

Ošetrovatelská péče u dětí se spinální svalovou atrofií v domácím prostředí

Terezie Görigová

2013/2014



Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně
Fakulta humanitních studií

Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně
Fakulta humanitních studií
Ústav zdravotnických věd
akademický rok: 2013/2014

ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

(PROJEKTU, UMĚLECKÉHO DÍLA, UMĚLECKÉHO VÝKONU)

Jméno a příjmení: **Terezie Görigová**
Osobní číslo: **H11058**
Studijní program: **B5341 Ošetřovatelství**
Studijní obor: **Všeobecná sestra**
Forma studia: **prezenční**

Téma práce: **Ošetřovatelská péče u dětí se spinální svalovou atrofií v domácím prostředí**

Zásady pro vypracování:

**Nastudovat literaturu z oblasti genetického onemocnění spinální svalové atrofie.
Vysvětlit pojmy zvoleného tématu.
Připravit metodiku průzkumné části.
Zjistit náročnost ošetřovatelské péče o děti se spinální svalovou atrofií.
Uskutečnit rozhovory s rodiči dětí.
Zpracovat a vyhodnotit získané informace.
Navrhnout doporučení pro praxi.**

Rozsah bakalářské práce:

Rozsah příloh:

Forma zpracování bakalářské práce: **tištěná/elektronická**

Seznam odborné literatury:

BEDNAŘÍK, Josef. Nemoci kosterního svalstva. Praha: Triton, 2001. ISBN 80-7254-187-0.

JEDLIČKA, Pavel a Otakar KELLER et al. Speciální neurologie. Praha: Galén, 2005. ISBN 80-7262-312-5.

KOMÁREK, Vladimír a Alena ZUMROVÁ. Dětská neurologie. Praha: Galén, 2000. ISBN 80-7262-081-9.

KŘIVOHLAVÝ, Jaro. Psychologie nemoci. Praha: Grada, 2002. ISBN 80-247-0179-0.

LANGMEIER, Josef. Dětská psychoterapie. Praha: Portál, 2002. ISBN 80-7178-381-1.

Vedoucí bakalářské práce:

MUDr. Eva Kalabusová
Ústav zdravotnických věd

Datum zadání bakalářské práce:

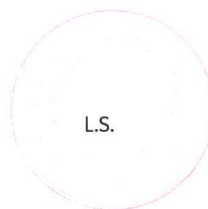
15. ledna 2014

Termín odevzdání bakalářské práce:

23. května 2014

Ve Zlíně dne 15. ledna 2014


doc. Ing. Aněžka Lengalová, Ph.D.
děkanka




Mgr. Zlatica Dorková, Ph.D.
ředitelka ústavu

PROHLÁŠENÍ AUTORA BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Beru na vědomí, že

- odevzdáním bakalářské práce souhlasím se zveřejněním své práce podle zákona č. 111/1998 Sb. o vysokých školách a o změně a doplnění dalších zákonů (zákon o vysokých školách), ve znění pozdějších právních předpisů, bez ohledu na výsledek obhajoby ¹⁾;
- beru na vědomí, že bakalářská práce bude uložena v elektronické podobě v univerzitním informačním systému dostupná k nahlédnutí;
- na moji bakalářskou práci se plně vztahuje zákon č. 121/2000 Sb. o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon) ve znění pozdějších právních předpisů, zejm. § 35 odst. 3 ²⁾;
- podle § 60 ³⁾ odst. 1 autorského zákona má UTB ve Zlíně právo na uzavření licenční smlouvy o užití školního díla v rozsahu § 12 odst. 4 autorského zákona;
- podle § 60 ³⁾ odst. 2 a 3 mohu užít své dílo – bakalářskou práci - nebo poskytnout licenci k jejímu využití jen s předchozím písemným souhlasem Univerzity Tomáše Bati ve Zlíně, která je oprávněna v takovém případě ode mne požadovat přiměřený příspěvek na úhradu nákladů, které byly Univerzitou Tomáše Bati ve Zlíně na vytvoření díla vynaloženy (až do jejich skutečné výše);
- pokud bylo k vypracování bakalářské práce využito softwaru poskytnutého Univerzitou Tomáše Bati ve Zlíně nebo jinými subjekty pouze ke studijním a výzkumným účelům (tj. k nekomerčnímu využití), nelze výsledky bakalářské práce využít ke komerčním účelům.

Prohlašuji, že

- elektronická a tištěná verze bakalářské práce jsou totožné;
- na bakalářské práci jsem pracoval samostatně a použitou literaturu jsem citoval. V případě publikace výsledků budu uveden jako spoluautor.

Ve Zlíně 20.2.2014

.....
Jeníkmi

¹⁾ zákon č. 111/1998 Sb. o vysokých školách a o změně a doplnění dalších zákonů (zákon o vysokých školách), ve znění pozdějších právních předpisů, § 47b Zveřejňování závěrečných prací:

(1) Vysoká škola nevydělečně zveřejňuje disertační, diplomové, bakalářské a rigorózní práce, u kterých proběhla obhajoba, včetně posudků oponentů a výsledku obhajoby prostřednictvím databáze kvalifikačních prací, kterou spravuje. Způsob zveřejnění stanoví vnitřní předpis vysoké školy.

(2) Disertační, diplomové, bakalářské a rigorózní práce odevzdané uchazečem k obhajobě musí být též nejméně pět pracovních dnů před konáním obhajoby zveřejněny k nahlášení veřejnosti v místě určeném vnitřním předpisem vysoké školy nebo není-li tak určeno, v místě pracoviště vysoké školy, kde se má konat obhajoba práce. Každý si může ze zveřejněné práce pořizovat na své náklady výpisy, opisy nebo rozmnoženiny.

(3) Platí, že odevzdáním práce autor souhlasí se zveřejněním své práce podle tohoto zákona, bez ohledu na výsledek obhajoby.

2) zákon č. 121/2000 Sb. o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon) ve znění pozdějších právních předpisů, § 35 odst. 3:

(3) Do práva autorského také nezasahuje škola nebo školské či vzdělávací zařízení, užije-li nikoli za účelem přímého nebo nepřímého hospodářského nebo obchodního prospěchu k výuce nebo k vlastní potřebě dílo vytvořené žákem nebo studentem ke splnění školních nebo studijních povinností vyplývajících z jeho právního vztahu ke škole nebo školskému či vzdělávacímu zařízení (školní dílo).

3) zákon č. 121/2000 Sb. o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon) ve znění pozdějších právních předpisů, § 60 Školní dílo:

(1) Škola nebo školské či vzdělávací zařízení mají za obvyklých podmínek právo na uzavření licenční smlouvy o užití školního díla (§ 35 odst.

3). Odpírá-li autor takového díla udělit svolení bez vážného důvodu, mohou se tyto osoby domáhat nahrazení chybějícího projevu jeho vůle u soudu. Ustanovení § 35 odst. 3 zůstává nedotčeno.

(2) Není-li sjednáno jinak, může autor školního díla své dílo užít či poskytnout jinému licenci, není-li to v rozporu s oprávněnými zájmy školy nebo školského či vzdělávacího zařízení.

(3) Škola nebo školské či vzdělávací zařízení jsou oprávněny požadovat, aby jim autor školního díla z výdělku jim dosaženého v souvislosti s užitím díla či poskytnutím licence podle odstavce 2 přiměřeně přispěl na úhradu nákladů, které na vytvoření díla vynaložily, a to podle okolností až do jejich skutečné výše; přitom se přihlédne k výši výdělku dosaženého školou nebo školským či vzdělávacím zařízením z užití školního díla podle odstavce 1.

ABSTRAKT

Cíl: Cílem bakalářské práce bylo zjistit, zda příspěvky na ošetrovatelskou péči pokryjí náklady s ní spojené. Dalším cílem bylo poukázat na problematiku onemocnění spinální svalové atrofie a náročnost ošetrovatelské péče. Informovat o charakteru onemocnění laickou veřejnost a dále srovnat finanční aspekty péče v České republice a v zahraničí.

Metodika: V praktické části byly provedeny dva rozhovory s rodiči dětí se spinální svalovou atrofií. Jeden s rodinou z České republiky, druhý prostřednictvím e-mailu s rodinou ze Spojených států amerických. Tyto rozhovory poskytly informace o průběhu onemocnění konkrétních dětí, ošetrovatelské péči a finančních aspektech s ní souvisejících. Byl vytvořen také dotazník určený rodičům dětí se spinální svalovou atrofií z České republiky. Z dvaceti zaslaných dotazníků odpovědělo osm respondentů. Na základě dotazníků byly zjištěny informace o průběhu onemocnění od doby, kdy bylo diagnostikováno, do současnosti. Dotazníkové šetření probíhalo od 20. 2. do 28. 3. 2014.

Výsledky: Výsledky dotazníkového šetření prokázaly, že onemocnění spinální svalová atrofie je málo známé. Ošetrovatelská péče je náročná, a proto mnoho rodičů při péči v domácím prostředí využívá pomoc odborníků, především pomoci všeobecných a dětských sester. Nejvíce byly mezi respondenty zastoupeni chlapci a nejčastěji se jednalo o spinální svalovou atrofií II. typu. Největší finanční náklady byly spojeny s nákupem kompenzačních pomůcek a s péčí o toaletu dýchacích cest u dětí s tracheostomií.

Závěr: Spinální svalová atrofie je závažným onemocněním, které výrazně limituje kvalitu života dětí i jejich rodin. Výsledky výzkumu prokazují, že velká část lékařů a sester neumí rodiny podpořit. Většina respondentů uvedla, že diagnóza nebyla sdělena ohleduplně. Proto by měla být věnována větší pozornost podpoře rodin a školení zdravotnického personálu o přístupu k lidem v takových životních situacích.

Klíčová slova:

Spinální svalová atrofie, dědičnost, ošetrovatelská péče, finanční aspekty.

ABSTRACT

Objectives: The aim of this work was to determine whether contributions to a nursing care can cover costs associated with it. Another aim was to highlight an issue of an illness spinal muscular atrophy and an intensity of a nursing care. And also to inform general public about a nature of the illness and to compare financial aspects of the care in the Czech Republic and abroad.

Methods: In the practical part two interviews were conducted with parents of children with the spinal muscular atrophy; one family from the Czech Republic, second via e-mail with a family in the United States. These interviews provided information about the illness of those concrete children, nursing care and associated financial aspects. Also a questionnaire for parents of children with the spinal muscular atrophy from the Czech Republic was created. From twenty questionnaires sent eight respondents responded. Based on questionnaires information about the illness since it was diagnosed to the present were provided. The questionnaire survey was conducted from 20th February to 28th March 2014.

Results: Results of the survey showed that the illness spinal muscular atrophy is just little known. The nursing care is difficult and therefore many parents in a home care use an expert assistance, particularly by general and pediatric nurses. Boys were the most often represented among respondents and mostly it was a spinal muscular atrophy of a second type. The greatest financial costs were associated with the purchase of assistive devices and care of a toilet of an airway of children with a tracheostomy.

Conclusion: The spinal muscular atrophy is a serious illness that significantly limits a quality of life of children and their families. Research results show that a large number of doctors and nurses can not support family. Most respondents indicated that the diagnosis was not communicated considerably. Therefore there should be given more attention to families and to a training of health personnel on an access to people in such situations.

Keywords :

Spinal muscular atrophy, inheritance, nursing care, financial aspects.

Děkuji paní MUDr. Evě Kalabusové za vedení, trpělivost, připomínky a cenné rady při psaní mé bakalářské práce. Dále velmi děkuji respondentům za informace, které mi poskytlí, jejich cenný čas a nasazení, se kterým pečují o své děti. A paní psycholožce Mgr. Janině Zemanové za konzultaci dotazníku. Na závěr chci poděkovat rodině za podporu po dobu celého studia.

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a všechny zdroje informací jsem uvedla v seznamu literatury.

Prohlašuji, že odevzdaná verze bakalářské práce a elektronická verze nahraná do IS/STAG jsou totožné.

OBSAH

ÚVOD	11
I TEORETICKÁ ČÁST	12
1 ANATOMICKO - FYZIOLOGICKÝ ÚVOD	13
1.1 VYMEZENÍ POJMŮ ZKOUMANÉ OBLASTI	13
1.2 ANATOMIE A FUNKCE KOSTERNÍHO SVALU	15
1.2.1 AKTIN A MYOSIN	15
1.2.2 SVALOVÉ VLÁKNO (MYOFIBRILA)	15
1.2.3 KOSTERNÍ SVAL	16
1.2.4 FYZIOLOGIE SVALU	16
1.3 FUNKCE MOTORICKÉHO NEURONU	16
2 NERVOSVALOVÁ ONEMOCNĚNÍ DĚTSKÉHO VĚKU	18
2.1 PROGRESIVNÍ MUSKULÁRNÍ ATROFIE	18
2.2 SPINÁLNÍ SVALOVÁ ATROFIE	18
2.2.1 SMA I. TYPU - AKUTNÍ INFANTILNÍ FORMA	19
2.2.2 SMA II. TYPU – CHRONICKÁ INFANTILNÍ FORMA	20
2.2.3 SMA III. TYPU – CHRONICKÁ JUVENILNÍ FORMA	20
2.2.4 SMA IV. TYPU – ADULTNÍ FORMA	21
2.3 DIAGNOSTIKA	21
2.3.1 ZÁSADY PŘI VYŠETŘOVÁNÍ V PEDIATRII	21
2.3.2 ELEKTROMYOGRAFIE	21
2.3.3 LABORATORNÍ VYŠETŘENÍ	22
2.3.4 MOLEKULÁRNĚ GENETICKÉ VYŠETŘENÍ	22
2.3.5 SVALOVÁ BIOPSIE	22
2.4 TERAPIE	22
2.4.1 KONZERVATIVNÍ TERAPIE	22
2.4.2 CHIRURGICKÁ TERAPIE	23
2.4.3 GENETICKÉ PORADENSTVÍ	23
2.5 REHABILITACE	23
3 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE	24

3.1.1	POLOHOVÁNÍ, VERTIKALIZACE.....	24
3.1.2	TRACHEOSTOMIE	25
3.1.3	TOALETA DÝCHACÍCH CEST	26
3.1.4	DOMÁCÍ UMĚLÁ PLICNÍ VENTILACE.....	26
3.1.5	PERKUTÁNNÍ ENDOSKOPICKÁ GASTROSTOMIE	27
3.1.6	HYGIENA	28
4	POROVNÁNÍ SOCIÁLNÍCH SYSTÉMŮ VYBRANÝCH ZEMÍ	30
4.1	POJIŠTĚNÍ A NÁROKY NA ZDRAVOTNÍ PÉČI ČESKÉ REPUBLICE	30
4.2	POJIŠTĚNÍ A NÁROKY NA ZDRAVOTNÍ PÉČI V USA	33
II	PRAKTICKÁ ČÁST	36
5	OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE U VYBRANÝCH DĚTÍ	37
5.1	CÍLE BAKALÁŘSKÉ PRÁCE.....	37
5.2	METODIKA.....	38
5.2.1	FORMULACE PROBLÉMU	38
5.2.2	CHARAKTERISTIKA SOUBORU	38
5.2.3	METODA SBĚRU DAT	39
5.2.4	ORGANIZACE PRŮZKUMU.....	40
5.3	VÝSLEDKY	40
5.4	KAZUISTICKÉ STUDIE	72
5.4.1	ČESKÁ REPUBLIKA, ŠIMON, 11 LET.....	72
5.4.2	MAX, MARYLAND, USA.....	76
	DISKUSE	79
	ZÁVĚR.....	81
	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	82
	SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ A ZKRATEK.....	85
	SEZNAM TABULEK	86
	SEZNAM PŘÍLOH	88

ÚVOD

Spinální svalová atrofie je jednou z nejčastějších příčin dětské úmrtnosti v celém světě. Je způsobena poruchou motoneuronů, nervových buněk zodpovědných za pohyb, a jejím následkem dochází k atrofii svalů celého těla. Děti s nezávažnějšími typy spinální svalové atrofie umírají často do jednoho roku života. I přes to o jak závažné onemocnění se jedná, není v laické veřejnosti příliš známé.

Jedním z cílů této bakalářské práce je vymežit základní pojmy zkoumané oblasti a seznámit veřejnost s charakterem onemocnění, jeho průběhem a náročností ošetrovatelské péče pomocí konkrétní kazuistiky, zveřejněné v regionálních novinách.

Péče o takové dítě je fyzicky, psychicky i finančně náročná. Velmi stresující je také fakt, že je ve většině případů diagnóza zjištěna až po porodu. Proto se na tuto situaci musí rodiče i celé jejich okolí připravit velmi rychle. Proto bych chtěla zjistit, co jim nejvíce v těžkých chvílích pomáhá.

Téma bakalářské práce jsem si zvolila proto, že díky rodině, kterou ve svém okolí mám, vím, jak vyčerpávající a nákladná je každodenní péče.

Mezi nejčastější komplikace spinální svalové atrofie patří respirační infekce. Na základě jejích komplikací dochází často k neschopnosti samostatného dýchání, a proto je nutná mechanická ventilace. Ta je spojena s vysokými náklady na pořízení i provoz ventilátoru a jednorázových pomůcek k hygieně dýchacích cest. Svalová atrofie vede k imobilitě, která je rovněž spojena s nutností pořízení nákladných pomůcek.

Pomocí výzkumného šetření bych chtěla zjistit, zda je výše příspěvků na péči dostatečná a zda jsou potřebné pomůcky hrazeny ze zdravotního pojištění. Dalším cílem práce je porovnání finančních aspektů péče v České republice a ve Spojených státech amerických.

I. TEORETICKÁ ČÁST

1 ANATOMICKO - FYZIOLOGICKÝ ÚVOD

1.1 Vymezení pojmů zkoumané oblasti

Pro lepší orientaci byl vytvořen slovník základních pojmů tématu, který uvádíme v přehledné tabulce.

Tabulka 1 slovník cizích pojmů

Pojem	Definice	Zdroj
Areflexie	Vymizení reflexů.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 67)
Atrofie	Zmenšení velikosti původně normálně vyvinutého orgánu.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 85)
Bulbální syndrom	Soubor syndromů lézí prodloužené míchy.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 127)
Deformity	Patologická a trvalá změna tvaru oránu.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 175)
Dekubitus	Odumření ohraničené části tkáně vlivem tlaku a poruchy prokrvení.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 178)
Delece	Chybění části chromozomu daného genu.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 178)
Edém	Nahromadění nadbytečného množství tekutin v tkáních.	(Kolektiv autorů, s. 115)
Endomysium	Vazivo, které se nachází uvnitř kosterního svalu.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 233)

Exon	Část genu.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 255)
Fascikulace	Samovolné záškuby svalových vláken, nezpůsobují pohyb celého svalu, ale jsou viditelné pod kůží.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 267)
Hypotonie	Snížené napětí.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 381)
Kauzální léčba	Terapie, jejímž cílem je vyléčit příčinu onemocnění.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 453)
Kontraktury	Patologické stažení svalu.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 475)
Kreatinkináza	Enzym, který je svou funkcí důležitý pro svalový metabolismus.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 483)
Incidence	Počet nově diagnostikovaných konkrétních onemocnění v dané populaci za určitou časovou jednotku.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 409)
Myofilamenta	Vlákná aktinu a myosinu.	(Vokurka, Hugo a kol., s. 597)
Sarkolema	Buněčná membrána svalového vlákna.	(Kolektiv autorů, s. 439)
Skolióza	Patologické zakřivení páteře ve frontální rovině.	(Rovenský a kol., s. 226)
Tremor	Nechtěný rytmický pohyb končetin, hlavy či víček.	(Rovenský a kol., s. 206)

Trombóza	Vznik krevní sraženiny vlivem změny charakteru krve z tekutého do do pevného stavu.	(Kolektiv autorů, s. 501)
----------	---	---------------------------

1.2 Anatomie a funkce kosterního svalu

1.2.1 Aktin a myosin

Základní stavební jednotky svalového vlákna jsou kontraktilní bílkoviny aktinu a myosinu. Jejich molekuly tvoří myofilamenta. Dva řetězce aktinu jsou vždy vzájemně propleteny do šroubovice kolem jedné molekuly nebulinu. Tato filamenta jsou 1,05 mm dlouhá a jejich délku určuje molekula nebulinu, která zasahuje do celé délky filamenta.

Myosinová filamenta jsou ve svazcích, které obsahují 150-350 molekul a jsou dlouhá 1,6 mm. Jedna z jejich pohyblivých částí tvoří můstky v aktinovém filamentu.

V klidovém stavu se mezi molekulami aktinu a myozinu nachází tropomyosin, který zabraňuje jejich vazbě. Při pohybu se aktivuje bílkovina troponin, která způsobí posunutí tropomyosinu hlouběji do žlábků, a tím umožní vazbu aktinu a myosinu.

Příčné pruhování viditelné na elektronovém mikroskopu je utvořeno střídáním tmavých (myosinových) a světlých (aktinových) úseků. (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, s. 786)

1.2.2 Svalové vlákno (myofibrila)

Tato mnohjaderná buňka má průměrnou délku 3 cm a průměr 0,01-0,001 cm. Na jejím povrchu se nachází silná membrána, zvaná sarkolema. Dále svalové vlákno obsahuje sarkoplasmu, ve které se nachází několik jader a organel, především mitochondrie a myofibrily. Myofibrily jsou kontraktilní elementy a běží v podélné ose svalového vlákna.

Každé vlákno je obklopeno endomysiem, přičemž více svalových vláken tvoří svalové snopce. Ty jsou kryty perimysiem. Svalové snopce tvoří sval, který je kryt epimysiem a fascií. (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, s. 786)

1.2.3 Kosterní sval

Obsahuje mnoho cév a nervů. Svalová vlákna, která jsou seskupena ve svalové snopce, umožňují kontrakci svalu. Vazivová tkáň pomocí šlach umožňuje připevnění svalu ke kosti. Pro schopnost koordinace těla je ve svalu svalové vřetenko. (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, s. 786)

1.2.4 Fyziologie svalu

Projevy činnosti svalu jsou kontrakce a relaxace. Stah je vyvolán příchodem nervového vzruchu, který přenáší mediátor acetylcholin na sarkolemu. Tento vzruch způsobí uvolnění zásob iontů Ca.

Takový způsob přenosu odpovídá přenosu vzruchů na chemické synapsi. Svalové akční potenciály jsou prokazatelné již při slabé kontrakci metodou elektromyografie (dále EMG). Svalové napětí má reflexní charakter. Jde o schopnost svalu udržet tělo v určité poloze. Napětí svalu nazýváme tonus. Sval dosahuje napětí díky trvalé stimulaci motorických jednotek motoneurony. K jejich aktivaci dochází přívodem vzruchů ze svalových a kloubních receptorů. Svalový tonus je snížen ve spánku a působením tepla.

Svalová síla je definována jako maximální hmotnost, kterou je schopen sval udržet proti gravitaci. (Merkurová, Orel, 2008, s. 56-57)

1.3 Funkce motorického neuronu

Motoneuron patří k eferentní části nervového systému. Vede tedy vzruchy z centrálního nervového systému (dále CNS) do periferie. Motorické neurony jsou spojeny se svalovými vlákny na místech, které se nazývají motorické ploténky. Díky jejich elektrické stimulaci je sval schopen kontrakce.

Každý z těchto motoneuronů inervuje určitou skupinu svalových vláken a společně tvoří motorickou jednotku. Průběh přenosu vzruchu na motorické ploténce je podobný jako na ostatních chemických synapsích. Když dorazí na motorickou ploténku akční potenciál, uvolní se mediátor acetylcholin z presynaptické části. Ten otevře iontové kanály a vstup iontů Ca způsobí vyplavení acetylcholinu na synaptickou štěrbínu. Zde se naváže na receptory postsynaptické membrány a vyvolá potenciál. (Langmeier, 2009, s. 293)

2 NERVOSVALOVÁ ONEMOCNĚNÍ DĚTSKÉHO VĚKU

Symptomatologie i prognóza nervosvalových chorob v dětství a dospělosti je velmi odlišná. Ve většině případů vedou tato závažná onemocnění k brzkému úmrtí v dětském či adolescentním věku. Specializuje se na ně především dětská neurologie. Mezi nejzávažnější onemocnění tohoto typu řadíme spinální svalovou atrofii a svalovou dystrofií.

Aspekty, které ovlivňují průběh onemocnění a kvalitu života těchto jedinců, jsou velkým medicínským, ale i etickým a sociálním problémem. Kauzální terapie není doposud známá, proto se zaměřujeme na léčbu symptomatickou. (Ošlejšková, 2011, s. 79)

2.1 Progresivní muskulární atrofie

Toto onemocnění se projevuje nejčastěji během 3. - 5. dekády života a je nazýváno také jako Aran - Duchennova nemoc. Je způsobeno atrofií motoneuronů předních rohů míšních.

V počátcích onemocnění dochází k atrofií svalů horních končetin, od prstů na ruku s vzestupným šířením. Často dochází k obrazu „opičí ruky“, kdy je palec přetahován do jedné řady s ostatními prsty.

V pozdních stádiích onemocnění dochází také k atrofií dolních končetin. Toto onemocnění může trvat desítky let. Nemocní umírají následkem komplikací způsobených bulbárním syndromem, který se projevuje snížením dávivého reflexu, atrofií a fascikulacemi jazyka. (Tyrlíková, 2005, s. 211)

2.2 Spinální svalová atrofie

Spinální svalová atrofie (z angličtiny Spinal Muscular Atrophy, dále jen SMA) je dědičné degenerativní onemocnění, postihující motoneurony mozkového kmene a míchy. Incidence tohoto onemocnění je 5 - 7 na 100 000 živých porodů. Častější výskyt je u chlapců, a to v poměru 2 : 1. (Bednařík, 2010, s. 786)

SMA patří mezi autosomálně recesivní onemocnění, způsobené mutací genu SMN na motoneuronech. (Julia A. Mc Millan, 2006, s. 2308)

Toto onemocnění často postihuje i motorická jádra hlavových nervů. Jako obecné příznaky spinální svalové atrofie považujeme především svalovou hypotonii spojenou s hyporeflexií až areflexií končetin, svalovou atrofií, vznik deformit a fascikulace jazyka.

SMA dělíme do 4 typů, a to podle období, ve kterém se manifestují první příznaky onemocnění, nejlepšího motorického výkonu a průměrné délky přežití. I. - III. typ se projevuje v dětském a adolescentním věku. IV. typ postihuje dospělou populaci. Přehledné rozdělení je k nahlédnutí jako příloha č. VII. (Haberlová, Hedvičáková, 2011, s. 180)

2.2.1 SMA I. typu - akutní infantilní forma

Spinální svalová atrofie I. typu je nejzávažnější formou tohoto onemocnění a v literatuře je popsána jako Werdnig – Hoffmannova choroba. Jako jediná se může projevit již po porodu dítěte. Mezi nejvýraznější příznaky patří výrazná periferní hypotonie, snížená hybnost, slabost mimického svalstva, způsobující neschopnost sání mateřského mléka, dítě působí jako hadrová panenka „floppy infant.“ Dítě s tímto typem postižení není zpravidla schopno ani samostatného sedu. Jde o jednu z nejčastějších příčin úmrtí v kojeneckém věku. (Ošlejšková, 2011, s. 80, 85)

Pohyby končetin jsou minimální nebo nejsou žádné. Dolní končetiny jsou zevně rotovány a reflexy jsou vyhaslé. Svaly obličeje a okohybné svaly nebývají postiženy. Nejsou pozorovány žádné známky postižení mozku nebo poruchy vědomí. Ve 30 % případů udává matka již prenatálně snížené pohyby plodu. Nemoc má rychlou progresi a dítě umírá zpravidla do 18. měsíce věku. Výskyt SMA I. typu je asi 1 případ na 10 000 živých porodů. (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, s. 786)

2.2.2 SMA II. typu – chronická infantilní forma

II. typ spinální svalové atrofie se projevuje v kojeneckém až batolecím období. (Ošlejšková, 2011, s. 80) V literatuře je udáváno rozmezí mezi 6. – 18. měsícem života a tato forma je nejčastější.

Mezi první varovné signály patří neschopnost samostatného sedu či stoje v prvním roce života. Ve vyšším věku je 75% dětí s touto diagnózou schopno sedu. Chůzi nebo samostatný stoj nikdy nezvládnou. Mezi další příznaky patří symetrická svalová slabost, hypotonie a fascikulace.

U některých případů bývá přítomen tremor prstů či pseudohypertrofie lýtek, to znamená zvětšení končetin bez zmnožení aktivní hmoty tkáně. (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, str. 786)

Stejně jako u spinální svalové atrofie I. typu je II. typ spojen s častými hospitalizacemi a vysokými náklady na ošetrovatelskou péči. Ve většině případů je nutné zajistit umělou plicní ventilaci a provádět pravidelně rehabilitační cvičení. (Ošlejšková, 2011, s. 85)

Děti s tímto typem atrofie jsou často postiženy skoliózou a kontrakturami. (Julia A. Mc Millan, 2006, str. 2308) Incidence II. typu SMA je uváděna asi na 1 případ z 24 000 porodů a prognóza pro délku života se pohybuje od 2 let do 3. dekády. (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, s. 786)

2.2.3 SMA III. typu – chronická juvenilní forma

Pro III. typ spinální svalové atrofie je typická manifestace v rozmezí 10. - 14. roku věku. Je nazývána také jako choroba Kugelberg – Welanderové. (Ošlejšková, 2011, s. 80) V ojedinělých případech se příznaky onemocnění projevují i dříve, nejdříve však po 18. měsíci života.

Mezi příznaky onemocnění patří svalová slabost a atrofie spojená s motorickým deficitem, postihující především svaly horních a dolních končetin.

Mohou být přítomny také pseudohypertrofie lýtek. V pokročilých stádiích bývá přítomna i bulbární symptomatika. (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, str. 786)

Jde o formu, která obsahuje nejlehčí fenotyp, pacientova schopnost chůze je zachována a nemusí být zkrácena délka života. (Ošlejšková, 2011, s. 85) Incidence III. typu SMA se shoduje s druhým typem, tj. asi na 1 případ z 24 000 porodů. (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, s. 786)

2.2.4 SMA IV. typu – adultní forma

První příznaky se manifestují během 3. dekády života a symptomatologie se podobá SMA III. typu. Spočívá především ve snížení svalové síly a délka života není zkrácena. (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, s. 786)

2.3 Diagnostika

2.3.1 Zásady při vyšetřování v pediatrii

Způsob vyšetřování dítěte se liší v závislosti na věku a zralosti dítěte. U novorozenců a kojenců se vyšetřování zakládá především na pozorování aktivity dítěte v běžných situacích. Zkoumají se také anatomická a fyziologická hlediska, jako velikost hlavy a těla, napětí svalů v různých polohách a vyšetření základních reflexů, tj. vyhledávací, sací, polykací a Moorův. (Klíma, 2006, s. 244)

2.3.2 Elektromyografie

U pacientů s periferním hypotonickým syndromem při podezření na spinální svalovou atrofii je již v prvních týdnech života možno provést jehlovou Elektromyografií (dále EMG). (Ošlejšková, 2011, s. 86) Její výsledky odhalí postižení předních rohů periferního motoneuronu. (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, s. 786)

2.3.3 Laboratorní vyšetření

Hladina kreatinkinázy bývá u I. typu v normě, u ostatních typů může být lehce zvýšená. (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, str. 786)

2.3.4 Molekulárně genetické vyšetření

Poté je diagnóza potvrzena, či vyvrácena genetickými testy, které v případě spinální svalové atrofie odhalí delecí exonu 7, nebo 7 a 8 v genu SMN1 (survival motor neuron). Tento stav vede k poruše tvorby proteinu, který je nezbytný pro přežití motorických neuronů v míše. (Ošlejšková, 2011, s. 86) Při negativním genetickém vyšetření se provádí svalová biopsie. (Haberlová, Hedvičková, 2011, s. 182)

2.3.5 Svalová biopsie

Jde o odběr svazku svalových vláken, který je před zkoumáním elektronovým mikroskopem hluboce zmrazen. Je to z toho důvodu, že fixace formaldehydem způsobuje kontrakci a změny průměru svalových vláken. Otevřenou biopsii můžeme nahradit polootevřenou či punkční biopsií. Výhodou je menší invazivnost, nevýhodou pak zisk menšího množství vzorku. (Bednařík a kol., s. 61 - 62)

2.4 Terapie

2.4.1 Konzervativní terapie

Dodnes není bohužel kauzální terapie známá a SMA patří mezi nevléčitelná onemocnění. Proto se terapie zaměřuje na prevenci komplikací, které s tímto onemocněním souvisejí. Především jde o prevenci respiračních infektů, zejména pneumonie, pomocí dechové rehabilitace a lázeňské terapie. Dále prevence kloubních kontraktur a deformit páteře rehabilitačním cvičením a pomůckami jako jsou ortézy, dlahy a korzety.

Dalším cílem rehabilitace je snaha o udržení co nejlepší fyzické kondice a soběstačnosti pacienta. Toho můžeme docílit díky nejrůznějším pomůckám, které usnadňují pohyb, a zajištěním invalidního vozíku. Důležitá je také úprava stravy, která má odpovídat energetickým nárokům organismu, a tak zabránit vzniku obezity. (Haberlová, Hedvičáková, 2011, s. 182)

2.4.2 Chirurgická terapie

K chirurgické terapii jsou indikováni pacienti s delší prognózou přežití. Mezi nejčastější operace u pacientů se SMA patří stabilizace páteře a perkutánní endoskopická gastrostomie (dále PEG), které mohou výrazně zlepšit kvalitu života. (Haberlová, Hedvičáková, 2011, s. 182)

2.4.3 Genetické poradenství

V České Republice existuje možnost prenatální diagnostiky a genetického poradenství. Před prováděním testů je nutné ubezpečit rodiče, že pokud prenatální diagnostika odhalí postižení plodu, musí být jejich rozhodnutí neprovést potrat plně respektováno. Poradenství musí respektovat etické i náboženské přesvědčení rodičů. (Munzarová, 2005, s. 59)

2.5 Rehabilitace

Nejdůležitějším cílem rehabilitace je prevence kontraktur a respiračních komplikací. Existuje řada vhodných metod pro klienty se spinální svalovou atrofií. (Viz příloha č. 2)

3 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE

3.1.1 Polohování, vertikalizace

Polohování a vertikalizace (posazování a postavování) znamenají asistovanou změnu polohy, díky které dochází ke snížení tlaku na tkáň. Jde o neúčinnější metodu v prevenci dekubitů a ostatních komplikací z imobilizace. Časté změny poloh snižují tlakové síly na tkáň pacienta, a tak zabrání, aby tlak nepřesáhl prahovou hodnotu. Délka času do změny polohy závisí na stavu konkrétního pacienta. Pohybuje se v rozmezí od 20 minut do 4 hodin. (Mikula, Milerová, 2008, s. 26)

U pacientů vertikalizovaných na židli či invalidním vozíku by neměla doba strávená v jedné poloze překročit 1 hodinu. Pomocí kvalitních pomůcek jako jsou antidekubitární matrace a sedací polštáře je možné intervaly mezi změnou polohy prodloužit. Alarmem pro zkrácení polohovacího intervalu je výskyt nového dekubitu. Pro usnadnění polohování je dnes na trhu mnoho pomůcek, jako jsou podložní válce, kvádry, klíny či polštáře z různých materiálů. Vždy by se mělo využívat co nejméně polohovacích pomůcek, protože jejich nadbytek pacienta vede k prohlubování imobility. (Mikula, Milerová, 2008, s. 26, 27)

Polohování a vertikalizace významně přispívají ke zlepšení celkové kondice pacienta. Polohování horní části těla do sedu snižuje tlak na srdce a plíce, podporuje dýchání a zvyšuje srdeční výdej. Při zvýšené poloze lýtek dochází k pasivnímu pohybu v kyčelním kloubu, a tím k prevenci kontraktur těchto struktur. Také dochází ke zvýšenému odtoku krve z končetin k srdci, a tím snižuje riziko trombóz a redukuje edém dolních končetin. Ve Fowlerově poloze, kdy má pacient svěšeny dolní končetiny a trup ve zvýšené poloze, dochází k pasivnímu pohybu v kolenním kloubu, snížení tlaku na plíce a srdce a zlepšení srdeční i dechové funkce. Poloha v křesle má stejné výhody jako poloha Fowlerova. Navíc vlivem gravitace dochází ke zlepšení peristaltiky střev. (Mikula, Milerová, 2008, s. 28)

3.1.2 Tracheostomie

Tento způsob zajištění dýchacích cest se využívá u pacientů, kteří vyžadují dlouhodobou ventilační podporu. Jde o umělé vyústění průdušnice na povrch těla. *Výhodou je trvalý přístup do dýchacích cest, usnadnění toalety dýchacích cest, umožnění důkladnější hygieny dutiny ústní, snazší manipulace s pacientem, větší komfort nemocného, zmenšení mrtvého dechového prostoru, umožnění příjmu per os a usnadnění fáze odpojování od ventilátoru.* (Kapounová, 2007, s. 220)

V péči o tracheostomii je nutné věnovat velkou pozornost tlaku v obturační manžetě, která zajišťuje stabilitu zavedené kanyly. Ten je nutné měřit 2 krát denně při celkové hygieně pacienta. Tlak se odvíjí od velikosti tracheální rourky a měří se manometrem. Ideální hodnoty tlaku jsou od 20 do 60 torrů. Pokud je u pacienta doporučená hodnota tlaku nedostatečná a jsou slyšitelné zvukové fenomény unikajícího kyslíku, je nutné tlak konzultovat s lékařem.

Kanylu je nutné sterilně převazovat minimálně dvakrát denně při celkové hygieně a dále dle potřeby a aktuálního prosakování okolí stomatu. Prvním krokem je důkladné odsátí sekretů z dýchacích cest a odstranění krytí. Poté je nutné důkladně očistit okolí a pokud je to třeba, použít čisticí léčebné přípravky. Nakonec se kanyla překrývá nastříženým, sterilním čtvercem. (Kapounová, 2007, s. 224)

Fixace se provádí pomocí obinadla, tkalounu nebo speciální fixační pásky. U pacientů s velmi citlivou kůží se doporučuje vypočítat fixaci mulovými čtverci po celé délce. Zvýšenou pozornost je třeba věnovat i přiměřenosti fixace tak, aby se kanyla nepohybovala, ale zároveň aby příliš netlačila a nedocházelo pod ní k porušení integrity kůže. (Kapounová, 2007, s. 224)

3.1.3 Toaleta dýchacích cest

Frekvence odsávání závisí na individuálních potřebách pacienta. Odsávání sekretů z dýchacích cest se provádí pomocí přerušovaného podtlaku. Pokud je pacient při vědomí, je dobré požádat jej o odkašlání, které uvolní hlen. Nejdříve se zavede sterilní cévka do dýchacích cest až k místu, kde je patrný odpor. Poté se o 1 cm povytáhne a při vytahování se spustí odsávání. Jde o nepříjemný výkon, proto je nutné odsávat co nejrychleji. Pokud je třeba odsávání opakovat, doporučuje se dostatečně dlouhá pauza na prodýchání. Odsávání z dýchacích cest se provádí otevřeným nebo uzavřeným způsobem. Otevřený způsob se provádí za použití jednorázových sterilních cévek. Pro uzavřený způsob odsávání se využívá systém „Trach - care“ a jeho výhodou je možnost použití po dobu 24-96 hodin, v závislosti na typu systému. Po jeho použití jej není nutné rozpojovat. Tím se snižuje riziko infekce. (Kapounová, 2007, s. 226)

3.1.4 Domácí umělá plicní ventilace

Od roku 2003 funguje v ČR program domácí umělé plicní ventilace (dále DUPV). Na základě návrhu zdravotnického zařízení, ve kterém je pacient hospitalizován, a souhlasu rodinných příslušníků, kteří se budou o pacienta starat, a souhlasu pacienta samotného je sepsána žádost dle předlohy dostupné na webových stránkách ministerstva zdravotnictví.

Žádost je předána ustanovené komisi, která ji přezkoumá. Všechny další okolnosti jako podmínky v domácnosti, do které by byl pacient převezen, ochotu praktického lékaře s rodinou v této věci spolupracovat a další aspekty kontroluje příslušný obecní úřad.

Dále psycholog předloží rodině k vyplnění několik IQ a psychologických testů, díky kterým zjistí, zda se budou schopni starat o takto nemocného člověka. IQ testy není nutné provádět u osob s vysokoškolským vzděláním.

Pokud komise uzná pacientův nárok na DUPV, kontaktuje jeho zdravotní pojišťovnu, se kterou je sepsána smlouva.

Pokud je smlouva sepsána, zdravotní pojišťovna dále hradí pronájem DUPV poskytovateli přístroje. V současné době je jediným poskytovatelem ventilátorů Fakultní nemocnice v Brně.

Zdravotní pojišťovna dále hradí servis přístroje a jedenkrát za tři měsíce spotřební materiál k realizaci UPV, jako ventilační okruhy, filtry, spojky a další potřebné pomůcky. (Ministerstvo zdravotnictví ČR, 2003)

3.1.5 Perkutánní endoskopická gastrostomie

Perkutánní endoskopická gastrostomie (dále PEG) je vyvedení sondy uměle vytvořeným otvorem ze žaludku na stěnu břišní. Indikací pro zavedení PEG je potřeba dlouhodobého krmení a nesnášenlivost nasogastrické sondy. Výhodou je, že PEG není nutné tak často měnit a obsluha je pohodlnější. Je zde menší riziko ucpání sondy oproti sondě nasogastrické. (Workman, Bennett, 2006, s. 180)

V prvních dnech po zavedení PEG vyžaduje rána každodenní aseptické převazy a kontroly. Podávání výživy se může zahájit od 12 hodin po zavedení. Nejdříve se podává malé množství výživy v častých intervalech, ideální je kontinuální podávání pomocí infuzní pumpy. Později je možné přejít na bolusové (jednorázové) dávky. Po každé aplikaci se katetr proplachuje převařenou vodou nebo čajem. Je možné podávat do PEG mixovanou stravu, která však obsahuje málo bílkovin a vitamínů, proto je třeba tyto složky doplňovat.

Když je vytvořeno stoma a kanál dobře zhojen, je možné vyměnit sondu za button – knoflík, který téměř nepřesahuje úroveň kůže. Kvůli jeho vysokým nákladům se však používá především u dětí. (Vorlíček, Abrahámová, Vorlíčková, 2012, s. 426, 427)

3.1.6 Hygiena

Hygiena celého těla má několik pozitivních účinků na organismus člověka. Odstraňuje nečistoty, přispívá k větší pružnosti a lepší funkci kůže, vytváří příjemné prostředí a navozuje pocit relaxace a regenerace. Hygienická péče se provádí ráno, večer a dále dle potřeby. Je dalším prostředkem k rozvíjení schopností a soběstačnosti pacienta. Velmi důležitá je komunikace a navození vzájemného pocitu důvěry. (Hůsková, Kašná, 2009, s. 63)

Kůže dítěte je méně odolná než kůže dospělého. Není vhodné používat parfemovaná a dráždivá mýdla, protože narušují ochranný film pokožky. (Sedlářová a kol., 2008, s. 65)

V rámci ranní toalety se pečuje o dutinu ústní, horní polovinu těla, záda, genitálie a upravují se vlasy. Pokud je dítě imobilní, je důležité přichystání všech pomůcek k lůžku, aby bylo zabráněno riziku pádu dítěte z důvodu nepřítomnosti. (Mikšová a kol., 2006, s. 36)

Nejdříve se umývá obličej vodou bez mýdla. Nos se čistí v případě potřeby. Pokud je dítě schopno smrkat, je třeba dohlížet na správnost. Pokud smrkat neumí, vytírá se nos na sucho štětičkou. (Sedlářová a kol., 2008, s. 65)

Dále se pečuje o čistotu uší, pečlivě se omývá krk, ruce od konečků prstů až po paže, hrudník, záda a nakonec se provede omytí a následný oplach genitálií. Velkou pozornost je třeba věnovat okolí konečníku u inkontinentních dětí. Všechny části těla je třeba důkladně osušit, aby se předešlo vzniku opruzenin a poruch integrity kůže. Pro suchou kůži je vhodné používat neparfemované mastné krémy.

Večerní hygiena probíhá stejně jako ranní. Jejím účelem je především navození příjemné atmosféry před usínáním. Čas večerní hygieny závisí na denním režimu a rituálech dítěte. Jedenkrát týdně či jednou za pět dní se provádí celková koupel dítěte, její součástí je také stříhání a čištění nehtů a mytí vlasů. Po celkové hygieně se mění veškeré ložní i osobní prádlo. (Mikšová a kol., 2006, s. 36)

Při každé hygienické péči musí pečovatel kontrolovat stav kůže a hodnotit případné změny a poruchy integrity. Při jejich ošetřování je vhodné poradit se s lékařem o postupu a vhodných pomůckách.

Při péči o dutinu ústní pečujeme o rty, dásně, jazyk, sliznici a zuby. Zuby se začínají prořezávat kolem půl roku života. V šesti letech je mléčný chrup úplný a postupným vypadáváním bývá nahrazován chrupem trvalým. Jejich prořezávání je provázeno bolestmi a neklidem dítěte. K tlumení bolesti napomáhají chladná kousátka a masáže dásní pomocí speciálních gumových kartáčků. Také jsou na trhu k dostání lokální anestetika, jejich riziko ale spočívá v možné aspiraci jídla, protože znecitlivují zadní farynx. Z tohoto důvodu je nutné, aby rodiče své děti při přijímání potravy kontrolovali.

V péči o chrup je důležitá prevence zubního kazu. Tomu můžeme zabránit správným čištěním a dostatečným přísunem fluoru. Ideální množství pro předškolní děti je obsaženo v dětských pastách, děti školního věku už mohou používat pasty pro dospělé. Nutné je nepodceňovat preventivní kontroly u stomatologa. Již první zub je třeba čistit pomocí gumového kartáčku, který je vhodné měnit každé dva měsíce. Místo něj lze na první zuby používat navlhčený kousek gázy. Čištění zubů by nemělo být prováděno později než 20 minut po jídle a vždy alespoň dvakrát denně. (Sedlářová a kol., 2008, s. 69-70)

4 POROVNÁNÍ SOCIÁLNÍCH SYSTÉMŮ VYBRANÝCH ZEMÍ

Jedním z cílů bakalářské práce je porovnání sociálních systémů České republiky a Spojených států amerických. Teoretická část je zaměřena na shrnutí podmínek, na jejichž základě mohou občané České republiky s omezenou soběstačností požádat o příspěvek na péči. Pro srovnání jsme uvedli zkrácený přehled možných pojištění v USA.

4.1 Pojištění a nároky na zdravotní péči České republiky

V České republice je zákonem č. 187/2006 Sbírky o nemocenském pojištění stanoveno, že každý český občan musí platit zdravotní a sociální pojištění. Pokud je tento občan zaměstnaný, pojištění za něj odvádí zaměstnavatel z jeho platu. Pokud není zaměstnan, tato povinnost přechází na Úřad práce, je-li zde přihlášen. Pokud na Úřadu práce není veden, má občan povinnost platit pojištění sám.

Na základě tohoto pojištění má každý občan nárok na bezplatnou zdravotnickou péči. Pokud řádně pojištěný občan chronicky onemocní a je závislý na péči druhé osoby, je mu dle stupně závislosti, uvedeného viz níže, vyplácen příspěvek na péči.

Podle zákona 108/2006 sbírky, ze dne 14. března roku 2006, části druhé jsou stanoveny podmínky nároku na příspěvek na péči. Tyto příspěvky jsou udělovány osobám, které jsou závislé na pomoci jiné osoby při zvládnání základních životních potřeb a jsou hrazeny ze státního rozpočtu. Osoby mladší jednoho roku nemají na příspěvek nárok. O jeho přidělení rozhoduje krajská pobočka Úřadu práce. (zákon 108/2006)

Výše příspěvku je určována podle stupně závislosti a dělena do dvou kategorií, kdy odlišuje osoby do 18 let a osoby starší. (zákon 108/2006)

- 1) *Osoba do 18 let věku se považuje za závislou na pomoci jiné fyzické osoby ve*
- a) *stupni I (lehká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat tři základní životní potřeby,*
- b) *stupni II (středně těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat čtyři nebo pět základních životních potřeb,*
- c) *stupni III (těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat šest nebo sedm základních životních potřeb,*
- d) *stupni IV (úplná závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat osm nebo devět základních životních potřeb, a vyžaduje každodenní mimořádnou péči jiné fyzické osoby. (Zákon 108/2006)*

Tabulka 2 Příspěvky osobám mladším 18 let

Výše příspěvku na péči u osob mladších 18 let.	
Stupeň závislosti	Výše měsíčního příspěvku
I. stupeň, lehká závislost	3000Kč
II. stupeň, středně těžká závislost	6000Kč
III. stupeň, těžká závislost	9000Kč
IV. stupeň, úplná závislost	12 000Kč

(Zákon 108/2006)

- 2) *Osoba starší 18 let věku se považuje za závislou na pomoci jiné fyzické osoby ve*
- a) *stupni I (lehká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat tři nebo čtyři základní životní potřeby,*
- b) *stupni II (středně těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat pět nebo šest základních životních potřeb,*
- c) *stupni III (těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat sedm nebo osm základních životních potřeb,*
- d) *stupni IV (úplná závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat devět nebo deset základních životních potřeb, a vyžaduje každodenní pomoc, dohled nebo péči jiné fyzické osoby. (Zákon 108/2006)*

Tabulka 3 Příspěvky osobám starším 18 let

Výše příspěvku na péči u osob starších 18 let.	
Stupeň závislosti	Výše měsíčního příspěvku
I. stupeň, lehká závislost	800Kč
II. stupeň, středně těžká závislost	4000Kč
III. stupeň, těžká závislost	8000Kč
IV. stupeň, úplná závislost	12000Kč

(Zákon 108/2006)

Kritéria hodnocení sebekpěče:

Schopnost sebekpěče je hodnocena v oblastech mobility, orientace, komunikace, stravování, oblékání a obouvání, tělesné hygieny, výkonu fyziologické potřeby, péče o zdraví a osobní aktivity. Poslední oblastí je péče o domácnost, která se hodnotí pouze u osob starších 18 let věku. U osob mladších musí nároky na péči výrazně přesahovat nároky na péči u zdravých vrstevníků. (zákon 108/2006)

Pomůcky hrazené pojišťovnou:

Péče o děti se SMA je finančně náročná a vyžaduje celou řadu pomůcek. Na některé z nich přispívají zdravotní pojišťovny. Průřez nejpoužívanějších jsme zpracovali a uvedli v brožuře s názvem: Spinální svalová atrofie v České republice. Jejím cílem je zprostředkovat tyto informace rodinám, které na příspěvky mají nárok, ale neví o něm.

4.2 Pojištění a nároky na zdravotní péči v USA

Americké ministerstvo zdravotnictví a sociálních služeb (U. S. Department of Health and Human Services) uvedlo na začátku roku 2014 v platnost nový zákon o cenově dostupné péči, který umožňuje všem občanům USA získat komplexní zdravotní pojištění.

Zákon zakazuje diskriminaci kvůli pohlaví, již vzniklému onemocnění, či diskriminaci kvůli zařazení do jakéhokoliv experimentálního programu ve výzkumu léčby onemocnění.

Pro přehlednost při vybírání a zřizování pojištění byla založena aplikace „Health Insurance Marketplace“. Pro použití stačí, aby uživatel uvedl některé informace, jako příjmy a náklady v domácnosti, věk, zdravotní stav a podobně. Po-té získá srovnání jednotlivých plánů soukromých zdravotních pojišťoven s doporučením pro nejvýhodnější z nich. Tato aplikace byla zřízena federální vládou pro každý stát zvlášť, a proto je zaručena její nestrannost. Lidé tak mohou věřit, že vyhledané plány pojištění jsou pro ně opravdu nejvýhodnější.

Díky této nové reformě může každý občan zvážit spokojenost se svým stávajícím zdravotním pojištěním a případně jeho změnu. Pokud je spokojen, může zůstat u své pojišťovny. Osoby starší 26 let mohou, pokud chtějí, zvolit stejný plán zdravotního pojištění jako mají jejich rodiče. Rodiny s více dětmi či nižším příjmem mohou zažádat o sníženou cenu zdravotního pojištění.

Pro americké občany důchodového věku nad 65 let a pro osoby, které mají nevyléčitelné či závažné chronické onemocnění, bylo zřízeno zvýhodněné státní zdravotní pojištění („Medicare“). Jeho cílem je minimalizace nákladů na platby za hospitalizaci, péči odborníků v domácím prostředí, hospicovou péči a mělo by pokrýt náklady za léky na předpis. „Medicare“ není uvedeno v aplikaci „Health Insurance Marketplace“. Zda občané spadají do této kategorie, zjistí po vyplnění dotazníku se základními informacemi o jejich věku, zdravotním stavu a finanční situaci. Dotazník naleznou webové stránce Amerického ministerstva zdravotnictví a sociálních služeb.

Dalším státem zřízeným typem pojištění je „Medicaid“ a je určen pro sociálně slabé rodiny a pro lidi se zdravotním či mentálním postižením. „Medicaid“ zahrnuje dětské preventivní prohlídky u lékaře, náklady za hospitalizaci, očkování, léky na předpis, kontroly zraku, sluchu a dlouhodobou péči. Občané mohou zjistit, zda mají nárok na toto pojištění stejným způsobem jako u výše uvedeného typu pojištění.

Speciální pojištění pro děti se jmenuje „The Children’s Health Insurance Program“. Zkratka tohoto pojištění je „CHIP“. Je určeno pro děti ze sociálně slabých rodin. Zahrnuje preventivní prohlídky u dětského lékaře a zubaře, očkování, náklady za hospitalizaci a laboratorní a rentgenové vyšetření.

Tyto tři výše uvedené typy zdravotního pojištění jsou přizpůsobeny finančním možnostem uživatelů, a proto je jejich cena velmi nízká, nebo jsou zcela zdarma.

Pokud některá zdravotní pojišťovna zamítne žádost o pojištění, má každý občan nárok se odvolat a nechat toto rozhodnutí přezkoumat advokátem. (U. S. Department of Health and Human Services)

Rozdíly pojištění v ČR a USA

V obou zemích jsou státní i soukromé pojišťovny. V ČR je však povinnost být pojištěn zakotvena v zákoně. V ČR dostávají osoby, které jsou závislé na péči druhé osoby, příspěvky dle stupně závislosti. V USA takové příspěvky neexistují. Ošetřovatelská péče a jiné zdravotnické úkony jsou hrazeny ze zdravotního pojištění.

II. PRAKTICKÁ ČÁST

5 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE U VYBRANÝCH DĚTÍ SE SPINÁLNÍ SVALOVOU ATROFIÍ

5.1 Cíle bakalářské práce

Hlavní cíl:

Zjistit, zda jsou příspěvky na péči úměrné nákladům s ní spojených.

Dílčí cíle:

Cíl 1:

Zjistit, zda lékaři vědí, jak empaticky a ohleduplně sdělovat diagnózu.

Cíl 2:

Zjistit, co rodinám nejvíce pomohlo při zjištění závažné diagnózy.

Cíl 3:

Zjistit, zda využívají rodiče dětí se SMA v domácím prostředí pomoc odborníků.

Cíl 4:

Zjistit, zda rodiny pečující o děti závislé na umělé plicní ventilaci využívají program DUPV.

Cíl 5:

Zjistit, zda jsou významné položky, na které nepřispívá zdravotní pojišťovna.

Cíl 6:

Informovat laickou veřejnost o charakteru onemocnění a jeho průběhu.

5.2 Metodika

5.2.1 Formulace problému

Spinální svalová atrofie je jednou z nejčastějších příčin úmrtí v dětském věku, ale mezi veřejností není toto onemocnění příliš známé.

Existuje mnoho prací na téma kvality života dětí se spinální svalovou atrofií. Mezi odborníky začíná být SMA diskutovaným tématem, především pro stále přibývajícím počet dětí s touto diagnózou. Zajímavé bylo srovnání, které uvádí ve své práci Mgr. Helena Kočová, která pátrala po rozdílu vnímání kvality života v jednotlivých oblastech z pohledu dětí s tímto onemocněním a z pohledu jejich rodičů. Ve většině bodů rodiče předpokládali nižší kvalitu života než děti samotné. (Kočová, 2014)

Empirická část je zaměřena na identifikaci činností souvisejících s ošetrovatelskou péčí u dětí se SMA a na způsob saturace jejich potřeb. Dále zjišťuje, zda rodiny při ošetrovatelské péči v domácím prostředí potřebují pomoc zdravotníků či jiných odborníků, nebo zda využívají pomoci z agentur domácí péče. Zkoumanou otázkou je také, zda jsou děti, které potřebují umělou plicní ventilaci, zařazeny do projektu domácí umělé plicní ventilace. Hlavním cílem je zjistit, zda příspěvky na péči pokryjí všechny potřebné náklady.

5.2.2 Charakteristika souboru

Dotazníkové šetření bylo zaměřeno na rodiče dětí se spinální svalovou atrofií z České republiky. Bylo rozdáno 20 dotazníků, vráceno bylo 8 kompletně vyplněných. Návratnost dotazníků činila 40 %. Vybráni byli pouze rodiče, kteří každodenně pečují o dítě se SMA a kteří poskytli souhlas podílet se na dotazníkovém šetření.

Rozhovory byly provedeny ve dvou rodinách. Jedna pocházela z USA a druhá z ČR. Obě rodiny pečují o chlapce se spinální svalovou atrofií I. typu. Vzhledem k závažnosti onemocnění byly všechny otázky z dotazníku i otázky k rozhovorům konzultovány s paní psychologkou Mgr. Janinou Zemanovou, která se zabývá problematikou vztahů v rodinách.

5.2.3 Metoda sběru dat

Pro sběr dat v bakalářské práci byla využita metoda kvalitativní i kvantitativní. V první řadě bylo provedeno dotazníkové šetření pomocí nestandardizovaného dotazníku. Dotazník obsahoval 40 otázek, z nichž 33 bylo uzavřených s výběrem možností a 7 otevřených. 1. – 2. otázka byla zaměřena na demografické údaje. 3. – 4. otázka byla zaměřena na typ onemocnění. Cílem 5. otázky bylo zjistit, jak známé je onemocnění spinální svalová atrofie. Otázky 6 a 7 nás měly informovat o úrovni ohleduplnosti lékařů při sdělování diagnózy. 8. - 11. otázka měly zjistit, co rodinám v těžkých chvílích nejvíce pomohlo. Otázky číslo 12 – 15 poskytují informace, zda rodiny pečující o děti se SMA potřebují v domácím prostředí pomoc odborníků. Otázky 16 a 17 byly zaměřeny na rehabilitaci. Otázky číslo 18 – 22 a 31 - 32 poskytují informace o schopnosti dýchání a potřebě umělé plicní ventilace. 23. – 24. otázka byla zaměřena na výživu dítěte. Ve 25. otázce jsme se informovali o tom, jak často potřebují děti se SMA hospitalizaci. Vyprazdňování bylo řešeno v otázkách 26 – 28. Schopnost a úroveň komunikace byla řešena v otázkách 29 a 30. Sociální a finanční aspekty péče byly řešeny v otázkách číslo 34 – 38. Poslední otázky 39 a 40 byly zaměřeny na nynější zdravotní stav a oblíbené aktivity dítěte. Dotazník je umístěn k nahlédnutí jako příloha č. 5. Pro rozhovory byly použity podobné otázky jako v dotazníku.

5.2.4 Organizace průzkumu

Dotazníkové šetření probíhalo od 20. 2. do 28. 3. 2014. Kontakty na rodiče byly získány díky koordinátorce projektu zaměřeného na pomoc rodinám se SMA v rámci Kolpingovy rodiny Smečno. Všechny dotazníky byly anonymní. Rozhovory probíhaly prostřednictvím e-mailu během měsíce března. Jeden rozhovor byl proveden s rodinou z ČR a druhý s rodinou z USA. Byly vybrány rodiny pečující o chlapce se spinální svalovou atrofií I. typu a oba z nich byli odkázáni na každodenní péči druhé osoby. Kontakty na tyto rodiny byly získány díky celosvětové skupině rodin se SMA na sociální síti.

5.3 Výsledky

Všechny otázky z dotazníku jsou vyhodnoceny pomocí tabulek; v prvním sloupci jsou vyjádřeny možnosti odpovědí na danou otázku. Ve sloupci druhém je vždy absolutní četnost, která znamená počet respondentů, kteří na otázku odpověděli. Ve sloupci třetím je uvedena četnost relativní v procentech.

Tabulka 4 Věk dítěte

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Do 6 měsíců	0	0 %
6 – 12 měsíců	1	12,5 %
1 – 3 roky	2	25 %
4 roky – 6 let	0	0 %
7 – 8 let	1	12,5 %
9 – 10 let	1	12,5 %
Více než 10 let	3	37 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 4 se vztahuje k 1. otázce a prezentuje věk zkoumaných dětí. Z vybraného vzorku osmi dětí bylo zastoupeno největší množství dětí (3 děti, 37 %) ve věku vyšším než 10 let. Dvě děti (25 %) byly ve věku 1 – 3 roky. Jedno dítě (12,5 %) bylo ve věku od 6 – 12 měsíců, jedno dítě (12,5 %) ve věku 7 – 8 let a jedno dítě (12,5 %) ve věku 9 – 10 let.

Tabulka 5 Pohlaví dítěte

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Dívka	3	37,5 %
Chlapec	5	62,5 %
Celkem	8	100 %

Otázka č. 2 zjišťovala pohlaví zkoumaných dětí. Většinově zde byli zastoupeni chlapci, v počtu 5 (62,5 %), a 3 dívky (37 %).

Tabulka 6 Typ spinální svalové atrofie

	Absolutní četnost	Relativní četnost
SMA I. typu	2	25 %
SMA II. typu	5	62,5 %
SMA III. typu	1	12,5 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 6 prezentuje výsledky otázky č. 3 zaměřené na zjištění typu spinální svalové atrofie u zkoumaného vzorku dětí. Nejvíce byl zastoupen II. typ, který byl diagnostikován pěti dětem (62,5 %). I. typ spinální svalové atrofie mají dvě děti (25 %) a jedno dítě (12,5 %) udává III. typ SMA.

Tabulka 7 Věk při zjištění diagnózy

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Do 2 měsíců	0	0 %
Do 4 měsíců	3	37,5 %
Do půl roku	0	0 %
Do 1. roku	3	37,5 %
1 – 2 roky	1	12,5 %
2 – 3 roky	1	12,5 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 7 se pojí s otázkou č. 4 a poskytuje přehled, v jakém věku byla spinální svalová atrofie diagnostikována. V nejvíce případech bylo dětem z této studie onemocnění zjištěno do 4 měsíců věku (3 děti, 37 %) a do 1. roku věku (3 děti, 37 %). Jednomu dítěti (12,5 %) byla SMA diagnostikována v 1. - 2. roce života a jednomu dítěti (12,5 %) ve 2 – 3 letech.

Tabulka 8 Znalost onemocnění před diagnostikou

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	1	12,5 %
Ne	7	87,5 %
Celkem	8	100 %

5. otázka z dotazníku byla zaměřena na informovanost rodičů o charakteru a následcích spinální svalové atrofie, než byla jejich dětem diagnostikována. Většina respondentů, tedy 7 rodičů (87,5 %), sdělila, že netušila co SMA pro ně a jejich děti znamená. Pouze jeden respondent (12,5 %) uvedl, že věděl, o jaké onemocnění se jedná.

Tabulka 9 Empatie lékařů

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	3	37,5 %
Ne	5	62,5 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 9 prezentuje výsledky otázky č. 6, která byla zaměřena na empatii lékařů při sdělování závažné diagnózy. 5 rodičů (62,5 %) uvedlo, že lékař nebyl při sdělení diagnózy ohleduplný. 3 rodiče (37,5 %) sdělili, že lékař sdělil diagnózu profesionálně a empaticky.

Tabulka 10 Místo sdělení diagnózy

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Na samostatném pokoji	1	12,5 %
Na pokoji s dalšími pacienty	1	12,5 %
Na lékařském pokoji	3	37,5 %
Dopisem	1	12,5 %
Na chodbě	1	12,5 %
Při vyšetření	1	12,5 %
Celkem	8	100 %

Otázka č. 7 navazuje na předchozí otázku a tabulka č. 10 ukazuje výsledky, na jakém místě byla diagnóza sdělena. Největší počet respondentů (3 rodiče, 37 %) byl o onemocnění informován na lékařském pokoji. Jeden respondent (12,5 %) uvedl možnost na samostatném pokoji. Jeden respondent (12,5 %) byl informován o stavu svého dítěte na pokoji s dalšími pacienty. Jeden (12,5 %) obdržel dopis s popisem vyšetření a stanovení diagnózy. Jednomu (12,5 %) byla tato informace sdělena na chodbě dětského oddělení a jeden (12,5 %) získal informaci při vyšetření EMG.

Tabulka 11 Využití poradny, dětského centra

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	8	100 %
Ne	0	0 %
Celkem	8	100 %

Otázka č. 8 zjišťuje, zda rodiče využívali specializovaných poraden či dětských center pro získání informací o ošetrovatelské péči. Výsledky této otázky prezentuje tabulka č. 11. Všichni respondenti (8 rodičů, 100 %) v ní uvedli, že využili této možnosti.

Zvládání strachu z neznámého onemocnění

Respondent č. 1: „Nejvíce mi pomohla podpora rodiny, partnera, církve a společenství.“

Respondent č. 2: „Byly to pro nás nejtěžší chvíle, ve kterých nám nepomohlo nic a nikdo.“

Respondent č. 3: „Pomohla mi empatie zdravotníků a rehabilitačních pracovníků a především setkání s dalšími rodinami, které mají děti se stejným onemocněním v Kolpingově rodině Smečno.“

Respondent č. 4: „V prvních chvílích mi nepomohlo nic, později pomoc lidí z Kolpingova centra a podpora rodiny.“

Respondent č. 5: „Pomohla mi víra v Boha, moje rodina a komunita Kolpingova centra.“

Respondent č. 6: „Víra, rodina a podpora zdravotníků.“

Respondent č. 7: „Velká podpora partnera a rodin z Kolpingova centra.“

Respondent č. 8: „Moc mi pomohla celá moje rodina a víra v Boha.“

První otevřená otázka testu, otázka č. 9, byla zaměřena na záchytné body, kde získávali rodiče dětí se spinální svalovou atrofií podporu v nejtěžších chvílích. Všechny odpovědi jsou vypsány výše. 4 respondenti (50 %) uvedli, že jim velmi pomohla podpora ostatních členů Kolpingovy rodiny Smečno, organizace, která sdružuje rodiny, jejichž členové trpí spinální svalovou atrofií. Zaměřují se na edukaci stran ošetrovatelské péče, zážitkové a relaxační víkendy pro rodiny a především zprostředkování zkušeností mezi samotnými rodiči a dětmi.

Tabulka 12 Chronické onemocnění

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	0	0 %
Ne	8	100 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 12 prezentuje výsledky otázky č. 10, která zjišťovala, zda děti se spinální svalovou atrofií postihují často další chronická onemocnění. Všichni respondenti (8 rodičů, 100 %) uvedli, že jejich děti netrpí žádným dalším chronickým onemocněním.

Tabulka 13 Instituce

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Stacionář	1	8,33 %
Školu, speciální školu	5	41,66 %
Rehabilitační centrum	5	41,66 %
Nenavštěvujeme	1	8,88 %
Celkem	12	100 %

Tabulka č. 13 se pojí s otázkou č. 11 a poskytuje informace o institucích, které děti se spinální svalovou atrofií navštěvují. Na tuto otázku mohli respondenti zvolit více odpovědí. Nejvíce využívanými institucemi jsou škola či speciální škola, kterou využívá 5 dětí (41,66 %), a rehabilitační centrum, které využívá rovněž 5 dětí (41,66 %). Dále jeden respondent (8,33 %) využívá pro své dítě stacionář a jeden (8,33 %) udává, že nenavštěvuje žádnou instituci.

Tabulka 14 Znalost agentur domácí péče

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	8	100 %
Ne	0	0 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 14 prezentuje odpovědi na 12. otázku, která se týkala znalosti pojmu „agentura domácí péče“ a možnosti jejího využití. Všichni respondenti (8 rodičů, 100 %) uvedli, že vědí o této možnosti.

Tabulka 15 Dostupnost agentur domácí péče

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	7	87,5 %
Ne	1	12,5 %
Celkem	8	100 %

Otázka č. 13 navazuje na předchozí a tabulka č. 15 ukazuje dostupnost agentur domácí péče pro zkoumaný vzorek respondentů. 7 rodičů (87,5 %) uvedlo, že v jejich okolí je k dispozici agentura domácí péče. Jeden respondent (12,5 %) uvedl, že tuto možnost ve svém okolí nemá.

Tabulka 16 Využití agentur u dětí se SMA

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	3	37,5 %
Ne	5	62,5 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 16 navazuje na předchozí dvě a na základě otázky č. 14 prezentuje, zda rodiny dětí se SMA využívají pomoci agentur domácí péče. Většina respondentů (5 rodičů, 62,5 %) uvedla, že služeb agentury domácí péče nevyužívá. Těchto služeb využívají 3 respondenti (37,5 %).

Tabulka 17 Pomoc odborníka

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Fyzioterapeut	0	0 %
Všeobecná, dětská sestra	4	40 %
Lékař	2	20 %
Pečovatel	0	0 %
Nikdo	4	40 %
Jiní, vypište prosím	0	0 %
Celkem	10	100 %

Tabulka č. 17 navazuje na předchozí 3 tabulky a prezentuje výsledky otázky č. 15. Na základě této otázky bylo zjištěno, že rodiče dětí se SMA využívají v domácím prostředí pomoci odborníků. V této otázce mohli zvolit více odpovědí. Nejvíce respondentů (4 rodiče, 40 %) uvedlo, že využívají pomoci všeobecné či dětské sestry, a rovněž 4 rodiče (40 %) uvedli, že v domácím prostředí nevyužívají pomoci žádného odborníka. 2 respondenti (20 %) uvedli, že k nim do domácího prostředí dochází pravidelně lékař.

Tabulka 18 Rehabilitační cvičení

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	7	87,5 %
Ne	1	12,5 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 18 prezentuje výsledky 16. otázky. Jejím cílem bylo zjistit, zda rodiče využívají u svých dětí prvků rehabilitace. 7 respondentů (85 %) uvedlo, že rehabilitační cvičení provádí. Jeden respondent (12,5 %) sdělil, že žádné rehabilitační cvičení nevyužívá.

Tabulka 19 Druh rehabilitačního cvičení

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Vojtova reflexní terapie	7	38,88 %
Bobath koncept	1	5,55 %
Orofaciální stimulace	3	16,66 %
Dechová rehabilitace	4	22,22 %
Masáže	1	5,55 %
Hipoterapie	2	11,11 %
Celkem	18	100 %

Tabulka č. 19 ukazuje na základě otázky č. 17 druhy rehabilitačního cvičení, které jsou u dětí se SMA využívány. Respondenti mohli zvolit více možností. Nejvíce respondentů (7 rodičů, 38,88%) uvedlo, že využívají Vojtovy reflexní terapie. 4 rodiče (22,22 %) využívají dechové rehabilitace. 3 rodiče (16,66 %) využívají orofaciální stimulace. Dva rodiče (11,11 %) uvedli, že se svými dětmi docházejí na hipoterapii. Jeden rodič (5,55 %) využívá Bobath konceptu a jeden (5,55 %) provádí svému dítěti masáže.

Tabulka 20 Dechová činnost

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	5	62,5 %
Ne	3	37,5 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 20 vyjadřuje výsledky otázky č. 18, která zjišťovala, zda je zkoumaný vzorek dětí se SMA schopen spontánního dýchání. Většina respondentů (5 rodičů, 62,5 %) uvedla, že jejich děti dýchají spontánně. 3 rodiče (37,5 %) uvedli, že jejich dítě není schopno spontánního dýchání.

Tabulka 21 Umělá plicní ventilace

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	3	37,5 %
Ne	5	62,5 %
Celkem	8	100 %

Otázka č. 19 navazuje na předchozí a je vyjádřena tabulkou č. 21. Ta uvádí výsledky, zda děti potřebují umělou plicní ventilaci. 5 respondentů (62,5 %) sdělilo, že jejich děti nepotřebují UPV. 3 respondenti (37,5 %) uvedli, že jsou jejich děti závislé na umělé plicní ventilaci.

Tabulka 22 Ventilátor

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Půjčený ventilátor	3	100 %
Zakoupený ventilátor	0	0 %
Celkem	3	100 %

Tabulka číslo 22 vyjadřuje výsledky otázky č. 20. Cílem této otázky bylo zjistit, zda rodiny ventilátor zakoupily, či zda jej mají vypůjčený. Všichni respondenti (3 rodiče, 100 %) uvedli, že jim byl ventilátor zapůjčen.

Tabulka 23 Ventilátor

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Od charity	0	0 %
Z nemocnice	0	0 %
Projekt domácí umělé plicní ventilace (DUPV)	3	100 %
Celkem	3	100 %

Tabulka č. 23 navazuje na tabulku předchozí a na základě otázky č. 21 prezentuje informace, odkud byl respondentům ventilátor zapůjčen. Všichni respondenti (3 rodiče, 100 %) sdělili, že mají ventilátor zapůjčen na základě projektu Domácí umělé plicní ventilace.

Otázka č. 22 byla určena respondentům, kteří mají zakoupený ventilátor, a netýkala se tedy žádného z respondentů tohoto výzkumu.

Tabulka 24 Příjem potravy

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	3	37,5 %
Ne	5	62,5 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 24 se vztahuje k otázce č. 23 a prezentuje výsledky, zda jsou děti se SMA schopny samostatně přijímat potravu. Většina respondentů (5 rodičů, 62,5 %) sdělila, že děti nejsou schopny samostatného přijímání potravy. 3 respondenti (37,5 %) uvedli, že jejich děti zvládají přijímat potravu samostatně.

Tabulka 25 Podávání stravy

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Krmení - ústy	2	40 %
Naso-gastrická sonda	0	0 %
PEG	3	60 %
Jinak, napište prosím	0	0 %
Celkem	5	100 %

Tabulka č. 25 prezentuje výsledky otázky č. 24, která navazuje na předchozí tabulku. V této otázce byl zjištěn způsob podávání výživy u respondentů, kteří uvedli, že jejich děti nejsou schopny přijímat potravu samostatně. Nejvíce respondentů (3 rodiče, 60 %) sdělilo, že je výživa jejich dětem podávána přes PEG. 2 respondenti (40 %) uvedli, že se jejich děti nedokáží najíst samy, ale jsou schopny stravu polykat při krmení druhou osobou.

Frekvence hospitalizace dětí se SMA

Respondent č. 1: „Zatím jen 2 krát. Pro zavedení tracheostomie a PEG.“

Respondent č. 2: „Do 1. roku trvale. Od té doby dvakrát ročně pro výměnu PEG.“

Respondent č. 3: „Prozatím nebyl.“

Respondent č. 4: „Nebývá.“

Respondent č. 5: „Zatím naštěstí nebylo třeba.“

Respondent č. 6: „Obvykle jedenkrát ročně, pro respirační infekce.“

Respondent č. 7: „Do 2,5 let nepřetržitě, od té doby zatím nebylo třeba.“

Respondent č. 8: „Jen minimálně.“

Cílem 2. otevřené otázky (otázky č. 25) bylo zjistit, jak často potřebují děti se SMA hospitalizaci v nemocnici a z jakých důvodů. U dětí, které vyžadují umělou plicní ventilaci, jsou zřejmé dlouhé hospitalizace před získáním DUPV.

Tabulka 26 Vyprazdňování

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Samostatný	3	40 %
Závislý na pečovateli	5	60 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 26 se vztahuje k otázce č. 26 a řeší problematiku sebestačnosti při vyprazdňování. 5 respondentů (60 %) uvedlo, že jejich dítě potřebuje pomoc, či úplnou ošetrovatelskou péči při vyprazdňování. 3 rodiče (40 %) uvedli, že jsou jejich děti při vyprazdňování soběstačné.

Tabulka 27 Kontinence

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	4	50 %
Ne	4	50 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 27 prezentuje výsledky na základě otázky č. 27. Cílem této otázky bylo zjistit, kolik vybraných dětí je kontinentních. 4 respondenti (50 %) uvedli, že jsou jejich děti kontinentní. Stejný počet (4 rodiče, 50 %) uvedl, že jejich děti trpí inkontinencí.

Tabulka 28 Zajištění vyprazdňování

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Do plen	4	100 %
Do stomického sáčku	0	0 %
Celkem	4	100 %

V tabulce č. 28 jsou uvedeny výsledky 28. otázky. Zde bylo zjištěno, že všem dětem, které trpí inkontinencí (4 děti, 100 %), je vyprazdňování zajištěno pomocí plen.

Tabulka 29 Komunikace

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	8	100 %
Ne	0	0 %
Celkem	8	100 %

V tabulce č. 29 jsou uvedeny výsledky získané pomocí otázky č. 29. Cílem této otázky bylo zjistit, zda jsou vybrané děti schopny komunikace. Všichni respondenti (8 rodičů, 100 %) uvedli, že s nimi jejich děti komunikují.

Tabulka 30 Způsob komunikace

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Verbálně (mluví, píše)	5	62,5 %
Neverbálně (piktogramy, obrázky, gesta)	2	25 %
Jinak	1	12,5 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 30 navazuje na tabulku předchozí a na základě otázky č. 30 prezentuje výsledky zaměřené na způsob komunikace dětí se SMA. Nejvíce respondentů (5 rodičů, 62,5 %) uvedlo, že jejich děti komunikují verbálně. 2 děti (25 %) komunikují neverbálně. 1 respondent (12,5 %) vybral možnost jinak a sdělil, že jeho dítě komunikuje pomocí pláče a úsměvu.

Tabulka 31 Infekce dýchacích cest

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	8	100 %
Ne	0	0 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 31 se pojí s otázkou č. 31. Cílem této otázky bylo zjistit, zda děti se SMA prodělávají opakovaně infekce dýchacích cest. Všichni respondenti (8 rodičů, 100 %) uvedli, že jejich děti na respirační infekce často trpí.

Tabulka 32 Tracheostomie

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	3	37,5 %
Ne	5	62,6 %
Celkem	8	100 %

Otázka č. 32 zjišťuje, kolik z vybraných dětí má tracheostomii. Odpovědi na tuto otázku jsou vyjádřeny v tabulce č. 32. 5 dětí (62,6 %) tracheostomii nemá. 3 děti (37,5 %) mají tracheostomii.

Tabulka 33 Pečovatel

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	7	87,5 %
Ne	1	12,5 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 33 vyjadřuje výsledky otázky č. 33. Jejím cílem bylo zjistit, kolik z vybraných dětí potřebuje trvalou přítomnost druhé osoby jako pečovatele. Většina respondentů (7 rodičů, 87 %) uvedla, že jeden z rodičů je stále v domácnosti s nemocným dítětem. Jeden rodič (12,5 %) uvedl, že jeho dítě nepotřebuje celodenní péči.

Tabulka 34 Příspěvky na péči

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	7	87,5 %
Ne	1	12,5 %
Celkem	8	100 %

Tabulka č. 34 se pojí s otázkou č. 34 a prezentuje přehled, kolika dětem byl přidělen příspěvek na péči. Většina dětí (7 dětí, 87,5 %) na tento příspěvek má nárok. Jedno dítě (12,5 %) žádný příspěvek na péči nedostává.

Tabulka 35 Stupeň závislosti

	Absolutní četnost	Relativní četnost
I. stupeň	0	0 %
II. stupeň	0	0 %
III. stupeň	0	0 %
IV. stupeň	7	100 %
Celkem	7	100 %

Tabulka č. 35 prezentuje výsledky zjištěné na základě otázky č. 35. Výsledky ukazují stupeň závislosti na péči, podle kterého byl dětem přidělen příspěvek na péči. Všem dětem z výzkumu, které mají na příspěvek nárok (7 dětí, 100 %), byl přidělen IV. stupeň závislosti na péči.

Náklady na ošetrovatelskou péči

Respondent č. 1: „Dle aktuálního zdravotního stavu, při infekci dýchacích cest více jednorázových pomůcek, rozmezí od 6 do 10 tisíc. Plus zvlášť položka 13 tisíc měsíčně za lék Amonaps, který není hrazen pojišťovnou, protože je ve fázi výzkumu.“

Respondent č. 2: „Nemám to spočítáno, náklady jako u zdravého dítěte, velké náklady však byly spojeny s koupí kompenzačních pomůcek.“

Respondent č. 3: „Nepočítala jsem to, odhaduji tak 5 tisíc za pleny a ostatní jednorázové pomůcky.“

Respondent č. 4: „Potravu dostává stejnou jako zbytek rodiny, jen ji mixuji, náklady na péči jsem nepočítala. Myslím si, že asi 6 tisíc.“

Respondent č. 5: „Netuším.“

Respondent č. 6: „Záleží to na opravách přístrojů, zdravotním stavu, př. průjmy a jiné okolnosti, které ovlivňují množství jednorázových pomůcek. Průměrně tak 8 tisíc.“

Respondent č. 7: „Omlouvám se, ale nepočítala jsem to.“

Respondent č. 8: „Náklady jsou stejné jako u jiného zdravého batolete. Přibližně 5 tisíc.“

Cílem 3. otevřené otázky (otázky č. 36) bylo zjistit, jaké jsou přibližně náklady za ošetrovatelskou péči. Odpovědi respondentů jsou rozdílné. Náklady za péči dosahují vyšších částek u dětí závislých na UPV a u inkontinentních dětí. Nejdražšími položkami pro tyto rodiny jsou kompenzační pomůcky pro pohyb.

Tabulka 36 Příspěvek na péči

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	6	85,77 %
Ne	1	14,23 %
Celkem	7	100 %

Tabulka č. 36 prezentuje výsledky otázky č. 37. Většina respondentů (7 rodičů, 87,5 %) sdělila, že příspěvky na péči pokryjí náklady s péčí spojené, ale vzhledem k tomu, že nemůže jeden z rodičů pracovat, musí se ostatní členové rodiny uskromnit. Jeden respondent (12,5 %) uvedl, že příspěvek nepokryje ani náklady na ošetrovatelskou péči.

Tabulka 37 Zdravotní pojišťovna

Lék Amonaps	13 000 Kč měsíčně
Speciální kočárek	80 000 Kč
Speciální nočník	50 000 Kč
Lehátko do vany	17 000 Kč

Ve 4. otevřené otázce respondenti uvedli položky, na které jim nepříspěla zdravotní pojišťovna, a proto je museli financovat ze sbírek.

V páté otevřené otázce (otázce č. 39) uvedli respondenti oblíbené činnosti svých dětí, které byly téměř u všech shodné. Uvedeny jsou níže.

- Čtení
- Sledování pohádek a televize
- Poslech muziky
- Učení se
- Hra
- Procházky
- Hipoterapie a canisterapie

V poslední otevřené otázce (otázce č. 40) uvedli rodiče jejich názor a pohled na aktuální zdravotní stav jejich dětí.

Respondent č. 1: „Má omezené schopnosti, ale všichni věříme v jeho vyléčení.“

Respondent č. 2: „Co můžeme dělat?“

Respondent č. 3: „Nemocnost normální, zhoršený pohyb, ztráta schopnosti chodit, stát, snadná unavitelnost.“

Respondent č. 4: „Relativně stabilizovaný, postupně progradující.“

Respondent č. 5: „Náchylný k infekcím dýchacích cest, pohybové schopnosti omezené.“

Respondent č. 6: „Omezený pohyb, postupně se zhoršuje.“

Respondent č. 7: „Limitovaný ve všech činnostech, ale pozorujeme zlepšování, věříme, že bude vše dobré a doufáme ve výzkum léčby.“

Respondent č. 8: „Má radost ze života, baví ji procházky, projížďky na kole ve speciální sedačce. Věříme ve zlepšení.“

5.4 Kazuistické studie

Pro srovnání finančních podmínek rodin dětí se SMA, výše příspěvků od pojišťoven a úrovně ošetrovatelské péče byly zvoleny země Česká republika a USA.

Kazuistiky byly vypracovány na základě rozhovorů s předem připravenými otázkami. Rozhovor s rodinou z USA probíhal prostřednictvím e-mailu. Všechny zpracované údaje byly uvedeny se souhlasem rodičů a jsou anonymní.

5.4.1 Česká Republika, Šimon, 11 let

Osobní anamnéza:

Ve čtvrtém měsíci diagnostikována SMA I. typu. V šestém měsíci pro komplikace následkem pneumonie vytvořena tracheostomie a trvale nutná umělá plicní ventilace (dále UPV). Zaveden PEG, výživa podávána pouze touto cestou. V současné době je Šimon trvale upoután na lůžko, pomocí korzetů jej vertikalizují do sedu na speciální vozík. Není schopen žádné samostatné aktivity.

Rodinná anamnéza:

Žije v úplné rodině v bezbariérovém rodinném domě. Má jednu mladší zcela zdravou sestru. V nejbližší rodině nebyl pozorován výskyt SMA ani jiných geneticky přenosných nemocí.

Průběh onemocnění:

Šimon se narodil jako prvorozené, zdravé dítě. Porod proběhl v termínu, bez komplikací a až do 3 měsíců se vyvíjel v normě. Ve čtvrtém měsíci rodiče zpozorovali nízkou aktivitu dítěte. Po jejich upozornění byly provedeny genetické testy, které odhalily SMA I. typu. Na otázku, zda byl lékař při předávání této závažné diagnózy taktní, odpověděla matka: „Výsledek nám přišel v obálce z genetické laboratoře bez jakéhokoliv vysvětlení. Netušili jsme, o jakou nemoc se jedná, či zda existuje nějaký způsob léčby.“ A vzápětí chápavě dodala: „Ale bylo to už před jedenácti lety, dnes je snad genetika profesionálnější.“

V půl roce se jeho stav zkomplikoval pneumonií a Šimon musel být hospitalizován po dobu devíti měsíců na anesteziologicko–resuscitačním oddělení v Dětské Fakultní nemocnici v Brně. Během této doby jeho rodina sháněla domácí UPV, aby jej mohla převést domů, protože v té době ještě nefungoval program domácí umělé plicní ventilace.

Díky darům ze sbírek mohla rodina ventilátor po pár měsících koupit. Matka se naučila veškeré ošetrovatelské úkony, jako odsávání z dýchacích cest, manipulaci s ambuvakem, podávání výživy do PEG, péči o tracheostomii a další každodenně nutné činnosti. Od té doby plně zvládá péči v domácím prostředí, do nemocnice jezdí dvakrát do roka k výměně PEG s jednodenní hospitalizací. Před nedávnem dostali na základě projektu domácí umělé plicní ventilace zapůjčený nový ventilátor.

S péčí jim pomáhá všeobecná sestra z agentury domácí péče. Každý den cvičí se Šimonem Vojtovu metodu a provádějí orofaciální stimulaci. Tracheostomickou kanylu mu mění všeobecná sestra jedenkrát měsíčně. Rehabilitační sestra za ním dochází jedenkrát za dva týdny. Před každým jídlem dostává do úst malý kousek potravy, aby cítil její chuť. Tento rituál má velmi rád. Je odkázán na celkovou péči matky, má inkontinenci moče i stolice.

Leží na polohovacím lůžku a díky speciálnímu vozíku a korzetům jej vertikalizují do sedu. Rodina také vlastní upravený kočár, díky kterému jej mohou brát ven na procházky.

Rodiče jej zařadili do experimentální léčby Amonapsem, u kterého je prokázán pozitivní vliv na vytváření bílkoviny SNM, která povzbuzuje růst svalů. Díky této látce je jeho stav stabilizován a rodiče pozorují zlepšení v síle svalů horních končetin. Amonaps je ale stále ve fázi výzkumu, proto náklady na něj musí hradit rodina bez příspěvku od pojišťovny. Mezi jeho nejoblíbenější činnosti patří čtení, stránky v počítači zvládá otáčet sám, pomocí tlačítka, které má připevněné k ruce. Jedenkrát týdně navštěvuje pátou třídu na základní škole, kde ho nejvíce baví výuka matematiky. Komunikuje pomocí očí, kterými ukazuje na vybrané kartičky či piktogramy. Dále miluje procházky a svého kanisterapeutického psa, který také velmi přispívá k jeho uvolnění a psychické pohodě. Intelekt je neporušen, zcela odpovídá věku.

Názor matky:

Jeho matka o něm mluví jako o spokojeném a pozitivním dítěti, které věří ve zlepšení svého stavu. V těžkých situacích jim pomáhá podpora rodiny a víra, v jejímž duchu vychovávají i své děti.

Názor autora:

Díky podpoře celé jeho milující rodiny a pomoci sbírek žije Šimon spokojený život a svým věkem se velmi vymyká průměrné délce života dětí s tímto onemocněním. Je důkazem toho, že každá osobnost je zcela individuální a že i s takto těžkým onemocněním dokáže žít plnohodnotným životem.

Finanční aspekty péče:

Příspěvky pojišťovny (plně hradí):

pleny, zapůjčení nového ventilátoru i servis při poruše, odborná péče všeobecné sestry z agentury domácí péče – 3 hodiny denně, ortéza na sed, ortézy na nohy.

Příspěvky na péči:

Šimovi byl přiznán IV. stupeň závislosti na péči, tzn. měsíční příspěvek na péči je ve výši 12 000 Kč, měsíční příspěvek na dítě je ve výši 1 100 Kč.

Náklady na péči:*Tabulka 38 Náklady na péči*

Měsíční náklady:	
Potřeby	Cena
Lék Amonaps	13 000 Kč měsíčně
doplatky na: léky, masti, krémy, krytí tracheostomie, odsávací cévky pro toaletu DC	7 000 – 15 000 Kč měsíčně
Požizovací náklady: Všechny hrazeny ze sbírek	
Ventilátor	400 000 Kč
Odsávačka domácí	1 000 Kč
Odsávačka venkovní	2 000 Kč
Ambuvak	8 000 Kč
Oxymetr	2 000 Kč

Shrnutí: Měsíční dávky na Šimona od státu jsou 13100 Kč. Náklady na péči o něj dosahují až výše 28000 Kč měsíčně. Chybějící peníze hradí rodina ze sbírek.

5.4.2 Max, Maryland, USA

Osobní anamnéza:

Ve 2. měsíci diagnostikována SMA I. typu. Ve třetím měsíci vytvořena tracheostomie, od té doby trvale napojen na mechanický ventilátor. Dále zaveden PEG, výživa podávána jen touto cestou. Nyní má Max 8 měsíců. Není schopen samostatné aktivity, ani sedu. Je vertikalizován pomocí korzetů, zcela závislý na pečovateli.

Rodinná anamnéza:

Žije v úplné rodině ve velkém městě. Nemá žádné sourozence. V nejbližší rodině nebyl pozorován výskyt SMA, ani jiných geneticky přenosných nemocí.

Průběh onemocnění:

Max se narodil v termínu, jako prvorozené zdravé dítě mladých rodičů. Ve druhém měsíci byla po podezření lékaře potvrzena SMA I. typu. Rodiče netušili, o jaké onemocnění se jedná, ale jak sami sdělili, díky lékařům a zdravotníkům se dozvěděli všechny potřebné informace. V této těžké situaci jim pomohla podpora rodiny, komunity, víra v Boha, pochopení zaměstnavatele a profesionalita zdravotníků.

Ve třetím měsíci se jeho stav zkomplikoval respirační infekcí rhinoviry a byl hospitalizován devět týdnů v centru „Muscular Dystrophy Clinic„ na dětské klinice. Za této hospitalizace mu byla vytvořena tracheostomie a zaveden PEG. Zde se rodiče naučili ošetrovatelskou péči a manipulaci s ventilátorem. Nyní je Max v domácím prostředí. Je trvale napojen na mechanický ventilátor, pro podporu dýchání, ale stále dýchá spontánně. Je krmen odsávaným mateřským mlékem pouze přes PEG. Vyprazdňuje se do plen.

Doma o něj pečuje matka. Čtyřikrát týdně k nim dochází rehabilitační sestra a jedenkrát týdně ergoterapeut. V rámci jejich pojištění mají možnost využít pomoc všeobecné sestry, která je k dispozici na telefonu 18 hodin denně a v případě potřeby okamžitě přijede.

Vzhledem k věku a závažnosti jeho onemocnění není schopen samostatného sedu ani stoje. Zvládne udržet v ruce hračku a pro přivolání matky vydává zvuky podobné pláči. Jeho intelekt je neporušen, ale hlasový projev je omezen tracheostomií. Má rád četbu pohádek, líbí se mu být ve společnosti a rád si hraje s hračkami.

Názor rodičů

Rodiče se přidali k celosvětové organizaci sdružující rodiny i zdravotníky pečující o jedince s tímto onemocněním a s důvěrou sledují nové výsledky ve výzkumu kauzální terapie spinální svalové atrofie. Vědí, že je Maxův stav velmi omezen onemocněním, ale mají radost z každého pokroku, který pozorují. Plánují koupit pomůcky, které mu umožní větší samostatný pohyb a jsou vděční za každý den, kdy je Maxovi dobře.

Názor autora:

U této rodiny je zřejmé, že velmi věří ve výzkum léčby a ve vyléčení svého syna. Dělají vše pro to, aby se jeho fyzická kondice zlepšovala, a navzájem se podporují. Celá rodina i její okolí si zaslouží obdiv.

Finanční aspekty péče:

Příspěvky ze zdravotního pojištění: Z Maxova zdravotního pojištění je plně hrazena péče všeobecné sestry, která je k dispozici 18 hodin denně. Dále plně hradí hospitalizaci a nutnou léčbu.

Náklady na péči:*Tabulka 39 Náklady na péči*

Měsíční náklady:	
Potřeby:	Cena:
Péče rehabilitační sestry a ergoterapeuta	500 \$ = 10 000 Kč
Půjčovní ventilátoru	500 \$ = 10 000 Kč
Pleny	30 \$ = 600 Kč
Léky	30 \$ = 600 Kč

Shrnutí: měsíční náklady na péči, na které nepřispívá zdravotní pojišťovna, jsou asi 21 200 Kč. Tuto částku jsou rodiče schopni pokrýt z platu otce.

Rodina má zapůjčený ventilátor. Péči o dítě zatím zvládali bez dalších pomůcek, ale v závislosti na věku je nutné pořídit nové pomůcky.

Plánují koupit speciální kočárek, vanu, „stander“ - pomůcku pro vertikalizaci ve stoje, „headPod“ - oporu pro držení hlavy a WREX (Wilmington Robotic Exoskeleton) – robotickou oporu končetin. Všechny tyto pomůcky předběžně odhadují na 15.000 \$, tj. 300 000 Kč, a téměř celá suma bude hrazena ze zdravotního pojištění. Vybrané pomůcky jsou k nahlédnutí v brožuře jako příloha č. 6.

DISKUSE

Dotazníkovým šetřením byly zkoumány aspekty ovlivňující ošetrovatelskou péči u dětí se spinální svalovou atrofií. Dotazník se zabýval jednotlivými oblastmi životních potřeb dětí a zjišťoval, jakým způsobem jsou saturovány. Bylo rozesláno 20 dotazníků a návratnost činila 40 %. V ČR žije asi 170 dětí se spinální svalovou atrofií, uvádí Kočová. (s. 135, 2014) Zkoumaný vzorek tedy činí téměř 5 % všech dětí s tímto onemocněním v ČR. Výsledky tohoto výzkumu nelze globalizovat, protože každé dítě je zcela individuální a také průběh onemocnění je velmi rozdílný u každého z nich.

Analýzou otázek k 1. dílčímu cíli, kterým bylo zjistit, zda lékaři vědí, jak empaticky sdělovat závažnou diagnózu u dětských pacientů, bylo zjištěno, že 5 lékařů z 8 (62,5 %) nedokázalo být v této těžké situaci ohleduplných. Při rozhovoru s matkou českého dítěte jsem zjistila, jak velmi může tento moment ovlivnit délku fáze přijetí a smíření se s touto situací.

K dílčímu cíli č. 2, kterým bylo zjistit, co nejvíce pomáhá rodinám v těžkých chvílích, se vztahovala 9. otázka z dotazníku. Většina rodin zmínila, že je pro ně velkou pomocí občanské sdružení Kolpingovy rodiny Smečno, kde se schází s dalšími dětmi se spinální svalovou atrofií a s jejich rodinami. Mnoho z nich také zmínilo značnou míru pomoci partnera a rodiny. Z odpovědí jednoznačně vyplynulo, že rodiny, které zmínily podporu partnera, hodnotily v navazující otázce č. 40 zdravotní stav dítěte optimističtěji a vyrovnaněji. Proto je zřejmé, že ve fungujících rodinách zvládají pečovatelé svou roli snadněji.

V dílčím cíli č. 3 bylo pátráno po odpovědi, zda rodiny potřebují v domácí péči pomoci odborníků. 60 % respondentů uvedlo, že pomoci odborníků využívá, z toho 40 % využívá pomoci všeobecné či dětské sestry a 20 % pomoci lékařů. 37,5 % respondentů uvedlo, že k nim dochází pracovníci z agentury domácí péče. Při rozhovoru s rodinou z ČR jsem zjistila, že nejčastěji využívají péče všeobecné sestry (denně). Nejčastějšími úkony jsou rehabilitační cvičení, poklepové masáže, péče o tracheostomii a PEG, odsávání z dýchacích cest a výměna tracheostomické kanyly.

K dílčímu cíli č. 4, kterým bylo zjistit, zda rodiny vědí o možnosti zapůjčení domácí umělé plicní ventilace a zda ji využívají, se vztahovaly otázky č. 18 – 22. Pomocí nich bylo zjištěno, že umělou plicní ventilaci potřebují 3 děti (37,5 %) a všechny z nich jsou do projektu DUPV zapojeny.

Na základě dílčího cíle č. 5 byly pomocí otázky č. 38 zjištěny některé položky, na které dětem nepřispěla zdravotní pojišťovna. Šlo především o speciální pomůcky, usnadňující pohyb či přesun dítěte. V brožuře, která byla vytvořena jako jeden z výstupů práce, je uvedena webová adresa, na které jsou vypsány všechny kompenzační i jiné pomůcky, na které pojišťovna přispívá.

K dílčímu cíli č. 6, kterým bylo informovat laickou veřejnost o charakteru onemocnění a jeho průběhu, byl pro jeho splnění vytvořen článek, vydaný v červnovém díle regionálních novin – Fryštáckých listů. Tento článek je k nahlédnutí jako příloha č. 5.

Hlavním cílem této práce bylo zjistit, zda jsou příspěvky na péči úměrné nákladům s ní spojených. Sloužily k tomu otázky č. 33 – 37. Sedm respondentů (87,5 %) uvedlo, že náklady na ošetrovatelskou péči z přidělených příspěvků pokryjí. Jeden respondent (12,5 %) uvedl, že je příspěvek nedostatečný. Náklady na ošetrovatelskou péči jsou u těchto dětí velmi rozdílné. Nejvíce finančně náročná je péče u dětí, které vyžadují UPV, a u dětí inkontinentních. V poznámce někteří rodiče uvedli, že i když příspěvky pokryjí finance za ošetrovatelskou péči, nenahradí jeden plat, který kvůli celodenní péči o dítě a nemožnosti chodit do zaměstnání postrádají.

Doporučením pro praxi je zajistit při sdělování závažné diagnózy přítomnost psychologa, který dokáže podpořit a pomoci rodičům klást potřebné otázky, které nejsou schopni vyslovit. Dále pak zavést na lékařských fakultách a univerzitách, na kterých se vzdělávají všeobecné sestry, více hodin psychologie, které by byly zaměřeny na komunikaci s rodinnými příslušníky nemocných jedinců. Často se totiž dle našeho názoru zapomíná na to, že stejnými fázemi prožívání smutku (podle Elisabeth Kübler-Ross) prochází nejen pacient, ale i jeho blízcí. Tím spíše pokud se jedná o rodiče nemocných dětí. Protože jak řekl americký psychiatr Elliot Luby: „Když umírají rodiče, ztrácíme svou minulost, když umírá dítě, ztrácíme svou budoucnost.“

ZÁVĚR

Tato bakalářská práce se zabývala problematikou ošetrovatelské péče u dětí se spinální svalovou atrofií v domácím prostředí. V teoretické části práce byly shrnuty základní pojmy tohoto tématu. Jednalo se o anatomii a fyziologii motoneuronu a kosterního svalu, patologii způsobující toto onemocnění, dělení spinální svalové atrofie, diagnostiku, terapii, ošetrovatelskou péči, rehabilitaci a srovnání pojištění a sociálních dávek v ČR a USA.

Praktická část byla rozdělena na dvě části. Pro první část byla využita kvantitativní metoda výzkumu a pomocí dotazníku, který obsahoval 40 otázek, byly hodnoceny aspekty péče o děti se SMA v České republice. Pro druhou z nich byla využita kvalitativní metoda průzkumu, kdy byly na základě dvou rozhovorů sepsány kazuistiky. Jejich zaměření se týkalo především průběhu onemocnění, ošetrovatelské péče a porovnání nákladů na ošetrovatelskou péči s výší příspěvků na péči a podpory programů zdravotního pojištění. Jeden rozhovor byl proveden s rodinou z České republiky a druhý pomocí e-mailu s rodinou z USA.

Hlavním cílem této práce bylo zjistit, zda příspěvky na péči pokryjí náklady s ní spojené. Cíl byl splněn pomocí dotazníkového šetření a na základě dotazu v rozhovoru s českou rodinou. Bylo zjištěno, že náklady na péči jsou velmi rozdílné v závislosti na zdravotním stavu dítěte. 85,77 % respondentů sdělilo, že příspěvek na péči pokryje náklady, které jsou s ní spojené.

Myslíme si, že tento výzkum má určitý přínos pro praxi. Především proto, že bylo zjištěno, že rodiny pečující o děti se SMA využívají nejčastěji pomoci všeobecných sester, tudíž by práce mohla přispět k edukaci sester ohledně tohoto tématu. Dále by pak mohla pomoci zjištěním, že lékaři a zdravotničtí pracovníci často nevědí, jak podpořit rodiny v těžkých situacích, například při sdělování závažné diagnózy. Proto je velmi důležité, aby se každý, kdo pracuje ve zdravotnictví, po této stránce zdokonaloval a dokázal tak těmto lidem pomoci.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

- [1] BEDNAŘÍK, Josef. Nemoci kosterního svalstva. Praha: Triton, 2010. ISBN 978-80-7387-389-9.
- [2] BEDNAŘÍK, Josef, AMBLER, Zdeněk a Evžen Růžička. Klinická neurologie II část. Praha: Triton, 2001. ISBN 80-7254-187-0.
- [3] FRIEDLOVÁ, Karolína. Bazální stimulace v základní ošetrovatelské péči. Praha: Grada, 2007. ISBN: 978-80-247-1314-4.
- [4] HABERLOVÁ, Jana a Petra HEDVIČÁKOVÁ. Spinální svalové atrofie v dětském věku in Neurologie pro praxi 4/2002, Olomouc: Solen, 2002. ISSN: 1213-1814.
- [5] HŮSKOVÁ, Jitka a KAŠNÁ, Petra. Ošetrovatelství – ošetrovatelské postupy pro zdravotnické asistenty. Praha: Grada, 2009. ISBN: 978-80-247-2852-0.
- [6] JANDOVÁ, Dobroslava. Balneologie. Praha: Grada, 2005. ISBN: 978-80-247-2820-9.
- [7] JEDLIČKA, Pavel a Otakar KELLER et al. Speciální neurologie. Praha: Galén, 2005. ISBN 80-7262-312-5.
- [8] KAPOUNOVÁ, Gabriela. Ošetrovatelství v intenzivní péči. Praha: Grada, 2007. ISBN: 978-80-247-1830-9.
- [9] KLÍMA, Jiří a kol. Pediatrie. Eurolex Bohemia, 2006. ISBN: 80-86432-38-6.
- [10] KOČOVÁ, Helena. Kvalita života dětí s onemocněním spinální svalové atrofie. Č. Bud., 2014. disertační práce (Ph.D.). JIHOČESKÁ UNIVERZITA V ČESKÝCH BUDĚJOVICÍCH. Zdravotně sociální fakulta
- [11] KOLEKTIV AUTORŮ. Výkladový ošetrovatelský slovník. Praha: Grada, 2008. ISBN 978-80-247-2240-5.
- [12] KOMÁREK, Vladimír a Alena ZUMROVÁ. Dětská neurologie. Praha: Galén, 2000. ISBN 80-7262-081-9.

- [13] KRAUS, Josef a kol. Dětská mozková obrna. Praha: Grada, 2005. ISBN: 978-80-247-6750-5.
- [14] KŘIVOHLAVÝ, Jaro. Psychologie nemoci. Praha: Grada, 2002. ISBN 80-247-0179-0.
- [15] LANGMEIER, Josef. Dětská psychoterapie. Praha: Portál, 2000. ISBN 80-7178-381-1.
- [16] LANGMEIER, Miloš a kol. Základy lékařské fyziologie. Praha: Grada, 2009. ISBN: 978-80-247-2526-0.
- [17] MCMILLAN, Julia a Frank, OSKI. Oski's Pediatrics. USA: Lippincott Williams and Wilkins, 2006. ISBN 0-7817-3894-6.
- [18] MERKUROVÁ, Alena a OREL, Miroslav. Anatomie a fyziologie člověka pro humanitní obory. Praha: Grada, 2008. ISBN: 978-80-247-1521-6.
- [19] MIKŠOVÁ, Zdeňka a kol., Kapitoly z ošetrovatelské péče. Praha: Grada, 2006. ISBN: 80-247-1442-6.
- [20] *Ministerstvo zdravotnictví České republiky*. Domácí umělá plicní ventilace ©. Dostupné z: http://www.mzcr.cz/Odbornik/obsah/domaci-umela-plicni-ventilace_1617_3.html. [cit. 2014-1-5]
- [21] MIKULA, Jan a MÜLLEROVÁ, Nina. Prevence dekubitů. Praha: Grada, 2008. ISBN: 978-80-247-2043-2.
- [22] MUNZAROVÁ, Marta. Lékařský výzkum a etika. Praha: Grada, 2005. ISBN 1080-247-0924-4.
- [23] OŠLEJŠKOVÁ, Hana. Učebnice speciální dětské neurologie pro studenty 4. a 5. ročníku LF MU s rozšířenou výukou pediatrie. Brno: Masarykova univerzita, 2011. ISBN 978-80-210-5659-6.
- [24] ROVENSKÝ, Jozef a kol. Revmatologický výkladový slovník. Praha: Grada, 2006. ISBN: 978-80-247-16-14-5.

- [25] SEDLÁŘOVÁ, Petra. Základní ošetrovatelská péče v pediatrii. Praha: Grada, 2008. ISBN: 978-80-247-1613-8.
- [26] SIKOROVÁ, Lucie. Potřeby dítěte v ošetrovatelském procesu. Praha: Grada, 2011. ISBN: 978-80-247-3593-1.
- [27] SLEZÁKOVÁ, Lenka a kol. Ošetrovatelství pro střední zdravotnické školy I – interna. Praha: Grada, 2012. ISBN: 978-80-247-3601-3.
- [28] ŠAUEROVÁ, Markéta, ŠPAČKOVÁ, Klára a NECHLEBOVÁ, Eva. Speciální pedagogika v praxi. Praha: Grada, 2012. ISBN: 978-80-247-4369-1.
- [29] TYRLÍKOVÁ, Ivana a kol. Neurologie pro sestry. Brno: NCONZO, 2005. ISBN 80-7013-287-6.
- [30] *USA Government*. Health insurance overview © Available from: http://www.usa.gov/Citizen/Topics/Health/HealthInsurance.shtml#Health_Insurance_Overview. [cit. 2014-1-5]
- [31] *U. S. Department of Health and Human Services*. New consumer protections © Available from: <http://www.hhs.gov/healthcare/facts/timeline/timeline-text.html#2014>. [cit. 2014-1-5]
- [32] VALENTA, Milan, MICHALÍK, Jan a Martin LEČBYCH. Mentální postižení v pedagogickém, psychologickém a sociálně-právním kontextu. Praha: Grada, 2012. ISBN: 978-80-247-3829-1.
- [33] VORLÍČEK, Jiří, ABRAHÁMOVÁ, Jitka a VORLÍČKOVÁ Hilda. Klinická onkologie pro sestry. Praha: Grada, 2012. ISBN: 978-80-247-37-42-3.
- [34] VOKURKA, Martin, HUGO, Jan a kol. Velký lékařský slovník. Praha: Maxdorf, 2004. ISBN: 978-80-7345-202-5.
- [35] WORKMAN, Barbara a BENNETT, Clare. Klíčové dovednosti sester. Praha: Grada, 2006. ISBN: 80-247-1714.
- [36] ZIKL, Pavel. Děti s tělesným a kombinovaným postižením ve škole. Praha: Grada, 2011. ISBN: 978-80-247-3856-7.

SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ A ZKRATEK

Ca	Vápník
cm	Centimetr
CNS	Centrální nervová soustava
č.	Číslo
ČR	Česká Republika
DC	Dýchací cesty
DUPV	Domácí umělá plicní ventilace
EKG	Elektrokardiografie
EMG	Elektromyografie
CHIP	Children's health insurance program – dětský program zdravotního pojištění
IQ	Intelligenční kvocient
Mgr.	Magistra
mm	Milimetr
MUDr.	Lékařka
PEG	Perkutánní endoskopická gastrostomie
s.	Strana
SMA	Spinal muscular atrophy – spinální svalová atrofie
Sb.	Sbírky
SMN	Survival motor neuron
UPV	Umělá plicní ventilace

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1 slovník cizích pojmů	13
Tabulka 2 Příspěvky osobám mladším 18 let.....	31
Tabulka 3 Příspěvky osobám starším 18 let	32
Tabulka 4 Věk dítěte	39
Tabulka 5 Pohlaví dítěte.....	40
Tabulka 6 Typ spinální svalové atrofie	41
Tabulka 7 Věk při zjištění diagnózy.....	42
Tabulka 8 Znalost onemocnění před diagnostikou.....	43
Tabulka 9 Empatie lékařů.....	44
Tabulka 10 Místo sdělení diagnózy.....	45
Tabulka 11 Využití poradny, dětského centra	46
Tabulka 12 Chronické onemocnění.....	48
Tabulka 13 Instituce	49
Tabulka 14 Znalost agentur domácí péče	50
Tabulka 15 Dostupnost agentur domácí péče.....	50
Tabulka 16 Využití agentur u dětí se SMA	51
Tabulka 17 Pomoc odborníka.....	52
Tabulka 18 Rehabilitační cvičení	53
Tabulka 19 Druh rehabilitačního cvičení	54
Tabulka 20 Dechová činnost	55
Tabulka 21 Umělá plicní ventilace.....	55

Tabulka 22 Ventilátor.....	56
Tabulka 23 Ventilátor.....	56
Tabulka 24 Příjem potravy	57
Tabulka 25 Podávání stravy	57
Tabulka 26 Vyprazdňování	59
Tabulka 27 Kontinence.....	59
Tabulka 28 Zajištění vyprazdňování	60
Tabulka 29 Komunikace.....	61
Tabulka 30 Způsob komunikace	61
Tabulka 31 Infekce dýchacích cest.....	62
Tabulka 32 Tracheostomie	62
Tabulka 33 Pečovatel	63
Tabulka 34 Příspěvky na péči.....	64
Tabulka 35 Stupeň závislosti.....	64
Tabulka 36 Příspěvek na péči.....	66
Tabulka 37 Zdravotní pojišťovna	67
Tabulka 38 Náklady na péči	71
Tabulka 39 Náklady na péči	73

SEZNAM PŘÍLOH

PŘÍLOHA I: Denní režim – Šimon, Česká republika

PŘÍLOHA II. Denní režim – Max, USA

PŘÍLOHA III. Nejčastější rehabilitační metody

PŘÍLOHA IV: Článek tělo jako vězení

PŘÍLOHA V: Dotazník

PŘÍLOHA VI: Rozdělení SMA

PŘÍLOHA VII: Brožura

PŘÍLOHA P I: DENNÍ REŽIM – ŠIMON, ČESKÁ REPUBLIKA

6.00	Polohování, odsávání z dýchacích cest, podání snídaně a léků do PEG.
7.00	Ranní hygiena, výměna krytí kolem PEG, převlečení, odsávání z DC.
8.00	Rehabilitace, protahování, Vojtova metoda, orofaciální masáž, polohování.
9.00	Aktivizace dítěte dle jeho zájmu. Četba nebo sledování televize. Podání potravy a léků do PEG, odsávání z dýchacích cest.
11:00	Další protahování, Vojtova metoda, orofaciální masáž, polohování, odsávání z DC, poslech audio nahrávek, četba, výuka, hra.
12.00	Polohování, odsávání z DC, podání léků a tekutin do PEG. Odpočinek.
13.00	Podání oběda do PEG.
14.00	Polohování, odsávání z DC, četba, hra, audio poslech.
15:30	Rehabilitační cvičení, protahování, Vojtova metoda, orofaciální masáž, odsávání z DC.
16.00	Vertikalizace do sedu na vozík s ortézou, přibližně na dvě hodiny.
17.00	Podání potravy a léků do PEG.
18.00	Večerní hygiena, výměna krytí kolem PEG, převlečení, odsávání z DC
19.00	Polohování, sledování televize, četba.
20.00	Podávání léků a tekutin do PEG, odsávání z DC, polohování, spánek.
22.00	Polohování, odsávání z DC.
00.00	Podávání léků a tekutin do PEG, polohování.
03.00	Polohování, odsávání z DC podle potřeby.

PŘÍLOHA P II: DENNÍ REŽIM - MAX – USA

Čtyřikrát denně je u něj prováděna rehabilitace, dechové cvičení a odsávání sekretů z DC.

Potravu dostává každé 4 hodiny. Je krmen odsátým mateřským mlékem do PEG.

Každé podávání potravy trvá obvykle 30 minut.

Spí dvakrát přes den a poté celou noc.

Čas hry a čtení závisí na jeho stavu a aktivitě.

PŘÍLOHA P III: NEJČASTĚJŠÍ REHABILITAČNÍ METODY

Vojtova reflexní lokomoce

Tato metoda je založena především na dvou pohybových prvcích, a to jsou reflexní plazení a reflexní otáčení. Využívá cílenou manipulaci s dítětem pro povzbuzení svalové souhry. Pokud je svalová souhra vzbuzena, jedinci ji zavedou do spontánní motoriky. Po dráždění určitého periferního místa tlakem, teplotou či dotykem vyvolá centrální odpověď, která se projevuje pohybovou reakcí. Taková motorická odpověď je označena jako reflexní reakce, protože není vyvolána vůlí, ale stimulací periferie. Od reflexů se však liší opožděnou dobou reakce, to je dáno centrálním zpracováním přicházejícího vzruchu. Pravidelné opakování těchto provokací pohybových vzorců mohou podle Vojty později přejít pod volní kontrolu. (Kraus, 2005, str. 193)

Koncept Bobath

Autorkou toho konceptu je fyzioterapeutka Berta Bobath, která pracovala s pacienty po cévních mozkových příhodách. Její práce byla zaměřena na individuální analýzu schopností klienta. Jeho základem je inhibice spasticity a usnadnění fyziologických pohybů a jejich trénink. Předpokladem rozvoje fyziologických pohybů je systematický přísun podnětů, které jsou ze začátku pasivní. Později jde o aktivní, vědomý nácvik změny svalového napětí. Skrze systematický soubor cvičení může dojít k obnovení pohybové schopnosti. (Friedlová, 2007, str. 28)

Míčkování

Míčkování znamená masírování hrudníku pomocí molitanových míčků. Je to reflexní metoda a používají se dvě techniky, a to koulení a vytírání. (Sikorová, 2011, str. 91) Využívá se komprese akupunkturálních a akupresurních bodů. Na základě předchozí komprese dojde k relaxaci aktivovaných svalů. Míčkování má mnoho pozitivních účinků na organismus. Mezi ně patří zpomalení dechové frekvence a usnadnění nádechu, relaxace masírovaných svalů, bronchodilatace, aktivace břišního dýchání, zlepšení držení těla a celkové uvolnění. (Šauerová, Špačková, Nechlebová, 2012, str. 217)

Dechová gymnastika

Dechová cvičení jsou velmi důležitá především jako prevence respiračních komplikací u imobilních osob. Slouží pro zvětšení vitální kapacity plic, uvolnění hlenu, prohloubení dýchání, napomáhá ke zlepšení pohyblivosti žebér a bránice. Umožňuje relaxaci a může být prostředkem k navázání komunikace a důvěry mezi terapeutem a pacientem. (Zíkl, 2011, str. 57)

Vodoléčba

Vodoléčba je velmi vhodný způsob relaxace. Dochází při ní k uvolnění a zvýšení odolnosti somatických i psychických stresorů. (Jandová, 2009, str. 130)

Hipoterapie

Hipoterapie je rehabilitace s využitím koní, která má za účel zapojení všech motorických schopností člověka, které mají udržet polohu těla (posturu). V hipoterapii má na posturální funkce vliv několik faktorů. Vliv tepla, doteků, pohyb těla, naklánění těžiště během jízdy a podobně. (Valenta, Michalík, Lečbych, 2012, str. 128)

Kanisterapie

Tato rehabilitační metoda využívá kontaktu psa s člověkem. Jejím účelem je jednak společenské působení přítomnosti psa, vyvolání radosti a dobré nálady. Dále pak účel terapeutický, kdy dochází k uvolnění a relaxaci svalů pacienta vlivem tepla a doteků zvířete. (Slezáková, 2012, str. 151)

PŘÍLOHA P IV: ČLÁNEK „TĚLO JAKO VĚZENÍ“

V rámci svého studia na Univerzitě Tomáše Bati ve Zlíně jsem si zvolila jako téma bakalářské práce Ošetrovatelskou péči u dětí se spinální svalovou atrofií v domácím prostředí. Toto onemocnění není veřejnosti příliš známé, ale jeho výskyt není jen občasný. Spinální svalová atrofie postihuje jedno dítě z 6000 narozených a je jednou z nejčastějších příčin úmrtí v dětském věku. Je způsobena poruchou předních rohů motorických neuronů – nervových buněk, které jsou zodpovědné za vědomé pohyby těla, jako je lezení a chůze.

Rozlišujeme 4 typy spinální svalové atrofie a 3 z nich postihují jedince v dětském věku. Příznaky jsou svalová slabost, únava a neschopnost pohybu odpovídajícího věku dítěte. Největším problémem je, že neexistuje účinná léčba, a proto u těchto dětí dochází k postupnému zhoršování hybnosti až do stavu, kdy přestanou fungovat i pomocné dýchací svaly. Tyto děti jsou pak odkázány na mechanické ventilátory, které dýchají za ně. Pro neschopnost polykání jim bývá strava zajištěna pomocí sondy zavedené nosem do žaludku, nebo pomocí speciálního katetru, který je vyvedený z žaludku na stěnu břišní. S tím souvisí náročná ošetrovatelská péče, kterou se musí rodiče naučit, pokud se chtějí o děti starat doma. Co potom proti takové nemoci znamenají naše problémy? Právem bychom si mohli myslet, že jejich rodiny prožívají deprese a nemají radost ze života. Opak je ale pravdou. Péče je vyčerpávající, maminky věnují dětem 100 % svého času. Jsou unavené, ale neuvěřitelně silné a optimistické.

V současné době je testován lék Amonaps, který by měl snad přispět k návratu svalové síly. Nezbývá, než doufat, že se výzkum podaří, a tyto děti se budou moci konečně postavit na nohy a hrát si jako ostatní zdravé děti.

Rodiny dětí s tímto onemocněním se scházejí na společných akcích Kolpingovy rodiny Smečno, která jim poskytuje podporu, vědomosti z oblasti ošetrovatelské péče a především vědomí, že v tom nejsou samy.

Pokud je chcete podpořit, můžete navštívit webovou stránku www.dumrodin.cz a vybrat záložku „spinální svalová atrofie“. Zde najdete číslo účtu i konkrétní popisy, nač byly peníze ze sbírek použity.

S přáním všeho dobrého a hlavně zdraví Terezie Görigová.

PŘÍLOHA P V: DOTAZNÍK

Dobrý den. Jsem studentkou 3. ročníku bakalářského studijního programu, oboru všeobecná sestra a jako téma mé bakalářské práce jsem si zvolila ošetrovatelskou péči u dětí se spinální svalovou atrofií v domácím prostředí.

Praktická část mé bakalářské práce bude založena na kasuistikách a dotazníkovém šetření o dětech s tímto onemocněním. Proto se obracím na Vás s prosbou o anonymní vyplnění níže uvedených otázek. Pokud není uvedeno jinak, zvolte, prosím, jednu z uvedených možností. Dotazník Vám zabere asi 30 minut.

Předem Vám moc děkuji za pomoc.

Terezie Görigová

1 Věk dítěte

- 1.a)** Do 6 měsíců
- 1.b)** 6 – 12 měsíců
- 1.c)** 1 – 3 roky
- 1.d)** 4 – 6 let
- 1.e)** 7 – 8 let
- 1.f)** 6 – 10 let
- 1.g)** Více než 10 let

2 Pohlaví dítěte

- 2.a)** dívka
- 2.b)** chlapec

3 Typ spinální svalové atrofie

- 3.a)** I.
- 3.b)** II.
- 3.c)** III.

4 V jakém věku byla diagnóza zjištěna?

- 4.a) Do 2. měsíců
- 4.b) Do 4. měsíců
- 4.c) Do půl roku
- 4.d) Do 1. roku
- 4.e) V 1. - 2. roce
- 4.f) Ve 2 - 3 letech

5 Věděli jste, o jaké onemocnění se jedná? Byli jste si vědomi jeho průběhu a důsledků?

- 5.a) Ano
- 5.b) Ne

6 Sdělil Vám lékař diagnózu ohleduplně?

- 6.a) Ano
- 6.b) Ne

7 Kde proběhlo sdělení diagnózy?

- 7.a) Na samostatném pokoji
- 7.b) Na pokoji s dalšími pacienty
- 7.c) Na lékařském pokoji
- 7.d) Dopisem
- 7.e) Na chodbě
- 7.f) Při vyšetření

8 Navštěvovali jste poradnu nebo specializované centrum?

- 8.a) Ano
- 8.b) Ne

9 Co Vám v této těžké situaci pomohlo? Napište prosím.

10 Má Vaše dítě další chronické onemocnění?

- 10.a) Ano
- 10.b) Ne

11 Navštěvujete nějaký: (Možno i více odpovědí)

11.a) Stacionář

11.b) Školu, speciální školu

11.c) Rehabilitační centrum

11.d) Nenavštěvujeme

12 Víte o možnosti využití služeb agentur domácí péče?

12.a) Ano

12.b) Ne

13 Je ve vašem okolí taková agentura?

13.a) Ano

13.b) Ne

14 Využíváte jejich služeb?

14.a) Ano

14.b) Ne

15 Pomáhá Vám s péčí o dítě v domácím prostředí: (Možno i více odpovědí)

15.a) Fyzioterapeut

15.b) Všeobecná sestra, dětská sestra

15.c) Lékař

15.d) Pečovatel

15.e) Nikdo

15.f) Jiní, vypište prosím.

16 Provádíte s dítětem rehabilitační cvičení?

16.a) Ano

16.b) Ne

17 Pokud ano, jaké? (Možno i více odpovědí)

17.a) Vojtova reflexní terapie

17.b) Bobath koncept

17.c) Orofaciální stimulace

17.d) Dechová rehabilitace

17.e) Masáže

17.f) Hipoterapie

17.g) Další, prosím vypište

18 Dýchá dítě spontánně?

18.a) Ano

18.b) Ne

19 Potřebuje mechanický ventilátor?

19.a) Ano

19.b) Ne

20 Pokud ano, máte ventilátor:

20.a) Půjčený

20.b) Zakoupený

21 Pokud půjčený:

21.a) Od charity

21.b) Z nemocnice

21.c) Z projektu domácí umělé plicní ventilace (DUPV)

21.d) Jiné, prosím napište

22 Pokud koupený:

22.a) Náklady hrazeny pojišťovnou

22.b) Náklady hrazeny z vlastních zdrojů

23 Je schopno samostatně přijímat potravu?

23.a) Ano

23.b) Ne

24 Pokud ne, jak je krmeno?

24.a) Ústy

24.b) Naso-gastrickou sondou

24.c) PEG (perkutánní endoskopická gastrostomie)

24.d) Jinak, prosím napište

25 Jak často je Vaše dítě hospitalizováno? Napište prosím.

26 Vyprazdňuje se samostatně?

26.a) Ano

26.b) Ne

27 Udrží moč a stolicí (je kontinentní)?

27.a) Ano

27.b) Ne

28 Pokud ne, vyprazdňuje se do:

28.a) Plen

28.b) Do stomického sáčku

29 Komunikuje?

29.a) Ano

29.b) Ne

30 Pokud ano:

30.a) Verbálně (mluví, píše)

30.b) Neverbálně (piktogramy, obrázky, gesty)

30.c) Jinak, prosím napište

31 Mívá opakované infekce dýchacích cest?

31.a) Ano

31.b) Ne

32 Má tracheostomii?

32.a) Ano

32.b) Ne

33 Je s Vaším dítětem v domácnosti někdo trvale jako pečovatel?

33.a) Ano

33.b) Ne

34 Dostáváte nějaké příspěvky na péči?

34.a) Ano

34.b) Ne

35 Pokud ano, jaký má přidělený stupeň závislosti?

35.a) I.

35.b) II.

35.c) III.

35.d) IV.

36 Jaké jsou odhadem náklady na jídlo, léky, pomůcky, zdravotnický materiál a odbornou péči za jeden měsíc? Napište prosím.

37 Pokryjí příspěvky tyto náklady?

37.a) Ano

37.b) Ne

38 Je nějaká významná položka, kterou nehradí zdravotní pojišťovna? Napište prosím.

39 Co Vaše dítě dělá rádo během dne? Napište prosím.

40 Jak nyní vnímáte zdravotní stav svého dítěte? Napište prosím.

Děkuji za Váš čas a pomoc.

PŘÍLOHA VI.:

Rozdělení spinální svalové atrofie:

SMA typ I. Werdnig-Hoffmann	Obtíže do 6. měsíce věku, neschopnost samostatného sedu.
SMA typ II.	Obtíže do 18. měsíce věku, neschopnost samostatné chůze.
SMA typ III. Kugelberg-Welanderová	Obtíže po 18. měsíci věku, schopen samostatné chůze.
SMA typ IV.	Obtíže po 30. roku věku, schopen samostatné chůze.

Spinální svalová atrofie v České Republice

1. Co je spinální svalová atrofie?

2. Důležité součásti péče

3. Rehabilitační péče

4. Finanční aspekty péče v ČR

5. Na co přispívá zdravotní pojišťovna?

6. Pomůcky usnadňující pohyb dítěte.

1. Co je spinální svalová atrofie?

Spinální svalová atrofie (z angličtiny Spinal Muscular Atrophy, dále jen SMA) je dědičné degenerativní onemocnění, které postihuje nervové buňky zodpovědné za pohyb. Jsou to motoneurony mozkového kmene a míchy.

Výskyt tohoto onemocnění je 5 - 7 na 100 000 živých porodů. Častější výskyt je u chlapců, a to v poměru 2:1. (Bednařík, 2010, s. 786)

Jako obecné příznaky spinální svalové atrofie považujeme především snížené svalové napětí, spojené se snížením reflexů končetin, svalovou atrofií, tzn. zmenšení svalů, a projevy záškubů na jazyku, tzv. fascikulace.

SMA dělíme do 4 typů, a to podle období, ve kterém se objeví první příznaky onemocnění, nejlepšího dosaženého pohybového výkonu a průměrné délky přežití.

I. - III. typ se projevuje v dětském a adolescentním věku. IV. typ postihuje dospělou populaci. Rozdělení viz tabulka č. 1. (Haberlová, Hedvičáková, 2011, s. 180; Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, s. 786; Ošlejšková, 2011, s. 85)

Rozdělení spinální svalové atrofie

SMA typ I. Werdnig- Hoffmann	<ul style="list-style-type: none">- Nejtěžší forma SMA.- Matky často udávají snížené pohyby plodu před narozením.- Může se projevit ihned po porodu.- Ochablé mimické svalstvo - neschopnost sát mateřské mléko.- Neschopnost samostatného sedu.- Nejsou zachovány reflexy na končetinách.- Nebývá porušen intelekt.- Výskyt SMA I. typu je asi 1 případ na 10000 živých porodů.
SMA typ II.	<ul style="list-style-type: none">- Nejčastější forma. (1 z 24000 porodů)- Projevuje se v kojeneckém až batolecím období. (mezi 6. – 18. měsícem života)- Zvládají samostatný sed.- Neschopnost samostatné chůze.- Často přítomna skolióza.
SMA typ III. Kugelberg- Welderová	<ul style="list-style-type: none">- První příznaky v rozmezí 10. - 14. roku věku. (Výjimečně dříve)- Schopen samostatné chůze.- Nemusí být zkrácena délka života.- Výskyt stejný jako u II. typu. (1 případ z 24000 porodů)
SMA typ IV.	<ul style="list-style-type: none">- Obtíže po 30. roku věku.- Schopen samostatné chůze.- Délka života není zkrácena.

2. Důležité součásti péče:

2.1. Polohování a vertikalizace

Polohování a vertikalizace (posazování a postavování) znamenají asistovanou změnu polohy, díky které dochází ke snížení tlaku na tkáň. Jde o neúčinnější metodu v prevenci dekubitů a ostatních komplikací z imobilizace. Délka času do změny polohy závisí na stavu konkrétního pacienta. Pohybuje se v rozmezí od 20 minut do 4 hodin. (Mikula, Milerová, 2008, s. 26)

U pacientů vertikalizovaných na židli či invalidním vozíku by neměla doba strávená v jedné poloze překročit 1 hodinu. Pomocí kvalitních pomůcek jako jsou antidekubitární matrace a sedací polštáře je možné intervaly mezi změnou polohy prodloužit.

Pro usnadnění polohování je dnes na trhu mnoho pomůcek, jako jsou podložní válce, kvádry, klíny či polštáře z různých materiálů.

2.2. Tracheostomie

Pokud dítě není schopno dýchat samostatně a je u něj nutná podpora dýchání mechanickým ventilátorem. Tracheostomie je umělé vyústění dýchacích cest přes štítnou chrupavku na povrch těla. Do otvoru se vkládá tracheostomická kanyla, kterou je nutné sterilně převazovat alespoň dvakrát denně při ranní a večerní hygieně. Důležité je odsávání sekretů z dýchacích cest, protože takové dítě není schopno tyto sektery vykašlat. Okolí kanyly je třeba očistit a nakonec se kanyla překrývá nastříženým, sterilním, mulovým čtvercem. Kanylu je třeba fixovat pomocí tkanice nebo obinadla tak, aby neškrtila, ale aby se kanyla nepohybovala. (Kapounová, 2007, s. 224)

2.3. Perkutánní endoskopická gastrostomie (dále PEG)

Jde o vyvedení sondy uměle vytvořeným otvorem ze žaludku na stěnu břišní. Indikací pro zavedení PEG je potřeba dlouhodobého krmení a nesnášenlivost nasogastrické sondy. Množství potravy podávané do PEG je vhodné konzultovat s lékařem a liší se v závislosti na věku dítěte. Po každém podání potravy se katetr proplachuje převařenou vodou, nebo čajem. Je možné podávat do PEG mixovanou stravu, která ale obsahuje málo bílkovin a vitamínů, proto je třeba tyto složky doplňovat. Když je vytvořeno stoma a kanál dobře zhojen, je možné vyměnit sondu za button – knoflík, který téměř nepřesahuje úroveň kůže. (Vorlíček, Abrahámová, Vorlíčková, 2012, str. 426, 427)

2.4. Hygiena

Hygiena celého těla má několik pozitivních účinků na organismus člověka. Odstraňuje nečistoty, přispívá k větší pružnosti a lepší funkci kůže, vytváří příjemné prostředí a navozuje pocit relaxace a regenerace. Hygienická péče se provádí ráno, večer a dále dle potřeby. Je dalším prostředkem k rozvíjení schopností a soběstačnosti pacienta. Velmi důležitá je komunikace a navození vzájemného pocitu důvěry. (Hůsková, Kašná, 2009, s. 63) Kůže dítěte je méně odolná než kůže dospělého. Není vhodné používat parfemovaná a dráždivá mýdla, protože narušují ochranný film pokožky. (Sedlářová a kol., 2008, s. 65)

V rámci ranní toalety se pečuje o dutinu ústní, horní polovinu těla, záda, genitálie a upravují se vlasy. Pokud je dítě imobilní, je důležité přichystání všech pomůcek k lůžku, aby bylo omezeno riziko pádu dítěte, z důvodu naší nepřítomnosti u něj. (Mikšová a kol., 2006, s. 36)

Při péči o dutinu ústní pečujeme o rty, dásně, jazyk, sliznici a zuby. Zuby se začínají prořezávat kolem půl roku života. V šesti letech je mléčný chrup úplný a postupným vypadáváním bývá nahrazován chrupem trvalým. Jejich prořezávání je provázeno bolestmi a neklidem dítěte. K tlumení bolesti napomáhají chladná kousátka a masáže dásní pomocí speciálních gumových kartáčků. Také jsou na trhu k dostání lokální anestetika, jejich riziko ale spočívá v možné aspiraci jídla, protože znecitlivují zadní farynx. Z tohoto důvodu je nutné, aby rodiče své děti při přijímání potravy kontrolovali.

3. Rehabilitační péče:

Nejdůležitějším cílem rehabilitace je prevence kontraktur (patologického stažení svalu) a respiračních komplikací. Existuje řada vhodných metod pro děti se spinální svalovou atrofií.

3.1. Vojtova reflexní lokomoce

Jde o složité systematické prvky, které je nutno provádět na základě instrukcí odborníků. Využívá cílenou manipulaci s dítětem pro povzbuzení svalové souhry. Podráždění určitého periferního místa tlakem, teplotou či dotykem vyvolá centrální odpověď, která se projevuje pohybovou reakcí. (Kraus, 2005, str. 193) Vyžaduje vůli a odhodlání pečovatele, protože je cvičení fyzicky náročné a pro děti únavné. Je nutné jej provádět pravidelně.

3.2. Míčkování

Míčkování znamená masírování hrudníku pomocí molitanových míčků. Je to reflexní metoda a používají se dvě techniky, a to koulení a vytírání. (Sikorová, 2011, str. 91) Využívá se komprese akupunkturních a akupresurních bodů. Na základě předchozí komprese dojde k relaxaci aktivovaných svalů. Má blahodárny účinek na dechový systém. Napomáhá k uvolnění sekretů z dýchacích cest, usnadňuje nádech, aktivuje břišní dýchání a přispívá k celkovému uvolnění dítěte. (Šauerová, Špačková, Nechlebová, 2012, str. 217)

3.3. Dechová gymnastika

Dechová cvičení jsou velmi důležitá především jako prevence respiračních komplikací u imobilních osob. Slouží pro zvětšení vitální kapacity plic, uvolnění hlenu, prohloubení dýchání, napomáhá ke zlepšení pohyblivosti žeber a bránice. Umožňuje relaxaci a může být prostředkem k navázání komunikace a důvěry mezi terapeutem a pacientem. (Zikl, 2011, str. 57)

3.4. Kanisterapie

Využívá kontaktu psa s člověkem. Jejím účelem je jednak společenské působení přítomnosti psa, vyvolání radosti a dobré nálady. Dále pak účel terapeutický, kdy dochází k uvolnění a relaxaci svalů pacienta vlivem tepla a doteků zvířete. (Slezáková, 2012, str. 151)

4. Finanční aspekty péče

4.1. Příspěvek na péči

Podle zákona 108/2006 Sbírky, ze dne 14. března roku 2006, části druhé jsou stanoveny podmínky nároku na příspěvek na péči. Tyto příspěvky jsou udělovány osobám, které jsou závislé na pomoci jiné osoby při zvládnání základních životních potřeb, a jsou hrazeny ze státního rozpočtu. Osoby mladší jednoho roku nemají na příspěvek nárok. O jeho přidělení rozhoduje krajská pobočka Úřadu práce. (Zákon 108/2006)

Výše příspěvku je určována podle stupně závislosti a dělena do dvou kategorií, kdy odlišuje osoby do 18 let a osoby starší. (Zákon 108/2006)

Stupeň závislosti na péči se odvíjí od počtu životních potřeb, které si osoba není schopna sama zajistit.

Výše příspěvku na péči u osob mladších 18 let.	
Stupeň závislosti	Výše měsíčního příspěvku
I. stupeň, lehká závislost	3000Kč
II. stupeň, středně těžká závislost	6000Kč
III. stupeň, těžká závislost	9000Kč
IV. stupeň, úplná závislost	12000Kč

(Zákon 108/2006)

Tento zákon v plném znění je dostupný na webových stránkách Ministerstva práce a sociálních věcí: <http://www.mpsv.cz/cs/7334>

4.2. Pomůcky hrazené zdravotní pojišťovnou:

Péče o děti se SMA je finančně náročná a vyžaduje celou řadu pomůcek. Na celou řadu z nich přispívají zdravotní pojišťovny. Ne vždy upozorní ošetřující lékař na možnost využití těchto příspěvků. Pro větší přehlednost uvádíme jednotlivé kategorie s webovými stránkami.

V číselníku najdete průměrnou cenu léčiva pod zkratkou ORC a doplatek pod zkratkou ZAP 1.

1) Příspěvky na léky: <http://www.vzp.cz/poskytovatele/ciselniky/ambuleky>

2) Lázeňská léčba: Děti se SMA mají nárok na lázeňskou léčbu.

Jejich diagnóza je zavedena pod kódem XXVI/1 :

Syndrom periferního motorického neuronu jakékoliv etiologie.

Tento seznam naleznete na webové stránce:

<http://www.vzp.cz/poskytovatele/ciselniky/indikacni-skupiny-lazenske-pece>

3) Ostatní pomůcky, na které přispívá pojišťovna:

<http://www.vzp.cz/uploads/document/pzt-962-01-17.pdf>

Výběr vozíků, které hradí pojišťovna, naleznete na odkazu ostatní pomůcky, strany č. 252 – 263.

6. Pomůcky usnadňující pohyb dítěte

Jako obrázek č. 1 přikládáme speciální kočárek s oporou hlavy. Cena uvedeného typu je 21 000 Kč a je plně hrazen zdravotní pojišťovnou.

Dostupné na webové stránce:

http://www.ortoservis.cz/pages/kocarky_pro_postizene/sub/tom4x.php



Jako obrázek č. 2 přikládáme pojízdnou stoličku s oporou hlavy. Je určena pro děti od 3 do 12 let. Cena uvedeného typu je 4 990 Kč.

Dostupné na webové stránce: <http://www.rehabilitacnipomucky.eu/pojizdne-zidle>



Jako obrázek č. 3 přikládáme obrázek polohovacího hada, který usnadňuje stabilní udržení polohy imobilního dítěte. Cena uvedeného typu je 1 250 Kč.

Dostupné na webové stránce: <http://www.mimibazar.cz/foto.php?id=12255007&tab=0>



mimibazar.cz/kampet

Jako obrázek č. 4 přikládáme „Early Intervention Prone Stander“. Cena uvedeného typu je nyní 1.011 \$ = 20 220 Kč. Dostupné na webové stránce:

<http://www.adaptivemall.com/eainprst.html>



Jako obrázek č. 5 přikládáme „Headpod Dynamic Head Support System“. Cena uvedeného typu je nyní 395 \$ = 7 900 Kč. Dostupné na webové stránce:

<http://www.southwestmedical.com/products/Headpod-Dynamic-Head-Support-System-36066.html>



Jako obrázek č. 3 přikládáme „WREX - Wilmington Robotic EXoskeleton Arm“. Cena tohoto přístroje se liší v závislosti na velikosti a typu.

Dostupné na webové stránce: <http://www.broadenedhorizons.com/wrex>

