



Zdravotně
sociální fakulta
Faculty of Health
and Social Studies

Jihočeská univerzita
v Českých Budějovicích
University of South Bohemia
in České Budějovice

Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích

Fakulta: Zdravotně sociální

Katedra: Ošetřovatelství a porodní asistence

Bakalářská práce

Specifika ošetrovatelské péče u pacientů se spinální muskulární atrofií

Vypracovala: Lenka Hrbková

Vedoucí práce: Mgr. Klára Kubartová

České Budějovice 2015

Abstrakt

Tato bakalářská práce je zaměřena na definování specifík ošetrovatelské péče u pacientů s onemocněním spinální muskulární atrofie (SMA). SMA je řazeno mezi nevyléčitelná genetická onemocnění, způsobující postupné atrofování svalů a deformity těla. Zůstává ale zachované smyslové vnímání a intelekt. Výskyt onemocnění v novorozeneckém a dětském věku převažuje, není však výjimkou propuknutí nemoci v dospělém věku. Jedná se o onemocnění s fatálními následky. Vhodná ošetrovatelská péče má velký význam v udržení stávajícího zdravotního stavu pacientů po nejdelší možnou dobu a oddálení nástupu zhoršení zdraví. Ošetrovatelská péče je poskytována vždy s ohledem na aktuální stav, stádium nemoci a s přihlédnutím k naléhavosti potřeb.

Bakalářská práce je rozdělena na teoretickou a empirickou (výzkumnou) část. V teoretické části se zabýváme onemocněním SMA, incidencí, rozdělením, možnostmi terapie a ošetrovatelskou péčí. Zmiňujeme také organizace a registry, které pomáhají zajišťovat péči a poradenství rodinám pečujícím o pacienty s SMA.

V souvislosti s tématem bakalářské práce jsme zvolili tři cíle. 1.: Zmapovat specifika ošetrovatelské péče u pediatrických pacientů se spinální muskulární atrofií z pohledu všeobecných sester. 2.: Zmapovat specifika ošetrovatelské péče u dospělých pacientů se spinální muskulární atrofií z pohledu všeobecných sester. 3.: Porovnání specifík ošetrovatelské péče u pediatrických a dospělých pacientů se spinální muskulární atrofií. K naplnění zvolených cílů nám posloužila metoda kvalitativního výzkumného šetření pomocí polostrukturovaného rozhovoru. Ke kvalitnímu zhodnocení cílů nám sloužily výzkumné otázky: Jak specifikují sestry ošetrovatelskou péči poskytovanou pediatrickému pacientovi se spinální muskulární atrofií? Jak specifikují sestry ošetrovatelskou péči poskytovanou dospělému pacientovi se spinální muskulární atrofií? S jakými potřebami se nejčastěji setkávají sestry při péči o pacienta se spinální muskulární atrofií?

Výzkumný soubor tvořilo celkem šest respondentek, z nichž tři oslovené měly zkušenosti s péčí o pediatrické pacienty a tři oslovené s péčí o pacienty dospělé. Na otázky odpovídaly dle svých zkušeností a znalostí, nabytých během praxe na oddělení. Odpovědi jsme se souhlasem respondentek a v souladu s dodržením anonymity nahrávali a

zpracovali do doslovně přepsaných rozhovorů. Ke zpracování byla využita technika otevřeného kódování, formou tužka a papír. Získané informace jsme rozdělili do kategorií a pro přehlednost zpracovali do myšlenkových map.

Odpovědi na stanovené cíle jsme pomocí výzkumného šetření získali a můžeme je hodnotit jako splněné. Z výzkumného šetření vyplývá, že pro sestry pečující o pediatrické pacienty je důležitý věk při prvním výskytu onemocnění. Je tím ovlivněna možnost komunikace a to jak verbální tak neverbální. Jako specifikum shodně uvedly rozpoznání výrazů pohody či „nekomfortu“ a to mimikou, nebo přes monitorování vitálních funkcí. V odpovědích převládá zajištění fyziologických potřeb. Sociální a psychologické potřeby, ty sestry zmiňují, ale blíže nespecifikují. Vyšší potřeby prý tyto děti už nemají. Ani jedna neuvádí spirituální potřeby. V ošetrovatelské péči udávají zabezpečení průchodnosti tracheostomické kanyly a kontrolu stavu dutiny ústní. V otázce výživy se shodují na způsobu podání stravy přes PEG. Také se shodují na potřebě pravidelného polohování. Co se týká rehabilitace, v tom se s názory z odborné literatury rozcházejí. Dvě sestry zmiňují, že rehabilitování nemá u těchto dětí význam, protože jim způsobuje bolest a je vhodnější nechat děti v poloze, která je jim příjemná a pouze jim ulevovat. Vyprazdňování moče zajišťují pomocí PMK nebo močením do plen. Z důvodu výskytu časté zácpy se shodují na podávání laxativ a manuálním vybavení stolice v případě skybala.

Výzkumné šetření u sester pečujících o pacienty dospělé nám objasňuje, že nejčastější bariérou je stav vědomí, psychický stav a porucha verbální a neverbální komunikace. U potřeb pacientů sestry na prvním místě uvádí potřeby fyziologické a zabezpečení důležitých životních funkcí. Následně naplnění psychologických potřeb. Sociální ani spirituální potřeby sestry vůbec neuvedly. Což nás vede k úsudku, že nemají dostatečné informace o naplňování potřeb bio-psycho-sociálních. V ošetrovatelské péči o dýchací cesty sestry uvádějí péči o tracheostomickou kanylu a odsávání. Odpovědi týkající se ošetřování dutiny ústní jsou ode všech sester stručné a zaměřené na pomůcky k péči. U výživy preferují per os, dle stavu pacienta. Poté zavedení NGS nebo NJS. Nejčastějším způsobem podání stravy udávají PEG. Při imobilitě pacienta se všechny shodují na polohování. Pouze jedna sestra zmiňuje použití bazální stimulace a dvě promazávání těla

pacienta. Pro vyprazdňování moče používají PMK, jedna uvedla i epicystostomii. U vyprazdňování stolice se shodují na podávání laxativ, klyzmat a také manuálním vyba-vení stolice z důvodu častého výskytu zácpy.

Výsledky šetření nám poukazují na rozdíly v ošetrovatelské péči poskytované dě-tem a dospělým. Nejpodstatnějšími v kategorii bariér v komunikaci, je u dětí věk a u dospělých stav vědomí, ochota a možnost komunikace. I v uspokojování potřeb jsou nalezeny rozdíly. U dospělých pacientů to je touha v plnění i vyšších potřeb, kdežto u dětí jde o naplnění fyziologický a sociálních potřeb. V ošetrovatelské péči podstatné rozdíly nalezeny nejsou. Pouze v péči o imobilního pediatrického a dospělého pacienta.

Ze získaných výsledků v praktické části bakalářské práce bych chtěla použít po-znatky k rozšíření informovanosti všeobecných sester, které nemají zkušenosti s péčí o pacienty s SMA a také k lepší informovanosti širší veřejnosti o tomto vzácném a mnoh-dy fatálním onemocnění.

Klíčová slova: spinální muskulární atrofie, sestra, pediatrický pacient, dospělý pacient, ošetrovatelská péče

Abstract

This thesis is focused on defining the specifics of nursing care for patients with diseases of spinal muscular atrophy (SMA). SMA is classified as an incurable genetic disease that causes progressive muscle atrophy and deformity of the body. Sensory perception and intellect however remain preserved. The incidence of the disease in the neonatal and childhood age prevails, however outbreaks of the disease in the adult age is not an exception. It is a disease with fatal consequences. Suitable nursing care is of great importance in maintaining the health of the patients for the longest possible time and delaying the onset of worsening health. Nursing care is always provided with regards to the current status, stage of disease and taking into account the urgency of the needs.

The thesis is divided into theoretical and empirical (research) part. The theoretical part deals with SMA disease, its incidence, classification, treatment options, and nursing care. It also mentions the organization and registries that help provide care and counseling to families caring for patients with SMA.

In connection with the theme of this thesis, we chose three targets. 1.: Maps out the specifics of nursing care for pediatric patients with spinal muscular atrophy from the perspective of nurses. 2.: Maps out the specifics of nursing care for adult patients with spinal muscular atrophy from the perspective of nurses. 3.: Comparison of the specifics of nursing care for pediatric and adult patients with spinal muscular atrophy. To the achievement of the selected objectives served us a qualitative research method of investigation using a semi-structured interview. To the quality evaluation of objectives we used these research questions: How the nurses specify nursing care provided to a pediatric patient with spinal muscular atrophy? How the nurses specify nursing care provided to an adult patient with spinal muscular atrophy? With what needs are the nurses most commonly experienced when providing care to pediatric patients with spinal muscular atrophy?

The research group consisted of six respondents, three of which respondent had experience with the care of pediatric patients and three addressed with care for adult

patients. The questions were answered according to their experience and knowledge acquired during practice at the department. We recorded the answers with the consent of respondents and in accordance with the respect to the anonymity and processed it to literally overwritten talks. The processing technique of open coding was used, using pencil and paper. We have divided the information obtained into categories and processed for clarity to the mind maps.

We gained the responses to the stated objectives through the research therefore we can evaluate them as fulfilled. The investigation of the research shows that at first occurrence of the disease the age of patients is important for nurses caring for pediatric patients. It is influenced by the possibility of communication with patients, both verbal and non-verbal way. As the specifics they identically stated recognition of expressions of comfort or "discomfort" through mimics, or through monitoring of vital functions. In responses prevails ensuring of the physiological needs. The nurses mentioned the social and psychological needs, however they did not specified them closer. These children apparently do not have any further needs. Neither of the nurses mention any spiritual needs. The nursing care indicate security throughout tracheostomy cannula and check the status of the oral cavity. In terms of nutrition the nurses agree on the method of serving the food through the PEG. They also agree on the need for regular positioning. With regards to the rehabilitation, the opinions from the scientific literature diverge. Two nurses mention that rehabilitation has no meaning to these children because it causes them pain and it is better to leave the children in a position that is comfortable to them and only relieve them. Emptying urine is ensured by the PMK or urinating in diapers. Due to the frequent occurrence of constipation they agree on serving laxatives or using skybala.

The survey of nurses caring for adult patients, makes it clear that the most common barrier is a state of consciousness, mental state and the failure of verbal and nonverbal communication. For the needs of patients, nurses in the first place indicates the physiological needs and security of important life functions. Subsequently meet psychological needs. Social or spiritual needs nurses did not mention at all. Which leads us to the conclusion that they do not have sufficient information about meeting the bio-

psycho-social needs. In the nursing care of respiratory ways nurses report caring for tracheostomy cannula and a suctioning. Answers about the treatment of the oral cavity are from all nurses concise and focused on equipment to care. In the case of nutrition they prefer per os (orally) according to the patient's condition. After that they use the help of NGS or NJS. The most common way of serving the diet they indicate the PEG. In case of immobility of the patient they all agree on positioning. Only one nurse mentions the use of basal stimulation and two nurses mention the use of lubrication of the patient's body. For emptying urine they use PMK, one also mentioned epicystostomy. For defecation they agree on serving of laxatives, enemas and manual defecation due to frequent constipation.

The results of our survey highlight the differences in nursing care provided to children and adults. The most relevant in the category of barriers in communication, is the age of the children and adults state of consciousness, the willingness and the ability to communicate. Even in meeting the needs of patients there are differences found. Adult patients desire to fulfill even higher requirements, while with children it is about fulfilling the physiological and social needs. In the nursing care, significant differences are not found. Only in the care of pediatric and adult immobile patient.

The results obtained in the practical part, I would like to use the knowledge to broaden awareness of nurses who have experience in caring for patients with SMA and to better inform the general public about this rare and often fatal disease.

Keywords: spinal muscular atrophy, the nurse, paediatric patient, adult patient, nursing care

Prohlášení

Prohlašuji, že svoji bakalářskou práci jsem vypracoval(a) samostatně pouze s použitím pramenů a literatury uvedených v seznamu citované literatury.

Prohlašuji, že v souladu s § 47b zákona č. 111/1998 Sb. v platném znění souhlasím se zveřejněním své bakalářské práce, a to – v nezkrácené podobě – v úpravě vzniklé vypuštěním vyznačených částí archivovaných fakultou – elektronickou cestou ve veřejně přístupné části databáze STAG provozované Jihočeskou univerzitou v Českých Budějovicích na jejich internetových stránkách, a to se zachováním mého autorského práva k odevzdanému textu této kvalifikační práce. Souhlasím dále s tím, aby toutéž elektronickou cestou byly v souladu s uvedeným ustanovením zákona č. 111/1998 Sb. zveřejněny posudky školitele a oponentů práce i záznam o průběhu a výsledku obhajoby kvalifikační práce. Rovněž souhlasím s porovnáním textu mé kvalifikační práce s databází kvalifikačních prací Theses.cz provozovanou Národním registrem vysokoškolských kvalifikačních prací a systémem na odhalování plagiátů.

V Českých Budějovicích dne 11. 8. 2015

.....

(jméno a příjmení)

Poděkování

Ráda bych poděkovala vedoucí mé bakalářské práce Mgr. Kláře Kubartové za ochotu, cenné rady a trpělivost. Dále všem respondentům za odpovědi. Poděkování patří také mé rodině a především manželovi za podporu při studiu.

Obsah

Seznam použitých zkratek	12
Úvod.....	13
1. SOUČASNÝ STAV	14
1.1 Spinální muskulární atrofie	14
1.2 Rozdělení typů dle závažnosti postižení	15
1.3 Diagnostika onemocnění SMA	18
<i>1.3.1 Prenatální diagnostika</i>	<i>18</i>
<i>1.3.2 Postnatální diagnostika</i>	<i>19</i>
1.4 Terapie u pacientů s SMA	21
<i>1.4.1 Rehabilitační terapie</i>	<i>21</i>
<i>1.4.2 Chirurgická terapie</i>	<i>22</i>
1.5 Ošetrovatelská péče u pacienta s SMA	24
<i>1.5.1 Ošetrovatelská péče o dýchání a dýchací cesty.....</i>	<i>26</i>
<i>1.5.2 Ošetrovatelská péče o dutinu ústní.....</i>	<i>28</i>
<i>1.5.3 Ošetrovatelská péče o imobilního pacienta.....</i>	<i>30</i>
<i>1.5.4 Ošetrovatelská péče o vyprazdňování moče a stolice</i>	<i>31</i>
1.6 Organizace a registry zajišťující péči o pacienty s SMA.....	32
2. CÍLE PRÁCE A VÝZKUMNÉ OTÁZKY	34
2.1 Cíle práce	34
2.2 Výzkumné otázky	34
3. METODIKA	35
3.1 Technika sběru dat.....	35
3.2 Výzkumný soubor	36
4. VÝSLEDKY KVALITATIVNÍHO ŠETŘENÍ	37

4.1 Zpracování rozhovorů se všeobecnými sestrami.....	37
5. DISKUZE.....	52
6. ZÁVĚR.....	66
7. SEZNAM INFORMAČNÍCH ZDROJŮ	68
8. PŘÍLOHY	72
8.1 Seznam příloh	72

Seznam použitých zkratk

ABR	Acidobazická rovnováha
ADP	Agentura domácí péče
aj.	a jiné
ALS	Amyotrofická laterální skleróza
ALT	Alaninaminotransferáza
AST	Aspartátaminotransferáza
CK	Creatinkináza
CVS	Biopsie choriových klků placenty
DNA	Deoxyribonukleová kyselina
DUPV	Domácí umělá plicní ventilace
EKG	Elektrokardiogram
EMG	Elektromyografie
EU	Evropská unie
GIT	Gastrointestinální trakt
MZ ČR	Ministerstvo zdravotnictví České republiky
např.	například
NIV	Neinvazivní ventilace
NJS	Nazojejunální sonda
PEG	Perkutánní endoskopická gastroscopie
SMA	Spinální muskulární atrofie
SMN	Survival motor neuron
TREAT – NMD	Translation Research in Europe – Assessment and Treatment of Neuromuscular Diseases
tzv.	tak zvané
UPV	Umělá plicní ventilace

Úvod

Bakalářská práce je zaměřena na onemocnění Spinální muskulární atrofie (SMA) a na specifika v ošetrovatelské péči o pacienty s touto nemocí. Cílem je zaměřením se na definování specifik poskytované péče, která jsou u tohoto onemocnění velice důležitá, protože se jedná o onemocnění nevyléčitelné. Ošetrovatelská péče má tedy podstatný význam, pro udržení stávajícího a oddálení zhoršování zdravotního stavu pacientů a to jak pediatrických, tak dospělých.

Spinální muskulární (svalová) atrofie je řazena mezi geneticky podmíněné onemocnění a zároveň onemocnění vzácná. Jedná se o nejčastější fatální onemocnění nervosvalové soustavy kojeneckého věku. Intelekt a smyslové vnímání je u pacienta zachováno. Fenotyp onemocnění rozdělujeme do čtyř typů dle závažnosti. Identifikace typu je závislá na věku, kdy se objeví první obtíže, na maximální hybnosti a na průměrné délce života. Do dnešní doby neexistuje účinná léčba. Částečně léčit se dají pouze příznaky onemocnění. Medikamentózní léčbou jsou léky Ammonaps a Valproát, u kterých byl prokázán účinek na nárůst svalové hmoty. Neoddělitelnou součástí léčby je ošetrovatelská péče, na které je pacient závislý. Budeme se jí zabývat především z pohledu péče v nemocničním prostředí.

V průběhu získávání informací o onemocnění SMA jsme se setkali s překážkami. Většina dostupných publikací se zabývala onemocněním pouze okrajově, byly převážně medicínského rázu, anebo zaměřeny na pomoc a poradenství sociální. Podrobněji se nezabývaly ošetrovatelkou péčí.

Zvolené téma je pro mě zajímavé a chtěla bych si doplnit informace, týkající se onemocnění SMA. Zaměřím se na získání informací o způsobech ošetrovatelské péče. Cílem budou zjištění, jak všeobecné sestry vnímají a definují specifika ošetrovatelské péče. Chtěla bych porovnat, zda jsou rozdíly v péči o dětského a dospělého pacienta. Prozkoumání tématu a jeho výsledky by mohly podle mého názoru sloužit jako návod k poskytování péče o takto nemocné. Zvýšit informovanost sester, které s onemocněním SMA nemají zkušenosti. Mohou také posloužit k rozšíření informovanosti širší veřejnosti.

1. SOUČASNÝ STAV

1.1 Spinální muskulární atrofie

Spinální muskulární atrofie je onemocněním nervového systému. Jedná se o skupinu onemocnění podmíněnou geneticky. Název spinální muskulární atrofie vysvětluje jak původ, tak následek onemocnění. Tedy vznik v míše a ubývání hmoty (atrofie) svalu (Kočová, 2014). Společným znakem je degenerace předních míšních rohů, současně i motorických jader hlavových nervů, bez známek postižení cerebrospinálních drah nebo postižení periferního nervu. V klinickém obraze onemocnění převládá významná hypotonie svalu s hypo- až areflexií končetin (více na dolních končetinách). Dále svalová hypotrofie či atrofie s následným vznikem deformit a samovolnými záškuby (převážně jazyka). Intelekt a smyslové vnímání je zachováno (Haberlová, Hedvičáková, 2002) a (Filipů, 2013). SMA je vzácným onemocněním. Je nejčastějším fatálním onemocněním nervosvalové soustavy v kojeneckém věku. Jedná se také o třetí nejčastěji diagnostikované onemocnění a postižení dětského věku do 18 let. Incidence výskytu SMA je 1 : 6 000 až 1 : 10 000 živě narozených dětí s frekvencí nosičů 1 : 34 až 1 : 60. S nejvyšší incidencí je SMA I. typ. Děti s touto diagnózou většinou nepřežívají první 2 roky. S vyšší prevalencí jsou SMA II. typu a SMA III. typu (Nováková, Havlová, Böhm, 2006). Spinální muskulární atrofie charakterizována degenerací alfa motorických neuronů předních rohů míšních. Degenerace vede k vzestupu proximální slabosti svalu a k paralýze. Onemocnění bylo poprvé popsáno již v roce 1890 neurologem G. Werdnigem a nezávisle na něm J. Hoffmannem. V roce 1995 byl identifikován a lokalizován gen SMN, který způsobuje toto onemocnění (D'Amico et al., 2011). Při syndromu SMA chybí motorickým neuronům v míše dostatek SMN proteinu. Motoneurony poté nefungují a nastává odumírání, které vede ke slabosti svalů až atrofií (Simard et al., 2009). Onemocnění je charakteristické generalizovanou svalovou slabostí až atrofií. Fenotyp je rozdělen do čtyř stupňů dle závažnosti, a to SMA I., SMA II., SMA III. a SMA IV. typu. Třídění je posuzováno podle věku, začátku obtíží, pohybového maxima a průměrného věku života (D'Amico et al., 2011).

1.2 Rozdělení typů dle závažnosti postižení

- 1) SMA I. typ – Werdnigův-Hoffmannův syndrom, akutní infantilní (těžká) forma
- 2) SMA II. typ – středně těžká, pozdně infantilní klinická forma onemocnění, chronický typ Werdnigova-Hoffmannova syndromu
- 3) SMA III. typ – lehká klinická forma onemocnění, juvenilní až časně adultní forma nemoci, Kugelbergova-Welanderové choroba
- 4) SMA IV. typ – počátek v adultním věku, Aran-Duchenneova choroba (Kočová, 2014)

SMA I. typ

SMA I. typu (Werdnig-Hoffmann) je *akutní infantilní formou*. Jedná se o těžkou formu. Obtíže se projevují v některých případech ihned po narození či se rozvíjí do 6 měsíců života dítěte (Haberlová, Hedvičáková, 2002). Děti jsou hypotonické, neprosívající, někdy až s vymizením reflexů. Dále se po stránce motoriky nevyvíjejí z důvodu svalové slabosti. Ve většině případů dítě nezvedne končetiny nad podložku, nezvedá hlavičku, protože jí neudrží. Tyto děti se nikdy nenaučí samostatně sedět. Typickými znaky jsou potíže s polykáním, díky čemuž špatně sají, časté je vytékání slin a samovolné záškuby svalových vláken (fascikulace). Vývoj plic je omezený, hrudník mají děti menší, protože je zde slabost mezižeberních svalů, které rozšiřují hrudní koš. Mají velice slabý kašel. Trpí nedostatečnou oxygenií a s postupem času dochází k respirační insuficienci (Filipů, 2013). Prognóza je velmi nepříznivá. Dříve se udávalo dožití 1 – 2 roky. V současnosti se péče o tyto děti zlepšuje a udává se dožívání i vyššího věku. Umírání je na dechovou nedostatečnost (Šišková, 2012).

SMA II. typ

Jedná se o *středně těžkou klinickou formu, též pozdně infantilní formu*. Je častější formou SMA (udává se až 45% výskyt). Onemocnění se začíná projevovat po 6. měsíci života a nejpozději do 18. měsíce věku dítěte. Manifestuje ještě dříve, než začne dítě samostatně chodit. Dítě se zvládne samo posadit a sedět bez opory. Může si i stoupat,

ale nechodí. Tato schopnost se velmi brzy ztrácí. Má chronický průběh, kdy se začínají objevovat změny svalově-kosterním aparátu a těžká svalová slabost. Dochází ke kontrakturám a skolióze. Postupně se přidávají problémy s dýcháním. Děti jsou v ohrožení i při běžných infekcích horních cest dýchacích. Ty mohou končit až nutností akutní ventilační podpory a následně i ventilační podpory dlouhodobé (Šišková, 2012). U tohoto typu se obvykle potíže s polykáním nevyskytují. Mají problémy s odkašláváním, dýchají především pomocí bránice. Děti špatně udržují dostatečnou oxygenii během spánku. Časté infekce dýchacích cest mohu v pozdějším věku způsobit i smrt. S touto diagnózou se dítě dožívá obvykle 20-30 let, ale díky pečlivé ošetrovatelské péči může být život delší (Filipů, 2013). V převažujících případech jsou tímto onemocněním postiženi chlapci. Vývoj onemocnění má u nich vážnější průběh (Kočová, 2014).

SMA III. typ

Lehká klinická forma, či juvenilní forma (Kugelbergova-Welanderova choroba). Vyskytuje se přibližně v 8 % všech případů SMA. Onemocnění se začíná projevovat po 18. měsíci života. Větší procento mezi postiženými jsou chlapci. U každého dítěte je jinak dlouhá doba, než se začne objevovat svalová slabost. Ta se projevuje nejdříve na svalech dolních končetin. Svaly oslabují symetricky, zhoršení je postupné. V dalších stádiích nemoci postihuje i horní končetiny. Při začátcích choroby jsou u dětí znatelné pseudohypertrofie lýtek (Haberlová, Hedvičáková, 2002). U dětí je v začátcích patrná kolébavá chůze, je pro ně obtížné vyjít schody, či vstát ze židle. Každé dítě má různě dlouhé období, kdy ještě zvládá chůzi, i když není příliš kvalitní. Postupem času nastává potřeba používání invalidního vozíku (Šišková, 2012). Děti se ve většině případů dožívají staršího věku až dospělosti, aniž by trpěli nějakými většími komplikacemi (Kočová, 2014).

SMA IV. typ

Jedná se o *adultní typ*. Aran-Duchenneova choroba. Vyskytuje se v dospělém věku a patří mezi heterogenní skupinu onemocnění s neznámou patogenezi. Pro stanovení

diagnózy je důležitý nástup obtíží a příznaků ve věku vyšším než 18 let, častěji po 30. roku. Progrese bývá velmi pomalá. Onemocnění je děleno do čtyř typů:

Progresivní spinální svalová atrofie – tu dále dělíme na *rychle progresivní* a *pomalou progresivní*. U rychle progresivní SMA bývají příznaky podobné, jako u ALS. Od počátku příznaků k rozvoji postižení bývá poměrně krátká doba. Jsou uváděny asi 4 roky. Naopak u pomalu progresivní SMA se udává rozvoj přibližně 10 – 12 let. Svalová slabost bývá asymetrická a projevuje se na dolních i horních končetinách. Atrofie svalů postihuje bránici a svaly potřebné k dýchání. U pacientů se projevuje dechová insuficience.

Distální spinální svalová atrofie s počátkem obtíží v dospívání, ale i v dospělosti. Rozvoj obtíží bývá až několik let.

Segmentální distální spinální svalová atrofie se rozvíjí už v dětství (juvenilní forma). Častým příznakem je třes při chůzi, stání i sedu.

Segmentální proximální spinální svalová atrofie. Toto onemocnění zcela převládá u mužů (10:1). Pokud se nemoc plně nerozvine, nenastávají u pacientů ani potíže s dýcháním. V opačném případě bývá rozvoj rychlý, přibližně do 4 let a pacienti umírají na respirační obtíže.

U nemocných se rozvíjí postižení dolního motorického neuronu. To se projevuje slabostí, fascikulacemi (samovolnými záškuby) svalových vláken, převážně v hypo- až atrofických svalech. U pacientů s pomalou progresí se v terminálním stádiu objevuje typická respirační nedostatečnost. Tito pacienti jsou dispenzarizováni v ambulancích pro nervosvalová onemocnění. Léčba spočívá převážně v léčení symptomů a dlouhodobé rehabilitaci (Hromada, 2006).

Klinická klasifikace **SMA** uvádí i **typ 0**. Matky udávají slabší pohyby plodu v děloze. Po narození mají děti velké respirační potíže a musí být napojeny řízenou ventilací. Projevují se minimální spontánní hybností a jsou výrazně hypotonické. Jejich prognóza je velmi nepříznivá a tyto děti přežívají jen velmi krátce po porodu (Šišková, 2012).

1.3 Diagnostika onemocnění SMA

Protože se jedná o dědičně přenosné onemocnění, tak v případě genetické zátěže u rodičů nebo v příbuzenské linii, je doporučeno provedení testů DNA a to z důvodu přenašečství. Také je prováděno prenatální testování a po narození dítěte diagnostický test DNA z krve (Simard, 2009; Michalík et al., 2012). Genetickým základem onemocnění je mutace genu SMN1. Aby se rozvinulo onemocnění SMA, je předpokladem zdědění dvou defektních genů SMN1 (každý rodič jeden gen) (Simard, 2009). Dlouhé přežití motoneuronů v předních míšních rozích zabezpečuje protein SMN (survival motor neuron), který je produkován genem SMN1. Je vázaný na 5. chromozom v oblasti 5q11.2-13.3 (Kočová, 2014). Gen má dvě podobné kopie SMN1 a SMN2. SMN1 je nepostradatelný pro normální přežití (potřebná alespoň jedna kopie). Gen SMN2 vytváří protein SMN, ten ale nestačí k prevenci a zabránění vzniku onemocnění. Při genetickém vyšetření se stanovují počty kopií SMN2, protože ty mají další vliv na onemocnění. Čím více má pacient kopií, tím mírnější má příznaky (Kraus, Hedvičáková, 2006).

1.3.1 Prenatální diagnostika

Prenatální diagnostika je prováděna buď vyšetřením choriových klků (choriové biopsie - CVS) nebo amniocentézou, tedy odběrem plodové vody. Pokud má pár dítě s SMA, který je homozygot s delecí 7. exonu (nebo 7. a 8. exonu), pak partneři jsou nosiči jedné mutace SMN1 genu. Pokud mají partneři oba heterozygotní mutaci, pro potomky představují 25% riziko výskytu nemoci. Choriová biopsie se provádí od 10. - 13. týdne těhotenství. Odběr plodové vody od 14. – 24. týdne těhotenství.

Odběry jsou prováděny invazivní cestou. Provádí je lékař. Jeho povinností je informovat pacienty, za jakým účelem, jakým způsobem a s jakým důsledkem je vyšetření prováděno. Sestra je povinna zajistit podpis informovaného souhlasu před výkonem. Důležitou částí informovaného souhlasu je poučení pacienta, jak se má na odběr vzorků připravit. Také od pacienta odebírá informace. A to jméno a příjmení, rodné číslo, číslo

zdravotní pojišťovny (Centrum lékařské genetiky, 2013). Probíhá mezi ní a pacientem tzv. informační rozhovor, jehož účelem je seznámení s průběhem připravovaného zákroku. Pacient sestru informuje o sobě a to v rámci sběru anamnézy. Vzájemný rozhovor není pouze o podání informování pacientovi. Jde o zjištění, zda informacím rozuměl a zná jejich význam. Sestra informace sděluje jasně, srozumitelně a především citlivě (Venglářová, Mahrová, 2006). Při vlastním odběru krve sestra připraví sterilní odběrové nádoby. Choriové klky jsou lékařem odebírány do zkumavek Vacuette 9 ml, které mají zelené víčko. Plodová voda je odebírána do zkumavky Vacuette se žlutým víčkem a neobsahuje konzervační látky. Zkumavky musí sestra správně označit. Zabráni tím možné záměně vzorků. Je potřebné zabránit případné kontaminaci odebraného biologického vzorku. A to i při přepravě. Vzorek choriových klků musí být po odběru uchován při teplotě 4 – 9 °C a odeslán k vyšetření nejdéle do 24 hodin. Plodová voda maximálně do 24 hodin. Součástí je správně vyplněná žádanka o vyšetření. Informace o povinných údajích na žadance viz příloha 1. (Centrum lékařské genetiky, 2013).

1.3.2 Postnatální diagnostika

Postnatální diagnostika spočívá v objektivním posouzení obtíží dítěte. Dětský neurolog by měl zvážit klinické obtíže a odebrat periferní krev. Následujícím vyšetřením je vyšetření nervových drah elektrofyziologickým vyšetřením a to *kondukční studií* nebo *elektromyografií* (EMG). Pokud trpí dítě postižením svalů, při krevních vyšetřeních jsou patrné zvýšené krevní enzymy (CK, ALT, AST, myoglobin). EMG vyšetření umí odhalit postižení přenosu vzruchu mezi nervy a svaly. Rozliší, zda se jedná o postižení nervů, či postižení svalů. V případě zjištění nejasné diagnózy se provádí biopsie svalu (chirurgicky odebraný malý kousek svalové tkáně) (Michalík et al., 2012). U dospělých, v rámci diagnostiky onemocnění, se provádí EMG jehlovou formou. Kondukční EMG není dostačující. Provádí se i SEP (somatosenzorický stimulovaný potenciál) a MEP (magnetickými impulzy) (Hromada, 2006).

V rámci komunikace sestry s dětským pacientem je nutné držet se zásad dítěti nikdy nelhat. Nutností je trpělivě vysvětlovat a přihlížet k dětské zralosti. Dítě sestru in-

formuje o délce vyšetření, i kdo se vyšetření zúčastní. Sestra klade i vhodné otázky, aby se přesvědčila, zda dítě vše pochopilo. Pokud dítě neví, je podporována jeho fantazie a tím i jeho strach. Sestra používá krátké a srozumitelné věty. Podporuje v dítěti jistotu, že nebude při vyšetření samo. Je nutné připravit jej i na bolest, nikdy sestra netvrdí opak. K navázání kontaktu je dobré používat hračky, knihy, či obrázky. Vhodným tématem lze navodit uvolnění. Sestra podporuje aktivní spolupráci s rodiči, vhodně je začleňuje do péče. Chybou v komunikaci bývá ze strany sestry zlehčování, lhaní, nebo i rozhovor s dítětem, jako s malou dospělou osobou. Sestra nesmí působit direktivně a autoritativně přistupovat k dítěti, to vyvolává stresové situace a napětí. Nesmí být ignorovány dětské otázky (Venglářová, Mahrová, 2006). U dospělých sestra využívá specifickou komunikaci. Během komunikace pacienta vychovává, vyučuje ho. Vysvětluje postupy vyšetření. Důležité je také sdělení o rizicích. Sestra musí podávat informace srozumitelně. Důležitá je zpětná vazba, která poukazuje na to, jak informacím pacient rozuměl. Musí být dán prostor pro otázky (Venglářová, Mahrová, 2006).

Při chromozomálním vyšetření nesmí sestra krev na vyšetření odebírat po infuzní terapii a v žádném případě po transfúzi krve (zvláště u novorozenců). Zkouška by prokázala karyotyp dárce, nikoli pacienta. Krev na chromozomální vyšetření je odebírána do zkumavky Vacuette – zelené víčko. Na vyšetření molekulárně genetické používá sestra zkumavku Vacuette s fialovým víčkem. Krev je odebírána v loketní jamce z periferní žíly. Desinfekční přípravek musí být bez obsahu jódu, neboť kultivaci negativně ovlivňuje. Po odběru je nutné zkumavku pečlivě promíchat. Zabraňuje se tím tvorbě sraženin. U malých dětí sestra odebírá cca 2 ml krve u větších dětí a dospělých 4 – 5 ml krve. Uchování je při optimální teplotě 4 – 9 °C. Sestra zajišťuje transport do laboratoře maximálně do 48 hodin společně s vyplněnou žádankou (Centrum lékařské genetiky, 2013).

Kondukční studie je vyšetření senzitivního nervu antidromní (opačné vedení impulzu) technikou. Stimulace nervu je prováděna v jednotlivých bodech senzitivního nervu a reakce se snímá na akru končetin. Stimulace je pomalu zvyšovaná, až dosáhne vybavení akčního potenciálu.

Elektromyografie (EMG) snímá elektromyogram z tělních povrchů, kde jsou umístěny elektrody nad daným svalem. Častěji je ale použit záznam aktivit pomocí jehel zavedených přímo do svalu, který potřebujeme vyšetřit. Akční potenciál trvá jen pár milisekund. Elektromyogram je zobrazován a uchováván v počítači. Touto metodou se vyšetřují i periferní nervy, kde je měřena rychlost vedení vláken (Trojan, Druga, Pfeiffer, Votava, 2005; Tyrlíková a kol, 2005).

Sestra opět dodržuje zásady správné komunikace s dětským pacientem jak v oblasti verbální komunikace, tak v oblasti neverbální komunikace (Venglářová, Mahrová, 2006).

1.4 Terapie u pacientů s SMA

Do dnešní doby neexistuje léčba, která by byla zaměřena na příčinu poruchy a proto se léčí pouze její příznaky. Cílem terapie je zabránění rozvoje kontraktur v kloubech, zamezení rozvoje deformit páteře. Podílí se také na preventivní péči před infekcemi dýchacích cest. Tomu dokáže napomoci cíleně zaměřená rehabilitace, ortopedická péče, dechová rehabilitace aj. (Haberlová a Hedvičáková, 2002; Filipů, 2013).

V rámci medikamentózní léčby, jsou prozatím nejznámějšími léky *Ammonaps* (PBA – fenylbutyrát sodný) a *Valproát* (VPA – valproát sodný). Zjistilo se, že tento lék, podávaný dětem s SMA, působí na nárůst tvorby bílkoviny SMN. Ta je potřebná k tvorbě svalů. Bílkovina SMN se dětem s tímto onemocněním tvoří nedostatečně. Účinky lze pozorovat už za 5 - 6 týdnů léčení. Dětem narůstá svalová hmota, mají větší sílu a svalovou aktivitu (Kočová, 2014).

1.4.1 Rehabilitační terapie

Rehabilitace má u pacientů s SMA velice zásadní význam. S každým pacientem se

pracuje individuálně. Využívané jsou různé druhy konceptů a cvičení. Jednotlivé metody se kombinují, ale kombinace musí být uvážlivá. Metodami jsou – analytické cvičení, kondiční cvičení nebo cvičení na neurofyziologickém podkladu. V první řadě musíme brát zřetel na unavitelnost pacienta, dále na věk, denní režim, typ postižení. Přetěžování pacienta většinou vede ke zhoršení zdravotního stavu (Kočová, 2014).

Rehabilitační terapii provádí u dětí pouze školený fyzioterapeut. Mezi velmi důležitou rehabilitaci patří dechová rehabilitace. Kvalita je ovlivněna polohou pacienta a uvolněním hybnosti hrudníku. Uvolnění hrudního koše lze dosáhnout například pomocí míčkování či hlazením. Proškolená zdravotní sestra může provádět u pacienta prvky dechové rehabilitace. Používá při tom dechovou dynamickou či statickou gymnastiku. Napomáhá ke zklidnění pacienta i jeho dýchání (Streitová, Zoubková, Chwalová, 2012). Rehabilitační metody viz příloha 2.

Rehabilitaci rozdělujeme na **pasivní** a **aktivní**. Mezi pasivní řadíme polohování pacienta a prováděné pasivní pohyby. Do aktivní rehabilitace řadíme aktivní pohyby, dechová cvičení, kondiční cvičení, ale i nácvik základní sebeobsluhy. Sestra správným uložením pacienta předchází možnému vzniku kontraktur a deformit. Předchází tím také vzniku dekubitů (Vytejková et al., 2011).

1.4.2 Chirurgická terapie

Pacienti, kteří ještě chodí, mají respirační funkce poměrně zachovány. Pokud u nich dojde ke zhoršení stavu a rodina souhlasí, provádí se invazivní zákrok a to zavedení tracheostomie. Při onemocnění SMA způsobuje postupující svalová slabost vznik kontraktur, skoliózy a tím utlačování hrudního koše. Hrozí zde vyšší riziko vzniku osteopenie, následných zlomenin a tím bolesti. Dle uvážení odborných lékařů se v určitých případech přistupuje k operativnímu zákroku.

Chirurgická terapie je využívána převážně u operací skoliózy či subluxací kyčelního kloubu. Časný operativní zákrok, operace skoliózy, dává pacientovi s SMA naději na zkvalitnění dýchání. Zpomalení selhávání ventilačních funkcí není však ve všech případech, ale je zcela individuální. Má pozitivní vliv i na rovnováhu sezení. K operaci jsou

doporučeny děti, které mají zakřivení páteře závažné a progresivní a dožijí se nejméně dvou let. Tyto operace jsou prováděny ještě v době, kdy je funkce plic v dobrém stavu. Nutné je přihlídnutí ke zdravotnímu stavu. Převážně u ještě chodících pacientů může mít chirurgický zákrok neblahý dopad a ovlivnit chůzi, či vést až k její úplné ztrátě (Simard et al., 2009). Rolí sestry je postup dle standardů ošetrovatelských postupů. Ošetrovatelská péče je poskytovaná s přihlídnutím k individuálním potřebám dítěte. To je hospitalizováno na JIP a sestra poskytuje péči o invazivní vstupy, monitoruje fyziologické funkce. Péče je zaměřena na dýchací cesty, kdy jsou pacienti převážně na UPV a musí se provádět pravidelné aseptické odsávání. Sestra pečuje i o výživu, která je podávána enterálně, či parenterálně. Nezastupitelnou roli má etický přístup, spolupráce s rodinnými příslušníky a jejich edukace (Filipů, 2013).

U pacientů s SMA je vysoké riziko vzniku problémů a komplikací po anestezii. Důsledky jsou déle trvající intubace, nozokomiální infekce, až úmrtí. Již během hospitalizace před operací je nutné sledování respiračních funkcí. Sestra hodnotí efektivitu kašle. Komplikacemi před operačním výkonem jsou astma a špatný nutriční stav. Nestabilní dýchání bývá dle ordinace lékaře řešeno převedením pacienta na NIV (neinvazivní ventilaci). Důležité je také informovat o správných technikách na podpoře produktivního kašle. Pokud je zachována spontánní očista dýchacích cest kašlem a u pacienta není výrazně omezena funkce dýchacích svalů, tím nižší je riziko vzniku komplikací po operačním zákroku. V případě, že je síla dýchacích svalů omezena, je po operaci nutné maximální sledování pacienta, jeho vitálních funkcí a napojení na řízenou plicní ventilaci. Po operaci sestra monitoruje hodnoty EtCO₂ (oxidu uhličitého ve vydechované směsi - kapnometrie), pulzní oxymetrie SpO₂ (saturace krve kyslíkem) a dechovou frekvenci. Pacient bývá napojen na 3 svodové EKG, krevní tlak je měřen metodou invazivního měření, kdy jsou zavedeny invazivní vstupy. Dále je měřena (neinvazivně) tělesná teplota (Standardy péče o pacienty se spinální svalovou atrofií, 2014; Kapounová, 2007).

1.5 Ošetrovatelská péče u pacienta s SMA

Ošetrovatelstvem je označován soubor odborných činností, které se zaměřují na prevenci a podporu navrácení zdraví jednotlivcům, rodinám a osobám. Ošetrovatelská péče je dále zaměřena na péči o nevyлéčitelně nemocné. Má mírnit jejich utrpení a zajistit klidné umírání a důstojnou smrt (MZ ČR, 2004). Vytejčkové et al. (2013, str. 11): „*Ošetrovatelství je samostatná vědecká disciplína, jejíž hlavní náplní je podporovat a udržovat zdraví populace. Ve spolupráci s dalšími obory se snaží navracet zdraví a vést nemocného k rozvoji soběstačnosti tím, že aktivně vyhledává jeho potřeby a v případě nevyлéčitelných chorob zmírňuje jeho utrpení a citlivě zajišťuje klidné umírání a smrt. Přestože ošetrovatelství vychází z různých teoretických modelů, je disciplínou praktickou, neboť většina sester nachází své uplatnění u nemocného*”

Ošetrovatelská péče v pediatrii

Ošetrovatelská péče vždy souvisí s aktuálním zdravotním stavem pacienta a na jeho diagnóze. Je na ošetrovatelské péči závislý. K nejvíce častým potřebám řadíme výživu, dýchání, vyprazdňování stolice a moče, vyrovnanost po psychické stránce a soběstačnost (Kapounová, 2007).

Z hlediska práv fyzických osob jsou děti, kterým je poskytována lékařská a ošetrovatelská péče, zvláštní skupinou. Děti jsou zranitelnější, neumějí ovládat své jednání (např. při ošetření) a neumějí rozpoznat následky tohoto jednání. Také nemají plnou způsobilost k právním úkonům. Z tohoto důvodu má většina zemí (samozřejmě i Česká republika) právní řády, které obsahují úpravu práv a povinností dětí při poskytování zdravotní péče. V České republice se tento dokument nazývá *Práva hospitalizovaných dětí*.

Děti jsou emocionálně, psychicky a především fyzicky odlišné od dospělých. Jinak chápou naléhavost onemocnění. Úkolem sestry je předvídání dětských potřeb a starostí. Aktivní starost o to, aby dítě netrpělo bolestí. Musí citlivě vnímat jejich neverbální komunikaci. Sestra musí přijímat i rodinu dítěte. Vzájemně by si měli být partnery. Měla by s rodinou komunikovat vstřícně, předávat jim emocionální podporu. Stres rodičů se

dříve či později přenáší na dítě, což zhoršuje samozřejmě i jeho zdravotní stav (Vacušková, 2009). Dobrá nálada dítěte bývá vždy spojena s přítomností matky. Souvislost má také vhodná komunikace, šetrné zacházení a hlavně zábava dětí, aby se nenudili (Filipů, 2013). Správně vedená komunikace pomáhá k navázání vztahů mezi sestrou a rodiči a sestrou a dítětem. V nemocnici se sestra stává pro rodinu a dítě kontaktní osobou, která je jim nejbližší (Venglářová, Mahrová, 2006).

Přijetí dítěte k hospitalizaci se od dospělých liší. Dítě prožívá přijetí do nemocnice se strachem a to jak k výkonům, tak k samotnému prostředí. Hrozí u něj rozvoj hospitalizmu, kdy negativně reaguje. Při příjmu je sestrou zakládána ošetrovatelská dokumentace stejně jako u dospělého. Odlišností je podpis rodičů či zákonných zástupců na souhlasech k provádění výkonů. Během příjmu je přínosné, aby sestra zjistila, jak je dítě oslovováno v domácím prostředí, jak reaguje na hospitalizaci. Dále na jaká specifika v péči je z domova zvyklé. Jedná se např. o hygienu, přijímání stravy, spánek, komunikace nebo vyprazdňování. Aby se dítě cítilo dobře, je dobré zajistit příjemné prostředí, seznámení se s nemocničním oddělením. Nejdůležitějším je vhodné jednání personálu a podávání dostatku informací (Vytejková et al., 2011). Psychické strádání a bolest nejsou u dětí s SMA žádoucí. Proto jsou při špatné náladě, dlouhodobém neklidu a pláči podávána antidepresiva a uklidňující léky dle ordinace lékaře. Při vážnějších obtížích i opiáty (Filipů, 2013).

Ošetrovatelská péče v dospělosti

Stejně jako v pediatrii je ošetrovatelská péče o dospělé odvozena od aktuálního stavu a diagnózy. S vyvíjejícím se stavem nemocného se mění i saturace potřeb a ošetrovatelská péče. Na sestru jsou tedy kladeny nároky na dokonalou znalost potřeb pacientů, ochotu poradit jim, naslouchat a také podporovat soběstačnost. Je s nemocným v mnohem užším kontaktu nežli lékař. Důležitým úkolem je podpora dýchání, vyprazdňování, výživy a stability po psychické stránce (Kapounová, 2007).

Ošetrovatelskou péčí o tyto pacienty se zabývá ošetrovatelství v neurologii. Je to péče o nemocné s neurologickými obtížemi. Humanitní a medicínské disciplíny jsou potřebné k uspokojování biologicko-psychologicko-sociálních a spirituálních potřeb

neurologických pacientů (Slezáková, 2014). Pacienti s SMA jsou postiženi slabostí svalů, ale nemoc nepostihuje intelekt, proto komunikace s nimi nevyžaduje nějaké zvláštní zásady (Venglářová, Mahrová, 2006). Sestra ale přihlíží individuálně k pacientům, protože komunikace je člověk od člověka rozdílná. Jak Kapounová (2007, str. 170) uvádí: „*Poskytovat kvalitní ošetrovatelskou péči bez komunikace nelze.*” Prvotním předpokladem je, že komunikovat chceme. Dalším, že komunikovat umíme a konečně, že máme možnost komunikace (Kapounová, 2007).

1.5.1 Ošetrovatelská péče o dýchání a dýchací cesty

V prodloužené míše se nachází centrum dýchání. Při dýchání se do organismu dostává kyslík, který je dále v organismu vstřebáván a je vylučován oxid uhličitý. Dýchací cesty jsou složeny z dutiny nosní, nosohltanu, hrtanu, průdušnice, která se větví na levou a pravou průdušku. Tyto dvě průdušky se po vstupu do plic větví na bronchiální strom. Bronchy jsou zakončeny bronchiolami - průdušinkami (Kapounová, 2007).

Děti s SMA mají časté problémy s dýcháním. Jsou častěji postiženy respiračními nemocemi. Síla svalů, které napomáhají dýchání, je u dětí s SMA oslabena. Tyto děti téměř nekašlou, a pokud ano, tak jen velice slabě. Z důvodu infekcí dýchacích cest dochází u těchto dětí k respiračnímu selhání a musí být připojeny na umělou plicní ventilaci (UPV). Pokud u dětí přetrvává špatná oxygenace a klesá saturace kyslíku ve tkáních, musí se u nich provést tracheostomie (Filipů, 2013). U dospělého i pediatrického pacienta je nutné sledování respirační insuficience, deformity hrudního koše, kvalita dýchání, barva kůže a také častost infekcí. Pokud u dospělých pacientů nedojde ke zrychlení průběhu onemocnění, nemusí u nich k respiračním problémům docházet (Hromada, 2006; Simard et al., 2009).

Tracheostomie je zajištění dýchacích cest u pacienta, jež vyžaduje ventilační podporu na dlouhou dobu. Je prováděna lékařem chirurgickou cestou. Výhodou tracheostomie je stálý přístup do dýchacích cest. Snadněji sestra provádí toaletu dýchacích cest. Dutina ústní zůstává volná a je možná důkladnější hygiena a péče (Kapounová, 2007).

Důležitou péčí je na prvním místě etický přístup, poučení a vzájemná spolupráce s rodinou. Ošetrovatelskou péčí uzpůsobujeme individuálním potřebám každého pacienta. Dbáme o správnou hygienu dýchacích cest. Zaměřujeme se na monitorování fyziologických funkcí. Nezbytnou péčí je sledování hodnot saturace kyslíkem (Filipů, 2013). Ošetrovatelskou péčí lokalizujeme na pokožku okolo tracheostomie. Ta je vystavena nadměrné zátěži vlivem desinfekčních prostředků, vlhkosti a choroboplodných zárodků. Péčí předcházíme maceraci, iritaci a riziku infekce. Sestra si během ošetření všímá otoků, zarudnutí, bolesti a jakékoli sekrece. Tracheostomii ošetřujeme min. 2 x denně, vhodněji dle potřeby. Podložena musí být sterilními čtverci (Streitová, Zoubková, Chwalková, 2012).

Umělá plicní ventilace

Pokud má dítě a dospělý s SMA tracheostomií a je jim podávána kyslíková terapie, jsou trvale odkázáni na nutnost UPV. Sestra kontinuálně monitoruje základní životní funkce (EKG změny, krevní tlak, pulz a saturaci SpO₂). Je nutné sledovat frekvenci dýchání i rytmus dýchání. Sledován je kašel a vykašlávání hlenů. Hodnoceno je sputum a to jeho zabarvení, hustota, příměsi a i to, pokud sekrece není (Kapounová, 2007). Nutností je podání kyslíku zvlhčeného a ohřátého na 35 – 37°C (Streitová, Zoubková, Chwalková, 2012) při 70 – 100% vlhkosti. Podání a dávku kyslíku indikuje vždy lékař. Sestra musí kromě fyziologických funkcí sledovat i prokrvení sliznic a kůže a na ordinační lékařské sledovat ABR (Sikorová, 2011). Nedílnou součástí je péče o dobrou psychickou pohodu. Děti s tracheostomií nemohou mluvit, ale jsou velmi vnímavé. Náladu lze vyčíst např. z grimas obličeje, děti se při nelibosti projevují pláčem, mračí se. Spokojenost projevují úsměvem (Filipů, 2013).

Zajištění toalety dýchacích cest je ošetrovatelskou činností sestry. Četnost odsávání je přizpůsobena potřebám pacientů. Odsávání hlenů můžeme provádět dvěma způsoby – uzavřeným a otevřeným způsobem. Tuto činnost se během hospitalizace učí zvládat i rodina dítěte, aby péči zvládali v domácím prostředí. Protože pokud je zjištěno, že dítě již není schopné samostatně ventilovat, je lékaři doporučena DUPV (domácí umělá plicní ventilace). Lékař, v případě souhlasu rodiny, podá žádost na MZ ČR o přidělení

DUPV. Tyto žádosti poté schvaluje *Komise pro realizaci DUPV* (Filipů, 2013; Vacušková et al., 2009).

Domácí umělá plicní ventilace

Ideálním prostředím pro každého pacienta je domov. Země EU zařizují a realizují péči DUPV spoluprací s agenturami domácí péče a nestátními i státními organizacemi. Ty zajišťují ucelené služby. Během hospitalizace by měli dostat pacienti nebo zákonní zástupci informace o DUPV. Zařízením je podána žádost a zároveň je její kopie odeslána na zdravotní pojišťovnu. Ministerstvo zdravotnictví ČR vydává oficiální formulář „*Žádost o realizaci DUPV*“ (dostupnost na webu MZ ČR www.mzcr.cz, heslo DUPV). V žádosti jsou údaje o pacientovi, o druhu jeho onemocnění a součástí je informovaný souhlas (pacienta i pečujícího). Před schválením je povinné psychologické vyšetření rodiny. Posuzována je sociální situace, včetně situace ekonomické. Žádosti schvaluje komise pro realizaci DUPV sestavená z odborníků MZ, zástupců zdravotních pojišťoven, členů odborné lékařské anesteziologicko-resuscitační společnosti a zástupců FN Brno. Zaškolení rodinných příslušníků i personálu garantují centra spolupracující s FN Brno a FN Motol. Pokud je žádost schválena, je potřeba naučit pečující zvládnutí kardiopulmonální resuscitace, odsávání z dýchacích cest aseptickými postupy. Učit je pečovat o zprůchodnění cest dýchacích, o tracheostomii a také o ventilaci. S péčí o tělo souvisí prevence dekubitů (Streitová, Zoubková, Chwalková, 2012).

1.5.2 Ošetrovatelská péče o dutinu ústní

U pacientů, zvláště pokud mají pootevřená ústa, nedochází ke vhodnému samočištění a nastává osídlení dutiny ústní bakteriemi. Při tracheostomii k tomuto osídlení přispívá i materiál, ze kterého je kanyla (Streitová, Zoubková, Chwalková, 2012.) Při péči o dutinu ústní by si měla sestra zjistit, jak matka o dítě pečuje doma. Jak se stará o ústní dutinu. Jaké má rodina rituály. Zajistí to menší traumatizaci dítěte. K péči o dutinu ústní patří i podávání tekutin u pacientů, kteří mohou polykat. Pokud polykat nemůže, sestra musí častěji odsávat sliny (Filipů, 2013). Hygienu ústní dutiny je vhodné provádět 3 – 4

krát denně. Při použití tekutiny je nutné ji ihned odsát cévkou. Pomůckami jsou kostky z molitanu napojené na sání a kartáčky. V případě soběstačnosti pacienta dbáme na správné provedení hygieny, u nesoběstačného o dutinu ústní pečuje sestra. Správnou technikou je čištění od zadních zubů k předním. Péči o jazyk začínáme od zadu (od kořene) ke špičce. Šetrně pečujeme o dásně (Streitová, Zoubková, Chwalková, 2012).

Příjem potravy a polykání

Strava nezajišťuje uspokojení jen žaludku, enterálního ústrojí a nároků těla na energii, ale poskytuje uspokojení i pro psycho-sociální složku (Kapounová, 2007).

Příjem potravy patří mezi základní potřeby člověka. Stravou dodáváme tělu potřebnou energii, potřebné živiny a vitamíny. Děti, ale i dospělí, kteří leží nebo sedí, mají často problémy s polykáním stravy. Výživa dětí s SMA je složitější. Trpí svalovou slabostí a tou jsou postiženy i orgány gastrointestinálního traktu. U dětí se projevuje zpožděné vyprazdňování žaludku či gastroezofageální reflux. To u nemocných nezřídka způsobuje respirační obtíže, pokud stravu vdechnou a dostatečně nevykašlou. Tyto obtíže mohou skončit až smrtí. U dětí v pokročilejším stádiu SMA je krmení ústy obtížné. Špatně otvírají ústa, většinou se sami nenakrmí. Namáhavé je pro ně i rozměňování potravy. Vhodná je polotuhá konzistence stravy. Je lépe stravitelná, zkracuje délku krmení a snižuje možnost vdechnutí. Vhodnými jsou i tekutiny, které sestra (v domácím prostředí matka či pečující osoba) podává zahuštěné. Doporučné je podávání nutričních přípravků (tzv. sipping). Při zhoršení stavu je vhodné podávání těž parenterální výživy. Pacienti s SMA s to převážně ještě chodící, jsou naopak ohroženi obezitou. Je vhodné kontrolovat index tělesné hmotnosti (BMI). (Standardy péče o pacienty se spinální svalovou atrofií, 2014) Pokud dítě nebo dospělý již není schopen přijímat stravu per os, je zavedena buď nazogastrická sonda přímo do žaludku. Avšak z dlouhodobého hlediska je vhodné zavedení PEG (Kapounová, 2007; Michalík, et al., 2012).

Perkutánní endoskopická gastrostomie

Sesterská příprava před výkonem spočívá v zajištění lačnění alespoň 12 hodin.

Musí být zajištěn periferní žilní vstup nebo CŽK. Odebírána je krev na hemokoagulační vyšetření (Kapounová, 2007).

Při perkutánní endoskopické gastrostomii je zaveden speciální set (katétr) přes břišní stěnu do žaludku. Předností je podání stravy v případech, kdy pacient nepolyká (Streitová, Zoubková, Chwalková, 2012). Příznivě působí jako prevence proti aspiraci žaludečního obsahu. Děti i dospělými je relativně dobře snášen. Ošetrovatelská péče o PEG spočívá v kontrole okolí zavedeného katétru. Každodenní výměně sterilního krytí. Pokud je katétr krytý semipermeabilní fólií je možná výměna 1x za tři dny. Toto krytí je používané převážně v nemocnici, pro domácí léčbu je příliš drahé.

Vhodnou stravou do PEG jsou nutriční přípravky, méně vhodná je pečlivě rozmixovaná řídká strava (hrozí zde riziko ucpání katétru a nedostatečná výživová hodnota). Stravu sestra podává v 300 ml dávkách každé 2 – 3 hodiny přes den. V nočních hodinách by měl žaludek odpočívat. Důležité je po každém podání stravy katétr propláchnout nejlépe vodou. Ovocné šťávy a ovocný čaj nejsou vhodné. Způsobují vložkování bílkovin v katétru a to vede k neprůchodnosti (Kapounová, 2007).

1.5.3 Ošetrovatelská péče o imobilního pacienta

Ošetrovatelská péče o imobilního pacienta spočívá v první řadě ve vhodném polohování. Péče je zaměřena na předcházení kontrakturám šlach a svalů. U dětí a též dospělých s SMA je péče zaměřena na předcházení deformitám páteře a hrudníku. Hrudní svaly jsou oslabené, nedorží páteř ve správném postavení a vzniká skolióza a to následně deformuje hrudní koš a ztěžuje dýchání. Využívanou léčbou je rehabilitace a při postavení nebo posazování na invalidní vozík jsou využívány různé druhy kompenzačních pomůcek (Michalík et al., 2012). Rehabilitace pacientů závisí na doporučení fyzioterapeutů. Využívány jsou různé koncepty (viz příloha 3) a kondiční nebo analytické druhy cvičení. Využívanými pomůckami jsou různě velké válce, podložky, polohovací kvádry a polštářky. Pomůckami je podkládáno pacientovo tělo, tím bývá dosahováno žádoucího postavení kloubů (Kočová, Kopecká, 2014).

V nemocnici sestra v rámci ošetrovatelské péče provádí polohování, dechovou gymnastiku a pasivní léčebnou tělesnou výchovu. Všechny tyto metody musí být pro pacienta bezbolestné a musí se vždy brát v potaz unavitelnost. Důležité je předcházet rozvoji dekubitů (Kapounová, 2007).

Dekubitus vzniká při působení přímého tlaku na tkáň. Je to důsledek imobility a špatného zdravotního stavu pacienta. Postižení vznikají na pokožce, svalech, ale i na šlachách a kostech. Rozlišujeme čtyři stupně poškození. I. stupeň hodnotíme jako zčervenání pokožky, při II. stupni se tvoří puchýře. U III. stupně již dochází poruše celistvosti pokožky a u IV. stupně už se jedná o poškození hlubších vrstev tkání. Dekubity vznikají působením střížného efektu a utlačením predilekčních míst. Ošetrovatelská péče spočívá v provádění důkladné hygieny a to i po vyprazdňování stolice a moče, nejlépe 2 x denně. Vhodné je promazávání pokožky ochrannými krémy. Potřebné je i časté polohování pacienta, správná výživa a hydratace.

Sestra stav dekubitů hodnotí a zaznamenává do dokumentace pacienta. Všímá si stupně vzniklého dekubitu, infekce, sekrece z rány, pachu, nekrotické tkáně, ale také nové granulace a epitelizace. Provádí šetrné obvazování, udržuje vlhké prostředí a vhodnou teplotu. Při převazech nesmí být poškozena již hojící se tkáň (Kapounová, 2007).

1.5.4 Ošetrovatelská péče o vyprazdňování moče a stolice

Přesto, že je vyprazdňování základní biologická potřeba, děti s SMA s ní mají často problémy. Děti často trpí inkontinencí moče i stolice. Nejčastěji jsou tímto postiženy děti s I. a II. typem SMA. Je u nich nutné používání plenkových kalhotek. S tím souvisí i péče o pokožku, aby se netvořily opruzeniny. Sestra by při hospitalizaci dítěte měla dbát o zvýšenou péči o pokožku. Z důvodu oslabení peristaltiky střev je dítě ohroženo zácpou. Ošetrovatelská péče spočívá v dostatečném přísunu tekutin a vlákniny (Standardy péče o pacienty se spinální svalovou atrofií, 2014; Kapounová, 2007). Zjišťuje, jaké defekační návyky pacient má. Jak četnou má stolicí. Podle toho hodnotí, zda paci-

ent netrpí zácpou. Jako terapii využívá masáže břicha a dostatek hydratace. Důležité je nepotlačování defekačního reflexu (Kapounová, 2007).

U nervosvalových onemocnění mají pacienti obvykle zavedený PMK. Důležitá je ošetrovatelská péče, aby bylo zabráněno rozvoji infekce. Péče spočívá v udržování průchodnosti katétru. Sestra dbá o pečlivou hygienu genitálií. Hygiena je prováděna nejméně 2 x denně nebo dle potřeby. Vhodné je také opláchnutí genitálu. Neméně důležité je dodržení mytí rukou před kontaktem s močovým katétrem, ale i po něm (Streitová, Zoubková, Chwalková, 2012).

1.6 Organizace a registry zajišťující péči o pacienty s SMA

Pro pacienty s nervosvalovým onemocněním jsou zřizovaná centra a registry, které shromažďují informace o pacientech, o jejich onemocněních a stavech, v jakém se nacházejí. Pro ČR a Slovenskou republiku byl v květnu 2011 založen projekt REaDY – Registry of muscular DYstrophy. Sídlo se nachází v prostorách Masarykovy univerzity v Brně a Institut biostatistiky a analýz Masarykovy univerzity tento registr vytváří. Garantem projektu sekce SMA je MUDr. Jana Haberlová, Ph.D. Hlavním posláním je sběr dat o svalových onemocněních. Tento registr byl založen na stejné struktuře jako mezinárodní registry a spolupracuje s nimi. Mezinárodním registrem financovaným EU je TREAT – NMD (Kočová, 2009; Kočová 2014; REaDY – Registry of muscular DYstrophy, 2015; TREAT – MND Neuromuscular Network, 2015).

V registru jsou shromažďováni pacienti se spinální muskulární atrofií, kteří mají potvrzenou mutaci SMN1 genu. Vstup do registru je dobrovolný. Projekt TREAT – NMD zajišťuje spolupráci odborníků na mezinárodní úrovni v Evropě. Cílem je zkvalitnění péče o pacienty s neuromuskulárním onemocněním a zajištění účinné léčby. Pacienti, kteří jsou registrováni, jsou informováni o nových metodách léčby. Také odborníci získávají pomocí registru informace o onemocnění SMA. Nově vznikající centra se zaměřují na výzkum a realizace mezinárodních klinických pokusů. Spojují

peněžní zdroje pro výzkum a také databáze pacientů (Kočová, 2014; Standardy péče o pacienty se spinální svalovou atrofií, 2014).

V ČR je nejvýznamnějším zdrojem informací občanské sdružení ***Kolpingova rodina Smečno***. Toto sdružení vzniklo v roce 2007 a je zaměřeno na ranou péči, odborné sociální poradenství a také půjčování kompenzačních pomůcek. Dle Kočové (2014, str. 65) „*je občanské sdružení členem Národní rady osob se zdravotním postižením, České rady humanitárních organizací, americké Family of SMA.*” Podílí se na vydávání informačních brožur, přeložených do českého jazyka, které jsou vydávané díky finančnímu zajištění Ministerstva zdravotnictví ČR (Standardy péče o pacienty se spinální svalovou atrofií, 2015) Tyto brožury byly původně vydané v roce 2005 a na jejich vzniku se podílelo 60 odborníků. Zaměřeny jsou na 5 oblastí péče: diagnostiku onemocnění SMA, respirační péči, gastrointestinální a nutriční péči, ortopedickou a rehabilitační péči a péči paliativní (Wang et al., 2007) Poskytuje pomoc rodinám s nemocnými dětmi s SMA. Zabezpečuje také vzdělávání a osvětu (Kočová, 2014).

Internetové odkazy:

<http://www.dumrodin.cz/kolpingova-rodina-smecno.html>

<http://ready.registry.cz/>

<http://www.treat-nmd.eu/>

<http://www.curesma.org/>

<http://www.spinalka.cz/>

2. CÍLE PRÁCE A VÝZKUMNÉ OTÁZKY

2.1 Cíle práce

Cíl 1: Zmapovat specifika ošetrovatelské péče u pediatrických pacientů se spinální muskulární atrofií z pohledu všeobecných sester.

Cíl 2: Zmapovat specifika ošetrovatelské péče u dospělých pacientů se spinální muskulární atrofií z pohledu všeobecných sester.

Cíl 3: Porovnání specifík ošetrovatelské péče u pediatrických a dospělých pacientů se spinální muskulární atrofií.

2.2 Výzkumné otázky

Jak specifikují sestry ošetrovatelskou péči poskytovanou pediatrickému pacientovi se spinální muskulární atrofií?

Jak specifikují sestry ošetrovatelskou péči poskytovanou dospělému pacientovi se spinální muskulární atrofií?

S jakými potřebami se nejčastěji setkávají sestry při péči o pacienta se spinální muskulární atrofií?

3. METODIKA

3.1 Technika sběru dat

Teoretická část bakalářské práce byla zpracovaná za pomoci literárních zdrojů a odborných článků. Dostupné publikace a odborné články byly dohledány za pomoci informačních zdrojů a to Bibliographia medica Čechoslovaca a zahraniční databáze PubMed. Bylo dáno časové vymezení od roku 2004. Z Národní lékařské knihovny ČR nám bylo zasláno 24 rešerší, které odpovídaly zadání klíčových slov a tématickému vymezení bakalářské práce. Rešerše nám byly dodané v českém, slovenském a anglickém jazyce. Po prostudování byla část vyřazena z důvodu nedostačujících informací, zaměření pouze k medicínským účelům či se zadaných informací týkaly pouze okrajově. Nakonec bylo využito 10 rešerší, které splňovaly dané podmínky. Ostatní použité publikace a články byly dohledány pomocí internetových odkazů a knihovny.

Praktická část bakalářské práce byla zpracovaná formou kvalitativního výzkumného šetření. Jako techniku sběru dat jsme zvolili polostrukturovaný rozhovor. Ten obsahoval 9 dopředu připravených otázek (Příloha 3), které byly zaměřeny na bariéry a potřeby pacientů s SMA a to jak pediatrických, tak dospělých. Dále na způsoby ošetrovatelské péče a poslední otázka se zabývala povědomím sester o neziskových organizacích. Výzkumné šetření probíhalo v období od února do března roku 2015. Předcházelo tomu získání souhlasu od hlavní sestry Bc. Dany Běhounové z Nemocnice Jindřichův Hradec. Zde se uskutečnily rozhovory na Anesteziologicko-resuscitačním oddělení, kde jsme získali ústní souhlas s realizací také od vrchní sestry. Všechny oslovené respondenty byly seznámeny s dopředu připravenými otázkami a daly nám ústní souhlas se záznamem rozhovoru na diktafon. Byla dodržena anonymita všech respondentek. Ve druhé nemocnici byla také podána žádost o souhlas s realizací výzkumného šetření. Z důvodu velké vzdálenosti probíhala komunikace nejprve přes e-mail. Žádost o realizaci výzkumného šetření byla zaslána na Oddělení organizace řízení. Zde naše žádost prošla schvalovacím řízením. Žádosti bylo vyhověno, ale byla dána podmínka, že nebu-

deme v bakalářské práci uvádět název nemocnice. Bakalářská práce by poté musela procházet dalším šetřením a poté by byl teprve dán souhlas s jejím zveřejněním. Proto jsme upustili od uvádění názvu této nemocnice. Rozhovory s respondentkami probíhaly na Klinice dětské anesteziologie a resuscitace. Byl nám dán ústní souhlas s realizací rozhovorů od vrchní sestry oddělení, protože domluvené rozhovory probíhaly během pracovní doby, ve vyhrazené místnosti na klinickém oddělení. Všechny oslovené respondentky byly seznámeny s předem připravenými otázkami a ústně souhlasily s nahráváním rozhovoru na diktafon, s dodržáním podmínek anonymity. Rozhovory byly doslovně přepsány i s lingvistickými chybami v programu Microsoft Office Word 2007. Zpracování odpovědí následně probíhalo pomocí metody tužka a papír. Tyto rozhovory sloužily k vytvoření kategorií a kódů. Z důvodu lepší srozumitelnosti jsme vytvořili myšlenkové mapy (kategorie), kde jsme zaznamenali nejdůležitější odpovědi respondentů. Myšlenkové mapy jsme vytvořili pomocí programu Microsoft Office Word 2007 SmartArt. V textu pod myšlenkovými mapami jsme uvedli odpovědi a citace respondentů.

3.2 Výzkumný soubor

Výzkumný soubor byl tvořen 6 (S1 – S6) předem vybranými všeobecnými sestrami (středoškolsky a vysokoškolsky vzdělanými), které měly zkušenosti s ošetrovatelskou péčí o pacienty se spinální svalovou atrofií. Výběr respondentek byl záměrný. Osloveny byly všeobecné sestry na vybraných klinických pracovištích anesteziologie a resuscitace dvou nemocnic. 3 všeobecné sestry měly zkušenosti s ošetrovatelskou péčí o pediatrické pacienty a 3 všeobecné sestry měly zkušenosti s ošetrovatelskou péčí o dospělé pacienty. Všechny oslovené respondentky splnily daná kritéria, proto mohly být veškeré odpovědi zařazeny do výzkumného šetření.

4. VÝSLEDKY KVALITATIVNÍHO ŠETŘENÍ

Výsledky kvalitativního šetření jsme rozdělili do pěti kategorií. Obsahují odpovědi respondentek, které mají zkušenosti s ošetrovatelskou péčí o pacienty se spinální muskulární atrofií. Ve schématech jsou vypsány kódy kategorií, doplněné o odpovědi sester.

4.1 Zpracování rozhovorů se všeobecnými sestrami

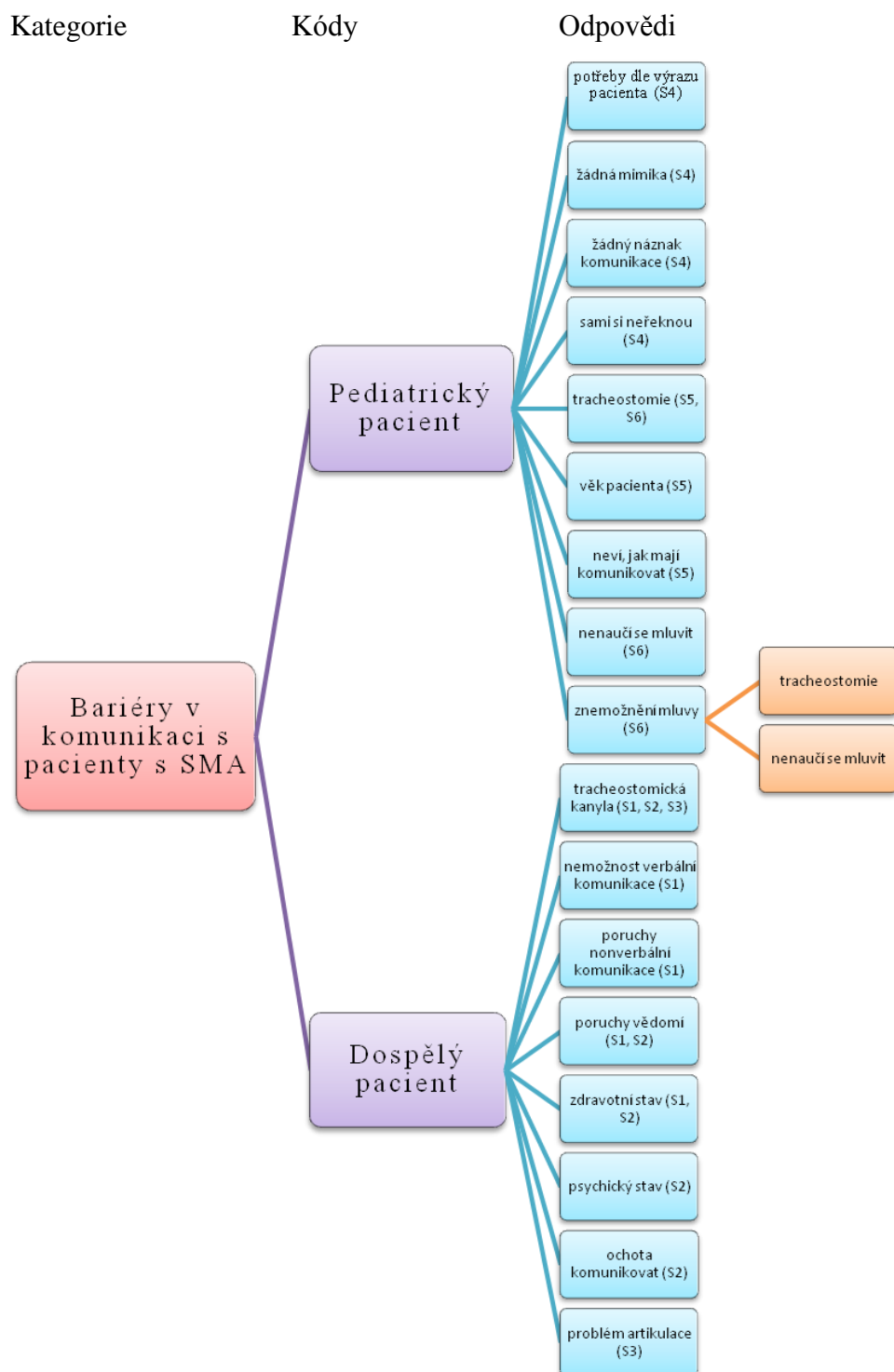
K identifikaci respondentek jsme vytvořili tabulku (Tabulka 1), kde uvádíme číslo respondentek (S1 – S6), dále jejich věk, nejvyšší dosažené vzdělání, délku praxe v letech a zda se stará o pediatrického nebo dospělého pacienta.

Tabulka 1 Identifikace všeobecných sester

Respondentka (Všeobecná sestra)	Věk	Nejvyšší dosažené vzdělání	Délka praxe v letech	Péče o pediatrické/ dospělé pacienty
S1	29	Bc.	3	Dospělý pac.
S2	48	Bc., ARIP	7	Dospělý pac.
S3	25	Bc.	2	Dospělý pac.
S4	35	Dis, Bc.	5	Pediatrický p.
S5	27	Bc.	5	Pediatrický p.
S6	40	SZŠ, ARIP	9	Pediatrický p.

Tabulka 1 slouží k identifikaci všeobecných sester – respondentek. Respondentku 1, S1, je jí 29 let. Nejvyšším dosaženým vzděláním je vysoká škola, titul Bc. Má tříletou praxi na oddělení a pečuje o dospělé pacienty. Respondentka 2, S2. Její věk je 48 let, nejvyšším dosaženým vzděláním je vysoká škola, titul Bc. a ARIP. Na oddělení pracuje 7 let a pečuje o dospělé pacienty. Respondentka 3, S3. Je jí 25 let. Nejvyšším dosaženým vzděláním je vysoká škola, titul Bc. Má dvouletou praxi na oddělení a pečuje o dospělé pacienty. Respondentka 4, S4, je jí 35 let. Vzdělání na vyšší odborné škole a dále na vysoké škole, titul Bc. Na oddělení pracuje 5 let a pečuje o pediatrické pacienty. Respondentka 5, S5. Věk 27 let. Dosažené vzdělání na vysoké škole – Bc. Má pětiletou praxi a věnuje se pediatrickým dětem. Respondentka 6, S6. Věk 40 let. Nejvyšší dosažené vzdělání Střední zdravotnická škola a ARIP. Na oddělení pracuje 9 let a pečuje o pediatrické pacienty.

Kategorie 1: Bariéry v komunikaci s pacienty s SMA



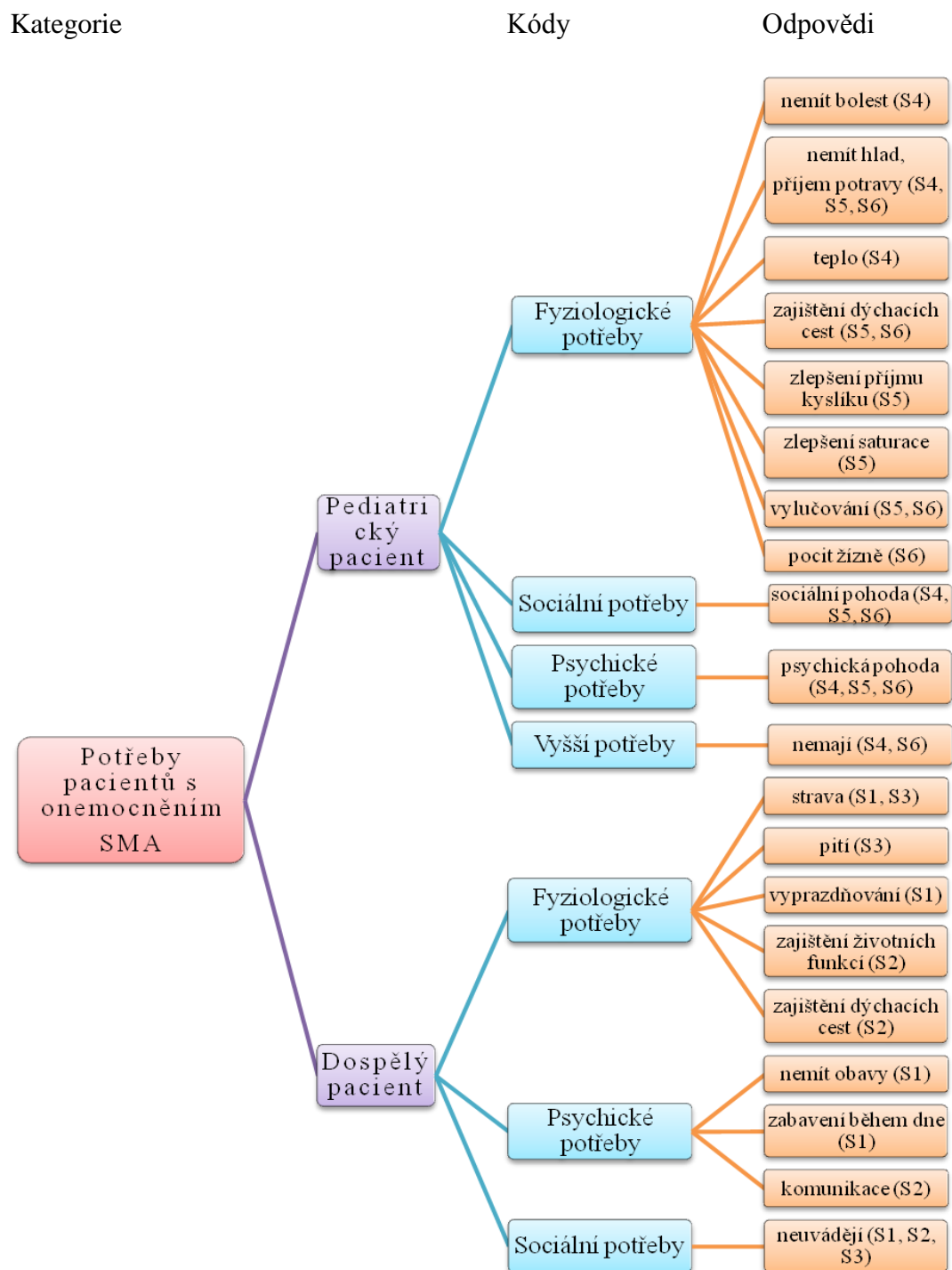
Zdroj: tvorba vlastní

V kategorii 1 se zabýváme bariérami v komunikaci s pacienty s SMA. Jako bariéru v komunikaci s pediatrickým pacientem uvádí S4 rozpoznání potřeby dle výrazu pacienta. *„Než toho pacienta tak nějak důkladněji poznáme, tak nevím zcela přesně podle výrazu obličeje, co potřebuje.“* (S4) Tyto děti komunikují ve většině případů neverbálně, je u nich důležitý oční kontakt. Oči nahoru značí ano a oči dolů značí ne (S5). S4 uvádí neverbální komunikaci pomocí obočí, kde zvednutí znamená ano a ne značí pokrčení nosu. V těchto případech je vždy potřebná komunikace za pomoci rodičů, kteří své děti znají a dokážou grimasy identifikovat a správně vysvětlit (S4, S6). Je důležité výrazy poznat, aby bylo zřejmé, co je a není dítěti příjemné, uvádí S4. Žádná mimika a žádný náznak komunikace je bariérou pro S4. Respondentky S4 a S5 také uvádějí možnost komunikace pomocí vitálních funkcí. Při nepohodlí se vyskytne vysoká srdeční akce a následný pokles saturace. Pro respondentky S5 a S6 je další bariérou tracheostomická kanyla. Podle S5 je rozhodující věk pacienta, od kterého tracheostomii má. S4 zdůrazňuje, že si děti samy neřeknou a vlastně nevědí, jak vůbec mají komunikovat (S5). S6 uvádí: *„Pokud je to I. typ, tak ty se nikdy nenaučí mluvit. Hned od malinka, kdy neudýchají první infekci, se u nich zavádí tracheostomie a to jim znemožní mluvit.“*

U dospělých pacientů se shodují S1, S2, S3, že významnou bariérou je tracheostomická kanyla. Dle S1 znemožňuje verbální komunikaci. Tato bariéra se dá kompenzovat pomocí komunikačních tabulek (S1, S2 i S3), sestavených z celé abecedy, a pokud pacient může, jeho zdravotní stav (svalová síla) to dovolí, tak ukazuje sám. Nebo ukazuje personál a pacient reaguje (S2). Respondentky udávají i možnost přání napsat na papír (S2,S3). S1 a S3 zmiňují, že pomůckou může být také lehké odfouknutí manžety tracheostomické kanyly, pacient je schopen na krátkou dobu verbálně komunikovat a může říci, co potřebuje. Pro S1 je bariérou porucha nonverbální komunikace. Pro respondentky S1 a S2 jsou bariérami poruchy vědomí a zdravotní stav pacienta. Pro S2 je významný i psychický stav a ochota komunikovat. Podle S2 pacient ani nemusí mít snahu komunikovat. S3 hovoří také o problémech artikulace, znemožňující otvírání úst a případné odezírání ze rtů.

Respondentky S1, S2, S3, S5 a S6 shodly na bariéře v podobě tracheostomické kanyly.

Kategorie 2: Potřeby pacientů s onemocněním SMA

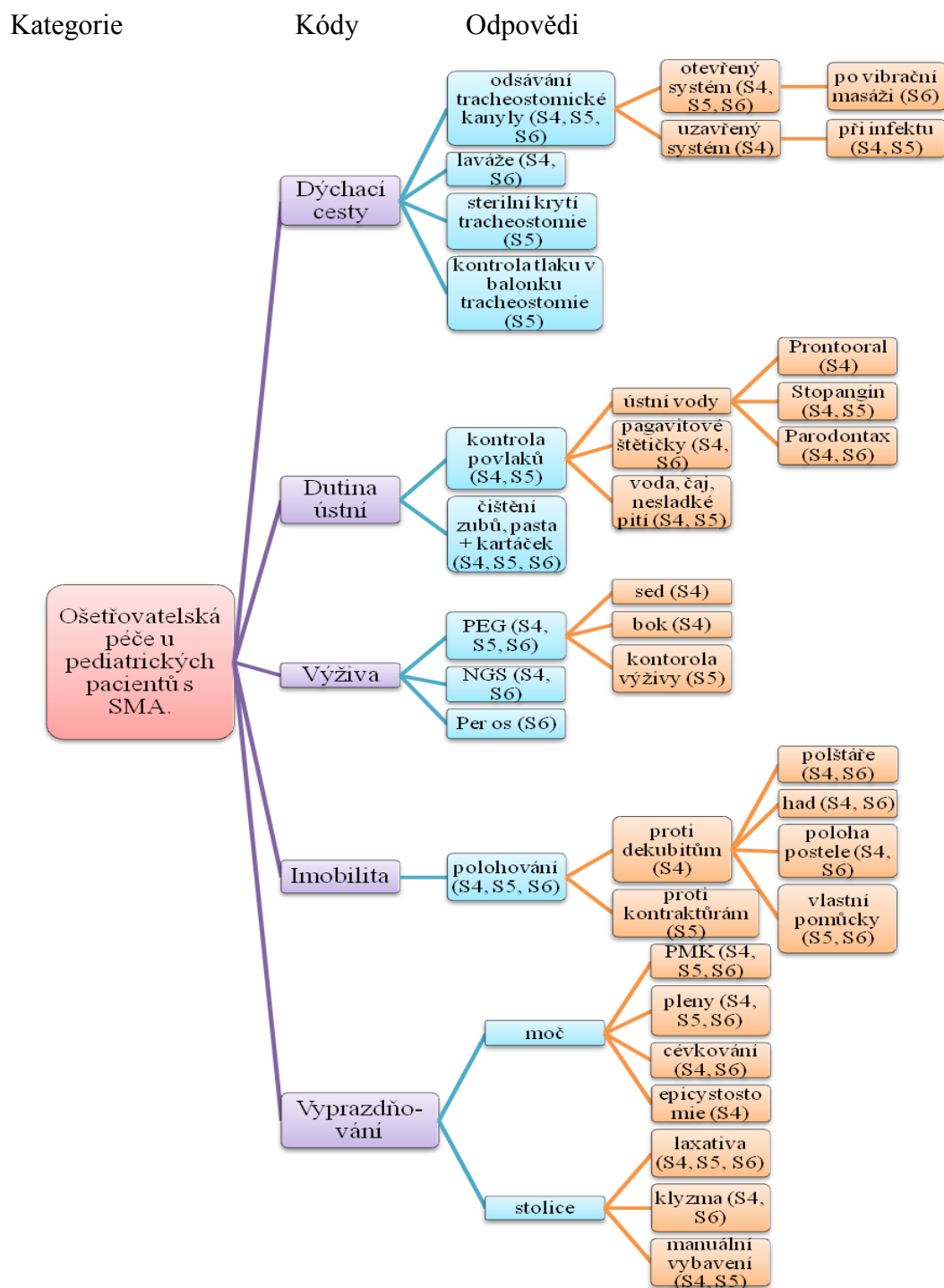


Zdroj: tvorba vlastní

Za nejdůležitější potřebu pediatrických pacientů označují respondentky fyziologické potřeby. Na prvním místě je uvádějí shodně S4, S5 a S6. Nemít bolest uvádí S4. Nemít hlad uvedly S4 a S6. S4 : „*Co se týká pocitu hladu, tepla to žádná zpětná vazba není, takže to říct asi nemůžu a nevím.*” Přesto je teplo uvedeno jako potřeba dle S4. Další fyziologickou potřebou je u pediatrických pacientů zajištění dýchacích cest, což uvádějí respondentky S5 a S6 a tím zlepšení příjmu kyslíku (S5) a zlepšení saturace (S5). Také je důležité vylučování (S5 a S6). Naplnění pocitu žízně udává pouze sestra S6. Zmiňuje se, že jde o fyziologické naplnění potřeb a tou je samozřejmá potřeba naplnění hladu a žízně. Naplnění pocitu žízně nezmiňuje žádná jiná sestra pečující o pediatrické pacienty. Potřebu sociální pohody, tedy sociální potřebu zmiňují S4, S5 i S6. S5 uvádí nejdříve potřebu sociální a poté až psychickou. S6 srovnává potřeby dle důležitosti nejdříve na biologické potřeby, dále psychologické, k nimž přidává i potřeby sociální. Na důležitosti potřeby psychické pohody se shodují S4, S5 a S6. Podle S4 a S6 už pediatričtí pacienti vyšší potřeby nemají. S4: „*A ty vyšší potřeby už si myslím, že ani žádné nemají. Tady už není kvalita života.*”

U dospělých pacientů se oslovené respondentky shodují na fyziologických potřebách. Stravě a tekutinách (S1 a S3). S3 uvádí výraz „pití”. S2 ani jednu z těchto výše uvedených potřeb neuvádí. Podle ní je důležité zajištění životních funkcí a zajištění dýchacích cest. Tyto potřeby naopak neuvádějí ani S1, ani S3. Pro S2 je samozřejmostí a tím na prvním místě biologická stránka, zajištění důležitých životních funkcí. Poté až následuje komunikace a péče o psychický stav pacienta. Také (S2) je důležité povídání si s pacienty, na které je potřeba najít si čas i posedět u lůžka. Jak je tedy uvedeno, mezi psychické potřeby patří komunikace (S2). Pro S1 je potřebou nemít obavy a je důležité zabavení během dne. Sociální potřeby nezmiňuje žádná dotazovaná respondentka (S1, S2, S3), která pečuje o dospělé pacienty.

Kategorie 3: Ošetrovatelská péče u pediatrických pacientů s SMA



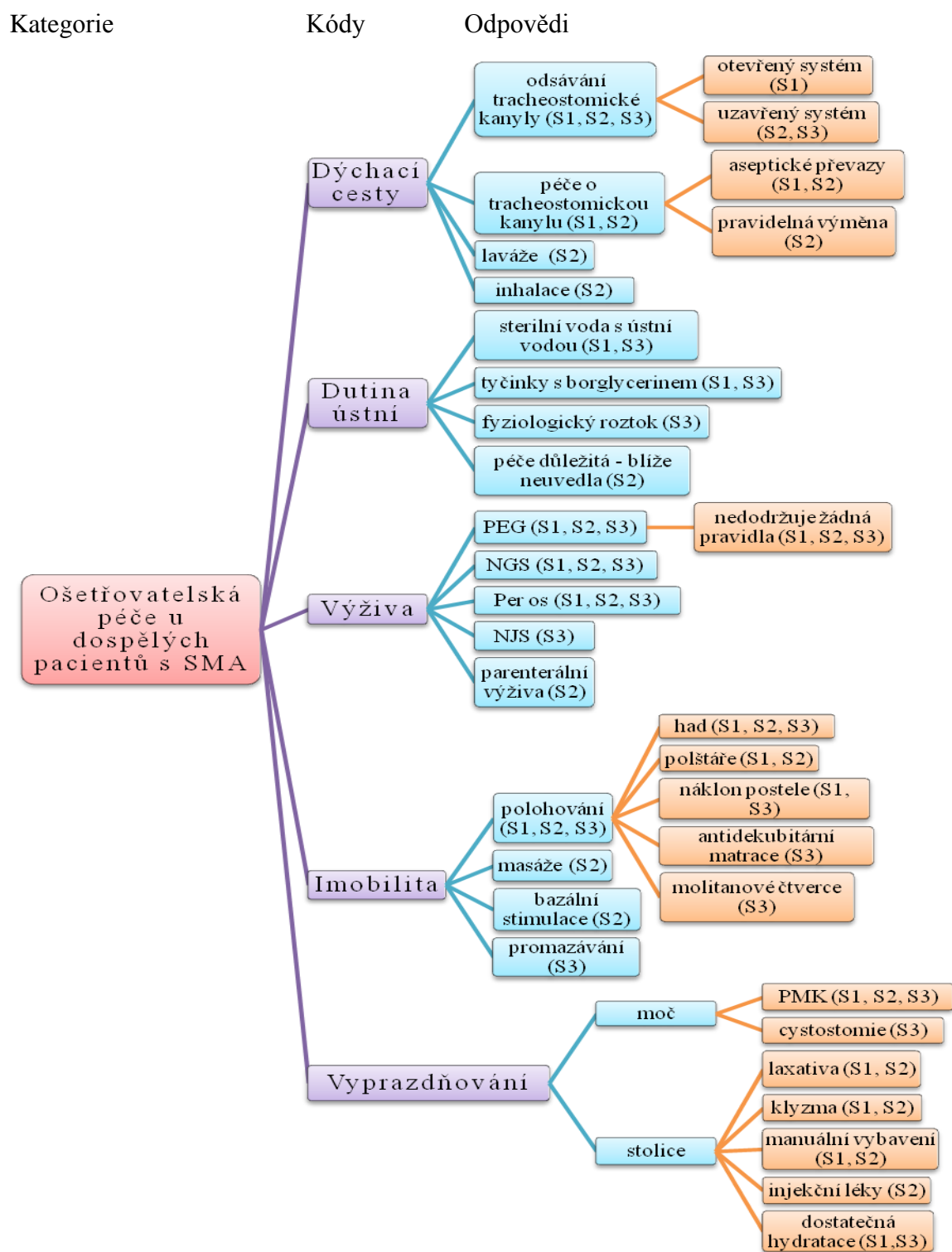
Zdroj: tvorba vlastní

Na otázku týkající se ošetrovatelské péče o dýchací cesty u pediatrických pacientů odpovídají respondentky S4, S5 a S6 shodně, že velmi důležitá je péče o tracheostomickou kanylu a to pravidelným odsáváním. S4 odsávání provádí dle potřeby pacienta, který si umí odkašlat, má na to dostatek sil a je schopen si o odsátí sám říct. S4 zdůrazňuje, že je vhodné zbytečně nedráždit dýchací cesty a odsávat i po šesti hodinách. Jinak se sestry shodují na postupu dle standardu po 3 hodinách. K odsávání používají S4, S5 a S6 otevřený systém. S6 specifikuje používání otevřeného systému po vibrační masáži. S4 a S5 zmiňují používání uzavřeného systému a to při běžném odsávání (S4) a pouze při velmi těžké infekci (S5). S4 hovoří o odsávání takto: *„Používáme systém otevřený, ale i zavřený. Já mám pocit, že s tím uzavřeným systémem neodsají tak důkladně jako s otevřeným, kdy mám pocit, že se dostanu tak nějak dál. Ale myslím si, že je to síla zvyku. Takže u infekčního pacienta používáme uzavřený systém vždy. Častěji ale používáme otevřený systém. Když jde dítě do domácí péče, učíme rodiče používat uzavřený systém, protože ten proplácí pojišťovna. A ten mohou použít i například při vycházkách s dítětem.“* Péči o dýchací cesty je také prováděna lavážováním (S4, S6). Lavážování je indikováno v závislosti na vzhledu a množství odsávaného sekretu. Sestra S5 jako důležitou péči uvádí sterilní krytí tracheostomie a kontrolu tlaku v balonku tracheostomické kanyly. Tuto ošetrovatelskou péči nezmiňují S4 ani S6. V péči o dutinu ústní je důležitá kontrola a sledování (S4 a S5), zda se netvoří v ústech povlaky, či se nevyskytuje infekce (soor). Po kontrole povlaků jsou k ošetření používány ústní vody (S4, S5, S6), Paga-vitové štětičky (S4 a S6) nebo voda či jiné tekutiny, jako nesladký čaj a to co běžně pijí (S4, S5). Mezi nejčastěji používané ústní vody respondentky řadí Prontooral (S4), Stopangin (S4 a S5) či Parodontax (S4 a S6). Pokud nejsou v ústech známky infekce, preferují sestry (S4, S5, S6) klasické čištění zubů a dutiny ústní. Ke každému dítěti musí být přistupováno individuálně, protože ne každé dítě spolupracuje a je ochotno si nechat sáhnout do úst. Většinou je prováděna hygiena ústní dutiny podle toho, jak jsou zvyklé z domova. Na otázku týkající se výživy, odpovídají S4, S5 a S6 shodně, že nejvíce používanou variantou je PEG. Dále S4 a S6 také uvádějí používání NGS, ale ta je zaváděna pouze na začátku a na přechodnou dobu. S6: *„Dokud je dítě schopno polykat a doma to rodiče ještě zvládají, bývá to do doby, než dítě postihne nějaký infek, pak to dítě nemá*

sílu, dává se přechodně NGS.” S6 seřazuje tedy používané varianty výživy a to na prvním místě PEG, na přechodnou dobu NGS a per os minimálně. Respondentky S4 a S6 shodně uvádějí, že jakmile má pacient zavedenou tracheostomickou kanylu, tak je vždy zaveden PEG. Důležitým pravidlem při krmení je (S4) posazování do sedu, aby krmení bylo přirozené a nedělalo výraznější potíže. U pacientů s pokročilou skoliózou je nutné sed přizpůsobit, aby byl příjemný a pohodlný. Samozřejmostí je přihlížení ke zvyklostem z domácího prostředí. U krmení do PEG je výhodnější krmení na boku. U krmení do NGS je vhodnější poloha v sedě, stejně jako krmení per os, z důvodu předcházení aspirace. S4 jako jediná respondentka zmiňuje důležitá pravidla při krmení: *„Je důležité zkoušet aspirovat stravu, abychom zjistili, jak jí toleruje a podle toho dávkujeme stravu, kdy je od lékaře strava rozepsaná. Kontrolujeme aspirovaný obsah, jestli je natrávený nebo ne. Pokud je strava nenatravena, vidíme, že to netoleruje, nenatravenou nedáváme zpátky a o to se dá méně té stravy. Když je to natráveno, tak se to vrací, abychom mu nebrali ty žaludeční šťávy, a pak se pozoruje a dává se ta stejná dávka. Komunikujeme samozřejmě s lékařem o tom, kolik se stravy toleruje či netoleruje a je třeba upravit dávku nebo ne.”* a *„... samozřejmě stravu ohřejeme”* Dalším kódem je uvedená imobilita. Otázkou je ošetrovatelská péče o imobilního pacienta, kde všechny respondentky (S4, S5, S6) poukazují na samozřejmost pravidelného polohování. Podle respondentky S4 je pravidelné polohování důležité, protože jím lze předcházet otlakům nebo rozvoji dekubitů, či případnému rozvoji kontraktur (S5). U pacientů, kteří jsou náchylnější k tvorbě otlaků, je prováděno polohování po dvou hodinách (S4). Snahou je zapojování rodičů dítěte do pomoci při polohování. Dítě je nejčastěji polohováno do pozice, která mu vyhovuje, na kterou je zvyklé, jak uvádí S4: *„U dětí s velkými skoliózami, v rámci polohování je necpeme do nějaké pozice, která je výhodná, ale necháváme je v pozicích, které jsou jim příjemné. Vždy se přihlíží k radám rodičů. Tomu pacientovi to vyhovuje, i když pro nás to může vypadat příšerně. Mívají i třeba velké záklony hlavy. Přizpůsobujeme se my jim.”* S6 zastává názor, že rehabilitovat pacientovo tělo nemá smysl, z důvodu vzniku bolesti a říká: *„Rodič nám řekne, jak je dítě zvyklé. Některé děti jsou zvyklé jen na jednom boku, tak ho na druhý bok nedáváme. ... Rehabilitovat tělíčko nemá smysl, ty děti to hlavně bolí. Ty svaly je bolí, takže je polohujeme jak je to dítě zvyk-*

lý.” Uvádí také, že v případě, kdy má dítě bolesti, je vhodné měnit polohu i po půl hodině. Rehabilitační sestry provádí u pacientů pouze vibrační masáže plic, což tvrdí S6. S4 uvádí polohování až po provedení vibrační masáže, odkašlání a následném odsátí sekretu. Jako pomůcky k polohování využívají sestry různé polštáře, molitanové hady a vhodnou polohu postele. Výše zmíněné pomůcky používají S4 a S6. Respondentky S5 a S6 uvádí polohovací pomůcky, které si nosí rodiče z domova a dítě je na ně zvyklé. Dalším tématem je vyprazdňování, které je rozděleno na vyprazdňování moče a vyprazdňování stolice. Děti s onemocněním SMA trpí inkontinencí. Pokud je jejich stav stabilizovaný, močí malí pacienti do plen, což odpověděly všechny respondentky (S4, S5, S6). Pokud je ale stav zhoršený, či jsou děti uspané, je jim zaváděn PMK. Na této odpovědi se také shodly S4, S5 i S6. Po opětovném zlepšení zdravotního stavu se přechází zpět k používání plen, ale častěji, jak udává S4 a S6, k jednorázovému cévkování pacientů. Podle názoru S4 je cévkování přizpůsobeno buď sledované náplni močového měchýře a tvrdosti podbříšku, nebo radám a doporučením rodičů. Ti nejlépe znají své dítě, a proto jsou schopni říci, jak častá je frekvence cévkování v domácím prostředí a jaká je norma v produkci moče. S6 uvádí cévkování po 6 hodinách. S4 také připomíná, že pokud u dítěte nastane varianta dlouhodobé permanentní močové katetrizace, může být přistoupeno k provedení epicystostomie., což ale nebývá u dětí tak častou variantou. Všechny respondentky (S4, S5, S6) provádějí monitorování diurézy a to buď vážením plen, kdy je zapisovaná hmotnost, či měřením objemu moče. Sledovaná je i stolice a to její četnost i konzistence. Takto nemocné děti mnohem častěji trpí zácpami, a jak uvádějí S4, S5 a S6 jsou jim podáváná laxativa (Lactulosa). Používají se také nálevy a čípky (S4, S6). Problémem je také velmi tuhá stolice - skybala. Pokud ji nelze vybavit pomocí klyzma, je nejčastějším postupem manuální (digitální) vybavení stolice. Tento výkon provádí lékař (S4, S5). S6 dodává, že skybala řeší podáním heřmánkového projímadla. Vybavení skybala je prováděné maximálně po třech dnech (S4, S6).

Kategorie 4: Ošetrovatelská péče u dospělých pacientů s SMA



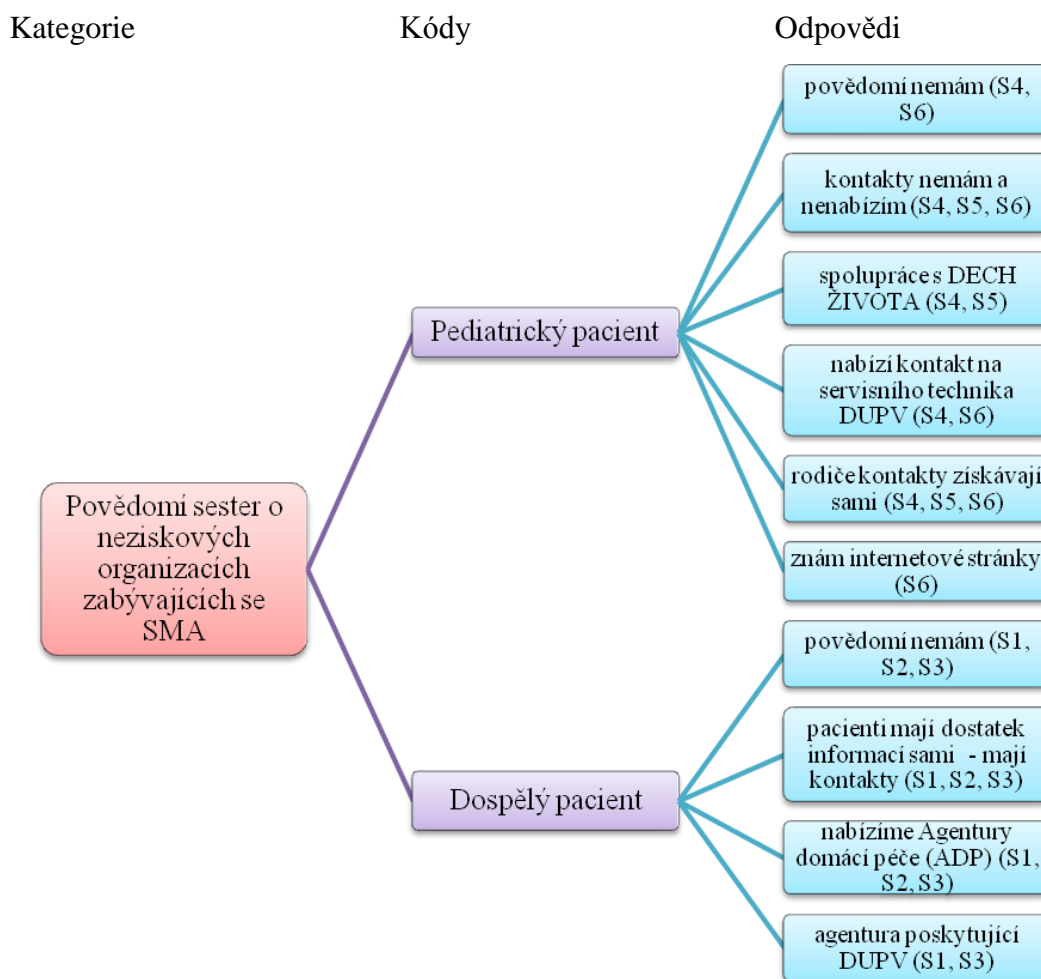
Zdroj: tvorba vlastní

Ošetrovatelská péče u dospělého pacienta zahrnuje péči o dýchací cesty, dutinu ústní, výživu, péči při imobilitě a péči o vyprazdňování. Dýchací cesty mají pacienti nejčastěji zajištěny endotracheální a nebo tracheostomickou kanylou. Nutností je zajištění jejich průchodnosti. Ošetrovatelskou péčí je odsávání tracheostomické kanyly (S1, S2, S3). Nejčastější metodou (S1) je odsávání otevřeným systémem. S2 a S3 naopak upřednostňují odsávání pomocí uzavřeného systému. Důvodem je znemožnění kontaminace odsávacích cévek a tím přenosu nějaké nákazy či vzniku infekce (S2, S3). Dalšími uvedenými metodami péče jsou laváže dýchacích cest a provádění inhalační terapie (S2). S1 také uvádí potřebu péče o tracheostomickou kanylu prováděním pravidelných aseptických převazů stomatu. Nejvhodněji jednou za 24 hodin, v případě potřeby i častěji, po 12 hodinách. Dle S2 je také potřebná pravidelná výměna tracheostomických kanyl. Ošetrovatelskou péčí o dutinu ústní je dle S1 pravidelná speciální péči 2 x denně. Je prováděna sterilní vodou smíchanou s ústní vodou (S1, S3). Dále S1 a S3 zmiňují používání tyčinek s borglycerinem, které S3 je pojmenovala jako vlhčené štětičky s citronovou příchutí. Možností je také použití čtverečků gázy namočených ve fyziologického roztoku a vytírání dutiny ústní za pomoci peanu (S3). Sestra S2 vyzdvihuje důležitost provádění péče na nedílnou součást ošetrovatelské péče, které zabraňuje rozšiřování nákaz dále do dýchacích cest, bránění množení mikotických bakterií v ústech a přispívají k dobrému pocitu pacienta. S2 ale neuvedla bližší informace pomůckách. Další otázkou je způsob výživy u pacientů s onemocněním SMA. S1, S2 i S3 se shodují, že vždy záleží na zdravotním stavu pacienta. Pokud je toho pacient schopen, je preferovaná výživa per os (S1, S2 i S3). Při zhoršení zdravotního stavu je nutné u pacienta zavedení NGS (S1, S2, S3). Do NGS je podávána enterální výživa z lékárny (S2). Podávat enterální výživu lze pomocí enterálních pump a nebo samospádem (S3). Tato výživa je dávkovaná a podávána dle ordinací lékaře a je přizpůsobena potřebám pacienta, kdy je přihlíženo k nárokům na energetický příjem nebo na zvýšený přísun vlákniny (S2). Je potřeba zmínit i možnost zavedení parenterální výživy, ale ta je většinou podávána v prvních dnech a při velmi vážném stavu pacienta (S2). S3 zmiňuje také možnost zavedení NJS (nazojejunální sondy). U pacientů, kteří nemohou, nezvládají již jíst, nebo mají též trvalou tracheostomickou

kanylu je nutné zhotovení PEG. Strava do PEG je připravovaná v jídelně, podávat lze i enterální výživu z lékárny a je podávána žanetovou stříkačkou (S2). S1 a S2 shodně udávají, že nepotřebují dodržovat žádná pravidla prevence aspirace. Důvodem je pro S1 nafouknutá obturační manžeta tracheostomické kanyly, která vylučuje možnost aspirace stravy. Následující otázka je zaměřena na imobilitu u pacientů. Zde je ošetrovatelská činnost zaměřena hlavně na polohování pacienta a na tom se shodují jak S1, S2, tak i S3. S2 uvádí péči o pacienta jako nejen velice důležitou, ale také obzvláště náročnou. Měnit polohy je vhodné dle potřeb pacienta. Nejběžnější dobou je polohování po třech hodinách (S3), dle S1 po 4 hodinách, v případě potřeby po 2 hodinách. Polohování pacientů je prováděno dle S1, S2, S3 pomocí antidekubitárních pomůcek a to molitanových nebo gumových hadů, molitanových čtverců (S3) a polštářů různých velikostí (S1 a S2). Dvoumetrové válce (hadi) slouží k vytvoření tzv. hnízda okolo pacienta (S2). Tato poloha má příznivý vliv na pohodu a pohodlí pacienta a napomáhají k odlehčení predilekčních míst a tím brání rozvoji dekubitů. Vypodkládány jsou různé části těla, např. kolena a kotníky (S2). Mezi uvedené pomůcky patří také náklon postele, kdy je možné uvést pacienta až téměř do vertikální polohy (S1 a S3). Vhodnou součástí lůžka je antidekubitární matrace (S3). Součástí ošetrovatelské péče je provádění masáží a používání metod bazální stimulace pacientů (S2). Součástí je i promazávání těla, zad, hýždí i nohou pacientů (S3). Otázka vyprazdňování pacientů je rozdělena na vyprazdňování moče a vyprazdňování stolice. Důležitou prevencí před komplikacemi je dodržování a podporování dostatečné hydratace (S1 a S3). Nutností je 24 hodinová monitorace příjmu a výdeje tekutin. Sledováno je množství moči za 1 hodinu, tzv. hodinová diuréza (S1, S2, S3). Nejčastěji je u pacientů k odvodu moči využíván zavedený PMK, který zmiňují S1, S2 a také S3. Nejsou totiž ve většině případech schopni močit sami, jejich zdravotní stav to neumožňuje. S3 uvádí i možnost odvodu moče přes cystostomii (Epicystostomii). I stolice je denně monitorovaná a to jak častost, tak konzistence. Pacienti trpí na zácpy a lékař jim ve většině případů ordinuje laxativa (S1 a S2). Pokud ty nezabírají, je prováděno pacientům klyzma (S1, S2). Ležící pacienti jsou náchylní také k tvorbě skybal, kdy je v tomto případě nutné přistoupit k manuálnímu vybavení, které ordinuje

a provádí lékař (S1, S2). S2 zmiňuje i možnost použití injekčních léků, a to Syntostigminu, což je vázáno na ordinace lékaře.

Kategorie 5: Povědomí sester o neziskových organizacích zabývajících se SMA



Zdroj: tvorba vlastní

Kategorie 5 se zabývá povědomím sester o neziskových organizacích. Respondentky pečující o pediatrické pacienty, tedy S4 a S6 přiučávají, že povědomí nemají. Shodně udávají (S4, S5, S6), že kontakty nemají, ani je nenabízejí. S4 a S6 uvádějí spolupráci s organizací Dech života, která nabízí zapůjčení domácí umělé plicní

ventilace (DUPV), jak udává S5. Respondentky S4 a S6 také aktivně nabízejí kontakt na servisního technika, který se stará o správný provoz DUPV. Všechny respondentky pečující o pediatrické pacienty (S4, S5, S6) zmiňují rodiče nemocných dětí jako osoby, které si informace o onemocnění a kontakty na různé organizace získávají sami. Tyto informace už hledají v době, kdy je u jejich dítěte tato nemoc diagnostikovaná (S4). S6 přiznává, že internetové stránky, zabývající se onemocněním SMA zná. Na stejnou otázku odpovídají i respondentky pečující o dospělé pacienty. Také S1, S2 a S3 se shodují v odpovědích a uvádějí, že o organizacích, zabývajících se onemocněním SMA povědomí nemají. Jako hlavní důvod neznalosti uvedly věk pacientů a dobu, po kterou už svou nemoc mají. Jejich informace jsou dostatečné a tyto kontakty už nevyžadují, protože je mají. Jediné kontakty, které aktivně nabízejí, jsou na agentury domácí péče - ADP (S1, S2, S3). S1 a S3 poskytují kontakty na agentury zajišťující DUPV. Respondentky S1, S2, S3, S4, S5 a S6 shodně uvádějí, že nemají povědomí o neziskových organizacích. Také shodují v tom, že aktivně kontakty rodinám a pacientům nenabízejí.

5. DISKUZE

V bakalářské práci jsme se zabývali specifiky ošetrovatelské péče u pacientů se spinální muskulární atrofií. Bakalářská práce byla rozdělena na dvě části. V první části jsme popisovali současný stav onemocnění. Incidenci, identifikaci, způsoby diagnostiky a možnosti péče. V části empirické jsme pomocí kvalitativního výzkumu zjišťovali, jaká specifika ošetrovatelské péče dotazované sestry používají. Diskuze je zaměřena na hodnocení výsledků kvalitativního šetření.

Praktická část bakalářské práce byla zpracována za pomoci empirického výzkumu a rozdělena do pěti kategorií. První kategorie byla zaměřena na bariéry v komunikaci, se kterými se všeobecné sestry při své praxi setkávají. Ve druhé kategorii jsme se zaměřili potřeby pediatrických i dospělých pacientů. Třetí kategorie se zabývala ošetrovatelskou péčí o pediatrické pacienty s onemocněním SMA. Ošetrovatelskou péčí o dospělé pacienty s SMA jsme se zabývali ve čtvrté kategorii a poslední kategorií (kategorií 5) jsme zjišťovali, jaké mají všeobecné sestry povědomí o neziskových organizacích, které se zabývají péčí o pacienty s SMA v domácím prostředí.

V praktické části bakalářské práce jsme stanovili tři cíle. Cílem 1.: Zmapovat specifika ošetrovatelské péče u pediatrických pacientů se spinální muskulární atrofií z pohledu všeobecných sester. Specifika jsme zpracovávali v kategoriích 1, 2 a 3. Cílem 2. bylo: Zmapovat specifika ošetrovatelské péče u dospělých pacientů se spinální muskulární atrofií z pohledu všeobecných sester. Specifika péče jsme rozpracovávali v kategoriích 1, 2 a 4. Cílem 3. bylo: Porovnání specifík ošetrovatelské péče u pediatrických a dospělých pacientů se spinální muskulární atrofií. Případné rozdíly budeme hledat porovnáním kategorií 1, 2, 3 a 4. K dosažení cílů jsme si stanovili tři výzkumné otázky, které nám pomohou nalézt specifika v ošetrovatelské péči a budeme je moci porovnat a zhodnotit rozdíly.

V rámci první kategorie jsme zpracovali bariéry v komunikaci. Posloužila nám k tomu zodpovězená otázka číslo 2. Venglářová a Mahrová (2006) uvádějí v knize Komunikace pro zdravotní sestry, že obecným pravidlem je, že není možné nekomunikovat. Neaktivní i aktivní pacient, mlčenlivost i slovní projev, to všechno má svůj význam,

něco sděluje. Významné jsou především mentální schopnosti pacienta. U dětí je nejpodstatnějším vývoj jedince po kognitivní stránce. Od narození se rozvíjí komunikační schopnosti. Nejříve se utvářejí neverbální projevy a poté verbální. Zvládnutí komunikace je úkolem náročným a má svá úskalí. U nemocného se často střídá pobyt doma s pobytem v nemocnici. Projevuje se často nepříznivá skutečnost a to, že nemocný prožívá zhoršování stavu. Očekávání nepříjemného vyvolává depresivní stavy, úzkost. S tímto tvrzením se ztotožňují i S1 a S2. Také se podle Venglářové a Mahrové (2006) u některých nemocných se objevuje neochota komunikovat a přestávají, či vůbec nechtějí se zdravotníky komunikovat. Tuto bariéru v rozhovorech uvedla i S2. Podle Venglářové, Mahrové (2006); Ridzoňe, Mazance (2010) má sestra za úkol nalézt přijatelnou a vhodnou metodu, jak komunikovat. U starších dětí a dospělých je využíváno použití psané formy. Lze použít počítač, tužku, tabulku na psaní. Také je možno použít další formu písemné komunikace a to tabulku s abecedou, na které nemocný ukazuje slova. Vhodné jsou k poskytnutí krátkých sdělení. K rychlému sdělení můžeme používat signály očima a rukama (otevření očí – NE, zavření očí – ANO). Tyto formy komunikace s pacienty uvedly S1, S2, S3, tedy využití psané formy a tabulky s abecedou. Sestry pečující o pediatrické pacienty také uváděly signály očima a rukama (S4, S5 i S6). Lze tedy usuzovat, že sestry vhodné formy komunikace znají a využívají je. Venglářová a Mahrová (2006) uváděly nutnost brát v úvahu, jestli jde o postižení od narození. Důležitý je také rozsah postižení, protože při závažných formách ochrnutí svalů dochází k vymizení mimiky v obličeji a s tím souvisí i špatná či vůbec žádná artikulace. Tím je komunikace ztížena a není možnost doplnit sdělení neverbálními komunikačními prvky. Na tomto se shodly S4, S5 i S6. S4 a S5 a doplnily možnost komunikace přes sledování vitálních funkcí pacientů. Respondentky S1, S2, S3, S4 a S5 také uváděly jako podstatnou bariéru v komunikaci tracheostomickou kanylu. Totéž uváděla ve své disertační práci Kočová (2014) o komunikaci s pediatrickým pacientem. Dítě pouze šeptá, protože při tracheostomii nemůže používat hlas. Dle mého zhodnocení získaných odpovědí od respondentek myslím, že sestry mají dostatečné informace o bariérách v komunikaci. Shodně odpovídaly, že bariérou bývá tracheostomická kanyla. V ostatních odpovědích k bariérám v komunikaci a pomůckám, se kterými se sestry setkávají, se názory respon-

dentek liší. U pediatrických pacientů je potřebné se zaměřit na věk vzniku onemocnění, na schopnost naučit se mluvit a na možnost ovládat mimické svaly. U dospělých pacientů je častější bariérou psychický stav pacienta, aktuální zdravotní stav a poruchy neverbální komunikace a problémy artikulace.

Další kategorií jsou potřeby pacientů s onemocněním SMA. K zodpovězení nám sloužila otázka 3. Potřeby jsme rozdělili na potřeby pediatrických pacientů a potřeby dospělých pacientů. U pediatrických pacientů jsme potřeby rozdělili na fyziologické, sociální, psychické a potřeby vyšší. Sikorová (2011) v publikaci *Potřeby dítěte v ošetrovatelském procesu* uvádí, že je potřeba nahlížet na člověka jako na holistickou bytost. Z hlediska holistického je možné potřeby rozdělovat (dle teoretické úrovně) na potřeby biologické, sociální, psychické a duchovní. Ale v rovině praktické dochází ke vzájemnému prolínání potřeb. Filipů (2013) uvádí ve svém článku potřebu nemít bolest a psychicky nestrádat. Je podle ní důležité dbát na psychickou pohodu a rozvoj dítěte. Dobrou náladu dítěte zlepšuje přítomnost matky, vhodná komunikace, ohleduplné zacházení a také zabavení dětí. Pokud se projevuje u dítěte dlouhodobý neklid, pláč a špatná nálada, jsou dle ordinace lékaře poddávaná antidepressiva a zklidňující léky. Pokud je stav dítěte závažnější, lze přistoupit i k podání opiátů. Dle Sikorové (2011) mají všechny děti (zdravé i nemocné) větší část potřeb společných, ať jsou to psychické, tak i tělesné potřeby. Tyto potřeby by měly být naplněny maximálně a odpovídat vývojovým stádiím dítěte. Mezi tělesné potřeby řadí ochranu, výživu (přiměřenou věku), teplo, prevenci ve zdravotní a zubní péči, odpočinek a čistotu. Mezi potřeby psychické zařazuje důslednost a lásku, důvěru a bezpečí, ale i potřeba jistoty a vlastní identity. K biologickým potřebám dle Sikorové (2011) náleží potřeba potravy, naplnění základních hygienických potřeb (tepla, čistoty, obranyschopnost), naplnění adekvátních stimulů, které vedou k rozvíjení dětského organismu a v optimálním případě potřeba zdravého vývoje. Adekvátní stimuly nebyly vůbec sestrami uvedeny. Dle Filipů (2013) je stimulace dětí zajištěna zavěšením hraček, obrázků, které jsou střídány, aby mělo dítě stále nové vjemy. U větších dětí je to sledování TV, počítače a také individuální předškolní a školní výchovou. Podle Filipů (2013) u dětí z důvodu slabé svalové síly klesá saturace kyslíkem nebo se nachází v hraničních hodnotách. Převádí se ze spontánního dýchání na

UPV a provádí se u nich tracheostomie. Co se týká naplnění fyziologických potřeb, většina sester se shoduje s výše uvedenými potřebami. Avšak pouze S4 uvedla nemít bolest, což sestry S5 a S6 vůbec nezminily. Taktéž to bylo u potřeby tepla. To uvedla pouze S4. Zajištění dýchacích cest uvedly S5 a S6 a dále S5 ještě uvedla zlepšení příjmu kyslíku a zlepšení saturace. Můžeme tedy konstatovat, že ve svých odpovědích se shodují s Filipů i se Sikorovou. Uváděno bylo také naplnění pocitu žízně a vylučování (S5, S6). To však neuvedla a nijak nedoplnila S4. Všechny oslovené sestry shodně definovaly potřeby od nejpotřebnějších k vyšším potřebám. Uvedly tedy na prvním místě fyziologické potřeby, na druhém místě uváděly psychické (pouze S5 je uvedla na třetím místě) a sociální potřeby třetí. Sikorová (2011) uvádí ve své knize ještě potřebu spirituální. Tu však neuvedla ani jedna z dotazovaných sester. Co se týká sociálních potřeb, ty uvedla bohužel pouze jedna dotazovaná sestra a to S5. Ostatní sestry sociální potřebu vůbec neuvedly. Avšak ani S5 sociální potřeby nijak blíže nespécifikovala. Sikorová (2011) je defínuje jako potřebu lásky a bezpečí, potřebu akceptace (přijetí) dítěte, potřebu vlastní identifikace a také potřebu překonávat nastalé zábrany a překážky v životě. Důležitost psychických potřeb uvedly také všechny dotazované respondentky, ale opět je ani jedna blíže nespécifikovala. Z toho vyplývá, dle mého názoru, že ne všechny dotazované sestry je dokážou přesně specifikovat. O vyšších potřebách nehovořily. S4 a S6 uvedly, že pediatričtí pacienti žádné vyšší potřeby nemají. U dospělých pacientů, podle Sikorové (2011), je motivace silnější, a proto jsou i potřeby hierarchicky vyšší. Dospělý uspokojuje vyšší potřeby bez ohledu na to, zda jsou uspokojeny potřeby nižšího stupně. Samozřejmě i u dospělých je důležité uspokojování potřeb tělesných, psychických, biologických, sociálních a spirituálních. Respondentka S1 uváděla uspokojování biologických potřeb a to jídla, hygienických potřeb a vyprazdňování. Dále uváděla naplnění psychických potřeb, jako mírnění obav a zabavení v průběhu dne. O dalších potřebách nehovořila. Z mého pohledu byly její znalosti o potřebách dospělých pacientů nedostatečné. Respondentka S2 již potřeby definovala v širším smyslu, ale také nebyly dostatečně popsány. Uváděla potřebu zajištění nejdříve biologických potřeb a psychické stránky, kterou uvedla jako důležitou u tohoto onemocnění. Důležitost dávala zajištění životních funkcí, až poté zaplnění volného času tím, že s pacientem povídá a věnuje se

mu. S3 uvedla pouze potřeby biologické (strava, pití) a podpoření psychické stránky, aby se pacient cítil dobře. Žádná z dotazovaných respondentek neuvedla sociální ani spirituální potřeby. Takže bych z mého pohledu hodnotila znalost potřeb dospělých pacientů jako nedostatečnou. Srovnáme-li potřeby pediatrických a dospělých pacientů, tak fyziologické potřeby se s věkem neliší. Shodně jsou na tom i potřeby psychické a sociální. Pouze u dospělých pacientů jsou potřebné i vyšší potřeby v žebříčku potřeb než u dětí. Což jsme ale zjistili pouze z dostupné literatury.

Kategorie třetí se zabývala ošetrovatelskou péčí u pediatrických pacientů s SMA. Tuto kategorii jsme sestavili z otázek 4, 5, 6, 7 a 8. K vyhodnocení jsme použili odpovědi respondentek S4, S5, S6. Tyto respondentky (sestry) mají zkušenosti s ošetrovatelskou péčí o pediatrické pacienty. Otázka 4. se zabývala způsobem péče o dýchací cesty. Podle Filipů (2013) jsou pediatričtí pacienti přijímáni k hospitalizaci z důvodu respiračního selhávání a je u nich vyžadováno napojení na UPV. S tím souvisí ošetrovatelská péče o dýchací cesty. Kočová (2013) uvádí respirační problémy jako hlavní příčinu zhoršování zdravotního stavu a nejčastější příčinu úmrtí dětí s SMA. Podle Streitové, Zoubkové a Chwalkové (2012) je v péči základním požadavkem provádění pečlivé toalety dýchacích cest. V publikaci Domáci umělá plicní ventilace je zmíněno, že i přes pečlivě prováděnou péči může dojít k obstrukci dýchacích cest. Ta je zapříčiněna nahromaděním hlenové zátky nebo krevního koagulu v tracheostomické kanyle. V tomto případě je vhodné zátku odstranit odsátím pomocí odsávací cévky. U odsávání je nutné dodržet zásadu šetrnosti. Nutný je správný postup, kdy je potřebné dodržet délku a frekvenci odsávání a tím předejít následným možným komplikacím. Cévkou je zaváděna maximálně 2 – 3 cm pod dolní konec kanyly. Odsávání je prováděno při pomalém vytahování kanyly z cest dýchacích, ale maximálně po dobu 10 – 15 sekund. Při zavádění cévky nikdy neodsáváme, došlo by k poranění sliznice tracheobronchiálního stromu a mohli bychom způsobit krvácení. Mezi dalším odsáváním má pacient odpočívat. Dalším způsobem péče jsou laváže. Ty jsou prováděny během nebo před samotným odsáváním. Okolo stěny kanyly kapeme solný roztok nebo sekretolytikum, ředěným s FR v množství 1 – 5 ml. Lavážování využíváme, pokud zasychá hustý hlen a ucpává kanyly. Při silném zahlenění provádíme nejprve odsátí a pak

lavážování. S1 ve své odpovědi uvedla potřebu pravidelného odsávání a udržování volnosti a průchodnosti dýchacích cest. Odsávání je podle S4 prováděno po odkašlání, pokud ho pacient ještě zvládá. Hovořila také o lavážování, kdy podle ní záleží na kvalitě dýchání a vazkosti odsávaných hlenů. Lze tedy dle mého soudit, že S4 má dobré informace o péči o dýchací cesty. S4 také uvedla, že k odsávání využívá otevřený i uzavřený systém. U infekčního pacienta používá uzavřený systém vždy. Dle Vytejškové et al. (2013) je používán uzavřený odsávací systém, protože není potřeba odpojovat pacienta od ventilátoru, je šetrnější a rychlý. Otevřený systém je využíván u pacientů, kteří nejsou napojeni na ventilátor. S tímto tvrzením se neshodují S4, S5 i S6, které otevřený systém používají častěji než uzavřený. Na častosti odsávání se sestry (S4, S5, S6) shodly, uvedený čas odsávání uvedly po 3 hodinách. S6 zdůraznila častější odsávání při zahlenění. S6 také uvedla odsávání po vibrační masáži. Péči o tracheostomickou kanylu zmínila pouze sestra S5. Uvedla, že pokud dochází k obtékání, je nutné použití větší kanyly. A neopomněla připomenout použití desinfekce a sterilního krytí. Také uvedla u balónkové tracheostomie kontrolu tlaku v balónku, aby se zamezilo tvorbě otlaků. V tomto se shoduje se Streitovou, Zoubkovou a Chwalkovou (2012), které zmiňují jako součást péče pravidelnou kontrolu okolí tracheostomatu. Kůže v okolí je náchylná k riziku infekce, macerace či iritace. Kryjeme ji gázovým čtvercem, podložení kanyly je z mulu nebo netkaného textilu, to také píše v publikaci i Vytejšková et al. (2013). Pokud zhodnotíme odpovědi o péči prováděnou sestrami, můžeme konstatovat, že ne všechny mají dostatek informací, neshodují se s odbornými publikacemi. Specifika jsme však v odpovědích našli.

Co se týká péče o dutinu ústní pediatrických pacientů, uvádějí Streitová, Zoubková a Chwalková (2012), že je nezbytnou součástí péče a to u pacientů s tracheostomií tak bez ní. K množení bakterií v dutině ústní přispívá i materiál, z něhož je kanyla vyrobena. Hygienu je vhodné provádět 3 – 4 denně. O frekvenci provádění hygieny úst se nezmínila ani jedna dotazovaná sestra (S4, S5, S6). Péče spočívá ve vytírání úst desinfekčními roztoky, anebo provádění pravidelného čištění zubů. Na těchto možnostech se shodly všechny oslovené sestry (S4, S5, S6). S4 odpověděla, že při příjmu provádí výtěr ke zjištění druhu kolonizace dutiny ústní. Pokud je zjištěna pozitivní kolonizace, je

k léčbě použito vytírání úst desinfekcí. Vytírání ústními vodami uváděla i S5 a S6. Klasické čištění zubů pastou a kartáčkem uvedla pouze S6. Naopak se S4, S5 a S6 shodly na čištění dutiny ústní tím, co mají děti rády a na co jsou zvyklé u domova. Z odpovědí se dá usuzovat, že v otázce péče o ústní dutinu mají sestry téměř shodné názory. Metody ošetrovatelská péče, uvedené sestrami se shodují s názory a postupy v odborné literatuře.

Na otázku výživy dětí odpovídaly sestry shodně, že nejčastěji využívanou možností podávání stravy je PEG. Filipů (2013) ve svém článku uvedla, že včasné vytvoření gastrostomie, pro podávání enterální výživy ve vhodném množství, lze předcházet neprospívání dětí. Podle Streitové, Zoubkové a Chwalkové (2012) má vytvoření PEG velký význam, protože přispívá k funkci střev. Pozitivem je relativně snadná péče o výživovou kanylu, kterou zvládá i nezdravotník a to i v domácím prostředí. Přesto musí péče probíhat přísně asepticky. Podávání stravy do PEG uvedly všechny oslovené sestry (S4, S5 a S6) jako nejčastější metodu. Tím potvrzují slova uvedená Filipů (2013). Dle Standardu péče o pacienty se spinální svalovou atrofií (2014) je o vhodnosti jiného způsobu podání stravy nejvhodnější uvažovat již při prvních známkách špatného polykání, nebo dušení při podávání stravy per os. Výživu lze podat i přes nazogastrickou (NGS) sondu nebo nazojejunální sondu (NJS). Tento způsob podávání je ale vhodný pouze na přechodnou dobu. Krmení pomocí per os, následně NGS a přechod k vytvoření PEG uvedly pouze dvě ze tří dotazovaných sester. A to S4 a S6. Sestra S5 uvedla pouze podávání stravy přes PEG. Z odpovědí můžeme usuzovat, že znalosti S5 ohledně možností podávání stravy nejsou dostačující. Oproti tomu S4 nám možnosti výživy velmi dobře popsala a nezapomněla se zmínit o důležitých zásadách. Uvedla, že je důležité pacienta před jídlem posazovat. Pokud není sed možný, uvedla polohu na boku. Tyto pravidla popisují autorky Streitová, Zoubková a Chwalková (2012) v postupech aplikace stravy gastrickou sondou. Zásadou je zvednutí horní části lůžka o 30 – 40°, u bolusového podání dodržení asepse a pomalého podání a konečný proplach hořkým čajem nebo vhodněji vodou. To S4 uvedla také. Autorky uvádějí kontrolu rezidua v žaludku jednou za 4 hodiny nebo dle ordinace lékaře při kontinuálním podání a při intermitentním podání vždy před podáním stravy nové. Také S4 se zaměřila na dávkování stravy a kontrolu

aspirovaného obsahu žaludku, jestli pacient stravu toleruje a dostatečně natráví. Specifika se nám tedy také podařilo nalézt.

Další otázka se zabývala zaměřením na imobilního pacienta, na techniky péče a pomůcky. Šišková (2012) v článku Nervosvalová onemocnění v dětském věku shrnuje léčbu jako multidisciplinární, zaměřenou na prevenci deformit, zajištění mobility pomocí fyzioterapie, rehabilitace, ortopedické a protetické léčby a užívání kompenzačních pomůcek. Filipů (2013) vidí terapii ve využívání rehabilitace, která oddaluje vznik svalových kontraktur. Ve Standardech péče o pacienty se spinální svalovou atrofií (2014) je uvedeno, že kontraktury jsou způsobeny svalovou slabostí, postupně vznikají deformity páteře a s tím související nárůst bolestí, osteopenie a tvorba zlomenin. Hlavním cílem léčby je péče o kontraktury (rehabilitace), kdy pravidelné napínání a zpevňování zachovává ohebnost těla. S tímto tvrzením se ale neshodují sestry S4 a S6. Ty ve svých odpovědích uváděly pravidelné polohování, rehabilitaci spíš neschvalovaly. S5 spolupracuje s rehabilitačními pracovníky pouze při provádění vibračních masáží. S6 uvedla rehabilitační sestru, ale jak a v čem spolupracují, to nevedla. Sestra S6 uváděla, že rehabilitace tělíčka dítěte nemá smysl, protože dítěti způsobuje bolest. Proto je polohováno způsobem, jak je zvyklé z domova. Uvedla změnu polohy i v půl hodinových intervalech. S4 uvedla polohování dle potřeb dítěte (bolesti) a dodala, že v případě výskytu velké skoliózy „necpe“ dítě do polohy která by byla výhodná pro personál, ale je polohované do pozic, které jsou pro dítě příjemné. Podle Vacuškové et al. (2009) jsou ke zmírnění intenzivního tlaku na různé plochy těla využívány pomůcky k prevenci, vyrobené z různých materiálů. Volba pomůcek závisí na lokalizaci utlačovaného místa a také na možnostech pohybu hospitalizovaných dětí. Podkládána jsou buď různá místa, ale i celé tělo. S touto informací se ztotožňují S4, S5 a také S6. Jako polohovací pomůcky jmenovaly polštáře, molitanové hady a také polohovatelné postele.

Následující otázkou byl způsob péče o vyprazdňování a to jak moče, tak stolice. Dle Sikorové (2011) je řazeno vyprazdňování k biologickým potřebám člověka. Vyprazdňování je důležité k navození pocitu spokojenosti. Frekvence a charakter vyprazdňování je ovlivněna věkem dítěte, stravou a příjmem tekutin, chorobou, úrovní aktivity a pohybu, také ale sociálně-kulturními činiteli. Podle Sikorové (2011) ošetrovatelská

péče o vyprazdňování zaujímá nápravná i preventivní opatření vedoucí k vyprazdňování stolice, která je formovaná, bez zácpy či průjmu. Sestra zajistí tekutiny v dostatečném množství a podává dle potřeby lékařem ordinované léky. S4 a S5 uváděly provádění záznamů četnosti stolice. Totéž uvádí Vytejková et al. (2013) v Ošetrovatelských postupech v péči o nemocné II, a to, že záznam do dokumentace je prováděný po zjištění stavu pacienta a je doplňovaný s ohledem na zdravotní stav. Což jsou změny ve vyprazdňování týkající se konzistence, frekvence, množství, tvaru, zápachu, barvy a příměsí. Sestra S4 uváděla jako příčinu zácpy u pediatrických pacientů utlumení pacienta, které vede i k útlumu peristaltiky střev a zamezení odchodu stolice. Uváděla, že v těchto případech jsou, dle ordinace lékaře, podávána laxativa a provádějí se masáže břicha. Podávání laxativ uváděly i S5 a S6. S4 a S6 uváděly ještě podávání pěn a nálevů. Stejný způsob léčby zácpy uváděla i Vytejková et al. (2013) a to laxativa, která podporují tlusté střevo v aktivitě, dále čípky, projímavá klyzmata, ale i čaje a minerální vody. Všechny tři sestry pečující o děti uváděly také manuální vybavení a to v případě přetrvávajících problémů a vytvoření skybala. Tuto metodu vyprazdňování popisuje i Vytejková et al. (2013) a to při nevyprázdnění anu po aplikaci klyzmatu či projímadel. Skybala popisuje jako spečenou „kouli“ stolice, která se vytváří při dlouhotrvající zácpě, při které se stolice stále zahušťuje a nemocný jí není schopen vytlačit konečníkem a vyprázdnit se. Takto formovanou stolicí nelze dostupnými metodami (klyzmata) změkčit a proto je nutné, aby lékař provedl digitální rozrušení tvrdě stolice na menší kusy a podpořil u pacienta vyprazdňovací reflex. K vyprazdňování moče bývá nejčastěji využíván PMK, pokud je pacient schopen močit, používány jsou pleny. Tyto dvě metody uvedly shodně sestry S4, S5 a S6. Děti bývají téměř vždy inkontinentní. S6 odpověděla, že některé si umí při pocitu na močení i říct. Snahou sester bývá trénink močového měchýře, pokud se vyprázdnění moče nepodaří, přistupují sestry k jednorázovému cévkování, to uvedly S4 a S6. S4 ještě navíc uvedla epicystostomii. K jejímu zavedení je přistupováno, pokud přetrvává u pacienta dlouhodobá retence moči.

Ve čtvrté kategorii jsme se zaměřili na hodnocení ošetrovatelské péče u dospělých pacientů s SMA. Kategorii jsme opět rozdělili na 5 podkategorií. Ke zpracování jsme použili odpovědi na otázky 4, 5, 6, 7, 8. Ke zhodnocení ošetrovatelské péče nám po-

sloužili odpovědi od respondentek (sester) S1, S2, S3. Tyto sestry měly zkušenosti s péčí o dospělé pacienty. Sestry nám shodně, jako u pediatrických pacientů, odpovídaly na otázky ohledně péče o dýchací cesty, dutinu ústní, výživu, imobilitu a vyprazdňování. Otázka 4. byla zaměřena na péči o dýchací cesty. Všechny dotazované sestry (S1, S2, S3) uváděly, že na svém oddělení mají pacienty, kteří mají zavedenou tracheostomickou kanylu. Sestra S2 uvedla i používání endotracheální kanyly. Ošetrovatelskou péčí je odsávání z dýchacích cest. Sestry S2 a S3 uvedly používání uzavřeného systému odsávání, pouze sestra S1 uvedla opak. Jako jediná uvedla užívání otevřeného systému odsávání. O vhodnosti užívání otevřeného nebo uzavřeného systému ve své publikaci zmiňují Vytejková et al. (2013). Uvádějí, že pacient s tracheostomií je schopen spontánního dýchání nebo je napojen na ventilátor. Pacienta napojeného na ventilátor je možné odsát otevřeným systémem (jednorázovými odsávacími kanylami) nebo systémem uzavřeným. U pacienta, který není závislý na dýchacím přístroji je používán systém jednorázového odsávání (otevřený systém). Dá se tedy zhodnotit, že uvedené systémy odsávání, jak odpověděly respondentky, jsou vhodné. Respondentky S1 a S2 uvedly i nutnou péči o tracheostomickou kanylu. S1 uvedla provádění aseptických převazů, prováděných po 12 hodinách, ale maximálně po 24 hodinách. Tato péče je uvedena i Vytejkovou et al. (2013), a to jako pravidelné hodnocení pohledem a udržování okolí tracheostomie v suchu a čistotě. Také podkládání nastříženými mulovými čtverci či čtverci speciálně k podkládání upravenými, které vyměňujeme 1 x za 24 hodin a pokud je potřeba, tak častěji. Pouze respondentka S2 uváděla kromě pravidelného odsávání a výměny kanyly také potřebu laváže dýchacích cest a provádění inhalační terapie, aby mohl pacient lépe odkašlávat. Protože, jak uvádí Vytejková, et al. (2013), inhalace je vdechování látek, vhodných k léčbě, které ředí hlen v dýchacích cestách.

Další otázkou, na kterou respondentky odpovídaly, byla ošetrovatelská péče o dutinu ústní. Na tuto otázku odpovídaly všechny sestry velmi stroze. Uvedly pouze, že používají sterilní vody s ústní vodou, tyčinky s Borglycerinem (citronové vlhčené štětičky) a čtverce s fyziologickým roztokem. Sestra S2 uvedla péči o dutinu ústní jako důležitou, aby zabránila šíření nákazy do dýchacích cest a také, aby měl pacient příjemný pocit v ústech. Neuvedla však žádné pomůcky ani roztoky, které při péči používá. Streitová,

Zoubková a Chwalková (2012) uvádějí, že u pacientů s tracheostomií je samočisticí funkce dutiny ústní nedostatečná, což podporuje i použitý materiál kanyl. Proto péče spočívá ve vytírání nebo kloktání (pokud je toho pacient schopný) roztoků z bylin nebo ústních vod a pokud je potřeba, tak i vytíráním desinfekčními roztoky (Borglycerin). Vhodné je také klasické čištění zubů. Tuto možnost ale nevedla ani jedna z dotazovaných sester. Podle odpovědí můžeme hodnotit znalosti jako nedostatečné, ale k nalezení specifik dostačující.

Následující otázkou bylo zajištění výživy. Ptali jsme se, jakou metodu nejčastěji na oddělení používají a zda dodržují nějaká pravidla při krmení. Shodně S1, S2 a S3 uvedly, že záleží vždy na aktuálním stavu pacienta. Připustily, že se setkávají se všemi způsoby podávání stravy (výživy). Pokud je toho pacient schopen, je volen způsob podání per os, na tom se shodly všechny dotázané (S1, S2, S3). Jak je ale uvedeno ve Standardech péče o pacienty se spinální svalovou atrofií (2014) je u těchto pacientů oslabena síla kousání a dochází ke zvýšené únavě žvýkacích svalů. Může zde nastat i zvýšené riziko aspirace a tím ohrožení pacientova života. Pokud nastane u pacienta zhoršení zdravotního stavu, či u něj musí být zavedena tracheostomie, je přistupováno ke způsobu podávání stravy přes NGS. Vytejková, et al. (2013) uvádí jako indikaci k zavedení enterální výživy neschopnost příjmu potravy per os po dobu delší než 3 dny. Je také nutné vzít v úvahu konkrétní možnosti a potřeby pacienta a je rozhodováno o podání enterální, ale i parenterální výživy. Tuto variantu podání výživy uvedla sestra S2. Sonda gastrická bývá ve většině případů zavedena nosními průchody a proto je označena jako NGS (nazogastriční sonda) a parenterální výživou označujeme podávání roztoků k výživě nitrožilní cestou, kdy je vynechaný gastrointestinální trakt (GIT) (Vytejková et al., 2013). S3 uvedla také využití nazojejunální sondy (NJS). Tuto metodu popsala Vytejková et al. (2013) jako zavedení výživové sondy s tenčím průsvitem, která je zavedena až za Treitzovu řasu, kde již nebývá výskyt zpětné peristaltiky. Gastrické sondy k enterálnímu vyživení pacienta slouží ke krátkodobému podání, maximálně do doby 6 týdnů. Ale jako nejčastěji využívanou technikou dlouhodobého podání stravy zůstává PEG. Na tom se shodly všechny respondentky (S1, S2, S3). Jak uvádí Ridzoň, Mazanec (2010) je zavedení PEG vhodnější, přináší menší komplikace a z dlouhodobého hledis-

ka únosnější než NGS. Co se týkalo otázky dodržování pravidel, respondentky S1 a S3 uvedly, že žádná zvláštní pravidla nedodržují. Sestra S2 popsala, jakou stravu podává do NGS a jakou do PEG. Jiná pravidla neuvedla. Co se týká způsobu podávání stravy, mají sestry dostatek informací, ale co se týká vědomostí o pravidlech při podávání stravy, ty bych hodnotila jako ne příliš dostatečné a neshodující se s odbornou publikací. Opět nám ale získané informace posloužily k definování specifík ošetrovatelské péče u dospělých pacientů.

Další otázkou byl způsob péče o imobilního pacienta s onemocněním SMA, techniky polohování a pomůcky. Oslovené sestry S1, S2, S3 uvedly polohování dle potřeb pacienta. Uváděly změnu polohy po 3 hodinách (S3), ale i po 4 hodinách, častěji po 2 hodinách (S1). Slezáková (2014) v Ošetrovatelství v neurologii uvádí polohování jako jeden z prvních ošetrovatelsko-rehabilitačních výkonů, prováděných za účelem zmírnění bolesti, uvolnění spasticity a podpoření relaxace svalů. Polohu je potřeba měnit po 2 – 3 hodinách ve dne a v noci po 3 – 4 hodinách. K polohování sestry používaly antidekubitární pomůcky: polštáře (S1, S2), molitanové hady (S1, S2, S3), antidekubitární matrace (S3). To uvádějí i Ridzoň a Mazanec (2010). S1 a S3 uvedly i náklon postele. Sestra S2 vysvětlila užití pomůcek k podkládání kolen, kotníků i celého pacienta, aby nedocházelo k dekubitům. Další důležitou péčí bylo udržování pacienta v čistotě (S2), provádění masáží (S2, S3) a provádění bazální stimulace (S2). Na tuto otázku odpovídaly sestry také celkem stručně. Poskytovanou péči nějak více nerozváděly.

Poslední otázkou k této kategorii byla péče o vyprazdňování moče a stolice u dospělých pacientů. U vyprazdňování moče uváděly sestry nejčastěji zvedení PMK (S1, S2, S3), dle S3 již během příjmu. Sestra S3 uvedla i odvádění moče pomocí cystotomie. Zavedený PMK uvedly i Streitová, Zoubková, Chwalková (2012); Vytejčková, et al. (2013) jako zajištění močových cest u pacientů s nervosvalovými onemocněními. Zaveden je buď na přechodnou dobu, nebo se stává trvalým řešením stavu pomocí Foleyova katétru. Využití epicystostomie (cystotomie) uvádí i Vytejčková, et al. (2013). Jedná se o katetrizaci močového měchýře přes břišní stěnu, jež zabezpečuje vyšší komfort pacienta. Důležité je sledování bilance tekutin (příjem a výdej tekutin – diuréza) a na tom se shodly všechny sestry. U vylučování stolice byla především sledovaná častost

- pravidelnost (S1, S2, S3). Pokud je pacient ohrožen zácpou, což bývá častou obtíží u imobilních pacientů (Vytejková, et al., 2013), jsou mu podávána laxativa (S1, S2), klyzmata (S1, S2) a v případě potřeby, pokud se tvoří skybala, i manuální vybavení (S1, S2). Sestra S2 uvedla i podání injekčního léku Syntostygmínu, dle ordinace lékaře. Vytejková, et al. (2013) uvedla také vhodnou léčbu pomocí čajů, mléčných koktejlů, minerálních vod (Šaratice, Zaječická minerální voda), čípky (glycerin) a projímavá klyzmata (klyzma kapénkové, mikroklyzma). Specifika byla tedy také nalezena.

Pátá kategorie byla zaměřena na povědomí sester o neziskových organizacích. Zajímalo nás, jaké organizace či občanská sdružení zabývající se onemocněním SMA sestry znají. Také nás zajímalo, jestli některé z kontaktů na tyto organizace sestry aktivně pacientům a jejich rodinám nabízejí. Ke zpracování této kategorie nám posloužili odpovědi na otázku č. 9. Na otázku nám odpověděly všechny dotázané sestry (S1, S2, S3, S4, S5, S6). Ve svém článku Nervosvalová onemocnění dětského věku uváděla MUDr. Dana Šišková (2012) občanská sdružení, která nabízejí pomoc pacientům, jejich rodinám i lékařům a pečujícím osobám o pacienty s nervosvalovým onemocněním. Pacienti jsou sdružováni podle diagnóz nemocí. Velkou pomocí je poskytování podpory v době, kdy byla rodině či pacientovi sdělena diagnóza. Podpora spočívá ve vzájemném sdílení zkušeností s péčí, v sociální podpoře či jednání s úřady. Pro pacienty s SMA je v ČR sdružení poskytující podporu Kolpingova rodina Smečno nebo Parent Project (pro pacienty s neuropatiemi). Tyto organizace zároveň spolupracují s organizacemi se stejným zaměřením v zahraničí a vyměňují si zkušenosti. Zakládány jsou registry, které shromažďují pacienty s daným onemocněním. Pacienti mají poté šanci účastnit se klinických studií a dostávají informace o nově prováděných výzkumech (Standardy péče o pacienty se spinální svalovou atrofií, 2015). S4 uvedla, že o těchto organizacích povědomí nemá. Jako důvod uvedla již získané povědomí rodičů, kteří si už potřebné informace o nemoci získali sami. Nevidí tedy důvod je nabízet. Uvedla však spolupráci s organizací Dech života (2015), která nabízí pomoc v otázkách DUPV. Především zdůraznila kontakt na servisního technika DUPV. Shodně odpověděly i sestry S5 a S6. Organizaci Dech života zmínila i sestra S5. Pouze sestra S6 odpověděla, že zná internetové stránky, ale blíže už je nespécifikovala. Sestry (S1, S2, S3) pečující o dospělé paci-

enty také shodně odpověděly, že povědomí nemají. Jako důvod uváděly znalosti pacientů o své nemoci. Jedinou uvedenou organizací byla Agentura domácí péče, která zajišťuje DUPV. Výše uvedené organizace uvedené Šiškovou (2012) nevedla ani jedna z dotazovaných sester.

6. ZÁVĚR

V bakalářské práci jsme se zabývali zhodnocením a poznáním specifik v poskytování ošetrovatelské péče pacientům s onemocněním SMA. Ti se také setkávají i s různými potřebami, pro ně důležitými. Proto jsme je zde během výzkumného šetření také zařadili. Potřeby úzce souvisí s poskytováním ošetrovatelské péče, proto nám přišlo důležité je také zmínit.

Výzkumné šetření u sester pečujících o děti nám dokázalo, že je důležité, v kterém věku u dítěte onemocnění propukne. Děti se většinou nenaučí mluvit a mívají problémy i s mimikou obličeje. Je nutné rozpoznat výrazy, nálady, ale i potřeby z monitorování vitálních funkcí. U potřeb převládaly fyziologické funkce a zajištění základních potřeb (mírnění bolesti, zajištění výživy, zlepšení dýchání a vylučování). Byly zmíněny také důležité sociální a psychické potřeby. Vyšší potřeby už děti s SMA podle sester nemají. V tom se neshodovaly s poznatky odborné literatury. V ošetrovatelské péči bylo zdůrazněno odsávání z tracheostomické kanyly, kontrolování stavu dutiny ústní, výživa přes PEG, pravidelné polohování a vyprazdňování nejčastěji pomocí PMK a nebo močení do plen. Při zácpě sestry zdůraznily podávání laxativ, ale i manuální vybavení stolice. Myslím, že je vhodné zmínit v odborné literatuře uváděnou pravidelnou rehabilitaci. Sestry se ale shodly, že rehabilitování nemá význam, děti to velmi bolí a je vhodné nechat je v poloze, na kterou jsou zvyklé, pouze jim ulevit polohováním částí těla.

Výzkumné šetření u sester pečujících o pacienty dospělé nám objasnilo, že nejčastější bariérou je stav vědomí, psychický stav a porucha verbální a neverbální komunikace. Mezi potřebami pacientů byly uvedeny potřeby fyziologické (stravu, pití a zabezpečení důležitých životních funkcí) a následně psychické potřeby. Sociální ani spirituální potřeby sestry vůbec nevedly. Vystává otázka, zda sestry mají dostatečné informace o naplňování potřeb bio-psycho-sociálních. V ošetrovatelské péči sestry uváděly péči o tracheostomickou kanylu a odsávání. U ošetřování dutiny ústní sestry uvedly pomůcky k péči (ústní vody a tyčinky s borglycerinem). U výživy uvedly per os, poté zavedení NGS nebo NJS a nejčastější způsob podání stravy přes PEG. U imobilního pacienta uvedly polohování, bazální stimulaci a promazávání těla pacienta. U vyprazdňování

moče uvedly PMK, i epicystostomii. Shodly se na podávání laxativ, klyzmat a také manuálním vybavení stolice při zácpě.

Výsledky šetření nám ukázaly, že jsou rozdíly v ošetrovatelské péči poskytované dětem a poskytované dospělým. Nejpodstatnějšími jsou rozdíly v bariérách. U dětí je to věk a u dospělých spíše stav vědomí, ochota a možnost komunikovat. I v uspokojování potřeb jsme našli rozdíly. U dospělých touhu v plnění i vyšších potřeb, kdežto u dětí spíše naplnění fyziologických a sociálních potřeb. V ošetrovatelské péči jsme podstatné rozdíly nenalezli. Pouze v péči o imobilního pacienta. Sestry u dětí uvedly nevhodnost rehabilitace kvůli bolesti svalů a to sestry pečující o dospělé neuváděly.

Na otázku týkající se organizací všechny shodně přiznaly, že povědomí nemají.

V závěru bych také ráda zmínila, že dostupná literatura je velmi málo zaměřena na ošetrovatelskou péči poskytovanou nemocným s SMA. Většina dostupných publikací je převážně medicínského zaměření a články v odborných periodikách se zabývají nemocí v souvislosti se sociálním zabezpečením. Proto si myslím, že práce by mohla být alespoň částečným přínosem ke zlepšení informovanosti sester, které zkušenosti s nemocí SMA nemají a také jako zdroj informací pro veřejnost.

7. SEZNAM INFORMAČNÍCH ZDROJŮ

Článek MUDr. Jany Haberlové o SMA. KOLPINGOVA SPOLEČNOST SMEČNO. *Dumrodin.cz*. 2014. [online] [cit. 2014-12-07]. Dostupné z: <http://www.dumrodin.cz/clanky-hlavni/clanek-mudr-jany-haberlove-o-sma.html>.

D'AMICO, Adele et al. 2011. Spinal muscular atrophy. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [online]. vol. 6, no. 71, p. 1-10. ISSN 1750-1172. Dostupné z: <http://www.ojrd.com/content/6/1/71>.

Dech života o. s. Chceme dýchat s vámi [online] [cit 2015-04-25]. Dostupné z: <http://www.dechzivota.cz/index.php?oid=3941227>.

HABERLOVÁ, Jana, Petra HEDVIČÁKOVÁ. 2002. Spinální svalové atrofie v dětském věku. *Neurologie pro praxi*. roč. 3, č. 4, s. 180-182. ISSN 1213-1814.

HROMADA, Jan. 2006. Sporadické spinální svalové atrofie v dospělém věku. *Neurologie pro praxi*. roč. 7, č. 1, s. 16-17. ISSN 1213-1814.

FILIPŮ, Eliška. 2013. Spinální svalové atrofie v dětském věku. *Sestra odborný časopis pro nelékařské zdravotnické pracovníky*. roč. 23, č. 7-8, s. 27-29. ISSN 1210-0404.

KAPOUNOVÁ, Gabriela. 2007. *Ošetřovatelství v intenzivní péči*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-1830-9.

KOČOVÁ, Helena. 2009. Spinální muskulární atrofie – aktivity, cíle a perspektivy Projektu Podpora rodin s onemocněním SMA Kolpingovy rodiny Smečno, o. s. *Neurologie pro praxi*. roč. 10, č. 2, s. 123-124. ISSN 1213-1814.

KOČOVÁ, Helena. 2013. Etické aspekty pomoci v rodině s postižením spinální muskulární atrofii. *Neurologie pro praxi*. roč. 14, č. 6, s. 314-318. ISSN 1213-1814.

KOČOVÁ, Helena. Kvalita života dětí s onemocněním spinální svalové atrofie [online]. 2014 [cit. 2014-12-07]. Disertační práce. JIHOČESKÁ UNIVERZITA V ČESKÝCH BUDĚJOVICÍCH, Zdravotně sociální fakulta. Dostupné z: http://theses.cz/id/h719xc/DP_2014_KOCOVA.pdf.

KOČOVÁ, Helena a Dana KOPECKÁ. *Přehled kompenzačních pomůcek u tělesného a kombinovaného postižení v dětském věku*. 2014 [online] [cit. 2014-12-27]. Dostupné z: <http://www.dumrodin.cz/res/data/038/004051.pdf>.

Koncepce ošetřovatelství. *Věstník č. 9 – MZ ČR, 2004: Metodická opatření*. 2004 [online] [cit. 2014-12-11]. Dostupné z: http://www.mzcr.cz/Odbornik/dokumenty/koncepce-osetrovatelstvi_9584_3196_3.html.

KRAUS, Josef a Petra HEDVIČÁKOVÁ. 2006. Spinální svalová atrofie v dětském věku. *Neurologie pro praxi*. roč. 7, č. 1, s. 18-19. ISSN 1213-1814.

Laboratorní příručka. *Centrum lékařské genetiky s.r.o.* 2013, 7. vydání [online] [cit. 2014-12-10]. Dostupné z: http://www.clg.cz/download/laboratorni_prirucka_20092013.pdf.

MICHALÍK, Jan et al. 2012. *Metodika posuzování speciálních vzdělávacích potřeb u dětí a žáků se vzácnými onemocněními*. Pardubice: Studio Press, s.r.o. ISBN 978-80-86532-26-4.

NOVÁKOVÁ, L., M. HAVLOVÁ a J. BÖHM. 2006. Spinální svalová atrofie. *Postgraduální medicína odborný časopis pro lékaře*. roč. 8, č. 5, s. 559-566. ISSN 1212-4184. Dostupné z: <http://www.dumrodin.cz/res/data/016/001818.pdf>.

PŘECECHTĚLOVÁ, Jana. 2013. Ošetrovatelská péče o pacienty s tracheostomií. *Florence*. roč. 9, č. 1-2, s. 31. ISSN 1801-464X.

REaDY – Registry of Muscular DYstrophy [online] [cit. 2015-04-12]. Dostupné z: <http://ready.registry.cz/index.php>.

RIDZONĚ, Petr a Radim MAZANEC. 2010. Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie). *Neurologie pro praxi*. roč. 11, č. 1, s. 23-26. ISSN 1803-5280. Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2010/01/08.pdf>.

SIKOROVÁ, Lucie. 2011. *Potřeby dítěte v ošetrovatelském procesu*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3593-1.

SIMARD, Louise et al. 2009. The Genetics of Spinal Muscular Atrophy. *Cure SMA*. © 2009 Cure SMA [online] [cit. 2014-12-07]. Dostupné z: <http://www.curesma.org/documents/support--care-documents/genetics-of-sma.pdf>.

SLEZÁKOVÁ, Zuzana. 2014. *Ošetrovatelství v neurologii*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-4868-9.

Genetika. Spinální svalová atrofie: příručka pro rodiče a odborníky, 2014 [online] [cit. 2014-12-09]. Dostupné z: <http://www.dumrodin.cz/res/data/035/003775.pdf>.

Standardy péče o pacienty se spinální svalovou atrofií [online] [cit. 2014-12-06]. Dostupné z: <http://www.dumrodin.cz/>.

STREITOVÁ, Dana, Renáta ZOUBKOVÁ a Iva CHWALKOVÁ. 2012. *Domácí umělá plicní ventilace*. Ostrava: © Ostravská univerzita v Ostravě. ISBN 978-80-7464-181-7.

ŠIŠKOVÁ, Dana. 2012. Nervosvalová onemocnění v dětském věku. *Pediatric pro praxi*. roč. 13, č. 6, s. 365-368. ISSN 1213-0494. Dostupné z: <http://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2012/06/02.pdf>.

TYRLÍKOVÁ, Ivana et al. 2005. *Neurologie pro sestry*. Brno: NCO NZO. ISBN 80-7013-287-6.

TREAT – MND Neuromuscular Network [online] [cit. 2015-01-07]. Dostupné z: <http://www.treat-nmd.eu/>.

TROJAN, Stanislav, Rastislav DRUGA a Jan PFEIFFER, et al. 2005. *Fyziologie a léčebná rehabilitace motoriky člověka*. 3. dopl. vyd., Praha: Grada. ISBN 80-247-1296-2.

VACUŠKOVÁ, Miluše et al. 2009. *Vybrané kapitoly z ošetrovatelské péče v pediatrii I. část*. Brno: NCO NZO. ISBN 978-80-7013-491-7.

VAŇKOVÁ, Miroslava. 2012. Kazuistika dítěte s domácí UPV. *Sestra odborný časopis pro nelékařské zdravotnické pracovníky*. roč. 22, č. 9, s. 32-35. ISSN 1210-0404.

VENGLÁŘOVÁ, Martina a Gabriela MAHROVÁ. 2006. *Komunikace pro zdravotní sestry*. Praha: Grada. ISBN 80-247-1262-8.

VYTEJČKOVÁ, Renata et al. 2013. *Ošetrovatelské postupy v péči o nemocné II, Speciální část*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3420-0.

WANG Ching H et al. 2007. Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy. *Journal of Child Neurology*. roč. 22, č. 8, s. 1027-1049. ISSN 0883-0738.

8. PŘÍLOHY

8.1 Seznam příloh

Příloha 1 – Povinné údaje na žadance k laboratornímu vyšetření

Příloha 2 – Rehabilitační metody

Příloha 3 – Použité otázky k rozhovorům se sestrami

Příloha 4 – Přepis rozhovorů se sestrami

Příloha 1 Povinné údaje na žádance k laboratornímu vyšetření

Na štítku zkumavky musí být uvedeny identifikační údaje pacienta:

- Jméno a příjmení
- Rodné číslo pacienta
- Název oddělení

Povinné údaje na žádance:

- Jméno a příjmení pacienta
- Rodné číslo (datum narození, číslo pojištěnce)
- Identifikační číslo zdravotnického pracoviště – IČZ lékaře, razítko
- Diagnóza
- Vyšetřovaný materiál, druh vzorku
- Požadovaná vyšetření
- Informace i pacientovi – pohlaví, věk, případná ATB, či jiné léky
- Datum a čas odběru
- Identifikace pracovníka, který odebral vzorek

Zdroj: Centrum lékařské genetiky, Laboratorní příručka (2013)

Příloha 2 Rehabilitační metody

Vojtova metoda

Tato metoda je nedílnou součástí terapie a hlavně diagnostiky pohybových poruch převážně u dětí. Vzory pohybu, tedy řízení motoriky má na starosti CNS (centrální nervový systém). Vojtova metoda ovlivňuje řídicí složku motoriky v CNS a je vysoce účinnou rehabilitací. Na kvalitu pohybu má výraznější vliv funkční stav CNS nikoli poškozená neuronová tkáň v mozku. V metodě jsou využívány modely reflexního plazení, první pozice a reflexního otáčení. Aktivační zóny vyvolávají z CNS svalové souhry. Stejně svalové souhry můžeme pozorovat u malých dětí ve věku do jednoho roku, u nichž probíhá motorický vývoj. Úspěch léčby je ovlivněn tím, jak často je prováděna. V domácím prostředí je nutné cvičení 4x denně. Je nutné a přínosné, aby rehabilitační léčbu prováděli rodiče dítěte. Cvičení s matkou je pro dítě méně stresující. Důležitá je u rehabilitace vysoká přesnost cviků, které provádí fyzioterapeut a zároveň všechny potřebné cviky učí doprovod dítěte. Správná instruktáž matky je velice zásadní pro další úspěšnost rehabilitace. Vojtovi metody se využívá v rehabilitaci u pacientů v ortopedii, neurologii a chirurgii. Metoda je vhodná jak u dětských pacientů, tak i u dospělých. U pacientů s SMA zkvalitňuje dýchání, protože aktivuje bránici a pomocné dýchací svaly. Působí proti skolióze. Působí jako prevence před vznikem kontraktur a deformit nohou. Díky metodě je zlepšené vyprazdňování a polykání a dále postavení těla i vnitřních orgánů. (Trojan, Druga, Pfeiffer, Votava, 2005; Dovalilová, 2015)

Metoda manželů Bobathových

Základem metody je ovlivnění pohybových obtíží u dítěte, které způsobuje patologický tonusový reflex. Dítě jej nemůže překonat z důvodu poruchy CNS, ta však není morfologického rázu. Normální motorika může být rozvíjena, pokud se podaří tyto reflexy utlumit, avšak jen do určité míry. I u této metody je důležitá spolupráce rodičů, ale na rozdíl od Vojtovi metody je nutná větší spolupráce dítěte. Metoda se zabývá kontrolou těla a rovnovážnými reakcemi. (Trojan, Druga, Pfeiffer, Votava, 2005)

Reflexní metoda míčkování

Míčkováním se dá pozitivně ovlivnit činnost vnitřních orgánů. Klesá napětí hladkých i příčně pruhovaných svalů. Tato metoda užívá akupresurní a akupunkturní body. Střídají se tu techniky komprese tkání s uvolněním, relaxací svalů. Využívá se např. při nemoci dýchacích cest, zánětlivých onemocněních plic, hrtanu a průdušek nebo při zánětu obličejových dutin. Příznivé je, že u pacientů s SMA vede metoda k snazšímu nádechu. Relaxace břišních, hrudních a krčních svalů je přínosná. Pokud je dodržena správná technika, je převedeno hrudní dýchání na břišní. Výsledkem je prohloubení dechu a snížení dechové frekvence. Výsledně se zvýší vitální kapacita plic, nastane relaxace hrudních svalů a tím je zlepšeno i držení těla. Metoda je příjemná a účinná. (Dovalilová, 2015)

Zdroj:

DOVALILOVÁ, Alena. *Rehabilitace u SMA*. [online] [cit. 2015-06-20]. Dostupné z: <http://www.dumrodin.cz/res/data/035/003768.pdf>.

TROJAN, Stanislav, Rastislav DRUGA a Jan PFEIFFER, et al. 2005. *Fyziologie a léčebná rehabilitace motoriky člověka*. 3. dopl. vyd., Praha: Grada. ISBN 80-247-1296-2.

Příloha 3 Použité otázky k rozhovorům se sestrami

1. Jak často se setkáváte s pediatrickými/dospělými pacienty s SMA na oddělení?
(V rozmezí 1 roku)

2. S jakými bariérami v komunikaci se nejčastěji setkáváte u pediatrických/dospělých pacientů s SMA při hospitalizaci? Prosím vyjmenujte je od nejčastějších po méně časté.

3. Jak byste definoval/a potřeby pediatrických/dospělých pacientů s onemocněním SMA? Seřadte je podle důležitosti. Od nejvíce důležitých sestupně.

4. Jakým způsobem pečujete o dýchací cesty u pediatrického/dospělého pacienta s SMA? Vyjmenujte od nejčastěji používané metody po méně používanou.

5. Jakým způsobem pečujete o dutinu ústní u pediatrických/dospělých pacientů s SMA?

6. Jakým způsobem je na Vašem oddělení zajištěna výživa pediatrických/dospělých pacientů se SMA? (Per os, NGS sonda, PEG aj.) Vyjmenujte od nejčastěji používaných. Popište pravidla při krmení, pokud nějaká dodržujete.

7. Jakým způsobem pečujete o imobilního pediatrického/dospělého pacienta s onemocněním SMA? Vyjmenujte nejčastěji užívané techniky/metody. Jaké pomůcky používáte nejčastěji?

8. Jakým způsobem pečuje o vyprazdňování pediatrických/dospělých pacientů s SMA? Vyjmenujte příklady od nejvíce využívaných?

9. Máte povědomí o neziskových organizacích, které se zabývají onemocněním SMA? Prosím vyjmenujte organizace, které znáte? Nabízíte aktivně kontakty na tyto organizace rodičům? Pokud ano/ne – proč?

Příloha 4 Přepis rozhovorů se sestrami

Respondent 1

Respondentce je 29 let. Vystudovala Střední zdravotnickou školu v Jindřichově Hradci. Na střední školu navazovala studiem na Jihočeské univerzitě v Českých Budějovicích, obor Všeobecná sestra, kde úspěšně dokončila bakalářské studium. Na anesteziologicko-resuscitačním oddělení (ARO) pracuje 3 roky. Dříve pracovala na neurologickém oddělení téže nemocnice. Na ARO pečuje o dospělé pacienty.

Otázka 1

**Jak často se setkáváte s pediatrickými/dospělými pacienty s SMA na oddělení?
(V rozmezí 1 roku)**

Setkáváme se tak s jedním až dvěma pacienty za rok.

Otázka 2

S jakými bariérami v komunikaci se nejčastěji setkáváte u pediatrických/dospělých pacientů s SMA při hospitalizaci? Prosím vyjmenujte je od nejčastějších po méně časté.

Nejčastější bariérou v komunikaci je pro nás na oddělení tracheostomická kanyla. Znemožňuje verbální komunikaci. Dále potom poruchy nonverbální komunikace pacientů a nakonec poruchy vědomí. Z pomůcek to bude nejčastěji komunikační tabulka. Je to celá abeceda, kde pacient buď je schopen ukazovat, ukáže prstem písmena, která chce použít. Případně odezíráme ze rtů. Nebo když se nemůžeme domluvit a pacient je schopen být chvíli bez řízené plicní ventilace, tak můžeme odfouknout manžetu tracheostomické kanyly a pacient může verbálně říct, co potřebuje.

Otázka 3

Jak byste definoval/a potřeby pediatrických/dospělých pacientů s onemocněním SMA? Seřad'te je podle důležitosti. Od nejvíce důležitých sestupně.

Na našem oddělení uspokojujeme biologické potřeby, jako je jídlo, vyprazdňování, hygienická péče. Následně potom psychické potřeby, stran nějaké obavy nebo zabavení během dne (čtení, sledování nějakých filmů, televize, poslouchání rádia).

Otázka 4

Jakým způsobem pečujete o dýchací cesty u pediatrického/dospělého pacienta s SMA? Vyjmenujte od nejčastěji používané metody po méně používanou.

Nejčastější metodou je odsávání z dýchacích cest pomocí otevřeného systému odsávání. Potom pečujeme o tracheostomickou kanylu aseptickými převazy jednou za 24 hodin, někdy i za 12 hodin. Záleží na stavu stomatu.

Otázka 5

Jakým způsobem pečujete o dutinu ústní u pediatrických/dospělých pacientů s SMA?

Děláme 2 x denně speciální péči o dutinu ústní. Používáme sterilní vodu s ústní vodou. Používáme tyčinky s borglycerinem.

Otázka 6

Jakým způsobem je na Vašem oddělení zajištěna výživa pediatrických/dospělých pacientů se SMA? (Per os, NGS sonda, PEG aj.) Vyjmenujte od nejčastěji používaných. Popište pravidla při krmení, pokud nějaká dodržujete.

Tady záleží na stavu pacienta. Pokud je chopen polykat a je schopen přijímat potravu per os, tak přijímá potravu per os. Pokud už toto možné není, tak je krmen buď

nazogastrickou sondou nebo se zhotovuje PEG. Pravidla... na naše oddělení se dostávají pacienti již s tracheostomickou kanylou, proto nepotřebují dodržovat tak striktně pravidla prevence aspirace, jelikož ta při nafouknuté obturační manžetě je prakticky vyloučena.

Otázka 7

Jakým způsobem pečujete o imobilního pediatrického/dospělého pacienta s onemocněním SMA? Vyjmenujte nejčastěji užívané techniky/metody. Jaké pomůcky používáte nejčastěji?

Takže pacienty polohujeme dle potřeby. Většinou nejpozději po 4 hodinách, spíše po 2 hodinách. Z pomůcek používáme různé molitanové hady, polštáře. Často používáme i možný náklon postele, které se dají polohovat až do vertikální polohy. Tak můžeme pacienty téměř posadit.

Otázka 8

Jakým způsobem pečuje o vyprazdňování pediatrických/dospělých pacientů s SMA? Vyjmenujte příklady od nejvíce využívaných?

V první řadě dbáme na dostatečnou hydrataci pacienta. Dostatečný příjem jim přiměřené stravy. A v neposlední řadě medikamentózně. Pacienti dostávají laxativa dle ordinace lékaře. Většinou všichni pacienti u nás mají zavedený permanentní močový katétr. Měří se hodinová diuréza. U stolice sledujeme častost. Pokud laxativa nezabírají, provádí se klyzma. Pokud má pacient skybala, pak provádíme manuální vybavení.

Otázka 9

Máte povědomí o neziskových organizacích, které se zabývají onemocněním SMA? Prosím vyjmenujte organizace, které znáte? Nabízíte aktivně kontakty na tyto organizace rodičům? Pokud ano/ne – proč?

Povědomí o těchto organizacích nemám, jelikož k nám se dostávají pacienti dospělí, kteří už mají o svém onemocnění povědomí. Mají dostatek informací. Kontakty také mají. Spíše se zaměřujeme na agentury domácí péče a na agentury poskytující domácí umělou plicní ventilaci.

Respondent 2

Respondentce je 48 let. Vystudovala Střední zdravotnickou školu v Českých Budějovicích. Nejdříve pracovala v ordinaci praktického lékaře. Poté nastoupila na mateřskou dovolenou. Po mateřské dovolené nastoupila na Chirurgické oddělení, kde pracovala 10 let. Poté byla přeřazena na oddělení ARO, kde pracuje doposud. V průběhu zaměstnání si respondentka zvyšovala své vzdělání na JČU v Českých Budějovicích, kde úspěšně absolvovala bakalářské studium v oboru Všeobecná sestra. Zaměstnavatelem jí bylo umožněno také vzdělání na brněnském NCO NZO na ARIP o dospělé. Nyní je vrchní sestrou na ARO oddělení. Respondentka pečuje o dospělé pacienty.

Otázka 1

**Jak často se setkáváte s pediatrickými/dospělými pacienty s SMA na oddělení?
(V rozmezí 1 roku)**

Je to tak jeden pacient do roka.

Otázka 2

S jakými bariérami v komunikaci se nejčastěji setkáváte u pediatrických/dospělých pacientů s SMA při hospitalizaci? Prosím vyjmenujte je od nejčastějších po méně časté.

Bariéry v komunikaci se odvíjí od stavu toho klienta. Pokud ti klienti ještě nejsou napojeni na ventilátor, máme je tady a nejsou napojeni. Tak je to jednak stav jejich vědomí a jednak je to jejich psychický stav, kdy je to o tom, jak ten klient s náma chce komunikovat nebo ne. Pak jsou tu již pacienti, kteří mají zajištěny dýchací cesty, jsou tu s tracheostomickou kanylou. Pak je tam samozřejmě komunikační bariéra taková, že ten klient s námi nemluví, i když se snaží. On nás vnímá, rozumí našim otázkám, my se snažíme buď odezírat, nebo tady máme tabulky s písmeny. Pokud mu to jeho stav dovolí, tak nám ty písmenka ukazuje, když to jeho stav nedovolí, ukazujem písmenka my. Pokud může psát, tak nám on sám napíše, co chce.

Otázka 3

Jak byste definoval/a potřeby pediatrických/dospělých pacientů s onemocněním SMA? Seřadte je podle důležitosti. Od nejvíce důležitých sestupně.

Já si myslím, že ten pacient musí být zajištěn nejen po biologické stránce, ale samozřejmě i po stránce psychické, která je také velice důležitá u jeho onemocnění. Samozřejmě, že vyhrává biologická stránka, protože pokud je třeba zajistit důležité životní funkce, tak pak je třeba nejdříve zajistit. Pak teda se můžeme bavit o nějaké komunikaci a o nějakém psychickém stavu. Pokud to umožňuje a dýchací cesty jsou zajištěny, tak samozřejmě ta komunikace a ta psychická stránka toho klienta je velice důležitá. Je třeba si umět najít na něj čas, promluvit s ním, popovídat si s ním, chvílku u té postele zůstat.

Otázka 4

Jakým způsobem pečujete o dýchací cesty u pediatrického/dospělého pacienta s SMA? Vyjmenujte od nejčastěji používané metody po méně používanou.

Pokud se bavíme o pacientech, kteří už mají zajištěné dýchací cesty, tak jsou to dýchací cesty zajištěné buď endotracheální či tracheostomickou kanylou. Je potřeba, aby tyto kanyly byly jednak průchodné, aby byla zajištěna jejich pravidelná výměna, aby se dělali, pokud je potřeba laváže dýchacích cest, aby se dělali inhalační terapie, aby ten klient mohl vykašlávat, aby byl pravidelně odsáván, aby byl odsáván uzavřeným sáním, aby byla znemožněna možnost kontaminace a přenosu některé nákazy.

Otázka 5

Jakým způsobem pečujete o dutinu ústní u pediatrických/dospělých pacientů s SMA?

I péče o dutinu ústní je samozřejmě velice důležitá a je to z toho důvodu, abychom jednak nerozšiřovali nějaké nákazy do dýchacích cest, aby ti klienti měli dobrý pocit v těch ústech, aby se tam nemnožili mikotické bakterie, aby nedocházelo k některým chorobám.

Otázka 6

Jakým způsobem je na Vašem oddělení zajištěna výživa pediatrických/dospělých pacientů se SMA? (Per os, NGS sonda, PEG aj.) Vyjmenujte od nejčastěji používaných. Popište pravidla při krmení, pokud nějaká dodržujete.

Setkáváme se tady v podstatě se všemi způsoby, ať je to per os, NGS, PEG. Setkáváme se, pokud v prvních dnech není možno i s parenterální výživou. Per os tyto klienty krmíme, snažíme se jim dávat stravu, která v podstatě ne zajišťuje, ale u které by docházelo co nejméně k tomu, aby vdechnul části této stravy. Do NGS objednááme výživu enterální z lékárny, v podstatě se řídíme ordinací lékaře. Pokud je potřeba, aby ta výživa byla více energetická, popřípadě aby měla vlákninu. A do PEG nám připravují stravu v jídelně, která se podává žanetovou stříkačkou. Je tam možno podávat i enterální výživu, která je objednávana z lékárny.

Otázka 7

Jakým způsobem pečujete o imobilního pediatrického/dospělého pacienta s onemocněním SMA? Vyjmenujte nejčastěji užívané techniky/metody. Jaké pomůcky používáte nejčastěji?

Péče o imobilního pacienta je nejen velice důležitá, ale i velice náročná. Je důležité, aby tento klient byl bez dekubitů. Používáme antidekubitární pomůcky. Jsou to většinou polštáře, kterými toho klienta vypodložíme, nebo jsou to potom takzvaní hadi, jsou to dvoumetrové dlouhé válce, se kterými se snažíme udělat okolo toho klienta hnízdo, nebo vypodložit některé části těla, jako jsou kolena, kotníky, aby nedocházelo k dekubitům. Dále je potřeba se postarat o pacientovo vyprazdňování. Většinou mají

PMK. Dále je důležitá péče o stolici, aby ten klient byl v čistotě, aby nebyl opocný, aby nedocházelo k dekubitům. Důležité jsou samozřejmě i masáže těchto klientů. Na našem oddělení je nyní spousta sester vyškoleny v bazální stimulaci, takže i používáme metody bazální stimulace.

Otázka 8

Jakým způsobem pečujete o vyprazdňování pediatrických/dospělých pacientů s SMA? Vyjmenujte příklady od nejvíce využívaných?

O vyprazdňování pečujeme. Pacienti mají převážně PMK. Důležitá je péče o stolici. Samozřejmě, že tohle vyprazdňování se sleduje. Sleduje se bilance tekutin za 24 hodin, takže víme, kolik ten klient vymočil, kolik vymočil za jednu hodinu, protože sledujeme hodinovou diurézu. Dále se každý den sleduje, jestli měl ten klient stolici. Pokud by ji neměl, používají se různá laxativa, popřípadě injekční léky jako je Syntostigmin, ale to je vždy dle ordinace lékaře. Pak jsou to samozřejmě i klyzmata, nebo pokud je potřeba i manuální vybavení stolice. Ale to je všechno dle ordinace lékaře.

Otázka 9

Máte povědomí o neziskových organizacích, které se zabývají onemocněním SMA? Prosím vyjmenujte organizace, které znáte? Nabízíte aktivně kontakty na tyto organizace rodičům? Pokud ano/ne – proč?

Povědomí moc nemám. Ti pacienti o své nemoci již vědí. Spíš jde o to, jaká je domluva s rodinou klienta. Jestli se o něj chtějí starat nebo jestli teda nemají tu možnost, nechci říct, že nechtějí, ale ne každá ta rodina má možnost se o toho klienta postarat. Takže pak nabízíme některé tyto organizace, které se o tyto klienty starají. Myslím to všechno záleží na domluvě, jestli využít buď nějaký tento ústav nebo domácí péči nebo něco takového.

Respondent 3

Respondentce je 25 let. Vystudovala Střední zdravotnickou školu v Jindřichově Hradci a plynule navázala na bakalářské studium na JČU v Českých Budějovicích. Po úspěšném zakončení studia začala pracovat na ARO. Zde pracuje necelé 2 roky. Práce zde se jí líbí a je zde spokojená. Pečuje o dospělé pacienty.

Otázka 1

**Jak často se setkáváte s pediatrickými/dospělými pacienty s SMA na oddělení?
(V rozmezí 1 roku)**

U nás v nemocnici tak jeden až dva lidi za rok.

Otázka 2

S jakými bariérami v komunikaci se nejčastěji setkáváte u pediatrických/dospělých pacientů s SMA při hospitalizaci? Prosím vyjmenujte je od nejčastějších po méně časté.

Tak nejčastější je problém s tracheostomií a problém artikulace pacienta. Používáme vlastně tabulky s písmenky, že dotyčný člověk buď ukazuje. Nebo máme, pokud jsou schopní, tužku a papír a píšou heslovitě, co chtějí. Nutíme je pořádně výrazně otvírat ústa, abychom jim rozuměli, co vlastně chtějí říct. A někdy se dá i použít, že se odpustí balonek od tracheostomický kanyly, že to ten člověk vysloví.

Otázka 3

Jak byste definoval/a potřeby pediatrických/dospělých pacientů s onemocněním SMA? Seřad'te je podle důležitosti. Od nejvíce důležitých sestupně.

Nejdůležitější jsou zajistit postupně biologické potřeby toho pacienta. Je důležitá jeho strava, pití a i podpořit tu psychiku jejich, aby se cítili dobře v rámci té jejich nemoci.

Otázka 4

Jakým způsobem pečujete o dýchací cesty u pediatrického/dospělého pacienta s SMA? Vyjmenujte od nejčastěji používané metody po méně používanou.

Využíváme uzavřené odsávání, že se zabraňuje vzniku infekce, aby ten člověk neměl ještě větší problémy, než má. A někdy teda, když to nejde, se odsává i odsávacími cévkami z dutiny ústní, aby fakt dokázali polykat ty sliny a všechno, aby se cítili dobře.

Otázka 5

Jakým způsobem pečujete o dutinu ústní u pediatrických/dospělých pacientů s SMA?

Tak snažíme se mít dostatek ústních vod. A jinak používáme, když nejsou ústní vody, tak jenom, fyziologický roztok a čtverečkama a peanem čistíme tu dutinu ústní. A máme ty vlhčený štětičky citronový.

Otázka 6

Jakým způsobem je na Vašem oddělení zajištěna výživa pediatrických/dospělých pacientů se SMA? (Per os, NGS sonda, PEG aj.) Vyjmenujte od nejčastěji používaných. Popište pravidla při krmení, pokud nějaká dodržujete.

Tak záleží to na stavu pacienta. Když je pacient při vědomí tak se preferuje per os, když mají tu tracheostomickou kanylu, ale je to NGS, protože ty lidi nemají dostatek síly polykat a ono se jim i nechce, když to bolí, i po tý tracheostomický kanyle. Takže máme NGS výživy. Buď se dávají přes enterální pumpu. Nebo jenom spádově. Nebo pak mají NJS (nazojejunální sondu), do které se dávají výživy. A pokud už vůbec nemohou jíst, tak mají ten PEG. Ty pravidla asi žádný nedodržujeme. Teda podle ošetrovatelských standardů.

Otázka 7

Jakým způsobem pečujete o imobilního pediatrického/dospělého pacienta s onemocněním SMA? Vyjmenujte nejčastěji užívané techniky/metody. Jaké pomůcky používáte nejčastěji?

Tak určitě preferujeme časté polohování po těch třech hodinách. Promazávání těla, zad i hýždí i nohou. Pak máme polohovatelný postele, že se člověk dá dát do vhodné polohy. A jako pomůcky používáme různé ty molitanové čtverce nebo gumový hady s plněnými polystyrenovými kuličkami. A samozřejmě antidekubitární matrace.

Otázka 8

Jakým způsobem pečuje o vyprazdňování pediatrických/dospělých pacientů s SMA? Vyjmenujte příklady od nejvíce využívaných?

Tak nejčastější PMK, dáváme vlastně každému pacientovi už při příjmu. Někdy mají pacienti cystostomii. Hlídáme hodinovou diurézu, pravidelný příjem a výdej tekutin. Na stolici máme tabulky a hlídáme si to. Snažíme se o dostatečnou hydrataci, aby ta stolice byla pravidelná.

Otázka 9

Máte povědomí o neziskových organizacích, které se zabývají onemocněním SMA? Prosím vyjmenujte organizace, které znáte? Nabízíte aktivně kontakty na tyto organizace rodičům? Pokud ano/ne – proč?

My je aktivně nenabízíme a nemám ani povědomí. Jediný co vím, tak se nabízí domácí péče, které nabízí domácí plicní ventilátory, že ten člověk ho může mít doma. Jelikož u nás už se jedná o dospělé jedince, tak ta rodina a všichni už jsou seznámeni se vším, co jde a co jim může být poskytnuto a nemůže. Takže my nabízíme tak maximálně ty agentury domácí péče.

Respondent 4

Respondentce je 35 let. Studovala Střední zdravotnickou školu v Brně. Po jejím dokončení navázala na studium Vyšší odborné školy zdravotnické v Brně. Po jejím zakončení nastoupila na Dětské oddělení. Po dvou letech nastoupila na mateřskou dovolenou, během níž studovala na Masarykově univerzitě – Lékařské fakultě, obor Všeobecná sestra. Po ukončení mateřské dovolené nastoupila na Kliniku dětské anesteziologie a resuscitace. Pečuje o pediatrické pacienty.

Otázka 1

**Jak často se setkáváte s pediatrickými/dospělými pacienty s SMA na oddělení?
(V rozmezí 1 roku)**

No strašně často. Setkávám se s tak s 1 až 2 dětskými pacienty za týden. To jsou jen ti hospitalizovaní. U nás na oddělení se provádí i výměny tracheostomických kanyl u dětských pacientů. To je tak u 4 až 5 pacientů týdně. Takže tak asi 100 pacientů ročně, ale většina z nich jsou zde opakovaně, při zhoršení stavu. Přesně se to říct nedá.

Otázka 2

S jakými bariérami v komunikaci se nejčastěji setkáváte u pediatrických/dospělých pacientů s SMA při hospitalizaci? Prosím vyjmenujte je od nejčastějších po méně časté.

Bariéry v komunikaci jsou. Než toho pacienta tak nějak důkladněji poznáme, tak nevím zcela přesně podle výrazu obličeje, co potřebuje. Jinak komunikují i normálně verbálně. Musíme poznat výrazy, abychom věděli, co je mu příjemné či nepříjemné. Tady je velice důležité, aby nám to přeložili rodiče. Takže maminka upozorní. Měli jsme tu i holčičku a ta komunikovala přes obočí (zvednutí ano) a pokrčení nosu ne. U pacientů záleží, jak jsou vyvinuté kognitivní funkce. Někteří nemají třeba vůbec žádnou mimiku, není u nich vidět žádný náznak komunikace, ne vždy je poznat, co je pro

ně komfortní či nekomfortní. Důležité jsou rady těch rodičů. Dá se to odhadnout i podle srdeční akce. Při nekomfortu je vysoká. Oni sami si neřeknou.

Otázka 3

Jak byste definoval/a potřeby pediatrických/dospělých pacientů s onemocněním SMA? Seřad'te je podle důležitosti. Od nejvíce důležitých sestupně.

Největší potřeba je nemít tu bolest, protože ne všechny děti jsou fixované na rodiče. Záleží, v jakém jsou stádiu a pokročilosti. Nejdříve tedy bolest a potom je nějaká sociální potřeba, potřeba jistoty. Co se týká pocitu hladu, tepla to žádná zpětná vazba není, takže to říct asi nemůžu a nevím. A ty vyšší potřeby už si myslím, že ani žádné nemají. Tady už není kvalita života. Důležité je i, aby se jim dobře dýchalo, volně dýchalo. Takže napřed budou ty fyzikální, fyzický a pak jsou teprve ty sociální.

Otázka 4

Jakým způsobem pečujete o dýchací cesty u pediatrického/dospělého pacienta s SMA? Vyjmenujte od nejčastěji používané metody po méně používanou.

U dýchacích cest musí být samozřejmě ta volnost, průchodnost, to znamená pravidelné odsávání, ale dle potřeby. Když jsou pacienti a zejména se setkávám u maminek z domácí péče, tak nemusí ani odsávat, když si odkašle a jsou to pacienti, kteří komunikují s těma rodičema. To se rodiče ptají: „Potřebuješ odsát?“ a oni si řeknou, takže maminka říká, že opravdu až po šesti hodinách odsává, zbytečně nedráždí. My to respektujeme. U nás jinak pravidelně přibližně po třech hodinách odsáváme. Někdy záleží na tom množství, co odsáváme a na té kvalitě. Někdy se laváží, někdy se nelaváží, to je podle toho, co se odsává. No a jinak kontrolu máme sledováním saturace, kvality dýchání. Celkově vidíte, kdy by pacient nějak zatahoval, nebo nějak odkašlával, takže jaká je ta klinika, tak podle toho. Péče spočívá tedy v udržování té průchodnosti, správné vazkosti těch hlenů. Používáme systém otevřený, ale i zavřený. Já mám pocit, že s tím uzavřeným systémem neodsají tak důkladně jako s otevřeným, kdy mám pocit,

že se dostanu tak nějak dál. Ale myslím si, že je to síla zvyku. Takže u infekčního pacienta používáme uzavřený systém vždy. Častěji ale používáme otevřený systém. Když jde dítě do domácí péče, učíme rodiče používat uzavřený systém, protože ten proplácí pojišťovna. A ten mohou použít i například při vycházkách s dítětem.

Otázka 5

Jakým způsobem pečujete o dutinu ústní u pediatrických/dospělých pacientů s SMA?

Záleží na pacientovi. Ústa se samozřejmě pravidelně kontrolují a kdyby se tam dělali nějaké povlaky, tak se používá nějaké farmakum, používá se Prontooral. Při příjmu se dělají výtěry, abychom věděli, jaká je kolonizace toho pacienta bakteriálními kmeny. Vytírá se nos, krk a vyteře se rektum. Když se najde nějaká kolonizace, tak vytírá Prontooralem. Jinak přirozeně, záleží na péči, když je běžná, tak se upouští od desinfekcí. Lepší je voda, čaj, anebo to, co dítě pije. Čajem samozřejmě neslazeným. Používáme i Pagavitové štětičky s citrusovou příchutí, to mají děti rády. Pokud je potřeba používáme Stopangin, Parodontax, ale chuťově to není tak dobrý. Záleží, když potřebujete vypucovat zuby, jestli dítě spolupracuje, protože ne každý si nechá do pusy sáhnout. Ke každému dítěti přistupujeme individuálně. Dříve jsme používali i Borglycerin, ale dnes ho používáme velmi málo, jen pokud ty ústa hodně vysychají.

Otázka 6

Jakým způsobem je na Vašem oddělení zajištěna výživa pediatrických/dospělých pacientů se SMA? (Per os, NGS sonda, PEG aj.) Vyjmenujte od nejčastěji používaných. Popište pravidla při krmení, pokud nějaká dodržujete.

U nás často PEG. Začínáme NGS, pokud nemají PEG, ale pokud víme, že bude potřeba umělá výživa dlouhodobě, pak se přistupuje k zavedení PEG. Pravidly jsou samozřejmě pacienta zvedat, aby to bylo přirozené. U dětí s velkou skoliózou přizpůsobujeme sed. Ptáme se i rodičů, v jaké poloze jsou zvyklí. Při krmení do PEG krmíme na

boku. Pokud do sondy, je lepší poloha jako per os, takže v sedě, aby nedocházelo k aspiraci. Je důležité zkoušet aspirovat stravu, abychom zjistili, jak jí toleruje a podle toho dávkujeme stravu, kdy je od lékaře strava rozepsaná. Kontrolujeme aspirovaný obsah, jestli je natrávený nebo ne. Pokud je strava nenatravena, vidíme, že to netoleruje, nenatravenou nedáváme zpátky a o to se dá méně té stravy. Když je to natráveno, tak se to vrací, abychom mu nebrali ty žaludeční šťávy, a pak se pozoruje a dává se ta stejná dávka. Komunikujeme samozřejmě s lékařem o tom, kolik se stravy toleruje či netoleruje a je třeba upravit dávku nebo ne.

U stravy samozřejmě stravu ohřejeme, připravíme si jí. Strava se podává i kontinuálně, takže používáme enterální pumpy. Je to opět podle ordinace lékaře. Na noc se dělá přestávka, a strava je proplachována kojeneckou vodou, abychom nezničili PEG. Čaj nepoužíváme.

Otázka 7

Jakým způsobem pečujete o imobilního pediatrického/dospělého pacienta s onemocněním SMA? Vyjmenujete nejčastěji užívané techniky/metody. Jaké pomůcky používáte nejčastěji?

U imobilního pacienta musí být samozřejmě pravidelné polohování, abychom předcházeli nějakým otlakům nebo dekubitům. U nás je běžná praxe pacienta po třech hodinách měřit, bilancovat, polohovat. Takže s tím polohováním se o něho pečuje vlastně celkově. Promazává se a zpolohovává se. U pacienta, který má větší sklon k otlakům, tak tam se chodí častěji. Po dvou hodinách je potřeba. Snažíme se do toho zapojovat i rodiče. U dětí s velkými skoliózami, v rámci polohování je necpeme do nějaké pozice, která je výhodná, ale necháváme je v pozicích, které jsou jim příjemné. Vždy se přihlíží k radám rodičů. Tomu pacientovi to vyhovuje, i když pro nás to může vypadat příšerně. Mívají i třeba velké záklony hlavy. Přizpůsobujeme se my jim. Vypodkládáme polštářema. Polohujeme postele, třeba i do polosedu. Pak je vidět zklidnění.

Objednáváme i rehabilitační sestřičky, provádí u dětí vibrační masáže na uvolnění hlenů a snadnější odkašlání, poté se odsává a pak teprve polohuje. U někoho dochází jednou denně, u někoho i dvakrát.

Pokud už se někde vytvoří zarudnutí, používáme vlhké hojení ran. Z pomůcek používáme polštáře, hady, polohování postele.

Otázka 8

Jakým způsobem pečuje o vyprazdňování pediatrických/dospělých pacientů s SMA? Vyjmenujte příklady od nejvíce využívaných?

U pacientů monitorujeme stolicí i moč. Mnoho pacientů je u nás zacévkovaných. Pokud není potřeba cévkovat, tak samozřejmě močí do plínek. Pleny se po kontrole váží a zapisuje se hmotnost. Co se týká moče, sleduje se náplň močového měchýře. Pokud nejde samo vyprázdnění např. po aplikaci chladného na podbříšek či puštění vody, tak se jednorázově cévkuje. Záleží na stavu vědomí pacienta. Opět se řídíme rodiči, kdy nás třeba upozorní, že dítě normálně močí málo, třeba i jen jednou denně. Ale i tak sledujeme močový měchýř, pokud by bylo břicho zatvrdlé, tak cévkujeme. Pokud má dítě katétr dlouhodobě, pak přistupujeme k epicystostomii, to bývá u těch tětí ale málo.

U stolice zaznamenáváme četnost stolice. Při utlumení pacienta bývá peristaltika utlumená a stolice moc neodchází. Lékař kontroluje břicho pacienta. Pokud cítí skybala, tak se podává Lactulosa, masíruje se břicho, aby se odchodu stolice napomohlo. Používají se i nálevy. Používáme pěny. Pokud nejde jinak, je potřeba manuální vybavení, maximálně jednou za 3 dny. Pokud je naopak řídká stolice v důsledku antibiotické léčby, je podáván Hylak. Musí se řádně ošetřovat kůže, aby nedošlo k jejímu poškození.

Otázka 9

Máte povědomí o neziskových organizacích, které se zabývají onemocněním SMA? Prosím vyjmenujte organizace, které znáte? Nabízíte aktivně kontakty na tyto organizace rodičům? Pokud ano/ne – proč?

O těchto organizacích moc povědomí nemám. My spíše spolupracujeme s organizací Dech života. Rodiče většinou tyto kontakty získávají sami už v době, kdy získávají informaci o nemoci. Sama kontakty nemám, takže je nenabízím. Dáváme především kontakty na servisního technika k DUPV.

Respondent 5

Respondentce je 27 let. Vystudovala Střední zdravotnickou školu v Brně. Na studium navázala na Masarykově univerzitě – Lékařské fakultě, obor Všeobecná sestra. Po úspěšném zakončení bakalářského studia nastoupila na Kliniku dětské anesteziologie a resuscitace. Nyní pokračuje v magisterském studiu v oboru Intenzivní péče, kombinovaným studiem. Pečuje o pediatrické pacienty.

Otázka 1

**Jak často se setkáváte s pediatrickými/dospělými pacienty s SMA na oddělení?
(V rozmezí 1 roku)**

Hospitalizováni jsou u nás tak 1 až 2 pacienti za týden. Ambulantně, na výměnu tracheostomie tak 4 až 5 za týden. U ambulantních je na zvážení dle stavu, jestli je hospitalizujeme.

Otázka 2

S jakými bariérami v komunikaci se nejčastěji setkáváte u pediatrických/dospělých pacientů s SMA při hospitalizaci? Prosím vyjmenujte je od nejčastějších po méně časté.

Když jsou tracheostomovaní, tak záleží na věku, jestli je to úplně od narození. Tam je problém s nějakou komunikací, protože oni vlastně neví, jak mají komunikovat. U nich to bývá jen neverbálně. Je to většinou nějaký oční kontakt. Víme, že oči nahoru je ano, oči dolů je ne. Pokud tam ještě zbývá nějaká mimika, tak se děti projevují grimasami. Nebo je to poznat na monitoru, kdy jde saturace dolů. Dokážou to ovládnout, při nepohodlí. Pokud jim není něco příjemné, je to tedy poznat přes tyto vitální funkce.

Otázka 3

Jak byste definoval/a potřeby pediatrických/dospělých pacientů s onemocněním SMA? Seřad'te je podle důležitosti. Od nejvíce důležitých sestupně.

Nejdůležitější potřeba je zajištění dýchacích cest, zlepšení příjmu kyslíku a zlepšení saturace. Od toho se vše odvíjí. Problém je s přijímáním potravy. Zavádí se jim PEG. Pokud jsou v infektu, dochází k intoleranci stravy, kdy se to projevuje velkým reziduem stravy, kdy to nesnášejí. I když mají PEG, projevuje se nechutenství. Další potřeba je vylučování. A poté sociální a psychická pohoda.

Otázka 4

Jakým způsobem pečujete o dýchací cesty u pediatrického/dospělého pacienta s SMA? Vyjmenujte od nejčastěji používané metody po méně používanou.

Používáme nejčastěji otevřený systém odsávání. I když jsou v infektu, nepoužíváme uzavřený systém. Výjimkou by byl nějaký velmi těžký infekt, ale moc uzavřený systém nepoužíváme. Odsáváme tak po 3 hodinách. Musíme sterilně ošetřovat místo tracheostomie. Používáme na začátku, hned jak se to vyšije, sterilní krytí se stříbrem, nebo netkaná textilie. Ošetření je klasicky desinfekcí. Pokud tracheostomie obtéká, používáme větší číslo kanyly a desinfekci a sterilní krytí. Pokud je balónková tracheostomie, kontrolujeme tlak v balónku, aby nedocházelo k otlakům.

Otázka 5

Jakým způsobem pečujete o dutinu ústní u pediatrických/dospělých pacientů s SMA?

Kontroluje se, zda není v dutině ústní nějaký infekt, soor. Genciánová violet' se již nepoužívá, máme prostředky z lékárny. Tantum verde, Stopangin a ředíme je vodou. Ošetřujeme hlavně tím, co mají děti rády. Takže vodou, čajem. Hlavně záleží na stavu dutiny ústní.

Otázka 6

Jakým způsobem je na Vašem oddělení zajištěna výživa pediatrických/dospělých pacientů se SMA? (Per os, NGS sonda, PEG aj.) Vyjmenujte od nejčastěji používaných. Popište pravidla při krmení, pokud nějaká dodržujete.

Nejčastěji je PEG. Do PEG používáme připravené přípravky z lékárny. Vše se přizpůsobuje potřebám dítěte. Konzultuje se výživa i nutričním terapeutem a podle toho se podává strava. Konzilium rozhodne, jestli dítě potřebuje zvláštní stravu a v jakých výživových hodnotách.

Otázka 7

Jakým způsobem pečujete o imobilního pediatrického/dospělého pacienta s onemocněním SMA? Vyjmenujete nejčastěji užívané techniky/metody. Jaké pomůcky používáte nejčastěji?

Spolupracujeme s rehabilitačníma pracovníkama. Kontrolujeme případné rozvoje kontraktur. Používáme při polohování pomůcky, na které je dítě zvyklé z domova.

Otázka 8

Jakým způsobem pečuje o vyprazdňování pediatrických/dospělých pacientů s SMA? Vyjmenujte příklady od nejvíce využívaných?

Děti, kteří onemocněli v raném dětství, je nejčastější inkontinence. Pokud jsou u nás, bývají nejčastěji zacévkováni. Po zlepšení stavu se cévka ruší a přecházejí na pleny. Měří se diuréza, váží se pleny.

Stolici řešíme podáním každodenně Lactulosity. Hlídáme počet stolic. Kdy byl naposledy. V případě potíží se stolicí, skybala, je nutné digitální vybavení stolice. To provádí lékař.

Otázka 9

Máte povědomí o neziskových organizacích, které se zabývají onemocněním SMA? Prosím vyjmenujte organizace, které znáte? Nabízíte aktivně kontakty na tyto organizace rodičům? Pokud ano/ne – proč?

Rodiče sami aktivně komunikují s organizacemi, které sdružují děti s tímto onemocněním. U nás nabízíme kontakt na Dech života, který zajišťuje DUPV. Jiné kontakty nenabízíme.

Respondent 6

Respondentce je 40 let. Studovala na Střední zdravotnické škole v Brně. Poté nastoupila na Klinikou dětské onkologie. Zde pracovala 4 roky. Asi 5 let pracovala u praktického lékaře pro děti a dorost, odtud nastoupila na mateřskou dovolenou. Po ukončení mateřské dovolené byla přeřazena na Klinické oddělení anesteziologie a resuscitace. Během zaměstnání jí bylo umožněno zvýšení kvalifikace v péči o dětské pacienty na brněnském NCO NZO v ARIP o děti. Pečuje o pediatrické pacienty.

Otázka 1

**Jak často se setkáváte s pediatrickými/dospělými pacienty s SMA na oddělení?
(V rozmezí 1 roku)**

U nás se to počítá spíš týdně a to jsou 1 až 2. Hodně těch dětí jsou tu opakovaně hospitalizované. Při nově diagnostikovaných jsou tu ty děti pak minimálně rok hospitalizované v kuse, než můžou jít domů.

Otázka 2

S jakými bariérami v komunikaci se nejčastěji setkáváte u pediatrických/dospělých pacientů s SMA při hospitalizaci? Prosím vyjmenujte je od nejčastějších po méně časté.

U dětí je důležitý, kdy u nich onemocnění propukne. Pokud je to I. typ, tak ty se nikdy nenaučí mluvit. Hned od malinka, kdy neudýchají první infekci, se u nich zavádí tracheostomie a to jim znemožní mluvit. Ty komunikují spíš mimikou, záleží, jak se to naučí. Většinou rodiče upozorní, jakým způsobem komunikují. Bývá to spíš teda mimika a očima. U dětí starších, kteří mají tracheostomii až od pozdějšího věku, ty někdy zvládají mluvit. Jinak komunikují, když už nemají sílu, například přes čidla na prstu. Když ho sundají, něco potřebují.

Otázka 3

Jak byste definoval/a potřeby pediatrických/dospělých pacientů s onemocněním SMA? Seřadte je podle důležitosti. Od nejvíce důležitých sestupně.

U těchto dětí je nejdůležitější dýchání. Jsou tu většinou děti na plicní ventilaci. Takže se mluví spíš o potřebě naplnění fyziologických potřeb dítěte. To je teda i potřeba hladu a žízně. Proto se jim dělá PEG, protože bývají kachektičtí a nemají sílu. Zajišťujeme u dětí vyprazdňování moče a stolice. Asi bych to srovnala nejdříve biologické potřeby, pak psychologické a s tím souvisí sociální. To je spojeno s rodiči. Vyšší potřeby už nemají.

Otázka 4

Jakým způsobem pečujete o dýchací cesty u pediatrického/dospělého pacienta s SMA? Vyjmenujte od nejčastěji používané metody po méně používanou.

V první řadě musíme dbát na průchodnost dýchacích cest. To zajišťujeme odsáváním. U nás se odsává tak po 3 hodinách. Když jsou děti zahleněny, tak i častěji. Ale jinak zbytečně dýchací cesty nedráždíme. Odsává se taky po vibrační masáži, to se jim hleny hezky uvolní. Podle vzhledu odsátého sekretu pak děláme laváže. Používáme nejčastěji otevřený systém odsávání. Lépe se s ním odsaje. Doma ale používají rodiny spíš uzavřený systém. Ten my taky používáme, ale asi ne tak často.

Otázka 5

Jakým způsobem pečujete o dutinu ústní u pediatrických/dospělých pacientů s SMA?

Pro nejmenší máme Pagavitový štětičky, napuštěný desinfekčníma látkama, s různýma příchutěma. Kdo má zuby, normálně vyčistíme zuby. Tady je ta péče, jako kdyby to dítě bylo normální. A pokud mají nějaký infekt, protože tyhle děti jsou tedy

hodně osídleny, tedy chronicky, tak jim dáváme Parodontax, nebo Neocit gel. Ty jsou proti bakteriím, virům a kvasinkám. Po zaléčení se přechází zpět k pastám a kartáčku. Na co jsou zvyklí doma, to jim dáváme.

Otázka 6

Jakým způsobem je na Vašem oddělení zajištěna výživa pediatrických/dospělých pacientů se SMA? (Per os, NGS sonda, PEG aj.) Vyjmenujte od nejčastěji používaných. Popište pravidla při krmení, pokud nějaká dodržujete.

Nejčastějším způsobem je u nás PEG. Dokud je dítě schopno polykat a doma to rodiče ještě zvládají, bývá to do doby, než dítě postihne nějaký infekce, pak to dítě nemá sílu, dává se přechodně NGS. Pak se musí přejít na tracheostomii a zavádí se PEG. Bývá tu i per os, ale vždy jen na chvíli, ten stav se pak zhoršuje velmi rychle. Jak je tracheostomie, tak je PEG. U dětí nejlepší, pak nehrozí kachexie. Takže PEG, přechodně NGS, per os minimálně.

Otázka 7

Jakým způsobem pečujete o imobilního pediatrického/dospělého pacienta s onemocněním SMA? Vyjmenujte nejčastěji užívané techniky/metody. Jaké pomůcky používáte nejčastěji?

Bud' nám dítě už s pomůckami přijde. Rodič nám řekne, jak je dítě zvyklý. Některé děti jsou zvyklé jen na jednom boku, tak ho na druhý bok nedáváme. Chodí k nám rehabilitační sestry, ty objednávané hned při příjmu dítěte. Mají vibrační masáže na plíce, aby se jim pomohlo k odhlenění, uvolnilo se to, aby si odkašlali. Rehabilitovat tělíčko nemá smysl, ty děti to hlavně bolí. Ty svaly je bolí, takže je polohujeme jak to dítě zvyklý. Pokud to dítě bolí, musí se polohovat klidně i po půl hodině. Děti mají takový čidlo a jsou schopný si ho sundat a nás to upozorní. Říkáme jim: „Jak nebudeš mít čidlo, něco potřebuješ.“ Vycházíme těm dětem vstříc, jak chtějí ležet, tak je dáváme,

nenutíme je. Takže pomůcky, ty si nosí rodiče, jinak my máme hady, polštáře, polohovací postele.

Otázka 8

Jakým způsobem pečuje o vyprazdňování pediatrických/dospělých pacientů s SMA? Vyjmenujte příklady od nejvíce využívaných?

Děti hodně trpí na zácpu. Například u diagnózy Werdnig – Hoffman, když ty děti zatlačí, tak jdou většinou do zástavy, špatně to snáší, nemají sílu a hrozně je to bolí. Od malička mají rozepsaný Lactulosey. Pokud nejdou dýl než 3 dny a dělá se už skybala, tak se dávají čípky a nálev. Dáváme i heřmánkové projímadlo, to dáváme tak jednou za týden. Ty děti jsou na to zvyklý, že s tím nemají problém a dělají jim to doma i rodiče. Co se týká močení. Ty děti jsou inkontinentní, i když někteří ne. Tyhle děti jsou schopné si říct. Jinak děti mají plínky. Snažíme se u dětí trénovat močový měchýř. V nejzazším případě, nebo když jsou uspaní, zavádíme PMK. U dětí se preferuje spíš cévkování, když už nemají sílu. To je tak jednou za 6 hodin.

Otázka 9

Máte povědomí o neziskových organizacích, které se zabývají onemocněním SMA? Prosím vyjmenujte organizace, které znáte? Nabízíte aktivně kontakty na tyto organizace rodičům? Pokud ano/ne – proč?

Dáváme kontakty většinou spíš na technika, který je přes domácí ventilátory. Zařídíme jim kontakty na dodavatele pomůcek. Jiné kontakty neznám a nedávám je. Ani o těch společnostech nevím. Zním internetové stránky. Ale ty rodiče jsou většinou sami o sobě aktivní.