeho aktuálním potřebám. Z celkového počtu 110 (100%) respondentů správnou odpověď zvolilo 16 (15%) respondentů. Více než polovina, 89 (81%) respondentů odpověděli, že nemocný má být umístěn ve vzdálené místnosti, aby nerušil ostatní pacienty. 5 (4%) respondentů odpovědělo, že má být umístěn v místnosti, kde je hodně pacientů rozdílných diagnóz.

## Otázka č. 17

Při ošetrovatelské péči v nemocničním prostředí sestra nemocnému zajistí:

**Graf 18 Vhodné intervence v nemocnici**



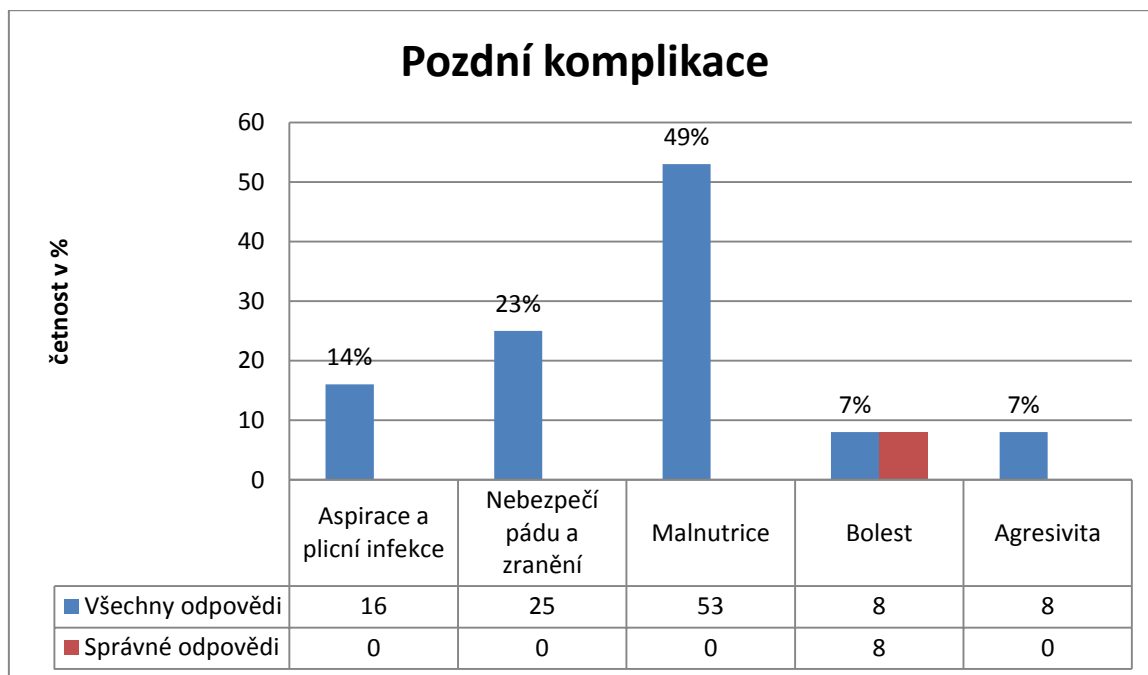
Zdroj: Vlastní

V nemocničním prostředí se sestra zaměří na to, aby nemocný pravidelně prováděl terapeutické výkony. Z celkového počtu 110 (100%) respondentů správně odpovědělo 90 (83%) respondentů. 2 (1%) respondenti odpověděli, aby měl dobrý výhled na TV, 13 (12%) respondentů, aby mohl spát celý den a nerušil ostatní pacienty a 5 (4%) respondentů, aby se mohl stravovat v ústraní.

## Otázka č. 18

Mezi typické pozdní komplikace nepatří:

**Graf 19 Pozdní komplikace**



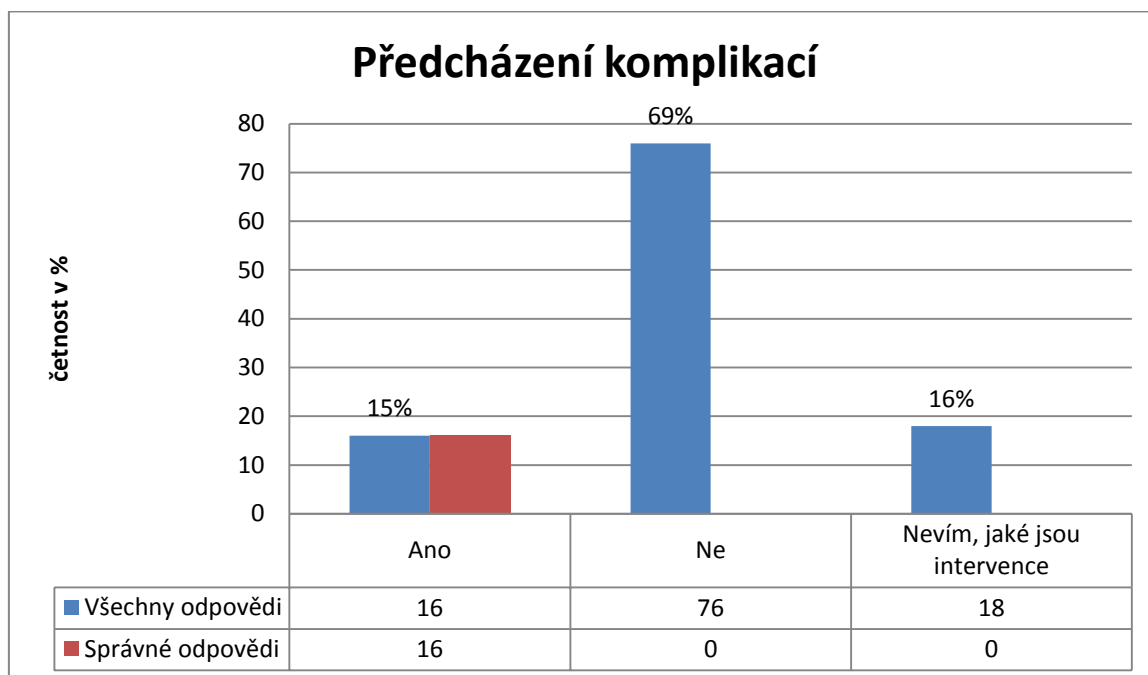
Zdroj: Vlastní

Huntingtonova choroba s sebou nese řadu pozdních komplikací, avšak bolest mezi ně primárně nepatří. Z celkového počtu 110 (100%) respondentů správně odpovědělo 8 (7%) respondentů. 16 (14%) respondentů se domnívá, že k pozdním komplikacím nepatří aspirace a plicní infekce, 25 (23%) respondentů nebezpečí pádu a zranění, 53 (49%) respondentů malnutrice a 8 (7%) respondentů agresivita.

### Otázka č. 19

Myslíte si, že vhodnými ošetrovatelskými intervencemi je možné předcházet vzniku komplikací?

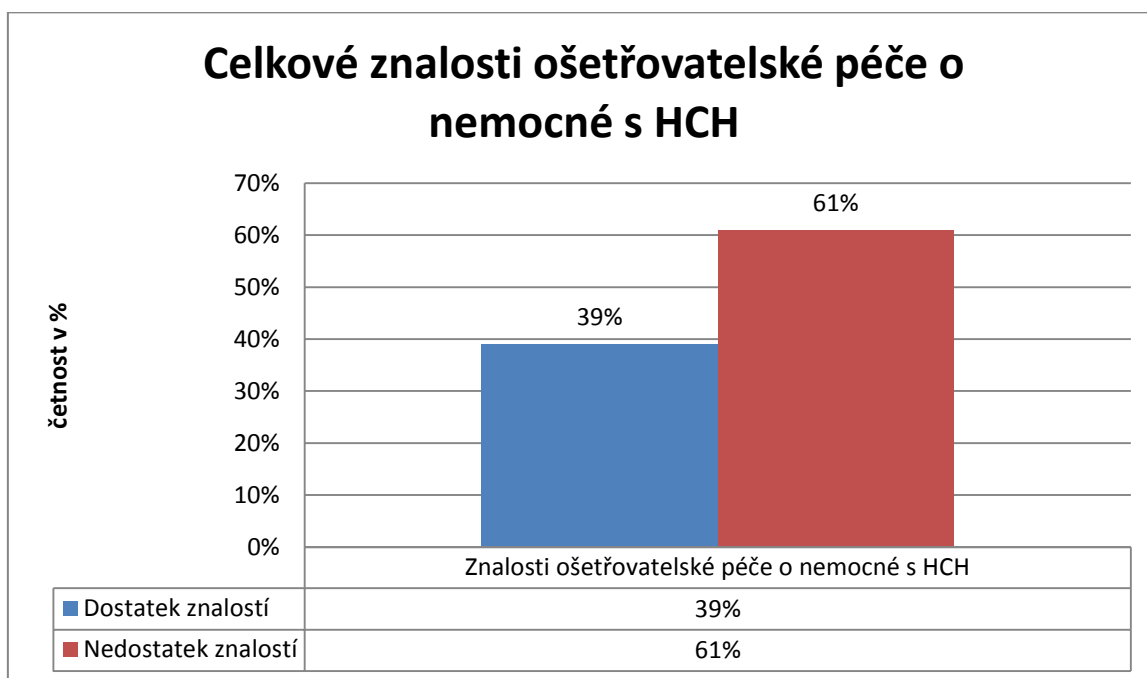
**Graf 20 Předcházení komplikací**



Zdroj: Vlastní

U nemocného s HCH lze vhodnými ošetrovatelskými intervencemi předcházet vzniku komplikací. Z celkového počtu 110 (100%) respondentů se 16 (15%) respondentů domnívá, že vhodnými ošetrovatelskými intervencemi lze předcházet vzniku komplikací. 76 (69%) respondentů odpovědělo, že komplikacím nelze předcházet a 18 (16%) respondentů neví, jaké jsou ošetrovatelské intervence.

**Graf 21 Celkové znalosti ošetrovateľskej péče o nemocné s HCH**



Zdroj: Vlastní

Graf č. 21 znázorňuje shrnutí odpovedí respondentů na otázky, které měly ověřit znalost ošetrovateľskej péče o nemocné s Huntingtonovou chorobou. Z celkového počtu 110 respondentů jich 39% prokázalo dostatečné znalosti a 61% jich nemá dostatečné znalosti v oblasti ošetrovateľskej péče o nemocné s HCH.

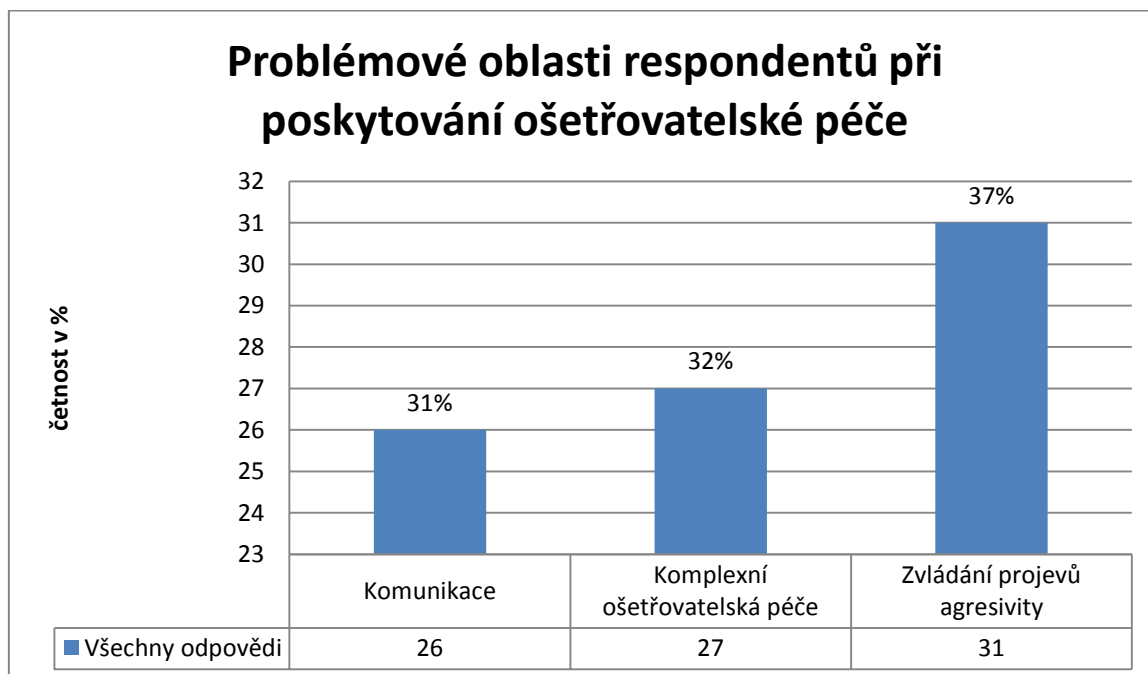
#### Předpoklad č. 4

Předpokládám, že je pro všeobecné sestry při ošetřování nemocného s Huntingtonovou chorobou nejčastějším problémem komunikace. (Otázky č. 20, 21, 22)

#### Otázka č. 20

Která z oblastí byla pro Vás při ošetřování nemocného s HCH nejnáročnější?

**Graf 22 Problémové oblasti respondentů při poskytování ošetrovatelské péče**



Zdroj: Vlastní

Na tuto otázku odpovídali pouze respondenti, kteří se již během své praxe s nemocným s HCH setkali a to 84 (100%). Z tohoto celkového počtu respondentů odpovědělo 26 (31%) respondentů, že je největším problémem komunikace, 27 (32%) respondentů odpovědělo komplexní ošetrovatelská péče a 31 (37%) respondentů uvedlo zvládnání projevů agresivity. Z grafu č. 22 je patrné, že problémové oblasti jsou poměrně vyrovnané, s menší převahou však bylo uváděno zvládnání projevů agresivity.

## Otázka č. 21

Prosím uveďte konkrétní potíže:

Na tuto otevřenou otázku odpovědělo z 84 respondentů 36 sester. Nejčastěji sestry uváděly tyto potíže:

- **Komunikace:** nesrozumitelnost verbálního projevu a gestikulace
- **Komplexní ošetrovatelská péče:** odmítání ošetrovatelské péče, obtížné ošetřování pro celkově špatný stav pacienta.
- **Agresivita:** nevyzpytatelnost v chování, verbální i brachiální agrese vůči personálu a ostatním pacientům

## Otázka č. 22

Prosím uveďte alespoň tři konkrétní specifické oblasti, které by mohly přispět ke zlepšení ošetřování nemocných s Huntingtonovou chorobou:

V této volné položce se vyjádřilo 32 respondentů a jako nejčastěji zmiňované specifické oblasti související s ošetrovatelskou péčí byly:

- nedostatek času
- málo rehabilitace
- nevhodná úprava prostředí

Jako další problémové oblasti byly často uváděny:

- nedostatečný počet personálu v jednotlivých směnách, čímž jsou omezené podmínky a možnosti dodržovat stereotypy nemocných.
- neschopnost zdravotnických zařízení koordinovat spolupráci s rodinou.

## 10 PREZENTACE A INTERPRETACE ZÍSKANÝCH ÚDAJŮ

**Dílčí cíl 1: Zjistit četnost výskytu nemocných s Huntingtonovou chorobou v praxi všeobecných sester v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech.**

K tomuto cíli se vztahovaly otázky č. 4 a 5

**Předpoklad č. 1:** Předpokládám, že se většina (minimálně 70%) všeobecných sester během své praxe v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech nejméně jednou setkala s nemocným s Huntingtonovou chorobou.

Z celkového počtu 110 dotazovaných respondentů se 76% s chorobou nejméně jednou setkalo a 24% se s chorobou nesetkalo. Dále je ze získaných údajů vidět, že největší výskyt těchto nemocných je na somatických odděleních.

Předpoklad č. 1 se potvrdil.

**Dílčí cíl 2: Zjistit úroveň teoretických znalostí všeobecných sester o problematice Huntingtonovy choroby.**

K tomuto cíli se vztahovaly otázky č. 6, 7, 8, 9, 10, 11 a 12. Jednalo se o znalostní otázky.

**Předpoklad č. 2:** Předpokládám, že většina (více než 75%) všeobecných sester má dostatečné teoretické znalosti o Huntingtonově chorobě. Jako kritérium pro dostatečné bylo stanoveno správně zodpovědět alespoň 5 ze 7 otázek. Z celkového počtu 110 respondentů jich 56% prokázalo dostatečné znalosti a 44% má nedostatečné znalosti.

Předpoklad č. 2 se nepotvrdil.

**Dílčí cíl 3: Zjistit, zda mají všeobecné sestry znalosti a zkušenosti s ošetrovatelskou péčí o nemocného s Huntingtonovou chorobou na psychiatrii.**

K tomuto cíli se vztahovaly otázky č. 13, 14, 15, 16, 17, 18 a 19. Otázky byly zaměřeny na konkrétní oblasti v ošetrovatelské péči.

**Předpoklad č. 3:** Předpokládám, že většina všeobecných sester má dostatek informací a zkušeností s poskytováním ošetrovatelské péče o nemocné s Huntingtonovou chorobou. Jako kritérium pro dostatek jsem si stanovila, že většina respondentů odpoví správně nejméně na 5 ze 7 těchto otázek. Většina je



70%. Z celkového počtu 110 respondentů jich 39% má dostatečné znalosti a 61% jich nemá dostatečné znalosti v oblasti ošetrovatelské péče o nemocné s HCH.

Předpoklad č. 3 se nepotvrdil.

#### **Dílčí cíl 4: Zjistit konkrétní potíže v ošetrovatelské péči o nemocné s Huntingtonovou chorobou.**

K tomuto cíli se vztahovaly otázky č. 20, 21 a 22. Otázky byly určeny pouze pro respondenty, kteří se s chorobou minimálně 1x setkali. Byly zde 2 otázky otevřené a jedna zavřená. Respondenti se měli vyjádřit ke specifickým problémům, které jim přináší ošetrovatelská péče o nemocné s Huntingtonovou chorobou.

**Předpoklad č. 4:** Předpokládám, že je pro všeobecné sestry při ošetrování nemocného s Huntingtonovou chorobou nejčastějším problémem komunikace. Jako kritérium pro nejčastější je nejčastěji uváděné. Z celkového počtu 84 (100%) respondentů jich 31 (37%) označilo jako nejčastější problém při ošetrování nemocného zvládnání projevů agresivity. 27 (32%) respondentů označilo komplexní ošetrovatelskou péči a 26 (31%) respondentů komunikaci. Analýzou výsledků bylo zjištěno, že problémové oblasti, které byly předmětem zjišťování (komunikace, komplexní ošetrovatelská péče a agresivita), jsou vcelku vyrovnané, s mírnou převahou byla sestrami nejvíce označována jako nejvíce problematická oblast zvládnání projevů agresivity. To bylo také potvrzeno v dalších otevřených otázkách, kdy respondenti velmi často uváděli agresivní chování pacienta jako překážku při poskytování ošetrovatelské péče nemocným s HCH.

Předpoklad č. 4 se nepotvrdil.

## 11 DISKUZE

Huntingtonova choroba je vzácné genetické onemocnění s velmi malou prevalencí. Specifická ošetrovatelská péče, která by měla být věnována těmto nemocným, vyžaduje vysoké odborné znalosti ošetřujícího personálu, aby jimi poskytovaná péče byla kvalitní a adekvátní. Vzhledem k tomu že, průběh choroby je u každého jedince individuální a svým vývojem se vyznačuje mnoha komplikacemi, měl by ošetřující personál dobře znát specifické oblasti, které nejvíce brání poskytování takové péče. Obsahem této bakalářské práce je zjistit úroveň teoretických a ošetrovatelských znalostí v oblasti poskytování ošetrovatelské péče u nemocných s HCH. Hlavním cílem bylo zjistit, jaké problémy přináší všeobecným sestrám na psychiatrických odděleních v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech ošetrovatelská péče o pacienta s Huntingtonovou chorobou.

Výzkumného šetření se zúčastnilo celkem 130 respondentů. Do statistického zpracování bylo zahrnuto 110 dotazníků. V první části strukturovaného dotazníku byly zjišťovány identifikační údaje respondentů. Pomocí těchto údajů byla provedena kategorizace sester podle délky odborné praxe, podle typu oddělení a nejvyššího dosaženého vzdělání.

Největší zastoupení má 36% respondentů s praxí 11-20 let a téměř srovnatelně bylo 35% respondentů s praxí 5-10 let (graf 1). 41% respondentů pracuje na somatických odděleních a nejméně sester (15%) je ze standardních psychiatrických oddělení (graf 2). Největší zastoupení (38 %) měly sestry se středoškolským vzděláním a nejmenší zastoupení sester (14%) bylo s vyšším odborným vzděláním (graf 3). Z těchto údajů vyplývá, že zastoupení sester je různorodé a byly tím ovlivněny i odpovědi a názory na dané otázky.

Prvním dílčím cílem bakalářské práce bylo zjistit četnost výskytu nemocných s Huntingtonovou chorobou v praxi všeobecných sester. K tomuto dílčímu cíli se vztahoval předpoklad, že většina (minimálně 70%) všeobecných sester se během své praxe nejméně jednou setkala s nemocným s HCH. 76% sester se s touto chorobou setkala a předpoklad se tím potvrdil.

Největší výskyt nemocných s HCH je na somatických odděleních. Na tato oddělení jsou pacienti přijímáni v době, kdy už není možné ošetřování v domácí péči, choroba je již plně rozvinutá a často se přidružují vedlejší komplikace choroby, jako aspirace, pneumonie nebo poranění z pádů. Tyto komplikace jsou pak řešeny během hospitalizace ve zdravotnickém zařízení. Po poskytnutí adekvátní lékařské a ošetrovatelské péče jsou pak tito nemocní zpravidla překládáni na geriatrická oddělení, kde je jejich hospitalizace dlouhodobá.

Na standardní psychiatrická oddělení a příjmová oddělení jsou pacienti naopak přijímáni v počátečních stádiích, kdy choroba není tolik rozvinutá, příznaky poruchy osobnosti jsou mírné a soběstačnost je zatím zachována, takže pobyt na těchto typech oddělení pacienti zvládnou.

Druhý dílčí cíl byl zaměřen na ověření teoretických znalostí všeobecných sester o Huntingtonově chorobě. Znalostní otázky se týkaly celkového vývoje nemoci - manifestace, přenosu, vývoje a léčby choroby. K tomuto dílčímu cíli se vztahoval předpoklad, že minimálně 75% všeobecných sester prokáže dostatečné znalosti tím, že odpoví správně, alespoň na 5 otázek ze 7. Toto kritérium splnilo pouze 56% sester a předpoklad se tím nepotvrdil.

Nejlepší znalosti o chorobě měly sestry se specializačním vzděláním v oboru psychiatrie. Největší počet sester je ze somatických oddělení a převažují zde sestry se středoškolským vzděláním. Přesto, že se s nemocnými s HCH tyto sestry na somatických odděleních setkávají nejčastěji, měly nejvíce chybných odpovědí.

Odpovědi na otázky zaměřené na přenos, vývoj a léčbu byly poměrně vyrovnané a všechny sestry na ně odpovídaly převážně správně. Nejvíce špatných odpovědí bylo na otázky č. 6 a č. 8. V otázce č. 6 měly sestry označit období, kdy nejčastěji dojde k manifestaci HCH. Pouze 18% sester odpovědělo správně, přičemž nejvíce správných odpovědí označily sestry se specializačním vzděláním. Otázka č. 8 se vztahovala k propuknutí choroby při genetické predispozici (vrozená vloha) vyjádřené v procentech. Správně odpovědělo pouze 26% sester. Domnívám se, že to bylo tím, že si většina sester otázku dala do souvislosti s genetickým přenosem.

Třetím dílčím cílem bylo ověřit znalosti a zkušenosti s poskytováním ošetrovatelské péče o nemocné s HCH. Otázky byly zaměřeny na konkrétní oblasti v ošetrovatelské péči. K tomuto dílčímu cíli se vztahoval předpoklad, že minimálně 70% všeobecných sester prokáže dostatečné znalosti a zkušenosti s poskytováním ošetrovatelské péče nemocným s Huntingtonovou chorobou tím, že odpoví správně nejméně na 5 ze 7 otázek. Toto kritérium splnilo pouze 39% sester a předpoklad se tím nepotvrdil.

Nejlepší znalosti a zkušenosti prokázaly sestry v poskytování všeobecné péče. Nejlépe odpovídaly sestry s odbornou praxí 11-20 let. Problémové oblasti se týkaly konkrétních ošetrovatelských výkonů, včetně řešení komplikací.

Otázka č. 15 byla zaměřena na uspokojování potřeb nemocných s HCH. Sestry měly vybírat ze tří specifických variant (nedostatek aktivity a únava, snížená nebo žádná sebez péče a nedostatečný příjem stravy a tekutin) nebo všechny uvedené oblasti. Pouze 26% sester označilo správně všechny uvedené oblasti a většina z nich byly s praxí 11-20 let, převážně se specializačním vzděláním.

V oblasti komplikací ošetrovatelské péče, na které byly zaměřeny otázky č. 18 a 19 odpovídaly nejhůře sestry s praxí méně než 5 let. Domnívám se, že je to proto, že sestry s nižší odbornou praxí se s nemocným s HCH neseťkaly tak často, aby dokázaly odhadnout možné komplikace a popřípadě jim předcházet vhodnými intervencemi.

Čtvrtým dílčím cílem bylo zjistit, jaké jsou konkrétní problémové oblasti v poskytování ošetrovatelské péče nemocným s HCH. Otázky byly určeny pouze pro sestry, které odpověděly, že se během své praxe s nemocným s HCH setkaly. K tomuto dílčímu cíli se vztahoval předpoklad, že nejčastější problém při poskytování ošetrovatelské péče je komunikace. Jako kritérium pro nejčastější bylo nejčastěji uváděné. Z celkového počtu 84 sester jich nejčastěji (37%) označovalo jako největší překážku v poskytování ošetrovatelské péče zvládnutí projevů agresivity a předpoklad se tím nepotvrdil.

Předmětem zjišťování byly oblasti komunikace, komplexní ošetrovatelská péče a agresivita. Zvládnutí projevů agresivity nejčastěji označily sestry se specializačním vzděláním, proto je velmi překvapivé, že i když mají nejlepší teoretické znalosti o HCH, jsou nejméně schopny zvládnout projevy agresivity u těchto pacientů. Poskytování komplexní ošetrovatelské péče pacientům s HCH jako problémovou

oblast označovaly nejvíce sestry se středoškolským vzděláním. Domnívám se, že je to z důvodu, že většina těchto sester pracuje na somatických odděleních. Na somatická oddělení jsou pacienti přijímáni většinou ve zhoršeném somatickém stavu s přidruženými komplikacemi. Většinou jsou nesoběstační, imobilní a vyžadují specifickou ošetrovatelskou péči – podávání mleté stravy, odsávání, polohování, fyzioterapie, kyslíková terapie a podobně.

A jako problémovou oblast komunikaci nejčastěji označovaly sestry s praxí méně než 5 let a pracujících na přijímacích odděleních. Myslím, že to lze dát do souvislosti s tím, že jak již bylo zmíněno, pacienti jsou na tato oddělení přijímáni v počátečních stádiích nemoci, kdy jsou rozvinuté příznaky poruchy chování. Pacienti vykazují egocentrismus, což může způsobovat konflikty mezi nimi a ošetřujícím personálem právě v oblasti komunikace.

Poslední dvě otázky se vztahovaly ke čtvrtému dílčímu cíli a byly otevřené. V otázce č. 21 měly sestry specifikovat konkrétní potíže, které uvedly v otázce č. 20. V oblasti komunikace se sestry nejčastěji vyjadřovaly, že verbální projev a gestikulace nemocných s HCH jsou obtížně srozumitelné, čímž je zhoršená spolupráce. V oblasti komplexní ošetrovatelské péče se sestry nejčastěji vyjadřovaly k všeobecné náročnosti ošetřování, které je komplikované dalšími přidruženými faktory, jako jsou poruchy pohybového aparátu, demence, nespolupráce a letalita onemocnění. V oblasti zvládnutí projevů agresivity byla největším problémem nevyzpytatelnost v chování, verbální i brachiální agrese vůči personálu a ostatním pacientům.

V otázce č. 22 uváděly sestry specifické oblasti, o kterých si myslí, že by mohly přispět ke zkvalitnění ošetrovatelské péče o tyto nemocné. Nejčastěji zmiňované oblasti související s poskytováním ošetrovatelské péče byly nedostatek času, málo rehabilitace a úprava prostředí. Jako další často uváděné problémové oblasti bylo, že jsou omezené možnosti zdravotnických zařízení koordinovat spolupráci s rodinou, a že je na odděleních nedostatečný počet personálu v jednotlivých směnách, čímž jsou omezeny podmínky a možnosti dodržovat stereotypy nemocných.

Hospitalizace nemocných s HCH bude i v budoucnu pravděpodobně směřována převážně do psychiatrických zařízení, přestože by nemocní měli být pod neurologickým dohledem. Psychiatrická nemocnice v Dobřanech

specializovaným neurologickým oddělením nedisponuje. Nepracují zde ani sestry speciálně vzdělané v oboru neurologie a výsledky ukazují, že středoškolské, vyšší odborné vzdělání a specializační vzdělání v oboru psychiatrie neposkytuje dostatečné vědomosti a znalosti pro takto vysoce specifickou péči o tyto nemocné. Ošetřující sestra je přitom nezastupitelná a svým přístupem může pozitivně ovlivnit průběh nemoci.

### **Doporučení pro praxi**

Na základě výsledků výzkumu této bakalářské práce doporučuji realizovat v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech edukační seminář o problematice Huntingtonovy choroby pro všeobecné sestry i další ošetrovatelský personál. V současné době se již pracuje se souhlasem vedení nemocnice na přípravě projektu této vzdělávací akce. Obsahem semináře budou nejen teoretické informace o HCH, ale část semináře bude zaměřena především na problémové oblasti ošetrovatelské péče – komunikace, specifika v poskytování komplexní ošetrovatelské péče a zvládnání projevů agresivity pacienta. Pro zajištění kvality semináře byly jako přednášející osloveny erudované odbornice, MUDr. Jana Kydlíčková, specialistka v oboru neurologie a Jana Klusková, všeobecná sestra s bohatou praxí v ošetrovatelské péči v neurologii. Seminář bude doplněn kazuistikami a příspěvky z praxe všeobecných sester Psychiatrické nemocnice v Dobřanech.

Dále budou na základě výsledků navržena opatření, která zkvalitní ošetrovatelskou péči o nemocné s HCH a usnadní tak práci všeobecným sestram při ošetrování těchto nemocných. Vedení nemocnice budou předložena tato doporučení:

- soustředit pacienty s touto diagnózou na jedno oddělení, kde by pracoval proškolený personál
- personální obsazení směn na oddělení s těmito pacienty oproti standardním oddělením výrazně posílit, aby bylo možno skutečně dodržovat terapeutický režim pacientů
- rozšířit poskytování dalších terapeutických aktivit v dostatečném rozsahu, aby byla zajištěna jejich efektivita – logopedie, fyzioterapie a další

- provést vhodné úpravy prostředí v rámci konkrétních oddělení, zajistit maximálně bezpečné prostředí odpovídající specifickým potřebám těchto pacientů
- rozšířit spolupráci s nutričním terapeutem, aby úprava stravy byla v souladu s individuálními potřebami konkrétního pacienta a zabránilo se tak komplikacím, které nebývají u těchto pacientů výjimkou, např. aspiraci potravy
- integrovat rodinné příslušníky pacienta do péče, to znamená umožnit jim podílet se na ošetřování a péči, aktivně je do péče zapojovat a vhodně motivovat

Během zpracovávání této kvalifikační práce jsem měla možnost porovnat vlastní výsledky s výsledky výzkumu, který byl prováděn v rámci bakalářské práce autorky Lacykové (27, s. 42, 57), a to z části v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech a na dalších typově různých odděleních Fakultní nemocnice Plzeň, v roce 2011. Podle tohoto výzkumu se všech 100% respondentů s touto chorobou v praxi již setkalo, což je o 24% více než v mém výzkumném šetření. Domnívám se, že výsledky výzkumu autorky Lacykové byly značně ovlivněny tím, že si autorka záměrně vybírala oddělení a ambulance, kde se vzhledem k zaměření těchto pracovišť, četný výskyt této choroby předpokládá.

## ZÁVĚR

Tato bakalářské práce je zaměřená na ošetrovatelskou péči o pacienty s Huntingtonovou chorobou. Je rozdělena na část teoretickou a praktickou. První část práce popisuje teoretické poznatky o Huntingtonově chorobě, průběh onemocnění, klinický obraz, diagnostiku a léčbu HCH. Je zde zmínka o společnostech, které se zabývají problematikou Huntingtonovy choroby a péčí o tyto nemocné. Druhá část práce je věnována ošetrovatelské péči.

V praktické části jsou detailně popsány výsledky výzkumu, které vychází z informací získaných pomocí dotazníkového šetření, realizovaného na všech odděleních, vyjma dětských, Psychiatrické nemocnice v Dobřanech. Cílem výzkumu bylo zjistit, jaké konkrétní oblasti jsou v poskytování ošetrovatelské péče pro všeobecné sestry problematické. Dílčí cíle byly zaměřené na zmapování výskytu nemocných s HCH, zjištění teoretických znalostí a praktických zkušeností všeobecných sester v ošetrování pacientů s HCH a na určení problémových oblastí ošetrovatelské péče. Všechny dílčí cíle byly splněny.

Po vyhodnocení všech výsledků, bylo zjištěno, že většina všeobecných sester na psychiatrii se s nemocnými s HCH nejméně jednou setkala. Většina sester neprokázala dostatečné znalosti o problematice Huntingtonovy choroby. Dále byl ověřován rozsah informací a zkušeností s poskytováním ošetrovatelské péče o nemocné s HCH a většina sester dostatečné znalosti a zkušenosti neprokázala. Jako problémové oblasti péče byla označena jak oblast komunikace, tak komplexní ošetrovatelské péče i agresivita pacienta. Na základě statistického vyhodnocení výsledků je však nejvíce problémovou oblastí poskytované péče zvládnutí agresivních projevů pacienta.

Vzhledem k devastující povaze Huntingtonovy choroby je postižený vystaven náročnému životnímu osudu s fatálními důsledky v oblasti emocionální, sociální, tělesné a hlavně rodinné. Nemocní jsou nejčastěji hospitalizováni v konečných stádiích onemocnění na odděleních, jež k tomu zpravidla nejsou vhodně přizpůsobená. Kvalitu jejich života ve zdravotnickém zařízení mají v rukou především všeobecné sestry, a proto sebevzdělávání, které přispěje k poskytování adekvátní a kvalitní ošetrovatelské péče je minimum, které mohou sestry pro své pacienty udělat.



## POUŽITÁ LITERATURA

1. KALVACH, Zdeněk, Zdeněk ZADÁK, Roman JIRÁK, Helena ZAVÁZALOVÁ, Petr SUCHARDA a kolektiv. *Geriatric a Gerontologie*. Praha: Grada, 2004, 861 s. ISBN 80-247-0548-6.
2. SEIDL, Zdeněk. *Neurologie: Pro nelékařské zdravotnické obory*. Praha: Grada, 2008, 168 s. ISBN 80-247-6653-1.
3. MASOPUST, Jiří, Aleš URBAN a Martin VALIŠ. *Neuropsychiatrické případy*. 1. vyd. Praha: Galén, 2011, 289 s. ISBN 978-807-2628-018.
4. PREISS, Marek a Hana PŘIKRYLOVÁ KUČEROVÁ. *Neuropsychologie v neurologii*. Vyd. 1. Praha: Grada, 2006, 362 s. ISBN 80-247-0843-4.
5. ŽIDOVSÁ, Jana, Eva HAVRDOVÁ a Jan FLÍDR. *Huntingtonova choroba a její léčba*. Pracovní listy. Praha: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 1996.
6. NUSSBAUM, Robert, Roderick MCINNES, Huntington F WILLARD, James THOMPSON a Margaret Wilson THOMPSON. *Klinická genetika*. Vyd. 1. Překlad Petr Goetz. Praha: Triton, 2004, 426 s. ISBN 80-725-4475-6.
7. ROTH, Jan, Tereza UHROVÁ a Jana ŽIDOVSÁ. *Huntingtonova nemoc - základní informace*. Pracovní listy. Praha: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2006.
8. KRÁLOVÁ, Jaroslava, Stanislav LAICHMAN a Jana MAREČKOVÁ. *Multidisciplinární přístup k onemocněním s nízkou prevalencí - Huntingtonova choroba*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2007, 34 s. ISBN 978-802-4416-885.

9. QUARRELL, Oliver. *Huntington's disease*. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press, 2008. 154s. ISBN 01-992-1201-5.
10. KEJKLÍČKOVÁ, Ilona. *Logopedie v ošetrovatelské praxi*. Praha: Grada, 2011, 128 s. ISBN 80-247-7371-6.
11. VONDRÁČKOVÁ, Zdeňka a Zuzana MAUROVÁ. *Život s Huntingtonovou chorobou. Logopedie a poruchy polykání*. Terapeutické sešity. Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2008. Str. 64. ISBN 978-80-904199-2-6.
12. KLEMPÍŘ, Jiří. *Poruchy výživy u Parkinsonovy a Huntingtonovy nemoci*. 1. vyd. Praha: Mladá Fronta, 2013, 46 s. ISBN 978-802-0428-349.
13. DUŠEK, Karel a Alena VEČEŘOVÁ-PROCHÁZKOVÁ. *Diagnostika a terapie duševních poruch*. Vyd. 1. Praha: Grada, 2010, 632 s. ISBN 978-80-247-1620-6.
14. ŠIGUTOVÁ, Dana. *Život s Huntingtonovou chorobou. Fyzioterapie a ergoterapie*. Terapeutické sešity. Praha: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2008, 80 s. ISBN 978-80-904199-3-3.
15. PREISS, Marek a kol. *Klinická neuropsychologie*. 1. vyd. Praha: Grada, 1998, 406 s. ISBN 80-716-9443-6.
16. KUČEROVÁ Helena. *Psychiatrické minimum*. Praha: Grada, 2013, 168 s. ISBN 978-802-4747-330.
17. Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě. [Online]. [cit. 2014-10-02]. Dostupné na <http://www.huntington.cz>.
18. VALENTA, Milan, Jan MICHALÍK, Martin LEČBYCH a kol. *Mentální postižení*. Praha: Grada, 2012, 349 s. ISBN 978-802-4738-291.

19. JIRÁK, Roman, Iva HOLMEROVÁ, Claudia BORZOVÁ a kol. *Demence a jiné poruchy paměti*. Praha: Grada, 2009, 176 s. ISBN 978-802-4724-546.
20. RAHN, Ewald a Angela MAHNKOPF. *Psychiatrie: učebnice pro studium a praxi*. Vyd. 1. Praha: Grada, 2000, 466 s. ISBN 80-716-9964-0.
21. VERVOORT, Frans. *De ziekte van Huntington en verwante erfelijke neuropsychiatrische aandoeningen: medische aspecten, psychosociale gevolgen en hulpverlening*. Assen: Koninklijke Van Gorcum, 2009, 473 s. ISBN 90-232-4526-1.
22. Oblastní charita Pardubice. [Online]. [cit. 2014-10-05]. Dostupné na <http://pardubice.charita.cz/vyhledavani-v-adresari/?s=odlehcovaci-sluzba6#directory-detail>
23. PFEIFFER, Jan. *Neurologie v rehabilitaci - pro studium a praxi*. Praha: Grada, 2007, 352 s. ISBN 978-802-4711-355.
24. ŽIDOVSKÁ, Jana. *Péče o nemocné s Huntingtonovou chorobou. Příručka pro pečující osoby*. Terapeutické sešity. Vydala: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 1996, 98 s.
25. BATES, Gillian, Sarah TABRIZI a Lesley JONES. *Huntington's disease*. 4th edition, Oxford University Press, 2014, 502 s. ISBN 978-019-9929-146.
26. MASTILIAKOVÁ, Dagmar. *Úvod do ošetrovatelství*. Praha: Nakladatelství Karolinum, 2005, 187 s. ISBN 80-246-0429-9.
27. LACYKOVÁ, Hana. *Postoj k člověku s Huntingtonovou nemocí*. Plzeň, 2011. Bakalářská práce. Západočeská univerzita v Plzni. Fakulta zdravotnických studií. Vedoucí práce Mgr., Bc. Veronika Zlotorovičová, DiS

## **SEZNAM ZKRATEK**

HCH – Huntingtonova choroba

DNA - Deoxyribonukleová kyselina

CAG - Cytosin-Adenin-Guanin

DAK – areál dětské nemocnice

I.P. – Ivan Petrovič

FN – Fakultní nemocnice

IHA - Internacional Huntington Assotiacion

EHA - European Huntington Association

MUDr. - medicinae universae doctor

CSc. - candidatus scientiarum

PEG - perkutánní endoskopická gastrostomie

DiS – neakademický titul - Diplomovaný specialista

Bc. - akademický titul označující absolventa bakalářského studijního programu

Mgr. - akademický titul označující absolventa magisterského studijního programu

PSS - pomaturitní specializační studium

## **SEZNAM GRAFŮ**

<b>Graf 1:</b> Délka odborné praxe	40
<b>Graf 2:</b> Typ dotazovaných oddělení	41
<b>Graf 3:</b> Nejvyšší dosažené vzdělání	42
<b>Graf 4:</b> Setkání s nemocným s HCH	43
<b>Graf 5:</b> Četnost výskytu setkání s nemocným s HCH	44
<b>Graf 6:</b> Období propuknutí nemoci	45
<b>Graf 7:</b> Genetická podmíněnost HCH	46
<b>Graf 8:</b> Propuknutí HCH při genetické predispozici	47
<b>Graf 9:</b> Typické příznaky	48
<b>Graf 10:</b> Diagnostika HCH	49
<b>Graf 11:</b> Způsob léčby HCH	50
<b>Graf 12:</b> Úspěšnost léčby HCH	51
<b>Graf 13:</b> Celkové znalosti o HCH	52
<b>Graf 14:</b> Ošetrovatelská péče v domácím prostředí	53
<b>Graf 15:</b> Poskytovaná ošetrovatelská péče	54
<b>Graf 16:</b> Zaměření ošetrovatelské péče	55

<b>Graf 17:</b> Umístění nemocného s HCH	56
<b>Graf 18:</b> Vhodné intervence v nemocnici	57
<b>Graf 19:</b> Pozdní komplikace	58
<b>Graf 20:</b> Předcházení komplikací	59
<b>Graf 21:</b> Celková znalosti ošetřovatelské péče o nemocné s HCH	60
<b>Graf 22:</b> Problémové oblasti respondentů při poskytování ošetřovatelské péče	61

# SEZNAM PŘÍLOH

**Příloha 1:** Dotazník

**Příloha 2:** Žádost o provedení výzkumu

## **Příloha 1: Dotazník**

Vážené kolegyně a kolegové.

Jmenuji se Jana Krsová a studuji 3. ročník obor Všeobecná sestra na Fakultě zdravotnických studií Západočeské univerzity v Plzni. V tomto akademickém roce píšou bakalářskou práci na téma: „Úskalí ošetrovatelské péče o nemocné s Huntingtonovou chorobou z pohledu všeobecné sestry.“ Ráda bych Vás touto cestou požádala o laskavé vyplnění tohoto dotazníku, který je určený k získání potřebných údajů, sloužících k účelům mé práce. Správné odpovědi prosím zakřížkujte, pokud není uvedeno jinak, zvolte vždy jen jednu odpověď. Dotazník je zcela anonymní. Předem Vám děkuji za Vaši ochotu, čas a Vámi poskytnuté informace.

- 1. Jaká je délka Vaší odborné praxe v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech?**
  - Méně než 5 let
  - 5 – 10 let
  - 11 – 20 let
  - 21 let a více
- 2. Na jakém typu psychiatrického oddělení pracujete?**
  - Příjímací oddělení
  - Standardní psychiatrické oddělení
  - Geriatrické oddělení
  - Somatické oddělení
- 3. Jaké je Vaše nejvyšší dosažené vzdělání?**
  - Střední odborné
  - Vyšší odborné
  - Specializační studium
  - Vysokoškolské
- 4. Setkali jste se ve své praxi s nemocným s HCH?**
  - Ano
  - Ne
- 5. Kolikrát jste se setkali během své praxe na psychiatrii s nemocným s touto chorobou?**
  - 1 krát
  - 2krát
  - 3 krát a více
- 6. V jakém období dochází nejčastěji k propuknutí nemoci?**
  - V dětském období
  - V pubertě
  - Ve středním věku
  - Ve stáří



- 7. Jde o onemocnění výhradně geneticky podmíněné?**
- Ano
  - Ne, je možný přenos krevní cestou
- 8. V kolika procentech dochází k propuknutí nemoci u jedince s genetickou predispozicí?**
- 25%
  - 50%
  - 75%
  - 100%
- 9. Jaké typické příznaky se projevují v raném stádiu nemoci?**
- Deprese a chorea
  - Demence
  - Inkontinence
  - Agresivita
- 10. Jakým způsobem se tato nemoc diagnostikuje?**
- Klinické vyšetření
  - Laboratorní vyšetření
  - Genetické testování
  - Lumbální punkce
- 11. Jaký způsob léčby je standardně využíván při léčbě HCH?**
- Antibiotika
  - Antipsychotika a antidepresiva
  - Kortikoidy
  - Antipyretika
- 12. Jaká je úspěšnost léčby?**
- 50% nemocných se uzdraví bez trvalých následků
  - 50% nemocných se uzdraví s trvalými následky
  - Nemoc je nevyléčitelná
- 13. Ošetrovatelská péče v domácím prostředí:**
- Nevyžaduje speciální úpravy ani pravidelné kontroly na specializovaných pracovištích
  - Je důležitá pro nemocného, vyžaduje mnohá omezení pro rodinu a je nutná edukace příbuzných
  - Ošetrovatelská péče v domácím prostředí není možná
- 14. Poskytování ošetrovatelské péče ve zdravotnickém zařízení vyžaduje:**
- Běžnou ošetrovatelskou péči
  - Specifickou ošetrovatelskou péči zaměřenou na aktuální problémy nemocného
  - Ošetrovatelskou péči na jednotce intenzivní péče
- 15. Ošetrovatelská péče u nemocného s Huntingtonovou chorobou je zaměřena:**
- Nedostatek aktivity, únavu
  - Sníženou nebo žádnou sebepéči
  - Nedostatečný příjem stravy a tekutin

- Všechny uvedené oblasti

**16. Nemocný s Huntingtonovou chorobou by měl být umístěn:**

- V dobře osvětlené místnosti vyhovující jeho aktuálním potřebám
- Ve vzdálené místnosti, aby nerušil ostatní pacienty
- V místnosti, kde je hodně pacientů rozdílných diagnóz

**17. Při ošetrovatelské péči v nemocničním prostředí sestra nemocnému zajistí:**

- Aby měl dobrý výhled na televizi
- Aby pravidelně prováděl všechny terapeutické výkony
- Aby mohl spát celý den a nerušil ostatní pacienty
- Aby se mohl stravovat v ústraní bez dohledu

**18. Mezi typické pozdní komplikace nepatří:**

- Aspirace a plicní infekce
- Nebezpečí pádu a zranění
- Malnutrice
- Bolest
- Agresivita

**19. Myslíte si, že vhodnými ošetrovatelskými intervencemi je možné předcházet vzniku komplikací?**

- Ano
- Ne
- Nevím, jaké jsou intervence

**20. Která z oblastí byla pro Vás při ošetřování nemocného s HCH nejnáročnější? (Pokud jste se s takto nemocným nesetkali, dotazník pro Vás končí.)**

- Komunikace
- Komplexní ošetrovatelská péče
- Zvládání projevů agresivity

**21. Prosím uveďte konkrétní potíže:**

.....  
.....  
.....  
.....  
.....

**22. Prosím uveďte alespoň tři konkrétní specifické oblasti, které by mohly přispět ke zlepšení ošetřování nemocných s Huntingtonovou chorobou.**

.....  
.....  
.....

## Příloha 2: Žádost o povolení výzkumu

Souhlas  
12. 12. 2014



Psychiatrická nemocnice v Dobřanech  
k rukám ředitele MUDr. Vladislava Žižky  
a  
hlavní sestry Bc. Hany Benediktové

### Věc: Žádost o povolení výzkumného šetření v PNvD

V současné době pracuji jako všeobecná sestra v PNvD na oddělení 16. V rámci studia bakalářského oboru ošetrovatelství na Fakultě zdravotnických studií ZČU v Plzni zpracovávám bakalářskou práci, ve které se zabývám problematikou ošetřování pacienta s Huntingtonovou chorobou. Proto bych chtěla v rámci výzkumného šetření oslovit střední zdravotnický personál v Psychiatrické nemocnici v Dobřanech a zjistit, do jaké míry má znalosti a zkušenosti s ošetřováním pacienta s Huntingtonovou chorobou. Jako techniku výzkumu jsem zvolila anonymní dotazník (viz příloha).

Chtěla bych Vás požádat o souhlas k provedení tohoto výzkumu na většině oddělení Psychiatrické nemocnice v Dobřanech.


S výsledky šetření se můžete v případě zájmu seznámit. Závěrečná zpráva by mohla být využita ke zpracování studijního a informačního materiálu, který by mohl přispět ke zkvalitnění péče o tyto nemocné.

Děkuji

V Dobřanech, 03.12. 2014

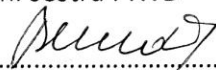
Jana Krsová

všeobecná sestra – odd.16

.....  


Bc. Hana Benediktová

hlavní sestra PNvD

.....  


PSYCHIATRICKÁ NEMOCNICE