

**Univerzita Karlova**

**1. lékařská fakulta**

Studijní program: Specializace ve zdravotnictví

Studijní obor: Ergoterapie



**Bc. Jitka Sýkorová**

**Problematické oblasti pacientů s Huntingtonovou chorobou  
v každodenním životě**

*Návrh kompenzačních strategií pro vyrovnání kognitivního deficitu*

Problematic Areas in the Everyday Life of Patients with Huntington's Disease  
*A Suggestion of Compensatory Strategies in Coping with Cognitive Impairment*

Diplomová práce

Vedoucí závěrečné práce: Mgr. Zuzana Zemánková

Praha, 2018

## **PODĚKOVÁNÍ**

Chtěla bych poděkovat vedoucí diplomové práce, paní Mgr. Zuzaně Zemánkové za vedení, odborné připomínky, podněty a věnovaný čas. Za ergoterapeutickou konzultaci k teoretické části práce děkuji rovněž paní Mgr. Anně Krulové.

Dále bych chtěla poděkovat panu doc. MUDr. Jiřímu Klempíři, Ph.D., paní Ireně Stárkové a paní PharmDr. Zdeňce Vondráčkové za jejich odborný pohled a pomoc s oslovením pacientů a jejich rodin. Děkuji také pacientům s Huntingtonovou chorobou a jejich rodinám za vstřícnost a spolupráci.

## **PROHLÁŠENÍ**

Prohlašuji, že jsem závěrečnou práci vypracovala samostatně a řádně jsem uvedla a citovala všechny použité prameny a literaturu. Současně prohlašuji, že práce nebyla využita k získání jiného nebo stejného titulu.

Souhlasím s trvalým uložením elektronické verze mé práce v databázi systému meziuniverzitního projektu Theses.cz za účelem soustavné kontroly podobnosti kvalifikačních prací.

Bc. Jitka Sýkorová

V Praze dne: .....

.....

Podpis studenta

## **ABSTRAKT DIPLOMOVÉ PRÁCE**

**Autorka práce:** Bc. Jitka Sýkorová

**Vedoucí práce:** Mgr. Zuzana Zemánková

**Název práce:** Problematické oblasti pacientů s Huntingtonovou chorobou v každodenním životě. Podtitul: Návrh kompenzačních strategií pro vyrovnaní kognitivního deficitu

Diplomová práce měla za cíl identifikovat problematické oblasti pacientů s Huntingtonovou chorobou (HCH) ve výkonu zaměstnávání z pohledu pacientů a z pohledu jejich blízkých osob (pečujících) a posoudit možný vliv deficitu kognitivních funkcí na výkon pacientů s HCH v běžných denních činnostech (ADL).

Kritéria výběru účastníků výzkumné akce splnilo dvacet pět pacientů s diagnózou HCH a jejich pečujících. Pro sběr dat byly využity standardizované hodnotící metody dostupné v českém jazyce: Montrealský kognitivní test (MoCA), Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání (COPM) a dotazník pro pečující Bristolská škála denních aktivit (BADLS-CZ). Pro verifikaci hypotéz byly využity neparametrické statistické metody, dále kategorizace dat kvalitativního charakteru. Statisticky významný výsledek ( $p < 0,05$ ) testování první statistické hypotézy potvrzuje, že pečující uváděli více problematických oblastí ve výkonu zaměstnávání pacientů. Byla zjištěna vzájemná souvislost bodového výsledku dotazníku s výsledkem testu MoCA ( $r_{sp} = -0,620$ ;  $p < 0,05$ ).

Pacienti s HCH z různých důvodů udávají méně problematických oblastí v každodenním životě, hodnocení výkonu v ADL u osob s HCH je tak vhodné v klinické praxi doplňovat informacemi od jejich pečujících. Kognitivní deficit pacientů průkazněji koreluje se sníženým výkonem v instrumentálních ADL, také pacienti i pečující pozorují v této oblasti výkonu nejčastěji obtíže. Na základě studia odborné literatury a s využitím informací od respondentů byl vytvořen edukační materiál pro pacienty s HCH a jejich rodiny s návrhy využití kompenzačních strategií a pomůcek v každodenním životě. Diplomová práce zdůrazňuje podstatnou roli ergoterapeuta v procesu výběru a nácviku kompenzačních strategií.

**Klíčová slova:** Huntingtonova choroba, běžné denní činnosti, každodenní život, kognitivní deficit, kompenzační strategie, pečující.

## **ABSTRACT**

**Author:** Bc. Jitka Sýkorová

**Supervisor:** Mgr. Zuzana Zemánková

**Title:** Problematic Areas in the Everyday Life of Patients with Huntington's Disease: A Suggestion of Compensatory Strategies in Coping with Cognitive Impairment

This diploma thesis explores problematic areas of patients with Huntington's disease in their performance during activities of daily living (ADLs) from the perspective of patients and their caregivers. The aim of the research was also to assess a possible correlation between cognitive impairment and the patient's performance in ADL.

Twenty-five patients with their caregivers met the selection criteria for the research. There were used standardized assessment methods available in Czech: the Montreal Cognitive Assessment (MoCA), the Canadian Occupational Performance Measure (COPM) and the questionnaire for caregivers called Bristol Activities of Daily Living Scale (BADLS-CZ). The statistical analyses consisted of methods of the nonparametric statistics, qualitative analysis was processed by data categorizing. Caregivers reported more problematic areas in ADLs which was significantly confirmed in the statistical hypothesis testing ( $p < 0,05$ ). A significant correlation was seen between the results of the questionnaire and the results of the MoCA assessment ( $r_{sp} = -0,620$ ;  $p < 0,05$ ).

For various reasons, patients with Huntington's disease did not mention as many problematic areas in performing ADL as their caregivers. Therefore, it is appropriate in clinical practice to supplement the assessment of the patient's performance of ADL by information from caregivers. It was proved that cognitive impairment correlates mostly in decreased performance in instrumental ADLs, patients and caregivers also mentioned more difficulties in this area of performance. An educational handout including suggestions for compensatory strategies in everyday life designed for patients with HD and their families was developed based on available evidence in literature and information provided by patients and their caregivers. This diploma thesis emphasizes an important role of the occupational therapist in the selection and practice of compensatory strategies.

**Keywords:** Huntington's disease, ADL, everyday life, cognitive impairment, compensatory strategies, caregivers.

## **IDENTIFIKAČNÍ ZÁZNAM**

SÝKOROVÁ, Jitka. *Problematické oblasti pacientů s Huntingtonovou chorobou v každodenním životě. Návrh kompenzačních strategií pro vyrovnání kognitivního deficitu. [Problematic Areas in the Everyday Life of Patients with Huntington's Disease: A Suggestion of Compensatory Strategies in Coping with Cognitive Impairment]*. Praha, 2018, 127 s., 9 příloh. Diplomová práce. Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta, Klinika rehabilitačního lékařství. Vedoucí práce: Mgr. Zuzana Zemánková.



# Obsah

1	Úvod .....	10
2	Teoretická část .....	12
2.1	Teoretické základy ergoterapie v oblasti neurologie .....	12
2.1.1	Definice základních termínů .....	12
2.1.2	Doporučené modely praxe .....	14
2.1.3	Východiska ergoterapie u kognitivního postižení .....	15
2.1.3.1	Kognice jako předpoklad lidské činnosti .....	15
2.1.3.2	Zaměření ergoterapeutické intervence .....	17
2.1.3.3	Přístupy u kognitivního postižení .....	17
2.2	Huntingtonova choroba .....	18
2.2.1	Epidemiologie .....	19
2.2.2	Klinický obraz .....	20
2.2.3	Diagnostika a léčba .....	22
2.3	Přehled problematiky .....	25
2.3.1	Výběr pramenů .....	25
2.3.2	Každodenní život pacientů s HCH .....	26
2.3.3	Kognitivní deficit pacientů s HCH .....	27
2.3.3.1	Progrese kognitivního deficitu .....	29
2.3.3.2	Vliv kognitivního deficitu na každodenní život .....	29
2.3.4	Možnosti kompenzace kognitivního deficitu .....	30
2.3.4.1	Využití kompenzačních strategií .....	31
2.3.4.2	Kognitivní asistivní technologie .....	32
2.3.4.3	Adaptace prostředí .....	35
2.3.4.4	Kompenzační strategie ve vztahu ke stadiu HCH .....	35
3	Empirická část .....	38
3.1	Předmět výzkumu .....	38
3.2	Cíle diplomové práce .....	39
3.3	Výzkumné hypotézy .....	39
3.4	Metodologie výzkumu .....	40
3.4.1	Typ výzkumu .....	40
3.4.2	Popis výzkumného souboru .....	40
3.4.2.1	Typ výběru .....	40
3.4.2.2	Kritéria výběru .....	41
3.4.2.3	Účastníci výzkumné akce .....	42
3.4.3	Metody sběru dat .....	43



3.4.3.1	Montrealský kognitivní test.....	44
3.4.3.2	Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání.....	44
3.4.3.3	Bristolská škála aktivit denního života.....	46
3.5	Průběh realizace výzkumné akce .....	47
3.5.1	Zajištění kvality výzkumné akce .....	47
3.5.2	Etické aspekty výzkumu .....	47
3.5.3	Harmonogram sběru dat .....	49
3.5.4	Lokality pro sběr dat.....	49
3.6	Metody analýzy dat.....	50
3.6.1	Deskriptivní statistika .....	50
3.6.2	Analýza kategoriálních dat .....	50
3.6.3	Korelační analýza .....	51
3.6.4	Tvorba edukačního materiálu .....	52
3.7	Výsledky a verifikace hypotéz.....	54
3.7.1	Problematické oblasti v každodenním životě .....	54
3.7.1.1	Verifikace hypotézy .....	60
3.7.2	Výsledky testu MoCA a dotazníku BADLS-CZ .....	61
3.7.2.1	Verifikace hypotézy .....	63
4	Diskuze .....	68
4.1	Diskuze k metodologii .....	68
4.2	Diskuze k výsledkům .....	74
4.3	Přínos práce.....	79
5	Závěr.....	83
6	Seznam použité literatury .....	85
7	Seznam použitých zkratk .....	95
8	Seznam obrázků a tabulek .....	96
9	Seznam příloh .....	97
9.1	Popisované obtíže pacientů s HCH ve výkonu zaměstnávání .....	98
9.2	Oblaka odpovědí pacientů a pečujících .....	101
9.3	Vzor: Informace pro účastníky výzkumu.....	102
9.4	Vzor: Informovaný souhlas pacienta .....	103
9.5	Vzor: Informovaný souhlas blízké osoby pacienta .....	104
9.6	Vzor: Montrealský kognitivní test (MoCA).....	105
9.7	Vzor: Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání (COPM) .....	109
9.8	Vzor: Bristolská škála aktivit denního života (BADLS-CZ).....	112
9.9	Edukační materiál pro pacienty s HCH a jejich rodiny .....	114

# 1 Úvod

Diplomová práce se věnuje tématu Huntingtonovy choroby, nevyléčitelnému onemocnění centrálního nervového systému s progresivním průběhem. Konkrétně se práce zabývá problematickými oblastmi pacientů s Huntingtonovou chorobou v jejich každodenním životě. Klinické příznaky onemocnění, mezi něž patří motorické, kognitivní postižení a behaviorální změny, ovlivňují život pacientů ve všech jeho oblastech, narušují provádění běžných denních činností, výkon zaměstnání i trávení volného času.

Teoretická část diplomové práce se podrobněji zabývá podstatou onemocnění Huntingtonovou chorobou, vlivem onemocnění na každodenní život pacientů a jejich rodin a významem kompenzačních strategií pro předcházení problémům způsobených kognitivním deficitem.

Výzkumná, empirická část diplomové práce se zabývá identifikací a popisem problematických oblastí výkonu zaměstnávání, které pociťují pacienti s Huntingtonovou chorobou a jež pozorují u pacientů jejich rodinní příslušníci nebo pečující, neboť dosavadní výzkum napovídá, že pohledy na problémy nemusí být jednotné. Cílem je popsat subjektivně vnímané problematické oblasti pacientů s Huntingtonovou chorobou, jež se mohou vyskytovat ve všech oblastech zaměstnávání, a to z pohledu pacientů a jejich blízkých osob (pečujících).

Vzhledem k předpokládanému vlivu kognitivního postižení na výkon jedince v běžných denních činnostech směřuje dále diplomová práce s využitím statistických metod k orientačnímu posouzení korelace kognitivního deficitu pacientů s jejich výkonem v běžných denních činnostech.

Diplomová práce usiluje o to být přínosem pro ergoterapeuty a další odborníky, ale také pro samotné pacienty s Huntingtonovou chorobou a jejich rodiny nebo pečující.

Zaměření práce vychází z autorčiných dosavadních poznatků o životě pacientů s tímto těžkým onemocněním, jež získala také díky vstřícným lékařům a dalším odborníkům, a zkušeností, jež nabyla díky možnosti zapojit se do průběhu rekondičních pobytů pro pacienty s Huntingtonovou chorobou. Přáním je tak předat praxí, studiem

a výzkumnou akcí získané poznatky těm, kteří podobně vidí důležitou hodnotu života ve snaze udržet co nejdéle možnou dobu nezávislost a soběstačnost jedince.

Ergoterapeutům přináší obsah práce základní orientaci v problematice onemocnění a popisuje jeho významný vliv na různé aspekty života pacienta i jeho rodiny. Pacientům s Huntingtonovou chorobou i jejich rodinám může ergoterapie přinést mnoho ze svého umění, předpokladem však je rozšíření povědomí o samotném onemocnění a umožnění pacientům získat přístup k adekvátní terapeutické intervenci s přístupem zaměřeným na člověka žijícím v konkrétním prostředí, jeho potřeby a cíle.

Další odborníky, a to nejen ve zdravotnictví, zaměření práce uvede do kontextu ergoterapie jako významné součásti rehabilitace a léčby pacientů s tímto onemocněním a možná přinese další pohled na náročnou životní cestu jedinců s Huntingtonovou chorobou.

Autorka práce od dokončení bakalářského studia zvažovala, zda a jak by mohla být diplomová práce přínosem také pro samotné pacienty s Huntingtonovou chorobou. Výsledkem je zaměření práce i na možnosti využití kompenzačních a adaptačních strategií a vznik edukačního materiálu, jehož cílem je usnadnit pacientům vykonávání činností, nyní vlivem onemocnění tak problematických, v běžném životě.

V neposlední řadě závěrečná práce naplnila prvotní záměr, umožnila autorce propojit vlastní zkušenosti s dalšími odbornými poznatky a nalézt hodnotu ve vědeckém bádání.

## 2 Teoretická část

Tato část diplomové práce se věnuje teoretickému východisku ergoterapie v neurologii a u kognitivního postižení, dále poskytuje základní informace o Huntingtonově chorobě a popisuje význam nefarmakologické intervence u tohoto onemocnění.

Následně teoretická část v přehledu problematiky, jež se konkrétněji vztahuje k zaměření empirické části diplomové práce, přináší podrobnější pohled na každodenní život pacientů s Huntingtonovou chorobou doplněný o aktuální poznatky a informace z výzkumů týkajících se kognitivního postižení pacientů a možností využití kompenzačních strategií.

### 2.1 Teoretické základy ergoterapie v oblasti neurologie

Filozofie ergoterapie je založena na přesvědčení o vlivu zaměstnávání jedince na jeho zdraví a celkovou fyzickou, psychickou a sociální pohodu, společně s teoretickými základy formuje praxi a oblast zaměření ergoterapie (Preston a Edmans, 2016).

Aplikace poznatků teoretických základů ergoterapie je žádoucí také během ergoterapeutické intervence u pacientů s progresivním neurologickým onemocněním, k nimž je řazena také Huntingtonova choroba, přestože představuje pro ergoterapeuta mnohdy nelehký úkol (Preston a Edmans, 2016).

#### 2.1.1 Definice základních termínů

Česká asociace ergoterapeutů (2008) definuje ergoterapii jako „*profesi, která prostřednictvím smysluplného zaměstnávání usiluje o zachování a využívání schopností jedince pro zvládnutí běžných denních, pracovních, zájmových a rekreačních činností*“, ergoterapeut plně podporuje maximální možnou participaci jedince v běžném životě, přičemž respektuje jeho osobnost a možnosti.

Pojem zaměstnávání zahrnuje veškeré aktivity (činnosti), jež jedinec běžně v životě vykonává a jichž se aktivně účastní (Krivošíková, 2011). Zaměstnávání se vždy odehrává v kontextu ovlivněném fyzickým a sociálním prostředím, dalšími aspekty výkonu zaměstnávání jsou faktory jedince zahrnující jeho tělesné funkce a struktury,

hodnoty a přesvědčení, schopnosti a dovednosti potřebné k výkonu, včetně dalších projevů jedince jako jsou jeho zvyky, rituály a role (AOTA, 2014). Například u osob trpících onemocněním Huntingtonovou chorobou je velmi podstatné již v počátku onemocnění brát v úvahu zvyky, návyky a denní rutinu jedinců, s progresí onemocnění se tyto aspekty výkonu zaměstnávání prohlubují (Preston a Edmans, 2016).

Výkon zaměstnávání zahrnuje schopnost volby, organizace a uspokojivého provedení smysluplného zaměstnávání (Jelínková, Krivošíková a Šajtarová, 2009). Pocit smysluplnosti, užitku a důležitosti vykonávané činnosti (společně se spokojeností jedince z provedení činnosti) je podstatným faktorem pro výkon zaměstnávání. Vykonávání smysluplných činností v životě souvisí s udržením dobrého fyzického stavu jedince, dosažením dlouhověkosti, přispívá k zachování pocitu způsobilosti k životu a jeho kvality (Preston a Edmans, 2016). Diagnóza závažného neurologického onemocnění ovlivňuje schopnost výběru a participace v činnostech, jež osoby trpící onemocněním považují ve svém životě za smysluplné, uvádějí dále Preston a Edmans (2016).

Teoretické základy oboru ergoterapie popisují činnosti ve třech oblastech výkonu zaměstnávání, jimiž je sebeobsluha (běžné denní činnosti), práce (pracovní a produktivní činnosti) a volný čas, tedy hra, zájmové nebo volnočasové aktivity (Jelínková, Krivošíková a Šajtarová, 2009). Dle Krivošíkové (2011) oblast sebeobsluhy (soběstačnosti) zahrnuje běžné denní činnosti (z angl. Activities of Daily Living, ADL), které jsou rozděleny na instrumentální ADL a personální (základní) ADL, mezi něž patří osobní hygiena (mytí obličeje, rukou, česání, holení, make-up, stříhání nehtů atd.), koupání, vyměšování, oblékání a svlékání, příjem jídla a tekutin, použití WC, dále přesuny, funkční mobilita a chůze (poslední tři položky bývají někdy vyčleňovány jako samostatná skupina).

Instrumentální běžné denní činnosti vyžadují sociální dovednosti jedince, schopnost řešit problémy a komplexní interakci s prostředím a jsou nezbytné pro nezávislý život jedince v komunitě (Jelínková, Krivošíková a Šajtarová, 2009). Dle Krivošíkové (2011) je mezi instrumentální ADL řazeno nakupování, příprava jídla, dovednost vést domácnost a vykonávat domácí práce, manipulace s penězi, telefonování (používání různých prostředků komunikace), používání dopravních prostředků a příprava medikace. Výčet instrumentálních ADL doplňuje Jelínková, Krivošíková a Šajtarová (2009) o dovednost hospodaření s penězi, schopnost péče o druhé a domácí zvířata a péči o své zdraví.

## 2.1.2 Doporučené modely praxe

Modely praxe jsou nástrojem pomáhajícím ergoterapeutům definovat problémy klientů, vhodně volit terapeutickou intervenci a hodnotit její vliv, poskytují také porozumění vlastnímu konání v praxi (Preston a Edmans, 2016).

Mezi klíčové modely aplikovatelné v ergoterapeutické praxi v oblasti neurologie patří dle Preston a Edmans (2016): Model lidského zaměstnávání (z angl. Model of Human Occupation, MOHO), rozšířený Kanadský model výkonu zaměstnávání (Canadian Model of Occupational Performance and Enablement, CMOP-E), The Person-Environment-Occupation-Performance (PEOP) model, Kawa model, The Occupational Model Australia (OPM-A).

Modely zdůrazňují tzv. holistický (celostní) pohled na jednotlivce. Výkon zaměstnávání pojmají jako výsledek interakce mezi třemi komponentami: osobou, zaměstnáváním a prostředím, jejichž vzájemný vztah je stěžejní pro zaměření ergoterapeutické intervence (Preston a Edmans, 2016). Propojujícím znakem výše uvedených modelů je přístup zaměřený na člověka (respektující osobnost a kontext jedince, jeho pohled, cíle, hodnoty a role) a zdůraznění vlivu prostředí na jedince a samotný výkon činnosti. Pro Kanadský model výkonu zaměstnávání je charakteristické plánování terapeutické intervence vycházející z vyhodnocení potřeb klienta, využití analýzy problémové oblasti a adaptace činnosti k ovlivnění změny výkonu zaměstnávání jedince (Krivošíková, 2011).

Ergoterapeutická intervence u pacienta s progresivním neurologickým onemocněním se soustředí na výkon jedince v činnostech každodenního života s ohledem na vliv prostředí, identifikaci problematických oblastí, ale také silných stránek jedince, a formulaci pro jedince podstatných cílů se zachováním zásad přístupu zaměřeného na člověka (Preston a Edmans, 2016).

Pro ergoterapeuty je dále v praxi stěžejní znalost a využití přístupů konkretizovaných v tzv. rámcích vztahů (angl. Frames of Reference), jejichž podstata vychází z poznatků psychologie a medicínských oborů. V ergoterapeutické praxi v oblasti neurologie mohou být přístupy jednotlivých rámců vztahů využitelné s dobrým efektem, pokud jsou u konkrétního pacienta vhodně zvoleny. V oblasti neurologie se jedná v ergoterapeutické intervenci nejčastěji o využití biomechanického, neurovývojového a kognitivně behaviorálního rámce vztahů. (Preston a Edmans, 2016)

Ergoterapeutická praxe přednostně využívá vědecky podložených znalostí, neboli praxe založené na důkazech (z angl. Evidence Based Practice). Vyskytují se však oblasti (například týkající se zvládnání některých projevů progredujících neurologických onemocnění), kde praxe založená na důkazech zatím neexistuje, tudíž je ergoterapeutům doporučeno následovat poznatky nejlepší klinické praxe, z angl. „Best Clinical Practice“ (Preston a Edmans, 2016). V případě práce s pacienty s Huntingtonovou chorobou je možné čerpat doporučení pro praxi z textu Occupational Therapy for People with Huntington's Disease: Best Practice Guidelines (Cook et al., 2012).

### **2.1.3 Východiska ergoterapie u kognitivního postižení**

Samostatnou část ergoterapeutické praxe v neurologii tvoří využití metod kognitivní rehabilitace (Preston a Edmans, 2016). Cílem kognitivní rehabilitace je redukce a zmírnění důsledků postižení v každodenním životě a zvýšení kvality života pacientů s kognitivní poruchou, jejich rodinných příslušníků a pečujících (Katz, 1998).

Základní poznatky zmíněné kognitivní rehabilitace jsou v české literatuře popsány také jako součást kognitivního rámce vztahů, jež tvoří jeden ze základních souborů poznatků a nástrojů využitelných ergoterapeutem ve své praxi. Cílem kognitivního rámce vztahů je obnova funkčního výkonu osob s kognitivním deficitem (narušení paměti, pozornosti, percepce, orientace, plánování, řešení problémů atp.) využitím restitučního nebo adaptačního přístupu, jehož cílem je kompenzace přítomné poruchy (Krivošíková, 2011). Preston a Edmans (2016) popisují zaměření adaptačního přístupu na využití zbývajících schopností jedince, osvojení kompenzačních strategií a úpravu prostředí pro udržení výkonu zaměstnávání jedinců v běžném životě. Restituční (léčebný) přístup naopak předpokládá obnovu původní funkce (Krivošíková, 2011).

#### **2.1.3.1 Kognice jako předpoklad lidské činnosti**

Raudenská a Javůrková (2011) uvádějí, že nejčastěji se anglický pojem „cognition“, pocházející z lat. „cognoscere“, překládá synonymy kognitivní (poznávací) procesy či kognice, pod níž jsou zahrnuty poznávací schopnosti, samotné poznání a vědomí. Termín kognice odkazuje ke všem procesům, jimiž je sensorický vstup transformován,

redukován, propracován, uložen, vybaven a následně také použit (Bezdiček in Kulišťák, 2017). V užším slova smyslu lze kognici definovat jako proces myšlení, rozhodování, plánování a učení, společně se stavem inteligence jedince, v širším slova smyslu se pojem kognice vztahuje k procesu vědění, poznání nebo znalostí, jež lze interpretovat v sociálním nebo kulturním kontextu (Raudenská a Javůrková, 2011).

Dle Giles et al. (2013) kognice zahrnuje funkce mozku podílející se na zpracování informací: pozornost, paměť, exekutivní a vizuopercepční funkce, schopnost porozumění a řeči, schopnost a dovednost počítat (kalkulie) nebo také provádět účelné volní pohyby (praxie). Kognice zahrnuje všechny myšlenkové procesy umožňující vykonávat smysluplné aktivity v každodenním životě a kognitivní procesy jsou nezbytné již ve fázi plánování činnosti, jednání a chování, jež vede k uskutečnění cíle (Grieve a Maskill, 2008). Kognitivní funkce jsou základním předpokladem každé lidské činnosti a jejich význam se prolíná ve všech oblastech a zaměřeních samotné ergoterapie (Katz, 1998). Kognice je nedílnou součástí vývoje člověka, umožňuje efektivně integrovat všechny činnosti, které lidská bytost provádí (od pracovních činností a vzdělávání až po domácí práce a aktivity ve volném čase), a využívat nové informace a poznatky jako reakci na změny v každodenním životě (Giles et al., 2013).

Kognitivní postižení (dysfunkce) je dle Giles et al. (2013) definováno jako snížení funkční úrovně pod očekávanou normativní hladinu až ztráta schopností v jakékoli oblasti kognitivních funkcí. Grieve a Maskill (2008) ukazují, jak případný kognitivní deficit (narušení kognitivních procesů) u pacientů s neurologickým postižením negativně ovlivňuje některé, ne-li všechny, aspekty života. Potíže se mohou vyskytovat ve všech oblastech lidského zaměstnávání, nemusí být na první pohled znatelné nebo jsou naopak poměrně závažné. Vrozené nebo získané postižení mozku, jeho struktury a funkce, může u jedince zapříčinit poruchy myšlení, cítění a jednání. Touto cestou vzniklé potíže vedou dále k narušení až ztrátě schopností a dovedností, k problémům při jejich nabývání a udržení během života. Narušeny jsou také zvyky, rutina i vykonávané role jedince, a to u každého jiným způsobem, záleží na podstatě samotného poškození, ale také na způsobu života jedince před vznikem postižení (Grieve a Maskill, 2008).

Pro jedince s neurologickým postižením je tak kognitivní deficit častou příčinou změn v životě (vlivem obtíží s myšlenkovými procesy, jednáním i vnímáním), ztráta schopností a dovedností (či problémy s jejich udržením a nabýváním) vedou k narušení sociální a ekonomické sféry jedince i jeho rodinného života (Preston a Edmans, 2016).



### **2.1.3.2 Zaměření ergoterapeutické intervence**

Teoretické poznatky ergoterapie podporují zásadní principy týkající se kognitivních funkcí jako nezbytného předpokladu pro vykonávání běžných denních činností. Vzhledem k neoddelitelnému vztahu kognice a výkonu zaměstnávání tvoří ergoterapie významnou součást kognitivní rehabilitace (Grieve a Maskill, 2008).

Poznávací schopnosti pacienta jsou facilitovány skrze využití smysluplných činností v terapii a ergoterapeut tak vhodným způsobem podporuje pacientův výkon a participaci v zaměstnávání (Giles et al., 2013). Ergoterapeutická intervence u kognitivního postižení se soustředí na pomoc osobám samostatně vykonávat běžné denní činnosti v bezpečném prostředí, zapojit se do aktivit a života ve společnosti a v práci (Baum a Katz, 2011). Podporuje tak jedince v účasti na aktivitách, jež jsou pro něj důležité a významné. Baum a Katz (2011) dále poukazují na důležitou roli oboru ergoterapie v procesu rehabilitace pacientů s kognitivním postižením, jež zahrnuje také hodnocení exekutivních funkcí a intervenci u jejich poruch.

Vzhledem ke stěžejní roli kognice v životě jedince je pro ergoterapeuta zásadní porozumět jejím základním principům a mít na vědomí, jakou mírou kognitivní schopnosti přispívají k výkonu zaměstnávání (Grieve a Maskill, 2008).

### **2.1.3.3 Přístupy u kognitivního postižení**

V předcházejících kapitolách byly uvedené předpoklady a základní poznatky, jimiž se ergoterapeut řídí ve své praxi a jež dále provázejí teoretické modely využívané v intervenci a kognitivní rehabilitaci v ergoterapii. Mezi tyto modely pro ergoterapeutickou intervenci dle Giles et al. (2013) patří: Dynamic Interactional Model, Cognitive Rehabilitation Model, Cognitive Disabilities Model, Cognitive Orientation to Daily Performance Model a Neurofunctional Approach. Modely zahrnují širokou škálu doporučení zaměřených na individuální potřeby pacientů a ergoterapeuti mohou využívat různé přístupy k ovlivnění funkčního a kognitivního deficitu pacienta.

Pokud se jedná o kognitivní deficit s progresivním charakterem, doporučené je v ergoterapeutické intervenci využívat poznatků z modelu Averbuchové a Katzové Cognitive Rehabilitation, který se zaměřuje na využití kompenzačních strategií ve výkonu běžných denních činností pro maximální podpoření zbytkového potenciálu

pacienta, či poznatků z modelu Cognitive Orientation to Daily Performance (Giles et al., 2013).

Giles et al. (2013) uvádí další ergoterapeutické modely týkající se vlivu prostředí a povahy činnosti na funkční a kognitivní stav pacienta. Například přístup Gilenové Enviromental Skill-Building Program je vytvořen primárně pro pacienty s demencí a jejich rodiny a zaměřuje se na využití specifických kompenzačních a adaptačních strategií pomáhajících modifikovat prostředí tak, aby pacient s demencí prožíval co nejméně nežádoucích rušivých reakcí během vykonávání instrumentálních a personálních běžných denních činností.

## 2.2 Huntingtonova choroba

Huntingtonova choroba (HCH) je neurodegenerativní onemocnění centrálního nervového systému projevující se pro nemoc charakteristickými mimovolnými choreatickými pohyby, psychiatrickými příznaky, behaviorálními změnami a demencí (Roos, 2010).

Jedná se o autozomálně dominantně dědičné onemocnění s chronickým progresivním průběhem (Roth, Klempíř a Uhrová, 2009). Vzhledem k dědičnosti onemocnění má potomek postiženého rodiče bez rozdílu pohlaví 50% šanci výskytu onemocnění (Nance et al., 2011), nemoc postihuje rovnoměrně muže i ženy (Vondráčková et al., 2015).

Onemocnění se nejčastěji manifestuje ve středním věku, průměrný věk jedince v počátku prvních příznaků nemoci je mezi 35.-50. rokem (Růžička et al., 2002). Průměrná délka onemocnění od výskytu prvních projevů do smrti je mezi 15-20 lety (Snowden, 2017), neboť Huntingtonova choroba je neléčitelné onemocnění probíhající v neodvratitelné progresi (Růžička et al., 2002).

V roce 1993 byl objasněn gen (IT 15 na krátkém raménku 4. chromozomu) a jeho mutace podmiňující vznik onemocnění, jedná se o zmnožení trinukleotidu CAG (cytosin-adenin-guanin) na 40 a více repetitivního tripletu (Roth, 2010). Horní hranice počtu CAG repetitivního tripletu, při níž nedochází k manifestaci onemocnění, je 27 až 35 tripletů (mohou však v následující generaci expandovat), při počtu 36 až 39 tripletů dochází k neúplné penetranci (premutaci), od 40 tripletů se jedná o penetranci úplnou a jedinec onemocní HCH zcela jistě (Masopust et al., 2011). Čím větší je počet repetitivního tripletu, tím se příznaky

nemoci projeví v nižším věku, řídce se tak objevují juvenilní formy HCH s vyšším počtem repetit a nástupem nemoci před dvacátým rokem věku (Roos, 2010).

Produktem mutovaného genu je aberantní protein huntingtin, jenž má ve fyziologické formě nepostradatelnou funkci pro mozek, dosud však ne zcela objasněnou, a vyskytuje se i v dalších tkáních (Masopust et al., 2011). Během progresu onemocnění HCH dochází k zániku neuronů v oblasti striata mozku, degeneraci kortexu mozku, atrofickým změnám pallida a posléze k celkové atrofii mozku (Roth, Klempíř a Uhrová, 2009).

### 2.2.1 Epidemiologie

Celosvětově je zaznamenán řídký výskyt Huntingtonovy choroby 7-10 pacientů na 100 000 obyvatel (Preston a Edmans, 2016), udává se také prevalence onemocnění v bělošské populaci 1/10 000 až 1/20 000 (Roos, 2010). Podobně jako u dalších dědičných onemocnění se výskyt HCH liší dle geografických oblastí. Nejvyšší výskyt nemoci v bělošské populaci je zaznamenán v Severní Americe (13,7 nemocných na 100 000 obyvatel), vyšší výskyt onemocnění je také v Evropě, například ve Velké Británii prevalence činí 10 nemocných osob na 100 000 obyvatel (Snowden, 2017).

V České republice žije pravděpodobně 700 až 1000 nemocných s HCH a v riziku vzniku onemocnění vzhledem k dědičnosti je dalších 4000 až 5000 osob (Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2017). První údaje o četnosti výskytu nemoci v ČR pochází z roku 2012 (sledování diagnózy G10: Huntingtonova choroba), do té doby zde nebyla HCH sledována. V roce 2013 (poslední statisticky sledovaný rok) bylo dle Ústavu zdravotnických informací a statistiky ČR evidováno celkem 432 pacientů s HCH, nejvyšší prevalence onemocnění je v kraji Hl. město Praha (Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2017). Je pravděpodobné, že skutečný počet pacientů s HCH je v ČR vyšší, neboť se objevují pacienti nesprávně diagnostikovaní, pacienti, kteří nebyli nikdy diagnostikovaní nebo údaje o své diagnóze neposkytli pro statistické účely (Vondráčková et al., 2015).

V České republice je nejvyšší počet pacientů s HCH (74%) v produktivním věku, juvenilní formou HCH (s projevy nemoci do 20 let věku) trpí v ČR méně než 1% nemocných HCH, onemocnění postihuje muže i ženy stejnou měrou (Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2017).

## 2.2.2 Klinický obraz

Onemocnění Huntingtonovou chorobou provází triáda klinických příznaků, a to motorických, kognitivních a neuropsychiatrických (Snowden, 2017). Prvotní projevy onemocnění bývají neurologické a/nebo psychiatrické povahy, průběh onemocnění a míra výskytu příznaků je u pacientů individuální (Růžička et al., 2002). V časných stádiích onemocnění se častěji vyskytují psychiatrické symptomy nemoci, podobně jako kognitivní poruchy se mohou objevit před výskytem motorických příznaků (Roos, 2010).

Charakteristickým motorickým postižením je chorea projevující se jako rychlé mimovolní pohyby v obličeji, oblasti končetin a trupu, dále bradykineze, dystonie a rigidita především v oblasti končetin (Snowden, 2017). Roth, Klempíř a Uhrová (2009) upozorňují na závažnost narušení provádění volných pohybů a poruchu koordinace cílených pohybů, jež bývá pod obrazem dyskinetické poruchy mnohdy skryta. Nestabilní chůze připomíná chůzi opilce a bývá častou příčinou pádů (Roos, 2010). Mezi další neurologické symptomy, jež se postupem času u nemocného objevují, patří dysfagie, dysartrie ztěžující komunikaci, poruchy očních pohybů, inkontinence, další progresse onemocnění vede k výskytu kachexie, kompletní ztrátě volných pohybů a celkové akinezi s rigiditou (Roth, Klempíř a Uhrová, 2009).

Příčinou ztráty funkční nezávislosti pacientů s HCH bývají kognitivní a neuropsychiatrické příznaky onemocnění, jež mají také zásadní vliv na rodinný život, ačkoli jejich projevy nejsou vždy hned u pacientů znatelné (Snowden, 2017). Psychiatrické poruchy zahrnují změny osobnosti a chování, úzkostné projevy, afektivní poruchy, obsese a kompulze (Roth, Klempíř a Uhrová, 2009). Dále se kdykoli během onemocnění může objevit paranoia, bludy a halucinace, dochází k narušení mezilidských vztahů (Suchowersky, 2018). Kognitivním změnám je věnována samostatná kapitola dále v teoretické části diplomové práce (viz kapitola 2.3.3 Kognitivní deficit pacientů s HCH).

Průběh Huntingtonovy choroby je popisován ve třech stádiích, každé z nich trvá průměrně pět let od objevení prvních příznaků (Vondráčková et al., 2015). V **Tabulce č. 1** jsou uvedeny nejčastější projevy Huntingtonovy choroby dle stadia onemocnění. Vzhledem k progresi onemocnění příznaků HCH postupem času neubývá, již přítomné deficity se dále prohlubují.

**Tab. 1.** Projevy Huntingtonovy choroby dle stadia onemocnění.

	<b>Motorické příznaky</b>	<b>Psychiatrické příznaky</b>	<b>Kognitivní změny</b>	<b>Vztah ke každodennímu životu</b>
<b>Časná stadium</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mírné choreatické pohyby</li> <li>- Poruchy koordinace pohybů (popisovány jako „nemotornost, nešikovnost“)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Deprese, úzkost</li> <li>- Iritabilita až agresivita</li> <li>- Disinhibice</li> <li>- Problémy s ovládním emocí, chápáním chování a emocí druhých osob</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Potíže s řešením komplexních problémů a rozhodováním</li> <li>- Problémy s organizací struktury dne, přizpůsobením se nové situaci</li> <li>- Zhoršení výbavnosti informací a udržení pozornosti</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Potřeba více času na provedení některých činností nebo pracovních záležitostí</li> <li>- Změny písma</li> <li>- Problémy s řízením motorového vozidla</li> <li>- Převládá nezávislost v běžných denních činnostech</li> </ul>
<b>Střední (pokročilé) stadium</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Nápadná chorea</li> <li>- Omezení provádění volných pohybů</li> <li>- Problémy se stabilitou, riziko pádu</li> <li>- Dysartrie, dysfagie, snížení tělesné hmotnosti</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Impulsivita, perseverace</li> <li>- Antisociální chování</li> <li>- Sklon k sebevražednému jednání</li> <li>- Apatie</li> <li>- Poruchy sexuálního chování</li> <li>- Paranoia, bludy a halucinace</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Prohloubení obtíží s řešením problémů, zahájením činností nebo konverzace</li> <li>- Zhoršení schopnosti práce s informacemi (plánování, organizace, rozhodování) a zachování jejich posloupnosti</li> <li>- Nedostatek náhledu a sebeuvědomění</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Typické „vrávorání“ při chůzi</li> <li>- Zhoršení výslovnosti a srozumitelnosti řeči</li> <li>- Problémy s vedením domácnosti, řízením financí, v práci</li> <li>- Potíže s vykonáváním více věcí současně</li> <li>- Většinu personálních běžných denních činností jedinec provádí samostatně</li> </ul>
<b>Pozdní stadium</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Závažná chorea</li> <li>- Rigidita, dystonie</li> <li>- Bradykineze</li> <li>- Zhoršení obtíží: polykání, dýchání</li> <li>- Úbytek tělesné hmotnosti</li> <li>- Inkontinence</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Delirium</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Globální demence, úbytek mentálních schopností</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Obtíže komunikovat s okolím se zachováním různé míry porozumění</li> <li>- Problémy ve výkonu všech běžných denních činností až úplná závislost na péči okolí</li> </ul>

Zdroj: Quinn a Busse, 2009; Nance et al., 2011; Preston a Edmans, 2016; Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2017

Kromě klasické formy HCH (klinické projevy nemoci se objeví ve středním věku) se dále vyskytuje méně častá juvenilní (počátek nemoci před 20. rokem věku, 5% všech případů HCH) a pozdní forma nemoci, jež se manifestuje u osob starších 60 let a také tvoří přibližně 5% všech případů HCH (Roth, Klempíř a Uhrová, 2009).

Juvenilní forma HCH se v počátku projevuje změnami chování, výtržností, poruchami učení (Roos, 2010). Charakteristické jsou prvotní psychické a psychotické příznaky s rychlou progresí do demence, naopak choreatické dyskineze jsou u této formy poměrně vzácné, častěji se objevuje dystonie či parkinsonský syndrom (Roth, Klempíř a Uhrová, 2009).

Jedinci s pozdní formou HCH se obvykle dožívají průměrného věku populace, hlavním projevem nemoci je pomaleji progredující chorea s méně výrazným kognitivním deficitem a psychiatrickými příznaky (Roth, Klempíř a Uhrová, 2009).

### **2.2.3 Diagnostika a léčba**

V současné době není k dispozici kauzální terapie Huntingtonovy choroby, progresi onemocnění tak není možné zabránit (Masopust et al., 2011).

Huntingtonovu chorobu lze diagnostikovat na základě přítomnosti pro nemoc typických klinických příznaků, rodinné anamnézy (výskyt HCH v rodině) a genetického vyšetření (Suchowersky, 2018). Správnost diagnózy HCH je prokázána genetickým testem potvrzujícím přítomnost mutace genu (Růžička et al., 2002). Genetické testování slouží u HCH jako diagnostický nástroj nebo jako prediktivní test k odhalení přítomnosti mutace u osob v riziku onemocnění (Preston a Edmans, 2016).

Používaným nástrojem pro hodnocení míry závažnosti a progresu Huntingtonovy choroby je škála UHDRS (Unified Huntington's Disease Rating Scale), která se skládá z několika částí: Motor Assessment, Cognitive Assessment, Behavioral Assessment, Independence Scale, Functional Assessment a Total Functional Capacity (Nance et al., 2011). Pro hodnocení kognitivních funkcí škála UHDRS obsahuje tři testy (Symbol Digit Modalities test, Stroop Color Word a Verbal Fluency test), jejichž cílem není zhodnotit všechny aspekty kognitivního postižení u pacientů s HCH, ale poskytnout validní odhad míry postižení rychlosti zpracování informací, což je považováno za jeden z nejcitlivějších ukazatelů úrovně kognitivních funkcí u pacientů

s Huntingtonovou chorobou (Nance et al., 2011). Hodnocení UHDRS provádí lékař (nejčastěji neurolog ve spolupráci s neuropsychologem) na základě informací z vyšetření pacienta během kontrolních prohlídek.

Objevení genu způsobujícího Huntingtonovu chorobu zatím neumožnilo nalézt cestu k vyléčení onemocnění, nicméně existují farmakologické i nefarmakologické možnosti terapie s cílem některé z příznaků onemocnění zlepšit (Nance, 2012). Komplexní přístup k terapii umožňuje řadu příznaků onemocnění alespoň dočasně zmírnit a zlepšit tak kvalitu života nemocného (Masopust et al., 2011).

Farmakologicky lze ovlivnit a snížit psychotické projevy, depresi, poruchy chování, choreu nebo dystonii (Roth, Klempíř a Uhrová 2009). V současné době není možné zabránit progresi kognitivních poruch a demence (Nance, 2012). Přestože jsou některé symptomy nemoci farmakologicky ovlivnitelné, není vždy nutné tuto léčbu zahájit, neboť její potřeba se odvíjí od toho, nakolik symptomy jedince limitují v běžném životě (Roos, 2010).

Rehabilitační obory tvoří součást nefarmakologické intervence, podporují u jedince soběstačnost, soustředí se na zajištění bezpečnosti a prevenci pádů nebo předcházení problémům vznikajících v souvislosti s poruchami polykání (Nance, 2012). Intervence u pacientů s HCH je třeba také směřovat k ovlivnění kognitivních a neuropsychiatrických (behaviorálních) změn, jež mohou mít vliv na přítomnost apatie, iritability a celkové snížení kvality života jedince (Snowden, 2017). Vzhledem k povaze a závažnosti onemocnění je podstatné pracovat také s rodinnými příslušníky nebo pečujícími, zahrnout je do procesu léčby a poskytnout jim dostatek informací (Růžička et al., 2002). Edukaci pacientů i rodinných příslušníků jako podstatnou součást terapie pacientů s HCH zdůrazňuje také Snowden (2017).

Roth, Klempíř a Uhrová (2009, s. 206) shrnují možnosti a principy léčby pacientů s Huntingtonovou chorobou: *„Některým ze symptomů nemoci lze účinně farmakologickou a psycho-sociální intervencí čelit. Farmakologická léčba některých symptomů přináší velkou úlevu a zlepšení kvality života nejen nemocným, ale i pečovatelům a rodinným příslušníkům (např. terapie agresivity, psychotických projevů atd.). Moderní a komplexní terapie však vyžaduje multidisciplinární tým, obvykle pod vedením zkušeného neurologa, psychiatra nebo klinického genetika zabývajících se nemocí dlouhodobě. V týmu by mimo tyto profese měl být také psycholog, fyzioterapeut, sociální pracovník, ergoterapeut, logoped, nutriční specialista a zdravotní sestra atd.“*

Podobně je zmíněna spolupráce interprofesního týmu v zahraniční literatuře. Aby bylo možné dosáhnout cíle léčby pacientů s HCH, tedy snížení vlivu některých symptomů na běžný život, maximalizace funkce a optimalizace kvality života, je nutné dle potřeby lékařem pacienta doporučit k návštěvě fyzioterapeuta, ergoterapeuta, logopeda, nutričního terapeuta, kteří mohou velkou mírou přispět ke zvýšení bezpečnosti, funkční nezávislosti a kvality života pacientů a jejich rodin (Nance et al., 2011).

Z výzkumů probíhajících v posledních letech je dostupná evidence popisující přínos nefarmakologických intervencí pro udržení funkční nezávislosti pacientů s HCH. Například efekt dvouletého, intenzivního, multidisciplinárního rehabilitačního programu (obsahující fyzioterapii, ergoterapeutickou a logopedickou intervenci) pro pacienty s HCH v časně až střední fázi onemocnění ukázal, že během této doby se u pacientů neprojevil výrazný pokles kognitivních ani motorických funkcí, stabilních hodnot se drželo také hodnocení soběstačnosti pacientů ve výkonu ADL (Piira et al., 2014).

Narušení exekutivních funkcí u pacientů s HCH souvisí s poruchami chůze a nestabilitou, byla nalezena poměrně silná korelace mezi kognitivní a motorickou dysfunkcí u pacientů s HCH (Kloos et al., 2017). Doporučením je tak zacílení intervence s plánovaným výstupem zlepšení mobility a snížení výskytu pádů také na kognitivní postižení (například využitím motoricko-kognitivních úkolů, angl. tzv. dual task training). Další studie hodnotila provádění úkolů s motorickou a kognitivní složkou u pacientů s HCH a výsledky studie ukazují, že především rychlost chůze pacientů s kognitivním postižením se změní vlivem podmínek navozených splňováním kognitivního úkolu, přičemž tento aspekt může určitým způsobem ovlivňovat zvýšený výskyt pádů u pacientů s HCH (Fritz et al., 2016).

Ve výzkumech se v současné době uplatňuje funkční zobrazování mozku, jež umožňuje sledovat aktivitu částí mozku. Terapeutické intervence zaměřené na kognitivní funkce mají za cíl podpořit a zlepšit neurální kompenzaci, jež má v preklinických stádiích Huntingtonovy choroby dle nálezů funkčního zobrazování mozku roli v udržení motorických a poznávacích schopností (Snowden, 2017). Dalším zjištěním je informace, že multidisciplinární rehabilitace navyšuje objem šedé hmoty mozkové a pozitivně ovlivňuje kognitivní funkce u pacientů s HCH, a to především paměť a učení (Cruickshank et al., 2015).



Ergoterapie u pacientů s HCH je v zahraničí prezentována jako rehabilitační obor s cílem udržení soběstačnosti pacientů ve výkonu ADL využitím pohybových cvičení, kognitivního tréninku a osvojením strategií zvládnání aktivit ještě dříve, než se pro pacienty stanou kvůli progresi onemocnění neproveditelnými (Liou, 2010). Ergoterapeut se soustředí na pracovní a domácí prostředí jedince s HCH, doporučuje možné úpravy prostředí a činností v závislosti na progresi onemocnění (Cook et al., 2012).

Vzhledem k široké škále symptomů Huntingtonovy choroby, jež ovlivňují výkon pacientů v běžných denních činnostech, je vhodnou ergoterapeutickou intervencí individuální kombinace rehabilitačních, kompenzačních a adaptačních přístupů, včetně poskytnutí dostatečných informací a podpory pacientům a rodině v průběhu onemocnění (Cook et al., 2012).

## **2.3 Přehled problematiky**

### **2.3.1 Výběr pramenů**

Přehled problematiky je zpracován především s využitím zahraničních odborných článků a studií v anglickém jazyce, které byly vyhledány v elektronických databázích (studentům přístupných skrze Portál elektronických zdrojů Univerzity Karlovy). Vyhledány byly studie s výzkumem kvalitativně i kvantitativně zaměřeným a přehledové články zabývající se základními aspekty onemocnění Huntingtonovou chorobou v souvislosti s výkonem pacientů v běžných denních činnostech. Dále jsou využity poznatky z dosavadních výzkumů zaměřující se na kognitivní deficit pacientů s HCH a možnosti využití kompenzačních strategií.

Tyto oblasti a níže popsané poznatky z publikovaných studií jsou podstatné pro poznání komplexnosti onemocnění Huntingtonovou chorobou i zvážení možné ergoterapeutické intervence u pacientů s HCH. Především souhrn informací poskytl základ pro zaměření empirické části diplomové práce a formulaci výzkumného problému, včetně cíle týkajícího se výskytu problematických oblastí ve výkonu zaměstnávání pacientů s HCH.

### 2.3.2 Každodenní život pacientů s HCH

Počátek onemocnění Huntingtonovou chorobou je charakteristický mírnými neurologickými a psychiatrickými změnami, které už však mohou způsobit první obtíže ve vykonávání komplexních běžných denních činností v pracovním i domácím prostředí (Cook et al., 2012).

Pacienti se potýkají s postupným snižováním schopnosti zvládat běžné denní činnosti, jež doprovází sociální izolace, problémy v komunikaci a s řešením problémů (Rothlind et al., 1993). U pacientů s HCH se objevují problémy ve vykonávání činností vyžadujících plánování a organizaci, jedná se například o činnosti v zaměstnání, provádění domácích prací, psanou komunikaci či řízení financí a starost o ně (Rothlind et al., 1993). Sheppard et al. (2016) věnují pozornost popisu problematických oblastí pacientů s HCH ve vykonávání běžných denních činností a především upozorňují na signifikantní deficit pacientů v manipulaci s penězi a v řízení financí. Na druhou stranu u relativně méně pacientů jsou popisovány problémy v činnostech, které představují denní rutinu (oblékání, sebesycení, osobní hygiena), nebo se tyto problémy objevují až v pozdějších stádiích onemocnění (Rothlind et al., 1993).

Vzhledem k obsáhlému výčtu činností, v jejichž provádění se objevují u pacientů s HCH problémy, zveřejněných ve studiích (Rothlind et al., 1993; Cook et al., 2012; Sheppard et al., 2016), lze usuzovat, že se u pacientů v různé míře vyskytují různorodé potíže, tedy že u pacientů existuje relativně vysoká variabilita problematických oblastí ve vykonávání činností v každodenním životě, což může komplikovat stanovení efektivní terapeutické intervence.

Také kvalita života rodinných příslušníků pacienta s HCH je onemocněním a jeho projevy negativně ovlivněna. Rodinní příslušníci často o pacienta dlouhodobě pečují, neboť se v důsledku progresu onemocnění schopnost pacienta provádět úkony běžného života velmi zhoršuje (Cook et al., 2012). Williams et al. (2007) popisují nejčastější problematické oblasti pacientů s HCH v každodenním životě, jejichž provádění představuje podstatné obtíže také pro jejich blízké osoby. Jedná se např. o problémy v jednání a komunikaci s pacientem, změny nálad, zhoršení fyzického stavu pacienta, problémy s pamětí nebo řízením financí. O poznání méně rodinní příslušníci popisují problémy ve vykonávání personálních denních činností (Williams et al., 2007).

K obsáhlosti problematiky přispívá fakt, že pacienti s Huntingtonovou chorobou mívají tendenci podhodnocovat závažnost kognitivního a funkčního deficitu a přeceňovat své schopnosti ve výkonu běžných denních činností (Hoth et al., 2007). Potíže s uvědoměním si vlastního konání a prožívání, jež mohou narušovat i výkon v běžných denních činnostech, bývají popisovány nejméně u třetiny pacientů s HCH (Nance et al., 2011). U pacientů se vyskytuje snížené povědomí o vlastním kognitivním, emočním i funkčním stavu a schopnostech, jež může pramenit z neuropsychiatrického nálezu u těchto pacientů, a blízké osoby pacientů s HCH (nebo jejich pečující) tak častěji hodnotí výkon pacientů na nižší úrovni, než na které se hodnotí sami pacienti (Hoth et al., 2007).

### **2.3.3 Kognitivní deficit pacientů s HCH**

Od časného stadia onemocnění HCH se u pacientů objevují izolované kognitivní deficity (zejména poruchy exekutivních funkcí, pozornosti, učení, krátkodobé paměti), s progresí onemocnění se objevuje demence s dominujícími poruchami exekutivních funkcí a změnami psychomotorického tempa s poruchami chování (Uhrová in Raboch a Pavlovský, 2013). Kulišťák (2017) popisuje u Huntingtonovy choroby deficit kognitivních funkcí korových: pracovní a krátkodobá paměť, řečová plynulost, exekutiva (plánování, organizace, volní přesouvání zaměření s obtížemi při změně návyků a inflexibilita) a potíže při identifikaci emoce ve tváři; a deficit funkcí podkorových: pozornost a soustředění.

Vzhledem k absenci možné farmakologické léčby kognitivní poruchy u HCH kognitivní deficit u pacientů postupem času narůstá kvůli probíhajícím neurodegenerativním změnám (Cruickshank et al., 2015). Nicméně čas nástupu, rychlost progresu a rozsah kognitivních změn je u pacientů variabilní a značně individuální (Beglinger et al., 2009).

Vzhledem k předpokladu exekutivní dysfunkce u pacientů s HCH je nezbytné při neuropsychologickém vyšetření věnovat detailnější pozornost exekutivním funkcím, jež se uplatňují zejména ve výkonových a rozhodovacích situacích a zahrnují řadu kognitivních schopností: plánování, rozhodování, časovou organizaci, porozumění souvislostem, logické uvažování, myšlenkovou flexibilitu, pozornost, pracovní paměť, schopnost sebeřízení a zpětného vyhodnocování důsledků našeho chování a jednání (Fanfrdová in Rektorová, 2007). Roth (2010, s. 115) exekutivní dysfunkci popisuje

jako „*neschopnost tvorby konceptu jednání, plánování, porušenou kontrolou průběhu určitého výkonu a jeho časové struktury a zároveň sníženou schopností rychlé změny aktuální činnosti dle zevních požadavků*“, exekutivní dysfunkci u pacientů s HCH dává do souvislosti s poruchami paměti, které jsou mimo jiné narušením exekutivních funkcí podmíněny. Francis a Quinn (1997) výčet poruch u pacientů s HCH souvisejících s narušením exekutivních funkcí doplňují o výskyt chybného úsudku, impulsivity, iritability, zpomalení myšlenkových pochodů, snížení schopnosti řešit problémy, logicky uvažovat, nebo se věnovat více úkolům najednou.

S poruchami exekutivních funkcí souvisí také narušení schopnosti iniciovat činnost (také konverzaci nebo určité jednání), u pacientů s HCH někdy chybně interpretováno jako lenost, nezájem, apatie či snížená pracovní schopnost (Nance et al., 2011). Roth (2010, s. 115) zdůrazňuje: „*Je to především porucha exekutivních funkcí, která dominuje již od časných stadií, a nemocní jsou především proto již velmi brzy v rámci rozvoje nemoci závažně invalidizováni a neschopni soustavné pracovní činnosti.*“

Bývá uváděno, že pacienti s HCH mají problémy s pamětí, učením se nových informací a jejich opětovným vybavením, jejichž příčinou je pravděpodobně snížená rychlost myšlenkových procesů a zhoršení schopnosti práce s informacemi a jejich organizace (Nance et al., 2011). Vybavení informace z paměti lze usnadnit rekognicí (znovupoznáním), nápovědou nebo vytvářením asociací (Roth, 2010).

Huntingtonovu chorobu odlišuje od jiných onemocnění s progresí kognitivního postižení (např. Alzheimerovy choroby) druh narušené dlouhodobé paměti, neboť u HCH bývá typicky postižena paměť implicitní, jež umožňuje provádět koordinované pohyby při činnostech bez vědomé kontroly, např. jezdit na kole, řídit auto nebo kousat stravu (Nance et al., 2011). Na druhou stranu explicitní paměť umožňující si vědomě vybavit jména, data nebo vzpomínky zůstává u HCH relativně intaktní, oproti zmíněné Alzheimerově chorobě. Vzhledem k narušení především implicitní paměti, jsou jedinci s HCH např. během řízení auta více závislí na explicitním paměťovém systému, což vyžaduje enormní koncentraci zapříčiňující zvýšenou únavnost, iritabilitu nebo chybovost (Nance et al., 2011). Snowden (2017) podobně upozorňuje, že dříve automaticky vykonávané činnosti (nebo úkoly jako např. komunikovat za chůze) vyžadují u pacientů s HCH více zaměřené pozornosti, z čehož vyplývá, že je pro pacienty důležité soustředit se pouze na jednu aktivitu v daném časovém úseku.

### **2.3.3.1 Progrese kognitivního deficitu**

Narušení kognitivních funkcí vede k rozvoji demence subkortikálního charakteru, jež postihuje všechny pacienty s Huntingtonovou chorobou (Masopust et al., 2011). Pokles kognitivních funkcí u pacientů s HCH nemá globální charakter, není ani rovnoměrně progredující a rychlost rozvoje demence (celkový úbytek kognitivních funkcí nepřiměřený věku narušující provádění denních činností) je individuální (Roth, 2010).

Masopust et al. (2011) popisují, že některé poznatky z výzkumů vedou k možnosti pozitivní korelace mezi mírou postižení kognitivních funkcí a počtem CAG repetit v mutovaném genu.

Kognitivní změny se u pacientů většinou projeví dříve než motorické symptomy a zahrnují především poruchu exekutivních funkcí. Mezi první symptomy nemoci tak například patří ztráta schopnosti organizovat a plánovat svůj život a komplikované bývá uskutečnit i dříve jednoduchá rozhodnutí (Roos, 2010). V preklinickém stadiu onemocnění Huntingtonovou chorobou lze u jedinců pozorovat určité kognitivní změny, které mají v této době vliv na snížení funkční nezávislosti pacientů například v pracovním prostředí nebo udržení mezilidských vztahů (Williams et al., 2015). Cruickshank et al. (2015) poukazuje u pacientů v časném stadiu onemocnění HCH na přítomnost deficitu v udržení pozornosti a dostatečného psychomotorického tempa, narušení paměti nebo schopnosti plánování.

Z dlouhodobých studií vyplývá, že v počátku onemocnění HCH bývá narušena rychlost myšlenkových procesů, organizace a iniciace, zatímco paměť a schopnost řeči a porozumění bývají relativně zachovány, v pozdním stadiu onemocnění již jedinec vzhledem k prohloubení a závažnosti kognitivního postižení ztrácí schopnost komunikovat a vyjádřit své potřeby nebo názory, ačkoli je pravděpodobné, že verbální komunikaci rozumí a je schopen si ji pamatovat (Nance et al., 2011).

### **2.3.3.2 Vliv kognitivního deficitu na každodenní život**

Kognitivní postižení a behaviorální změny (častěji než motorické postižení) bývají příčinou snížení funkční nezávislosti pacientů v domácím i pracovním prostředí již od časného stadia onemocnění (Nance et al., 2011). Výsledky výzkumu zaměřeného

na soběstačnost jedinců s HCH v oblasti komplexních činností ukazují, že přítomný kognitivní deficit značnou mírou ovlivňuje výkon v instrumentálních ADL, a to zejména v oblasti řízení financí (Sheppard et al., 2016). U pacientů se vlivem poruchy exekutivních funkcí objevují problémy v plánování denních činností až ztráta schopností činnosti organizovat, dochází k selhávání jedince v jeho zaměstnání (Masopust et al., 2011).

Narušení kognitivních funkcí a schopností ovlivňuje kvalitu života pacientů s HCH i jejich rodin. Dopadem vlivu kognitivního deficitu a behaviorálního postižení u Huntingtonovy choroby na pacientovu kvalitu života se věnuje několik studií, nicméně jejich závěry nejsou jednoznačné. Objevila se však zřejmá souvislost mezi stavem kognitivních funkcí a mírou funkční kapacity jedince a subjektivním zhodnocením kvality života. Mezi důležité faktory hodnocení kvality života pacientů s HCH patří i vliv kognitivních změn na vykonávání běžných denních činností (Eddy a Rickards, 2013).

Přestože bývá Huntingtonova choroba klinicky diagnostikována především na základě typického motorického postižení, výzkumy a zkušenosti odborníků z práce s pacienty ukazují, že více znepokojivým aspektem onemocnění jsou vnímány kognitivní a behaviorální změny, jež představují pro pacienty i jejich rodiny největší zátěž (Nance et al., 2011).

### **2.3.4 Možnosti kompenzace kognitivního deficitu**

Tato kapitola se věnuje možnostem vyrovnání kognitivního deficitu u pacientů s Huntingtonovou chorobou. Mezi možné cesty kompenzace kognitivního deficitu lze zařadit využití kompenzačních strategií a kognitivních asistivních technologií (z angl. assistive technology for cognition) nebo adaptaci prostředí.

V souvislosti s kognitivním deficitem se termín kompenzace vztahuje k hledání, trénování a využívání možných strategií ke snížení vlivu poruchy na provádění ADL a termín adaptace charakterizuje změnu nebo úpravu prostředí pro umožnění kompenzace kognitivního problému (Krivošíková, 2011).

Není snadné jednotlivé možnosti kompenzace popsat odděleně, neboť jejich využití se vzhledem ke společnému cíli přirozeně prolíná. V českém prostředí navíc některé termíny nejsou zavedené, nebo jsou z angličtiny doslovně překládané a chybně

využívané. Autorka práce se tak pokusila propojit informace ze zahraničních zdrojů s dostupnou odbornou literaturou v českém jazyce a na výskyt odlišností v terminologii dále upozorňuje.

#### **2.3.4.1 Využití kompenzačních strategií**

Využití tréninku kompenzačních strategií popisují autoři Malia a Brannagan (2010) jako důležitou součást samotného tréninku kognitivních funkcí zahrnujícího analýzu a identifikaci narušené kognitivní schopnosti, na jejímž základě terapeut vytváří cvičení s cílem vyléčení konkrétního deficitu. Dále však Malia a Brannagan (2010, s. 143) dodávají: *„Pokud se však nedaří zlepšit úroveň kognitivních funkcí pomocí tréninku kognitivních procesů, je třeba naučit pacienta, jak problém kompenzovat.“*

Kompenzační strategie představují techniky vedoucí ke snížení vlivu poruchy na provádění běžných denních činností (Krivošíková, 2011). Kompenzační strategie umožňují úspěšně provést konkrétní činnost nebo úkol, a to často díky osvojení jiného způsobu provedení činnosti, než jakému byl jedinec dříve navyklý (Sohlberg a Turkstra, 2011). V tom se dle Sohlberga a Turkstra (2011) kompenzační strategie liší od tzv. restorativních strategií a metod, jejichž cílem je léčebnými metodami odstranit kognitivní postižení, a umožnit tak jedinci provádět činnost stejným způsobem, jak byl zvyklý.

Naučené strategie deficit kognitivních funkcí neodstraní, ale deficit se již nebude promítat do aktivit běžného života, jež budou opět pro pacienta samostatně proveditelné (Malia a Brannagan, 2010). Způsoby kompenzace se stávají efektivními ve chvíli, kdy se stanou automaticky využívanými (Krivošíková, 2011). Pokud jedinec využívá vnitřní kompenzační strategie, spoléhá se sám na sebe, tedy na své mnemotechnické pomůcky, vizualizace, rýmy, asociace atp. Vnější strategie využívají fyzických pomůcek a nástrojů, jedná se například o využití diáře, nákupních a jiných seznamů, budíků nebo alarmů atd. (Malia a Brannagan, 2010).

U pacientů s neurologickým postižením s kognitivním deficitem byl v randomizovaných kontrolovaných studiích prokázán efekt využití kompenzačních strategií například pro zlepšení prospektivní paměti, schopnosti zapamatování si výkonu činností v budoucnu (Kurtz in Kreutzer, Caplan a DeLuca, 2011).

Paradoxně kompenzační strategie a pomůcky využívají také zvláště výkonní lidé pro rozšíření vlastních schopností. V běžném životě používáme pro zvýšení kognitivní výkonnosti mnoho strategií a pomůcek: mezi paměťové pomůcky lze zařadit notebook, diář, účetní knihy či poznámkové bloky, prospektivní paměť podporuje diář, budík, poznámky a oznámení, recepty a návody nám zase pomáhají provádět komplexní činnosti. (Gillespie, Best a O'Neill, 2012)

#### **2.3.4.2 Kognitivní asistivní technologie**

V zahraniční literatuře se objevuje termín kognitivní asistivní technologie (překlad autorky, angl. assistive technology for cognition, ATC), který byl zaveden jako označení pro strategie s využitím předmětů, jež nezahrnují pouze využití pomůcek opatřených specializovanou technologií, jedná se o využití i pomůcek běžně dostupných, adresované jedincům s poruchou schopnosti zpracovávat informace na různé úrovni (Sohlberg a Turkstra, 2011). V tomto pojetí odpovídá termín ATC českému termínu vnější kompenzační strategie s využitím pomůcek. Sohlberg a Turkstra (2011) však dokládají, že odborníci v některých případech termín ATC používají pouze pro specializované počítačové programy s cílem kompenzovat kognitivní postižení technologickými prostředky.

Krivošíková (2011) upozorňuje na nesprávný překlad termínu „assistive technology“ do českého jazyka jako „asistivní technologie“, neboť se český termín stává pro slovo technologie zavádějícím (vztahuje se k technice, výrobnímu procesu) a často odkazuje pouze na moderní high-tech zařízení a pomůcky. V anglickém jazyce se termín „assistive technology“ vztahuje jak k běžně dostupným kompenzačním pomůckám (angl. compensatory/technical devices/aids), tak ke skupině moderních zařízení a přístrojů primárně sloužících k odstranění komunikačních bariér či bariér architektonických (Krivošíková, 2011).

Dle dalších zahraničních autorů termín ATC zahrnuje využití předmětů v běžném životě (například kalendáře, plánovače, budíku, alarmu) včetně počítačových programů nebo speciálních technických pomůcek se společným cílem: usilují o zvýšení nebo udržení funkční nezávislosti a schopností jedinců, kteří jsou v provádění běžných denních činností limitováni kognitivním deficitem, konkrétně poruchami paměti,



exekutivních funkcí, včetně zpomalení psychomotorického tempa (Van Walsem et al., 2016). Další výhodou používání ATC je zvýšení sebevědomí pacientů, snížení ekonomické nákladnosti péče a potenciální snížení napětí mezi rodinnými příslušníky (pečovateli) a pacienty, neboť často právě pečující osoby poskytují podporu v provádění ADL, činnosti pacientům připomínají a iniciují (Gillespie, Best a O'Neill, 2012).

Snowden (2017) popisuje ATC jako využití externích (vnějších) kompenzačních strategií zahrnujících použití různých předmětů, jež umožňují pacientům s kognitivním postižením (např. narušení prospektivní paměti) danou poruchu kompenzovat. Mezi takové předměty patří například různá elektronická zařízení s plánovací funkcí. Kvalitativní studie mapující zkušenost osob s kognitivní dysfunkcí (především porucha pozornosti a exekutivních funkcí narušující průběh běžných denních činností) s používáním elektronických plánovačů nebo aplikací (angl. Electronic Planning Devices, EPDs) naznačuje, že pokud jsou obdobná zařízení doporučena konkrétnímu jedinci dle jeho specifických potřeb, bývají adekvátní pomůckou pro zvládání některých obtíží během dne (Adolfsson, Lindstedt a Janeslätt, 2015). EPDs, tedy zařízení s plánovací funkcí (aplikací), pomáhají pacientům například s udržením struktury dne, zapojením do činností a jejich plánováním v čase, umožňují kontrolu provedených činností a napomáhají eliminaci stresových situací a přetížení, navíc díky možnosti sdílení obsahu mají možnost např. rodinní příslušníci získat potřebné informace ohledně organizace dne a aktivity vhodně podporovat (Adolfsson, Lindstedt a Janeslätt, 2015).

Pro jedince s problémy zahájit (iniciovat) činnost nebo jednání jsou využitelné další kompenzační strategie s cílem zlepšit iniciaci, zvýšit motivovanost a zájem jedince, například využitím on-line kalendáře (společně s tréninkem jeho užívání pomocí psaných instrukcí), hodinek se zvukovým výstupem, nahrávacích přenosných zařízení, pagerů. V dnešní době většinu těchto funkcí zastávají také aplikace na chytrých telefonech. Díky používání zařízení a strategií jsou jedinci upozorněni a následně nabuzeni k činnosti, na základě výstupů ze studií dokonce vyplývá, že externí kompenzační strategie jsou nejvhodnějším rehabilitačním přístupem u jedinců s problémy s iniciací, které jsou často vázány na přítomnost exekutivní dysfunkce, a výhodné mohou být také pro pacienty s poruchami prospektivní paměti. (O'Connell, Mateer a Kerns, 2003)

Výzkum zaměřený na míru vlivu ATC na život pacientů s HCH poukázal metodou regresní analýzy na signifikantní korelaci mezi funkční kapacitou (měřena pomocí škály Total Functional Capacity v hodnocení UHDRS) a kvalitou života

(hodnocena dotazníkem Health-related Quality of Life) jedinců ve výzkumném vzorku (třetina z celkového počtu 84 pacientů používala ATC v běžném životě), zřejmá závislost mezi ATC a kvalitou života však nebyla prokázána. Autoři se dále domnívají, že využití asistivních kognitivních technologií může pozitivně ovlivnit kvalitu života zlepšením funkčních schopností jedince s HCH. (Van Walsem et al., 2016)

Přestože zatím z nedostatku studií neexistuje zřejmý důkaz vlivu využití ATC u pacientů s Huntingtonovou chorobou na zlepšení kvality života, odborníci se shodují v důvodech, proč jsou strategie nápomocné a přidávají podněty k dalšímu výzkumu. Výzkum zaměřený na využití ATC u pacientů s HCH ukázal, že kompenzační strategie a pomůcky využívají efektivně především pacienti v časném nebo středně pokročilém stadiu onemocnění (Van Walsem et al., 2016). Podstatné je přitom zajistit nejen vhodnou edukaci pacientů s HCH a jejich rodin o využití ATC, ale také zvýšit povědomí o přínosu a možnostech využití kompenzačních strategií mezi zdravotnickými pracovníky. Další studie ukázala zlepšení komunikačních schopností pacientů s HCH využitím komunikačních tabulek, jež se řadí také do ATC (Ferm et al., 2010), v českém prostředí se komunikační pomůcky častěji popisují mezi metodami alternativní a augmentativní komunikace (Šarounová, 2014).

Využití kognitivních asistivních technologií se pro pacienty stává efektivnější, pokud jsou individuálně zhodnoceny problémy a potřeby pacienta společně s faktory prostředí, v němž jedinec žije, a následuje edukace jedince o využití a přínosu konkrétní pomůcky společně s tréninkem potřebné kompenzační strategie (Van Walsem et al., 2016). Sohlberg a Turkstra (2011) také zdůrazňují pečlivý výběr konkrétní pomůcky pro jedince s ohledem na prostředí, ve kterém žije, jako podstatný předpoklad úspěšného dlouhodobého využívání pomůcky. Představují systém hodnocení potřeby využití pomůcky (angl. External Aids Needs Assessment), který je nazýván Matching Person and Technology Assessment, a v principu jde o proces výběru pomůcky, jež má jasný specifický účel a je určena konkrétnímu uživateli v konkrétním prostředí. Neméně důležitá je edukace a poskytnutí veškerých informací o využití pomůcek a nácviku strategií pečovatelům (Malia a Brannagan, 2010).

### **2.3.4.3 Adaptace prostředí**

Zapojení jedince s motorickým nebo kognitivním postižením do výkonu zaměstnávání podporují také různé formy adaptace fyzického prostředí s cílem zvýšit kvalitu života a funkční nezávislost jedince v každodenním životě (Preston a Edmans, 2016).

Tyto adaptace zahrnují využití asistivních technologií, termín se v tomto případě dle Preston a Edmans (2016) týká využití kompenzačních pomůcek v domácím nebo pracovním prostředí, komunikačních systémů, alarmů, umístění detektorů kouře v domácím prostředí atd., nebo úprav domácího prostředí (např. odstranění, úprava nebo zajištění nového vybavení a pomůcek, přizpůsobení osvětlení, označení předmětů a nábytku popisky, jejich barevné rozlišení atp.). Pro jedince s kognitivním deficitem modifikace prostředí může představovat využití kompenzačních pomůcek, dále specifický systém umístění předmětů v prostředí nebo omezení hlučných stimulů pro zlepšení udržení pozornosti (Kurtz in Kreutzer, Caplan a DeLuca, 2011). Adaptované prostředí eliminuje riziko deteriorace, úrazů a pádů, snižuje potřebu hospitalizace a také usnadňuje dalším osobám péči o jedince s postižením s ohledem na potřeby a zajištění bezpečnosti pro pečovatele (Preston a Edmans, 2016).

Pro navržení potřebné adaptace domácího prostředí je vhodné provést s ohledem na potřeby klienta evaluaci prostředí se zaměřením na bariérovost a možnou přístupnost, identifikaci rizik fyzického prostředí (prevence pádu a úrazu) a také na možný vliv úrovně kognitivních funkcí na bezpečnost v domácím prostředí (Švestková et al., 2013). Ergoterapeut v tomto procesu hraje podstatnou roli, neboť je schopen na základě porozumění klientovým obtížím nalézt individuální řešení s ohledem na jeho potřeby vyplývající ze zdravotního stavu (Preston a Edmans, 2016).

### **2.3.4.4 Kompenzační strategie ve vztahu ke stadiu HCH**

Pro návrh a využití kompenzačních strategií u pacientů s HCH je nutné posoudit stadium onemocnění a míru jeho závažnosti, funkční stav pacienta a také probíhající kognitivní a behaviorální změny (Imbriglio, 2010). Podstatná je edukace jedince a jeho rodiny v oblasti možného vlivu kognitivního postižení a dalších změn na každodenní život (Bilney, Morris a Perry, 2003).

Vzhledem k možnému progresu kognitivního deficitu je vhodné a žádoucí zaměřit se na osvojení kompenzačních strategií a edukaci v časném stadiu onemocnění, kdy je pacient schopen informace lépe zpracovávat a následně využívat (Malia a Brannagan, 2010). Osvojení strategií již v časném stadiu onemocnění umožňuje pacientům zachovat si co nejdelší možnou dobu kontrolu nad onemocněním a předcházet pocitům nespokojenosti a bezmoci v každodenním životě (Imbriglio, 2009). Předpokladem pro naučení se používat kompenzační strategie je vědomý a reálný náhled na vlastní stav nebo problematickou oblast. Pokud tomu tak není, je méně pravděpodobné, že pacient bude strategie využívat v domácím prostředí (Malia a Brannagan, 2010).

Imbriglio (2009) a Cook et al. (2012) oslovují ergoterapeuty, kteří mohou pacientům v časném stadiu Huntingtonovy choroby (s výskytem změn v kognitivních i motorických funkcích) i jejich rodinám pomáhat s navržením individuálních kompenzačních strategií. Navrhují využití různých kompenzačních strategií nebo adaptace prostředí, např. popisky na poličkách a zásuvkách, využití diáře, poznámkových bloků, osvojení si systému rozložení dne a aktivit na jednotlivé části. Zmiňují také důležitost bezpečného domácího prostředí a možnosti úprav domácího prostředí.

V časném stadiu onemocnění pomáhá ergoterapeut, rodinní příslušníci nebo pečující udržet nejvyšší možnou kvalitu života podporou pacienta v učení nových informací a využitím strategií pro zlepšení komunikace (Imbriglio, 2010). Vhodné je dále ustanovit strukturu dne a rozvrh činností, zaměřit se na úpravy prostředí (domácího i pracovního) pro zajištění bezpečnosti (Imbriglio, 2010). Pacienti s HCH působí zapomnětlivě, nicméně vzhledem k tomu, že netrpí klasickou amnézií postihující explicitní paměť, mají potenciál se naučit paměťovým pomůckám v rámci kompenzačních strategií a s efektem je využívat (Snowden, 2017).

Ve střední (pokročilé) fázi onemocnění pacienti mohou ztrácet kontrolu nad dříve běžně vykonávanými činnostmi, prohlubují se problémy s krátkodobou a implicitní pamětí, využívané strategie pro zvýšení nezávislosti pacientů se tak v tomto stadiu zaměřují na podporu soběstačnosti a schopnost iniciace činnosti (Imbriglio, 2010). Nance et al. (2011) uvádějí, že externí iniciace (např. verbální podpora, psané instrukce, nastavení budíku) pomáhá jedinci s HCH zůstat aktivní, účastnit se aktivit ve společnosti a vykonávat práci, stanovení struktury dne (denní rutina) pomáhá minimalizovat potřebu iniciace interní (tj. nutnost si pamatovat a vzpomenout si). Doporučením je přizpůsobení způsobu výkonu běžných denních činností pro ulehčení provádění činností (optimalizace

aktivity) a zajištění bezpečnosti využitím kompenzačních strategií a pomůcek například pro zajištění posturální stability (Imbriglio, 2010). Bilney, Morris a Perry (2003) zdůrazňují, že jedinec s HCH je kompetentní k osvojení a využívání kompenzačních strategií pro udržení soběstačnosti v činnostech jako je sebeděče, oblékání nebo sebesycení. Pokud jedinec v tomto stadiu onemocnění je dále aktivní ve svém zaměstnání, týkají se kompenzační strategie adaptace také pracovního prostředí (Cook et al., 2012).

Pozdní stadium onemocnění je charakterizováno minimální schopností kontroly volných pohybů a progresí kognitivního deficitu do demence, cílem je prevence vzniku kontraktur a úrazů využitím například měkkého polstrování nábytku, pravidelným polohováním pacienta na lůžku, podpora vnímání, možné komunikace a sociální interakce (Imbriglio, 2010).

## 3 Empirická část

### 3.1 Předmět výzkumu

Empirická část diplomové práce je zaměřena na výkon zaměstnávání pacientů s Huntingtonovou chorobou v každodenním životě. Pacienti s HCH se ve výkonu běžných denních činností (ADL) potýkají s motorickými, kognitivními a behaviorálními problémy. Projevy nevyléčitelného a progresivního onemocnění narušují výkon zaměstnávání jedinců s HCH a ovlivňují také život rodinných příslušníků.

Dosavadní publikované studie a edukační materiály v zahraničí přinášejí informace, jakým způsobem je vhodné pacienty s HCH podporovat v aktivitě nebo jak rodinné příslušníky edukovat o možnostech péče o nemocné. Těmto tématům se v různé šíři věnuje také samotný obor ergoterapie. Výzkumy se dále zaměřují na popis kognitivních problémů pacientů s HCH, jejich různorodých problematických oblastí v běžném životě, nebo se také zabývají deskripcí fyzické a psychické zátěže pečujících o pacienty s HCH. Méně často se však tato (samostatně velmi obsáhlá) témata ve studiích přímo prolínají. Vzhledem k dostupné evidenci o snížení až ztrátě náhledu pacientů s HCH na vlastní stav je vhodné pro získání komplexního pohledu na problematické oblasti pacientů ve vykonávání běžných denních činností zvážit informace i od blízké osoby pacienta, která může upozornit na další podstatné problematické oblasti a jejich důležitost. Lze tak usuzovat, že pečující mohou udávat problémů více a být tak podstatným zdrojem informací pro zhodnocení funkční kapacity jedince s HCH.

Empirická část diplomové práce se zabývá subjektivně vnímanými problematickými oblastmi pacientů s HCH v každodenním životě a pohledem blízkých osob na výkon těchto pacientů v běžných denních činnostech. Pro samotnou práci ergoterapeuta je stěžejní věnovat dostatek pozornosti pacientovým problémům v životě a ve výkonu ADL, ale také je žádoucí získat ucelený pohled na danou problematiku. Právě rodinní příslušníci, pečovatelé nebo další blízké osoby pacientů mohou být klíčovými osobami pro plánování a realizaci (nejen) ergoterapeutické intervence.

Podnětem k zaměření výzkumné akce byly dále poznatky o kognitivním deficitu (především narušení exekutivních funkcí) pacientů s HCH a jeho pravděpodobném vlivu i na výkon jedinců v běžných denních činnostech.

## 3.2 Cíle diplomové práce

Cílem práce je popsat subjektivně vnímané problematické oblasti pacientů s Huntingtonovou chorobou, jež se mohou vyskytovat ve všech oblastech zaměstnávání, z pohledu pacientů a jejich blízkých osob (pečujících). Metodologie diplomové práce umožňuje porovnat četnost problémů, které pociťují pacienti s HCH a jež pozorují u pacientů jejich pečující.

Následně si práce klade za cíl posoudit možný vliv kognitivní poruchy pacientů na jejich výkon v běžných denních činnostech.

Poznatky z odborné literatury a výstupy empirické části jsou základem pro tvorbu edukačního materiálu pro pacienty s HCH a jejich blízké. Dílčím cílem diplomové práce je tak poskytnout přehled kompenzačních strategií podporujících vyrovnání kognitivního deficitu, jenž je omezujícím faktorem vykonávání běžných denních činností.

## 3.3 Výzkumné hypotézy

K cílům diplomové práce se vztahují výzkumné hypotézy, jejichž stanovení určilo výběr metod sběru dat a způsob jejich analýzy.

**Cíl práce:** Popis a porovnání vnímaných problematických oblastí pacientů s HCH v každodenním životě z pohledu pacientů a jejich blízkých osob (pečujících).

1. Výzkumná hypotéza:

*Pečující uvádí více problematických oblastí ve výkonu zaměstnávání u pacienta s HCH než uvádí samotný pacient.*

**Cíl práce:** Posouzení vlivu kognitivního deficitu pacientů s HCH na jejich výkon v běžných denních činnostech (ADL).

2. Výzkumná hypotéza:

*Pacientův výkon v ADL podle dotazníku Bristolská škála aktivit denního života souvisí s výsledkem Montrealského kognitivního testu.*

## **3.4 Metodologie výzkumu**

### **3.4.1 Typ výzkumu**

Empirická část v rámci diplomové práce je zaměřena na identifikaci a popis problematických oblastí pacientů s Huntingtonovou chorobou v každodenním životě. Cílem výzkumné části je dále porovnání problematických oblastí ve výkonu zaměstnávání pacientů s HCH, jež vnímají pacienti a jež u pacientů vnímají jejich blízké osoby (pečující). Dle uvedených cílů empirické části se v diplomové práci vzhledem k jejímu deskriptivnímu zaměření jedná o mapovací typ výzkumu s prvky výzkumu korelačního (Ferjenčík, 2010).

Hendl (2005) uvádí možnost využití kombinace kvalitativních a kvantitativních postupů v jedné výzkumné akci (smíšený výzkum). V empirické části diplomové práce jsou využity metody sběru dat kvantitativního i kvalitativního charakteru pro získání komplexního pohledu z více perspektiv na danou problematiku a naplnění stanovených cílů diplomové práce.

### **3.4.2 Popis výzkumného souboru**

#### **3.4.2.1 Typ výběru**

Pro výzkumnou akci v rámci diplomové práce je zvolen účelový výběr (Disman, 2008). Výběr zahrnuje pouze pacienty s diagnostikovanou Huntingtonovou chorobou, kteří žijí v domácím prostředí a docházejí na pravidelné kontroly na Neurologickou kliniku 1. LF UK a VFN v Praze nebo navštěvují Edukačně rekondiční pobyty Společnosti pro pomoc při Huntingtonově chorobě (SPHCH) a splňují kritéria pro zařazení do výzkumu.

Důvod sběru dat od pacientů docházejících na Neurologickou kliniku 1. LF UK a VFN v Praze je nejen logistický (jedná se o největší diagnostické centrum v ČR pro Huntingtonovu chorobu). Výzkumu se tak účastní mobilní pacienti, kteří dosud disponují větší či menší funkční kapacitou pro vykonávání ADL (tj. nejedná se o pacienty imobilní a zcela odkázané na pomoc druhé osoby). Zároveň tito pacienti spolupracují s lékaři



během návštěv na klinice a jsou motivováni pro léčbu. Existuje zde tak předpoklad, že pacienti s těmito charakteristikami by byli vhodnými osobami pro nácvik a osvojení kompenzačních strategií. Podobný předpoklad je u pacientů účastnících se Edukačně rekondičních pobytů SPHCH.

### **3.4.2.2 Kritéria výběru**

Do výzkumné akce jsou zařazeni pacienti s diagnostikovanou Huntingtonovou chorobou (muži i ženy starší 18 let) žijící na území České republiky, kteří mají češtinu za svůj rodný jazyk. Pacient s HCH se výzkumu účastní společně se svojí blízkou osobou (pečujícím), jež dobře zná pacientův zdravotní stav a jeho výkon v běžných denních činnostech v domácím prostředí.

Výzkumný vzorek je omezen na pacienty docházející na pravidelné kontroly na Neurologickou kliniku 1. LF a VFN v Praze (Kateřinská 30, 128 21 Praha 2) do Centra extrapyramidových poruch. Pacienti na kontroly často přicházejí v doprovodu svého pečujícího a dojíždějí z různých krajů ČR. Výzkumný vzorek je doplněn o pacienty s HCH a jejich pečující, kteří se společně účastnili rekondičního pobytu Společnosti pro pomoc při Huntingtonově chorobě na jaře nebo na podzim roku 2017.

Souhlas pacienta i pečujícího s účastí ve výzkumné akci je potvrzen podpisem informovaného souhlasu před započítáním testování a dotazování pacienta i pečujícího (viz Příloha č. 4 a č. 5).

Důvodem k nezařazení do výzkumu je nedokončení testování v celém rozsahu (z různých příčin), nepřítomnost či nezastižení blízké osoby pacienta, nespolupráce pacienta (nebo pečujícího), neschopnost účastníka udržet pozornost během testování a rozhovoru (pokud pacient dokončil testování v Montrealském kognitivním testu, bylo předpokládáno, že jeho úroveň pozornosti je dostatečná pro účast v dalším rozhovoru), výrazná kognitivní či smyslová porucha zcela znemožňující testování (i přes korekci možné smyslové poruchy pomůckou), užití medikace s tlumivým účinkem před výzkumným testováním, závažná fatická porucha zcela znemožňující komunikaci, jiné další závažné onemocnění, jež svým průběhem omezuje výkon pacienta v denních činnostech (např. amputace končetiny, závažné interní onemocnění atp.).

Důvodem k vyloučení z výzkumného testování nejsou motorické poruchy ani psychiatrické změny (pokud nebyly důvodem k nedokončení testování), jež mohou být

součástí průběhu onemocnění Huntingtonovou chorobou. Ve většině případů byl stav pacienta před zahájením testování konzultován s lékařem (neurologem), a pokud existoval předpoklad, že pacient např. z důvodu závažných psychiatrických nebo jiných změn není vhodným respondentem, nebyl lékařem k testování doporučen.

### 3.4.2.3 Účastníci výzkumné akce

Celkem bylo započato testování s příslušníky 30 rodin postižených Huntingtonovou chorobou. Následně byli dva pacienti vyřazeni po provedení testování z výzkumu (nebyl zastižen jejich rodinný příslušník), dále byli vyřazeni z výzkumu dva pečující (pro testování nebyl zastižen pacient nebo nedošlo k navázání spolupráce) a jeden pacient a jeho rodinný příslušník nebyli do výzkumné akce zařazeni, neboť neměli češtinu jako rodný jazyk (riziko možného ovlivnění výsledků testování jazykovou bariérou).

Kritéria výběru tak splnilo 25 pacientů s HCH (10 mužů a 15 žen) a jejich blízkých osob (pečovatelů), výsledky z testování byly následně statisticky analyzovány.

V **Tabulce č. 2** je zaznamenán věk pacientů účastnících se výzkumné akce, nejmladšímu účastníkovi bylo 28 let, nejstaršímu 71 let, průměrný věk pacientů byl 49,6 let.

**Tab. 2.** *Věkové složení pacientů ve výzkumném vzorku.*

<b>Věk pacientů</b>	<b>Počet pacientů</b>
28 - 34 let	4
35 - 44 let	5
45 - 54 let	7
55 - 64 let	4
65 let a více	5
<b>Celkem</b>	<b>25</b>

Zdroj: autorka

Ve většině případů pacienty na kontrolu k lékaři nebo na rekondiční pobyt Společnosti pro pomoc při Huntingtonově chorobě doprovázeli rodinní příslušníci, nejčastěji manžel/ka nebo dcera či syn (viz **Tabulka č. 3**).

**Tab. 3.** *Vztah pacientů a jejich doprovázejících osob (pečujících).*

<b>Doprovod pacienta</b>	<b>Počet doprovázejících osob</b>
Manžel/ka	10
Dcera nebo syn	8
Matka nebo otec	4
Jinak příbuzný	1
Blízký známý	2
<b>Celkem</b>	<b>25</b>

Zdroj: autorka

### **3.4.3 Metody sběru dat**

Data jsou shromážděna od pacientů s Huntingtonovou chorobou, s nimiž byl proveden kognitivní test a semistrukturovaný rozhovor, a následně od jejich blízké osoby či pečujícího. Tyto doprovázející osoby (pečující) vyplnily pro účel výzkumu dotazník týkající se soběstačnosti pacienta a dále byly dotazovány v semistrukturovaném rozhovoru obdobně jako pacienti.

Metody sběru dat zahrnují již existující standardizované testovací a hodnotící metody dostupné v českém jazyce, a to Montrealský kognitivní test, semistrukturovaný rozhovor Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání a dotazník pro pečující Bristolská škála aktivit denního života (česká verze).

Přítomnost a míra závažnosti poruchy kognitivních funkcí pacientů s HCH byla testována Montrealským kognitivním testem. S každým pacientem a s jeho blízkou osobou byl individuálně veden semistrukturovaný rozhovor Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání pro identifikaci subjektivně vnímaných problémových oblastí ve výkonu personálních a instrumentálních ADL pacienta s HCH doplněný o otázky týkající se využívání kompenzačních strategií. Pečující dále hodnotili pacientovy schopnosti provádět běžné denní činnosti prostřednictvím dotazníku Bristolská škála aktivit denního života (BADLS-CZ), který vyplnila vždy pouze jedna blízká osoba pacienta.

V podkapitolách je dále uveden popis hodnotících nástrojů a důvody jejich výběru pro výzkumnou část diplomové práce.

### **3.4.3.1 Montrealský kognitivní test**

Montrealský kognitivní test (angl. Montreal Cognitive Assessment, MoCA) je orientačním screeningovým testem kognitivních funkcí. Na rozdíl od Mini Mental State Examination (MMSE) je zaměřen také na testování exekutivních funkcí (Rektorová, 2011) a je citlivější k odchylkám v paměťových a řečových schopnostech (Videnovic et al., 2010). Oproti MMSE je však test MoCA mírně časově náročnější, jeho administrace však nepřesahuje 12 minut (Nikolai, Štěpánková a Bezdíček, 2014).

Test MoCA je citlivý k odhalení demence a kognitivních poruch v jejich počátečních fázích, stanovuje pásmo normy stavu kognitivních funkcí, jež se pohybuje od 26 bodů (včetně) výše (Reban, 2006). Montrealský kognitivní test obsahuje řadu krátkých, relativně náročných zkoušek k určení počínajících nebo lehkých kognitivních deficitů, především mírné kognitivní poruchy (AD Centrum, 2017). Test hodnotí tyto kognitivní domény: pozornost a koncentraci, exekutivní funkce, paměť, jazyk, zrakově-konstrukční schopnosti, koncepční uvažování, počítání a orientaci (AD Centrum, 2017).

Videnovic et al. (2010) popisuje test MoCA u pacientů s Huntingtonovou chorobou jako citlivější orientační testování přítomnosti kognitivního deficitu než hodnocení MMSE, neboť test MoCA má lepší schopnost odhalit poruchu exekutivních funkcí, poruchu paměti a vizuoprostorové orientace (tyto schopnosti bývají u pacientů s HCH typicky narušené). Bezdíček et al. (2013) potvrzuje vhodnost využití testu MoCA u pacientů s HCH pro hodnocení míry kognitivního deficitu pro dobrou validitu testu a vysokou senzitivitu a specifitu testu k včasné detekci kognitivních změn u pacientů s tímto onemocněním.

Pro diplomovou práci byl Montrealský kognitivní test zvolen z důvodu, že obsahuje také testování exekutivních funkcí, neboť narušení exekutivních funkcí patří mezi typické kognitivní příznaky onemocnění.

### **3.4.3.2 Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání**

Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání (angl. Canadian Occupational Performance Measure, COPM) je individualizované subjektivní hodnocení vlastního vnímání obtíží realizované metodou semistrukturovaného rozhovoru s předem danými oblastmi

otázek (Law, 2008). Hodnocení COPM vychází z Kanadského modelu výkonu zaměstnávání (CMOP) a obsahuje přehled činností v oblastech sebeobsluhy, produktivity a volného času.

Výhodou COPM je možnost hodnocení výkonu zaměstnávání v různých oblastech života, přičemž hodnocení zohledňuje osobnost jedince a prostředí, ve kterém žije (Law, 2008). Jedinec hodnotí svůj výkon zaměstnávání ve smyslu svých schopností vykonávat dané činnosti, hodnotí svoji spokojenost s výkonem a také označí jednotlivé činnosti dle toho, jak je jejich vykonávání pro něj důležité. Administrace hodnocení COPM trvá přibližně 20 minut.

Hodnocení pokrývá oblast personálních i instrumentálních ADL, výkonu zaměstnání a volnočasových aktivit, je zaměřeno na detekci obtíží, jež vnímá sám pacient jako problematické, a zároveň umožní hodnotit důležitost vykonávání těchto činností. COPM je možné provádět také s osobou pečující o pacienta (Law, 2008). Pečující během hodnocení COPM popisuje problematické oblasti ve výkonu zaměstnávání pacienta a také udává míru spokojenosti se způsobem, jakým je činnost prováděna, a označí důležitost vykonávání této aktivity pro pacienta ze svého pohledu.

Hodnocení COPM má přesně stanovené instrukce pro vedení rozhovoru a metody jeho administrace, provedené studie dokládají validitu COPM jako hodnocení výkonu zaměstnávání jedinců s různým postižením a také potvrzují díky stabilitě hodnocení (test-retest) jeho reliabilitu (Law, 2008).

Pro sběr dat v diplomové práci bylo hodnocení COPM prováděno s pacienty s HCH a následně s jejich pečujícími. Využití hodnocení COPM bylo zvoleno z důvodu realizace semistrukturovaným rozhovorem, který umožňuje doptat se pacienta a pečujícího na případné problémové oblasti a možnosti jejich kompenzace. Terapeut se také může ujistit, zda je otázka pro respondenta srozumitelná, a případně ji dovysvětlit.

Výsledky a informace z hodnocení COPM mohou terapeutovi poskytnout komplexní pohled na funkční stav pacienta, včetně jeho priorit a náhledu na vlastní stav. Pro návrh možných kompenzačních a adaptačních strategií pro zvýšení soběstačnosti pacienta je nutné vzít v úvahu pohled pacienta i jeho pečujícího na způsob vykonávání běžných denních činností. Provedení hodnocení COPM u pacienta i zvláště jeho blízké osoby umožňuje nalézt a zvážit případné rozdíly ve vnímání problematických oblastí a poté navrhnout optimální možné terapeutické strategie pro zvýšení kvality života nemocných i jejich rodin.

### 3.4.3.3 Bristolská škála aktivit denního života

Dotazník Bristolská škála aktivit denního života (BADLS-CZ) vyplňuje osoba, jež dobře zná pacienta a činnosti, které pacient v běžném životě v domácím prostředí vykonává, v dotazníku posuzuje kvalitu jejich provedení (Bartoš, Martínek a Řípková, 2010).

Autoři originální anglické verze dotazníku popisují, že nejpraktičtější způsobem hodnocení výkonu ADL u nemocných žijících ve vlastním domácím prostředí jsou informace od blízké osoby získané využitím škál či dotazníků. Přestože existují potenciální nevýhody tohoto sběru dat (např. předsudky či nemotivovanost pečujícího poskytnout informace), jedná se o způsob, jak může být pacientův výkon evaluován v širokém záběru různých aktivit prováděných v domácím prostředí. Navíc je prakticky nemožné pro cizího pozorovatele hodnotit výkon v aktivitách v domácím prostředí, jež jsou velmi osobní (např. toaleta či koupel). (Bucks et al., 1996)

Dotazník BADLS-CZ obsahuje 20 kategorií pokrývajících oblasti personálních i instrumentálních ADL. Autoři české verze dotazníku popisují jeho využití pro hodnocení soběstačnosti u pacientů s demencí, původně je zamýšlen pro posouzení provádění činností běžného dne u pacientů s Alzheimerovou chorobou (Bartoš, Martínek a Řípková, 2010). Pečující v dotazníku hodnotí, zda a jak je činnost vykonávána v posledních 14 dnech, příp. lze slovně doplnit, z jakého důvodu činnost nelze ohodnotit.

Dotazník pokrývá hodnocení soběstačnosti pacienta od nezávislosti ve výkonu ADL po úplnou závislost v každodenním životě. Konkretizace problémů v dané kategorii činností je výhodou tohoto dotazníku oproti dalším hodnocením, jež poskytují výsledky ve smyslu „schopen“ či „neschopen“ aktivitu provádět. Dotazník má ověřené dobré psychometrické vlastnosti (reprodukovatelnost při opakování, validita s přímým pozorováním výkonu některých ADL) a výsledky nejsou závislé na věku, vzdělání ani pohlaví posuzovaného (Bartoš, Martínek a Řípková, 2010).

Pro diplomovou práci byl dotazník zvolen z důvodu přesnějších odpovědí a specifikace problémových oblastí v personálních i instrumentálních ADL, a také je původně určen, aby jej vyplňovala důvěrně známá osoba pacienta (rodinný příslušník, pečující). Další výhodou dotazníku je jeho srozumitelnost a přehlednost (pokrývá dvě stránky velikosti A4).

## 3.5 Průběh realizace výzkumné akce

V kapitole je uveden postup pro zajištění kvality výzkumu, dále etické aspekty výzkumu a jejich řešení, časový harmonogram sběru dat včetně podrobností o lokalitách pro sběr dat.

### 3.5.1 Zajištění kvality výzkumné akce

Během přípravy a návrhu projektu diplomové práce byl stanoven předmět výzkumu vyplývající z aktuální problematiky a dosavadních výzkumů v této oblasti, určeny jasné cíle diplomové práce společně s hypotézami a návrhem metod sběru dat. Jednotlivé fáze výzkumné akce byly konzultovány s odborníky interprofesního týmu v oborech rehabilitace a neurologie.

Hendl (2005) upozorňuje na sjednocení způsobu použití různých metod, včetně společného tréninku (např. rozhovoru) a jeho vyhodnocení. Autorka diplomové práce měla možnost vyzkoušet a natrénovat hodnotící metody využívané pro sběr dat na zdravých rodinných příslušnících a také tyto standardizované hodnotící metody využívala u pacientů s různými postiženími, mimo jiné také u pacientů s Huntingtonovou chorobou.

Vzhledem ke zkoumání více aspektů problematických oblastí pacientů s HCH ve výkonu zaměstnávání byla pro zajištění kvality výzkumu a zvýšení důvěryhodnosti očekávaných výsledků výzkumu využita triangulace (Hendl, 2005), tedy například kombinace různých metod sběru dat (test, rozhovor, dotazník) a získání informací nejen od pacientů, ale také od jejich blízkých osob.

### 3.5.2 Etické aspekty výzkumu

Mezi základní etická pravidla aplikovatelná ve výzkumu patří (Hendl, 2005):

- *Získání informovaného (poučeného) souhlasu.* Respondent se účastní výzkumu, pouze pokud s tím souhlasí. Před podpisem je účastník plně informován o průběhu a okolnostech výzkumu, respondent má právo vědět cíle a smysl výzkumu.

- *Svoboda odmítnutí.* Respondent má možnost kdykoli svoji účast ve výzkumu ukončit, respektuje se samozřejmě i požadavek nezletilého.
- *Účastníci musí být seznámeni s okolnostmi výzkumu a informacemi k výzkumu* (pokud došlo k nevyhnutelnému zatajení informací, je toto splněno na konci studie).
- *Zajištění anonymity účastníků.* V ideálním případě není identita účastníků známa výzkumníkům, pokud toto nelze zajistit, identita nesmí být odhalena nikomu dalšímu.

Výzkumník dále zachovává soukromí účastníků výzkumu, neboť pouhá anonymita nemusí být dostačujícím řešením, některé informace lze vyvodit ze souvislostí. Během rozhovoru výzkumník dává účastníkovi příležitost k vysvětlení svých pocitů, v citlivých otázkách zajistí emoční bezpečí a účastníka plně respektuje. Výzkum pak v neposlední řadě nesmí ohrozit tělesné nebo psychické zdraví zkoumaných jedinců (Hendl, 2005).

Autorka diplomové práce postupovala v souladu s etickými zásadami pro realizaci výzkumu a analýzu získaných dat a dodržovala v průběhu výzkumu etické principy. Pacienti i pečující byli před testováním seznámeni s povahou a účelem výzkumu (respondentům byl předán list s informacemi o diplomové práci a výzkumu, společně s kontaktem na autorku práce, viz Příloha č. 3). S dobrovolnou účastí ve výzkumu bez nároku na finanční odměnu souhlasili podpisem informovaného souhlasu, který obsahuje seznámení s etickými zásadami. Zpracování dat z rozhovorů a testů pro pacienty a z dotazníku pro pečující je anonymní a nezveřejněním identifikačních údajů (získané informace zůstávají důvěrné) respondentů je zajištěna ochrana osobních údajů.

Vzhledem k tomu, že sběr dat pro empirickou část diplomové práce byl realizován na Neurologické klinice 1. LF a VFN v Praze, autorka diplomové práce požádala o schválení individuálního výzkumu Etickou komisí Všeobecné fakultní nemocnice v Praze.

Etická komise VFN vydala dne 15. 6. 2017 souhlasné stanovisko s provedením výzkumného projektu „Problematické oblasti pacientů s Huntingtonovou chorobou v každodenním životě“ (č.j.: 534/17 S-IV) na Neurologické klinice 1. LF UK a VFN v Praze.



### **3.5.3 Harmonogram sběru dat**

Sběr dat od pacientů a pečujících probíhal během několika měsíců (květen až prosinec) v roce 2017. Po ukončení sběru dat byla získaná data statisticky analyzována, informace kvalitativního charakteru také byly dále využity pro přípravu edukačního materiálu pro pacienty a pečující.

Samotný sběr dat od pacienta a jeho blízké osoby probíhal v rámci jednorázového setkání. Testování a rozhovor s pacientem a jeho pečujícím byl uskutečněn ve stejný den (v návaznosti na kontrolu u lékaře, neboť pacienti a pečující obvykle do Prahy přijíždějí jen kvůli této příležitosti a překonávají tak často náročnou dojezdovou vzdálenost) či během jednoho víkendu na rekondičním pobytu SPHCH.

Nevýhodou provedení testování v jeden den je skutečnost, že vyšetření mohou být pro pacienty náročná a unavující, neboť vyžadují soustředění a potřebné reakce pacientů. Vzhledem k tomu je baterie testovacích metod pro výzkumnou akci v rámci diplomové práce přizpůsobena tak, aby testování a rozhovor s pacientem trval maximálně 45 minut. V této době byl také prostor pro vyplnění dotazníku rodinným příslušníkem či pečujícím.

### **3.5.4 Lokality pro sběr dat**

Sběr dat se odehrával na Neurologické klinice 1. LF UK a VFN v Praze (Kateřinská 30, 128 21 Praha 2), pacienti s Huntingtonovou chorobou zde docházejí na pravidelné kontroly do Centra extrapyramidových poruch. Edukačně rekondiční pobyty pro pacienty s HCH a jejich rodiny pořádá dvakrát do roka (jaro a podzim) Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě (SPHCH). V roce 2017 bylo autorce diplomové práce na jarním i podzimním setkání umožněno sbírat data od pacientů a jejich doprovázejících osob.

Autorka diplomové práce se snažila zajistit klidné zázemí (samostatnou místnost) pro sběr dat tak, aby pacienti nebyli během testování vyrušováni a mohli se plně soustředit na kladené otázky.

## **3.6 Metody analýzy dat**

Sběr dat umožnil získat data kvalitativního (konkrétní problematické oblasti ve výkonu zaměstnávání z pohledu pacientů a pečujících) i kvantitativního charakteru (závažnost kognitivního deficitu jako bodový výsledek z testu, míra soběstačnosti pacientů jako bodový výsledek dotazníku, četnost výskytu problematických oblastí).

Pro analýzu získaných dat byly zvoleny statistické metody popsané níže. Vybrané statistické neparametrické metody následně umožnily verifikaci stanovených hypotéz (viz kapitola 3.7 Výsledky a verifikace hypotéz). Statistická analýza dat byla provedena v počítačovém programu Microsoft Excel a v jeho rozšíření XLSTAT.

### **3.6.1 Deskriptivní statistika**

Deskriptivní statistické metody jsou využity pro vyhodnocení počtu problematických oblastí (uvedených v rozhovorech a dotazníku) a bodových zisků z Montrealského kognitivního testu a dotazníku Bristolská škála aktivit denního života.

Ze získaných dat jsou vypočítány číselné charakteristiky: míry polohy (modus, medián, aritmetický průměr) a míry variability (rozptyl, směrodatná odchylka).

### **3.6.2 Analýza kategoriálních dat**

Získaná data kvalitativního typu (informace kategoriálního charakteru) slouží pro deskripci problematických oblastí ve výkonu zaměstnávání pacienta s HCH a mají přínos pro tvorbu edukačního materiálu pro pacienty s HCH a jejich rodiny. Ve výsledcích jsou zaznamenány jednotlivé popsané problémy ve vykonávání činností pacientem získané rozhovory s pacienty a pečujícími, včetně výčtu problematických oblastí z dotazníku a jejich četností výskytu.

Analýza kategoriálních dat se zabývá zkoumáním rozdělení četnostních dat získaných měřením kategoriálních proměnných nominálního nebo ordinálního typu (Hendl, 2015). Kategorizace dat spočívá v rozdělení problémů do nadřazených oblastí (například personální a instrumentální ADL). Zanesení výsledků do tabulky umožňuje označení četnosti výskytu a pro ozřejmění rozdílu popisovaných oblastí pacienty

a pečujícími je využíváno sloupcových grafů. Alternativou k četnostní tabulce (např. pro analýzu odpovědí na otevřené otázky) je tzv. „word cloud“, oblak slov (Hendl et al., 2014). Jedná se o přehledné zobrazení výčtu problematických oblastí respondentů v případě velkého množství odpovědí.

Porovnání chování kategoriální proměnné ve dvou populacích provádíme Wilcoxonovým testem (Hendl, 2015). Neparametrický Wilcoxonův test pro jeden výběr je testem o mediánu, který pracuje s pořadím pozorovaných hodnot, což je postup robustní vůči odlehlým hodnotám (Pavlík a Dušek, 2012). Ve statistické analýze získaných dat pro diplomovou práci je Wilcoxonův test pro jeden výběr využit pro porovnání četností výskytu problematických oblastí ve výkonu zaměstnávání pacientů s HCH, jež popisují pacienti a jejich pečující.

### **3.6.3 Korelační analýza**

Souvislost výkonu zaměstnávání pacientů s HCH (bodové výsledky dotazníku BADLS-CZ) s kognitivním deficitem (bodové výsledky testu MoCA) je možné zjistit využitím korelační analýzy. Korelační analýza stanovuje sílu závislosti mezi pozorovanými znaky, tedy zda mezi sledovanými veličinami existuje potenciální vztah (Pavlík a Dušek, 2012). Nejjednodušším znázorněním možné souvislosti daných veličin je vykreslení dvourozměrného bodového grafu, pro kvantifikaci funkčního vztahu jsou využívány korelační koeficienty (Pavlík a Dušek, 2012).

Spearmanův korelační koeficient je neparametrický korelační koeficient rezistentní vůči odlehlým hodnotám (a obecně odchylkám od normality), neboť pracuje pouze s pořadími pozorovaných hodnot (Pavlík a Dušek, 2012). Ferjenčík (2010) upozorňuje, že korelační koeficient není informací o příčinných souvislostech, tedy pokud jedna proměnná vysoce koreluje s druhou, nemusí to znamenat, že jedna z nich musí být příčinou a druhá následkem.

Pro statistickou analýzu v diplomové práci jsou využity neparametrické statistické metody z důvodu získání dat (bodové výsledky testu MoCA a dotazníku BADLS-CZ) bez možného předpokladu normality. Získané bodové výsledky testu MoCA a dotazníku nejsou spojité a objevují se shodné hodnoty, z tohoto důvodu je využit korelační koeficient Spearmanův, který lze použít i v případě diskretních náhodných veličin s ordinální škálou hodnot (Pavlík a Dušek, 2012).

### 3.6.4 Tvorba edukačního materiálu

Výsledky výzkumné akce, analýzy dat kvantitativního charakteru, poznatky a zkušenosti z práce s pacienty s HCH a jejich rodinami společně s využitím informací z dostupné literatury umožnily autorce diplomové práce vytvořit edukační materiál pro pacienty s HCH a jejich rodiny v českém jazyce (viz Příloha č. 9). V zahraničí jsou běžně dostupné edukační materiály pro pacienty s HCH a jejich rodiny, které čtenáře seznamují s možným výskytem problémů v běžném životě a s možnostmi vyrovnávání se s těmito problémy v různých stádiích onemocnění.

Cílem edukačního materiálu vytvořeného v rámci diplomové práce je poskytnout základní informace o kognitivních obtížích u pacientů s HCH, jejich vlivu na vykonávání aktivit každodenního života a možnostech kompenzace obtíží využitím konkrétních strategií. Přehled možností využití kompenzačních strategií se týká vykonávání běžných denních činností personálních i instrumentálních, úpravy domácího a pracovního prostředí, komunikace i trávení volného času. Do všech zmíněných oblastí se negativně promítá kognitivní deficit pacientů, nejčastěji však ve spojení s dalšími aspekty onemocnění (behaviorální projevy, motorický deficit), jež od sebe nelze oddělovat.

Posláním materiálu je zvýšení povědomí o využívání kompenzačních strategií v každodenním životě, motivovat pacienty v samostatném provádění činností a jejich rodinným příslušníkům rozšířit možnosti, jak pacienty vhodně ve vykonávání činností podpořit či jak s nimi komunikovat. Edukační materiál usiluje o představení kompenzačních strategií takovým způsobem, aby byly pro pacienty a pečující snadno uchopitelné a představitelné v běžném životě. Popsané kompenzační strategie jsou zamýšleny především pro využití v domácím (příp. pracovním) prostředí jedinců s HCH, neboť jejich hlavním smyslem je udržení soběstačnosti ve vykonávání běžných denních činností právě ve vlastním sociálním prostředí.

Motivací pro tvorbu edukačního materiálu v českém jazyce zaměřeného na kompenzační strategie bylo zjištění (založené na odpovědích pacientů s HCH a pečujících na doplňující otázky během rozhovoru), že někteří pacienti a jejich pečující úspěšně využívají specifické strategie v každodenním životě pro usnadnění provedení činností nebo komunikace, zatímco další rodiny měly pouze minimální představu o využití strategií nebo pomůcek. Zároveň rodiny vyjádřily zájem dozvědět se podrobnosti o dalších možnostech kompenzace daného problému.

Autorka práce vznikající edukační materiál v českém jazyce doplnila informacemi z anglických volně dostupných materiálů na internetových stránkách organizací sdružujících pacienty s HCH, jejich rodiny i odbornou veřejnost (Huntington's Disease Association United Kingdom, European Huntington's Disease Network, Huntington Society of Canada, Huntington's Disease Society of America, Australian Huntington's Disease Association).

Česká Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě publikuje edukační brožury zaměřené na péči o pacienta s HCH, jež poskytují základní informace o onemocnění, jeho projevech, možnostech léčby, či zmiňují důležitost bezpečného domácího prostředí pro jedince s HCH (Vondráčková, 2015). Vydané brožury jsou pro pacienty a pečující velkým přínosem a oblíbenými příručkami. Edukační materiál zaměřený na využití kompenzačních strategií by tak mohl vhodně doplnit a obohatit již v ČR publikované brožury i informacemi běžně dostupnými v zahraničí.

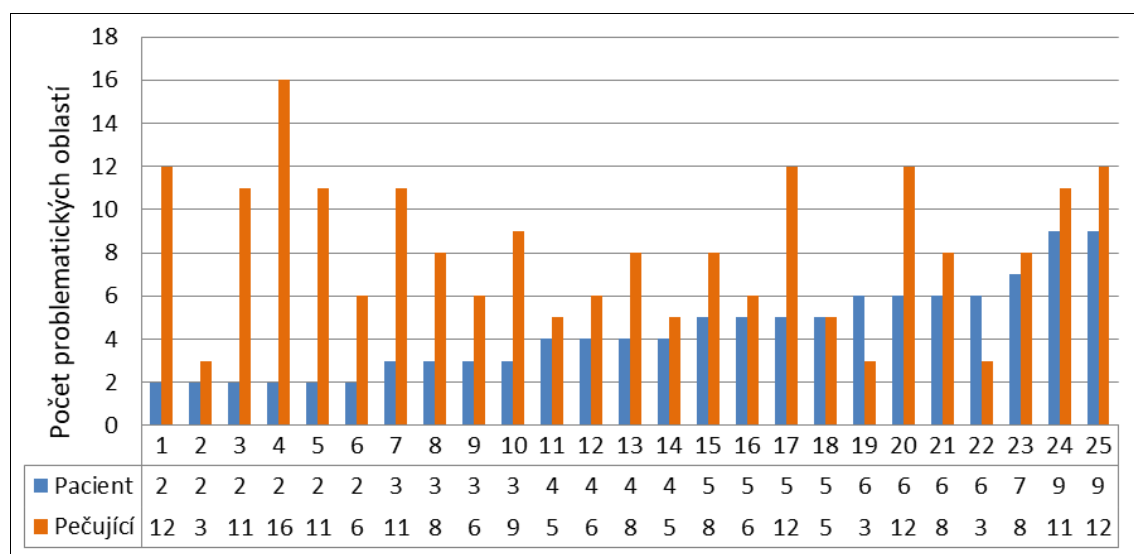
## 3.7 Výsledky a verifikace hypotéz

### 3.7.1 Problematické oblasti v každodenním životě

Výsledky ukazují, že ve většině případů (22 z 25) pečující udávají více problematických oblastí pacientů s HCH v každodenním životě, než popisují samotní pacienti. **Graf č. 1** zobrazuje počty problematických oblastí udávaných pacienty a pečujícími z rozhovoru COPM.

**Graf 1.** Počet problematických oblastí udávaných jednotlivými pacienty s HCH (celkem 25 osob) a jejich pečujícími.

(zaznamenány jsou odpovědi pacientů i jejich pečujících)



Zdroj: autorka

Minimum udávaných problematických oblastí pacienty bylo 2 a maximum 9, pečující popisovali minimum problematických oblastí 3 a maximum 16. Medián udávaných problematických oblastí je 4 pro pacienty a 8 pro pečující. Medián takřka odpovídá aritmetickému průměru 4,4 pro pacienty a 8,2 pro pečující. Rozptýlenost dat okolo průměrných hodnot charakterizuje směrodatná odchylka, pro oblasti udávané pacienty je hodnota směrodatné odchylky 2,0 a pro oblasti udávané pečujícími je 3,4.

Získaná kvalitativní data z rozhovorů (problematické oblasti ve výkonu zaměstnávání v každodenním životě) byla utříděna do osmi kategorií, viz **Tabulka č. 4**. Do výčtu

obsahu kategorií jsou zařazeny činnosti nebo komponenty činností, které tvoří základ pro danou kategorii z pohledu ergoterapie a byly pacienty a pečujícími zmíněny.

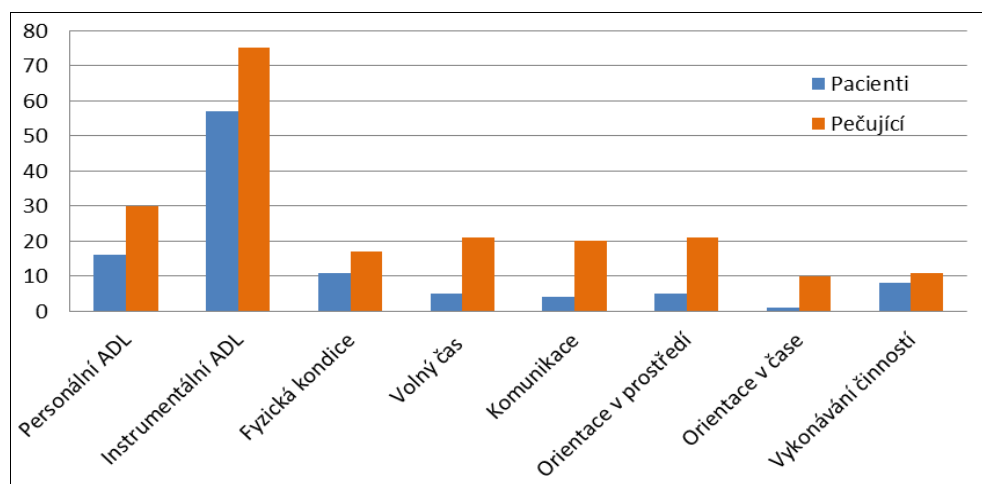
**Tab. 4.** *Zařazení problematických oblastí pacientů s HCH do širších kategorií.*  
(sloupce „Pacienti“ a „Pečující“ udávají, kolikrát byla konkrétní kategorie zmíněna ve výčtu problematických oblastí pacienty nebo pečujícími během rozhovorů)

<b>Kategorie</b>	<b>Obsah kategorie</b>	<b>Pacienti</b>	<b>Pečující</b>
<b>Personální běžné denní činnosti (pADL)</b>	Příjem jídla a tekutin Osobní hygiena Koupání Oblékání a svlékání, obouvání a zouvání	16	30
<b>Instrumentální běžné denní činnosti (iADL)</b>	Nakupování Příprava jídla a nápojů Domácí práce, vedení domácnosti, péče o zahradu Finanční úkony (manipulace s penězi, platba kartou, výběr z bankomatu, zadávání plateb) Vyřízení úředních záležitostí Používání dopravních prostředků (řízení motorového vozidla, jízda hromadnou dopravou) Péče o druhého člověka (dítě) Použití mobilního telefonu Příprava a užití medikace Interakce jedince s okolím a socializace	57	75
<b>Fyzická kondice</b>	Chůze v interiéru a exteriéru, na krátkou a dlouhou vzdálenost, chůze do schodů a ze schodů Stabilita a rovnováha Únava při činnosti vyžadující fyzickou aktivitu	11	17
<b>Volný čas</b>	Věnování se vlastním zájmovým činnostem Zapojení se do zájmové činnosti a její iniciace	5	21
<b>Komunikace</b>	Schopnost jedince vyjádřit myšlenku Zapojení se do komunikace Schopnost adekvátně reagovat, odpovědět a jednat Udržení kontaktu (očního, verbálního) s druhou osobou, udržení pozornosti během komunikace Řešení konfliktních situací	4	20
<b>Orientace v prostředí</b>	Orientace ve známém, méně známém, nebo neznámém prostředí	5	21
<b>Orientace v čase</b>	Určení správného času, dne, roku Plánování času a aktivit během dne, týdne, atd.	1	10
<b>Vykonávání činností běžného dne a činností v zaměstnání</b>	Iniciace činnosti Dokončení činnosti Úspěšné provedení Schopnost soustředění Adekvátní tempo při činnosti	8	11
	<b>Celkem zmíněných problematických oblastí</b>	<b>107</b>	<b>205</b>

Zdroj: autorka

V **Grafu č. 2** jsou ve sloupcovém grafu přehledně znázorněny hodnoty z Tabulky č. 4. Podrobný popis udávaných problematických oblastí pacienty a pečujícími včetně uvedení konkrétních obtíží ve výkonu zaměstnávání je uveden v Příloze č. 1.

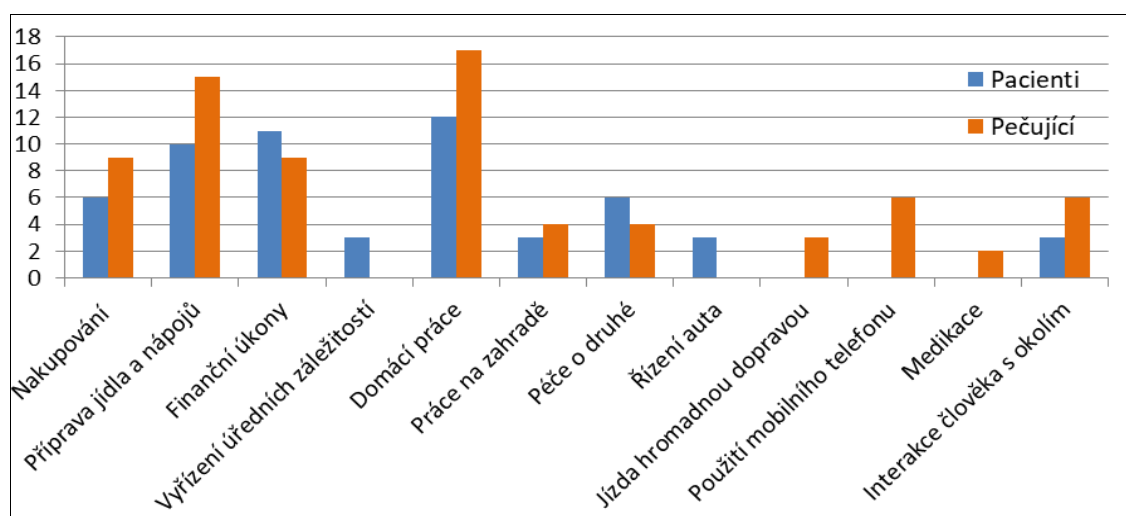
**Graf 2.** Zobrazení četnosti zmínění jednotlivých kategorizovaných problematických oblastí.



Zdroj: autorka

Z Tabulky č. 4 a Grafu č. 2 je zřejmé, že ve všech kategoriích pečující udávají více problematických oblastí, než uvádějí samotní pacienti. Pacienty i pečujícími nejčastěji udávané problematické oblasti jsou z kategorie běžných denních činností instrumentálních (iADL), které jsou podrobněji zobrazeny v **Grafu č. 3**.

**Graf 3.** Problémy pacientů ve výkonu instrumentálních ADL.



Zdroj: autorka



Z instrumentálních ADL pacienti nejčastěji popisují problémy s vykonáváním domácích prací, provádění finančních úkonů a při přípravě jídla (vaření) a nápojů. Pečující obdobně popisují obtíže pacientů nejčastěji při výkonu domácích prací, přípravě jídla a nápojů, nakupování a finančních úkonech.

Zajímavé výsledky přineslo zpracování vnímání důležitosti vykonávaných činností. V rámci Kanadského hodnocení výkonu zaměstnávání (COPM) byli pacienti požádáni, aby označili vnímané problematické oblasti v každodenním životě na škále 1 („činnost nebo oblast je pro mne nepodstatná“) až 10 („je to pro mne mimořádně důležité“) dle toho, jak je vykonávání činnosti pro ně důležité.

Podobně hodnotili vyřčené problematické oblasti také pečující („Vnímáte vykonávání činnosti jako nepodstatné nebo důležité pro pacienta z Vašeho pohledu?“).

Vyšší důležitost (stupně škály 8 až 10) přiřazují pacienti i pečující k činnostem z oblasti sebeobsluhy a také např. péči o dítě. Zatímco pro pacienty je dále podstatné vykonávat instrumentální ADL (nakupování, manipulace s penězi, domácí práce), pečující hodnotili častěji schopnost chůze a komunikace jako důležité oblasti. Pacienti dále jako důležité oblasti vnímají schopnost řízení auta a výkon zaměstnání, pokud tyto činnosti stále vykonávají. Pokud pacienti popsali jako problémovou oblast zájmovou činnost (svůj koníček), je jimi hodnocena jako velmi důležitá, podobně jako pečující přiřazují vyšší důležitost k udržení nebo nalezení volnočasových aktivit.

V **Tabulkách č. 5.1** a **č. 5.2** je zaznamenáno vždy deset nejčastěji pacienty a pečujícími udávaných problematických oblastí v každodenním životě pacientů.

Zobrazení ve dvou tabulkách (Tab. 5.1 ukazuje problémy popisované pacienty, Tab. 5.2 problémy jmenované pečujícími) umožňuje porovnání odlišností v pořadí deseti nejčastěji zmíněných problematických oblastí pacienty a pečujícími.

**Tab. 5.1.** *Deset pacientů nejčastěji uváděných problematických oblastí.*

(zahrnuty jsou běžné denní činnosti, tj. personální ADL včetně chůze a instrumentální ADL, obtíže v komunikaci)

	<b>Oblast výkonu</b>	<b>Kolik pacientů</b> uvedlo jako problematické:	<b>Kolik pečujících</b> uvedlo jako problematické:	<b>Celkem</b>
1.	Domácí práce	12	17	29
2.	Manipulace s penězi, finanční úkony	11	9	20
3.	Chůze, fyzická zdatnost	11	17	28
4.	Příprava jídla	10	15	25
5.	Nakupování	6	9	15
6.	Péče o druhé	6	4	10
7.	Volný čas	5	21	26
8.	Osobní hygiena	4	8	12
9.	Sebesycení	4	8	12
10.	Komunikace	4	20	24

Zdroj: autorka

**Tab. 5.2.** *Deset pečujícími nejčastěji uváděných problematických oblastí.*

(zahrnuty jsou běžné denní činnosti, tj. personální ADL včetně chůze a instrumentální ADL, obtíže v komunikaci)

	<b>Oblast výkonu</b>	<b>Kolik pečujících</b> uvedlo jako problematické:	<b>Kolik pacientů</b> uvedlo jako problematické:	<b>Celkem</b>
1.	Volný čas	21	5	26
2.	Komunikace	20	4	24
3.	Domácí práce	17	12	29
4.	Chůze, fyzická zdatnost	17	11	28
5.	Příprava jídla	15	11	25
6.	Nakupování	9	6	15
7.	Oblékání	9	3	12
8.	Manipulace s penězi, finanční úkony	9	11	20
9.	Sebesycení	8	4	12
10.	Osobní hygiena	8	4	12

Zdroj: autorka

Přibližně polovina pacientů s HCH pozoruje problémy ve vykonávání domácích prací (nejčastěji úklid, mytí nádobí, věšení prádla a další). Častěji pacienty trápí obtíže s vyřizováním finančních úkonů (placení penězi, výběr z bankomatu) nebo chůze na delší vzdálenost (pozorují snížení fyzické kondice). V různé míře pacienti a pacientky, kteří mají rodinu s malým dítětem, popisují, že na výchovu dítěte nestačí tak, jak by si k vlastní spokojenosti přáli. Dále pacienti uvádějí v menších četnostech problémy ve vykonávání zahradnických prací, osobní hygieně, oblékání, socializaci, řízení auta, v práci (ale pouze pět pacientů je zaměstnaných nebo dochází na brigády, jedna pacientka aktivně zaměstnání hledá).

Pečující nejčastěji u pacientů popisují potíže vyskytující se během trávení volného času (např. znemožnění provádění dříve oblíbených koníčků, narušení průběhu volnočasových aktivit kvůli progresi onemocnění, zvýšená pasivita pacientů) a pozorují obtíže v komunikaci a pacientovu změnu v jednání. Pečující oproti pacientům také častěji zmiňují problémy pacientů ve vykonávání personálních ADL (např. oblékání).

Do četnostních tabulek 5.1 a 5.2 není zahrnuta schopnost orientace v prostředí a čase (nejedná se o samostatnou činnost běžného dne). Posouzení vnímání schopnosti orientace je však zajímavé (data jsou získána z rozhovorů a dotazníku), zatímco většina pečujících popisuje u pacientů potíže s orientací v neznámém nebo méně známém prostředí, tento problém jmenuje pouze pětina pacientů. Problémy s orientací v čase pozoruje u pacientů deset pečujících, tento problém uvedl pouze jeden pacient.

Alternativou k četnostní tabulce je grafické ztvárnění odpovědí pomocí nástroje nazývaného „oblak slov“, v angličtině „word cloud“ (Hendl et al., 2014). Obrázky (oblaka) odpovědí pacientů a pečujících umístěných v Příloze č. 2 byly vytvořeny na internetové stránce WordItOut. Do oblaků odpovědí byly zaneseny veškeré odpovědi respondentů, jež se vázaly k problematickým oblastem v každodenním životě pacientů s HCH. Dle nastavení programu pro generování oblaků slov bylo zapotřebí uvádět jednoslovné odpovědi, proto jsou některé problematické oblasti udávané pacienty nebo pečujícími v obrázcích zkrácené (např. termín výchova pro oblast péče o dítě a jeho výchovu) či zahrnuté do širších kategorií (např. komunikace, domácí práce). Velikost písma jednotlivých odpovědí v obou obrázcích se odvíjí od četnosti výskytu problematické oblasti mezi odpověďmi, čím větší velikost písma, tím častější odpověď.

### 3.7.1.1 Verifikace hypotézy

Výzkumná hypotéza:

***Pečující uvádí více problematických oblastí ve výkonu zaměstnávání u pacienta s HCH než uvádí samotný pacient.***

Statistická hypotéza:

**Nulová hypotéza:**

*Medián rozdílů problematických oblastí udávaných pečujícími a pacienty je roven nule.*

**Alternativní hypotéza:**

*Medián rozdílů problematických oblastí udávaných pečujícími a pacienty je kladný.*

Pro verifikaci hypotézy byl použit neparametrický jednostranný Wilcoxonův test pro jeden výběr. Nulovou hypotézu lze zamítnout v případě, že dosažená  $p$ -hodnota je nižší než zvolená hladina významnosti  $\alpha = 0,05$ , tedy pokud  $p < 0,05$ .

Dle Pavlíka a Duška (2012) lze  $p$ -hodnotu definovat jako nejmenší hladinu významnosti testu, při níž ještě na zkoumaných datech zamítneme nulovou hypotézu (čím nižší  $p$ -hodnota testu je, tím menší tento test indikuje pravděpodobnost, že platí nulová hypotéza).

Výběrový medián (střední hodnota rozdílů problematických oblastí udávaných pečujícími a pacienty) je 3, tedy větší než 0. Neparametrickým Wilcoxonovým testem je dosažená  $p$ -hodnota rovna 0,001, tedy  $p < 0,05$ . Vzhledem ke statisticky významnému výsledku na zvolené hladině významnosti  $\alpha = 0,05$  zamítáme nulovou hypotézu ve prospěch alternativní hypotézy.

Ve vztahu k výzkumné hypotéze lze na základě provedené statistické analýzy říci, že pečující uvádí více problematických oblastí (ve výkonu zaměstnávání u pacienta s Huntingtonovou chorobou), než uvádí samotný pacient.

### 3.7.2 Výsledky testu MoCA a dotazníku BADLS-CZ

Montrealský kognitivní test (test MoCA) byl proveden s 25 pacienty, dotazník pro pečující Bristolská škála aktivit denního života (BADLS-CZ) vyplnilo 25 rodinných příslušníků nebo blízkých známých těchto pacientů.

V **Tabulce č. 6** jsou zaneseny parametry popisné statistiky týkající se bodových výsledků testu MoCA a dotazníku BADLS-CZ.

**Tab. 6.** Získané body v testu MoCA a dotazníku Bristolská škála aktivit denního života.

	Minimum	Maximum	Aritmetický průměr	Směrodatná odchylka
<b>Test MoCA</b>	6	25	16,96	5,05
<b>BADLS-CZ</b>	0	47	13,96	11,15

Zdroj: autorka

Nejnižší bodový zisk v testu MoCA byl 6 bodů (z maximálního možného výsledku 30 bodů, pásmo normy se pohybuje od 26 bodů výše), nejvyšší zisk 25 bodů měli dva pacienti. Nejvyšší bodový zisk v dotazníku BADLS-CZ byl 47 bodů, nejnižší 0 bodů. Čím menší bodový zisk z dotazníku pacient obdrží, tím je dle pečujícího v každodenním životě soběstačnější (maximální bodový zisk je 60 bodů, který označuje pacienta jako závislého na svém okolí ve všech ADL).

**Tabulka č. 7** ukazuje intervalové rozdělení bodových zisků z testu MoCA a dotazníku BADLS-CZ a počet pacientů, kteří obdrželi bodové výsledky z testu a dotazníku v daných intervalech.

**Tab. 7.** Bodové výsledky kognitivního testu MoCA a dotazníku BADLS-CZ.

Test MoCA	BADLS-CZ				Celkem
	0 - 10b	11 - 20b	21 - 30b	31 - 60b	
30 - 26b	0	0	0	0	0
25 - 20b	6	1	1	0	8
19 - 14b	4	5	1	0	10
13 - 8b	1	2	3	0	6
7 - 0b	0	0	0	1	1
<b>Celkem</b>	<b>11</b>	<b>8</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>25</b>

Zdroj: autorka

Nejvíce pacientů se nachází v intervalu výsledku testu MoCA 25-20 bodů a zároveň v intervalu 0-10 bodů z dotazníku BADLS-CZ. Se zvyšujícím se bodovým výsledkem z dotazníku klesají výkony pacientů v Montrealském kognitivním testu.

**Tabulka č. 8** se vztahuje k výsledkům dotazníku Bristolská škála aktivit denního života. Zobrazen je minimální a maximální získaný počet bodů (0b. – 3b.) v jednotlivých kategoriích, společně s dalšími parametry popisné statistiky.

**Tab. 8.** *Minimální a maximální počet získaných bodů v dotazníku BADLS-CZ.*  
(kategorie dotazníku BADLS-CZ jsou seřazené dle výše aritmetického průměru výsledků v jednotlivých kategoriích)

Kategorie BADLS-CZ	Minimum	Maximum	Aritmetický průměr	Modus	Směrodatná odchylka
Domácí práce, kutilství	0	3	1,63	1	1,11
Koníčky a hry	0	3	1,43	2	1,10
Příprava jídla	0	3	1,38	1	1,03
Nakupování	0	3	1,28	2	0,92
Doprava	0	3	1,00	1	0,80
Orientace v prostoru	0	2	0,80	1	0,49
Finance	0	2	0,75	1	0,66
Komunikace	0	2	0,70	0	0,75
Hygiena	0	3	0,68	0	0,97
Jedení	0	3	0,64	0	0,89
Příprava nápojů	0	3	0,64	0	0,84
Koupání, sprchování	0	3	0,56	0	0,94
Používání telefonu	0	3	0,56	0	0,80
Orientace v čase	0	2	0,52	0	0,75
Pití	0	3	0,48	0	0,75
Péče o zuby nebo protézu	0	3	0,46	0	0,91
Chůze	0	2	0,37	0	0,63
Oblékání	0	3	0,32	0	0,68
Toaleta	0	1	0,12	0	0,32
Základní pohyblivost	0	2	0,12	0	0,43

Zdroj: autorka

Minimální počet bodů (značí soběstačnost, nezávislost v aktivitě) v každé kategorii dotazníku získal alespoň jeden pacient, ve většině kategorií byl maximální počet bodů 3 (nesoběstačnost, závislost) alespoň u jednoho pacienta. V kategorii toaleta byla nejnižší maximální hodnota 1, v kategoriích základní pohyblivost, chůze, orientace v čase a prostoru, komunikace, finance byl maximální počet bodů 2.

Nejvíce bodů (nejproblematictější aktivita) pacienti obdrželi v kategorii domácí práce a kutilství, dále v kategorii koníčky a hry, příprava jídla a nakupování (aritmetický průměr  $> 1b$ ). Nejméně problematickou aktivitou je základní pohyblivost (sedání a vstávání ze židle) a toaleta, shodně aritmetický průměr  $0,12b$ . Kategorie domácí práce a kutilství zároveň vykazuje největší rozptyl od střední hodnoty (směrodatná odchylka  $1,11$ ), nejmenší rozptyl od střední hodnoty vykazuje kategorie toaleta (směrodatná odchylka  $0,32$ ).

### **3.7.2.1 Verifikace hypotézy**

Výzkumná hypotéza:

*Pacientův výkon v ADL podle dotazníku Bristolská škála aktivit denního života souvisí s výsledkem Montrealského kognitivního testu.*

Statistická hypotéza:

**Nulová hypotéza:**

*Výsledek z dotazníku Bristolská škála aktivit denního života nezávisí na pacientově výsledku z Montrealského kognitivního testu (korelační koeficient je nulový).*

**Alternativní hypotéza:**

*Existuje závislost mezi výsledkem z dotazníku Bristolská škála aktivit denního života a pacientovým výsledkem z Montrealského kognitivního testu (korelační koeficient je nenulový).*

Pro měření síly vztahu proměnných je zvolen výpočet Spearmanova korelačního koeficientu, který je roven  $-0,620$ . Vzhledem k zápornému korelačnímu koeficientu se

jedná o negativní korelaci, tedy že se stoupajícím bodovým ziskem z dotazníku Bristolská škála aktivit denního života (BADLS-CZ) klesá bodový zisk v Montrealském testu kognitivních funkcí (MoCA).

Statistická významnost korelace je stanovena na základě testu o nulovosti Spearmanova korelačního koeficientu. Korelace je statisticky významná, je-li testem nulovost korelace zamítnuta. Nulovou hypotézu lze zamítnout v případě, že dosažená  $p$ -hodnota je nižší než zvolená hladina významnosti  $\alpha = 0,05$ , tedy pokud  $p < 0,05$ .

Dosažená  $p$ -hodnota je rovna 0,001, tedy dostatečně nízká ( $p < 0,05$ ) a statisticky významná. Byla prokázána vzájemná souvislost pacientova výkonu v ADL dle dotazníku s výsledkem kognitivního testu na hladině významnosti  $\alpha = 0,05$ , zamítáme nulovou hypotézu o nezávislosti sledovaných veličin na příslušné hladině významnosti.

Dle výše hodnoty korelačního koeficientu můžeme uvažovat sílu závislosti (viz **Tabulka č. 9**), v tomto případě ( $r_{sp} = -0,620$ , absolutní hodnota je 0,620) se jedná o střední (značnou) závislost.

**Tab. 9.** Přibližná interpretace hodnot korelačního koeficientu.

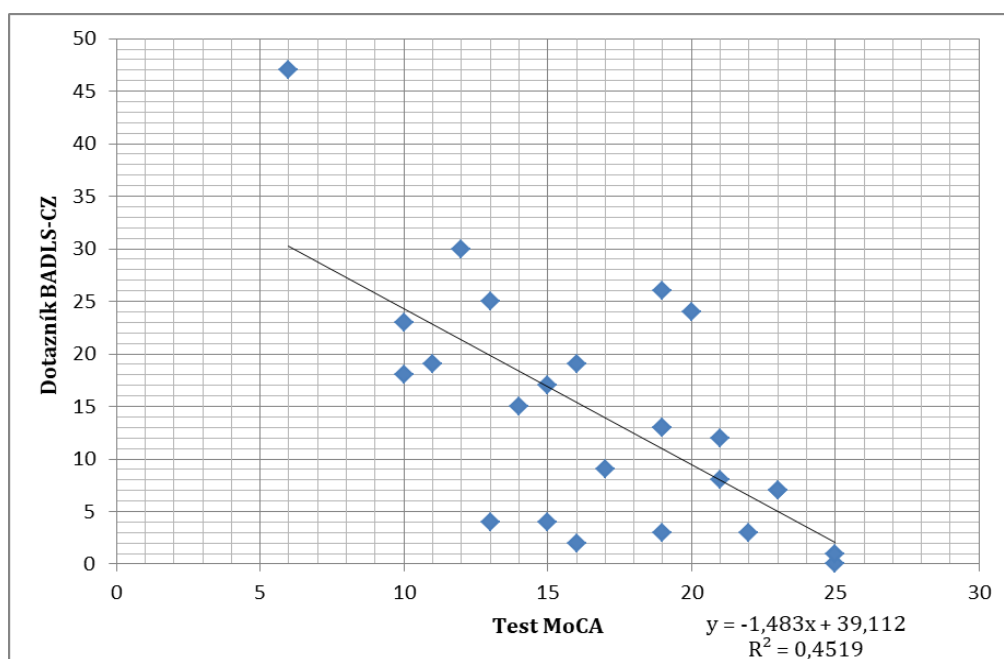
<b>Koeficient korelace</b>	<b>Interpretace</b>
$r = 1$	<i>naprostá závislost (funkční závislost)</i>
$1,00 > r \geq 0,90$	<i>velmi vysoká závislost</i>
$0,90 > r \geq 0,70$	<i>vysoká závislost</i>
$0,70 > r \geq 0,40$	<i>střední (značná) závislost</i>
$0,40 > r \geq 0,20$	<i>nízká závislost</i>
$0,20 > r \geq 0,00$	<i>velmi slabá závislost</i>
$r = 0$	<i>naprostá nezávislost</i>

Zdroj: Chráska, 2016

Výsledné bodové zisky jednotlivých pacientů v Montrealském kognitivním testu a dotazníku BADLS-CZ jsou zaneseny do dvojrozměrného bodového grafu proloženého přímkou (viz **Graf č. 4**). Pozornost je dále třeba věnovat odlehlému bodu v levém horním rohu grafu, který může korelaci významněji ovlivňovat (dále posouzeno v kapitole 4.2 Diskuze k výsledkům).



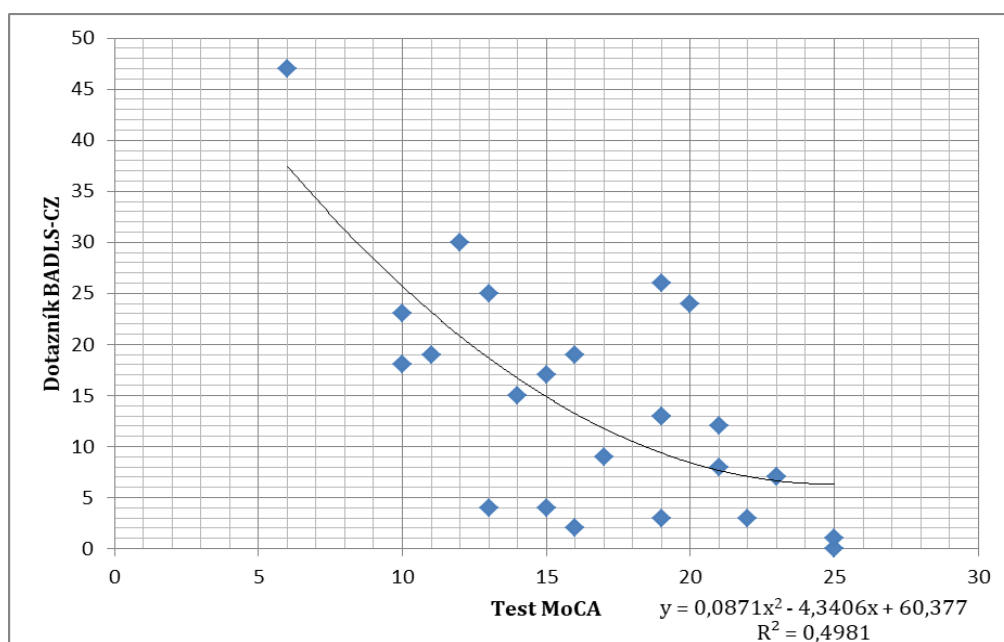
**Graf 4.** Zobrazení vztahu proměnných (lineární korelační závislost).



Zdroj: autorka

Uvedené grafické znázornění ukazuje na přítomnost závislosti mezi sledovanými proměnnými. Opět je zřejmá negativní korelace, lze popsat nepřímou korelační závislost (korelační dvojice leží na klesající funkci). Proložení týchž bodů křivkou polynomického trendu ukazuje **Graf č. 5**.

**Graf 5.** Zobrazení vztahu proměnných (nelineární korelační závislost).



Zdroj: autorka

Použití nelineární korelační závislosti (Graf č. 5) pro zobrazení grafického vyjádření korelačního vztahu ukázalo výstižnější zobrazení funkční závislosti, což je podloženo výpočtem procenta vysvětlené variability (koeficient determinace  $R^2$ ). Procento vysvětlené variability je mírně vyšší v případě Grafu č. 5, kde regresní model ukazuje 50 % variability hodnot proměnné na ose y (dotazník BADLS-CZ) vysvětlené proměnnou na ose x (test MoCA). Znamená to, že výsledek testu MoCA je schopen vysvětlit 50 % variability výsledku dotazníku BADLS-CZ.

V **Tabulce č. 10** jsou uvedeny korelace mezi jednotlivými kategoriemi dotazníku BADLS-CZ a skórem testu MoCA.

**Tab. 10.** *Korelace mezi kategoriemi BADLS-CZ a skórem testu MoCA.*  
(jednotlivé kategorie dotazníku jsou seřazeny dle výše Spearmanova korelačního koeficientu)

Kategorie BADLS-CZ	Spearmanův korelační koeficient	Síla korelace
Finance	-0,57	střední
Příprava nápojů	-0,56	střední
Doprava	-0,56	střední
Pití	-0,52	střední
Koníčky a hry	-0,51	střední
Příprava jídla	-0,50	střední
Domácí práce, kutilství	-0,49	střední
Hygiena	-0,47	střední
Používání telefonu	-0,46	střední
Jedení	-0,45	střední
Koupání, sprchování	-0,45	střední
Péče o zuby nebo protézu	-0,43	střední
Základní pohyblivost	-0,41	střední
Nakupování	-0,38	nízká
Komunikace	-0,37	nízká
Chůze	-0,32	nízká
Toaleta	-0,30	nízká
Orientace v prostoru	-0,30	nízká
Oblékání	-0,29	nízká
Orientace v čase	-0,17	velmi slabá

Zdroj: autorka

Z kategorií dotazníku BADLS-CZ jsou na skóre testu MoCA slabě závislé položky orientace, oblékání, toaleta, chůze, komunikace, nakupování ( $r_{Sp} > -0,40$ ). S výsledky testu MoCA nejvíce koreluje kategorie finance ( $r_{Sp} = -0,57$ ).

Instrumentální ADL (příprava jídla a nápojů, používání telefonu, domácí práce a kutilství, finance, doprava) jsou na výsledku testu MoCA středně závislé.

Personální ADL (jedení, pití, oblékání, hygiena, péče o zuby nebo protézu, koupání/sprchování, toaleta, základní pohyblivost, chůze) korelují s výsledkem testu MoCA méně, korelační koeficient jednotlivých kategorií nepřesáhne hodnotu  $-0,50$  (kromě položky pití).

## 4 Diskuze

Diskuze v rámci diplomové práce je rozdělena do tří částí. Diskuze k metodologii popisuje silné stránky i limitace výzkumné akce a metod sběru dat, diskuze k výsledkům přináší interpretaci výsledků empirické části diplomové práce ve vztahu k odborné literatuře a dalším poznatkům. Třetí část obsahuje zhodnocení přínosu práce, zasazení dosažených výsledků do širšího kontextu i klinické praxe a doporučení pro další výzkum v této oblasti.

### 4.1 Diskuze k metodologii

Metody sběru dat zahrnovaly využití tří hodnotících metod (Montrealský kognitivní test, Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání, Bristolská škála aktivit denního života) a měly za cíl poskytnout orientační informace o míře kognitivního deficitu pacienta s HCH a jeho problematických oblastech ve výkonu zaměstnávání v každodenním životě, a to z pohledu samotných pacientů s HCH a jejich blízkých osob (pečujících).

Výhodou výše zmíněných hodnotících metod je jejich standardizace, český překlad, volná dostupnost pro využití a časově poměrně nenáročná administrace, zároveň se jedná o využívané hodnotící metody v ergoterapii. Mezi objektivní metody získávání informací patří standardizované testy, strukturované pozorování a strukturovaný rozhovor, případně posuzovací škály (Krivošíková, 2011). Dotazník Bristolská škála aktivit denního života je stejně jako Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání metoda získávání informací o subjektivně vnímaných obtížích, pro výzkumné účely i klinickou praxi je nutné toto předem brát v úvahu. V diplomové práci použité hodnotící metody mají i své nedostatky (dále v textu), jež mohly nepříznivě ovlivnit výsledky diplomové práce, ačkoli využití testů umožnilo naplnit stanovené cíle práce.

Montrealský kognitivní test (MoCA) se řadí mezi krátké screeningové (orientační) kognitivní škály, a ačkoli je senzitivnějším testem pro odhalení kognitivního postižení u pacienta s HCH než hodnocení MMSE (Videnovic, 2010), pro specifikaci poruchy kognitivních funkcí je nezbytné komplexní neuropsychologické vyšetření (Nikolai, Štěpánková a Bezdíček, 2014). V ergoterapeutické praxi je však vhodné ozřejmit stav

kognitivních funkcí a orientační závažnost kognitivního deficitu pomocí screeningového testu. Autorka se domnívá, že test MoCA v rámci možností naplnil v diplomové práci požadavky kladené na orientační hodnocení stavu kognitivních funkcí pacientů s HCH, nebyl pro pacienty nadměrně časově náročný ani vyčerpávající (všichni vybraní pacienti jej dokončili a byli ochotni pokračovat v hodnocení COPM).

V diplomové práci byla využita tzv. tréninková verze testu MoCA dostupná na stránkách Centra pro výzkum, diagnostiku a léčbu Alzheimerovy nemoci (AD Centrum), autory této české adaptace testu jsou Doc. MUDr. A. Bartoš, Ph.D. a Bc. H. Orliková, překlad a úpravy byly ověřeny kontrolou zpětného překladu z češtiny do angličtiny a schválené původním autorem Dr. Nasreddine z Kanady v říjnu 2012 (AD Centrum, 2017). Obsahově je tzv. tréninková verze totožná s originálním testem, navíc jsou zde vepsané doprovodné instrukce k zadání a vyhodnocení úkolů a pacientům nabízí více prostoru pro plnění některých úkolů (test cesty, okopírování krychle, test hodin), neboť je zde přiložen list pro vyšetřovaného. Doprovodné instrukce pro administrátora umožnily zachovat jednotné zadávání úkolů všem pacientům, což autorka práce vnímá jako zásadní výhodu této české verze testu MoCA. Žádnému z pacientů nebyly přidělovány k celkovému výsledku body za nižší vzdělání, pro statistické zpracování výsledků testu byl využit nekorigovaný hrubý skóre pacientů.

Vzhledem ke specifickému obrazu kognitivního postižení HCH se výzkumy v poslední době soustředí na ustanovení takové testovací metody, jež umožní včasnou detekci kognitivní poruchy u pacientů s HCH, ale i její sledování v čase, bude dostatečně senzitivním a spolehlivým testem s potřebnou výpovědní hodnotou (pro výzkumy nebo klinickou praxi), ale zároveň vzhledem k únavnosti pacientů a závažnosti jejich kognitivního deficitu nebude příliš časově a psychicky náročným testem (Stout, Glikmann-Johnston a Andrews, 2016).

Mezi kognitivní testy používané v klinických studiích u HCH patří například Huntington's Disease Cognitive Assessment Battery (HD-CAB), jež se skládá ze šesti úkolů hodnotících psychomotorické tempo, plánování, rekognici emocí nebo schopnost učení a vybavení informací (Stout, Glikmann-Johnston a Andrews, 2016). Dalším hodnocením kognitivních změn u pacientů s HCH v klinické praxi nebo ve výzkumu je The Repeatable Battery for the Assessment of Neuropsychological Status (RBANS), jež umožňuje detekovat kognitivní změny v čase podobně jako již zavedené testy v baterii

hodnocení UHDRS, navíc však hodnocení RBANS poskytuje informace o dalších postižených oblastech kognice, hodnotí také verbální a neverbální paměť či vizuokonstruktivní schopnosti (Beglinger et al., 2010). Užitečné informace dále poskytují hodnocení propojující stav kognitivních funkcí s funkčními schopnostmi jedince. V prodromálním stadiu onemocnění HCH lze u jedinců pozorovat určité kognitivní změny, které mají v této době vliv na snížení funkční nezávislosti pacientů (např. výkon pacientů v běžných denních činnostech a v práci, udržení mezilidských vztahů), pro klinické účely je tak vhodné využít například hodnocení Everyday Cognition (ECog), jež měří tyto funkční změny jedinců projevující se v běžném životě (Williams et al., 2015).

Semistrukturovaný rozhovor Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání (COPM) umožňuje terapeutovi doptat se respondentů na podrobnosti v odpovědi nebo jinak formulovat otázku s cílem lepšího porozumění se zachováním podstaty tématu.

V některých případech měli pacienti obtíže s identifikací problémů v jednotlivých oblastech výkonu zaměstnávání, otázky bylo třeba jednoznačně formulovat a zopakovat pro vyloučení možnosti, že pacient otázce neporozuměl. Pacientům s HCH a někdy také samotným pečujícím činilo potíže označení problematických oblastí na číselných škálách spokojenosti s výkonem, důležitosti provádění činnosti nebo způsobu výkonu činnosti (zvýšení časové náročnosti testování a únavy ze soustředění, nemotivovanost pro vyznačení na škálách, neporozumění instrukcím, nedostatečná abstrakce, tj. přenos vnímaného problému do číselné škály). Autorka práce uvažuje dobrou výpovědní hodnotu v hodnocení důležitosti vykonávané činnosti (umožňuje dále také porovnání pohledu pacienta a pečujícího), podrobnosti byly stručně shrnuty ve výsledcích v příslušné části kapitoly 3.7.1 Problematické oblasti v každodenním životě.

Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání provedené s pacienty a v návaznosti s jejich pečujícími umožnilo autorce práce získat orientační přehled o funkčním stavu pacienta, jeho problematických oblastech ve výkonu zaměstnávání vnímaných jím samotným i jeho pečujícím, ale také o jeho názoru na vlastní stav, aktuálních potřebách a cílech, což jsou mimo jiné podstatná témata pro případné plánování nebo zhodnocení ergoterapeutické intervence. Dle autorky COPM splnilo svůj účel pro diplomovou práci, umožnilo pomocí jedné hodnotící metody získat informace od pacientů s HCH i jejich pečujících a následně porovnat jejich subjektivní vnímání problematických oblastí. Pro získání informací o problematických oblastech pacienta ve výkonu zaměstnávání by se

nabízelo využití jiného, jednotného dotazníku, který vyplní pacient s HCH a zvláště jeho pečující, čímž je také docíleno srovnání pohledů pacienta a jeho pečujícího na problematické oblasti. V tomto případě by však bylo obtížné zahrnout do dotazníku široké spektrum činností a možných odpovědí (otevřené odpovědi nejsou jistotou získání odpovědi), pacient by musel být dostatečně motivován pro vyplnění dotazníku, dále být soustředěn a schopen dobrému porozumění psanému textu (příp. by mohl být terapeut přítomen k upřesnění otázek nebo vedení). Dle dřívějších zkušeností autorky práce s dotazováním pacientů s HCH se však osvědčilo pro získání informací vést s pacienty rozhovor.

Před zahájením sběru dat pro potřeby výzkumné akce autorka především uvažovala, jaké hodnotící metody u pacientů zvolit, aby nebyly příliš časově náročné, pacienti udrželi pozornost a nedocházelo ke zvýšené únavnosti pacientů. Na tento aspekt upozorňují například Beglinger et al. (2010), podle nichž pacienti s pokročilým kognitivním postižením hůře tolerují delší baterii testů.

Předpokládaná časová náročnost administrace testu MoCA a COPM s pacienty splnila očekávání a nepřesáhla maximální stanovený limit 45 minut, průměrně setkání trvalo 30 minut. Přesto však někteří pacienti vykazovali mírně zvýšenou únavu již před zahájením testování (vzhledem k návaznosti na vyšetření u lékaře nebo absolvování delší dojezdové vzdálenosti do Prahy), někdy bylo třeba ujišťovat pacienta, že rozhovor nebude trvat dlouho, nebo zjednodušit kladené otázky (bez vynechání nějakého tématu), nestalo se však, že by pacienti testování nedokončili. Za všech okolností byla maximální snaha uskutečnit testování pacientů v klidném nerušeném prostředí, pouze v několika případech došlo například k vyrušení třetí osobou.

Dotazník Bristolská škála aktivit denního života pro diplomovou práci naplnil několik očekávání kladených na hodnocení výkonu v ADL u pacientů s HCH: vyplňuje jej blízká osoba pacienta, hodnotí výkon v ADL jedince žijícího v domácím prostředí (komunitě) a pokrývá oblast personálních a instrumentálních ADL, včetně komunikace, orientace a trávení volného času.

Pro posouzení výkonu v ADL jedince žijícího v komunitě (s předpokladem kognitivního postižení, demence, ztráty náhledu na vlastní stav) je nejvhodnějším řešením použití hodnotící metody nebo škály, již vyplňuje tzv. informátor, tedy např.

blízká osoba jedince nebo pečující (Bucks et al., 1996), přestože i zde může dojít ke zkreslení výsledků (nedostatečný náhled nebo nejistota pečujícího, že pacient zvládá některé činnosti vykonávat samostatně atp.). Pro využití informací od blízkých osob pacientů hovoří také fakt, že hodnocení, jež poskytují osoby doprovázející pacienty s HCH, jsou citlivější na odhalení dlouhodobých změn ve funkční kapacitě jedinců, než vlastní hodnocení poskytnutá pacienty (Williams et al., 2015).

Dalším způsobem hodnocení výkonu v běžných denních činnostech by mohlo být využití pozorování pacienta při výkonu (Bartoš, Martínek a Řípková, 2010), avšak v nepřírodném prostředí jedince nelze jeho funkční schopnosti zcela objektivně hodnotit. Možným řešením by byla návštěva terapeuta v domácím prostředí jedince, nicméně i zde lze usuzovat na míru zkreslení v pozorování (zachování soukromí jedince např. při koupání, toaletě), navíc se jedná o časově náročné a málokdy realizovatelné řešení. Bartoš, Martínek a Řípková (2013) shrnují, že soběstačnost pacientů s kognitivními poruchami po zvážení všech možností je vhodné hodnotit pomocí dotazníků, jež může vyplnit blízká osoba samostatně v čekárně během vyšetření a jež mají tu výhodu, že jsou časově nenáročné a výkon v ADL lze následně dobře dokumentovat a kvantifikovat. Z pohledu ergoterapeuta je však bezesporu podstatné zjistit další podrobné informace o konkrétních problémech ve výkonu zaměstnávání pacientů, nutnosti dopomoci druhé osoby, využití kompenzačních pomůcek, strategií atd.

Přestože hodnocení výkonu v ADL dotazníkem BADLS-CZ má nesporné výhody, během administrace hodnocení a zanesení výsledků do výzkumné akce se však objevuje nevýhoda ve vyhodnocení dotazníku, pokud pečující v dotazníku zaškrtnl/a u některé z kategorií možnost „nelze určit“, protože buď hodnocený jedinec aktivitu nevykonává, nebo pečující nenalezl/a souvislost konkrétního problému pacienta v jiných daných odpovědích. Ačkoli autoři české verze dotazníku BADLS-CZ uvádějí, že důvodem pro odpověď „nelze určit“ je nevykonávání aktivity v minulosti, nebo chybějící příležitost ji vykonávat v uplynulých dvou týdnech (Bartoš, Martínek a Řípková, 2010), v opakovaných případech nastala situace, že pacient obdržel 0 bodů z konkrétní aktivity, přestože ji jindy vykonává a je zřejmý deficit ve výkonu této vykonávané činnosti (tedy by pacient spíše obdržel 1-3body), což vede ke zkreslení výsledků ve statistickém zpracování a možnému snížení výpovědní hodnoty hodnocení, pokud jsou výsledky například korelovány s dalšími testy. Během vyhodnocení všech 25 dotazníků pro diplomovou práci pečující zaškrtnli možnost „nelze určit“ celkem jedenáctkrát u devíti



pacientů v osmi kategoriích (nejvíce ve třech případech v kategorii „doprava“). Vzhledem k možnému zkreslení výsledků nebyl bodový zisk přepočítán na procentuální soběstačnost pacientů, což umožňuje česká verze dotazníku, pro statistickou analýzu byl využit hrubý skór jednotlivých pacientů.

Možným řešením, jak zamezit neadekvátnímu zaškrtnutí možnosti „nelze určit“, je zvýšení informovanosti pečujících o využití této možnosti v dotazníku před započítáním hodnocení (poskytnout další příklady, opakovaně zdůraznit časové ohraničení), nebo zpětné dotázání respondentů ohledně důvodu zvolení možnosti (ne vždy pečující doplnili krátký psaný komentář) a případné označení vhodné odpovědi s dopomocí terapeuta (pečující si někdy neuvědomí, kde nastává pro pacienta problém a pak zvolí možnost „nelze určit“, nemusí být jednoduché problém v činnosti analyzovat, či naopak generalizovat, a zvolit tak adekvátnější odpověď). Kromě této nesrovnalosti se autorka neseetkala s dalšími potížemi při vyhodnocení dotazníků, ani pečující osoby nepopisovaly obtíže s vyplněním dotazníku.

Nejvíce pacientů (celkem 11 z 25) obdrželo 0 až 10 bodů z dotazníku BADLS-CZ (obdržení 0 bodů z dotazníku označuje pacienta jako zcela soběstačného), vhodné by bylo pro tuto cílovou skupinu využít specifitější hodnotící škálu, jež může odhalit i drobné odchylky ve výkonu ADL. V tomto případě pomohl identifikovat případné problematické oblasti ve výkonu semistrukturovaný rozhovor COPM s pacientem i jeho blízkou osobou. Bartoš, Martínek a Řípková (2010) upozorňují, že využití dotazníku je vhodné spíše pro rozvinuté onemocnění (autoři zde mluví o Alzheimerově chorobě), než pro hodnocení pacientů s mírnou kognitivní poruchou, škála je připravena i na těžká stadia demence.

Limitací výzkumné akce v diplomové práci je nižší počet účastníků a heterogenita výběrového vzorku (věkový rozptyl pacientů, časná až pokročilá stadium onemocnění). Dále nelze vyloučit vliv psychického stavu a psychiatrických příznaků nemoci nebo vliv antipsychotik či další medikace pacientů na jejich kognitivní a funkční stav. Výhodou však zůstává získání dat vždy od pacienta a jeho blízké osoby (rodinného příslušníka, pečujícího). Výzkumný vzorek zahrnoval jedince s Huntingtonovou chorobou (celkem 25) žijící v domácím prostředí a jejich blízké osoby. Lokality pro sběr dat a výběrová kritéria (více viz kap. 3.4.2 Popis výzkumného souboru) byly zvoleny tak, aby se naplnil předpoklad, že testovaní jedinci s HCH žijící v domácím prostředí mají v určité míře

zachovanou funkční kapacitu pro výkon běžných denních činností, tedy že se nejedná o osoby zcela závislé na svém okolí (typické pro pozdní stadium onemocnění). Tito pacienti tak potenciálně mohou profitovat z nácviku kompenzačních strategií, neboť kompenzační strategie a pomůcky využívají efektivně především pacienti v časném nebo středně pokročilém stadiu onemocnění (Van Walsem et al., 2016).

## 4.2 Diskuze k výsledkům

Pacienti s Huntingtonovou chorobou popisovali méně subjektivně vnímaných problematických oblastí ve výkonu zaměstnávání v každodenním životě, než jmenovaly jejich blízké osoby, které v průměru jmenují dvakrát více problematických oblastí. Výzkumnou hypotézu, že pečující uvádějí více problematických oblastí ve výkonu zaměstnávání, potvrzuje statisticky významný výsledek testování statistické hypotézy na zvolené hladině významnosti ( $p < 0,05$ ), viz kap. 3.7.1.1 Verifikace hypotézy.

Z dotazníkového šetření provedeného na území Spojených států amerických zahrnujícího přes 3600 respondentů z řad pacientů s HCH i jejich pečujících mimo jiné vyplynulo, že pacienti udávali nižší výskyt příznaků nemoci, než popsali jejich pečující, kteří zároveň pocítují horší vliv příznaků nemoci na pacientovy schopnosti a nezávislost v každodenním životě (Simpson et al., 2016). Dosud bylo na základě studií (Hoth et al., 2007; Nance et al., 2011; Klinowski a Paulsen, 2013) popsáno snížené povědomí až ztráta náhledu pacientů s HCH na vlastní kognitivní, emoční i funkční stav a schopnosti, pacienti mají potíže s uvědoměním vlastního konání či tendenci přeceňovat své schopnosti. Klinowski a Paulsen (2013) případnou neschopnost pacientů s HCH rozeznat vlastní obtíže částečně přikládají míře poškození určitých oblastí mozku (bazální ganglia a souvisejí oblast frontálního kortexu) vlivem probíhajícího onemocnění HCH. Kombinace neurodegenerativního procesu v mozku společně s neuropsychologickými aspekty onemocnění tvoří možné příčiny vedoucí k rozdílu v četnosti jmenovaných problematických oblastí ve výkonu zaměstnávání popsaných pacienty a jejich blízkými.

Autorka práce by na základě informací z rozhovorů a pozorování pacientů s HCH zmínila dále vlastní poznatky, jež mohou vést k rozdílu v četnosti jmenovaných problematických oblastí pacienty s HCH a jejich pečujícími. Je možné, že jedinci s HCH vědomě přeceňují své schopnosti, a tím kompenzují svoji nespokojenost ze zhoršování

funkčního stavu. Pacient oproti pečujícímu nemusí dostatečně vnímat aktuální zhoršení schopností (silněji vnímá např. funkční stav před několika měsíci), přičemž blízká osoba je schopna vidět a hodnotit stav aktuální. Na druhou stranu pečující mohou subjektivně vnímat větší potíže pacientů ve výkonu ADL, než jaké skutečně jsou (například pacientům některé činnosti nesvěří, přehnaně o pacienty pečují), což také vede k vyšší četnosti popisovaných obtíží pečujícími než samotnými pacienty. V několika případech se autorka setkala s výpovědí pacienta, že vykonávání konkrétní činnosti (např. nakupování, placení penězi) nečiní žádné potíže, následně pečující popsali, že z důvodu obtíží ve výkonu v této činnosti (nebo určitém kroku činnosti) pacient tuto činnost nevykonává (např. již nechodí nakupovat). Zkreslení náhledu, dostatečné neuvědomění či jiná limitace kognitivním deficitem tak pacienta mohou vést k přesvědčení, že je činnost bezproblémová právě proto, že ji již nevykonává (nebo je vykonána někým jiným).

Dalšími faktory, jež mohou ovlivnit výpověď pacientů, je neochota se svěřit a o obtížích mluvit, nedůvěra nebo nevnímání důležitosti hodnocení. Vzhledem k dobré spolupráci pacientů a ke klidnému průběhu jednotlivých setkání se autorka domnívá, že poslední zmíněné faktory mohly ovlivnit celkové výsledky pouze minimálně.

Nejvíce popisovaných obtíží ve výkonu zaměstnávání jmenují pacienti i jejich pečující v oblasti instrumentálních ADL (nejčastěji domácí práce, manipulace s penězi, příprava jídla, nakupování), dotazník BADLS-CZ podobně ukazuje na nejvyšší incidenci problémů ve výkonu iADL, nález dále odpovídá výsledkům dosavadních studií v této oblasti. Sheppard et al. (2016) dokládají od časných stadií HCH deficit pacientů ve schopnosti řízení financí a manipulace s penězi oproti kontrolní skupině zdravých jedinců, Rothlind et al. (1993) popisují časté problémy pacientů s činnostmi vyžadujícími schopnosti plánování, organizace a interakce s okolím (komponenty komplexních činností iADL), s postupnou progresí onemocnění se problematickými stávají také činnosti sebeobsluhy. Potíže pacientů ve výkonu ADL jsou typicky součástí syndromu demence, řada studií však dokládá, že již ve stadiu mírné kognitivní poruchy může být narušen výkon pacientů například v některých instrumentálních ADL (Bartoš, Martínek a Řípková, 2013). Pouze malý počet jedinců s HCH (5 z 25) účastnících se výzkumné akce dochází do zaměstnání, bylo však zjištěno, že tyto osoby vnímají přítomnost obtíží ve výkonu zaměstnání (zhoršení pozornosti, soustředění, potíže při řešení situací nebo konfliktů, zvýšená únava, náročnost dojíždění).

Zajímavý výsledek přineslo porovnání četností popisovaných problematických oblastí. Nejčastěji pečující osoby (celkem 21 z 25) popisovaly obtíže v trávení volného času pacientů (pouze pětina pacientů uvedla problémy ve výkonu v této oblasti). Pečující zmiňovali snížení zájmu o aktivní trávení volného času nebo socializaci (rodinné návštěvy, trávení času s přáteli), uváděli obavy ze ztráty fyzické zdatnosti jedinců s HCH a negativní vliv případné nečinnosti na psychický stav pacientů.

Nespokojenost s trávením volného času a problémy v této oblasti popisovali především ti pacienti s HCH, kteří se dříve aktivně věnovali sportu, a nyní pozorují například zvýšení únavy a pokles fyzické kondice, potíže s udržením stability nebo obratností rukou a prstů, narušení soustředění nebo pokles motivace. Většina pacientů s HCH však popisovala celkovou spokojenost s trávením volného času (neuváděli problémy v této oblasti), vzhledem ke zvýšené únavě nebo obav ze socializace se jedinci věnují méně náročným aktivitám, chodí na krátké procházky, občasné rodinné návštěvy a volný čas tráví především odpočinkem. Ten však často vyplňuje sledování televize či surfování po internetu, což negativně vnímají blízcí pacientů, kteří by rádi v jedincích probudili opět zájem trávit volný čas aktivněji s cílem zlepšení fyzického a psychického stavu, socializace a komunikace s lidmi.

Podobně velký rozdíl mezi výpověďmi pacientů a pečujících byl ve vnímání obtíží v komunikaci a jednání (čtyři pětiny pečujících a pouze čtyři pacienti popisují problémy). Pečující vnímají narušení komunikace a jednání s pacienty, komunikace často činí znatelné potíže či vyústí v konflikt, nedorozumění a zhoršení mezilidských vztahů.

McCabe, Roberts a Firth (2008) dokládají negativní vliv příznaků progresivních neurologických onemocnění na trávení volného času, dochází tak ke značným omezením výkonu pacientů v široké škále volnočasových aktivit. Změny vlivem onemocnění HCH se projevují v omezení fyzických a jiných zájmových aktivit (včetně sledování sportovních utkání), obtížné je plánovat trávení dovolené, změny ovlivňují nejen jedince s HCH, ale také jejich blízké (Cook et al., 2012). Vzhledem k potenciálnímu pozitivnímu vlivu vykonávání volnočasových aktivit (smysluplné využití času, podpora sociální interakce, zlepšení fyzického a psychického stavu) je podstatné podporovat jedince v zapojení do aktivit probíhajících mimo vlastní domácí prostředí, např. s pomocí odborníků (terapeutů) doporučujících vhodnou aktivitu nebo s využitím nabídek profesionální organizace podporující osoby se zdravotním postižením (McCabe, Roberts a Firth, 2008). Cook et al. (2012) dokonce zmiňují možný vliv aktivního trávení času

na zpomalení rozvoje onemocnění HCH v jeho počátku, neboť u jedinců s aktivním způsobem života se dle výzkumů objevují příznaky onemocnění přibližně o čtyři roky později v porovnání s jedinci s výrazně méně aktivním stylem života.

Otázkou však zůstává, nakolik jsou samotní pacienti s HCH znepokojeni poklesem svého funkčního stavu a přítomností obtíží ve výkonu činností v každodenním životě (jsou motivováni pro ergoterapeutickou či jinou terapeutickou intervenci s cílem zvýšení soběstačnosti ve výkonu ADL?). Autorka práce je toho názoru, že v této věci hraje znatelnou roli premorbidní způsob života jedince (zastávané role, míra aktivity atd.) společně s dalšími faktory (např. domácí a pracovní prostředí, rodinný život). Jedinci s HCH popisují nejčastěji obtíže v aktivitách, kterým byli zvyklí se dlouhodobě věnovat (např. výkon zaměstnání, řízení financí, vaření) nebo které vykonávali (vykonávají) rádi a s potěšením (péče o dítě, sportovní zájmy). Pokud pacienti zmínili konkrétní problém v prováděné činnosti, byl znatelný také jejich zájem a motivace dozvědět se (podobně u pečujících), zda a jak je možné výkon v činnosti zlepšit.

Pečující mnohdy dokážou problematickou oblast pacienta specifikovat velmi podrobně a srozumitelně, tyto výpovědi byly dobře pochopitelné také pro samotné pacienty, kteří zůstávali v místnosti (na základě domluvy mezi pacientem a jeho blízkou osobou) během rozhovoru s pečujícím. Docházelo tak k situacím, že pacienti dříve neuvědomovanou problematickou oblast ve výkonu posléze uznali jako také podstatnou (např. uznali důležitost zlepšení komunikace z pohledu svého rodinného příslušníka, poznali problémy s přípravou jídla, úklidem, dokončením činnosti).

Možná souvislost mezi klinickými příznaky HCH a funkční kapacitou pacientů byla odborníky již dříve zkoumána s využitím dat získaných hodnocením pacientů škálou UHDRS (obsahuje škálu Total Functional Capacity Scale, TFC, která hodnotí orientačně úroveň pracovních schopností, schopnosti řídit finance, vykonávat ADL, hodnotí také míru ošetrovatelské péče) a výsledky studie ukázaly, že kognitivní a psychiatrické příznaky onemocnění mají negativní vliv na funkční kapacitu jedinců. Přestože byl ve studii prokázán silnější vliv motorických příznaků na funkční kapacitu jedinců (pravděpodobná limitace studie využitím stručné škály TFC), existuje předpoklad zvýšení funkční kapacity jedinců a zlepšení výkonu v ADL, pokud jsou psychiatrické příznaky u pacientů včas rozpoznány a úspěšně léčeny a kognitivní deficit je vyrovnáván dle možností využitím kompenzačních strategií. (Nehl a Paulsen, 2004)

V pořadí druhá výzkumná hypotéza v diplomové práci předpokládala právě souvislost pacientova výkonu v ADL (dle dotazníku BADLS-CZ vyplňovaného pečujícím) s jeho výsledkem v Montrealském kognitivním testu (MoCA). Vzájemná souvislost byla prokázána využitím Spearmanova korelačního koeficientu ( $r_{sp} = -0,620$ ), se stoupajícím bodovým ziskem z dotazníku klesá bodový zisk v testu MoCA, statistická významnost byla prokázána na zvolené hladině významnosti ( $p < 0,05$ ), viz kapitola 3.7.2.1 Verifikace hypotézy. Statistická závislost však nemusí znamenat kauzální vztah (příčinnou souvislost) mezi zkoumanými proměnnými. S výsledky testu MoCA nejvíce korelují kategorie instrumentálních ADL v dotazníku (finance, příprava nápojů, doprava), méně kategorie personálních ADL, orientace, komunikace.

Vzájemnou souvislost kategorií dotazníku BADLS-CZ se skórem testu MoCA lze považovat za orientační informaci, protože posuzovaných osob ve vzorku je pouze 25 a jak již bylo zmíněno výše, pečující v několika případech v dotazníku využili zaškrtnutí políčka „nelze určit“ (žádný bodový zisk). Výsledky provedené statistické analýzy mohou být zkresleny vlivem několika faktorů, mezi něž patří zvýšená náročnost testování a únava některých pacientů, heterogenita výzkumného vzorku a menší počet účastníků výzkumné akce. Zároveň se ve výsledcích objevily odlehle hodnoty jako výsledek testu MoCA i dotazníku BADLS-CZ, nejnižší získaný výsledek testu MoCA a nejvyšší výsledek z dotazníku patří jednomu pacientovi, jenž splnil kritéria výběru pro účast ve výzkumné akci, vykazoval však oproti ostatním výrazně nižší míru soběstačnosti a nutnost pomoci druhé osoby ve výkonu většiny ADL. Pro posouzení ovlivnění celkových výsledků odlehlými hodnotami byl proveden výpočet korelačního koeficientu bez výsledků tohoto pacienta ( $r_{sp} = -0,56$ ), což ukazuje i nadále vzájemnou souvislost zkoumaných proměnných.

Výzkum v této oblasti je dále vhodné zaměřit na objasnění vlivu narušených kognitivních domén na výkon v konkrétních oblastech lidského zaměstnávání s využitím specifického hodnocení kognitivního deficitu pacientů. Rothlind et al. (1993) označují psychomotorické tempo a schopnost udržení pozornosti jako podstatné determinanty pro udržení výkonu pacientů v časném stadiu HCH v každodenním životě, Sheppard et al. (2016) dokládají například vliv stavu paměti a exekutivních funkcí na schopnost řízení financí a uvažují exekutivní funkce jako silný prediktor výkonu pacientů s HCH v instrumentálních běžných denních činnostech.

### 4.3 Přínos práce

Diplomová práce směřovala od identifikace problematických oblastí pacientů s HCH ve výkonu zaměstnávání a posouzení souvislosti kognitivního stavu pacientů s výkonem v ADL k poskytnutí možností vyrovnání kognitivního deficitu využitím kompenzačních strategií v každodenním životě (vytvořením edukačního materiálu pro pacienty s HCH a jejich rodiny). Autorka práce se domnívá, že statisticky významné výsledky empirické části diplomové práce jsou využitelné také z praktického hlediska, přestože nebylo možné do jedné práce zahrnout všechny aspekty onemocnění HCH.

Podnětným zjištěním je vzájemná souvislost kognitivního deficitu pacientů s HCH s poklesem jejich soběstačnosti ve výkonu běžných denních činností, což bylo zachyceno na základě využití v ergoterapii používaných hodnotících metod, konkrétně na základě testování pacientů Montrealským kognitivním testem a vyplnění dotazníku BADLS-CZ pečujícími.

Vzhledem k zachycenému významnému rozdílu v četnostech vnímaných problémů ve výkonu zaměstnávání z pohledu pacientů a jejich blízkých osob je doporučením pro klinickou praxi či výzkum zvážit vždy pohled pacienta i jeho pečujícího na funkční stav posuzovaného jedince, neboť je zde riziko, že pacient ztrácí náhled na vlastní stav a schopnosti, a pečující tak může upozornit na další podstatné problematické oblasti a jejich důležitost. Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání se osvědčilo jako vhodná metoda sběru informací od pacienta i jeho blízké osoby. Důležitost zapojení blízkých osob do procesu hodnocení a rehabilitace pacientů s HCH zdůrazňují také autoři publikovaných studií (Piira et al., 2014; Cook et al., 2012; Williams et al., 2007). Pozitivně autorka práce vnímá fakt, že jedinec s HCH je schopen dobře porozumět také pohledu pečujícího a uvědomit si některé problematické oblasti ve výkonu činností (podstatnými faktory jsou jejich dobré vztahy, motivace a zachování určité schopnosti náhledu pacienta), což také naznačuje přínos a význam zapojení rodinných příslušníků, dalších blízkých osob a pečujících do procesu hodnocení výkonu zaměstnávání jedince s HCH a případné terapeutické intervence.

Jedinci s HCH jsou s určitými omezeními (vliv stadia progresu onemocnění, kognitivního deficitu, snížení náhledu, zhoršeného psychického stavu, únavy) schopni hodnotit vlastní funkční stav, rovněž jsou tito jedinci motivováni pro udržení soběstačnosti ve výkonu ADL (opět je zde však nutné počítat s možným poklesem

motivace na základě výše uvedených faktorů). Vzhledem k neodvratitelné progresi onemocnění HCH je žádoucí zaměřit se v případné terapeutické intervenci na cíle a potřeby pacienta (vyplývající z hodnocení) se zvážením pohledu jeho blízkých osob.

Jedinci s HCH v méně pokročilých stádiích si dokáží udržet aktivní způsob života i přes negativní vliv klinických příznaků nemoci na každodenní život a popisované obtíže, žijí v domácím prostředí, věnují se rodině, někdy také úspěšně práci. Podstatným faktorem pro udržení aktivního způsobu života a soběstačnosti co nejdélejší možnou dobu je kromě aktuálního zdravotního stavu také podpora okolí, poskytnutí příležitostí a vhodná edukace o možnostech kompenzace funkčního deficitu nebo adaptace prostředí. Autorka práce vidí velký význam v interprofesní spolupráci odborníků v klinické praxi i výzkumu u pacientů s HCH. Posouzení zdravotního i funkčního stavu pacienta z pohledu více odborností může mít nedocenitelný přínos pro pacienta, jeho rodinné příslušníky a pečující, a také pro výzkumné účely.

Ergoterapeut pracuje s pacienty s HCH a jejich rodinami s cílem minimalizovat dopad postižení na jejich každodenní život. Posouzení funkční nezávislosti pacientů s HCH v jejich přirozeném prostředí, včetně hodnocení kognitivních změn, a navázání adekvátní individuální intervence jsou možnou cestou, jak zvýšit soběstačnost pacientů, udržet jejich nezávislost co nejdélejší dobu a zlepšit tak kvalitu života jedinců s onemocněním i jejich rodin. K těmto cílům přispívá také zvyšování povědomí o komplexní povaze onemocnění Huntingtonovou chorobou mezi odbornou veřejností a také edukace rodin postižených HCH, v níž má své místo také role ergoterapeuta.

Pacienti s HCH nejsou vždy z různých důvodů s možnostmi rehabilitace seznámeni. Jedním z důvodů může být nedostatečná informovanost pacientů a jejich blízkých nebo odborníků o možnostech a zaměření intervence. Dalším důvodem může být nedostatečné zaměření výzkumů a vědecké podložení efektu konkrétních přístupů, metod nebo hodnocení (např. také v ergoterapii), což může komplikovat přenesení poznatků do praxe. V České republice je nedostatek odborné literatury, jež by umožnila v praxi terapeutům, pacientům i pečovatелům snížit projevy onemocnění také nefarmakologickou cestou. Vhodným prostředkem pro rozšíření povědomí o vlivu projevů HCH a kognitivního deficitu na výkon pacientů v každodenním životě by mohl být v diplomové práci prezentovaný edukační materiál (viz Příloha č. 9), zabývající se touto problematikou a poskytující stručný přehled využití kompenzačních strategií.



V rámci studia odborné literatury pro zpracování teoretické části diplomové práce se autorka zaměřila na studie popisující význam a přínos kompenzačních strategií či kognitivních asistivních technologií a adaptace prostředí pro zvýšení a udržení soběstačnosti jedinců s kognitivním deficitem.

Z publikovaných studií vyplývá potenciál pacientů s HCH využívat kompenzační strategie v běžném životě (Snowden, 2017; Bilney, Morris a Perry, 2003) a doporučení pro osvojení kompenzačních strategií v časných stádiích HCH (Imbriglio, 2009; Cook et al., 2012). Navržené strategie či využití pomůcek respektují stadium onemocnění pacienta, vliv klinických příznaků na funkční stav pacienta a také cíle a priority pacienta a jeho rodiny, která tvoří podstatnou součást procesu zaměřeného na osvojení kompenzačních strategií v každodenním životě pacientů. U pacientů s HCH je vhodné využitím strategií, pomůcek a adaptace prostředí cílit na kompenzaci narušeného výkonu v zaměstnávání vlivem např. exekutivní dysfunkce a poruch paměti (prospektivní, implicitní), zhoršené pozornosti, soustředění nebo iniciace činnosti.

Limitací pro využívání strategií je zhoršený náhled pacienta na vlastní stav nebo problematickou oblast (Malia a Brannagan, 2010) či nedostatečná motivace jedince. Vhodná edukace pacienta, zapojení jeho rodiny do využití kompenzační strategie, včasná terapeutická intervence a identifikace problematických oblastí, nácvik strategie v přirozeném prostředí jedince atp. mohou pomoci pacientovi s uvědoměním problému a osvojením konkrétní strategie. Nutný je pečlivý výběr konkrétní pomůcky a strategie pro každého jedince žijícího ve specifickém prostředí s individuálními potřebami (Sohlberg a Turkstra, 2011), v této oblasti je podstatná role ergoterapeuta, jenž má zkušenosti s procesem výběru a nácvikem konkrétní strategie nebo používání pomůcky s ohledem na aktuální, premorbidní i budoucí funkční stav pacienta.

U pacientů s HCH, kteří si osvojili individuálně navrženou kompenzační strategii, očekáváme zlepšení ve vykonávání zvolené běžné denní činnosti (např. zapojení se do úklidových prací v domácnosti, pravidelná ústní hygiena, zvládnutí nakupování základních potravin, samostatné placení penězi, udržení přehledu nad vlastními financemi) a udržení soběstačnosti ve vykonávání těchto činností co nejdéle možnou dobu. Podstatným výstupem případné intervence je zvýšení kvality života pacientů a jejich rodin, umožnění co nejdéle a plnohodnotného zapojení jedince do společnosti, snížení psychické a fyzické zátěže pečujících a dosažení pocitu spokojenosti pacientů v jejich životě. Vzhledem k chronickému průběhu onemocnění a individuální rychlosti

progrese nelze předpokládat trvalé osvojení kompenzačních strategií a udržení soběstačnosti pacientů. Nicméně každé zlepšení, byť i krátkodobé, je podstatným okamžikem pro pečující i pacienty, kteří pak nepodléhají tak snadno pocitům bezmoci, když se jim zdá, že již žádné aktivity pro ně nebudou proveditelné.

Ve výzkumu v této oblasti je vhodné se dále zaměřit na vliv využívání kompenzačních strategií na soběstačnost pacientů s HCH (např. snížení míry dopomoci v určitých činnostech), snížení míry fyzické a psychické zátěže pečujících nebo subjektivní hodnocení kvality života pacientů a jejich blízkých. Pro hodnocení efektivity využívání strategií a pomůcek pacienty je zapotřebí zvolit vhodnou hodnotící metodu, O'Connell, Mateer a Kerns (2003) doporučují využít informací například z dotazníku vyplněného rodinným příslušníkem (nutná je edukace osoby o podstatě a cíli využití konkrétní strategie, aby bylo následné používání strategie vhodně pečujícím monitorováno), nebo vytvořit personalizovaný dotazník pro pacienta. Další možností je využít standardizovaných testovacích metod, které však dle O'Connell, Mateer a Kerns (2003) v oblasti měření efektivity strategií nemají dostatečné psychometrické vlastnosti, nebo nejsou dostatečně senzitivními testy k posouzení efektivity využití kompenzačních strategií (např. Index Barthelové).

## 5 Závěr

Výstupy diplomové práce naplnily stanovené cíle a využití statických metod umožnilo potvrzení stanovených výzkumných hypotéz v empirické části diplomové práce. Součástí práce je zanesení výsledků výzkumné akce do kontextu klinické praxe a případné ergoterapeutické intervence, jež si klade za cíl minimalizovat dopad postižení na každodenní život pacientů s HCH a jejich rodin a udržení nezávislosti pacienta a kvality jeho života ve společnosti po co nejdelší možnou dobu.

Diplomová práce se soustředila především na téma výkonu zaměstnávání pacientů v méně až středně pokročilých stádiích HCH, jejich problematické oblasti ve výkonu běžných denních činností v každodenním životě, výkonu v zaměstnání nebo v oblasti trávení volného času, a to dále i v souvislosti s kognitivním deficitem pacientů. Zaměření práce se pouze okrajově týkalo dalších projevů onemocnění, motorických a behaviorálních příznaků, jež společně s kognitivním postižením tvoří triádu klinických příznaků Huntingtonovy choroby. Pro výzkumné účely i klinickou praxi je podstatné brát šíři a závažnost onemocnění na vědomí, není snadné jednotlivé projevy a dopady onemocnění od sebe vzhledem k jejich vzájemným souvislostem oddělit.

Empirická část diplomové práce se zaměřila na identifikaci subjektivně vnímaných problematických oblastí pacientů s HCH ve výkonu zaměstnávání v každodenním životě a na posouzení možné souvislosti kognitivního deficitu pacientů s HCH s jejich soběstačností (výkonu v běžných denních činnostech). Oproti dosavadním výzkumům v této oblasti metody sběru dat umožnily získat a porovnat informace od pacientů s HCH a jejich blízkých osob (rodinných příslušníků, pečujících), výzkumný soubor tvořilo celkem 25 pacientů s HCH žijících v domácím prostředí a jejich pečujících.

Výsledky statistické analýzy potvrdily předpoklad, že pečující popisují více problematických oblastí ve výkonu zaměstnávání pacienta s HCH než uvádějí samotní pacienti. Ukázalo se, že pečující průměrně jmenují až dvakrát více problematických oblastí, a to nejvíce z oblasti výkonu instrumentálních ADL, podobně pacienti udávají iADL jako nejčastěji problematické činnosti. Pacienti s HCH a jejich blízké osoby jmenují širokou škálu problematických oblastí v každodenním životě, obtíže se objevují v instrumentálních i personálních ADL, oblasti práce, trávení volného času, orientace,

iniciace činnosti, komunikace nebo jednání. Zřetelný rozdíl v četnosti jmenovaných problematických oblastí pacienty a pečujícími může být ovlivněn více skutečnostmi, poznatky z dosavadních studií dokládají vliv snížení až ztráty náhledu pacientů na vlastní funkční stav a schopnosti během progresu onemocnění. Na základě zkušeností autorky je vhodné brát na vědomí možný vliv dalších faktorů, například vliv prostředí na pacienta během testování nebo relevantnost výpovědi pečujícího.

V rámci druhé části výzkumné akce byla pomocí korelační analýzy zjištěna vzájemná souvislost kognitivního deficitu pacientů s HCH (měřená Montrealským kognitivním testem) s poklesem jejich soběstačnosti ve výkonu běžných denních činností (průkazněji v iADL) zjištěném pomocí dotazníku Bristolská škála aktivit denního života. V další interpretaci výsledků je však třeba brát v úvahu řadu omezení týkajících se například samotných hodnotících metod nebo nevelkého počtu účastníků v heterogenním výzkumném souboru.

Diplomová práce poskytuje přehled kompenzačních strategií (ve formě edukačního materiálu pro pacienty s HCH a jejich rodiny) podporujících vyrovnání kognitivního deficitu, jenž je omezujícím faktorem pro výkon běžných denních činností. Jak však dokládá odborná literatura, nelze opomenout také negativní vliv motorických a behaviorálních příznaků onemocnění HCH na funkční stav pacientů. Osvojení kompenzačních strategií, využívání pomůcek nebo adaptace prostředí napomáhá ke snížení vlivu poruchy na výkon v běžných denních činnostech, dle dosavadních studií mohou z kompenzačních technik používaných v každodenním životě profitovat také pacienti s HCH. Role ergoterapeuta je v této oblasti nezastupitelná. Pro úspěšný proces osvojení a následné využívání kompenzační strategie v každodenním životě pacienta s kognitivní poruchou je podstatné zvážit a hodnotit vždy více faktorů jedince a jeho prostředí, nezbytná je také edukace pacienta a jeho rodiny, pečlivý výběr a nácvik použití strategie či pomůcky. Další vhodnou oblastí pro výzkum může být posouzení efektivity využívání konkrétních kompenzačních strategií a pomůcek v každodenním životě pacientů s HCH či vlivu osvojení strategií na kvalitu života pacientů a jejich blízkých osob, rodinných příslušníků a pečujících.

Vytvořený edukační materiál v tištěné podobě bude dostupný pacientům s Huntingtonovou chorobou a jejich rodinám díky Společnosti pro pomoc při Huntingtonově chorobě a autorkou osobně představen na Edukačně rekondičním pobytu SPHCH v roce 2018.

## 6 Seznam použité literatury

1. ADOLFSSON, Päivi, Helena LINDSTEDT, Gunnel JANESLÄTT, Marcia J. SCHERER a Stefano FEDERICI. How people with cognitive disabilities experience electronic planning devices. *NeuroRehabilitation* [online]. 2015, roč. 37, č. 3, s. 379-392 [cit. 2018-03-01]. DOI: 10.3233/NRE-151268. ISSN 10538135. Dostupné z: <http://www.medra.org/servlet/aliasResolver?alias=iospress&doi=10.3233/NRE-151268>
2. BAUM, Carolyn a Noomi KATZ. Introduction to the Special Issue on Cognition and Executive Function. *OTJR Occupation, Participation and Health* [online]. 2011, roč. 31, č. 1, s. S2 [cit. 2018-01-20]. DOI: 10.3928/15394492-20101108-01. ISSN 15394492. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24650259>
3. BARTOŠ, Aleš, Pavel MARTÍNEK a Daniela ŘÍPOVÁ. Dotazník Bristolská škála aktivit denního života BADLS-CZ pro hodnocení pacientů s demencí. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2010, roč. 73/106, č. 6, s. 673-677 [cit. 2018-03-10]. ISSN 1210-7859. Dostupné z: <http://www.csnn.eu/ceska-slovenska-neurologie-clanek/dotaznik-bristolska-skala-aktivit-denniho-zivo-ta-badls-cz-pro-hodnoceni-pacientu-s-demenci-33862>
4. BARTOŠ, Aleš, Pavel MARTÍNEK a Daniela ŘÍPOVÁ. Hodnocení soběstačnosti u pacientů s mírnou kognitivní poruchou a demencí. *Psychiatrie* [online]. 2013, roč. 17, č. 1, s. 23-27 [cit. 2018-04-01]. Dostupné z: <http://www.tigis.cz/component/k2/item/815-psychiatrie-1-2013>
5. BEGLINGER, Leigh J., Kevin DUFF, Jessica ALLISON, Danielle THERIAULT, Justin J. F. O'ROURKE, Anne LESERMAN a Jane S. PAULSEN. Cognitive change in patients with Huntington disease on the Repeatable Battery for the Assessment of Neuropsychological Status. *Journal of Clinical* [online]. 2010, roč. 32, č. 6, s. 573-578 [cit. 2018-01-21]. DOI: 10.1080/13803390903313564. ISSN 13803395. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19882420>
6. BEZDICEK, Ondrej, Veronika MAJEROVA, Marek NOVAK, Tomas NIKOLAI, Evzen RUZICKA a Jan ROTH. Validity of the Montreal Cognitive Assessment in the Detection of Cognitive Dysfunction in Huntington's Disease. *Applied Neuropsychology* [online]. 2013, roč. 20, č. 1, s. 33-40 [cit. 2018-02-25]. DOI: 10.1080/09084282.2012.670158. ISSN 0908-4282. Dostupné z: <http://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/09084282.2012.670158>

7. BILNEY, B., M. E. MORRIS a A. PERRY. Effectiveness of Physiotherapy, Occupational Therapy, and Speech Pathology for People with Huntington's Disease: A Systematic Review. *Neurorehabilitation and Neural Repair* [online]. 2003, roč. 17, č. 1, s. 12-24 [cit. 2018-01-11]. DOI: 10.1177/0888439002250448. ISSN 15459683. Dostupné z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12645441>
  
8. BUCKS Romola S., Deborah L. ASHWORTH, Gordon WILCOCK a Kracauer SIEGFRIED. Assessment of activities of daily living in dementia: development of the Bristol Activities of Daily Living Scale. *Age And Ageing* [online]. 1996, roč. 25, č. 2, s. 113-20 [cit. 2018-01-04]. ISSN 00020729.  
Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8670538>
  
9. Co je ergoterapie. In: *Česká Asociace Ergoterapeutů* [online]. Praha, 2008, Poslední úprava: 17. 11. 2015, Bc. Zuzana Rodová, M.Sc. [cit. 2018-03-01]. Dostupné z: <http://ergoterapie.cz/Page.aspx?PageHierarchyID=42&PageIndex=1&PageID=1&node=34&ParentPageID=38>
  
10. *Cognitive Changes in Huntington Disease* [online]. Huntington Society of Canada, 2017 [cit. 2018-03-01]. Dostupné z: <https://www.huntingtonsociety.ca/hd-factsheets/>
  
11. *Communication and Huntington's Disease* [online]. Huntington's New South Wales, 2013 [cit. 2018-03-01].  
Dostupné z: <https://www.huntingtonsnsw.org.au/information/publications/carers-professionals>
  
12. COOK, Claire, Kirsty PAGE, Anne WAGSTAFF, Sheila SIMPSON a Daniela RAE. *Occupational Therapy for People with Huntington's Disease: Best practice Guidelines* [online]. European Huntington's Disease Network, 2012 [cit. 2018-01-20]. Dostupné z: <https://www.hda.org.uk/professionals/resources-for-professionals/best-practice-in-huntington-s-disease>
  
13. CRUICKSHANK, Travis M., Jennifer A. THOMPSON, Alvaro P. REYES, Mel R. ZIMAN, Juan F. DOMÍNGUEZ D, Nellie GEORGIU-KARISTIANIS, Mike BYNEVELT a Roger A. BARKER. The effect of multidisciplinary rehabilitation on brain structure and cognition in Huntington's disease: An exploratory study. *Brain and Behavior* [online]. 2015, roč. 5, č. 2, s. 1-10 [cit. 2018-01-21]. DOI: 10.1002/brb3.312. ISSN 21623279.  
Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4309878/>
  
14. DISMAN, Miroslav. *Jak se vyrábí sociologická znalost: příručka pro uživatele*. 3. vyd. Praha: Karolinum, 2008. ISBN 978-80-246-0139-7.

15. DOWNING, Nancy R., Ann GABA, Sally L. GORSKI, Deb KEGELMEYER, Anne KLOOS, Michelle K. KNEWSTEP-WATKINS, Anne LESERMAN, Jessica MARSOLEK, Martha A. NANCE, Karen TARPATA a Janet K. WILLIAMS. *A Caregiver Guide for HD Families* [online]. Huntington Disease Society of America, 2016 [cit. 2018-03-01]. Dostupné z: <http://hdsa.org/shop/publications/>
16. EDDY, Clare M. a Hugh E. RICKARDS. Impact of cognitive and behavioural changes on quality of life in Huntington's disease. *Basal Ganglia* [online]. 2013, roč. 3, č. 2, s. 123-126 [cit. 2018-01-21]. DOI: 10.1016/j.baga.2013.01.085. ISSN 22105336.  
Dostupné z: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2210533613000865>
17. FERJENČÍK, Ján. *Úvod do metodologie psychologického výzkumu: jak zkoumat lidskou duši*. Praha: Portál, 2010. ISBN 80-7178-367-6.
18. FERM, Ulrika, Anna SAHLIN, Linda SUNDIN a Lena HARTELIUS. Using Talking Mats to support communication in persons with Huntington's Disease. *International Journal of Language* [online]. 2010, roč. 45, č. 5, s. 523-536 [cit. 2018-03-01]. DOI: 10.3109/13682820903222809. ISSN 13682822.  
Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20874057>
19. FRANCIS, Kathleen a Lori QUINN. *Physical and Occupational Therapy for Huntington's Disease: A Guide for Families*. New York City: Huntington's Disease Society of America, 1997 [cit. 2018-03-01].  
Dostupné z: <http://docplayer.net/4443313-Physical-and-occupational-therapy-for-huntington-s-disease.html>
20. FRITZ, Nora E., Katy HAMANA, Mark KELSON, Anne ROSSER, Monica BUSSE a Lori QUINN. Motor-cognitive dual-task deficits in individuals with early-mid stage Huntington disease. *Gait & Posture* [online]. 2016, roč. 49, s. 283-289 [cit. 2018-02-13]. DOI: 10.1016/j.gaitpost.2016.07.014. ISSN 09666362.  
Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27474949>
21. GILES, Gordon Muir, Mary V. RADOMSKI, Tina CHAMPAGNE, Mary A. CORCORAN, Glen GILLEN, Heather M. KUHANECK, Tracy M. MORRISON, Barbara NADEAU, Izel OBERMEYER, Joan TOGLIA a Timothy J. WOLF. Cognition, Cognitive Rehabilitation, and Occupational Performance. In: *The American Journal of Occupational Therapy* [online]. American Occupational Therapy Association, 2013, roč. 67 (Suppl.), s. 9-31 [cit. 2018-03-15]. ISSN: 1943-7676. Dostupné z: <http://ajot.aota.org/article.aspx?articleid=1853068>

22. GILLESPIE, Alex, Catherine BEST a Brian O'NEILL. Cognitive Function and Assistive Technology for Cognition: A Systematic Review. *Journal of the International Neuropsychological Society* [online]. 2012, roč. 18, č. 1, s. 1-19 [cit. 2018-03-04]. DOI: 10.1017/S1355617711001548. ISSN 1355-6177.  
Dostupné z: [http://www.journals.cambridge.org/abstract\\_S1355617711001548](http://www.journals.cambridge.org/abstract_S1355617711001548)
23. GRIEVE, June a Linda MASKILL. *Neuropsychology for Occupational Therapists: Cognition in Occupational Performance, 3rd Edition*. NJ: John Wiley & Sons, 2013. ISBN 978-1-118-69988-1.
24. HENDL, Jan. *Kvalitativní výzkum: základní metody a aplikace*. Praha: Portál, 2005. ISBN 8073670402.
25. HENDL, Jan et al. *Statistika v aplikacích*. Praha: Portál, 2014. ISBN 978-80-262-0700-9.
26. HENDL, Jan. *Přehled statistických metod: analýza a metaanalýza dat*. Páté, rozšířené vydání. Praha: Portál, 2015. ISBN 978-80-262-0981-2.
27. *Home Safety for people with Huntington disease* [online]. Huntington Society of Canada, 2016 [cit. 2018-03-01]. Dostupné z: <https://www.huntingtonsociety.ca/hd-fact-sheets/>
28. HOTH, Karin F., Jane S. PAULSEN, Daniel TRANEL, Lee A. CLARK, David J. MOSER a Antoine BECHARA. Patients with Huntington's disease have impaired awareness of cognitive, emotional, and functional abilities. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology* [online]. 2007, roč. 29, č. 4, s. 365 - 376 [cit. 2018-03-20]. DOI: 10.1080/13803390600718958. ISSN 13803395.  
Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17497560>
29. CHRÁSKA, Miroslav. *Metody pedagogického výzkumu: základy kvantitativního výzkumu*. 2., aktualizované vydání. Praha: Grada, 2016. ISBN 978-80-247-5326-3.
30. IMBRIGLIO, Suzanne. Occupational Therapy. *Huntington's news* [online]. 2009, roč. 14, č. 106, s. 5-6 [cit. 2018-01-18].  
Dostupné z: [http://www.huntingtons.org.nz/news\\_106.pdf](http://www.huntingtons.org.nz/news_106.pdf)
31. IMBRIGLIO, Suzanne. *Physical and Occupational Therapy Huntington's Disease: Family Guide Series*. United States: Huntington's Disease Society of America, 2010 [cit. 2018-01-18]. Dostupné z: <http://hdsa.org/product/hdsa-family-guide-series-physical-and-occupational-therapy-huntingtons-disease/>



32. *Improving communication in Huntington disease* [online]. Huntington Society of Canada, 2017 [cit. 2018-03-01]. Dostupné z: <https://www.huntingtonsociety.ca/hd-fact-sheets/>
33. JELÍNKOVÁ, Jana, Mária KRIVOŠÍKOVÁ a Ludmila ŠAJTAROVÁ. *Ergoterapie*. Praha: Portál, 2009. ISBN 978-80-7367-583-7.
34. KATZ, Noomi. *Cognition and occupation in rehabilitation: cognitive models for intervention in occupational therapy*. Bethesda, MD: American Occupational Therapy Association, 1998. ISBN 1569000859.
35. KLINOWSKI, David a Jane S. PAULSEN. Impaired Awareness in Huntington Disease: Medical Evidence in Relation to the Optimal Expectations Model. *SSRN Electronic Journal* [online]. 2013 [cit. 2018-03-16]. DOI: 10.2139/ssrn.2340533. ISSN 1556-5068. Dostupné z: [http://www.researchgate.net/publication/272246244\\_Impaired\\_Awareness\\_in\\_Huntington\\_Disease\\_Medical\\_Evidence\\_in\\_Relation\\_to\\_the\\_Optimal\\_Expectations\\_Model](http://www.researchgate.net/publication/272246244_Impaired_Awareness_in_Huntington_Disease_Medical_Evidence_in_Relation_to_the_Optimal_Expectations_Model)
36. KRIVOŠÍKOVÁ, Mária. *Úvod do ergoterapie*. Praha: Grada, 2011. ISBN 97880-247-2699-1.
37. KLOOS, Anne D., Deb A. KEGELMEYER, Nora E. FRITZ, Allison M. DALEY, Gregory S. YOUNG a Sandra K. KOSTYK. Cognitive Dysfunction Contributes to Mobility Impairments in Huntington's Disease. *Journal of Huntington's Disease* [online]. 2017, roč. 6, č. 4, s. 363-370 [cit. 2018-03-01]. DOI: 10.3233/JHD-170279. ISSN 18796397. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29254103>
38. KREUTZER, Jeffrey S., Bruce. CAPLAN a John DELUCA. *Encyclopedia of Clinical Neuropsychology*. London: Springer, 2011. ISBN 978-0-387-79947-6.
39. KULIŠŤÁK, Petr. *Klinická neuropsychologie v praxi*. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum, 2017. ISBN 978-80-246-3068-7.
40. LAW, Mary C. *Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání*. 1. české vyd. Praha: Česká Asociace Ergoterapeutů, 2008. ISBN 978-80-254-2744-6.
41. LIOU, Stephanie. Types of Therapy for Motor Symptoms of Huntington's Disease. In: *Huntington's Outreach Project for Education* [online]. Stanford University, 2010 [cit. 2018-03-01]. Dostupné z: [http://web.stanford.edu/group/hopes/cgi-bin/hopes\\_test/physical-therapy-and-huntingtons-disease-treatment-and-management/](http://web.stanford.edu/group/hopes/cgi-bin/hopes_test/physical-therapy-and-huntingtons-disease-treatment-and-management/)

42. *Living with Someone who has Huntington Disease* [online]. Huntington's New South Wales, 2012 [cit. 2018-03-01].  
Dostupné z: <https://www.huntingtonsnsw.org.au/information/publications/carers-professionals>
43. MALIA, Kit a Anne BRANNAGAN. *Jak provádět trénink kognitivních funkcí*. Praha: Cerebrum, 2010. ISBN 978-80-904357-3-5.
44. MASOPUST, Jiří, Aleš URBAN, Martin VALIŠ et al. *Neuropsychiatrické případy*. Praha: Galén, 2011. ISBN 978-80-7262-801-8.
45. MCCABE, Marita P., Candice ROBERTS a Lucy FIRTH. Work and recreational changes among people with neurological illness and their caregivers. *Disability and Rehabilitation* [online]. 2009, roč. 30, č. 8, s. 600-610 [cit. 2018-03-16]. DOI: 10.1080/09638280701400276. ISSN 0963-8288.  
Dostupné z: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/09638280701400276>
46. Montrealský kognitivní test. In: *AD Centrum: Centrum pro výzkum, diagnostiku a léčbu Alzheimerovy nemoci* [online]. 2012, Poslední aktualizace 14. června 2017 [cit. 2018-03-01].  
Dostupné z: [www.nudz.cz/adcentrum/kratke\\_kognitivni\\_testy.html#MoCA-CZ1](http://www.nudz.cz/adcentrum/kratke_kognitivni_testy.html#MoCA-CZ1)
47. NANCE, Martha, Jane S. PAULSEN, Adam ROSENBLATT a Vicki WHEELOCK. *A Physician's Guide to the Management of Huntington's Disease (3rd edition)* [online]. United States of America: Huntington's Disease Society of America, 2011 [cit. 2018-03-01]. Dostupné z: <http://hdsa.org/product/a-physicians-guide-to-the-management-of-huntingtons-disease-3rd-edition/>
48. NANCE, Martha A. Therapy in Huntington's Disease: Where Are We? *Current Neurology and Neuroscience Reports* [online]. 2012, roč. 12, č. 4, s. 359-366 [cit. 2018-02-12]. DOI: 10.1007/s11910-012-0277-4. ISSN 1528-4042. Dostupné z: <http://link.springer.com/10.1007/s11910-012-0277-4>
49. NEHL, Carissa a Jane S. PAULSEN. Cognitive and Psychiatric Aspects of Huntington Disease Contribute to Functional Capacity. *The Journal of Nervous and Mental Disease* [online]. 2004, roč. 192, č. 1, s. 72-74 [cit. 2018-03-17]. DOI: 10.1097/01.nmd.0000106004.67587.57. ISSN 0022-3018. Dostupné z: <https://insights.ovid.com/crossref?an=00005053-200401000-00012>
50. NIKOLAI, Tomáš, Hana ŠTĚPÁNKOVÁ a Ondřej BEZDÍČEK. Mírná kognitivní porucha a syndrom demence – vyšetření kognitivních funkcí. *Medicina pro praxi* [online]. 2014, roč. 11, č. 6, s. 275-277 [cit. 2018-04-01]. ISSN 1803-5310. Dostupné z: [https://www.medicinapropraxi.cz/artkey/med-201406-0008\\_Mirna\\_kognitivni\\_porucha\\_a\\_syndrom\\_demence-vysetreni\\_kognitivnich\\_funkci.php](https://www.medicinapropraxi.cz/artkey/med-201406-0008_Mirna_kognitivni_porucha_a_syndrom_demence-vysetreni_kognitivnich_funkci.php)

51. Occupational Therapy Practice Framework: Domain and Process (3rd Edition). *American Journal of Occupational Therapy* [online]. American Occupational Therapy Association (AOTA), 2014, roč. 68, s. 1-48 [cit. 2018-03-01]. DOI: 10.5014/ajot.2014.682006. ISSN 0272-9490. Dostupné z: <http://ajot.aota.org/article.aspx?doi=10.5014/ajot.2014.682006>
52. O'CONNELL, Megan, Catherine A. MATEER a Kimberly A. KERNS. Prosthetic systems for addressing problems with initiation: Guidelines for selection, training, and measuring efficacy. *Neurorehabilitation* [online]. 2003, roč. 18, č. 1, s. 9-20 [cit. 2018-03-04]. ISSN 10538135. Dostupné z: <https://content.iospress.com/articles/neurorehabilitation/nre00171>
53. PAGE, Kirsty, Louise OAKLEY, Alex FISHER, Zhanna FLOWER a Poppy HILL. *Occupational Therapy Clinical Tips for Huntington's Disease: Domestic Skills* [online]. Huntington's Disease Association, European Huntington's Disease Network, 2016 [cit. 2018-03-01]. Dostupné z: <https://www.hda.org.uk/professionals/resources-for-professionals/best-practice-in-huntington-s-disease>
54. PAGE, Kirsty, Louise OAKLEY, Alex FISHER, Zhanna FLOWER a Poppy HILL. *Occupational Therapy Clinical Tips for Huntington's Disease: Community living skills and outdoor mobility* [online]. Huntington's Disease Association, European Huntington's Disease Network, 2016 [cit. 2018-03-01]. Dostupné z: <https://www.hda.org.uk/professionals/resources-for-professionals/best-practice-in-huntington-s-disease>
55. PAGE, Kirsty, Louise OAKLEY, Alex FISHER, Zhanna FLOWER a Poppy HILL. *Occupational Therapy Clinical Tips for Huntington's Disease: Social and Leisure* [online]. Huntington's Disease Association, European Huntington's Disease Network, 2016 [cit. 2018-03-01]. Dostupné z: <https://www.hda.org.uk/professionals/resources-for-professionals/best-practice-in-huntington-s-disease>
56. PAVLÍK, Tomáš a Ladislav DUŠEK. *Biostatistika*. Brno: Akademické nakladatelství CERM, 2012. ISBN 978-80-7204-782-6.
57. PIIRA Anu, Maleen R. VAN WALSEM., Geir MIKALSEN, Lars ØIE, Jan C. FRICH a Synnove KNUTSE. Effects of a Two-Year Intensive Multidisciplinary Rehabilitation Program for Patients with Huntington's Disease: a Prospective Intervention Study. *PLOS Currents Huntington Disease* [online]. 2014, roč. 25, č. 6 [cit. 2018-03-04]. DOI: 10.1371/currents.hd.2c56ceef7f9f8e239a59ecf2d94cddac. Dostupné z: <http://currents.plos.org/hd/article/effects-of-a-two-year-intensive-multidisciplinary-rehabilitation-program-for-patients-with-huntingtons-disease-a-prospective-intervention-study/>

58. PRESTON, Jenny a Judi EDMANS. *Occupational therapy and neurological conditions*. Hoboken, NJ: John Wiley & Sons, 2016. ISBN 9781118936115.
59. QUINN, Lori a Monica BUSSE. *Physiotherapy Guidance Document* [online]. European Huntington's Disease Network, 2009 [cit. 2018-03-12].  
Dostupné z: <https://www.huntingtonswa.org.au/resources/physiotherapy-guidance-doc-2009.pdf>
60. RABOCH, Jiří a Pavel PAVLOVSKÝ. *Psychiatrie*. Praha: Karolinum, 2012. ISBN 978-80-246-1985-9.
61. RAUDENSKÁ, Jaroslava a Alena JAVŮRKOVÁ. *Lékařská psychologie ve zdravotnictví*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-2223-8.
62. REBAN, Jan. Montrealský kognitivní test (MoCA): Přínos k diagnostice predemencí. *Česká geriatrická revue* [online]. 2006, roč. 4, č. 4, s. 224-229 [cit. 2018-01-20]. ISSN 1214-0732.  
Dostupné z: [www.prolekare.cz/pdf?ida=gr\\_06\\_04\\_06.pdf](http://www.prolekare.cz/pdf?ida=gr_06_04_06.pdf)
63. REKTOROVÁ, Irena. *Kognitivní poruchy a demence*. Praha: Triton, 2007. ISBN 978-80-7387-017-1.
64. REKTOROVÁ, Irena. Screeningové škály pro hodnocení demence. *Neurologie pro praxi* [online]. 2011, roč. 12, s. 37-45 [cit. 2018-01-18]. ISSN 1803-5280.  
Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2011/92/11.pdf>
65. ROOS, Raymund A.C. Huntington's disease: a clinical review. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [online]. 2010, roč. 5, č. 1 [cit. 2018-02-11]. DOI: 10.1186/1750-1172-5-40. ISSN 1750-1172.  
Dostupné z: <http://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-5-40>
66. ROTH, Jan. Huntingtonova nemoc. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2010, roč. 13/106, č. 2, s. 107-123 [cit. 2018-03-01]. ISSN 1802-4041. Dostupné z: <http://www.csn.eu/ceska-slovenska-neurologie-clanek/huntingtonova-nemoc-33804>
67. ROTH, Jan, Jiří KLEMPÍŘ a Tereza UHROVÁ. Současné terapeutické možnosti u Huntingtonovy nemoci. *Psychiatrie pro praxi* [online]. 2009, roč. 10, č. 5, s. 205-208 [cit. 2018-01-18]. ISSN 1803-5272.  
Dostupné z: <http://www.psychiatriepropraxi.cz/pdfs/psy/2009/05/02.pdf>

68. ROTHLIND, Johannes C., Frederick W. BYLSMA, Carol PEYSER, Susan E. FOLSTEIN a Jason BRANDT. Cognitive and Motor Correlates of Everyday Functioning in Early Huntington's Disease. *Journal of Nervous and Mental Disease* [online]. 1993, roč. 181, č. 3, s. 194-199 [cit. 2018-03-04]. ISSN 1539736X. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8445379>
69. RŮŽIČKA, Evžen, Jan ROTH, Petr KAŇOVSKÝ et al. *Dyskinetické syndromy a onemocnění*. Praha: Galén, 2002. ISBN 80-7262-154-8.
70. SHEPPARD, David P., Eva PIROGOVSKY-TURK, Steven Paul WOODS, Heather M. HOLDEN, Diane R. NICOLL, J. Vincent FILOTEO, Jody COREY-BLOOM a Paul E. GILBERT. Everyday Functioning in Huntington's Disease: A Laboratory-Based Study of Financial Management Capacity. *Applied Neuropsychology: Adult* [online]. 2016, roč. 24, č. 2, s. 176-182 [cit. 2018-03-19]. DOI: 10.1080/23279095.2015.1125904. ISSN 2327-9095. Dostupné z: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/23279095.2015.1125904>
71. SIMPSON, Jennifer A., Debra LOVECKY, Jane KOGAN, Louise A. VETTER a George J. YOURLING. Survey of the Huntington's Disease Patient and Caregiver Community Reveals Most Impactful Symptoms and Treatment Needs. *Journal of Huntington's Disease* [online]. 2016, roč. 5, č. 4, s. 395-403 [cit. 2018-04-01]. DOI: 10.3233/JHD-160228. ISSN 18796397. Dostupné z: <http://www.medra.org/servlet/aliasResolver?alias=iospress&doi=10.3233/JHD-160228>
72. SNOWDEN, Julie S. The Neuropsychology of Huntington's Disease. *Archives of Clinical Neuropsychology* [online]. 2017, roč. 32, č. 7, s. 876-887 [cit. 2018-03-01]. DOI: 10.1093/arclin/acx086. ISSN 08876177. ISSN 08876177. Dostupné z: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0166223686900391>
73. SOHLBERG, McKay Moore a Lyn S. TURKSTRA. *Optimizing Cognitive Rehabilitation: Effective Instructional Methods*. New York City: Guilford Press, 2011. ISBN 9781609182007.
74. *Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě: Kolik je v ČR pacientů s HCH?*. Hradec Králové: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2017.
75. STOUT, Julie C., Yifat GLIKMANN-JOHNSTON a Sophie C. ANDREWS. Cognitive assessment strategies in Huntington's disease research. *Journal of Neuroscience Methods* [online]. 2016, roč. 265, s. 19-24 [cit. 2018-03-11]. DOI: 10.1016/j.jneumeth.2015.12.007. ISSN 01650270. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0165027015004471>

76. SUCHOWERSKY, Oksana. *Huntington disease: Management* [online]. 2018 [cit. 2018-03-01]. Dostupné z: databáze UpToDate
77. ŠAROUNOVÁ, Jana. *Metody alternativní a augmentativní komunikace*. Praha: Portál, 2014. ISBN 978-80-262-0716-0.
78. ŠVESTKOVÁ, Olga, Kateřina SVĚCENÁ et al. *Ergoterapie: skripta pro studenty bakalářského oboru Ergoterapie na 1. lékařské fakultě Univerzity Karlovy*. Praha: Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta, 2013. ISBN 9788026041016.
79. VAN WALSEM, Marleen R., Emillie I. HOWE, Nada ANDELIC a Jan C. FRICH. Assistive Technology for Cognition and Health-related Quality of Life in Huntington's Disease. *Journal of Huntington's Disease* [online]. 2016, roč. 5, č. 3, s. 261 - 270 [cit. 2018-03-01]. DOI: 10.3233/JHD-160210. ISSN 18796400. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5088402/>
80. VIDENOVIC, Aleksandar, Bryan BERNARD, Wenqing FAN, Jeana JAGLIN, Sue LEURGANS a Kathleen M. SHANNON. The Montreal Cognitive Assessment as a screening tool for cognitive dysfunction in Huntington's disease. *Movement Disorders* [online]. 2010, roč. 25, č. 3, s. 401-404 [cit. 2018-03-20]. DOI: 10.1002/mds.22748. ISSN 08853185. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1002/mds.22748>
81. VONDRÁČKOVÁ, Zdeňka, Monika BAXA, Zuzana MAUROVÁ a Martina MUSILOVÁ. *Život s Huntingtonovou chorobou: péče o pacienta*. Praha: Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě, 2015. ISBN 978-80-904199-5-7.
82. WILLIAMS, Janet K., Meghan MCGONIGAL-KENNEY, Debra L. SCHUTTE, et al. "No one else sees the difference: " Family members' perceptions of changes in persons with preclinical Huntington disease. *American Journal of Medical Genetics, Part B: Neuropsychiatric Genetics* [online]. 2007, roč. 144, č. 5, s. 636 - 641 [cit. 2018-03-04]. DOI: 10.1002/ajmg.b.30479. ISSN 15524841. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17219384>
83. WILLIAMS, Janet K., Ji-In KIM, Nancy DOWNING, Sarah FARIAS, Deborah L. HARRINGTON, Jeffrey D. LONG, James A. MILLS a Jane S. PAULSEN. Everyday cognition in prodromal Huntington disease. *Neuropsychology* [online]. 2015, roč. 29, č. 2, s. 255-267 [cit. 2018-01-13]. DOI: 10.1037/neu0000102. ISSN 1931-1559. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25000321>
84. *WordItOut* [online]. United Kingdom: Enideo, 2018 [cit. 2018-03-01]. Dostupné z: <https://worditout.com/>

## 7 Seznam použitých zkratek

ADL	Běžné denní činnosti (angl. Activities of Daily Living)
AD Centrum	Centrum pro výzkum, diagnostiku a léčbu Alzheimerovy nemoci
AOTA	American Occupational Therapy Association
ATC	Assistive Technology for Cognition
BADLS-CZ	Bristolská škála aktivit denního života česká verze (angl. The Bristol Activities of Daily Living Scale)
CMOP	Kanadský model výkonu zaměstnávání (angl. Canadian Model of Occupational Performance)
CMOP-E	Canadian Model of Occupational Performance and Enablement
COPM	Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání (angl. Canadian Occupational Performance Measure)
ČR	Česká republika
ECog	Everyday Cognition
EPDs	Elektronické plánovače (angl. Electronic Planning Devices)
HD-CAB	Huntington's Disease Cognitive Assessment Battery
HCH	Huntingtonova choroba
iADL	Instrumentální běžné denní činnosti
LF	Lékařská fakulta
MMSE	Mini Mental State Examination
MoCA	Montrealský kognitivní test (angl. Montreal Cognitive Assessment)
MOHO	Model lidského zaměstnávání (angl. Model of Human Occupation)
OPM-A	The Occupational Model Australia
pADL	Personální běžné denní činnosti
PEOP	The Person-Environment-Occupation-Performance
RBANS	The Repeatable Battery for the Assessment of Neuropsychological Status
SPHCH	Společnost pro pomoc při Huntingtonově chorobě
TFC	Total Functional Capacity Scale
UHDRS	Unified Huntington's Disease Rating Scale
UK	Univerzita Karlova
VFN	Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

## 8 Seznam obrázků a tabulek

<b>Graf 1.</b>	Počet problematických oblastí udávaných jednotlivými pacienty s HCH a jejich pečujícími	..... 54
<b>Graf 2.</b>	Zobrazení četnosti zmínění jednotlivých kategorizovaných problematických oblastí	..... 56
<b>Graf 3.</b>	Problémy pacientů ve výkonu instrumentálních ADL	..... 56
<b>Graf 4.</b>	Zobrazení vztahu proměnných (lineární korelační závislost)	..... 65
<b>Graf 5.</b>	Zobrazení vztahu proměnných (nelineární korelační závislost)	..... 65
<b>Tab. 1.</b>	Projevy Huntingtonovy choroby dle stadia onemocnění	..... 21
<b>Tab. 2.</b>	Věkové složení pacientů ve výzkumném vzorku	..... 42
<b>Tab. 3.</b>	Vztah pacientů a jejich doprovázejících osob (pečujících)	..... 43
<b>Tab. 4.</b>	Zařazení problematických oblastí pacientů s HCH do širších kategorií	..... 55
<b>Tab. 5.1.</b>	Deset pacienty nejčastěji uváděných problematických oblastí	..... 58
<b>Tab. 5.2.</b>	Deset pečujícími nejčastěji uváděných problematických oblastí	..... 58
<b>Tab. 6.</b>	Získané body v testu MoCA a dotazníku Bristolská škála aktivit denního života	..... 61
<b>Tab. 7.</b>	Bodové výsledky kognitivního testu MoCA a dotazníku BADLS-CZ	..... 61
<b>Tab. 8.</b>	Minimální a maximální počet získaných bodů v dotazníku BADLS-CZ	..... 62
<b>Tab. 9.</b>	Přibližná interpretace hodnot korelačního koeficientu	..... 64
<b>Tab. 10.</b>	Korelace mezi kategoriemi BADLS-CZ a skórem testu MoCA	..... 66
<b>Tab. 11.</b>	Popisované obtíže pacientů s HCH ve výkonu zaměstnávání	..... 98
<b>Obr. 1.</b>	Odpovědi pacientů (oblak odpovědí)	..... 101
<b>Obr. 2.</b>	Odpovědi pečujících (oblak odpovědí)	..... 101



## 9 Seznam příloh

<b>Příloha 1.</b>	Popisované obtíže pacientů s HCH ve výkonu zaměstnávání (Tab. 11.)	..... 98
<b>Příloha 2.</b>	Oblaka odpovědí pacientů a pečujících (Obr. 1. a 2.)	..... 101
<b>Příloha 3.</b>	Vzor: Informace pro účastníky výzkumu	..... 102
<b>Příloha 4.</b>	Vzor: Informovaný souhlas pacienta	..... 103
<b>Příloha 5.</b>	Vzor: Informovaný souhlas blízké osoby pacienta	..... 104
<b>Příloha 6.</b>	Vzor: Montrealský kognitivní test (MoCA)	..... 105
<b>Příloha 7.</b>	Vzor: Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání (COPM)	..... 109
<b>Příloha 8.</b>	Vzor: Bristolská škála aktivit denního života (BADLS-CZ)	..... 112
<b>Příloha 9.</b>	Edukační materiál pro pacienty s HCH a jejich rodiny	..... 114

## 9.1 Popisované obtíže pacientů s HCH ve výkonu zaměstnávání

**Tab. 11.** *Popisované obtíže pacientů s HCH ve výkonu zaměstnávání.*

Odovědi pacientů a pečujících z Kanadského hodnocení výkonu zaměstnávání. Uvedené jsou také pacienty nebo pečujícími zmíněné využívané kompenzační strategie nebo pomůcky pro snížení náročnosti vykonávané činnosti.

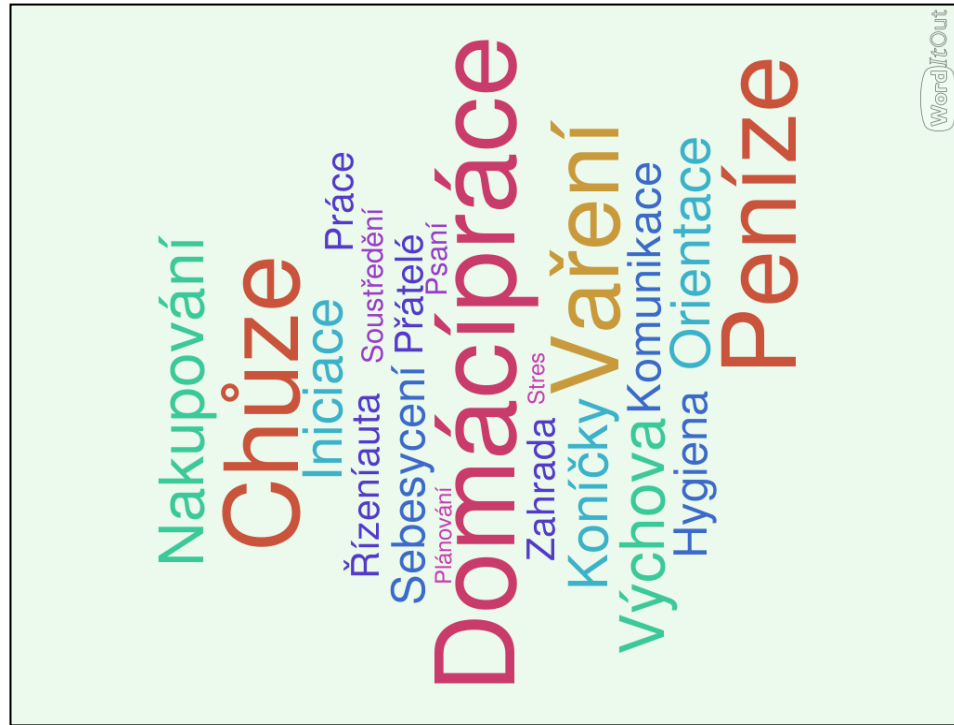
Kategorie	Obtíže pacientů popisované pacienty	Obtíže pacientů popisované pečujícími	Využití komp. strategie
<b>Instrumentální běžné denní činnosti (iADL)</b>	<p>Problémy během nakupování v obchodě: zapamatování položek nákupu, orientace ve výrobcích, placení penězi (počítání adekvátní sumy peněz). Problém s výběrem peněz z bankomatu, placením přes internet nebo zadáním platebního příkazu v internetovém bankovníctví. Nedostatečná orientace ve vyřizování úředních záležitostí.</p> <p>Problémy během vaření jídla nebo pečení, dodržení potřebného času na uvaření jídla, nutný delší čas na přípravu, běžně dříve vařená jídla jsou nyní komplikovaná na přípravu.</p> <p>Problémy ve vykonávání domácích a zahradnických prací (zvýšená únavnost, nutný delší čas na provedení).</p> <p>Pocitově problémy s řízením auta (horší orientace ve městě, upadání pozornosti, nutné stále soustředění).</p> <p>Zvýšení náročnosti výchovy dětí (být autoritou, postarat se o potřeby dětí). Ve společnosti snížení pozornosti, sklon k unáhleným reakcím, zhoršení komunikace, zvýšení únavnosti.</p>	<p>Problémy s udržením finančního rozpočtu (utrácení až rozdávání peněz), delší čas pro zaplacení v obchodě. Během nakupování zhoršení orientace v obchodě, zapomínání na položky nákupu, nutný delší čas. Během vaření vynechávání některých ingrediencí nebo nesprávný postup. Domácí práce a práce na zahradě jsou nedokonale provedené nebo zůstanou nedokončené. Užívání léků pod dohledem. Obtíže při používání mobilního telefonu (ukládání čísel, psaní zpráv). Opadnutí zájmu z návštěv ve společnosti.</p> <p>Péče o děti nedostatečná (trávení volného času s dětmi, asistování při osobní hygieně, nezapojení se do výchovy, problém s rozpoznáním limitů a hranic ve výchově).</p> <p>Problémy během transportu hromadnou dopravou (změna jízdních řádů, čísel linek, sledování času).</p>	<p>Rozmyšlení a sepsání seznamu pro nákup potravin a dalších potřeb.</p> <p>Vykonávání malých nákupů.</p> <p>Připravení konkrétních ingrediencí pro vaření a přípravu nápojů, jednoduchost a přehlednost receptů.</p> <p>Platba kartou v obchodě, omezení finančního rozpočtu nebo starání se o vlastní malý měsíční rozpočet.</p> <p>Volání na čísla v předvolbě.</p> <p>Motivací pro domácí práce je zapojení dalšího člena rodiny do úklidu nebo příprava na návštěvu. Využití stálých linek hromadné dopravy, častější využívání hromadné dopravy.</p>

Kategorie	Obtíže pacientů popisované pacienty	Obtíže pacientů popisované pečujícími	Využití komp. strategie
<b>Personální běžné denní činnosti (pADL)</b>	<p>Zhoršení úchopu příboru, tužky, vypadávání předmětů z rukou, neobratnost při zapínání oblečení (zipy, knoflíky), zavazování tkaniček obuvi. Nutný delší čas na oblékání, na sebesycení, osobní hygienu. Problém s polykáním.</p>	<p>Neobratnost rukou při úchopu předmětů denní potřeby (zubní kartáček), nedostatečná bimanuální koordinace (mytí a fénování vlasů, stříhání nehtů), nedokonalé a neúplné provedení činností osobní hygieny, problém s výběrem oblečení (neadekvátní výběr, oblékání špinavého oblečení nebo oblečení naruby), problémy se zapínáním. Nutný delší čas na provedení činností. Problém s polykáním (zakuckávání).</p>	<p>Elektrický zubní kartáček pro lepší vyčištění zubů, pomůcky pro sebesycení (protiskluzová podložka, příbor s rozšířeným úchopem, uzavíratelný hrneček s pítkem).</p>
<b>Vykonávání činností běžného dne a činností v zaměstnání</b>	<p>Problém s iniciací (zahájením) činnosti, často rozhoduje aktuální naladění během dne, zda bude činnost vykonána, jakým způsobem a s jakým výsledkem. Zhoršení výkonnosti v práci (např. ztráta náhledu na potřebné vykonání činnosti).</p>	<p>Problémy se zahájením i úspěšným dokončením činnosti, zhoršené soustředění, opakování již provedené činnosti, zvýšená únavnost během činnosti, snížené tempo během vykonávání všech činností, nutný delší čas na provedení. Negativní reakce na připomenutí nutnosti vykonání činnosti. Hůře proveditelné činnosti vyžadující mentální aktivitu (stereotypní aktivity provedení usnadňují).</p>	<p>Stálý rozvrh (stereotypnost) činností během dne. Nárazové aktivity, povinnosti nebo návštěvy plánovat dlouhodobě dopředu. Přizpůsobit denní aktivity aktuálním možnostem, pauzy během činností, zjednodušení aktivit nebo práce (např. pro snížení potřeby se dlouhodobě soustředit). Navedení k aktivitě druhou osobou. Poznámání aktivit k provedení a jejich „odškrtnutí“ po splnění.</p>
<b>Volný čas</b>	<p>Obavy z neuspokojivého výkonu a selhání, snížení motivace se věnovat dříve oblíbeným zájmovým činnostem.</p>	<p>Ulpívání na jedné vybrané činnosti, problémy se zapojením do činnosti (nové i dříve vykonávané). Věnování se méně fyzicky a psychicky náročnějším činnostem (například trávení volného času sledováním televize).</p>	

<b>Kategorie</b>	<b>Obtíže pacientů popisované pacienty</b>	<b>Obtíže pacientů popisované pečujícími</b>	<b>Využití komp. strategie</b>
<b>Fyzická kondice</b>	Zvýšená únavnost při chůzi na delší vzdálenost (např. více jak 1km), chůzi do schodů, zhoršení stability ve stoji a při chůzi.	Zvýšená únavnost při chůzi, zpomalení chůze, nestabilita, strach pečujícího z možného pádu pacienta. Snížení zájmu o procházky nebo udržování fyzické kondice (cvičení).	Skupinové cvičení pro zvýšení motivace a zlepšení zapojení do činnosti, vycházky se psem, stálý okruh na procházky, určení konkrétní doby na procházku během dne.
<b>Komunikace</b>	Zhoršení soustředění a snížení pozornosti během komunikace s dalšími lidmi.	Zhoršení schopnosti vyjádřit myšlenku, neodpovídání na otázky, neadekvátní reakce a řešení konfliktních situací, impulsivní a nelogické jednání a komunikace, neschopnost udržet oční kontakt a pozornost při komunikaci s druhou osobou. Setřelá řeč, někdy méně srozumitelná. Bez iniciace komunikace. Nezapojení se do komunikace ve společnosti. Změny chování během dříve bezproblémové komunikace.	Snaha o udržení očního kontaktu pro zlepšení pozornosti během komunikace, kladení jednoduchých otázek.
<b>Orientace v prostředí</b>	Zhoršení orientace v neznámém (novém) prostředí.	Zhoršení orientace v neznámém, někdy i známém prostředí. Zhoršení schopnosti orientace v mapě, městě, hotelu.	
<b>Orientace v čase</b>	Náročné plánování aktivit v čase během dne (zvýšení úsilí), odhadnutí potřebného času na vykonání činnosti.	Opakované dotazy na konkrétní čas nebo datum, nedostatečné plánování a časové rozvržení aktivit během dne (týdne až roku).	Dodržení časového rozvrhu pro vykonání činnosti (přesnost a pravidelnost činností).

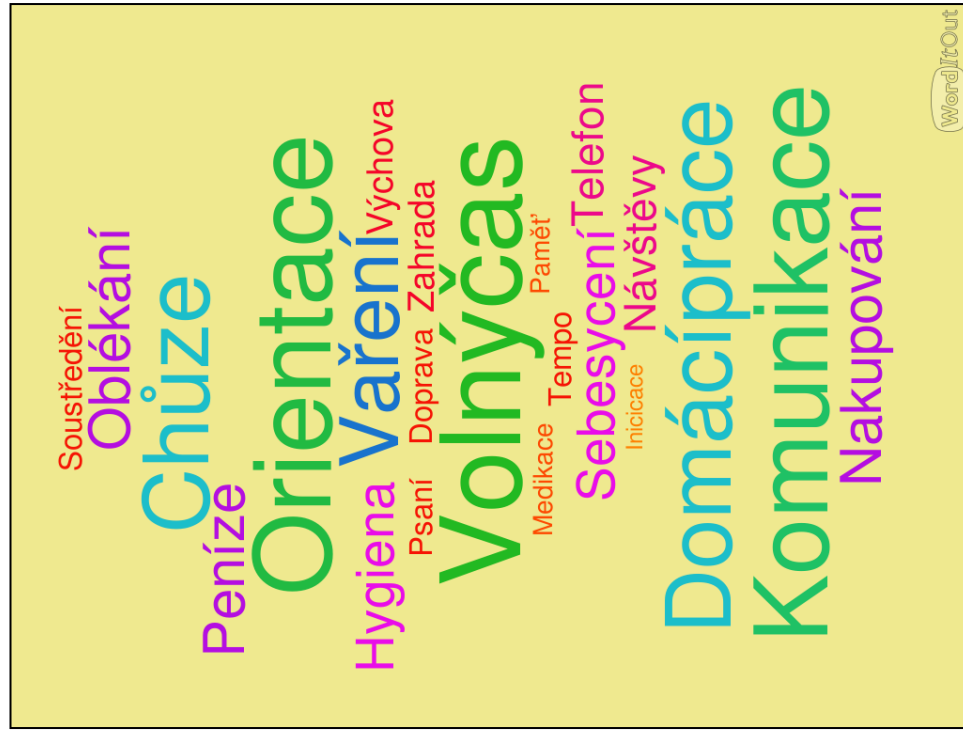
Zdroj: autorka

Obr. 1. Odpovědi pacientů (oblak odpovědí).



Zdroj: autorka, zpracování [www.worditout.com](http://www.worditout.com)

Obr. 2. Odpovědi pečujících (oblak odpovědí).



Zdroj: autorka, zpracování [www.worditout.com](http://www.worditout.com)

## 9.2 Oblaka odpovědí pacientů a pečujících

## 9.3 Vzor: Informace pro účastníky výzkumu

### *Informace k výzkumu a zaměření diplomové práce pro pacienta a blízkou osobu (pečujícího)*

Vážený pane, vážená paní,

obracím se na Vás s žádostí o spolupráci na výzkumném projektu, jenž probíhá v rámci mé diplomové práce s názvem:

Problematické oblasti pacientů s Huntingtonovou chorobou v každodenním životě;

Podnázev: Návrh kompenzačních strategií pro vyrovnání kognitivního deficitu.

Cílem diplomové práce je popsat problematické oblasti pacientů s Huntingtonovou chorobou ve výkonu běžných denních činností, jež pociťují pacienti a osoby v jejich blízkém okolí.

Pro sběr dat pro účely diplomové práce jsou zvoleny tyto metody:

1. Orientační test kognitivních (poznávacích) funkcí pacienta (Montrealský kognitivní test): orientační testování krátkodobé paměti, pozornosti, orientace místem a časem, zrakově-prostorových schopností, exekutivních funkcí (schopnost plánování a řešení problémů) a řeči.
2. Rozhovor s pacientem a následně s pečujícím ohledně vykonávání běžných denních činností pacienta (využití Kanadského hodnocení výkonu zaměstnávání).  
Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání (z angl. Canadian Occupational Performance Measure, COPM) je subjektivní hodnocení vlastního vnímání obtíží realizované metodou rozhovoru s předem danými oblastmi otázek. Hodnocení COPM poskytuje přehled o výkonu v činnostech v oblasti sebeobsluhy, produktivity a volného času. Výkon zaměstnávání v hodnocení definuje pacient (pečující) jak ve smyslu svých (pacientových) schopností vykonávat určité aktivity, tak ve smyslu své spokojenosti s vlastním (pacientovým) výkonem a pocitem důležitosti vykonávání této činnosti.
3. Dotazník Bristolská škála aktivit denního života, jež vyplňuje blízká osoba pacienta (pečující) a který se zaměřuje na hodnocení soběstačnosti pacienta v každodenním životě a poskytuje strukturovaný přehled možných problematických oblastí ve výkonu běžných denních činností.

Zpracování dat je zcela anonymní, Vaše totožnost nebude nikde zveřejněna ani prezentována. Diplomová práce bude veřejnosti následně zpřístupněna elektronicky v Repozitáři závěrečných prací Univerzity Karlovy i prezenčně v Ústavu vědeckých informací 1. LF UK a VFN.

Pokud s účastí na výzkumném projektu souhlasíte, je nutné tento souhlas vyjádřit podpisem Informovaného souhlasu (viz níže).

Předem Vám děkuji za spolupráci,

Bc. Jitka Sýkorová, studentka Navazujícího magisterského oboru Ergoterapie, 1. LF UK

Kontakt: jitka.sykor@gmail.com, +420723721906

V Praze dne 26. 3. 2017 (datum vytvoření dokumentu)

## 9.4 Vzor: Informovaný souhlas pacienta

### *Informovaný souhlas pacienta*

**Pacient/ka:** .....

(jméno, příjmení)

**Jméno, příjmení osoby, která provedla poučení:** Bc. Jitka Sýkorová,  
studentka Magisterského oboru Ergoterapie, 1. Lékařská fakulta Univerzity Karlovy

**V rámci diplomové práce:** Problematické oblasti pacientů s Huntingtonovou chorobou v každodenním životě; Podnázev: Návrh kompenzačních strategií pro vyrovnání kognitivního deficitu. **Řešitel:** Bc. Jitka Sýkorová

#### **Informace pro pacienta:**

1. Já, níže podepsaný/á souhlasím se svou účastí ve studii. Je mi více než 18 let.
2. Byl/a jsem podrobně informován/a o cíli projektu, o jeho postupech a o tom, co se ode mne očekává. Student pověřený prováděním této studie mi vysvětlil očekávané přínosy. Beru na vědomí, že prováděný projekt je výzkumnou činností.
3. Budu se studentem spolupracovat a v případě výskytu jakéhokoliv neobvyklého nebo nečekaného příznaku ho budu ihned informovat.
4. Porozuměl/a jsem tomu, že svou účast ve studii mohu kdykoliv přerušit či ukončit, aniž by to jakkoliv ovlivnilo průběh mého dalšího léčení. Moje účast ve studii je dobrovolná.
5. Při zařazení do projektu budou má osobní data uchována s plnou ochranou důvěrnosti dle platných zákonů ČR. Je zaručena ochrana důvěrnosti mých osobních dat.
6. S mojí účastí ve studii není spojeno poskytnutí žádné finanční ani jiné odměny.
7. Porozuměl/a jsem tomu, že mé jméno se nebude nikdy vyskytovat v referátech o tomto projektu.

Dobrovolně souhlasím s používáním získaných výsledků pro vědecké účely a s jejich publikováním, při dodržení zásad anonymity.

Prohlašuji, že student 1. LF UK, který mi poskytl poučení, mi osobně vysvětlil vše, co je obsahem tohoto písemného informovaného souhlasu, a měl/a jsem možnost klást mu otázky, na které mi řádně odpověděl.

Prohlašuji, že jsem shora uvedenému poučení a informacím plně porozuměl/a a výslovně souhlasím se zahrnutím do této studie.

.....  
Podpis pacienta

.....  
Podpis studenta

V ..... dne.....

V..... dne .....

## 9.5 Vzor: Informovaný souhlas blízké osoby pacienta

### *Informovaný souhlas blízké osoby pacienta (pečujícího)*

**Jméno, příjmení:** .....

**Jméno, příjmení osoby, která provedla poučení:** Bc. Jitka Sýkorová,  
studentka Magisterského oboru Ergoterapie, 1. Lékařská fakulta Univerzity Karlovy

**V rámci diplomové práce:** Problematické oblasti pacientů s Huntingtonovou chorobou v každodenním životě; Podnázev: Návrh kompenzačních strategií pro vyrovnání kognitivního deficitu. **Řešitel:** Bc. Jitka Sýkorová

#### **Informace:**

1. Já, níže podepsaný/á souhlasím se svou účastí ve studii. Je mi více než 18 let.
2. Byl/a jsem podrobně informován/a o cíli projektu, o jeho postupech a o tom, co se ode mne očekává. Student pověřený prováděním této studie mi vysvětlil očekávané přínosy. Beru na vědomí, že prováděný projekt je výzkumnou činností.
3. Budu se studentem spolupracovat a v případě výskytu jakéhokoliv neobvyklého nebo nečekaného příznaku ho budu ihned informovat.
4. Porozuměl/a jsem tomu, že svou účast ve studii mohu kdykoliv přerušit či ukončit, aniž by to jakkoliv ovlivnilo průběh dalšího léčení. Moje účast ve studii je dobrovolná.
5. Při zařazení do projektu budou má osobní data uchována s plnou ochranou důvěrnosti dle platných zákonů ČR. Je zaručena ochrana důvěrnosti mých osobních dat.
6. S mojí účastí ve studii není spojeno poskytnutí žádné finanční ani jiné odměny.
7. Porozuměl/a jsem tomu, že mé jméno se nebude nikdy vyskytovat v referátech o tomto projektu.

Dobrovolně souhlasím s používáním získaných výsledků pro vědecké účely a s jejich publikováním, při dodržení zásad anonymity.

Prohlašuji, že student 1. LF UK, který mi poskytl poučení, mi osobně vysvětlil vše, co je obsahem tohoto písemného informovaného souhlasu, a měl/a jsem možnost klást mu otázky, na které mi řádně odpověděl.

Prohlašuji, že jsem shora uvedenému poučení a informacím plně porozuměl/a a výslovně souhlasím se zahrnutím do této studie.

.....  
Podpis

.....  
Podpis studenta

V ..... dne.....

V..... dne .....



## 9.6 Vzor: Montrealský kognitivní test (MoCA)

Zdroj: Centrum pro výzkum, diagnostiku a léčbu Alzheimerovy nemoci  
(dostupné z: [www.nudz.cz/adcentrum/kratke\\_kognitivni\\_testy.html#MoCA-CZ1](http://www.nudz.cz/adcentrum/kratke_kognitivni_testy.html#MoCA-CZ1))

Identifikační číslo osoby: \_\_\_\_\_

Administrátor: \_\_\_\_\_

### MONTREALSKÝ KOGNITIVNÍ TEST MoCA-CZ1

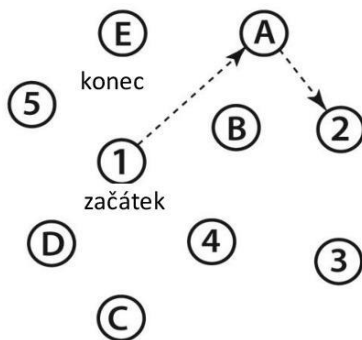
**Jméno a příjmení:** \_\_\_\_\_ **Datum narození:** \_\_\_\_\_  
**Datum vyšetření:** \_\_\_\_\_ **Dominance (kroužkujte):** 1 – pravák, 2 – levák, 3 – ambidexter  
**Vzdělání (kroužkujte):** 1 – ZŠ, 2 – SŠ bez maturity, 3 – SŠ s maturitou, 4 – VŠ **Počet let vzdělání:** \_\_\_\_\_

INSTRUKCE	HODNOCENÍ	MoCA skór																				
<b>ZRAKOVĚ-PROSTOROVÉ A EXEKUTIVNÍ ÚLOHY</b>																						
<b>1. Zkrácený test cesty</b> „Spojte postupně čarou číslice a písmena. Začněte od čísla 1 směrem k A, pak od A ke 2 a tak dále a skončete u E.“	1 bod náleží správně propojeným číslicím a písmenům 1–A–2–B–3–C–4–D–5–E. Čáry se nesmí křížit. Bod může být přiznan i při chybném propojení, jen když se vyšetřovaný/a sám okamžitě opraví.	/1																				
<b>2. Obkreslování krychle</b> „Okopírujte tuto kresbu co nejpřesněji na volné místo vedle ní.“	1 bod náleží přesné kopii krychle. Kresba musí být trojrozměrná. Žádné čáry nesmí chybět ani přebývat. Čáry by měly být rovnoběžné, přibližně stejné délky. Lze uznat kresbu kvádrů. Pokud kresba nevyhovuje těmto požadavkům, bod se neudělí.	/1																				
<b>3. Test kreslení hodin</b> „Nakreslete hodiny. Na ciferník umístěte všechna čísla a vyznačte čas 11 hodin 10 minut. Snažte se kreslit co nejpřesněji.“	Kontura _____ Čísla _____ Ručičky _____ 1 bod náleží za ciferník nakreslený jako kruh. Lze uznat drobné odchylky - např. ne zcela přesné spojení kružnice. 1 bod se přidělí, pokud žádná čísla nechybí ani nepřebývají. Čísla musí být uvedena ve správném pořadí a ve správných kvadrantech ciferníku. Akceptují se i římské číslice. Čísla mohou být umístěna vně kontury kruhu. 1 bod náleží za několika podmínek: Musí být zakresleny dvě ručičky ukazující správný čas. Ručičky musí vycházet ze středu ciferníku a poblíž středu ciferníku musí být spojeny. Hodinová ručička musí být zřetelně kratší než minutová.	/3																				
<b>4. POJMENOVÁNÍ</b> „Pojmenujte tato zvířata.“	Lev _____ Nosorožec _____ Velbloud _____ 1 bod se přidělí za každé správně pojmenované zvíře. Místo ‚velbloud‘ lze uznat i ‚dromedár‘.	/3																				
<b>5. PAMĚŤ – vštípení</b> 1. „Nyní vyzkoušíme Vaši paměť. Přečtu Vám seznam slov, která si máte teď zapamatovat a pak si na ně později vzpomenout. Poslouchejte pozorně. Až skončím, snažte si vzpomenout na co nejvíce slov. Na pořadí nezáleží.“ 2. „Přečtu Vám stejný seznam slov ještě jednou. Snažte si zapamatovat co nejvíce slov a poté mi je vyjmenujte, včetně těch, která jste jmenoval/a poprvé.“ „Na konci testu Vás požádám, abyste si na tato slova znovu vzpomněl/a.“ Za každé správně vybavené slovo udělte 1 nepovinný bod.	Čtěte rychlostí 1 slovo za sekundu.	Zde neudělujte žádné body																				
	<table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th>TVÁŘ</th> <th>SAMET</th> <th>KOSTEL</th> <th>KOPRETINA</th> <th>ČERVENÁ</th> <th>správně vybaveno (body)</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1. pokus</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>2. pokus</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> </tbody> </table>			TVÁŘ	SAMET	KOSTEL	KOPRETINA	ČERVENÁ	správně vybaveno (body)	1. pokus							2. pokus					
	TVÁŘ	SAMET	KOSTEL	KOPRETINA	ČERVENÁ	správně vybaveno (body)																
1. pokus																						
2. pokus																						
<b>6. POZORNOST</b> <b>A. Opakování číslic</b> <b>1.</b> „Řeknu Vám řadu číslic. Až skončím, opakujte je ve stejném pořadí, v jakém jste je slyšel/a.“ <b>2 1 8 5 4</b> _____ Čtěte rychlostí 1 číslice za sekundu. 1 bod za správné zopakování všech číslic.	<b>2.</b> „Nyní Vám řeknu další řadu číslic. Až skončím, opakujte je v opačném pořadí, než jste je slyšel/a.“ <b>7 4 2</b> _____ Čtěte rychlostí 1 číslice za sekundu. 1 bod za správné zopakování všech číslic pozpátku.	/2																				

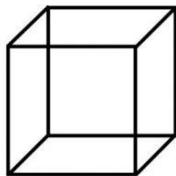
<b>B. Vytukávání písmene A</b> „Přečtu Vám řadu písmen. Pokaždé, když řeknu písmeno A, ťukněte rukou o stůl. Když řeknu jiné písmeno, neťukajte.“ <b>F B A C M N A A J K L B A F A K D E A A A J A M O F A A B</b> Jako chyba se počítá, když testovaný ťukne jiným písmenem, nebo neťukne při písmenu A. Přiděte 1 bod, pokud testovaný neudělá chybu, nebo se spletl <u>pouze 1krát</u> .		/1																																														
<b>C. Odečítání sedmiček</b> „Odečtěte od čísla 100 číslo 7 a pak pokračujte v odčítání 7, dokud Vás nezastavím.“ <b>93      86      79      72      65</b> Počítá se každé správné odečtení 7. Každý odečet se hodnotí odděleně. Skórujte 4–5 správných odečtů = 3 body, 2–3 správných = 2 body, 1 správný = 1 bod, 0 správných = 0 bodů. Pokud je potřeba, instrukci řekněte ještě 1x.		/3																																														
<b>ŘEČ</b> <b>7. Opakování vět</b> „Přečtu Vám větu. Vy ji po mně zopakujete přesně tak, jak jsem ji řekl/a.“ <b>Pouze vím, že je to Jan, kdo má dnes pomáhat.</b> „Nyní Vám přečtu další větu. Opakujte ji po mně přesně tak, jak jsem ji řekl/a.“ <b>Když jsou v místnosti psi, kočka se vždy schová pod gauč.</b> 1 bod za každou správně opakovanou větu. Odpověď musí být přesná. Nelze uznat vynechání, nahrazení nebo přidání slova.		/2																																														
<b>8. Slovní produkce na počáteční písmeno „K“</b> „Vaším úkolem bude vyjmenovat co nejvíce slov, která začínají určitým písmenem. Můžete vyjmenovávat jakákoliv slova. Nesmíte však říkat vlastní jména a názvy (např. Barbora, Bratislava) a slova, která se liší pouze příponami (např. malba, malíř, malovat). Po 1 minutě Vás zastavím. Jste připraven/a? (pauza) Vyjmenujte co nejvíce slov, která začínají písmenem K. Teď.“ (Po uplynutí 60 sekund.) „Stop.“ Slova můžete zaznamenávat na zadní stranu listu pro pacienta. Počet všech slov: _____ Počet správných slov: _____ Přiděte 1 bod, pokud vyšetřovaný vyjmenuje 11 a více správných slov během 1 minuty.		/1																																														
<b>9. ABSTRAKCE</b> <table style="width: 100%; border: none;"> <tr> <td style="width: 33%; border: none; vertical-align: top;"> <b>Nácvik</b>            „Řekněte mi, co mají společného pomeranč a banán.“            Po špatné odpovědi se zeptejte max. 1x: „Co mají ještě jiného společného?“ Pokud vyšetřovaný neodpoví správně, řekněte: „Ano, ale obojí je také ovoce.“         </td> <td style="width: 33%; border: none; vertical-align: top; text-align: center;"> <b>1.</b>            „Nyní mi řekněte, co mají společného vlak a bicykl.“            Správná odpověď (obojí je ovoce) se nebuduje.         </td> <td style="width: 33%; border: none; vertical-align: top; text-align: center;"> <b>2.</b>            „Nyní mi řekněte, co mají společného hodinky a pravitko.“            1 bod za odpověď: nástroje na měření, používají se k měření. Jiné odpovědi jsou špatné.         </td> </tr> </table>		<b>Nácvik</b> „Řekněte mi, co mají společného pomeranč a banán.“ Po špatné odpovědi se zeptejte max. 1x: „Co mají ještě jiného společného?“ Pokud vyšetřovaný neodpoví správně, řekněte: „Ano, ale obojí je také ovoce.“	<b>1.</b> „Nyní mi řekněte, co mají společného vlak a bicykl.“ Správná odpověď (obojí je ovoce) se nebuduje.	<b>2.</b> „Nyní mi řekněte, co mají společného hodinky a pravitko.“ 1 bod za odpověď: nástroje na měření, používají se k měření. Jiné odpovědi jsou špatné.	/2																																											
<b>Nácvik</b> „Řekněte mi, co mají společného pomeranč a banán.“ Po špatné odpovědi se zeptejte max. 1x: „Co mají ještě jiného společného?“ Pokud vyšetřovaný neodpoví správně, řekněte: „Ano, ale obojí je také ovoce.“	<b>1.</b> „Nyní mi řekněte, co mají společného vlak a bicykl.“ Správná odpověď (obojí je ovoce) se nebuduje.	<b>2.</b> „Nyní mi řekněte, co mají společného hodinky a pravitko.“ 1 bod za odpověď: nástroje na měření, používají se k měření. Jiné odpovědi jsou špatné.																																														
<b>10. PAMĚŤ – oddálené vybavení</b> Přiděte 1 bod za každé správně vybarvené slovo <u>pouze bez nápovědy</u> . „Před několika minutami jsem Vám přečetl/a seznam slov. Řekněte mi co nejvíce slov, která si z něj pamatujete.“ <table style="width: 100%; border-collapse: collapse; border: none;"> <tr> <td style="width: 30%; border: none;"></td> <td style="width: 10%; border: none; text-align: center;"><b>TVÁŘ</b></td> <td style="width: 10%; border: none; text-align: center;"><b>SAMET</b></td> <td style="width: 10%; border: none; text-align: center;"><b>KOSTEL</b></td> <td style="width: 10%; border: none; text-align: center;"><b>KOPRETINA</b></td> <td style="width: 10%; border: none; text-align: center;"><b>ČERVENÁ</b></td> <td style="width: 10%; border: none; text-align: center;">vybarveno slov</td> </tr> <tr> <td style="border: 1px solid black; text-align: center;">Bez nápovědy</td> <td style="border: 1px solid black;"></td> <td style="border: 1px solid black;"></td> <td style="border: 1px solid black;"></td> <td style="border: 1px solid black;"></td> <td style="border: 1px solid black;"></td> <td style="border: 1px solid black;"></td> </tr> </table> Oddálené vybavení bez nápovědy lze doplnit vybavením s nápovědou. Ke každému slovu, které vyšetřovaný nevybarvil, poskytněte kategoriální nápovědu. Pokud ani tak slovo nevybarví, poskytněte nápovědu výběrem ze 3 možností. <table style="width: 100%; border-collapse: collapse; border: none;"> <tr> <td style="width: 30%; border: none; vertical-align: top;">           „V seznamu, který jsem Vám četl/a, byl/a (doplňte kateg. nápovědu)...?“            „Které z následujících slov tam podle Vás bylo (nápověda výběrem)...?“         </td> <td style="width: 10%; border: none; text-align: center;">Kategoriální nápověda</td> <td style="width: 10%; border: none; text-align: center;">část těla</td> <td style="width: 10%; border: none; text-align: center;">druh tkaniny</td> <td style="width: 10%; border: none; text-align: center;">typ stavby</td> <td style="width: 10%; border: none; text-align: center;">druh květiny</td> <td style="width: 10%; border: none; text-align: center;">barva</td> <td style="width: 10%; border: none;"></td> </tr> <tr> <td style="border: 1px solid black; text-align: center;">Nápověda výběrem</td> <td style="border: 1px solid black;">nos</td> <td style="border: 1px solid black;">pytlovina</td> <td style="border: 1px solid black;">kostel</td> <td style="border: 1px solid black;">růže</td> <td style="border: 1px solid black;">červená</td> <td style="border: 1px solid black;">modrá</td> <td style="border: 1px solid black;"></td> </tr> <tr> <td style="border: 1px solid black;"></td> <td style="border: 1px solid black;">tvář</td> <td style="border: 1px solid black;">bavlna</td> <td style="border: 1px solid black;">škola</td> <td style="border: 1px solid black;">kopretina</td> <td style="border: 1px solid black;">zelená</td> <td style="border: 1px solid black;"></td> <td style="border: 1px solid black;"></td> </tr> <tr> <td style="border: 1px solid black;"></td> <td style="border: 1px solid black;">ruka</td> <td style="border: 1px solid black;">samet</td> <td style="border: 1px solid black;">nem ocnice</td> <td style="border: 1px solid black;">tulipán</td> <td style="border: 1px solid black;"></td> <td style="border: 1px solid black;"></td> <td style="border: 1px solid black;"></td> </tr> </table>			<b>TVÁŘ</b>	<b>SAMET</b>	<b>KOSTEL</b>	<b>KOPRETINA</b>	<b>ČERVENÁ</b>	vybarveno slov	Bez nápovědy							„V seznamu, který jsem Vám četl/a, byl/a (doplňte kateg. nápovědu)...?“ „Které z následujících slov tam podle Vás bylo (nápověda výběrem)...?“	Kategoriální nápověda	část těla	druh tkaniny	typ stavby	druh květiny	barva		Nápověda výběrem	nos	pytlovina	kostel	růže	červená	modrá			tvář	bavlna	škola	kopretina	zelená				ruka	samet	nem ocnice	tulipán				/5
	<b>TVÁŘ</b>	<b>SAMET</b>	<b>KOSTEL</b>	<b>KOPRETINA</b>	<b>ČERVENÁ</b>	vybarveno slov																																										
Bez nápovědy																																																
„V seznamu, který jsem Vám četl/a, byl/a (doplňte kateg. nápovědu)...?“ „Které z následujících slov tam podle Vás bylo (nápověda výběrem)...?“	Kategoriální nápověda	část těla	druh tkaniny	typ stavby	druh květiny	barva																																										
Nápověda výběrem	nos	pytlovina	kostel	růže	červená	modrá																																										
	tvář	bavlna	škola	kopretina	zelená																																											
	ruka	samet	nem ocnice	tulipán																																												
<b>11. ORIENTACE</b> „Kolikátého je dnes?“ <b>datum      rok      místo      město</b> <b>měsíc      den v týdnu</b> „Nyní mi řekněte přesný název tohoto místa a města, ve kterém jsme.“ Pokud zkoušený neuvede celou odpověď, zeptáme se doplňujícími otázkami. „Řekněte mi, jaké je dnes přesné datum, měsíc, rok, den v týdnu?“ Nelze uznat odchylku 1 dne. 1 bod za každou správnou odpověď. Odpovědi musí být přesné - přesný název nemocnice či kliniky.		/6																																														
Převod do češtiny a graf. úprava: Doc. MUDr. A. Bartoš, PhD., Bc. H. Orlíková, 2012. Říšovací zdroj: MOCA 7.1, © Z. Nasreddine MD, www.mocatest.org.		/30																																														

## LIST PRO VYŠETŘOVANÉHO

Test cesty

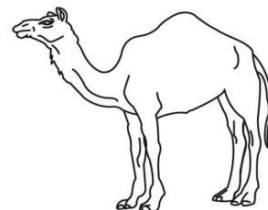
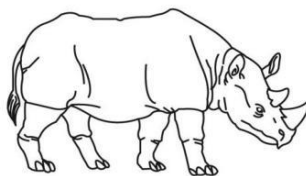
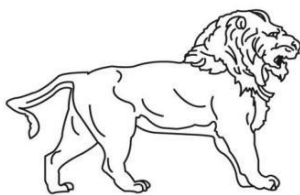


Okopírujte krychli.



Nakreslete hodiny, které ukazují jedenáct hodin deset minut.

Pojmenování



## ZÁZNAMOVÝ ARCH SLOVNÍ PRODUKCE

počet	Slovo na K	CHYBY	počet	Slovo na K	CHYBY
1			21		
2			22		
3			23		
4			24		
5			25		
6			26		
7			27		
8			28		
9			29		
10			30		
11			31		
12			32		
13			33		
14			34		
15			35		
16			36		
17			<b>Celkový počet slov</b>		
18			Opakování	minus	
19			Mimo podmínky	minus	
20			<b>Celkem správně</b>	=	

**Poznámka:** opakovaná slova označte vpravo od slova „OP“ a škrtněte slovo a číslo vlevo (např. ~~15 kyvadlo OP~~), slova mimo podmínky označte vpravo od slova „MP“ a škrtněte slovo a číslo vlevo (např. ~~11 Kanada MP~~).



*Převod do češtiny a grafické zpracování tréninkové verze:* Doc. MUDr. Aleš BARTOŠ, Ph.D., Bc. Hana ORLÍKOVÁ. Ke volnému stažení z [www.nudz.cz/adcentrum](http://www.nudz.cz/adcentrum). Převod a úpravy byly schváleny kontrolou zpětného překladu do angličtiny původním autorem Dr. Nasreddine v říjnu 2012.

*Zdroj původní české verze:* Bartoš, Orliková, Raisová, Řipová. Česká tréninková verze Montrealského kognitivního testu (MoCA-CZ1) k časně detekci Alzheimerovy nemoci. *Cesk Slov Neurol* N 2014; 77/ 110(5): 587–595  
Reban J. Montrealský kognitivní test (MoCA): přínos k diagnostice predemencí. *Čes Ger Revue* 2006; 4: 224-229.

*Původní zdroj:* Nasreddine ZS, Phillips NA, Bedirian, V, Charboneau S, Whitehead V, Collin I et al. The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: a brief screening tool for mild cognitive impairment. *J. Am. Geriatr Soc* 2005; 53(4): 695-699.

## 9.7 Vzor: Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání (COPM)

Zdroj: Hodnocení zapůjčeno pro potřeby diplomové práce z pracoviště Kliniky rehabilitačního lékařství 1. LF UK a VFN v Praze, Albertov 7, Praha 2, 128 00.

### KANADSKÉ HODNOCENÍ VÝKONU ZAMĚSTNÁVÁNÍ

### CANADIAN OCCUPATIONAL PERFORMANCE MEASURE

Autoři:

Mary Law, Sue Baptiste, Anne Carlswell,

Mary Ann McColl, Helene Polatajko, Nancy Pollock

Druhé vydání

Kanadské hodnocení výkonu zaměstnávání (COPM) je individuálním hodnocením navrženým pro užití ergoterapeutem k detekci změn, jež jedinec sám vnímá ve výkonu svého zaměstnávání v průběhu času

Jméno klienta:		
Věk:	Pohlaví:	
Datum hodnocení:	Plánovaná revaluace:	Datum revaluace:
Terapeut:		
Program:		

<b>Krok 1: URČENÍ JEDNOTLIVÝCH OBLASTÍ A PROBLÉMŮ VE VÝKONU ZAMĚSTNÁVÁNÍ</b>		<b>Krok 2: STUPEŇ VÝZNAMU A DŮLEŽITOSTI</b>
<p>Aby jste určili problémy, oblasti a otázky týkající se výkonu zaměstnávání, ptejte se klienta na denní činnosti v oblasti osobní péče, produktivity a volného času. Požádejte klienta, abys určil denní činnosti, které chce dělat, potřebuje dělat a které se od něho očekávají. Doporučte mu při tom myslet na běžný den. Potom požádejte klienta, aby určil, které z těchto aktivit je pro něj náročné vykonávat k vlastní spokojenosti. Zaznamenejte problémy v těchto činnostech v kroku 1A, 1B, 1C</p>		<p>Za použití uvedeného skórovacího formuláře požádejte klienta, aby obodoval na stupnici od 1 do 10 důležitost každé činnosti uvedené v bodech 1 A, B, C, kdy: 1 = není důležité 10 = extrémně důležité, neobejdete se bez toho</p>
<b>Krok 1A: Osobní péče</b>		
<b>Osobní péče</b> (oblékání, osobní hygiena, jedy, koupel)		_____
<b>Funkční mobilita</b> (přesuny v interieru a exterieu)		_____
<b>Dostupnost služeb</b> (doprava, nákupy, finance)		_____
<b>Krok 1B: Produktivita</b>		
<b>Placená/neplacená práce</b> (hledání a udržení práce, dobrovolnictví)		_____
<b>Domácí práce</b> (úklid, vaření, prání)		_____
<b>Hra/škola</b> (herní schopnosti, učení, mimoškolní činnosti)		_____
<b>Krok 1C: Volný čas</b>		
<b>Klidná rekreace</b> (ruční práce, čtení, koničky)		_____
<b>Aktivní rekreace</b> (sporty, turistika, cestování)		_____
<b>Socializace</b> (návštěvy, telefonáty, dopisování)		_____

**Krok 3 a 4:  
BODOVÁNÍ**

**Krok 3: VSTUPNÍ HODNOCENÍ**

**Krok 4: REEVALUACE**

Ujasněte si s klientem 5 nejdůležitějších problémů a запиšte je dole. S použitím bodovacích formulářů požádejte klienta, aby u každého problému ohodnotil svůj aktuální výkon při provádění dané činnosti a svou spokojenost s tímto výkonem.

Celkové skóre spočítáte součtem všech hodnot bodového ohodnocení výkonu a vydělením počtem problémů (aritmetický průměr), stejně spočítáte i celkové skóre spokojenosti.

Problémy ve výkonu zaměstnávání:	Vstupní hodnocení:		Reevaluace:	
	výkon	spokojenost	výkon	spokojenost
1.	_____	_____	_____	_____
2.	_____	_____	_____	_____
3.	_____	_____	_____	_____
4.	_____	_____	_____	_____
5.	_____	_____	_____	_____
<b>Celkové skóre:</b> Podíl součtu skóreů výkonu nebo spokojenosti a počtu problémů.	<b>Celkové skóre výkon 1</b> <input type="text"/>	<b>Celkové skóre spokojenost 1</b> <input type="text"/>	<b>Celkové skóre výkon 2</b> <input type="text"/>	<b>Celkové skóre spokojenost 2</b> <input type="text"/>
<b>Změna ve výkonu:</b> (celkové skóre výkonu 1 – výkon 2)				<input type="text"/>
<b>Změna ve spokojenosti:</b> (celkové skóre spokojenosti 1 – spokojenost 2)				<input type="text"/>
<b>POZNÁMKY:</b>				

## 9.8 Vzor: Bristolská škála aktivit denního života (BADLS-CZ)

Zdroj: Centrum pro výzkum, diagnostiku a léčbu Alzheimerovy nemoci  
(dostupné z: <http://www.nudz.cz/adcentrum/dotazniky.html#BADLS>)

### Bristolská škála aktivit denního života (BADLS-CZ)

Tento dotazník může vyplňovat pouze osoba, která důvěrně zná činnosti posuzovaného v běžném životě. Je určen pro zjištění každodenních aktivit u lidí s různými poruchami paměti a dalších intelektových funkcí. Pokud posuzovaný trpí závažnými smyslovými (např. zrakovými) a tělesnými (např. pohybovými) poruchami, budou výsledky ovlivněny i těmito chorobami. Podobně se nezapočítává, pokud danou aktivitu neměl příležitost vykonávat v posledních 2 týdnech. V tom případě použijte odpověď X.

Dotazník se skládá z 20 kategorií. U každé z nich si nejdříve přečtete všechna prohlášení a označte pouze 1 tvrzení (zakroužkováním čísla vedle tvrzení).

Dotazník se týká PRŮMĚRNÉHO stavu posuzovaného ZA POSLEDNÍ 2 TÝDNY.

Jméno a příjmení posuzovaného		Ročník
Jméno vyplňujícího + vztah k posuzovanému		
Datum vyplnění	MMSE	body / procenta BADLS

Hodnoťte zakroužkováním 0, 1, 2, 3 stav ZA POSLEDNÍ 2 TÝDNY.

<p><b>1. PŘÍPRAVA JÍDLA</b></p> <p>0 Zvolí a připraví si jídlo podle potřeby</p> <p>1 Umí připravit jídlo, pokud poskytneme potřebné potraviny</p> <p>2 Umí připravit jídlo, pokud dostává postupně rady, co má udělat</p> <p>3 Nepřipraví si jídlo, ani pokud je vyzván a ani pod dohledem</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>2. JEDENÍ</b></p> <p>0 Jí přiměřeným způsobem a používá správné příbor</p> <p>1 Jí přiměřeným způsobem, pokud je jídlo upraveno ke konzumaci a/nebo používá lžičku</p> <p>2 Jí rukama</p> <p>3 Musí být krmen</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>3. PŘÍPRAVA NÁPOJŮ</b></p> <p>0 Zvolí a připraví si nápoje podle potřeby</p> <p>1 Umí si připravit nápoje, pokud poskytneme složky k přípravě</p> <p>2 Umí si připravit nápoje, pokud dostává postupně rady, co má udělat</p> <p>3 Neumí si připravit nápoje, ani pokud je vyzván a ani pod dohledem</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>4. PITÍ</b></p> <p>0 Pije přiměřeným způsobem</p> <p>1 Pije přiměřeným způsobem s pomůckami (brčko, hrnek se savičkou apod.)</p> <p>2 Nepije přiměřeným způsobem ani s pomůckami, ale snaží se o to</p> <p>3 Nápoje musí být podávány přímo do úst</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>5. OBLÉKÁNÍ</b></p> <p>0 Vybere si vhodné oblečení a sám se oblékne</p> <p>1 Obléká se v nesprávném pořadí, naruby nebo si obléká špinavé oblečení</p> <p>2 Nedokáže se sám obléci, ale při oblékání pomáhá pohybem končetin</p> <p>3 Nespolupracuje a musí být oblečen jinou osobou</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p>	<p><b>6. HYGIENA</b></p> <p>0 Myje se pravidelně a samostatně</p> <p>1 Umí se sám umýt, pokud dostane mýdlo, žínku, ručník a podobně</p> <p>2 Umí se sám umýt, pokud je vyzván a je pod dohledem</p> <p>3 Neumí se sám umýt a potřebuje plnou pomoc</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>7. PÉČE O ZUBY NEBO O PROTÉZU</b></p> <p>0 Pravidelně a samostatně si čistí zuby/protézu</p> <p>1 Čistí si zuby/protézu, pokud k tomu dostane potřebné pomůcky</p> <p>2 Do určité míry potřebuje pomoc – zubní pastu na kartáček, kartáček do úst apod.</p> <p>3 Potřebuje plnou asistenci</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>8. KOUPÁNÍ, SPRCHOVÁNÍ</b></p> <p>0 Koupe se pravidelně a samostatně</p> <p>1 Potřebuje, aby někdo napustil vanu nebo pustil sprchu, ale myje se samostatně</p> <p>2 Potřebuje být vyzván k mytí a vyžaduje dohled</p> <p>3 Úplně závislost, potřebuje plnou asistenci</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>9. TOALETA</b></p> <p>0 V případě potřeby používá správně toaletu</p> <p>1 Potřebuje doprovod na toaletu a pomoc</p> <p>2 Nedokáže udržet moč nebo stolici</p> <p>3 Nedokáže udržet moč ani stolici</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>10. ZÁKLADNÍ POHYBLIVOST</b></p> <p>0 Dokáže si sednout i vstát ze židle bez pomoci</p> <p>1 Sedne si, ale potřebuje pomoc při vstávání ze židle</p> <p>2 Potřebuje pomoc při sedání i vstávání ze židle</p> <p>3 Je zcela závislý při sedání i vstávání ze židle</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p>
--	---

Pokračujte na další straně.

Mezisoučty z první strany: Body: \_\_\_\_\_ počet X: \_\_\_\_\_



Hodnoťte zakroužkováním 0, 1, 2, 3 stav ZA POSLEDNÍ 2 TÝDNY.

<p><b>11. CHŮZE</b></p> <p>0 Chodí samostatně</p> <p>1 Chodí s oporou, musí se držet např. nábytku nebo ruky</p> <p>2 K chůzi používá pomůcky, např. chodítko nebo hole</p> <p>3 Nemůže chodit</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>12. ORIENTACE V ČASE</b></p> <p>0 Zcela se orientuje v čase, dnu, datu apod.</p> <p>1 Neorientuje se v čase nebo dnu apod., ale neznepokojuje se tím</p> <p>2 Opakovaně se ptá na čas, den či datum</p> <p>3 Plete si noc a den</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>13. ORIENTACE V PROSTORU</b></p> <p>0 Dobře se orientuje v prostředí</p> <p>1 Dobře se orientuje pouze ve známém prostředí</p> <p>2 Ztrácí se v domácím prostředí, je nutné připomínat, kde je koupelna apod.</p> <p>3 Nerozpoznává svůj vlastní domov a snaží se jej opustit</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>14. KOMUNIKACE</b></p> <p>0 Dokáže udržovat příměřený rozhovor</p> <p>1 Projevuje, že rozumí řeči a snaží se odpovídat slovy a gesty</p> <p>2 Umí se vyjádřit tak, že lze porozumět, ale má obtíže sám porozumět jiným</p> <p>3 Neodpovídá na pokusy o komunikaci nebo nekomunikuje s ostatními</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>15. POUŽÍVÁNÍ TELEFONU</b></p> <p>0 Správně používá telefon včetně vyhledání správných telefonních čísel</p> <p>1 Používá telefon, pokud telefonní číslo někdo řekne, ukáže nebo je v předvolbě telefonu</p> <p>2 Zvedne telefon a odpoví, ale samostatně nikomu netelefonuje</p> <p>3 Telefon vůbec nepoužívá, protože to nedokáže nebo nechce</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p>	<p><b>16. DOMÁCÍ PRÁCE, KUTILSTVÍ</b></p> <p>0 Dokáže vykonávat domácí práce nebo pracovat na zahrádce jako dříve</p> <p>1 Dokáže vykonávat domácí práce nebo pracovat na zahrádce, ale už ne tak jako dříve</p> <p>2 Účastní se málo, i když na něj někdo dohlíží</p> <p>3 Neúčastní se dřívějších činností, protože to nedokáže nebo nechce</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>17. NAKUPOVÁNÍ</b></p> <p>0 Nakupuje jako dříve</p> <p>1 Nakoupí pouze 1 nebo 2 věci bez nákupního seznamu nebo s ním</p> <p>2 Nenakupuje samostatně, ale účastní se nákupu, pokud má doprovod</p> <p>3 Nezávládně nakupování ani s doprovodem</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>18. FINANCE</b></p> <p>0 Stará se o své finance stejně jako dříve</p> <p>1 Neumí vyplnit složenku, ale umí se podepsat a rozezná hodnoty bankovek a mincí</p> <p>2 Umí se podepsat, ale nerozpoznává hodnoty bankovek a mincí</p> <p>3 Nedokáže se podepsat a nerozpoznává hodnoty peněz</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>19. KONÍČKY A HRY</b></p> <p>0 Účastní se aktivit stejně jako dříve</p> <p>1 Účastní se, ale potřebuje pokyny nebo dohled</p> <p>2 Chybí ochota se zúčastnit, je patrná zpomalenosť, je třeba přemlouvání</p> <p>3 Už nemůže nebo nechce se účastnit</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p> <p><b>20. DOPRAVA</b></p> <p>0 Řídí auto, jezdí na kole, nebo používá hromadnou dopravu samostatně</p> <p>1 Neřídí auto, ale používá hromadnou dopravu nebo kolo</p> <p>2 není schopen samostatně jezdit hromadnou dopravou</p> <p>3 Neumí nebo nechce používat hromadnou dopravu ani s doprovodem</p> <p>X Nelze určit, protože (doplňte)</p>
--	---

VÝSLEDKY – tato tabulka je určena pro potřeby hodnotitele

Celkem bodů \_\_\_\_\_ / 60      Odpovědí „Nelze určit“ \_\_\_\_\_      Přepočítan na procentuální soběstačnost \_\_\_\_\_ %  
*Body vyjadřují míru postižení      Čím více, tím větší je zkrácení výsledku      [(60 – body)/60] × 100 nebo tabulka níže*

Rychlý převod z bodů na procenta

Body	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
Procenta %	98%	97%	95%	93%	92%	90%	88%	87%	85%	83%	82%	80%	78%	77%	75%
Body	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30
Procenta %	73%	72%	70%	68%	67%	65%	63%	62%	60%	58%	57%	55%	53%	52%	50%
Body	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45
Procenta %	48%	47%	45%	43%	42%	40%	38%	37%	35%	33%	32%	30%	28%	27%	25%
Body	46	47	48	49	50	51	52	53	54	55	56	57	58	59	60
Procenta %	23%	22%	20%	18%	17%	15%	13%	12%	10%	8%	7%	5%	3%	2%	0%



Příklad do češtiny a grafické zpracování: doc. MUDr. Aleš BARTOŠ, Ph.D., MUD. Pavel MARTÍNEK  
 Zdroj české verze: Bartoš A, Martinek P, Ripová D. Dotazník Bristolská škála aktivit denního života BADLS-CZ pro hodnocení pacientů s demencí. Česk Slov Neuroi N 2010; 73/106(6): nebo www.pcp.if3.cuni.cz/adcentrum (S licencí od Oxford University Press)  
 Původní zdroj: Bucks RS, Ashworth DL, Wilcock GK, Siegfried K. Assessment of activities of daily living in dementia: development of the Bristol Activities of Daily Living Scale. Age Ageing 1996; 25(2): 113–120.

## 9.9 Edukační materiál pro pacienty s HCH a jejich rodiny

### Edukační materiál

pro pacienty s Huntingtonovou chorobou a jejich rodiny  
zaměřený na využití kompenzačních strategií v každodenním životě

aneb

## „Zlepším svůj den!“

**Projevy onemocnění HCH** ovlivňují život pacientů ve všech klíčových oblastech života:

- ve výkonu běžných denních činností,
- v oblastech práce a volného času,
- v komunikaci a interakci s lidmi.

#### Huntingtonova choroba (HCH)

je neurodegenerativní dědičné onemocnění, při kterém dochází k omezení funkce pohybového systému, narušení myšlenkových procesů a tempa, znatelná bývá také proměna jednání a chování jedince.

**Možná se Vy nebo osoba ve Vaší blízkosti potýkáte s podobnými obtížemi:**

- \* problémy ve vykonávání činností vyžadujících **plánování, organizaci nebo rozhodování** (např. v zaměstnání, provádění domácích prací, organizování povinností nebo zájmů),
- \* narušení **schopnosti činnost iniciovat** (s aktivitou začít) nebo ji dokončit, ubývá **motivace** pro vykonávání činností,
- \* potíže s **placením penězi** v obchodě či se starostí o finanční rozpočet domácnosti,
- \* nedorozumění v běžné **komunikaci**, problémy s navazováním a udržení **mezilidských vztahů**, těžší je **pochopit situaci a pocity** ostatních,
- \* **zapomínání** témat nedávné konverzace nebo průběhu událostí, potíže **vybavit si** konkrétní slova, **naučit se** nové úkoly a informace,
- \* problémy s **orientací** v méně známém prostředí nebo třeba velkém obchodě,
- \* obtíže s **udržením pozornosti**, rychlými **reakcemi**,
- \* náročné je **přizpůsobení se** nové situaci nebo nalezení **řešení problémů** běžného dne.



**Přítomnost kognitivního deficitu** se projevuje u pacientů s HCH nejčastěji problémy s plánováním, úsudkem, organizací a iniciací činností, poruchami paměti, narušením schopností se soustředit, vybat si informace.

*Komplikované bývá uskutečnit i dříve jednoduchá rozhodnutí. Potíž většinou nastává, pokud je třeba se naučit rychle novým dovednostem nebo informacím.*

**Narušení těchto schopností** projevujících se individuálně s variabilitou příznaků negativně ovlivňuje funkční nezávislost a kvalitu života pacientů a jejich rodin.

**Kognitivní (poznávací) funkce** zahrnují myšlenkové procesy, schopnost udržet pozornost, řešit problémy a rozhodnout se, komunikovat s lidmi, plánovat své jednání i činnosti, porozumět informacím, pamatovat si je i na ně reagovat.

**Kognice** umožňuje efektivně integrovat všechny činnosti, které provádíme (od činností v zaměstnání, vzdělávání až po domácí práce a aktivity ve volném čase), a využívat nové informace a poznatky jako reakci na změny v každodenním životě.

*Podstatné je zdůraznit, že dlouhodobá paměť, schopnost využívat již získané dovednosti a zkušenosti, je u osob s HCH dotčena méně. Automaticky vykonávané činnosti se ze života neztrácejí (např. zaměstnání, jsem už se jedinec věnoval po dlouhou dobu, je schopen dobře zvládat i v časných fázích onemocnění) a mnoha činnostem je možné se věnovat i přes výše uvedené potíže.*

## Jak může pomoci edukační materiál?

**Cílem přehledu** je seznámit pacienty a jejich blízké s **využitím kompenzačních strategií** podporujících vyrovnání kognitivního deficitu omezujícího provádění běžných denních činností.



**Kompenzační strategie** představují různé techniky, jejichž cílem je snížit vliv poruchy na provádění činností tak, aby se problémy nepromítaly (nebo jen v menší míře) do běžného života.

*Používání strategií není nic neobvyklého, mnoho z nás má vymyšlené vlastní strategie a běžně je využívá. Pokud nějaké strategie již používáte nebo jste dříve používali, obnovte jejich využití.*

Souhrn následujících doporučení vznikl na základě rozhovorů s pacienty s HCH a jejich rodinnými příslušníky nebo blízkými osobami, které umožnily identifikovat nejčastější problematické oblasti pacientů ve výkonu činností každodenního života.

Představený edukační materiál navazuje na poznání těchto problematických oblastí a poskytuje tipy a strategie rodin zatížených HCH pro usnadnění provádění činností nebo zvládnání některých situací.

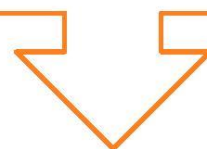
Edukační materiál doplňují informace ze zahraniční literatury, výzkumů a cizojazyčných edukačních materiálů pro pacienty s HCH a jejich rodiny.

Pro jedince s HCH není nemožné se naučit novým dovednostem nebo informacím, ale je třeba brát v potaz delší čas na osvojení si provedení úkolu, klidné prostředí pro učení, vhodně aktivitu podporovat a s procesem učení (např. pro využití elektronických pomůcek, zavedení denního programu) začít v časných fázích onemocnění.



**Zkuste zavést jednoduché pomůcky pro komunikaci a zvládnání běžných činností co nejdříve.**

- **Využití pomůcek a kompenzačních strategií,**
- **adaptace domácího i pracovního prostředí,**
- **edukace pacientů, rodinných příslušníků a pečujících**



... umožňuje pacientům udržet si co nejdelší dobu **soběstačnost a kontrolu** nad onemocněním, **vyvarovat se pocitům bezmoci a nespokojenosti** z prováděných činností.

Smyslem osvojení si využívání kompenzačních strategií je dosáhnout zvýšení kvality života pacientů a jejich rodin, **umožnit co nejdelší a plnohodnotné zapojení osob s postižením** ve společnosti.

Snahou je **snížit psychickou a fyzickou zátěž pečujících osob** a dosáhnout pocitu větší spokojenosti pacientů z vlastního života.

Pro zvýšení úspěšnosti terapeutických intervencí a osvojení si využití strategií je nezbytné zapojení **odborníků interprofesního týmu** (lékař, psycholog, logoped, ergoterapeut, fyzioterapeut, nutriční terapeut, sociální pracovník a další). Součástí interprofesního týmu je samozřejmě samotný **pacient a také jeho rodina, blízcí, přátelé**.

*Důraz je kladen na důležitost zapojení rodiny a pečujících do tvorby efektivních strategií pro podpoření pacientů s Huntingtonovou chorobou v samostatném vykonávání běžných denních činností nejdelší možnou dobu.*



Doporučené kompenzační strategie a informace určené pacientům i dalším osobám.

## Zvládání běžných denních činností

Klíčové je ustanovení a zachování **struktury dne** či týdne, tedy **rozvrhu**, díky kterému je zřejmé, jakým činnostem běžného dne (od pravidelné hygieny po procházky) se v jaký čas věnovat.

Program napište (využijte také obrázků, schémat) a umístěte na viditelné místo.

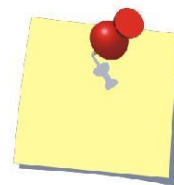


Využijte jednoduchých **psaných poznámek** jako návodu ke splnění povinností nebo aktivity zaznamenejte na mazací tabuli, nástěnku.

Budete mít také přehled o splněných povinnostech, např. zaškrtnutím splněné kolonky, odebráním kartičky s konkrétní aktivitou.

Svůj účel plní výborně také **kalendáře a diáře** s vhodně zvoleným systémem zápisu.

Elektronické kalendáře v mobilním telefonu nebo jiném zařízení umožňují **zvukové ohlášení připomínek a poznámek**.



**Nárazové aktivity** (návštěva příbuzných, kontrola u lékaře) **plánujte dostatečně dopředu**, poznamenejte je na viditelné místo nebo do rozvrhu aktivit, plán si průběžně připomínejte.

## Podporujte u osob s HCH samostatné provedení aktivity

Doplňující informace pro rodinné příslušníky, pečující.

Například tím, že se do činnosti také zapojíte (např. rozložení sil při úklidu), nebo **činnost iniciujete**, a krátkými větami průběh vedete. Zkuste aktivitu navést provedením prvního kroku (např. zapnutí vysavače).

Pomozte pacientům provést zdárně činnost tím, že **specifikujete úkol co nejpodrobněji**.

Uvedte například:  
„Pověš, prosím, svůj kabát na ramínko ve skříni.“, místo:  
„Uklid, prosím, své oblečení“.



*Osoby s motorickým nebo kognitivním postižením, přestože se potýkají s náročnými změnami vlivem onemocnění, chtějí pokračovat v samostatné péči o sebe sama, chtějí se samostatně obléknout, umýt nebo najíst a napít.*

**Pokud je to možné, podpořte toto úsilí pro udržení nezávislosti v každodenním životě.**

Pokud řeknete, že např. s provedením činnosti pomůžete „za chvíličku“, uveďte, co tím myslíte (za 10 minut, ve čtyři hodiny), čas dodržte.

Pro **využívání strategie** je ideální, pokud si sami strategii vymyslíte nebo zvolíte: např. *napišete si rozvrh dne, rozhodnete o umísťování oblečení ve skříni, vytvoříte si vlastní pomůcky a asociace pro zapamatování nových informací.*

**Úspěšnost osvojení strategie** závisí na tom, zda pochopíme, k čemu nám nový systém může posloužit.

*Dokážeme si strategii vybavit a použít ji, i když se ocitneme ve stresové situaci při plnění úkolu?*

Potřeba je si vytvořit návyk a aktivitu zautomatizovat. K tomu mohou pomoci terapeutické intervence s odborníkem, jasné vedení, instrukce, edukace a poskytnutí či získání zpětné vazby.

Věnujte se vždy **jedné konkrétní činnosti v daný čas**, nenechte se vyrušit, po jejím dokončení přejděte k činnosti další.

Nespěchejte, nechte si dostatek času na provedení, případně zařadte **pauzy na odpočinek**, dostatek energie je pro výkon činností důležitým předpokladem.

Pro splnění **komplexních úkolů** (např. vaření, prostření stolu, sestavování nábytku, úklid) si můžete předem **aktivitu rozdělit na jednotlivé kroky** (návod, podrobný recept, nákupní seznam, plán úklidu dle místností, příprava oblečení dle pořadí během oblékání), které si poznamenate (nebo nahrajete zvukovou nahrávku), a struktury kroků se držte.

## Domácí prostředí



Vytvoření a udržení **bezpečného a přehledného domácího i pracovního prostředí** je stěžejním faktorem pro zachování soběstačnosti pacientů po co nejdelší možnou dobu. Vhodně upravené prostředí snižuje riziko pádu a úrazu.

Zachovejte **přirozený řád v domácnosti**, kterému všichni rozumí a dodržují jej. Vybrané a stále stejné místo u stolu nebo v obývacím pokoji je možná drobností, ale **vytváří známé prostředí**, které pacienta nerozrušuje svojí proměnlivostí.

Doporučením je udržování pořádku, bezpečné umístění a **přípevnění nábytku, odstranění prahů a volných koberců**, lampiček s dlouhými kabely, ke schodům je vhodné přidělat **zábradlí**, do koupelny **madla**, před a do vany/sprchového koutu přidat protiskluzovou podložku, zajistit **dobré osvětlení** také v noci (pohybové senzory na rozsvícení světel chodeb, místností, schodů).

Vyberte **konkrétní umístění důležitých a často využívaných věcí** (klíče, peněženka, brýle) a vždy toto umístění dodržujte.

**Popisky předmětů nebo poliček**, šuplíků pro umístění konkrétních věcí (hrníčky v kuchyni, úklidové prostředky v koupelně) pomáhají k **zachování orientace ve vlastním prostředí**.

Nepřenášejte zbytečně věci z místa na místo, z kuchyně do pokoje, lépe je využívat např. košík nebo malý vozík. Dobré je mít přímo v kuchyni prostor se stolem a židlí, kde se můžete najíst.

Ujistěte se o přítomnosti a správné funkčnosti kouřových **alarmů** nebo zařízení zaznamenávajících hladinu oxidu uhelnatého (pokud máte plynová zařízení).



**Ergoterapeut** pracuje s pacienty s HCH a jejich rodinnými příslušníky v jejich vlastním sociálním (domácím) prostředí, pokud je to možné. Ergoterapeut posoudí aktuální způsob vykonávání běžných denních činností, vytipuje problematické oblasti, zaměří se na možnou souvislost omezeného výkonu s deficitem kognitivních funkcí a motorických schopností.

V návaznosti ergoterapeut navrhuje využití možných kompenzačních strategií, asistuje v jejich nácviku a po určitém čase hodnotí efektivitu strategií a jejich přínos.

## Domácí práce, vaření

**Rozložte si aktivity** na jednotlivé části a rozvrhněte si práci dopředu (kroky úklidu či vaření si dopředu poznamenejte).

Oblíbené **recepty po krocích sepište** a umístěte do nepromokavých obalů (zalamínujte). Seznam ingrediencí v receptu umožní lépe naplánovat nákup surovin.

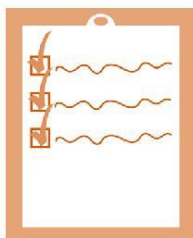


Police a skříně v kuchyni je vhodné **popsat dle potravin a věcí, které se v nich nacházejí** (pro jejich snadné nalezení), příp. skřínky přeorganizovat tak, aby věci často používané byly umístěné na snadno dosažitelných místech.

**Používejte** otevírače sklenic a protiskluzové podložky pod talíře (existují talíře nerozbitné, talíře se zvýšeným okrajem, nebo hrnky s víčky). Při omývání zeleniny či ovoce využijte košíků do dřezu pro usnadnění práce. Vždy používejte dlouhé chňapky chránící celé ruce při vaření a pečení. Pracovní plocha v kuchyni by měla zůstat volná pro každodenní využívání.

**Z důvodu bezpečnosti** je vhodnější využívat mikrovlnou troubu (upozorní na hotové jídlo díky časovači) než sporák (pro vaření je dobré využívat minutovník s alarmem).

## Nakupování a placení penězi



Pokud chodíte na nákupy do obchodu, zvolte **menší obchody**, navštěvujte je v nevytížených časech, tj. když se zde nachází méně zákazníků. Větší nákupy zajistěte s doprovodem.

Poznamenejte si plánovaný **seznam nákupu** na papír.

Potíže může činit **manipulace s penězi**, dopředu si např. zkuste promyslet, kolik bude nákup základních potravin stát a **zkontrolujte obnos financí v peněženke**, která je ideálně prostorná, snáze se v ní hledá a umožňuje snadné a bezpečné otevírání a zapínání.

**Platby kartou** mají jistě výhodu při bezprostředním placení, nicméně tím snadno dochází ke ztrátě přehledu o zůstatku financí na účtu.



Finanční transakce si poznamenávejte, abyste měli **přehled o aktuální finanční situaci**, konzultujte stav financí v rodině. **Pokud je to možné, zapojte do možnosti rozhodování členy domácnosti, zvláště pokud osoba s HCH měla dříve na starosti např. rodinný rozpočet.**

Pokud využíváte **internetové bankovníctví** a máte nastaveny **trvalé platby**, sledujte pravidelně pohyb na bankovním účtu.

Doporučením je zadávat **jednorázové platby** pro zaplacení účtů (můžete nastavit upozornění např. na mobilním telefonu pro pravidelné platby), udržíte si lepší kontrolu nad řízením financí.

S možností využívat sociální služby (osobní asistence, odlehčovací služby, pečovatelské služby) nebo čerpat příspěvky (příspěvek na péči, mobilitu, zvláštní pomůcku) poradí **sociální pracovník**, který má v daném regionu ČR přehled o situaci poskytovatelů sociálních služeb. Obrátit se můžete také na sociální odbor krajského Úřadu práce.



## Koupání, sprchování, oblékání

S ohledem na zařízení koupelny a potřeby pacienta využívejte **kompensační pomůcky do koupelny a k WC**, jako např. madla, protiskluzovou podložku, sedačku do vany či do sprchového koutu, která nebude umístěna přímo u zdi a představovat tak např. riziko úrazu hlavy. Do vany lze přidat také zádovou opěrku pro zlepšení držení těla.





S výběrem potřebné kompenzační pomůcky (pomůcky do koupelny, kuchyně, pro sebeobsluhu atd.) pomůže **ergoterapeut**, který s Vámi danou pomůcku vyzkouší, případně navrhne její úpravu a adekvátní využití. Poradí také s alternativními možnostmi financování pomůcek.

Pro koupání vyhradte určitou **denní dobu**, kterou zaznamenejte do rozvrhu dne.

Pro **zlepšení úchopu** kartáčku, hřebene a dalších předmětů denní potřeby využijte obmotání rukojeti žinkou nebo částí tepelného izolačního materiálu.



**Noste volnější dobře padnoucí oblečení**, nejlépe s gumou v pase (snadná manipulace s oblečením) či zapínáním vpředu v pase. Vyvarujte se nošení oblečení, které je plandavé a volné natolik, že může zapříčinit pád (důležité je si toto uvědomit i vzhledem k úbytku hmotnosti, který nemoc může provázet).

Někdy může pomoci **zvyknout si nahlížet po oblečení do zrcadla** a ujistit se tak, že oblečení dobře padne, tričko není naruby nebo obráceně.

Možné je **rozšířit úchop zipů** (přidat kroužek od klíčů, provázek).



Pro zvýšení bezpečnosti při chůzi dbejte na nošení pohodlné, dobře padnoucí, raději **sportovnější obuvi**, vyzkoušejte obuv se suchým zipem nebo stahovacími tkaničkami, vždy zvolte obuv přes patu.

Jedinci s HCH preferují nošení určitého typu oblečení, problémy může činit výběr oblečení (s ohledem na příležitost, počasí atp.).

**Pravidelnou výměnu oblečení** zařaďte do stanoveného týdenního rozvrhu.

Jako pečující zkuste využívat **slovní nápovědy** pro podpoření samostatného oblékání, při poskytování slovního vedení buďte konkrétní.

Pokud čini potíže zahájit činnost (oblékání), je obtížné dodržet postup oblékání či si vybrat určité části oděvu, je vhodné nechat **ležet v blízkosti již vybrané oblečení**. Činnost případně opakovaně **připomeňte**. Oblékání může ulehčit umístění (pověšení) k sobě padnoucího oblečení na **jedno ramínko**.

Zajistěte **stabilní pozici těla** při oblékání či během stravování (např. stabilní pozice v sedu na židli u stolu, využití polohovacích pomůcek). Jedinec s HCH v pozdějším stadiu onemocnění si zvládne obléknout skoro všechno oblečení vsedě, je nutné si však zvyknout na zajištění bezpečné polohy těla.

## Zaměstnání a pracovní prostředí

Pokud je to možné, věnujte se v zaměstnání úkolům, které jsou pro vás důvěrně známé. Zachovejte si typický **časový rozvrh dne**, náročnější **aktivity rozložte na více částí** nebo požádejte o pomoc s jejich provedením či dokončením.



Zaveďte **pravidelné pauzy** a nejnáročnějším aktivitám se věnujte v denní době, kdy míváte nejvíce energie.

Pokuste se **vyhnout stresovým a konfliktním situacím** v jednání s ostatními lidmi a frustraci z potřeby dokončení úkolů v určitém časovém horizontu.

Pokud můžete, využijte **flexibilní pracovní dobu**, rozvrhněte si pracovní úkoly do více částí nebo dní pro snížení potřeby se dlouhodobě soustředit.

Pamatujte, že **snížení stresové zátěže zřetelně zlepšuje funkční schopnosti a výkonnost jedince**. Zvažte, zda pracovní vytížení není v určitém stadiu již příliš namáhavé.

Zvažte možnost práce **v blízkosti bydliště**, usnadní se náročné dojíždění. Bezpečné, bezbariérové **pracovní prostředí přizpůsobené konkrétním potřebám** je stejně podstatné jako uzpůsobené domácí prostředí.

Realizace většiny doporučení závisí na druhu zaměstnání a charakteru práce, mimo jiné také na přístupu a možnostech zaměstnavatele a kolegů.

## Volný čas



Narušení aktivit volného času patří mezi nejčastější problematické oblasti vnímané pečujícími i pacienty s neurologickým onemocněním.

Aktivitám volného času je vhodné se věnovat v **klidnějším, známém prostředí** a eliminovat zvýšené energetické nároky (zajistěte přestávky v aktivitě, naplánujte je dopředu).

Vhodné je věnovat se aktivitám, které mají **daný a jasný průběh**, nevyžadují neustálé přizpůsobování se měnící situaci, která může vyvolat pocit frustrace, nespokojenosti či strachu z neúspěchu.

Přijte si svá dosavadní přání (např. cestovatelská), plánujte a věnujte se i nadále oblíbeným zálibám, případně se **obratte na své okolí s prosbou o pomoc či zkuste přizpůsobit aktivitu tak, abyste ji zvládali pro Vás uspokojivým způsobem**.

Pokud nechcete pokračovat ve svém dosavadním zájmu z různého důvodu, zkuste společně s rodinnými příslušníky a přáteli nalézt, v čem nastal problém.

**Jako rodina důvody chápejte a případně se pokuste nahradit činností aktivitou jinou.**



Mluvte o zájmech v rodině společně. **Obtížné může být pro osobu s HCH si zaměření, nároky nebo přínos aktivit představit.** Zvažte pozitivně laděné představení aktivit různými způsoby (např. obrázky, video), aktivitu vyzkoušejte a pozorujte pacientovu reakci.

**Nabídněte v otázce konkrétní činnost**

„Půjdeme na houby, nebo se chceš jít podívat do obchodu?“ , místo:  
„Co bys chtěl/a dnes dělat?“.

Jako pečující osoba podporujte provádění volnočasových aktivit a účasti na skupinových akcích. Zanechte konkrétní aktivitu do **denního (týdenního) rozvrhu** dle možností a energetické náročnosti aktivit (prokládejte pauzami).

Existují **spolky a podpůrné organizace**, které mohou doporučit či nabídnout účast v různých volnočasových aktivitách (viz kontakty na konci edukačního materiálu).

Zaveďte **způsob pro připomínání věcí**, které je nutné si s sebou vzít, když odcházíte z domu (např. papír na dveřích s připomenutím vzít si peněženku, mobil, doklady, klíče).

Pokud jste zvyklí využívat hromadnou dopravu, v časných fázích onemocnění si osvojte **systém hromadné dopravy** a pro transport využívejte konkrétních linek.

**Pro plánování cesty** městem, v přírodě, **sestavte schématický plán**, ujistěte se, zda jste porozuměli všem stěžejním bodům na cestě, a zkuste být vedoucím cesty pro trénink orientace ve známém či neznámém prostředí.

**Ergoterapeut** pomáhá zvážit, zda je volnočasová aktivita vzhledem ke stavu pacienta vhodná a bezpečná, příp. aktivitu (či prostředí, kde činnost probíhá) pomáhá upravit tak, aby byla pro jedince zvládnutelná a nepředstavovala pro něj riziko ublížení si na zdraví.



**Fyzioterapeut** se dle stadia onemocnění HCH soustředí u pacienta na zlepšení a udržení fyzického stavu pro bezpečné provádění běžných denních činností včetně aktivit ve volném čase. Fyzioterapeut individuálně doporučí vhodná cvičení a pomůcky (i pro cvičení v domácím prostředí) s cílem snížit riziko pádu, zlepšit držení těla a stabilitu vsedě i ve stoji, zlepšit chůzi, zvýšit svalovou sílu či zlepšit koordinaci pohybů.

## Komunikace a jednání



**Omezte ruch okolního prostředí** během konverzace (rodinní příslušníci s upozorněním a důvodem vypínají televizi, rádio), omezte konverzaci dalších lidí v místnosti.

Pro jedince s HCH **není jednoduché konverzaci začít**, nicméně se do diskuze může rád zapojit, pokud ji zahájí někdo jiný.

**Jednodušší je odpovídat na uzavřené otázky:** odpovědi je ano/ne nebo znamení, např. palec nahoru/dolů, nebo umožnit výběr pouze z daných možností (např. k pítí voda, čaj nebo káva).

**Odpověď na otázku** může přijít s časovou prodlevou, nechte **čas na rozmyšlenou**, případně se zeptejte znovu, soustřeďte se na **jedno téma v rozhovoru**.

Příliš mnoho informací poskytnutých v jednu chvíli vede k přehlčení. **Porozumění informaci** si ověřte otázkou, řekněte pacientovi o potvrzení. Stejně tak poskytněte i vy pacientovi **zpětnou vazbu**, že rozumíte sdělení nebo charakteru projevených emocí.



Pro pacienty i jejich blízké je doporučením **mluvit pomaleji, zopakovat (si) vyřčené informace** svými slovy a ujasnit si hlavní podstatu (informaci) konverzace. **Důležitou informaci zaznačte** na papír nebo tabuli ve zkrácené jednoznačné verzi.

Pokud dochází k **ulpívání na tématu** během rozhovoru, zkuste na to pacienta vhodně upozornit a **změnit téma konverzace** na jiné („Pojďme teď mluvit o ...“).

**Vyhnete se** častému střídání konverzačních témat, používání slangových výrazů nebo sarkasmu.

**Při problémech s vybavností slov poskytněte nejdříve nápovědu** (např. slovní spojení, přidejte využití gest, obrázků) pro vybavení si myšleného slova nebo výrazu.

Náročné bývá pro pacienty i pečující **tolerovat odlišný nebo chybný úsudek** a nevstoupit tak zbytečně do konfliktního jednání a přesvědčování, jež nikam nevede. Zvažte ustoupení ze situace, pokud dané jednání v tuto chvíli nemůže nikomu ublížit.

Přehnané reakce, impulsivita, podráždění nebo frustrace jsou **projevem onemocnění**, dle toho je třeba někdy „**diplomaticky reagovat**“ a nenechat se vyprovokovat.

Pro pacienty nemusí být jednoduché **nalézat řešení problémů**, vhodné však je, pokud pacient **sám hledá možná řešení** (i na základě pomoci nebo pobídky).

**Tréning samostatného zvládnání problémových a zátěžových situací umožňuje získat sebejistotu a kontrolu nad svým jednáním.**

Konzultujte se svým **lékařem** také změny nálad, poruchy spánku, obtíže se zvládnutím emocí, pocit úzkosti nebo frustrace, léky mohou tyto obtíže zmírnit. Emoce ovlivňují schopnost myšlení, stejně jako způsob, jakým myslíme, ovlivňuje naše emoční prožívání.



**Psycholog** provádí diagnostiku a terapii kognitivních funkcí, pomáhá pacientům se zorientovat v náročné životní situaci, poskytuje pacientovi a jeho rodině poradenství ohledně problematických oblastí v životě pacienta a možnosti jejich zlepšení a kompenzace (např. mezilidské vztahy, emoční prožívání, zlepšení náhledu na vlastní stav a problémy).

### Pokud je jedinec s HCH schopen komunikovat jen minimálně:

Jako pečující osoba si pamatujte, že **osoby s HCH rozumějí tomu, co říkáte**, i když se do konverzace nezapojí.

Poskytujte i nadále informace o tom, co děláte, nebo s čím pacientovi pomáháte (např. během hygieny, oblékání), **mluvte srozumitelně, krátce, v jednodušších větách**.

Přestože to může být náročné, **nabídněte možnost výběru a umožněte pacientům dělat rozhodnutí**, a to pro zachování pocitu samostatnosti a nezávislosti.

Zaveďte **stručnou dokumentaci** toho, co pacient dříve vyžadoval, měl rád, jaké měl preference nebo typické reakce na situace. Během pečování se pokuste nadále brát tyto informace na vědomí.

Následujte také **denní rutinu aktivit**, provádění běžných denních činností ve stanovený čas zlepšuje orientaci pacientů během dne a poskytuje **možnost kontroly nad situací**.

**Logoped** může doporučit tipy pro usnadnění komunikace, využití alternativních forem komunikace nebo strategie pro zlepšení polykání.



**Nutriční terapeut** doporučuje výběr diet a případně modifikaci potravy, tipy pro pacienta nejlepšího způsobu přijímání potravy, pomáhá s ideální kombinací dietních přípravků a usiluje o zajištění a udržení adekvátního příjmu všech složek potravy a tekutin, a to pro zajištění dostatečné výživy a hydratace pacienta.

## Shrnutí na závěr

### Pro osoby s HCH

Využívejte **diář, mobilní telefon, poznámkové bloky** pro zápis informací, plánů, povinností nebo přání.

Osvojte si **systém rozložení činností během dne** a aktivity rozdělte na jednotlivé kroky, zařadte **pravidelné pauzy na odpočinek**.



Zaměřte se vždy na **provádění jedné aktivity, omezte ruch v okolí a nechte si delší čas na provedení činnosti**.

Zvolte si a dodržujte **týdenní rozvrh pro důležité aktivity** jako nakupování, praní prádla, úklid domácnosti (co provádíte v jaký den a v jakou dobu).



### Pro rodinné příslušníky, blízké osoby, pečující

Společně vytvořte a udržte **bezpečné domácí prostředí** (pevné připevnění nábytku a koberců, použití nerozbitného nádobí, využití alarmů apod.).

**Podporujte samostatné provádění aktivit**, věnujte pozornost **zálibám** osob s Huntingtonovou chorobou i vlastním koníčkům.

Vyhýbejte se pokládání otevřených složitých otázek nebo zaměření na více témat v **konverzaci**, může to být pro osoby s HCH v rozhovoru zmatečné. Jednejte s pacientem v **klidném prostředí** s omezením hlučných stimulů.

---

## Kontakty

---

### **www.huntington.cz**

Na internetových stránkách **Společnosti pro pomoc při Huntingtonově chorobě** naleznete mnoho užitečných informací a mimo jiné také kontakty na odborníky interprofesního týmu dle regionů ČR.

### **www.helpnet.cz**

Informační portál pro osoby se specifickými potřebami poskytuje přehled sociálních služeb a organizací nabízejících různé volnočasové aktivity ve všech regionech.

### **www.chcemepomahat.cz**

Stránky s přehledným seznamem organizací, nadací či sdružení v různých regionech.

### **www.asistence.org, www.fosaops.org**

Mezi poskytovatele sociálních služeb (osobní asistence, tranzitní programy, podporované zaměstnávání) patří např. nezisková organizace Asistence o.p.s nebo FOSA o.p.s se sídlem v Praze.

### **www.ergoaktiv.cz**

Centrum neurorehabilitace ERGO Aktiv v Praze poskytuje podporu lidem po získaném poškození mozku, pomáhá v návratu do aktivního života a do zaměstnání, také při řešení celkové nepříznivé sociální a životní situace.

**Doporučení literatury** popisující využití různých strategií nejen pro zlepšení kognitivních funkcí:

MALIA, Kit a Anne BRANNAGAN. *Jak provádět trénink kognitivních funkcí*. Praha: CEREBRUM, 2010. ISBN 978-80-904357-3-5.

POWELL, Trevor J. *Poškození mozku: praktický průvodce pro terapeuty, rodinné příslušníky a pacienty*. Praha: Portál, 2010. Rádcí pro zdraví. ISBN 978-80-7367-667-4.

---

### **Edukační materiál pro pacienty s Huntingtonovou chorobou a jejich rodiny zaměřený na využití kompenzačních strategií v každodenním životě aneb**

**„Zlepším svůj den!“**

Edukační materiál vznikl jako příloha diplomové práce s názvem *Problematické oblasti pacientů s Huntingtonovou chorobou v každodenním životě: Návrh kompenzačních strategií pro vyrovnání kognitivního deficitu*.

Autorka: Bc. Jitka Sýkorová (kontakt jitka.sykar@gmail.com)

Vedoucí diplomové práce: Mgr. Zuzana Zemánková

1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha, 2018

---