

UNIVERZITA KARLOVA
3. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Ústav ošetřovatelství



Iva Havířová

**Ošetřovatelská péče o pacienta se svalovou
dystrofií Duchennova typu**

Nursing care of the patient with muscular dystrophy

Duchenne type

Bakalářská práce

Praha, červen 2019

Autor práce: **Iva Havířová**

Studijní program: **Ošetrovatelství**

Bakalářský studijní obor: **Všeobecná sestra**

Vedoucí práce: **Mgr. Renata Vytejčková**

Pracoviště vedoucího práce: **Ústav ošetrovatelství 3. LF UK**

Předpokládaný termín obhajoby: **červen 2019**

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem předkládanou práci vypracovala samostatně a použila výhradně uvedené citované prameny, literaturu a další odborné zdroje. Současně dávám svolení k tomu, aby má bakalářská práce byla používána ke studijním účelům.

Souhlasím s trvalým uložením elektronické verze mé práce v databázi systému meziuniverzitního projektu Theses.cz za účelem soustavné kontroly podobnosti kvalifikačních prací. Potvrzuji, že tištěná i elektronická verze v Studijním informačním systému UK je totožná.

V Praze dne 15. května 2019

Iva Havířová

Poděkování

Na tomto místě bych ráda poděkovala Mgr. Renatě Vytejškové za pomoc, podporu a cenné připomínky při přípravě mé práce. Dále bych chtěla poděkovat pacientovi, o kterého jsem se starala, za jeho otevřenost sdílet svůj příběh.

Obsah

ÚVOD.....	3
1. TEORETICKÁ VÝCHODISKA	4
1.1 ANATOMIE A FYZIOLOGIE.....	4
1.1.1 Svalstvo.....	4
1.1.2 Kosterní sval a svalové vlákno.....	4
1.1.3 Svalová kontrakce.....	5
1.1.4 Bílkovina svalové membrány - dystrofin.....	6
1.2 SVALOVÁ DYSTROFIE	7
1.3 DEFINICE SVALOVÉ DYSTROFIE DUCHENNOVA TYPU	8
1.4 GENETICKÝ PODKLAD	9
1.5 KLINICKÉ PROJEVY	10
1.6 DIAGNOSTIKA A VÝŠETŘOVACÍ METODY	13
1.6.1 Anamnéza a fyzikální vyšetření.....	13
1.6.2 Elektromyografie	14
1.6.3 Svalová biopsie.....	14
1.6.4 Genetické vyšetření.....	15
1.6.5 Laboratorní vyšetření	15
1.6.6 Neurologické vyšetření	16
1.6.7 Zobrazovací metody.....	16
1.6.8 Diferenciální diagnostika	16
1.7 TERAPIE	17
1.7.1 Farmakoterapie	17
1.7.2 Rehabilitace	19
1.7.3 Výzkum terapie	21
1.8 PROGNÓZA	21
1.9 PSYCHOSOCIÁLNÍ PÉČE.....	21
2. KAZUISTIKA	23
2.1 ZÁKLADNÍ ÚDAJE NEMOCNÉHO	23
2.2 LÉKAŘSKÁ ANAMNÉZA.....	23
2.3 PRŮBĚH ONEMOCNĚNÍ.....	26
2.4 FARMAKOLOGIE BĚHEM HOSPITALIZACE.....	29
2.5 OŠETŘOVATELSKÁ ANAMNÉZA	35
2.6 OŠETŘOVATELSKÉ PROBLÉMY.....	40
2.6.1 Péče o dýchací cesty s tracheostomickou kanylou.....	40
2.6.2 Péče o vyprazdňování moči	46

3. DISKUZE.....	51
4. ZÁVĚR.....	53
SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	54
SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK.....	57
SEZNAM OBRÁZKŮ, TABULEK A GRAFŮ	59
SEZNAM PŘÍLOH.....	60
PŘÍLOHY	61

Úvod

Téma své bakalářské práce Ošetrovatelská péče o pacienta se svalovou dystrofií Duchennova typu jsem si vybrala z toho důvodu, že na mém pracovišti je již dlouhodobě hospitalizován pacient s touto diagnózou. Mám tedy zkušenosti s péčí o takového pacienta. Jeho diagnóza mi přijde zajímavá a veřejnosti ne moc známá. Bohužel se jedná o nevyléčitelnou nemoc, která přináší i velké psychické vypětí. Pacient i jeho rodina se do jisté míry smířili s prognózou onemocnění, což velice obdivuji.

Svalová dystrofie Duchennova typu (DMD), v některé literatuře psáno jako Duchenneova typu, je velmi rychle progredující onemocnění, kdy dochází k úbytku svalové síly a postupné imobilizaci pacienta. Již od útlého věku je pacient pohybově omezen v běžném životě a k tomu žije s vědomím, že jeho život nebude mít nejspíše dlouhého trvání. Zatím nebyla objevena kauzální terapie, pouze se provádí terapie symptomatická a rehabilitační pro zlepšení kvality života a zpomalení průběhu onemocnění. V poslední fázi nemoci spočívá péče o pacienta na umělé plicní ventilaci, kdy se snažíme předejít respiračním infekcím a selhání, které jsou nejčastějším důvodem úmrtí.

Cílem mé bakalářské práce je popsat ošetrovatelskou péči u pacienta s diagnózou svalová dystrofie. Popíši péči o pacienta na umělé plicní ventilaci, která je jedinou dostupnou metodou prodlužující život nemocného.

V první části mé bakalářské práce se věnuji Duchennově svalové dystrofii obecně, její patofyziologii, diagnostice a terapii.

Druhá část práce je zaměřena na konkrétního pacienta a jeho ošetrovatelské problémy: péče o dýchací cesty s tracheostomickou kanylou a péče o vyprazdňování moči.

Na konci práce se nachází diskuze a závěr.

1. TEORETICKÁ VÝCHODISKA

1.1 Anatomie a fyziologie

1.1.1 Svalstvo

Svalová tkáň je brána za jednu z hlavních tkání lidského těla. Její schopností je kontrakce, která umožňuje pohyb a sílu. Inervace svalů probíhá z nervů autonomních, míšních a hlavových. Mezi funkce svalové tkáně se řadí vytváření pohybu organismu, orgánů a vyvíjení tlaku a napětí, k tomu dochází změnou chemické energie (přeměna ATP) na mechanickou energii. Základní kontraktilní svalovou jednotkou je myofibrila, která obsahuje proteiny způsobující kontrakce. Svalovinu dělíme na 3 skupiny - hladká, kosterní a srdeční. Hladká svalovina udržuje stále klidový tonus. (6)

1.1.2 Kosterní sval a svalové vlákno

Sval (musculus) je pružný a pevný, jeho povrch je obalen fascií. Sval se upíná ke skeletu pomocí šlach. Základní stavební jednotka kosterní svaloviny je svalové vlákno. Svalová vlákna jsou seskupena do svazků, která udržuje dohromady řídké vazivo. Vlákna mají velkou pružnost, která chrání sval před přetržením. (2) Svalové vlákno ohraničuje sarkolema, membránou stejnou jako u jiných buněk. Sarkolema se místy vchlipuje a vytváří transverzální tubuly (T-tubuly), umožňující přenos akčního potenciálu do buněk. Kontraktilní aparát buňky jsou myofibrily (obaleny sarkoplazmatickým retikulem), což jsou vlákna tvořená aktinem, myozinem, tropomyozinem a troponinem uložená v cytoplazmě (sarkoplazmě). V sarkoplazmě se vyskytují i mitochondrie (sarkozomy), což jsou organely produkující energii. (3, 5)

Svalová vlákna se funkcemi rozdělují na vlákna: tonická a fázická.

Tonická vlákna

Pomalá červená vlákna

Jsou vlákna tenká, s menším počtem myofibril, ale za to s větším počtem mitochondrií a myoglobinu, jenž jim dodává červenou barvu. Mají aerobní metabolismus, tudíž šetří energii a jsou málo unavitelná. Pracují pomalu, takže se vyskytují ve svalech, které zajišťují statické polohové funkce a pomalý pohyb. (5)

Fázická vlákna

Rychlá červená vlákna

Obsahují méně myoglobinu a nižší počet oxidativních enzymů. Jejich zdrojem energie je především anaerobní glykolýza. Díky silně vyvinutému sarkoplazmatickému retikulu se dokážou rychle stahovat maximální silou. Jejich nevýhodou je velká spotřeba energie a snadná unavitelnost. Zapojují se při krátkých silových a rychlostních výkonech o maximální intenzitě. (5)

Rychlá bílá vlákna

Obsahují více myofibril, ale málo myoglobinu a mitochondrií. energii zajišťuje aerobní i anaerobní metabolismus a jsou velmi odolná proti únavě. Ve svalech zajišťují rychlý pohyb prováděný silou pro krátkou dobu. (5)

1.1.3 Svalová kontrakce

Smrštění svalu je vyvoláno nervovým vzruchem, který se šíří uvnitř svalu. Mezi vlastnost svalové tkáně patří dráždivost, která se projeví právě při kontrakci. Pro smrštění svalu je potřeba, aby nervový podnět měl určitou intenzitu. Prahový podnět je právě ten, který stačí k vyvolání kontrakce. Na podprahové podněty sval nereaguje. (6) Bezprostředním zdrojem energie pro činnost svalu je adenosintrifosfát - ATP a také kreatinfosfát. Jako další zdroje slouží glukózy, glykogen a volné mastné kyseliny. (5)

Svalová kontrakce probíhá ve 2 fázích. V první fázi dochází k vzrůstu napětí, ale nedochází ke zkrácení - izometrická fáze. V druhé fázi se sval smrští a vykoná pohyb - izotonická fáze. (2) Tato část se ještě dělí na koncentrickou - kdy dochází ke zkracování svalu a excentrickou, při té se sval prodlužuje. (6) Izometrická a izotonická fáze se mohou v průběhu jednoho pohybu střídát. (4)

Mechanismus kontrakce

Nervové vzruchy přicházejí na nervosvalovou ploténku, kde vyvolají vyplavení mediátoru acetylcholinu z presynaptické části ploténky. Na receptory postsynaptické membrány ploténky se naváže mediátor a depolarizuje ji otevřením chemicky řízených sodných iontových kanálů. Tím vyvolá vznik akčního potenciálu, který se ze sarkolemy šíří přes T-tubuly k hlubším strukturám, až dojde k aktivaci sarkoplazmatického retikula. Po aktivaci se do sarkoplazmy vylijí Ca^{2+} ionty. (5) Tyto kalciové ionty se navážou na troponin a tím umožní vazbu myozinu a aktinu za doprovodné hydrolýzy molekuly ATP, kdy vzniklá energie ohýbá hlavičku myozinu vázaného na aktin. Po navázání ATP na hlavičku myozinu se rozpojí vazba myozin-aktin a dochází k ukončení kontrakce odstraněním Ca^{2+} iontů ze sarkoplazmy a nastane relaxace svalového vlákna. Tento děj se neustále opakuje. (6)

1.1.4 Bílkovina svalové membrány - dystrofin

Na svalové membráně probíhá několik chemických dějů, které jsou zajištěny pomocí komplexů svalových proteinů. Jeden z důležitých komplexů je dystrofin-glykoproteinový komplex, který poskytuje strukturální podporu myofibrilám. Cca 5% proteinů na membráně tvoří dystrofin. Pomocí dystrofinu tvoří vazbu k intracelulárnímu aktinovému cytoskeletu. Poruchy formace dystrofin-glykoproteinového komplexu zodpovídají za svalové dystrofie. Při DMD dochází k mutaci dystrofinového genu, což způsobuje absenci dystrofinu ve svalů. (3)

Gen, který kóduje dystrofin je největší známý gen, složený ze 79 exonů a jeho lokalizace je na krátkém raménku chromozomu X. Kvůli své velikosti (asi 1% chromozomu X), je náchylný ke spontánním mutacím. Funkce tohoto proteinu není zatím zcela objasněna. Nejspíše během kontrakce a relaxace svalu stabilizuje sarkolemu. Existují 4 domény molekuly dystrofinu: aminoterminální, centrální tyčinková, doména bohatá na cystein a karboxyterminální. (1, 11, 12)

Dystrofin se nachází v hladkých, kosterních a srdečních svalech a v některých mozkových neuronech. I přes výskyt dystrofinu v hladkém svalstvu je postižení hladké svaloviny je vzácné. (15)

1.2 Svalová dystrofie

Svalové dystrofie jsou podmíněné myopatie, pro které je typická zhoršující se svalová slabost, dochází k destrukci svalové tkáně, která je nahrazována tukem či vazivem. Způsobují je genové defekty na různých chromozomech a bílkoviny, které kódují, se nacházejí v různých částech svalové buňky nebo extracelulárně. Toto onemocnění se rozděluje do několika skupin. Nejvýznamnější skupinu představují dystrofinopatie, kdy dochází k defektům či úplnému chybění strukturálního proteinu sarkolemy - dystrofinu. Do této skupiny se řadí Duchennova svalová dystrofie (incidence 1:3500 mužů), která je nejvíce agresivní formou svalové dystrofie a Beckerova svalová dystrofie (incidence 1:20-25000 mužů). Beckerova svalová dystrofie má oproti Duchennovy svalové dystrofie (DMD) pomalejší průběh, nemocného invalidizuje, ale nezkracuje mu život. (11, 12, 21)

Tab. 1: Dělení svalových dystrofií (Zdroj: BEDNAŘÍK, Josef. Svalové dystrofie. *Neurologie pro praxi*. 2004, č. 3, s. 137 – 141, ISSN: 1213 – 1814. s. 137)

Tabulka 1. Přehled klasifikace svalových dystrofií	
Skupina	Dělicí hledisko
dystrofinopatie	definovaná genetická porucha
pletencové myopatie	klinický obraz; geneticky heterogenní skupina, která se historicky postupně oddělovala od dystrofinopatií
facioskapulohumerální myopatie	definovaná genetická porucha
distální myopatie	klinický obraz; geneticky heterogenní, historicky definovaná skupina
Emeryho-Dreifussova svalová dystrofie	klinický obraz; geneticky heterogenní, ale všechny formy jsou způsobeny poruchou jaderných proteinů
Bethlemova myopatie	definovaná genetická porucha
okulofaryngeální myopatie	definovaná genetická porucha
Barthův syndrom	definovaná genetická porucha
Epidermolysis bullosa simplex	definovaná genetická porucha

1.3 Definice svalové dystrofie Duchennova typu.

DMD poprvé klinicky popsali Meryon, Duchenne a Gowers v letech 1852-1886. V první polovině 20. století dochází ke klinickým popisům jednotlivých svalových onemocnění a jejich klasifikaci na základě jejich klinických projevů, dědičnosti a charakteru patologických změn. V roce 1986 byl objeven gen dystrofinu a jeho abnormální genový produkt a tím se zahájilo období molekulární biologie a genetiky v této oblasti. (1)

Jedná se o geneticky podmíněné onemocnění způsobující atrofii kosterního svalstva, a tím snižování svalové síly a svalového tonu, která končí svalovou degenerací. Je to nejčastější a nejzávažnější dědičná svalová choroba dětského věku. Představuje 85% ze všech dystrofinopatií. Choroba je geneticky gonozomálně recesivního typu, pouze jedna třetina případů jsou čerstvě vzniklé mutace. DMD je maligní, velmi rychle progredující. Vzniká mutací v genu pro svalový dystrofin. Postihuje chlapce a matky jsou pouze přenašečky. Incidence nemoci je 1:3500 narozených chlapců. První příznaky se začínají projevovat mezi 3. - 5. rokem.

Postupně dochází k úbytku svalové síly, objevuje se „kachní“ chůze. Kolem 10. roku života jsou pacienti upoutáni na invalidní vozík. K úmrtí pacientů dochází většinou kolem 25. – 30. roku života, kdy příčinou úmrtí je respirační a kardiální selhání. (1, 7, 13)

K měsíci dubnu roku 2019 je v českém registru svalových dystrofií 380 přihlášených pacientů s diagnózou Duchennova svalová dystrofie. (25)

1.4 Genetický podklad

Z genetického hlediska se jedná o gonozomálně recesivní typ choroby vázanou na X chromozom. Prokázal se vliv na vznik čerstvých mutací u dcer, k tomu dochází častěji při vyšším věku otce při koncepci dcery. Jedna třetina výskytu jsou nové mutace. Další možností přenosu je z matky, která je přenašečka této nemoci. Riziko opakovaného přenosu choroby je možné i pro další potomky. Pacienti s DMD nejsou schopni se reprodukovat, většinou zemřou dříve, než dosáhnou reprodukčního věku, nebo jsou sterilní.

Příčinou DMD je genetická mutace, přesněji dochází k mutaci dystrofinového genu. Nejčastěji se jedná o delecii. Mutace u DMD způsobí posun čtecího rámce, dojde k předčasnému ukončení posunu a k produkci nefunkčního dystrofinu. Tento vadný dystrofin způsobí nestabilitu svalové membrány, která se rozpadá a způsobí nekrózu svalových vláken. (12, 15)

U pacientů s delecemi je dostupná prenatální diagnostika s přesností 95%. Potvrzení přenašečství je u žen možné pomocí DNA diagnostiky. Je-li chlapec postižen DMD jako první člen rodiny a nenajde-li se v lymfocytech jeho matky mutace, jedná se nejspíše o novou mutaci. Každý syn matky přenašečky má 50% riziko přenosu, každá dcera má 50% riziko dědičnosti mutace DMD genu. (15)

1.5 Klinické projevy

Dítě se narodí bez zřejmého postižení, ovšem již časný motorický vývoj bývá opožděný. Zpravidla se choroba plně manifestuje kolem 3. - 5. roku, kdy se objevuje kolébavá „kachní“ chůze (při chůzi dochází k poklesu pánve na straně nohy, která zrovna dělá krok), akcentovaná bederní lordóza a potíže při vstávání z dřepu, při kterém si dítě pomáhá rukama (Gowersovo znamení, myopatický šplh). Dále má dítě potíže při chůzi do schodů, při vstávání z nízké stoličky a zakopává na rovném terénu, neumí se rozeběhnout ani poskočit. Pacient si může i stěžovat na svalové bolesti po námaze. Svalstvo pletence pánevního, ramenního a trupové svaly jsou postiženy slabostí. Dochází k takzvanému myopatickému syndromu DK. Mimické a bulbární svaly jsou ušetřeny. Typicky dochází k hypertrofii lýtkového svalu (nejčastěji jako první pravé), která je podmíněna svalovou fibrózou, takzvaně pseudohypertrofie, která je provázena slabostí a dochází k nahrazení atrofických vláken tukovou a vazivovou tkání. O pravou hypertrofii se jedná jen výjimečně.

Obr. 1: Pseudohypertrofie lýtkového svalu (Zdroj: LEBL, Jan, ed. Vzácná onemocnění u dětí Motolské pediatrické semináře 2. 1. vydání. Praha: Galén, 2018. ISBN 978-80-7492-381-4. s. 29)



Důležitý projev může nastat při aplikaci halotanu a sukcinylcholinu (které se mohou použít např. u anestezie při odběru svalové tkáně na svalovou biopsii), kdy se projeví maligní hypertermie, může dojít k srdeční arytmii, myoglobinurii a dalšímu zvýšení CK v séru. Jako další projev se mohou objevit elevace enzymů ALT a AST, které se mohou přisuzovat jaternímu onemocnění.

Kolem 9. - 11. roku života dochází ke ztrátě schopnosti samostatné chůze, pokud pacient je na kortikosteroidech, dochází k oddálení ztráty lokomoce. Mění se držení těla. Rozšiřuje se a prohlubuje se bederní lordóza, pacient posouvá tím pádem své těžiště dozadu. Jako další projev obvykle následuje rozvoj skoliózy. Vznikají kontraktury především hlezenní a kolenní, které již velmi omezují pohyb pacienta. Nejčastěji vznikají kontraktury Achillových šlach, pro které je typické chůze na špičkách. Při atrofii abduktorů kyčle pacient zvyšuje svou stabilitu rozkročením. Výsledkem atrofie svalů, které udržují osu chodidel, vzniká equinozita nohy.

Obr. 2: Gowersovo znamení (Zdroj: AMBLER, Zdeněk. Základy neurologie: [učebnice pro lékařské fakulty]. 7. vyd. Praha: Galén, 2011. ISBN 978-80-7262-707-3. s. 296)



Opakovaně dochází k infekci respiračního systému, mají problémy při odkašlávání či řeči a výrazně klesá vitální kapacita plic. Ve spánku se mohou objevovat apnoe a noční hyposaturace. Po probuzení jsou často velmi vyčerpaní, během dne spaví, mají sníženou koncentraci, často mají třes a pociťují úzkosti. Téměř u třetiny pacientů je přítomno snížení intelektu s IQ pod 75, které je neprogredující.

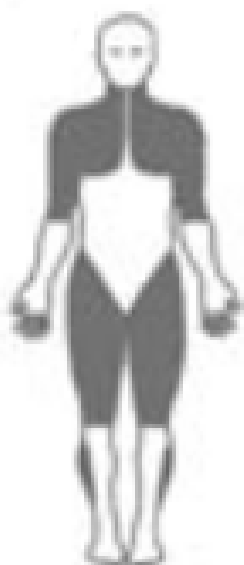
Změnou na gastrointestinálním traktu je syndrom intestinální pseudoobstrukce, označovaná i jako intestinální hypomobilita, kdy dochází k epizodám zvracení s abdominální bolestí. Toto vzniká z důvodu degenerativních změn longitudinálních svalových vrstev. Vzácně se může projevit i paralýza močového měchýře nebo opožděná puberta. Pacienti s DMD se nereprodukuje.

Mezi další projevy se začíná rozvíjet kardiální postižení, kdy změny na EKG jsou viditelné již od raného dětství. Tyto změny mohou být poruchy rytmu: nejčastěji sinusová tachykardie (přítomna u většiny pacientů nad 5 let a trvá celý jejich život), dále dilatační kardiomyopatie, kterou lze popsat u všech nemocných nad 18 let. Dilatační kardiomyopatie však převážně bývá asymptomatická, což je přisuzováno menší zátěži srdce z důvodu závažné imobility.

V důsledku respiračního selhání nastává nejpozději v 3. dekádě života smrt, kdy přežití je možné prodloužit jen pomocí umělé plicní ventilace. Respirační insuficience bývá příčinou smrti z 90%, jako druhá příčina bývá srdeční selhání. (1, 11, 12, 13, 14)

Svalová dystrofie neovlivňuje funkci nervů, takže hmat a další smysly jsou plně funkční, dále je pacient schopen sám ovládat vyprazdňování moči a stolice. Sexuální funkce jsou také zachovány. (22)

Obr. 3: Znárodnění distribuce svalového postižení u DMD (Zdroj: AMBLER, Zdeněk a BEDNAŘÍK, Josef. Klinická neurologie. Část speciální II. Praha: Triton, 2010. ISBN 978-80-7387-389-9. s. 1019)



1.6 Diagnostika a vyšetřovací metody

Důležitým faktorem pro stanovení diagnózy svalové dystrofie jsou klinické příznaky a výskyt onemocnění v rodinné anamnéze. Dále se využívá výsledků z elektromyografie, laboratorních vyšetření, svalové biopsie, neurologických vyšetření a genových analýz například už i v prenatálním období. (1, 11)

1.6.1 Anamnéza a fyzikální vyšetření

Odběr anamnézy probíhá rozhovorem s rodiči, jelikož se první příznaky objevují již u malých dětí. Hlavní příznak, který vede rodiče k návštěvě lékaře, je svalová slabost dítěte a poruchy chůze. Důležitá je rodinná anamnéza a výskyt onemocnění v rodině. Mělo by se provést i vyšetření matky k potvrzení přenašečství. Při fyzikálním vyšetření si neurolog všímá spontánní aktivity dítěte se zaměřením na motoriku, držení těla, postoj a tvar páteře.

Dále pohledem může lékař zjistit hypertrofii lýtkového svalu, ověřit schopnost pacienta vzpažit horní končetiny, stereotyp chůze a k tomu i chůzi do schodů, po špičkách a patách. Také posoudí vstávání z lehu či sedu a běh pacienta. Vyšetřuje se i stav vědomí, schopnost orientace a reaktivita dítěte. Proveďte se vyšetření myotatických reflexů - reflex Achillovy šlachy a patelární reflex, ty jsou typicky u dětí s DMD snižené. Může se provést vyšetření na zjištění vitální kapacity plic, která v pozdějších fázích onemocnění rozhoduje o použití UPV. (1, 17)

1.6.2 Elektromyografie

Pro diagnostiku DMD se používá jehlová elektromyografie, která pomocí jehlových elektrod zachycuje bioelektrické potenciály kosterního svalstva. Touto metodou se zjišťuje aktivita v klidu, takzvaně spontánní aktivita a volní aktivita, která se studuje při maximální kontrakci, kdy se sleduje interfrekvenční křivka. Při mírné kontrakci se zkoumají různé parametry akčních potenciálů motorických jednotek. Při svalové dystrofii je snížený počet vláken v motorické jednotce. Během tohoto vyšetření je důležité dbát na teplotu končetin, která by se během vyšetření měla měřit.

Výsledek EMG u DMD ukazuje typický myogenní vzorec s nálezem abnormální spontánní aktivity a jsou změněny parametry potenciálů motorických jednotek, dochází k předčasnému náboru motorických jednotek a postupné prořídnutí interfrekvenčního vzorce. V kondukční studii se objevuje snížení amplitudy svalových akčních potenciálů. Zcela normální je senzitivní neurogram. Při těžké atrofii vymizí fibrilace a pozitivní vlny, může nastat až tzv. elektrické ticho. (1, 7, 8, 11)

1.6.3 Svalová biopsie

Histologické vyšetření pro zjištění kolísání kalibru svalových vláken, zmnožení tuku a určení dystrofinu. Odběr svalové tkáně může být získán buď otevřenou biopsií, nebo punkcí bioptickou jehlou. Při diagnostice DMD je obraz myopatie s kolísáním průměrů svalových vláken, ať už atrofických, tak i hypertrofických. Dále se objevují fokální nekrózy a frustní regenerace, přítomnost vnitřních jader a proliferace tukové a vazivové tkáně.

Diagnostickým průkazem je totální nebo téměř absolutní absence dystrofinu v sarkolemální lokalizaci. Dystrofin se stanovuje imunohistochemicky, hodnoty pod 5 - 3% potvrzují DMD. (1, 10, 12)

Další histologickou změnou je v časných fázích zánětlivý infiltrát. Bývá mírný, ale může dosáhnout i větší intenzity, pokud se neprovede imunohistochemický průkaz dystrofinu, mohlo by dojít mylně k diagnostice zánětlivé myopatie. (12)

1.6.4 Genetické vyšetření

Zjišťuje familiární postižení, kdy X-recesivní dědičnost může, ale nemusí být přítomna. Uvádí se, že 33% případů je vyvoláno nově vzniklou mutací. Hlavním cílem tohoto vyšetření je identifikace přenašeček. Velmi cenné je opakované měření CK, jelikož 70% přenašeček má zvýšenou hladinu. Věkem se senzitivita testu snižuje, proto je pátrání indikováno co nejdříve po narození nemocného dítěte. Nebo se může využít prenatální diagnostika - DNA amniocytů nebo chorioidálních klků. Toto vyšetření se provádí v 9. - 11. týdnu gravidity, kdy se žena může sama rozhodnout při pozitivním výsledku, zda těhotenství ukončit, či nikoliv. (1, 11)

Pomocí molekulárního genetického vyšetření se provádí analýza DNA z lymfocytů. Tato metoda pomáhá odhalit většinu delecí a objasňuje příčinu mutace a nosičství. Dále se metodou protein truncation test detekují bodové mutace a to nejčastěji typu nonsense (dochází k předčasnému ukončení translace). (11)

1.6.5 Laboratorní vyšetření

Předpoklad pro diagnostiku DMD je 10 - 100 násobné zvýšení kreatinkinázy v séru. Pokud se takové hodnoty objeví u dětí do 3 let, je riziko tohoto onemocnění kolem 80%. Typická je i elevace enzymů ALT a AST, to se ovšem často chybně přisuzuje k jaternímu onemocnění. Pro odlišení jaterní a svalové léze se vyšetřuje ještě hladina GMT, která je u svalového postižení normální. (11, 12)

1.6.6 Neurologické vyšetření

Hodnocení funkčního stavu a změny stavu

A. Svalová síla

Nejvýznamnější motorický příznak postižení kosterního svalstva je svalová slabost. Je tedy důležité hodnotit stav nemocného a sledovat zhoršení onemocnění. V praxi se používá svalový test hodnotící semikvantitativně svalovou sílu.

B. Funkční testy

Zde se hodnotí například chůze, vstávání ze země (u DMD Gowersovo znamení), vstávání ze židle, chůze do schodů, atd. Výsledky těchto testů se mohou také zaznamenat do různých škál například Index Barthelové. (9)

1.6.7 Zobrazovací metody

Co se diagnostiky DMD týče, nejsou zobrazovací metody brány mezi základní vyšetření. Lze však díky nim posoudit rozsah symptomů onemocnění. Například nativní RTG snímek se využívá k posouzení skeletu pro případnou dystrofickou osifikaci a kalcifikaci nebo k určení závažnosti skoliózy páteře. Ultrazvukové vyšetření přesněji provedení echokardiografie se používá k potvrzení kardiomyopatie, pacienti toto vyšetření absolvují alespoň 1x ročně. Počítačová tomografie a Magnetická rezonance se mohou použít pro posouzení stavu měkkých tkání. Magnetickou resonanci lze využít k posouzení struktury svalu. (1)

1.6.8 Diferenciální diagnostika

Spousta neuromuskulárních onemocnění u dětí má podobné klinické projevy, proto je důležitá správná diagnostika. Základní diferenciální diagnostikou pro DMD je pohlaví a hladina CK. V případě, že je pacient ženského pohlaví a má normální hodnotu CK je tato choroba vyloučena. Naopak i abnormální hodnoty neznamenaají hned potvrzení DMD. (1, 17)

1.7 Terapie

V současnosti neexistuje žádná kauzální léčba svalové dystrofie Duchennova typu. Základem léčby je multidisciplinární péče lékařských i nelékařských zdravotnických odborníků. Terapie se zaměřuje na potlačení symptomů, stabilizaci zdravotního stavu a případné zpomalení průběhu onemocnění. Hlavním bodem terapie je rehabilitace, dále se využívá imunosupresivní léčba. Většina pacientů potřebuje psychologické poradenství, aby se vyrovnala s problémy spojenými s chronicky fatálním onemocněním. Důležité je aktivně pátrat po známkách respirační insuficience včetně nepřímých známek např. poruchy nočního spánku nebo ranní bolest hlavy. Respirační insuficienci například lze mírnit neinvazivní metodou podpory BiPAP. Často tato metoda stačí pouze na noc. (1, 11, 15, 17)

Bednařík (2001, s. 131) uvádí: „*Výzkum v terapii se zaměřuje jednak na použití adenovirového vektoru k přenosu dystrofinového genu, jednak na možnost deregulace alternativního membránového proteinu utrophinu.*“

1.7.1 Farmakoterapie

Jediná terapie zpomalující průběh choroby je imunosupresivní. Je doporučeno zahájit tuto léčbu ve věku 4 let. Konkrétně aplikací kortikosteroidů (Prednison 0,75mg/ kg/ den) v počátcích choroby se může oddálit neschopnost chůze až o 3 roky. Tyto dávky se podávají dlouhodobě každý měsíc po dobu 10 dnů a maximální účinky Prednisonu přichází po 3 měsících užívání. Po období 3 měsíců se přechází na dávkování 0,5 mg/ kg/ den. Užívání Prednisonu pomáhá zvyšovat vitální kapacitu plic na dlouhou dobu. Dále pomáhá zvyšovat svalovou sílu zvýšením svalové hmoty zároveň se snížením svalové degradace. Tohoto efektu je docíleno nejspíše protizánětlivým účinkem redukcí celkového počtu T-buněk a cytotoxických supresorových T-buněk. Před zahájením léčby kortikoidy by měl být splněn očkovací kalendář a stanovena imunita proti planým neštovicím. Kromě Prednisonu se ještě používá Deflazacort.

Dále cyklosporin A (5mg/ kg/ den) může zlepšit svalovou sílu. Ovšem použití imunosupresivní léčby je třeba zvážit s ohledem na možná rizika a vedlejší účinky. Mezi vedlejší účinky Prednisonu se může řadit osteoporóza, růstová retardace, zvýšení hmotnosti, kardiomyopatie, suprese imunity, cushingoidní facies, nadměrné ochlupení, akné, bradavice, katarakta, hypertenze a změny chování. (1, 11, 12, 14, 16)

Další složkou farmakoterapie tvoří kardiologická péče a to konkrétně podávání ACE inhibitorů, betablokátorů a diuretik. Užívání ACE inhibitorů by mělo pomoci oddálit rozvoj kardiomyopatie. V případě užívání kortikoidů se musí monitorovat krevní tlak, případně podávat antihypertenziva. Pro možnou osteopenii se podávají vitamin D a vápník. (13, 16, 19)

Novinkou jsou léky, které na úrovni RNA upravují transkripci genetické informace a tím umožňují tvorbu dystrofínu. Registrovány jsou 2 léky: Translarna (ataluren) a Exondys 51 (eteplirsén). Exondys 51 je registrován zatím jen v USA, v EU probíhá jednání Evropské lékové agentury. Translarna je naopak registrován jen v EU od roku 2014. Pro pacienty v České republice je dostupný od roku 2016. Umožňuje tvorbu méně stabilního, ale funkčního proteinu dystrofínu. Při ročním užívání jsou popsány případy, kdy došlo ke snížené progresi onemocnění. Je podávána 3x denně jedna tableta. Zatím je lék indikován pouze pacientům nad 5 let se zachovalou schopností samostatné chůze. Translarna je vhodný pouze pro bodové mutace genu DMD typu nonsense. Cena léku Translarna pro 30kg dítě se pohybuje okolo 1 milionu měsíčně. Léčbu hradí všem pacientům v České republice pojišťovna. Lék Exondys využívá podobného principu, kdy dochází také k tvorbě méně stabilního, ale funkčního dystrofínu. Tento lék se podává jednou týdně ve formě infuze. (18)

1.7.2 Rehabilitace

Významnou součástí terapie je především systematická rehabilitace, s cílem prevence kontraktur. Pomocí RHB můžeme zpomalit rozvoj sekundárních změn a progresu funkčního deficitu. Používají se různé druhy ortéz, například i noční dlahy. Pacient je upoután na invalidní vozík. Rehabilitace by se měla provádět co nejdříve od zjištění diagnózy, měla by probíhat pravidelně a systematicky. Fyzikálními metodami používanými při rehabilitaci jsou také různé koupele, posilování a vertikalizace. (1, 11, 12, 14)

Při pohybové terapii - kineziterapii musíme myslet na to, že sval, který chceme cvičit, postupně atrofuje a ztrácí sílu i přes to, že není pravidelně zatěžován, takže pokud tento sval přetížíme, dojde k jeho ještě většímu poškození. Klasické posilovací programy pro zvýšení svalové síly nemají v tomto případě efekt. Efekt se dostavuje při aerobním typu zátěže a při cvičení proti malému odporu. Tyto formy cvičení jsou doporučovány u pacientů, kde dochází k pomalému zhoršování stavu. U rychle progredujících pacientů se doporučují spíše pasivní procedury. Při kineziterapii u pacientů s DMD je kontraindikováno použití velkých odporů obzvláště ve spojení s excentrickou kontrakcí. Je tedy důležité edukovat pacienta o běžných činnostech, při kterých k tomuto pohybu dochází - například luxování. Pro RHB se využívají v naší republice převážně 2 hlavní metody: Senzomotorická stimulace a Vojtova reflexní lokomoce. Může se také využívat balneoterapie. Protahování svalů je každodenní součástí RHB v prevenci kontraktur, které by měla provádět během dne i rodina. Využívá se u toho i termoterapie pomocí různých nafukovacích dlah či termosáčků.

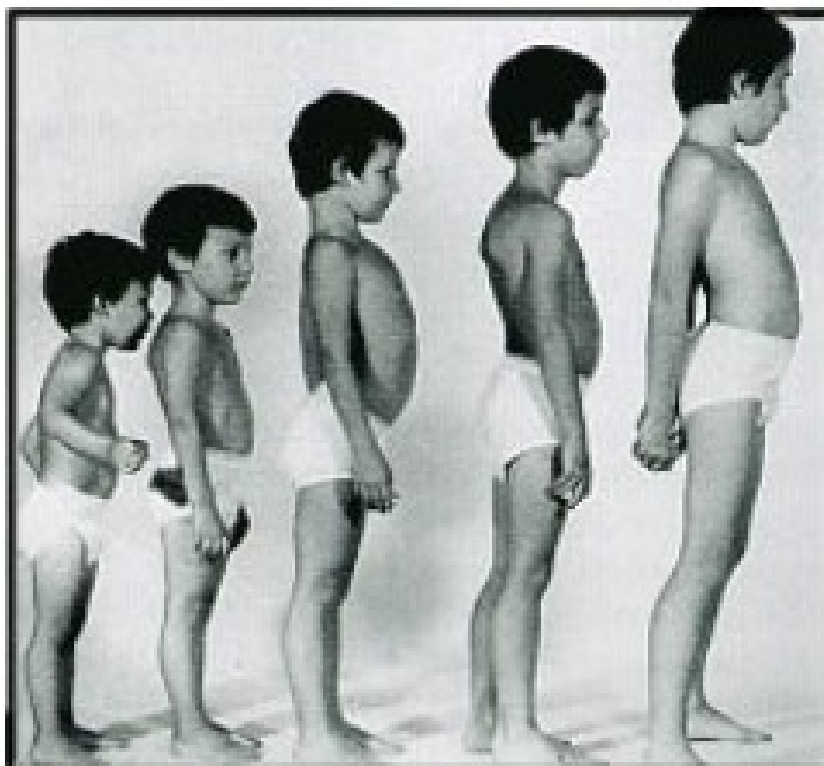
Velmi důležitá je i respirační fyzioterapie. Dechové parametry se zhoršují vlivem několika faktorů: primární postižení dýchacích svalů, změna zdržení těla, dysfunkce břišních svalů a pomocných dýchacích svalů, kyfoskolióza a další. Mohou se používat manuální a mechanické techniky asistovaného odkašlávání. V České republice se pro usnadnění nádechové a výdechové fáze kašle využívá přístroj CoughAssist E70. Pro snazší odlepení sekretu ze stěn průdušek je možné použít přístroje s oscilačním režimem.

Přístroj se dá použít jak pomocí obličejové masky, či náustku, tak i připojit na tracheostomii. Péče o dýchání se stává zásadní po ztrátě samostatné chůze. V pozdějších fázích se ventilace zajišťuje přes tracheostomii pomocí UPV. (14, 16, 20)

Pokud pacient ztratí schopnost chůze, začne se u něj rozvíjet skolióza. Při zakřivení větším 35 - 45° se uvažuje o operačním zákroku. Tento zákrok má však rizika, takže se doporučuje pacientům, kteří mají zachovanou vitální kapacitu plic více než 35% normy. Pokud je pacient ještě schopen chůze, může se provést tendotomie Achillovy šlachy, pro zlepšení kvality chůze. (12, 14, 16)

Obr. 4: *Vývoj držení těla při DMD* (Zdroj: [online])

<https://www.parentproject.cz/informace-o-dmdbmd>. Dostupné 13. 3. 2019)



1.7.3 Výzkum terapie

Jedním z experimentů je transfer dystrofinového gelu. Zatím jsou prováděny experimentální studie na myších a zlatých retrívrech. Provádí se včlenění dystrofinu do vektoru a jeho zabudování do genomu pacientů, kde by došlo k vytvoření tzv. transgenního jedince.

Další zkoumanou metodou je terapie s využitím zvýšené exprese utrofiny. Utrofin je protein, který je homologní s dystrofinem. Tato metoda vyžaduje detailní analýzu regulujících mechanismů vedoucích ke zvýšené expresi utrofínu ve svalech s dystrofinovým deficitem.

Mezi ostatní metody výzkumu se řadí například translace myoblastů, experimenty s kmenovými buňkami z kostní dřeně nebo ze svalu. (12)

1.8 Prognóza

Prognóza tohoto onemocnění není moc příznivá. Pacient ztrácí schopnost samostatné chůze během první dekády života, nejpozději do 13. roku života. Nejčastěji umírají na respirační insuficienci kolem třetí dekády života. Díky umělé plicní ventilaci lze až dvojnásobně prodloužit život. U nemocných na UPV je limitující faktor pro délku života kardiomyopatie. (1)

1.9 Psychosociální péče

Důležitou součástí péče o pacienta s DMD je i psychosociální péče ať u pacienta, tak u rodiny pacienta. Onemocnění postihuje dítě po celý život, přičemž jeho potřeby se během času mění. Onemocnění zasahuje více systémů, takže psychický stav nemocného může být ovlivněn několika faktory. Mezi biologické faktory může patřit například nedostatek dystrofinu v buňkách mozku, což může zapříčinit snížení intelektu. Užívání kortikoidů má mezi nežádoucími účinky i změnu chování. Pacienti s tímto onemocněním jsou vystaveni velkému riziku potíží v psychosociální péči. Důraz by měl být kladen na prevenci a včasné zachycení problému v této oblasti. Fyzická omezení mohou vést k sociální izolaci, stranění se společností či pouhému omezení přístupu na společenské akce (bezbariérové přístupy).

Dále je zde zvýšené riziko například autistických poruch, hyperaktivních poruch s nedostatkem pozornosti či obsedantně-kompulzivní poruchy. Také mohou nastat problémy s emočním přizpůsobením nebo deprese. Objevuje se i zvýšený výskyt deprese u rodičů dětí s tímto onemocněním, tudíž je důležité vyšetřovat a podpořit celou rodinu. (23)

2. KAZUISTIKA

Pro zpracování kazuistiky jsem si vybrala pacienta z oddělení Následné intenzivní péče, na kterém pracuji. Pacient je na tomto oddělení hospitalizován téměř 9 let. Vybrala jsem si právě pana B. P. proto, že povědomí o jeho nemoci není natolik velké, oproti tomu, jaké fatální následky nemoc pro pacienta obnáší. V následujících kapitolách představím pacienta, seznámím čtenáře s jeho lékařskou i ošetrovatelskou anamnézou, dále se podrobněji budu věnovat konkrétním ošetrovatelským problémům. Ke zpracování kazuistiky a použití fotografií mám pacientův písemný souhlas. Od oddělení jsem dostala písemný souhlas k nahlížení do dokumentace, viz Příloha č. 2.

2.1 Základní údaje nemocného

Iniciály: B.P.

Pohlaví: muž

Rok narození: 1990

Zaměstnání: invalidní důchodce- Invalidita III. stupně

Stav: svobodný

Datum přijetí: 4. 10. 2010

2.2 Lékařská anamnéza

Lékařskou anamnézu jsem zpracovala podle příjmové lékařské zprávy ze dne 4. 10. 2010.

Důvod přijetí:

Pacient přijat 4. 10. 2010 v 9:33 na oddělení Následné intenzivní péče pro rehabilitaci a weaning s diagnózou Svalová dystrofie Duchennova typu, stav po akutním respiračním selhání.

Osobní anamnéza:

V dětství prodělal běžná dětská onemocnění. Ve 3 letech mu byla stanovena diagnóza Svalová dystrofie Duchennova typu. Operaci a úraz neguje. Nekouří, alkohol a drogy neguje. Zažívací obtíže nemá. Chuť k jídlu dobrá. Od 17. 9. 2010 Tracheostomie. 20. 9. 2010 provedena epicystostomie. Stolice pravidelná. Váha: 85kg. Výška: 175cm.

Alergická anamnéza:

Po penicilinu ve 4 letech exantém, pollinosis.

Farmakologická anamnéza:

Ringerův roztok 1000 ml i.v. kape 24 hodin 12

Fragmin 5000 IU s.c. 6

Ranisan 150 mg tbl p.o. 6-18

Kalium Chloratum 500 mg tbl p.o. 6-12-18

Mucosolvan 1ml liq inh + 3 ml FR inh 6-12-18-24

Pracovní a sociální anamnéza: Invalidní důchodce III. stupně, svobodný

Rodinná anamnéza: Matka je přenašečka choroby, jinak zdravá. Otec zdravý.

Sestra zdravá, není přenašečka, bratr zdravý.

Nynější onemocnění:

20 let starý pacient se základní diagnózou Duchennova svalová dystrofie. Od 11. 9. 2010 měl pacient teploty a obtíže charakteru respiračního infektu. 15. 9. od cca 14:00 postupné zhoršování stavu, velmi obtížná až žádná expektorace. Pod obrazem dechové nedostatečnosti přijat na RES I KAR. Při přijetí zahájena neinvazivní ventilace, která však byla bez efektu. Cca 2 hodiny po přijetí pacient intubován, intubace obtížná. Zahájila se empirická ATB terapie infektu. Pacient měl známky septického šoku s nutností podpory oběhu noradrenalinem ve vysokých dávkách.

17. 9. provedena tracheostomie. 20. 9. postupný ústup zánětlivých markerů, zahájena snaha o weaning. Ten samý den byla provedena epicystostomie. V dalším průběhu normalizace zánětlivých parametrů, vysazena katecholaminová podpora, obnoven p. o. příjem. 4. 10. po dohodě pacient přeložen na NIP.

Objektivní nález:

Orientačně neurologický nález: Pacient na tracheostomii, netlumen, v kontaktu, orientovaný, Glasgow coma scale 15b, komunikace omezená tracheostomií. Zornice izokorické, pozitivní fotoreakce bilaterálně, ameningeální.

Kůže: Kolorit kůže normální. Bez známek ikteru či cyanózy. Bez defektů. Suchá. Kožní turgor přiměřený.

Hlava: Mesocefalická, bulby ve středním postavení, zornice izokorické, fotoreakce pozitivní bilaterálně. Skléry bílé, spojivky růžové, uši, oči a nos bez výtoků. Příjem per os dostatečný, bez aspirací. Hrdlo klidné, jazyk bez povlaku, pláží ve střední čáře. Chrup sanovaný.

Krk: Tracheostomie, okolí klidné, malý prosak. Uzliny nehmatné, karotidy tepou symetricky, bez šelestu, bez zvětšené náplně krčních žil.

Hrudník: Asymetrický, sinistroskolióza, gynekomastie. Dýchání sklípkové, čisté bilaterálně. Odsává se malé množství bělavého sputa. Podpurná ventilace: PEEP 6+ ASB 10, FiO₂ 0,4. Objem vdechnutý na 1 nádech kolem 300-330ml. Srdeční akce pravidelná, 2 ohraničené ozvy, bez šelestu.

Oběh: Stabilní bez vasopresové podpory. Kapilární návrat do 2 sekund. Centrální žilní kanylace: konec kanyly směřuje do levé vena subclavia.

Břicho: V niveau, měkké, prohmatné, bez známek peritoneálního dráždění, bez hmatné resistance, hepar a lien nehmatné. Peristaltika zachována, poslední stolice včera.

Končetiny: Deformity obou dolních končetin při primárním onemocnění. Horní končetiny stiskne, ale nenazvedne. Na dolních končetinách zvládá pouze pohyby prstů. Končetiny jsou bez známek otoků, zánětu, varixů.

Diuréza: Zavedená epicystostomie odvádí čirou, světlou moč, bez příměsí.

Fyziologické funkce: TT 36,5°C, TK 115/60, TF 98/min, SpO₂ 98%, DF 20/min.

2.3 Průběh onemocnění

Pacient B. P. byl narozen v předpokládaném termínu porodu, dle matky byl při porodu mírně přidušen pupečníkem. Během těhotenství nebyly žádné komplikace. První příznak, který se u pacienta projevil, byla zvětšená lýtka, kterých si rodiče všimli druhého roku života. Do tří let věku probíhal celkový vývoj dítěte fyziologicky. Ve třech letech pacient často zakopával na rovném terénu, chodil po špičkách. To přivedlo rodiče k lékaři, který pacienta vyšetřil a doporučil v Motolské nemocnici provést svalovou biopsii ve třech letech. Biopsie potvrdila diagnózu svalové dystrofie Duchennova typu. Provedlo se tedy genetické vyšetření celé rodiny, u matky se prokázalo přenašečství. Otec, starší sestra a později i mladší bratr jsou zdraví a nejsou ani přenašeči. V předešlých generacích rodiny se onemocnění nevyskytlo. Od potvrzení diagnózy do 10 let užíval pan B. lék Laevadosin, který se používal k podpoře nervosvalového spojení u svalových dystrofií a stavů po dětské obrně, nyní se lék už v České republice nepoužívá. Pacient začal navštěvovat rehabilitační léčbu v lázních a léčebnách. První léčebnu, kterou navštívil, byla Hamzova odborná léčebna pro děti a dospělé v Košumberku. Zde mu byly z důvodu respiračního infektu podány penicilinová antibiotika, po kterých měl alergický exantém. Nastoupil do první třídy, kterou ale musel opakovat, jelikož se nenaučil číst. Postupně docházelo k úbytkům svalové síly, dle slov pacienta došlo paradoxně k největšímu zhoršení při pobytu v Jánských lázních. Od osmi let byl upoután na invalidní vozík. Do 6. třídy studoval na běžné základní škole, od 7. třídy studoval v Jedličkově ústavu, kde dokončil povinnou základní školní docházku a následně pokračoval v Jedličkově ústavu na střední škole v oboru Sociální péče - Práce v sociálních službách. Na začátku 4. ročníku začal mít dýchací obtíže a školu nedokončil.

Od 11. 9. 2010 je hospitalizován v nemocnici. Nejprve na oddělení RES I KAR pro respirační infekci, kde se zahájila ATB terapie a intubace přes endotracheální kanylu, byl napojen na umělou plicní ventilaci režim PRVC/ SIMV. Pacient měl známky septického šoku s nutností podpory oběhu noradrenalinem. 17. 9. 2010 na oddělení provedli tracheostomii. 20. 9. 2010 docházelo k postupnému ústupu zánětlivých markerů, byla zahájena snaha o weaning. 20. 9. 2010 se u pacienta provedena epicystostomie. V dalším průběhu normalizace zánětlivých parametrů, vysadila se katecholaminová podpora, obnovil se p. o. příjem.

4. 10. 2010 byl pacient přeložen na oddělení Následné intenzivní péče, kde je hospitalizovaný dodnes. Pacientův stav se stabilizoval. V průběhu hospitalizace došlo u pacienta 6. 3. 2011 k epileptickému záchvatu při hyponatremii, lékař tedy naordinoval substituci natria a lék Keppra. Pacientovi se dále nově podával Minirin pro polyurii. 2. 2012 se pro opakovanou hyponatremii začal podávat Fludrocortison po endokrinologické konzultaci. V 4. měsíci roku 2012 se pokračovalo v podávání suplementace iontů a postupně se snižovali podávané dávky Minirinu až došlo k jeho úplnému vysazení při stabilní fyziologické diuréze. Od července do prosince 2012 byl pacientův stav stabilní, dlouhodobě afebrilní, suplementace iontů byla nadále podávána při normálních hladinách iontů v séru, podával se Fludrokortison a Iontový nápoj. 7. 2012 došlo k obtížné výměně tracheostomické kanyly, kdy rána krvácela, ale postupně se granulace ošetřily a rána byla klidná.

Za rok 2013 byl pacient od ledna po květen stabilní, bilanci tekutin i iontogram měl v normě. Ovšem byl nadále ventilátordependentní a weaning nebyl možný. V průběhu března 2013 se vysadil postupně Fludrokortison. 20. 7. 2013 byl pacient febrilní, měl pocity pálení v močovém měchýři, podle výsledků mikrobiologického vyšetření moči nasazen Amikin a Mycomax. Postupně došlo opět ke stabilizaci stavu nemocného. Od srpna do konce roku 2013 nedošlo k žádné závažné změně stavu.

V březnu 2014 měl pacient keratokonjunktivitidu, která byla brzy zaléčena. 11. 8. došlo ke stržení kůže v sakrální oblasti, rána byla dlouhodobě ošetřována Xeroformem. V září pacient pociťoval zvýšené úzkosti, došlo tedy k nasazení antidepresiv ze skupiny SSRI s dobrým efektem, pacient pociťoval postupně menší úzkosti. Koncem roku 2014 B. P. začínal uvažovat o domácí umělé plicní ventilaci.

Z kraje roku 2015 proběhl rozhovor s rodinou na téma domácí umělé plicní ventilace, kdy rodina uznala, že není schopna domácí UPV zvládnout, což také sdělili i panu B. P. Dne 3. 3. byla snížena dechová inspirační podpora, zkoušelo se po několikáté Ayerovo T. 16. 3. pacient Ayerovo T netoleruje, weaning se tedy zkoušel cestou přepojování na režim CPAP a snižováním inspirační tlakové asistence. V dalším průběhu roku pacient během dne střídal režimy CPAP a PRVC. Jeho stav byl nadále stabilní.

Za rok 2016 byl pacient stále v plném kontaktu, klidný, spolupracující. Byla u něj prováděna aktivní rehabilitace, při odpuštěné tracheostomické manžetě slušně fonoval. V červenci tohoto roku byl febrilní a pro uroinfekt zaléčen antibiotiky. Během zmiňovaného roku začal psát vlastní novinové články o svém životě, hospitalizaci a podobně. Postupně docházelo k nárůstu BMI .

V lednu 2017 měl pacient febrilie a zarudnutí na pravém bérce jdoucí až na vnitřní stehno, po kožní konzultaci nasazena ATB terapie, postupně se stav zlepšil. Během roku probíhala nadále rehabilitace v rámci možností pacienta. 11. 9. došlo k obtížné výměně epicystostomie za přítomnosti urologa, lékař rozhodl o urologickém konziliu. To proběhlo 21. 9. a pro úniky moči uretrou bylo opakovaně zkoušeno zavedení močového katétru, nakonec se povedlo zavést pouze bezbalónkovou Tieman cévku velikosti 12, která musela být přišita k předkožce a byla navržena výměna za 7 dní, za předpokladu vyležení kanálu v uretře. Epicystostomie se znovu nezaváděla. 26. 9. došlo k vypadnutí cévky, byl zavolan urolog, který nejdříve zkoušel zavést Tieman cévku velikosti 16 a dále 18, ale pro tuhou strukturu v zadní uretře Tieman vytažen a zaveden balónkový močový katétr velikosti 14.

Byla domluvená urologická konzultace stavu pacienta na den 2. 11., kdy po zvážení současného stavu pacienta a rizika výkonu bylo doporučeno neprovádět nadále epicystostomii a urolog zavedl nový permanentní močový katétr. Ještě toho roku koncem měsíce listopadu proběhlo chirurgické konzilium pro zarůstající nehet palce levé dolní končetiny. Ve svodné anestezii Mesocainem se provedla ablace nehtu, rána byla kryta Bactigrasem. Po opakovaných převazech a desinfekcích došlo k zahojení.

V průběhu roku 2018 byl pacient stabilní, orientovaný, spolupracoval, stále se prováděla rehabilitace dle možností pacienta. Od 30. srpna byl pacient febrilní, schvácený, byly odebrány hemokultury, moč a sputum na mikrobiologii. Pro nemožnost napíchnutí periferního žilního katétru zaveden ještě ten den centrální žilní katétr, pacientovi se podává Isolyte na zavodnění, z antibiotik Amikin a Meronem, z kultivací potvrzen průkaz Providencia stuartii v moči a Pseudomonas aeruginosa ve sputu.

Pravidelně v průběhu celé hospitalizace k pacientovi každé 2 měsíce dochází neurolog na neurologické konzilium. Také se u pacienta 1x za rok provádí RTG srdce a plic. V průběhu rehabilitace fyzioterapeutka procvičí a protáhne celé tělo, součástí je i dechová rehabilitace. Jeho svalová síla se postupně snižovala, ovšem už na oddělení následné péče byl přijat pouze s možností malých pohybů. Prvních pár let hospitalizace pacient úzce spolupracoval s logopedkou, která ho učila artikulační cviky, jelikož z důvodu zavedené tracheostomické kanyly pacient není schopen mluvit.

2.4 Farmakologie během hospitalizace

Farmakologii jsem zpracovala ze dne 2. 9. 2018, což byl pacientův 2888. den hospitalizace, tento den jsem také odebírala ošetřovatelskou diagnózu. Farmakologie vychází z dekurzu pacienta.

Neurol 0,5 mg tbl

Indikační skupina: Anxiolytikum

Účinná látka: Alprazolamum 0,5 mg

Indikace: Panické poruchy doprovázené agorafobií nebo bez ní, generalizované úzkostné poruchy, úzkosti spojené s depresí

Kontraindikace: Přecitlivělost na složky přípravku, přecitlivělost na jiné benzodiazepiny, myasthenia gravis, glaukom s uzavřeným úhlem, závažná respirační nedostatečnost, spánková apnoe, těžká jaterní nedostatečnost, kojení, relativně těhotenství (24)

Argofan 75 mg tbl

Indikační skupina: Antidepressivum

Účinná látka: Venlafaxini hydrochloridum 84,84 mg

Indikace: Léčba těžkých depresivních epizod. Prevence recidivy těžkých depresivních epizod. Léčba generalizované úzkostné poruchy. Léčba sociální úzkostné poruchy

Kontraindikace: Přecitlivělost na složky přípravku. Kojení, relativně těhotenství (24)

Zodac 10 mg tbl

Indikační skupina: H1 - antihistaminikum s prodlouženým účinkem, antialergikum

Účinná látka: Cetirizini dihydrochloridum 10mg

Indikace: Pro zmírnění nosních a očních symptomů sezónní a celoroční alergické rinitidy a pro zmírnění symptomů chronické idiopatické urtikarie

Kontraindikace: Přecitlivělost na složky přípravku, přecitlivělost na hydroxyzin nebo jiný piperazinový derivát, těžká porucha funkce ledvin (24)

Kalium Chloratum 1 g tbl

Indikační skupina: Kaliový přípravek

Účinná látka: Kalii chloridum 500 mg v 1 potahované tabletě

Indikace: Prevence a léčba hypokalemie

Kontraindikace: Přecitlivělost na složky přípravku, hyperkalemie a všechny stavy, které k ní mohou vést (24)

Degan 10 mg tbl

Indikační skupina: Prokinetikum, antiemetikum

Účinná látka: Metoclopramidi hydrochloridum monohydricum 10,5 mg

Indikace: Prevence pozdní nevolnosti a zvracení vyvolaných chemoterapií, radioterapií, symptomatická léčba nevolnosti a zvracení, včetně nevolnosti a zvracení vyvolaných akutní migrénou

Kontraindikace: Přecitlivělost na složky přípravku, gastrointestinální krvácení, perforace, mechanická blokáce, feochromocytom i suspektní, epilepsie, Parkinsonova choroba, děti do 1 roku, deficiencie cytochrom-b5-reduktázy, anamnéza metoklopramidem vyvolané methemoglobinemie nebo neuroleptiky či metoklopramidem vyvolané tardivní dyskineze, kombinace s levodopou nebo dopaminergními agonisty, kojení, relativně těhotenství (24)

Vasocardin 50 mg tbl

Indikační skupina: Antihypertenzivum, selektivní beta- blokátor

Účinná látka: Metoprololi tartras 50mg

Indikace: Mírná a středně těžká esenciální hypertenze, angina pectoris, ischemická choroba srdeční po překonaném infarktu myokardu, některé supraventrikulární a ventrikulární tachyarytmie, hyperthyreóza, prevence migrény

Kontraindikace: Přecitlivělost na složky přípravku, současná léčba verapamilem, sick sinus syndrom, nestabilní dekompenzovaná srdeční insuficience, významná bradykardie před zahájením léčby, těžká porucha periferního prokrvení, hypotenze, SA blok, kardiogenní šok, asthma bronchiale a chronická obstrukční nemoc bronchopulmonální těžkého stupně, neléčený feochromocytom, metabolická acidóza, relativně těhotenství a kojení (24)

Iontový nápoj G30 v prášku

Indikační skupina: potravinový doplněk

Účinná látka: Dextróza, kyselina citronová, sůl, dihydrogenfosforečnan draselný, hydrogenuhličitan sodný, kyselina askorbová

Indikace: Pro těžce pracující v horkých provozech, pro výkonné sportovce pro doplnění úbytku vody a iontů a pooperačních stavech.

Kontraindikace: Přecitlivělost na složení přípravku (24)

KCL 7,45% inf. cnc. sol.

Indikační skupina: Kaliový přípravek

Účinná látka: Kalii chloridum 75mg v 1 ml koncentrátu pro přípravu infuzního roztoku

Indikace: Prevence a léčba hypokalemie spojené s hypochloremickou alkalózou, ztráty draslíku způsobené zvracením, na podkladě nefrotického syndromu, při podávání diuretik s kaliuretickým účinkem

Kontraindikace: Hyperkalemie, nadměrná destrukce tkání, akutní dehydratace, metabolická acidóza, současná léčba kalium šetřícími diuretiky (24)

Amikin 1 g inj. sol.

Indikační skupina: Aminoglykosidové antibiotikum

Účinná látka: Amikacini disulfas 1335 mg

Indikace: Krátkodobá léčba závažných infekcí vyvolaných vnímavými kmeny gramnegativních bakterií rezistentních na jiné aminoglykosidy: bakteriemie, septikemie, těžké infekce respiračního ústrojí, infekce kostí a kloubů, meningitidy, infekce kůže a měkkých tkání, intraabdominální infekce, infekce při popáleninách, pooperační infekce, těžké, komplikované a opakující se infekce močových cest

Kontraindikace: Přecitlivělost na Amikacin, na jiná aminoglykosidová antibiotika a ostatní složky přípravku. Relativně těhotenství (24)

Meropenem 2 g inj.+ inf. plv. sol.

Indikační skupina: Beta-laktamové antibiotikum ze skupiny karbapenemů

Účinná látka: Meropenemum trihydricum 1,141 g v 1 lahvičce

Indikace: Léčba pneumonie, bronchopulmonální infekce u cystické fibrózy, komplikované infekce močových cest, komplikované nitrobřišní infekce, gynekologické a poporodní infekce, komplikované infekce kůže a měkkých tkání, akutní bakteriální meningitida, febrilní neutropenie

Kontraindikace: Přecitlivělost na složky přípravku, přecitlivělost na karbapenemy, závažná přecitlivělost na jiná beta-laktamová antibiotika (24)

Fraxiparine Multi 0,4 ml

Indikační skupina: Antikoagulans, nízkomolekulární heparin

Účinná látka: Nadroparinum calcicum 9500 IU antiXa

Indikace: Profylaxe tromboembolické choroby

Kontraindikace: Přecitlivělost na složky přípravku, aktivní krvácení nebo zvýšené riziko krvácení (24)

Vincentka

Indikační skupina: Minerální voda

Účinná látka: Přípravek obsahuje biogenní prvky, jako je lithium, rubidium, cesium, měď, zinek, vanad, chrom, kobalt ve fyziologickém poměrném zastoupení.

Indikace: Při onemocnění cest dýchacích, hlasivek, při chorobách látkové výměny, vředové choroby žaludku, dvanácterníku a jejich pooperačních stavech, cukrovce, chronickém zánětu slinivky. Je vhodná i pro prevenci zubního kazu u dětí

Kontraindikace: Není vhodné pro osoby se selháním ledvin. Při přecitlivělosti na složky přípravku. (24)

Berodual inh. sol.

Indikační skupina: Bronchodilatans

Účinná látka: Ipratropii bromidum monohydricum, fenoteroli hydrobromidum

Indikace: Prevence a léčba příznaků chronické bronchiální obstrukce spojené s reverzibilním zúžením dýchacích cest, jako je bronchiální astma a CHOPN s emfyzémem či bez něj

Kontraindikace: Přecitlivělost na složky přípravku, hypertrofická obstrukční kardiomyopatie, tachyarytmie (24)

Lacrysin gtt

Indikační skupina: Oftalmologikum

Účinná látka: Hypromellosum 60 mg, acidum boricum 82,5 mg, natrii tetraboras decahydricus 20 mg v 10 ml

Indikace: K podpůrné léčbě při snížené tvorbě slz a na doporučení lékaře u syndromu suchého oka. Lze použít i k přechodnému zmírnění pálení a podráždění oka nezánetlivého původu, které bylo vyvoláno větrem, světelným zářením nebo suchostí očí, a u stavů vyžadujících ochranný film na povrchu rohovky

Kontraindikace: Přecitlivělost složky přípravku. (24)

Ophthalmo septonex oph. gtt. sol.

Indikační skupina: Oftalmologikum

Účinná látka: Carbethopendecinii bromidum 0,2 mg, Acidum boricum 19mg, Natrii tetraboras decahydricus 0,5 mg v 1 ml očních kapek

Indikace: Léčba akutních a chronických nehnisavých zánětů spojivek, blefaritidy a nehnisavých povrchových zánětů rohovky

Kontraindikace: Přecitlivělost na složky přípravku. (24)

2.5 Ošetrovatelská anamnéza

Ošetrovatelskou anamnézu jsem odebírala 2. 9. 2018, což byl u pacienta 2888. den hospitalizace. Tento den jsem si u pacienta zvolila z toho důvodu, že se u pacienta vyskytly od 30. 8. 2018 febrilie a příznaky infektu, tudíž péče o něj zahrnovala více výkonů než ve dnech předchozích. Anamnestické údaje jsem získala rozhovorem s ošetřujícím personálem, lékařem, ze zdravotnické dokumentace a rozhovorem s pacientem. Použila jsem formulář Ošetrovatelská anamnéza 3. lékařské fakulty pro studijní účely viz Příloha č. 1. Dále jsem zpracovala podrobněji ošetrovatelskou anamnézu podle biomedicínského modelu do následujících kategorií.

1. Kardiovaskulární systém

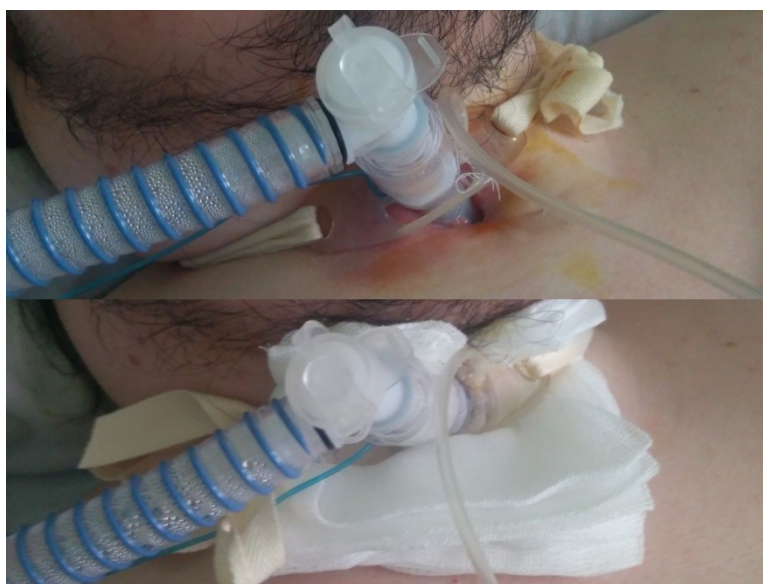
Z důvodu hlavní diagnózy bývá pacient často tachykardický, což se upravuje pomocí medikace. Tlakově je stabilní, normotenzní. Nyní z důvodu febrilních stavů má zavedený centrální žilní katétr ve vena subclavia l. sin. Tento katétr byl zaveden 30. 8. 2018. Katétr je průchozí, okolí vstupu klidné. Převaz vstupu se provádí každý den po ranní hygieně. U pacienta se myslí i na riziko tromboembolické nemoci z důvodu obezity a imobility, z tohoto důvodu má pacient od lékaře naordinovaný Fraxiparine 0,4 ml subkutánně v 8 hodin každý den.

2. Respirační systém

Pacient je napojen přes tracheostomickou kanylu na umělou plicní ventilaci s režimem PRVC/SIMV s PPS 13, PEEP 5 a frakcí O₂ 0,35. Ventilační režim toleruje, dýchá klidně, bez obtíží, hleny nedokáže odkašlat. Průměrný dechový objem na 1 nádech u pacienta činí kolem 500ml. Je nutné odsávání z dýchacích cest. Odsávání se provádí pomocí cílených cévek, pacient je více zahleněn vlevo. Sám si řekne, zda potřebuje odsát. Odsává se vždy před a po hygieně, před a po inhalacích a dále dle potřeby, kdy zavolá personál signalizačním zařízením.

Tracheostomickou kanylu má momentálně zavedenou v pořadí 68., velikosti 8 a zavedena byla 31. 8. 2018. Okolí kanyly je mírně zarudlé. Převaz kanyly se provádí 2x denně a dále podle potřeby. Tlak v obturační manžetě se měří také 2x denně většinou po převazu. Kvůli kanyle je omezena komunikační schopnost pacienta, ten se ale s pomocí logopedky naučil výrazně artikulovat a našli způsob pro alespoň slabý zvukový projev. Z důvodu dlouhodobé péče o pacienta personál nemá problémy komunikovat s tímto pacientem a porozumět mu. Při každodenní rehabilitaci je prováděna i dechová rehabilitace. Pacient nikdy nebyl kuřák. Na obrázku 5 je vidět tracheostomie u pacienta při převazu a po zhotoveném převazu.

Obr. 5: Tracheostomie u pana B. P. (Zdroj: autor)



3. Trávicí systém

Pacient B. P. s BMI 34,6 má po celou dobu hospitalizace dietu č. 3 racionální. Racionální strava obsahuje optimální množství a poměr základních živin, minerálních látek a vitamínů. Funkce žvýkacích a polykacích svalů je zachována, je ovšem nutné potravu důkladně nakrájet na malé porce a pacienta krmit. Odmítá objednání mleté stravy. Průměrně jednu porci jí kolem 40-60 minut. Pacient potravu přijímá bez aspirací. Dle ordinace lékaře se mu podává ještě Iontový nápoj 3x denně. Pacient přijímá celé porce stravy 4x denně.

Rodiče pacienta byli poučeni o tom, že když donesou jídlo z domu, aby se mu už nepodávala nemocniční porce vzhledem k jeho váze.

Jeho pitný režim se pohybuje kolem 2 l tekutin za den. Pije minerální vody, u snídaně rozpustnou kávu s mlékem. Potřebuje pomoc s držetím hrnku a pije pomocí brčka.

Podle škály NRS - Nutritional Risk Screening má 1 bod za závažné onemocnění, měl by se tedy kontaktovat nutriční specialista, který už pacienta v minulosti navštívil. Diagnóza pacienta nemá vliv na trávicí systém, peristaltika funguje fyziologicky.

4. Vylučovací systém

Jak bylo popsáno v teoretické části, pacient se svalovou dystrofií je schopen ovládat vyprazdňování moči i stolice, ale vzhledem k omezené hybnosti pacienta byla možnost použití močové lahve vyhodnocena lékaři jako nepraktické řešení, pacient má tedy nyní zavedený permanentní močový katétr. Za dobu hospitalizace je to jeho 25. permanentní močový katétr velikosti 16, který byl zaveden 22. 8. 2018. Dříve měl pacient epicystostomii. Během ranní toalety se provádí i důsledná hygiena genitálu pro snížení rizika vzniku infekce močových cest. Katétr odvádí čistou, žlutou moč bez příměsí. Sběrný sáček se vypouští 2x denně. Pacient během 24 hodin vymočí kolem 2 litrů.

Pro vyprazdňování stolice pacient potřebuje úplnou pomoc na podložní mísu. Poslední stolicí měl pacient 2. 9. 2018. Stolicí má pravidelně jednou za dva dny, formovanou, hnědou.

5. Pohybový aparát

Z důvodu diagnózy svalová dystrofie je pacienta hybnost velmi omezená. Není schopen samostatného pohybu na lůžku. Zvládá malé pohyby prstů na dolních i horních končetinách, na PHK dokáže mírně ohnout končetinu v zápěstí. Je plně imobilní, ležící, závislý na péči personálu. Je uložen na lůžku s aktivní antidekubitní matrací Air2Care od firmy Linet. Důležitou součástí každodenní péče je polohování pacienta. Každé 3 hodiny se mění poloha pacienta, střídá se poloha na zádech a na levém boku. Pravý bok pacientovi nevyhovuje.

Bohužel z důvodu skoliózy a odmítání pacienta polohovat na pravý bok, je pacientovo tělo výrazně zakřiveno k levé straně.

K polohování se využívá několik polohovacích pomůcek např. polohovací válce, polohovací had plněný polystyrenovými kuličkami a polštáře. Pacient má pro lepší komfort pod hlavou polštář z paměťové pěny. Podle Barthelové v testu základních všedních činností je pacient vysoce závislý na péči druhých a to s výsledkem 10 bodů. Zachované činnosti jsou najedení, napití s dopomocí a kontinence stolice. U pacienta jsem dále hodnotila riziko pádu dle Conleyové. Riziko pádu pacienta je střední s 8 body.

Pacient je pomocí zachovaných pohybů prstů pravé horní končetiny schopen ovládat myš od notebooku, či použít signalizační zařízení pro přivolání personálu. Na obrázku 6 jsem zachytila postavení kotníků u pacienta, které má nepohyblivé, toto postavení už nelze narovnat ani pasivně druhou osobou, kloubní spoje drží takto pevně.

Obr. 6: Postavení kotníků u pacienta B. P. (Zdroj: autor)



6. Kůže

Za celou dobu hospitalizace na tomto oddělení pacient nikdy neměl dekubitus. I přes to, že ve škále rizika vzniku dekubitů dle Nortonové vyšlo, že je pacient ohrožen, získal v tomto hodnocení 18 bodů. Jedinou změnou na kůži je opruzenina na hýždích, která je momentálně i s narušením kožní integrity. Opruzeninu má na tomto místě již dlouho, ale střídá se období bez poškození integrity kůže a s poškozením. Opruzenina se ošetřuje při ranní hygieně řádným omytím, důkladně se místo osuší, očištění se provádí Octenisept roztokem a následně se ošetří mastí Imazol. V průběhu dne se během polohování a dle potřeby mast nanáší znovu po vstřebání nebo při setření o podložku.

7. Nervový systém

Glasgow coma scale s 15 body dokazuje, že pacient je plně při vědomí. Pacient je orientovaný osobou, místem i časem. Bolesti žádné nemá a ani v rámci svého základního onemocnění nikdy neměl. Zrakové ani sluchové potíže nemá. Duchennova svalová dystrofie nemá vliv na citlivost kůže, veškeré dotyky, tlak, chlad i teplo cítí naprosto normálně. Pacienta personál ukládá ke spánku kolem půlnoci a je probouzen kolem 8. hodiny k ranní hygieně. Před spánkem se mu omývá obličej mokrou žínkou a odsaje se z dýchacích cest. Léky na spaní žádné neužívá, spánek má dobrý.

8. Psychosociální oblast

Pacient je se svou velmi nepříznivou prognózou seznámen, do určité míry i smířen. Při užívání antidepresiv je jeho psychický stav stabilní, pacient je pozitivně laděn, při vtipné situaci se rád zasměje. Při pociťování depresí to vždy oznámí lékaři, který domluví psychiatrické konzilium a případně dochází k úpravě medikace. Pacient vnímá strach ze smrti. Došlo i k pohovoru mezi lékařem a pacientem o dříve vysloveném přání, ale pacient odmítl možnost nebýt resuscitován, když by tato situace nastala. Pan B. si přeje být resuscitován a chce dále žít. Každý den se u něj na návštěvě střídají rodiče, kteří mu nosí domácí jídlo, provádějí mu masáže, otec občas přivede i jeho malého psa.

Pacient je svobodný a pobírá invalidní důchod III. stupně, příspěvek na péči z důvodu hospitalizace nedostává. Pacient je momentálně už 8 let v nemocnici. Možnost propuštění domů byla probírána před lety s rodinou, která by bohužel domácí péči nebyla schopna vykonávat.

9. Fyziologické funkce

Nyní pacient má 4. den subfebrilie až febrilie, ve chvíli, kdy jsem odebírala anamnézu, měl pacient teplotu 38,3°C, ale rozhovor se mnou mu nevadil. Byl obložen ledy pro ochlazení. Krevní tlak je u něho normotenzní 121/76 s 82 pulzy. Dechovou frekvenci má 13 dechů za minutu. Saturace krve kyslíkem dosahuje 98%.

2.6 Ošetrovatelské problémy

Pro podrobné zpracování ošetrovatelských problémů jsem si vybrala právě péči o dýchací cesty s tracheostomickou kanylou a péči o vyprazdňování moči proto, že tato péče je každodenní činností sestry u pacienta B. P., zároveň se jedná o péči o základní fyziologické činnosti pacienta.

2.6.1 Péče o dýchací cesty s tracheostomickou kanylou

Pacienti, kteří vyžadují dlouhodobou ventilační podporu, mají zajištěné cesty dýchací tracheostomickou kanylou neboli tracheostomií. Tracheostomie je název pro chirurgický výkon nebo stav po něm, kdy dojde k umělému vyústění průdušnice na povrch těla.

Nejvhodnějším místem pro vytvoření tracheostomie je zředu ve výši 2. a 3. tracheálního chrupavčitého prstence. Hlavním cílem tracheostomie je zajištění průchodnosti dýchacích cest pro umožnění ventilace a pro odstraňování tracheobronchiálních sekretů. Podle délky trvání se dělí na dočasnou a trvalou tracheostomii. (26)

Indikace tracheostomie:

Dlouhodobá ventilační podpora, hraniční ventilační rezerva, intolerance tracheální kanyly, hluboká sedace, poranění obličejového skeletu, při nemožnosti zaintubovat, dlouhodobá porucha vědomí. (27)

Výhody tracheostomie

Trvalý přístup do dýchacích cest, usnadnění toalety dýchacích cest, možnost důkladnější hygieny dutiny ústní, snazší manipulace s nemocným, větší komfort nemocného, zmenšení mrtvého dechového prostoru, umožnění příjmu per os. (27)

Nevýhody tracheostomie

Nutnost chirurgického výkonu, ztráta čichu a fonace, ztráta funkce nosní dutiny. (27)

Komplikace tracheostomie

Mezi komplikace při zavedené tracheostomii jsou například infekce dýchacích cest, ucpaní tracheostomické kanyly, neplánovaná dekanylace, macerace okolí kanyly, poranění stěny průdušnice při odsávání, hypoxie při odsávání. Mezi závažné komplikace řadíme stenózu trachey a tracheoezofageální píštěl. (28)

Péče o tracheostomii

Při péči je důležité dbát na udržení průchodnosti kanyly, předcházet dekanylaci a infekci dolních cest dýchacích, dále se dbá o okolí kanyly. Okolí kanyly hodnotíme pravidelně pohledem a dbáme o čistotu a sucho. Kanyla je podložena nastřiženými mulovými čtverci, které měníme 1x za 24 hodin a dále dle potřeby. Kanyla je fixována pomocí tkanice nebo fixačními pásky, tyto fixační pomůcky měníme při převazu nebo dle potřeby. Při správné fixace je možné pod tkanici vsunout jeden prst. O výměně kanyly rozhoduje lékař. (28)

Péče o dýchací okruh ventilátoru

Existují 2 základní typy ventilačních okruhů: jednocestné a okruhy, které mají oddělenou inspirační a expirační část. Dýchací okruh je dále napojen na Y spojku, ke které se dále připojuje tryskový nebulizátor a vrapová spojka. Výměna dýchacích okruhů vychází ze standardů jednotlivých oddělení. Obvykle se mění 1-2x za týden. Ovšem pokud je okruh chráněn doporučeným filtrem, který se pravidelně vyměňuje jednou za 24 hodin, je možné ponechat dýchací okruh po celou dobu, kdy pacient vyžaduje ventilační podporu. Při výměně dýchacího okruhu musí sestra zajistit pacienta, který není schopen spontánní ventilace např. ambuvakem za spolupráce další sestry. Během výměny se musí nový okruh řádně sestavit, napojit a provést kalibraci ventilátoru. (27)

Zvlhčení a ohřátí vdechované směsi

Za fyziologických podmínek zajišťují dostatečné zvlhčení a ohřátí vzduchu horní cesty dýchací. U pacientů s tracheostomií je tato funkce zcela vyřazena, a proto je nutné plně ji nahradit. U vdechované směsi plynů by měla být dosažena minimální teplota 30°C a 70-100% vlhkost na úrovni karíny. Při nedostatečném zvlhčování dochází ke zvyšování viskozity sputa, atelaktázám, zadržování sekretů a může to vést i k rozvoji infekce dolních cest dýchacích.

Zvlhčování může být zajišťování aktivně nebo pasivně. Při aktivním zvlhčování proudí směs plynů komorovým systémem, ve kterém dochází k ohřátí a zvlhčení směsi ohřátou sterilní vodou. U pasivního zvlhčování se využívá specifických pomůcek, tzv. výměníků tepla a vlhkosti, které jsou včleněny mezi dýchací cesty pacienta a okruh ventilátoru. Při výdechu zadržují teplo i vlhkost z vydechovaného vzduchu a v průběhu nádechu je předávají vdechované směsi. (27)

Aerosolová léčba

Převážná většina ventilovaných pacientů vyžaduje pravidelnou aerosolovou terapii. Základem je nebulizační terapie maloobjemovými nebulizátory a aplikace dávkovacích aerosolů. Existují nebulizátory ultrazvukové a tryskové. Nebulizace se provádí vždy na ordinaci lékaře. Směs je do nebulizátoru aplikována injekční stříkačkou. Vždy je potřeba odstranit předchozí směs a odsát pacienta před a po nebulizaci. Manipulace s nebulizátorem je popsána ve standardech oddělení. Nejčastěji se používají k inhalaci léky následujících indikačních skupin: bronchodilatancia, mukolytika, antibiotika, kortikoidy a adrenalin. (27)

Odsávání z dýchacích cest

Odsáváním odstraňujeme sekret z dýchacích cest. Můžeme odsávat z dolních i horních cest dýchacích. Odsává se vždy podle potřeby nemocného. K tomuto výkonu potřebujeme zdroj sání - odsávačku s příslušenstvím a katétry určené k odsávání. Možní komplikace, které mohou při odsávání nastat, jsou krvácení ze sliznice, bradykardie a hypoxie. U pacientů s tracheostomií dochází k odsávání dolních cest dýchacích, to musí být provedeno vždy rychle, šetrně, účelně a hlavně přísně sterilně. Odsávání může probíhat otevřeným nebo uzavřeným způsobem. (27, 28)

Důležité zásady odsávání

Četnost odsávání se přizpůsobuje potřebám nemocného, je důležité odsát vždy před a po nebulizaci. Odsávání by se mělo provádět krátkodobým, přerušovaným podtlakem. Zavádíme vždy sterilní cévku. U kritických pacientů je potřeba sledovat monitor EKG, může dojít k bradykardii. U pacientů při vědomí můžeme vyzvat nemocného, aby si odkašlal a tím uvolnil hlen. (27)

Postup odsávání z dolních cest dýchacích otevřeným způsobem

Pacienta před výkonem informujeme přiměřeně k jeho stavu, provedeme hygienickou dezinfekci rukou, připravíme si odsávací zařízení a pomůcky. Nasadíme si rukavice a další ochranné pomůcky. Napojíme odsávací katétr a zapneme odsávačku. Rozpojíme dýchací okruh. Vyndáme katétr z obalu a pracovní konec uchopíme pinzetou. Velmi šetrně a sterilně zavedeme katétr tracheostomickou kanylou do dolních cest dýchacích, při zavádění neodsáváme. Po nárazu na překážku katétr povytáhneme asi o 1 cm a odsáváme při jeho pomalém vyndávání, kdy můžeme provádět i rotační pohyb pro vyšší účinek. Odsávání by nemělo trvat déle než 10 sekund. Po použití cévku dekontaminujeme a znehodnotíme. Odsávací hadici propláchneme dezinfekčním roztokem, vypneme odsávačku, sundáme si rukavice a provedeme hygienu rukou. Během odsávání je důležité sledovat stav pacienta, při potřebě opakovaného odsávání musíme dát pacientovi chvíli čas, aby si odpočinul například půl minuty. (27, 28)

Specifika dýchacích cest u pacientů se svalovou dystrofií Duchennova typu

Z důvodu ztráty síly dýchacích svalů se dýchací obtíže objevují postupně u všech pacientů s DMD. Objevuje se u nich i neefektivní kašel. Pacienti trpí restrikcí plicní tkáně. Nejčastěji se u pacientů vyskytuje noční hypoventilace, noční apnoe a dochází k plicnímu selhání i během dne. Hypoventilace se začíná objevovat ve spánku z důvodu sníženého tonu interkostálních svalů. Pokud se noční hypoventilace neřeší, přechází k hypoventilaci i během dne a v konečné fázi až ke cor pulmonale. Spánková apnoe se vyskytuje u třetiny pacientů v 2. dekádě života a je jedním z prvních příznaků respiračních obtíží.

U pacientů s DMD se často objevuje hyperkapnie, která se dělí do 4 fází podle podmínek, za kterých se objevuje. V 1. fázi se objevují pouze spánkové poruchy bez hyperkapnie. Ve 2. fázi se vyskytují spánkové poruchy s hyperkapnií pouze během REM fáze spánku. Ve 3. fázi jsou přítomny spánkové poruchy s hyperkapnií během REM i non – REM fáze spánku a ve 4. fázi se objevuje hyperkapnie i za dne. Pokud pacient trpí hyperkapnií i za dne, je pravděpodobné přežití bez dýchacích přístrojů méně než 1 rok. (29, 30)

Péče o dýchací cesty pacienta B. P.

Pacient má zavedenou tracheostomii s velikostí číslo 8. Je napojen na umělou plicní ventilaci s režimem PRVC/SIMV PPS 13, PEEP 5 a frakce O₂ 0,35. Průměrný dechový objem na 1 nádech u pacienta činí kolem 500ml.

Převaz tracheostomické kanyly jsem prováděla minimálně 2x denně. Jako první si na převaz připravím všechny potřebné pomůcky (sterilní tampony s jednorázovou sterilní pinzetou v setu, tampony poliji betadinovou dezinfekcí, sterilní mulový čtverec nastřížený, tkaloun, nůžky a emitní misky). Provedla jsem hygienu rukou a nasadila ochranné pracovní pomůcky: rukavice, ústenku a čepici. Před převazem jsem vždy pacienta prvně odsála z dýchacích cest. Po odsátí jsem sterilní pinzetou odstranila starý vypodložený nastřížený čtverec pod tracheostomií. Místo kolem tracheostomie jsem očistila tampony s betadinovým roztokem a vypodložila jsem kanylu čistým mulovým nastříženým čtvercem. Kanylu jsem si fixovala tkalounem. Je důležité zkontrolovat, zda není tkaloun moc utažený, či někde zkroucený, pod fixační tkaloun se musí vejít 1 prst. V průběhu převazu jsem i hodnotila okolí kanyly, které bývá u pacienta mírně zarudlé. Po hotovém převazu tracheostomie jsem zkontrolovala tlak v obturační manžetě pomocí manometru.

Dýchací okruh se dle standardu oddělení u pacienta vyměňuje jednou za 28 dní a zároveň se u výměny provede kalibrace ventilátoru. Každý den se mění ventilační filtr, nebulizační komora a vrapová spojka.

Odsávání se u pacienta provádí pomocí cílených odsávacích cévek otevřeným způsobem a více se odsává vlevo, při potřebě odsátí si vždy sám zazvoní na sestru pomocí signalizačního zařízení (průměrně 1x za hodinu), ovšem jsou situace, kdy se odsává i bez zavolání pacientem, například před a po koupeli, před a po inhalaci a dále před převazem tracheostomické kanyly. Nově se v rámci standardu oddělení každou středu odebírá sputum na mikrobiologické vyšetření.

Pro uvolnění hlenu má pacient naordinované od lékaře v průběhu dne tyto inhalace: Berodual 1ml+ FR 3 ml v 8 a 22, Vincentka 4ml v 6, 12, 18, 24.

2.6.2 Péče o vyprazdňování moči

Na udržení stálosti vnitřního prostředí se podílí vylučovací systém, který je pro normální funkci lidského těla nepostradatelný. Vylučování moči je zajišťováno přes horní a dolní cesty močové. Do horních cest močových se řadí ledviny a močovody, dolní cesty zahrnují močový měchýř a močovou trubici. Močové cesty umožňují proces mikce (močení), to znamená vyprázdnění močového měchýře. Pokud z nějaké příčiny nemůže dojít k fyziologickému vyprázdnění, volí se jiné možnosti například katetrizace močového měchýře, suprapubická punkce, epicystostomie a urostomie. (28)

Suprapubická punkce

Suprapubickou punkcí se rozumí výkon, při kterém se přes břišní stěnu zavede punkční jehla do naplněného močového měchýře. Vpich je ve střední čáře zhruba 1-2 cm nad symfýzou, u průměrné tělesné konstituce dospělého člověka hloubka vpichu dosahuje kolem 2 cm. Provádí se nejčastěji pro sterilní odběr moči nebo vypuštění obsahu močového měchýře při retenci moči a zároveň nemožnosti zavést močový katétr. (28)

Epicystostomie

Epicystostomie je obdobou permanentního močového katétru s tím rozdílem, že katétr je zaveden přes břišní stěnu. Doporučuje se výměna katétru jednou za čtyři týdny a maximální doba pro zavedení se uvádí 12 týdnů. (28)

Indikace k založení epicystostomie

Při stavech akutní či dlouhodobé retence moči na podkladě supravazikální obstrukce. Tento způsob vyprazdňování moči se preferuje u pacientů na invalidním vozíku, dále při akutním zánětu prostaty, při obstrukci, striktuře nebo anatomické abnormalitě močové trubice, nebo jestliže dochází k častým komplikacím u zavedeného permanentního močového katétru. Epicystostomie se volí i v případech traumat pánve nebo rozsáhlých operačních výkonech v dutině břišní. U lidí s fekální inkontinencí, kdy dochází k opakovaným kontaminacím močového katétru. (28)

Kontraindikace epicystostomie

Epicystostomie se nezavádí při podezření na nádorový proces močového měchýře, při nenaplněném močovém měchýři, u nekorigované koagulopatii, v těhotenství a při místní infekci kůže a ascitu. (28)

Výhody epicystostomie

Mezi výhody epicystostomie se řadí nižší riziko poranění uretry a možných slizničních defektů, je zde nižší riziko kontaminace střevní mikroflórou, vyšší komfort u pacientů na invalidním vozíku. S epicystostomií se dá lépe udržovat čistota u méně pohyblivých pacientů. (28)

Urostomie

Pod pojmem urostomie se rozumí vyústění vývodných cest močových před stěnu břišní. Mezi urostomie patří nefrostomie, ureterostomie, vezikostomie a další. Urostomie může být kontinentní pomocí rezervoáru, který se vytvoří nebo inkontinentní. (28)

Katetrizace močového měchýře

Katetrizací se rozumí zavedení katétru přes močovou trubici do močového měchýře, katetrizace může být jednorázová nebo permanentní. U jednorázové katetrizace je ihned po vyprázdnění katétru vytažen. Při zavedení permanentního močového katétru (PMK) zůstává cévka ponechána v místě delší dobu. Katetrizace je invazivní výkon, který s sebou nese možné komplikace jako například infekce močových cest, epididimitis, poranění močové trubice, hematurie, bolestivost, porušení svěračů. (28)

Indikace k permanentní katetrizaci močového měchýře

Permanentní močový katétr se zavádí pro přesné sledování výdeje moči, prevence retence moči, monitorace intraabdominálního tlaku a teploty. Dále se zavádí při předpokládaném dlouhodobém výkonu, pro laváže a výplachy močového měchýře, aplikace léčiv do močového měchýře. PMK se využívá u pacientů v kómatu, při dlouhodobé imobilizaci pacienta, při kožních defektech v oblasti sakra a perinea při inkontinenci moči. Také PMK lékař indikuje při obstrukci močových cest a při inkontinenci pacienta. (28)

Kontraindikace močové katetrizace

Těžké stenózy močové trubice, akutní záněty močové trubice a prostaty a po traumatu močové trubice. (28)

Močové katétr

Močové katétr jsou tenké a duté, zavádění se přes močovou trubici do močového měchýře. Konec katétru má drenážní otvor a některé druhy mají rentgenkontrastní pruh. K permanentní katetrizaci se používají cévky vyrobené z latexu, latexové silikonizované nebo silikonové, tyto katétr jsou dvoucestné, pro proplachy močového měchýře se vyrábí trojcestné. Pro fixaci permanentního močového katétru se používá retenční balonek. Katétr s retenčním balonkem se nazývají Foleyův katétr. Balonek se naplní roztokem aquy, množství je vždy uvedeno na obalu konkrétního katétru, zhruba se aplikuje 5-10 ml. Další rozlišení PMK je: Nelatonův katétr s rovným koncem většinou pro cévkování ženy, Tiemanův se zobákovitě zahnutým koncem, který je určený pro cévkování mužů a Mercierova cévka podobná Nelatonově, ale s více oblým koncem. Močové katétr mají různé velikosti. (28)

Péče o pacienta se zavedeným permanentním močovým katétrem

Péče o pacienta s PMK se zaměřuje zejména na prevenci komplikací, převážně ve smyslu infekce. Poučíme chodící pacienty o riziku nežádoucí extrakce katétru. Dbáme na dostatečný pitný režim pro dostatečné proplachování katétru. Staráme se o zajištění odtoku, aby katétr nebyl nikde zalomený a sběrný sáček nebyl nad úroveň pacienta. Zabráníme kontaktu výpustné drenážní spojky s podlahou tím, že sběrný sáček zavěsíme u lůžka. Monitorujeme výdej moči, vzhled a zápach. Sledujeme možné příznaky vzniku infekce od pocitů pálení v močovém měchýři, bolesti, výtoku z okolí cévky a zvýšené tělesné teploty. Pravidelně vypouštíme sběrný sáček. V neposlední řadě provádíme denně hygienu genitálu a omýváme cévku zvenku, neomezujeme pacienty ve sprchování. Sběrné sáčky podle typu sáčku vyměňujeme dle standardu na oddělení, rovněž vyměňujeme i močový katétr dle standardu. A na závěr dbáme o omezení rozpojení systému. (27, 28)

Péče o vyprazdňování moči u pacienta B. P.

Než byl pacient hospitalizovaný, používal na vyprázdnění močovou lahev, jelikož i přes jeho základní onemocnění byl schopen mikci ovládat. Při příjmu na RES I KAR v září 2010 se lékaři shodli na zavedení epicystostomie, kterou měl pacient až do září roku 2017, kdy došlo k obtížné výměně urologem, který navrhl urologické konzilium. Vzhledem k únikům moči uretrou se rozhodlo o zavedení permanentního močového katétru a epicystostomie se už nezaváděla.

Nyní má pacient zaveden Foleyův močový katétr typu Tiemann velikosti 16. Dle standardu oddělení se katétr se sběrným sáčkem mění každých 14 dní, v případě obtíží jako pocity pálení a řezání v podbřišku či febrilních stavech se mění dle doporučení lékaře. Každý den se dbá na hygienu genitálu a katétru. Sběrný sáček má pacient zavěšený pod úroveň těla na lůžku. Během dne kontrolujeme funkčnost katétru, charakter moči, množství moči. Dbáme u pacienta na dostatečný pitný režim. Při polohování dáváme pozor, aby nebyl katétr nikde zalomený a nedošlo k rozpojení mezi katétre a sběrným sáčkem. Na oddělení se používají výpustné sběrné sáčky, které se vypouští každých 12 hodin.

Během hospitalizace na oddělení následní intenzivní péče měl pacient dvakrát infekci močového měchýře při zavedené epicystostomii a nyní v září 2018 má infekci močového měchýře způsobenou bakterií Providencia stuartii při zavedeném permanentním močovém katétru.

3. DISKUZE

V průběhu psaní mé bakalářské práce jsem se dostala k mnoha českým i zahraničním zdrojům popisujících kazuistiku pacientů se svalovou dystrofií Duchennova typu a péči o ně. Ve většině případů probíhá onemocnění až identicky stejně jako u pacienta mnou vybraného.

V roce 2016 byl zveřejněn v časopise *Journal of Neuromuscular Diseases* článek o porovnání různých aspektů péče o nemocné se svalovou dystrofií Duchennova typu v Evropě. Pacienti byli z Bulharska, České republiky, Dánska, Německa, Maďarska, Polska a Spojeného království. Tyto země byly vybrané z důvodu kvalitně fungujícího registru pacientů s DMD. Výzkumu se zúčastnilo 1062 nemocných, z toho 861 dětí a 201 dospělých. Zkoumalo se například, jak v které zemi probíhá diagnostika. Guidelines doporučují genetické vyšetření pro všechny pacienty, u kterých byla diagnóza potvrzena svalovou biopsií, ovšem zjistilo se, že ne všichni pacienti toto vyšetření podstoupí. Například pacient, o kterém je má bakalářská práce, na genetickém vyšetření nebyl, diagnóza u něj byla potvrzena pouze pomocí svalové biopsie. Dalším zkoumaným prvkem bylo podávání kortikosteroidů jakožto jediný prokazatelný lék, který zpomalí průběh onemocnění. 371 pacientů nežívalo kortikosteroidy, protože je lékař nenaordinoval, u 311 pacientů léčbu kortikoidy rodiče nemocného dítěte neschválili. Pacient B. P. také nikdy neměl naordinované kortikosteroidy. (31)

Další aspekt, který se v ošetrovatelské péči může řešit, je použití uzavřeného nebo otevřeného systému odsávání z dýchacích cest. U pacientů s tracheostomickou kanylou je důležité dbát na toaletu dýchacích cest. Při otevřeném systému odsávání se používají jednorázové cévky za přísně sterilních podmínek, dochází ale k rozpojení ventilačního okruhu. Při volbě uzavřeného odsávacího systému se používá opakovaně katétr, který je uzavřen v ochranném sterilním obalu zabraňujícím kontaktu se zevním prostředím. Mezi výhody uzavřeného systému se řadí nepřerušování ventilační podpory a zabránění kontaminace prostředí sputem. Nevýhodou uzavřeného systému jsou vyšší náklady materiálu.

V zahraničních studiích se porovnává četnost vzniku ventilátorové pneumonie v závislosti na výběru odsávacího systému. Například v roce 2012 proběhl výzkum v nemocnici *Dar El Shefa hospital*, který srovnával výskyt ventilátorové pneumonie ve 2 skupinách, celkem u 141 pacientů připojených na umělou plicní ventilaci. První skupina pacientů (skupina A) byla odsávána z dýchacích cest otevřeným způsobem, druhá (skupina B) uzavřeným. Ve skupině A v průběhu 6 měsíců postihla ventilátorová pneumonie 16 pacientů oproti skupině B, kdy za stejný časový úsek došlo k výskytu ventilátorové pneumonie u 9 pacientů. Zajímavé bylo, že u každé skupiny došlo k ventilátorové pneumonii zapříčiněné jiným původcem. Například Methicilin rezistentní *Staphylococcus aureus*, *Acinetobacter* a *Staphylococcus Aureus*, byly původcem pneumonie pouze u pacientů skupiny A. Ve skupině B byla vysoká incidence Pseudomonád. Bohužel ale výzkum ukázal, že ani za použití uzavřeného odsávacího systému nedojde k 100% ochraně pacienta před vznikem ventilátorové pneumonie. (32)

U pacienta B. P. se odsávání provádí otevřeným způsobem, jelikož pacient se odsává cílenou cévkou většinou vlevo a u uzavřeného systému není takový výběr druhu cévek. U pacienta se za dobu 8 let hospitalizace poprvé v září roku 2018 vyskytl průkaz *Pseudomonas aeruginosa* ve sputu, což bylo zaléčeno antibiotiky. U všech zbylých pacientů na oddělení Následné intenzivní péče se používá uzavřený systém TRACHCARE. Osobně jsem ráda za použití uzavřeného systému, který chrání kromě pacienta zároveň i personál před kontaminací sputem. Také v rámci screeningového šetření se odebírá sputum 1x týdně na mikrobiologické vyšetření.

4. ZÁVĚR

Bakalářskou práci jsem zpracovala na téma „Ošetrovatelská péče o pacienta se svalovou dystrofií Duchennova typu“. Během psaní této práce jsem měla možnost nastudovat tuto diagnózu z odborné literatury ať už učebnic či odborných článků, ale také jsem se více dozvěděla o pacientovi osobně. Cílem mé bakalářské práce bylo seznámit čtenáře s kazuistikou této diagnózy.

Práci jsem rozdělila na 2 hlavní části: Teoretická východiska a kazuistiku. V teoretické části jsem popsala anatomii svalstva, patologii onemocnění, příznaky, diagnostické postupy, dostupnou léčbu a probíhající výzkumy léčby. V druhé části jsem čtenáře seznámila s kazuistikou pana B. P. a jeho lékařskou anamnézou, popsala jsem průběh jeho onemocnění, vytvořila jsem ošetrovatelskou anamnézu a vybrala 2 ošetrovatelské problémy: Péči o dýchací cesty a péči o vyprazdňování moči. V diskuzi jsem uvedla zajímavé zahraniční články a organizace, které sdružují nemocné s diagnózou DMD.

I přes velmi nepříznivou prognózu je pan B. P. vděčný za každý den, který může prožít a těší se na návštěvu svých nejbližších. V krátkém „časopise“, který během své hospitalizace sepsal pro své blízké a personál oddělení v roce 2015, uvádí jako poslední větu: „Nyní po pěti letech v nemocnici, se to všechno přehodnotilo, teď už se nebojím ani smrti, ale spíše toho, komu by to ublížilo.“

Seznam použité literatury

1. BEDNAŘÍK, Josef a kol. *Nemoci kosterního svalstva*. Praha: Triton, 2001. ISBN 80-725-4187-0.
2. DYLEVSKÝ, Ivan. *Základy funkční anatomie člověka*. Vyd. 2. Praha: Manus, 2007. ISBN 978-80-86571-00-3.
3. KITTNAR, Otomar a kolektiv. *Lékařská fyziologie*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-3068-4.
4. ČIHÁK, Radomír. *Anatomie*. 2., upr. a dopl. vyd. Praha: Grada, 2001. ISBN 80-716-9970-5.
5. ROKYTA, Richard et al. *Fyziologie*. Třetí, přepracované vydání. Praha: Galén, 2016. ISBN 978-80-7492-238-1.
6. HUDÁK, Radovan a KACHLÍK, David. *Memorix anatomie*. Vyd. 2. Praha: Triton, 2013. ISBN 978-80-7387-712-5.
7. AMBLER, Zdeněk. *Neuropatie a myopatie: minimum pro praxi*. Praha: Triton, 1999. Levou zadní. ISBN 80-725-4060-2.
8. EHLER, Edvard a AMBLER, Zdeněk. *Mononeuropatie*. Praha: Galén, 2002. Trendy soudobé neurologie a neurochirurgie. ISBN 80-726-2125-4.
9. MUMENTHALER, Marco; BASSETTI, Claudio L. a DAETWYLER, Christof J.. *Neurologická diferenciální diagnostika*. Praha: Grada, 2008. ISBN 978-80-247-2298-6.
10. BERLIT, Peter. *Memorix neurologie*. Praha: Grada, 2007. ISBN 978-80-247-1915-3.
11. AMBLER, Zdeněk a BEDNAŘÍK, Josef. *Klinická neurologie*. Část speciální II. Praha: Triton, 2010. ISBN 978-80-7387-389-9.
12. MAŘÍKOVÁ, Taťána a kol. *Neurogenetika svalových dystrofií a kongenitálních myopatií*. Praha: Maxdorf, c2004. ISBN 80-734-5015-1.
13. BAYER, Milan, ed. *Pediatric*. Praha: Triton, 2011. Lékařské repetitorium. ISBN 978-80-7387-388-2.
14. VACEK, Jan; WURSTOVÁ, Ivana at al. *Léčebná rehabilitace u neurologických diagnóz*. Praha: Raabe, 2017. Rehabilitační a fyzikální terapie. ISBN 978-80-7496-309-4.

15. NUSSBAUM, Robert L.; MCINNES, Roderick R. a WILLARD, Huntington F. *Klinická genetika*. 6. vyd. Praha: Triton, c2004. ISBN 80-725-4475-6.
16. Parent Project. *Diagnostika a léčba svalové dystrofie typu Duchenne: příručka pro rodiny*. Broumov: Parent Project, 2011. ISBN 978-80-254-9416-5.
17. BEDNAŘÍK, Josef. Svalové dystrofie. *Neurologie pro praxi*. 2004, č. 3, 137-141. ISSN 1213-1814.
18. LEBL, Jan, ed. *Vzácná onemocnění u dětí Motolské pediatrické semináře* 2. 1. vydání. Praha: Galén, 2018. ISBN 978-80-7492-381-4.
19. ABDEL-HAMID, Hoda a CLEMENS, Paula R. Farmakoterapie svalových dystrofií. *Current Opinion in Neurology*. České vydání. 2013, roč. 4, č. 1, 20-24. ISSN 1804-5669.
20. NEUMANNOVÁ, Kateřina. Usnadnění expektorace u nemocných s Duchenneovou svalovou dystrofií. *Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL*. 2016, roč. 13, č. 3, 22-26. ISSN 1802-0518.
21. AMBLER, Zdeněk. *Základy neurologie: [učebnice pro lékařské fakulty]*. 7. vyd. Praha: Galén, 2011. ISBN 978-80-7262-707-3.
22. Muscular Dystrophy Association. *Signs and symptoms*. [on-line]. <https://www.mda.org/disease/duchenne-muscular-dystrophy/signs-and-symptoms>. Dostupné 12. 3. 2019
23. Parent Project. *Diagnostika a péče u Duchennovy svalové dystrofie (diagnostika, farmakologická a psychosociální péče), část 1*. [on-line]. http://www.treatnmd.eu/downloads/file/standardsofcare/dmd/lancet/languages/diagnostika_uprava111206.pdf. Dostupné 12. 3. 2019
24. Medical Tribune CZ. *Breviř*, Praha: Medical Tribune CZ, 2011. ISBN: 978-80-87135-26-6
25. REaDY. *Stav registru*. [on-line] <http://ready.registry.cz/index.php?pg=prehled-dat&dg=dmd&country=CZ>. Dostupné 14. 4. 2019

26. MIKŠOVÁ, Zdeňka; FRONKOVÁ, Marie; ZAJÍČKOVÁ, Marie.
Kapitoly z ošetrovatelské péče. Aktualiz. a dopl. vyd. Praha: Grada, 2006. Sestra (Grada). ISBN 80-247-1443-4.
27. KAPOUNOVÁ, Gabriela. *Ošetrovatelství v intenzivní péči. Praha: Grada, 2007. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-1830-9.*
28. VYTEJČKOVÁ, Renata. *Ošetrovatelské postupy v péči o nemocné II: speciální část. Praha: Grada, 2013. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-3420-0.*
29. LOMAUROL, Antonella; D'ANGELO, Maria Grazia; ALIVERTI, Andrea. Sleep Disordered Breathing in Duchenne Muscular Dystrophy. *Current Neurology and Neuroscience Reports. 2017, roč. 17, č. 5, ISSN 1534-6293*
30. BIRNKRANT, David J; BUSHBY, Katharine; BANN, Carla M; ALMAN, Benjamin A et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *The Lancet Neurology. 2018, roč. 17, č. 4, 347-361. ISSN 14744422.*
31. VRY, Julia; GRAMSCH, Kathrin; RODGER, Sunil et al. European Cross-Sectional Survey of Current Care Practices for Duchenne Muscular Dystrophy Reveals Regional and Age-Dependent Differences. *Journal of Neuromuscular Diseases. 2016, roč. 3, č. 4., 517-527. ISSN 22143599.*
32. ELMANSOURY, Ahmed a SAID, Hedy. Closed suction system versus open suction. *Egyptian Journal of Chest Diseases and Tuberculosis. 2017, roč. 66, č. 3, 509-515. ISSN 04227638.*

Seznam použitých zkratk

ACE inhibitory	- angiotenzin- convertující- enzym inhibitory
ALT	- alaninaminotransferáza
ASB	- assisted spontaneous breathing
AST	- aspartátaminotransferáza
ATB	- antibiotika
ATP	- adenosintrifosfát
BiPAP	- biphasic positive airway pressure
BMI	- body mass index
CK	- kreatinkináza
CPAP	- continuous positive airway pressure
DF	- dechová frekvence
DK	- dolní končetiny
DMD	- Duchenneova svalová dystrofie
DNA	- deoxyribonukleová kyselina
EKG	- elektrokardiogram
EMG	- elektromyografie
FiO ₂	- inspirační koncentrace kyslíku
FNKV	- Fakultní nemocnice Královské Vinohrady
GMT	- gamaglutamyltransferáza
IQ	- inteligenční kvocient
NIP	- Následná intenzivní péče
PEEP	- positive end expiratory pressure
PHK	- pravá horní končetina
PRVC/	- pressure regulated volume control
RES I KAR	- Resuscitace kliniky anesteziologie a resuscitace
RHB	- rehabilitace
RNA	- ribonukleová kyselina
RTG	- radioizotopový termoelektrický generátor
SIMV	- synchronized intermittent mandatory ventilation
SpO ₂	- saturace krve kyslíkem

SSRI	- selective serotonin reuptake inhibitors
TF	- tepová frekvence
TK	- tlak krevní
TT	- tělesná teplota
UPV	- umělá plicní ventilace

Seznam obrázků, tabulek a grafů

- Tab. 1: Dělení svalových dystrofií* 8
Zdroj: BEDNAŘÍK, Josef. Svalové dystrofie. *Neurologie pro praxi*. 2004, č. 3, s. 137 – 141, ISSN: 1213 – 1814. (s. 137)
- Obr. 1: Pseudohypertrofie lýtkového svalu* 10
Zdroj: LEBL, Jan, ed. *Vzácná onemocnění u dětí Motolské pediatrické semináře 2*. 1. vydání. Praha: Galén, 2018. ISBN 978-80-7492-381-4. (s. 29)
- Obr. 2: Gowersovo znamení* 11
Zdroj: AMBLER, Zdeněk. *Základy neurologie: [učebnice pro lékařské fakulty]*. 7. vyd. Praha: Galén, 2011. ISBN 978-80-7262-707-3. (s. 296)
- Obr. 3: Znázornění distribuce svalového postižení u DMD* 13
Zdroj: AMBLER, Zdeněk a BEDNAŘÍK, Josef. *Klinická neurologie. Část speciální II*. Praha: Triton, 2010. ISBN 978-80-7387-389-9. (s. 1019)
- Obr. 4: Vývoj držení těla při DMD* 20
Zdroj: [online] <https://www.parentproject.cz/informace-o-dmdbmd>.
Dostupné 12. 3. 2019
- Obr. 5: Tracheostomie u pana B. P.* 36
Zdroj: Autor
- Obr. 6: Postavení kotníků u pacienta B. P.* 38
Zdroj: Autor

Seznam příloh

Příloha č. 1: Ošetřovatelská anamnéza

Příloha č. 2: Žádost o umožnění čerpání podkladů pro zpracování bakalářské práce

Přílohy

Příloha č. 1: Ošetřovatelská anamnéza

Ošetřovatelská anamnéza

(Ústav ošetřovatelství, 3. LF UK – pro studijní účely)

Oddělení: ETOILE NIP 2

Datum a čas odběru anamnézy: 2.9.2016 15:30

Jméno (iniciály): B.P. Pohlaví: M Věk: 28

Datum přijetí: 4.10.2010

Stav: svobodný

Povolání: invalidní důchodec

Rodiina informována o hospitalizaci: ano ne

Diagnóza při přijetí (základní): Svalová dysfunkce

Chronická onemocnění:

Infekční onemocnění: NE ANO

Režimová opatření:

Léčba:

Operační výkon: Pooperační den:

Farmakoterapie: MEVROL 0,5mg ML p.o. 12; ARSOFAN 75mg ML p.o. 22;
ZODAC 10mg ML p.o. 14; KALIVM CHLORATUM 1g ML p.o. 20;
DESAN 10mg ML p.o. 10; VASOCAPIN 50mg ML p.o. 10-20;
IONTOF. NAFOL 8-14-20; ISOLYTE 1000ml + 50ml KCl 3,45% i.v. kap. 2x 8od. 12;
AMKIN 1g ML 100ml PR i.v. kap. 30 minut 1x denně 12; FRAXIPARINE 0,4ml o.c. 8;
NEODEN 2g ve 100ml PR i.v. kap. 30 minut 3x denně 8-10-24; VINCENTKA 4ml inh 6-12-16-21
PERODUAL 1ml inh + 2ml PR 8-22; LACRYSIN 0,4 2gt do obeh oči 8-12-20
jiné léčebné metody: OPHTHALMO SEPTONEX 0,4 2gt do obeh oči 10-22

Má nemocný informace o nemoci: ano ne částečně

Alergie: ano ne jaké: penicilin, fellimosis

Fyziologické funkce: P: 32' TK: 121/76 D: 13' SpO2: 98% TT: 38,2

1) Vědomí

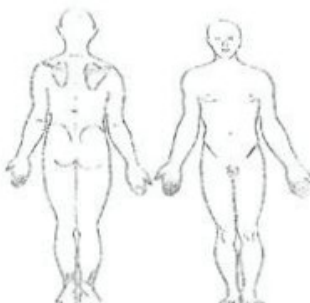
stav vědomí: při vědomí porucha vědomí bezvědomí GSC: 15/5/:

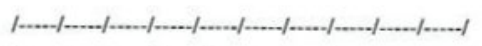
Orientovaný Dezorientovaný

2) Bolest

bolest : ano akutní chronická
 tupá bodavá křečovitá svalová jiná
 ne

lokalizace :



Intenzita : 
 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

3) Dýchání

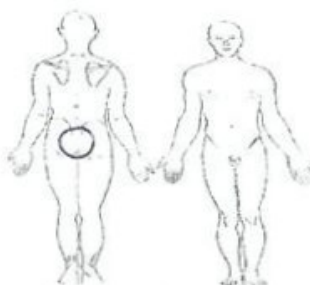
potíže s dýcháním : ano ne
 dušnost : ano klidová námahová noční
 ne

Kuřák : ano ne Kašel : ano ne
 TRACHEO STOMICKÁ KANÝLA - UMĚLA TLUČNÍ VENTILACE

4) Stav kůže

změny na kůži : ano ekzém otoky dekubity jiné OPENZENINY
 ne Riziko vzniku dekubitů - Nortonové skóre: 18/5 - RIZIKO!

lokalizace :



Hodnocení rány: ZARUDĚ OKOLÍ S ROŠILOZENÍM INTEGRITY KŮŽE
 Ošetření rány: OCTENISEPT ROZTOK + IMIZOL MIST

5) Vnímání zdraví

Celková úroveň zdraví (nemocnost, vleklá choroba) velmi nejlépe možná
pacient je se svým stavem spokojen

Úrazy: ano ne jaké: —

6) Výživa, metabolismus

Dieta: 3 Nutriční skóre: 16

Hmotnost: 106 kg Výška: 175 cm BMI: 34,61 Oběd 1. dávka
Chuť k jídlu: ano ne

Potíže s přijímáním potravy: ano ne jaké: —

Užívá doplňky výživy: ano ne jaké: IONOVÝ NÁPÍJ 3x denně

Enterální výživa — Parenterální výživa —

Denní množství tekutin: 1,2 Druh tekutin: minerální vody

Úbytek nebo zvýšení hmotnosti v poslední době: ano ne o kolik: —

Umělý chrup: ano ne horní dolní

Potíže s chrupem: ano ne

7) Vyprazdňování

problémy s močením: ano pálení řezání retence inkontinence
 ne

problémy se stolicí: ano průjem zácpa inkontinence
 ne

stolice pravidelná: ano ne

datum poslední stolice: 2.9.

Způsob vyprazdňování: podložní mísa/močová láhev

Inkontinenční pomůcky

Toaletní křeslo

Močový katétr počet dní zavedení: 12

Rektální odvodný systém: —

Stomie: —

8) Aktivita, cvičení

Pohybový režim: lůžko

Barthel test: 106 - VYSOCE ZÁVISLÝ

Riziko pádu: ANO skóre: 86 NE

Pohyblivost: chodící samostatně chodící s pomocí

ležící pohyblivý - *omezení* ležící nepohyblivý

pomůcky jaké:

9) Spánek, odpočinek

počet hodin spánku: *9* hodina usnutí: *24'*

poruchy spánku: ano ne jaké:

hypnotika: ano ne

návyky související se spánkem: *VYVĚTŘENÍ, OTEVŘENÍ OKNA, ČEKÁNÍ ZÁKONU, ČEKÁNÍ*
ŘÍZENÍ SPÁNKEM

10) Vnímání, poznávání

potíže se zrakem: ano ne jaké:

potíže se sluchem: ano ne jaké:

porucha řeči: ano ne jaká: *P. d. slyšení, zaměnění, TCHSK, afonie*

kompensační pomůcky: ano ne jaké:

orientace: orientován

dezorientovaný místem časem osobou

11) Orientační zhodnocení psychického a sociálního stavu

Emocionální stav: klidný rozrušený

Pocit strachu nebo úzkosti: ano ne *..STRACH Z ŠETI*

Úroveň komunikace a spolupráce: dobrá obtížná *..KOMUNIKACE P. d. slyšení, TCHSK*

Plánování propuštění - *PROPUSTĚNÍ NEPROBĚHNE*

Bydlí doma sám: ano ne

kdo bude o klienta pečovat po propuštění: *..RODINA NENÍ SCHOPNA DOMÁCI PÉČE*

kontakt s rodinou: ano ne

12) Invazivní vstupy

Drény: ano ne jaké: Datum zavedení:

Permanentní močový katétr: ano ne

i.v. vstupy: ano periferní datum zavedení: kde:

Stav:

centrální datum zavedení: *..30.8.15* kde: *..V. omladnia*

stav: *..příčnosť, vzhľad, režim*

ne

Sonda : ano ne jaká : datum zavedení :

Stomie : ano ne jaká : stav :

Endotracheální kanyla : ano ne č.ETR : datum zavedení :

Tracheotomie : ano ne č.:, od kdy: ...31.8.2018

Arteriální katétr : ano ne

Epidurální katétr: ano ne

Jiné invazivní vstupy:

Základní hodnotící škály pro identifikaci rizik

1. Barthelové test základních všedních činností (ADL - activities of daily living)

Činnost	Provedení činnosti	Body
1. najezení, napití	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
2. oblékání	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
3. koupání	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
4.osobní hygiena	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
5.kontinence moči	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
6.kontinence stolice	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
7.použití WC	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
8. přesun lůžko- židle	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
9.chůze po rovině	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0
10. chůze po schodech	samostatně bez pomoci	10
	s pomocí	5
	neprovede	0

Zdroj: Staňková,M.: České ošetřovatelství 6- Hodnotící a měřicí techniky v ošetřovatelské praxi. Brno.IDVPZ 2001. ISBN 80-7013-323-6

Hodnocení stupně závislosti v základních denních činnostech:

0-40 bodů: vysoce závislý 100 %

45-60 bodů: závislost středního stupně

65-95 bodů: lehce závislý

100 bodů: nezávislý

2. Hodnocení rizika vzniku dekubitů - rozšířená stupnice dle Nortonové

Schopnost spolupráce	Věk	Stav pokožky	Přidružená onemocnění	Fyzický stav	Vědomí	Aktivita	Mobilita	Inkontinence
Úplná 4	< 10 4	Normální 4	Žádné 4	Dobry 4	Bdělý 4	Chodí 4	Úplná 4	Ne 4
Částečně omezená 3	< 30 3	Alergie 3	DM, vysoká TT, anémie, kachexie 3	Zhoršený 3	Apatický 3	S doprovodem 3	Částečně omezená 3	Občas 3
Velmi omezená 2	< 60 2	Vlhká 2	Trombóza, obezita 2	Špatný 2	Zmatený 2	Sedačka 2	Velmi omezená 2	Převážně moč 2
Žádná 1	> 60 1	Suchá 1	Karcinom 1	Velmi špatný 1	Bezvědomí 1	Leží 1	Žádná 1	Moč+stolice 1

Zdroj: Staňková, M.: České ošetrovatelství 6- Hodnotící a měřicí techniky v ošetrovatelské praxi. Brno. IDVPZ 2001. ISBN 80-7013-323-6

Nebezpečí vzniku dekubitu je významné při 25 bodech a méně. 1, 2, 3

3. Hodnocení nutričního stavu

NRS – Nutritional Risk Screening

Je BMI (kg/m ²) pod 20,5?	ANO	NE
Zhubl pacient za poslední 3 měsíce?	ANO	NE
Omezil pacient příjem stravy v posledním týdnu?	ANO	NE
Je pacient závažně nemocen (např. intenzivní péče)?	ANO	NE

Hodnocení:

Jsou-li všechny odpovědi NE, opakujte hodnocení 1x týdně.

Je-li jedna odpověď ANO, zavolejte nutričního specialistu. 1, 2, 3

Zdroj: Grofová, Z., Nutriční podpora – praktický rádce pro sestry, Grada 2007

4. Zhodnocení rizika pádu u pacienta

Dle Conleyové upraveno Juráskovou 2006 – doporučeno ČAS

Rizikové faktory pro vznik pádu		
Anamnéza:		
<input type="checkbox"/> DDD (dezorientace, demence, deprese)		3 body
<input type="checkbox"/> věk 65 let a více		2 body
<input type="checkbox"/> pád v anamnéze		1 bod
<input type="checkbox"/> pobyt prvních 24 hodin po přijetí nebo překladi na lůžkové odd.		1 bod
<input type="checkbox"/> zrakový/sluchový problém		1 bod
<input type="checkbox"/> užívání léků (diuretika, narkotika, sedativa, psychotropní látky, hypnotika, tranquilizery, antidepressiva, laxativa)		1 bod
<input checked="" type="checkbox"/> 1 bod		
Vyšetření		
<input type="checkbox"/> Soběstačnost		
- úplná	0b	
- částečná	2b	
- nesoběstačnost	3b	
<input type="checkbox"/> Schopnost spolupráce		
- spolupracující	0b	
- částečně	1b	
- nespoupracující	2b	
Přímým dotazem pacienta (informace od příbuzných nebo ošetrovatelského personálu)		
<input type="checkbox"/> Míváte někdy závratě?	ANO	3 body
<input type="checkbox"/> Máte v noci nucení na močení?	ANO	1 bod
<input type="checkbox"/> Budíte se v noci a nemůžete usnout ?	ANO	1 bod
Celkem:		
0-4 body	Bez rizika	
5 - 13 bodů	Střední riziko	2, 3, 4
14 - 19 bodů	Vysoké riziko	

Výstupní ošetrovatelský záznam

5. Hodnocení vědomí

Glasgow Coma Scale

Hodnocený parametr	Reakce	Body
Otevření očí	spontánně otevřené	4
	na slovní výzvu	3
	na bolestivý podnět	2
	oči neotevře	1
Slovní odpověď	ptiléhavá	5
	zmatená	4
	jednotlivá slova	3
	hlásky, sténání	2
	neodpovídá	1
Motorická reakce	pohyb podle výzvy	6
	na bolestivý podnět účelný pohyb	5
	na bolestivý podnět obranný pohyb	4
	na bolestivý podnět jen flexe	3
	na bolestivý podnět jen extenze	2
	na bolestivý podnět nereaguje	1
Hodnocení: 15 bodů - pacient při plném vědomí		
3 body - pacient v hlubokém bezvědomí		

Zdroj: NEUWIRTH, J. Sledování a hodnocení fyziologických funkcí. In: KOLEKTIV AUTORŮ *Základy ošetrování nemocných*. Praha: Karolinum, 2005, s. 46-56. ISBN 80-246-0845-6

Ošetrovatelské zhodnocení

Pacient je... plně při vědomí, orientovaný, bolesti neudává. Má...
 ...svědění, tachykardie, křeče, dyspnoe, krevní tlak...
 ...mírnou pleurální exsudací. Na křídlech...
 ...se cítí dus, nosní sliznice...
 ...motor. křeče, na otěžení...
 ...ná. Vzdělání...
 ...pohybů, 7. důvod...
 ...oforní...
 ...důvod...
 ...Dle...
 ...Barthelově...
 ...Pozitivní...
 ...Nutritional Risk Screening...
 ...Riska...
 ...Glasgow Coma Scale... - 15b - pacient při plném vědomí

Příloha č. 2: Žádost o umožnění čerpání podkladů pro zpracování bakalářské práce

Žádost o umožnění čerpání podkladů pro zpracování bakalářské práce

Havířová Iva
Obor: Všeobecná sestra- prezenční, 3. ročník
3. Lékařská Fakulta Univerzity Karlovy

ETOILE CZ a.s.
NIP 2
Šrobárova 1150/50, 100 00 Praha 10-Vinohrady

Jsem studentkou oboru Všeobecná sestra, prezenční formy na 3. Lékařské Fakultě Univerzity Karlovy. Tímto Vás žádám o umožnění nahlížení do zdravotnické dokumentace pro zpracování bakalářské práce na téma: Ošetřovatelská péče o pacienta se svalovou dystrofií.

1.10.2018

V Praze dne

PK	ETOILE CZ a.s.
ICP	odštěpení následné manevrů péče NIP 2
10	Šrobárova 50, Praha 10, 100 00
663	primál MUDr. Dan Romportl
001	tel: 267 16 3314 odbornost 7D8
sídl. Šrobárova 262, Praha 1, 101 00	
IČ: 289 73 976	

Vyjádření ETOILE CZ a.s.:

Janoušková Miluše

Vrchní sestra

Janoušková Miluše

Vrchní sestra

prim. MUDr. Dan Romportl

Podpis studentky