

Etické aspekty pomoci v rodině s postižením spinální muskulární atrofie

Mgr. Helena Kočová

Zdravotně sociální fakulta Jihočeské univerzity v Českých Budějovicích
Kolpingova rodina Smečno, o.s.

Progresivní a nevyléčitelné onemocnění spinální svalové atrofie (SMA) se řadí do kategorie tzv. nemocí s malou nadějí na uzdravení. Přináší v životě mnoho otázek a bolestných situací. Je to nemoc postihující psychicky především rodiče dítěte, má progresivní nebo stacionární průběh a končí mnohdy nevyhnutelně úmrtím dítěte či adolescenta. Z etického pohledu je nutné respektovat právo na život a umožnit tak člověku naplnění života.

Klíčová slova: spinální svalová atrofie, prenatální diagnostika, preimplantační diagnostika, tracheostomie, umělá plicní ventilace, paliativní péče, kvalita života.

Ethical aspects of help in families with spinal muscular atrophies

Progressive and incurable disease spinal muscular atrophy(SMA) belongs amongst so called low-curability diseases. In life, it brings about a lot of questions and painful situations. This illness mainly psychologically affects parents of the child; it has progressive process that often ends by the death of a child or an adolescent. From an ethical perspective, it is necessary to respect the right to life and support its fulfilment.

Key words: spinal muscular atrophy, prenatal diagnosis, preimplantation diagnosis, tracheostomy, mechanical ventilation, palliative care, quality of life.

Neurol. praxi 2013; 14(6): 314–318

Seznam zkratek

SMA – spinální svalová atrofie

PGD – preimplantační genetická diagnostika

Úvod

V oblasti etiky je možné zabývat se zákonitostmi života z mnoha pohledů. V tomto pojednání se zaměřím na principy křesťanské etiky. Z nich vyplývá práce s rodinou s onemocněním SMA v projektu **Rané péče a Podpory rodin s onemocněním SMA** v občanském sdružení Kolpingova rodina Smečno (KR Smečno). Předmětem etiky je co nejlepší zdar života ve všech jeho perspektivách. Křesťanská etika jako vědecká disciplína objasňuje na bázi teologických a filozofických pramenů význam lidské svobody a důstojnosti, životních orientací a zodpovědnosti (Roeneckl, 2008).

Konzultanti rané péče v rodině s postižením jsou zpravidla konfrontováni s obzvlášť obtížnými situacemi. Musejí se snažit navázat kontakt s rodinou, s postiženým jedincem, brát je takové, jací jsou, aby mohli nabídnout účinnou a smysluplnou pomoc. Důležitá je zde schopnost povzbudit je a pomoci rozvinout dobré možnosti, nerezignovat, ale pomoci život naplnit. Touto cestou mohou vznikat co nejlepší služby pro strádající a právě to je úkol, který vyplývá z biblického poselství.

Projekt Podpory rodin s onemocněním SMA občanského sdružení Kolpingova rodina Smečno

(KR Smečno), který vznikl v r. 2007, se snaží o plnohodnotné naplnění těchto idejí. Sdružení je členem Family of SMA USA a Treat – NMD – jako zastupující organizace pečujících osob a dětí se SMA v České republice, zároveň spolupracuje v multidisciplinárním týmu s mnoha českými odborníky, tak aby byly Standardy péče o pacienty se SMA uváděny v reálnou praxi a kooperaci mezi lékaři a pacienty. Nemoc může být vnímána také jako výzva ke změně způsobu našeho života, případně k rekonstrukci naší hodnotové orientace. Pak ji ovšem můžeme chápat dokonce jako příležitost, kterou jsme dostali na životní cestě. Umožní nám jiný (často naprosto neočekávaný) úhel pohledu na mnohé z toho, co nás obklopuje a co je součástí našeho každodenního života (Jankovský, 2006).

Zůstává výzvou, jak tuto příležitost uchopit. Není snadné se touto cestou vydat, vyžaduje životní zkušenost, moudrost i pokoru. Celý náboj etického zaměření problematiky závažného progresivního onemocnění spinální muskulární atrofie spatřuji v nabídce zvládat v rodině tuto zátěž **moudře a s úctou** k takto postiženým jedincům. S tím, že nakonec jsou to oni sami, kteří nás posouvají dále, obohacují a otevírají nové obzory života.

Spinální svalová atrofie (SMA)

Lékaři, kteří se setkávají s dětmi trpícími hypotonii a svalovou slabostí, by měli být velmi obezřet-

ní, zda se nejedná o diagnózu SMA. Některé fyzické projevy jsou snadno identifikovatelné. Svalová slabost je obvykle symetrická a více proximální než distální. Vnímání je zachováno. Šlachosvalové reflexy chybí nebo jsou sníženy. Pacienti pociťují větší oslabení v nohou než v rukou. Pokles svalové síly obvykle koreluje s věkem nástupu nemoci. (Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy, 2007). Klasifikace a typické klinické projevy SMA jsou uvedeny v tabulce 1.

Péči o pacienty se SMA je třeba přizpůsobit spíše míře jejich aktuálního funkčního stavu. Z tohoto důvodu je forma klasifikace současné funkční úrovně rozlišena na děti a také dospělé **nesedící, sedící a chodící**. Do skupiny nesedících patří ležící pacienti bez schopnosti samostatně sedět. Sedící mohou sedět samostatně, ale nemohou samostatně chodit. Chodící jsou schopni chodit samostatně (Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy, 2007).

Prognózy délky života jsou různé, u typu I. je délka života značně zkrácena mnohdy pouze na kojenecký věk, ale zkušenost za poslední 3 roky výzkumu v oblasti kvality života dětí s onemocněním SMA v ČR ukazuje, že díky kvalitní péči a použití zdravotnických a kompenzačních pomůcek není zkrácení života tak výrazné. Děti I. typu na umělé plicní ventilaci se SMA v ČR jsou i ve věku 6, 9 a výjimečně i 13 let života. U druhého typu pak k úmrtí může dojít a dochází v 1.–2. dekádě života. Opět dle zkušeností výjimečně

Tabulka 1. Standardy péče o pacienty se SMA

Typ SMA	Věk nástupu nemoci	Maximální funkce	Věk při úmrtí	Typické příznaky nemoci
Typ I (těžká) Werdnig–Hoffmanova choroba	0–6 měsíců	Nikdy nesedí	Méně než 2 roky	Svalová slabost a hypotonie, zhoršená kontrola hlavy, slabý pláč a kašel, potíže s polykáním a kontrolou ústní sekrece, časná nemocnost v důsledku nedostatečné respirace a aspirační pneumonie
Typ II (střední)	7–18 měsíců	Nikdy nestojí	Více než 2 roky	Opoždění psychomotorického vývoje, slabé přírůstky na váze, slabý kašel, slabý třes rukou, kloubní kontraktury a skolióza
Typ III (mírná) Kugelberg–Welanderova choroba	více než 18 měsíců	Schopný stát a chodit	Dospělost	Kolísavá svalová slabost, přetížení kloubů, v průběhu života ztráta schopnosti chůze

i ve 3. a 4. dekádě života. Pacienti se třetím typem SMA se dožívají zpravidla ještě vyššího věku bez výrazného omezení (Kočová, 2010).

Z této základní charakteristiky a taktéž výzkumů pro disertační práci (Michálek et al., 2010) sledující kvalitu života vyplývá, že se jedná o onemocnění, které nemá vliv na intelekt, naopak při reálné inkluzi a přijetí ve společnosti mohou tito jedinci být velkým přínosem v mnoha oblastech lidského života.

Moudrostí se obvykle rozumí shrnující a praktické rozumnění světa i člověku, zároveň svrchované i taktně skromné, jež dává jistotu v rozhodování a jednání. K moudrosti nutně patří rozvaha, zkušenost a určitý odstup od bezprostředních podnětů a okolností.

„**Moudrost** je vnímána jako výjimečná úroveň lidského fungování. Je dávana do souvislostí s ideálem lidského vývoje. Je chápána jako to, co je v pozadí cílevědomého a cíle směřného jednání člověka“ (Výrost, 2006).

Křivohlavý se zmiňuje o tom, co je z jeho pohledu MOUDROST. Vnímá ji jako **schopnost odlišovat věci podstatné od nepodstatných** – nejen věci materiální, ale i vztahy, včetně vztahů sociálních, ba dokonce i představy, myšlenky a pojetí. Moudrost pak je také **dívat se na vše, co se děje, s nadhledem a nebát se přesahu toho, co se nám zdá obvyklé**. V neposlední řadě je to pak **schopnost rozlišovat nadějně směřování života** od toho, které **opravdu naději nemá**. Nejen to odlišovat, ale podle toho se i rozhodovat (Křivohlavý, 2009).

Osobní zralost je pak chápána jako otevřenost ke zkušenosti, jako vyšší stupeň vývoje vlastního „já“ a vyšší stupeň osobnostního rozvoje a růstu jak dětí a adolescentů s onemocněním SMA, tak jejich pečujících blízkých osob.

Spinální svalová atrofie se řadí do kategorie **tzv. nemocí s malou nadějí na uzdravení**. Je to nemoc postihující psychicky především

rodiče dítěte, má dramatický průběh s výkyvy jednou k lepšímu, jindy k horšímu, s větší nebo menší nadějí na léčení, končí i nevyhnutelně úmrtím dítěte či adolescenta. Proto lékaři a všichni zdravotníci a sociální pracovníci (ale i všichni, kdo se s rodinou stýkají) mají životní situaci takto těžce zkoušených rodičů respektovat a své chování, jednání a zvláště komunikaci s nimi velice taktně přizpůsobit jejich duševnímu stavu (Matějček, 2005).

Bohužel zkušenost rodičů je mnohdy jiná, někteří odborníci velmi otevřeně nahlíží na osud takového dítěte jako na téměř zpečetěný, s nemožností žít kvalitní život. Rozhovory s adolescenty se SMA však vypovídají o jiném pojetí, oni sami považují kvalitu života za velmi důležitou a chtějí být účastní socializačního procesu, včetně pravdivé a reálné inkluze.

Stres v dítěti i v dospělém vyvolává poznání, že nějaká síla mimo jeho kontrolu ovládá jeho život. Tím více se toto zjištění týká rodičů, neboť oni sami jsou si více než dítě vědomi své bezmocnosti a kolísají mezi nadějí a zoufalstvím. Navíc jsou pod velkým stresem, aby před dítětem působili vyrovnaným dojmem a nepřenášeli na ně své úzkosti. Zde je na místě velmi citlivý přístup v celém multidisciplinárním týmu péče o pacienty se SMA.

Zdravotní a sociální pracovníci, konzultanti rané péče KR Smečno nabízejí podporu rodičům především z pohledu úcty k životu s tím, že i toto dítě je velkým darem života. Přináší nové rozměry a možnosti sebereflexe, kdo jsem a jakou mám hodnotu. Přináší výzvu k plodnosti života v naději (Gruber, 1995).

Etika a alternativní medicína

Alternativní medicínu chápeme jako medicínu používající léčebné metody nebo medicínu založenou na přírodním způsobu léčby jako doplněk současné vědecké medicíny (Goldmann, Cichá 2004).

Hlavním a u většiny alternativních metod jediným léčebným účinkem je **psychoterapeutické působení**, sugestivní působení, zejména tzv. **placebo efekt**.

Zde se otevírají mnohé **závažné etické problémy**.

Rodiče často neslyší či nechťejí slyšet reálné možnosti. Považujeme proto za velmi důležité je o tom informovat, dát ucelenou nabídku prožívání diagnózy a doprovázení jejich dítěte a zároveň o těchto tendencích informovat lékaře a odborníky v multidisciplinárním týmu SMA.

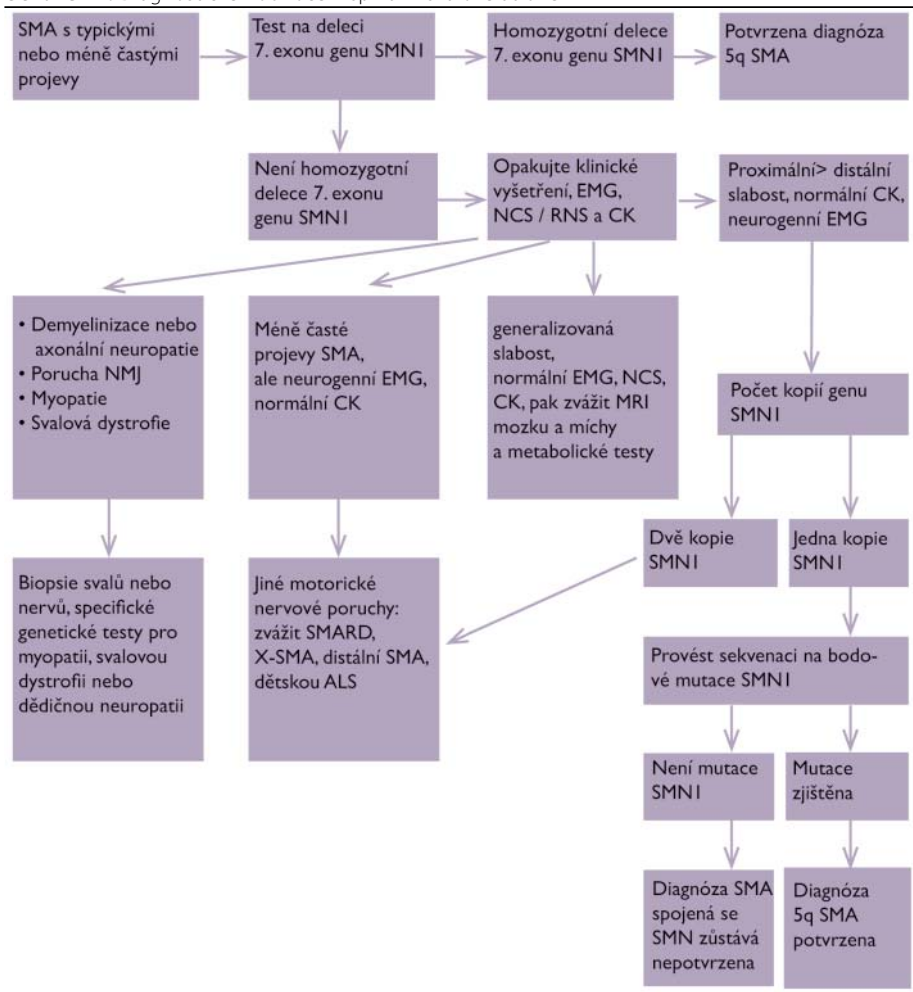
Problémem bývá i **nekritické pozitivní vnímání alternativní medicíny**. Objevují se tendence bezmezně zkoušet vše, když to může pomoci. Bohužel toho zneužívají různí lidé se ziskuchtivými tendencemi. Konkrétně se jedná o podvodné „léčení“ kmenovými buňkami či různé bylinné preparáty na „míru“. Se seriózním výzkumem to nemá nic společného, rodina se psychicky i finančně vyčerpá, nebereme-li v potaz, že v důsledku tyto aktivity mohou ublížit.

Zde bych ráda zmínila **podceňování významu psychoterapeutického působení** u skupiny pacientů a jejich rodičů – pečujících osob – se spinální svalovou atrofií. Lékaři ho mnohdy neumějí dobře používat a nevyužívají jej jako nedílnou součást každé léčby. Vyhýbají se mu jednak proto, že je časově náročné, a také proto, že jsou k účinkům psychologického působení skeptičtí. Tím je ale „ochuzována“ klasická, vědecky podložená léčba o určité procento účinku. Je známo, že kladným působením na lidskou psychiku nemocného je možné příznivě ovlivnit neuroendokrinní regulaci, a tak pozitivně ovlivňovat průběh procesu doprovázení pacienta a jeho rodiny.

Mnozí léčitelé na rozdíl od lékařů dokonale ovládají toto psychické působení na své klienty, jsou v tomto směru úspěšnější a nabízejí daleko jednodušší řešení a léčebné postupy. Což bohužel není dobře. Rodiče často podléhají jejich vlivu více, než je zdravé. Velkou nadějí na poskytování péče i v této oblasti by mohly být připravovaná neuromuskulární centra, kde by byl větší prostor pro celková vyšetření a taktéž absolvování této možné psychoterapie během několikadenního pobytu dítěte s pečující osobou.

Etika a medikamentózní léčba

V této oblasti se otevírají mnohé **závažné etické problémy**. Dochází k situacím, kdy rodiny v dobré víře, že jim to „pomůže“, dělají mnohé. A sice vstupují často v zoufalství do pozice, kdy používají a prezentují své děti v bulvárních médiích způsobem, že v případě, že jejich dítě,

Obrázek 1. Diagnostické hodnocení spinální svalové atrofie

pakliže nedostane lék (30 000,- Kč na 2 měsíce), zemře. A to neodpovídá skutečnosti. Nejenže v ČR je srovnatelná léčba jiným léčivem, která se užívá dle nejnovějších zahraničních studií a výzkumů taktéž ve srovnání s „drahým“ lékem, ale zároveň jsou dle výsledků specializovaných pracovišť v zahraničí účinky srovnatelné.

Etika a preimplantační a prenatalní diagnostika u SMA

Preimplantační diagnostika

Preimplantační genetická diagnostika je vyšetření molekulárně genetickými a molekulárně cytogenetickými metodami, které umožňuje najít vady v genetické výbavě embryí brzy po jejich vzniku, než se před vznikem gravidity zanoří do děložní sliznice (Knoepffer, 2004).

Preimplantační genetická diagnostika může zabránit vývoji vrozených vad nebo umožnit donosit plod matky, kdy rodiče jsou nositeli genetických vad.

Mnoho žen, potažmo rodin, pro které je ukončení gravidity nepřijatelné vůbec nebo psychicky enormně zatěžující, často vyžaduje tzv. preimplantační genetickou diagnostiku (PGD). PGD spočívá ve **fertilizaci in vitro** (mimo tělo

ženy) a následnému **transferu embryí** s požadovaným výsledkem DNA diagnostiky, tedy nepostižených **spinální svalovou atrofií**. V současné době se v České republice již na více pracovištích rutinně provádí preimplantační genetická diagnostika s využitím vazebné analýzy – nepřímé DNA diagnostiky (Maříková, 2010).

Prenatální diagnostika

Těhotenství s vysokým rizikem

Má-li pár postižené dítě se **spinální muskulární atrofií**, homozygota pro delecí exonu 7 (eventuelně 7 a 8), jsou oba partneři s největší pravděpodobností heterozygoti (nosiči jedné mutace genu SMN1). Dva heterozygotní partneři mají pro své potomstvo **25% riziko**. V graviditě je jim nabídnuta **prenatální diagnostika**, optimální je provedení choriové biopsie (CVS). CVS se provádí nejčastěji mezi 10.–13. týdnem gravidity. Z choriových klků se nejprve provede izolace DNA a následně DNA analýza genu SMN1.

Usmrtit lidský plod na základě prenatální diagnostiky etikové nepokládají za přípustné. Česká Listina základních práv a svobod klade právo na život na první místo mezi základními lidskými právy, a to v čl. 6: „Každý má právo na ži-

vot. Lidský život je hoděn ochrany již před narozením. Nikdo nesmí být zbaven života. Trest smrti se nepřipouští. Porušením tohoto článku není, jestliže byl někdo zbaven života v souvislosti s jednáním, které podle zákona není trestné.

„Vysvětlující zpráva k „**Úmluvě na ochranu lidských práv a důstojnosti lidské bytosti v souvislosti s aplikací biologie a medicíny**“ v čl. 19 říká, že „identitu lidské bytosti je nutno chránit, jakmile započal její život“.

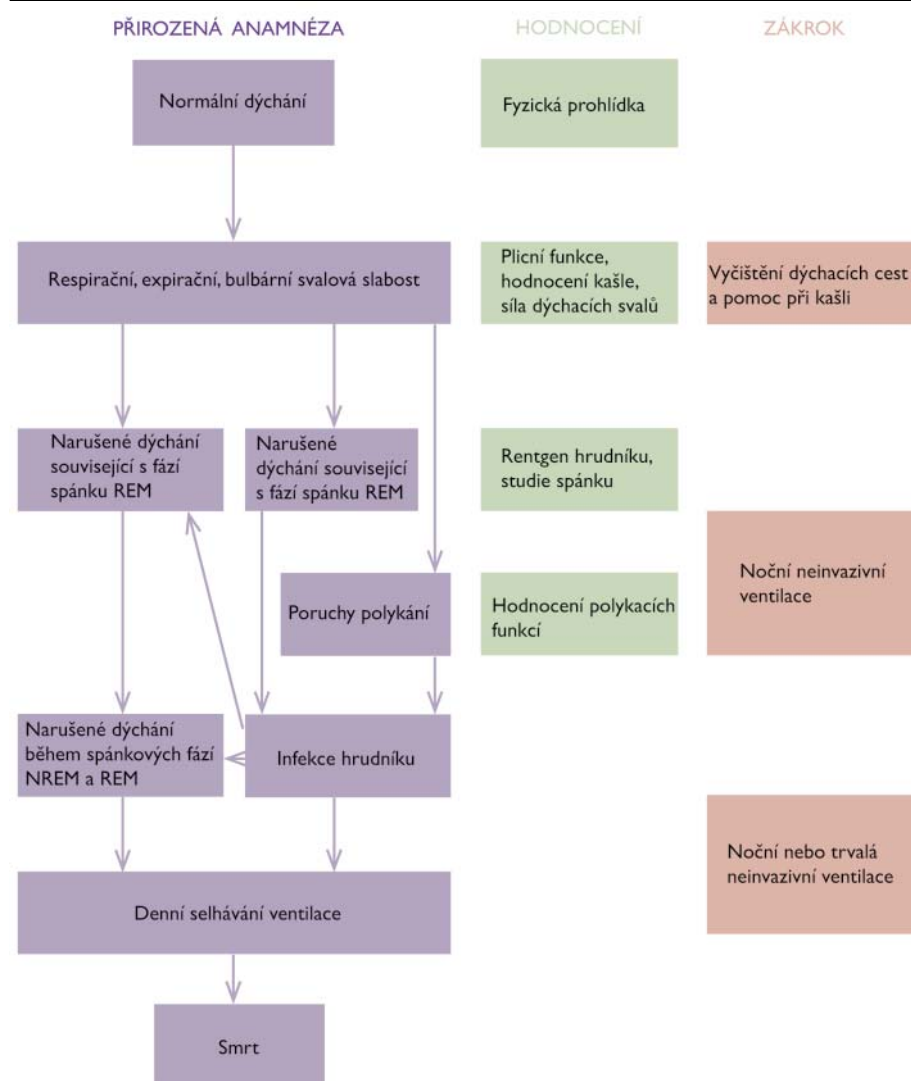
Genetické testy mají preventivní charakter. Právo znát zdravotní stav potomka je výsledkem moderní vědy, ale současně s sebou přináší velké dilema. Vědcům nelze zakázat provádění diagnostických zákroků v embryonálním stadiu ke zjištění, zda embryo nevykazuje genetické postižení, které později povede k závažným onemocněním dítěte. Nikdo z personálu nemá nabízet **kategorická řešení** pro rodiče, oni sami musejí na základě svého svědomí rozhodovat o budoucnosti nebo nebudoucnosti počatého života (Dolista, 2008).

Opět bych zde ráda připojila zkušenosti s prožíváním těchto závažných otázek u rodičů – pečujících osob. Jinak na tuto problematiku pohlíží rodiny, kde dítě s onemocněním SMA je např. druhé nebo další v pořadí a oni již mají zdravé děti. V případě, že se v rodině narodí např. první dítě s tímto postižením, je pro ně velmi důležité tuto otázku řešit. Někteří zvolí cestu přirozeného početí a následně prenatalní diagnostiku, někteří raději již zvolí preimplantační diagnostiku. Finanční náročnost je však pro mnohé rodiny velkým problémem a i cena Kč 25 000,- je pro mnohé mladé rodiny nedosažitelná. Z etického pohledu je pro některé maminky důležité, aby bylo přenášeno pouze jedno embryo, což je díky praxi posledních let možné a tudíž pro ně eticky přijatelné. Existují také rodiny, které si nechají odebrat více embryí a využijí možnosti jejich zamražení. Následně pak v budoucnu využijí možnosti umělého oplodnění.

Je důležité, aby se rodiny zúčastnili rozhovoru s klinickým genetikem a probrali tak všechny možnosti, které brzy po diagnostikování nebyli schopni často správně pochopit či zaregistrovat z důvodu těžké fáze přijetí onemocnění se všemi důsledky. Je proto vhodné nabídnout tuto konzultaci v časovém odstupu a znova při rozhovoru s lékařem tuto problematiku otevřít.

Etické aspekty závažného rozhodnutí života s tracheostomií a paliativní péče

Respirační problémy jsou hlavní příčinou zhoršení stavu nemoci dětí se SMA. Jsou nejčastější příčinou úmrtí dětí typu SMA I a SMA II.

Obrázek 2. Přirozená plicní anamnéza, hodnocení a zázrok

Intervence respirační péče jsou nezbytné pro přežití a pohodlí dětí se SMA.

Je velmi důležité respektovat rozhodnutí pacienta, potažmo rodiny, jak řešit tuto závažnou životní situaci. Vzhledem k tomu, že v naší společnosti nebývá zvykem žít dlouhodobě na umělé plicní ventilaci (UPV), může to být pro rodinu a pacienta velmi traumatizující. Zkušenosti ze Spojených států však ukazují, že čím více se problematika respirační péče a života s tracheostomií přiblíží pacientovi a rodině, opadá počáteční strach z neznámého a existují příklady dlouholetého života na UPV.

Někteří rodiče vehementně bojují o to, aby lékařská péče zajistila jejich dítěti co nejdelší život. Jiní chtějí střední úroveň lékařské péče, která by minimalizovala riziko nemoci a zvyšovala sílu a pohodlí. Jsou také rodiče, kteří preferují minimální používání intervencí a přirozený průběh. A nakonec někteří rodiče využívají kombinace přístupů. Milující a starající se rodiče si mohou vybrat z různých možností, neexistuje jen jedna správná nebo nejlepší cesta.

Co je nejlepší pro jedno dítě, nemusí být nejlepší volba pro jiné. Určitě je důležité prodiskutovat s lékařem všechny možnosti. Sestavit plán postupu pro jednotlivá období a body pro budoucnost včetně doby, kdy se stav dýchání dítěte zhorší. Vždy je lepší mít nějaký plán a myslet dopředu, než nemít plán a být zaskočen krizí. Možná bude nutné v případě nouze reagovat rychle a je nutné mít na paměti, že plány se mohou kdykoli změnit nebo upravit podle potřeb a pokud rodiče změní svůj názor (Scroth, 2009).

Zde je na místě velmi citlivý přístup jak k dětem, tak jejich rodičům. Je potřeba respektovat život a případně nabídnout paliativní léčbu s doprovázením. Je důležité zvážit a přijmout fakt blízkosti smrti a pokud možno připravit rodinu otevřeně k této situaci. Je také důležité nabídnout duchovní doprovázení a pomoc členům rodiny, aby byli velkou oporou v těchto chvílích života. V zahraničí se také osvědčil příklad sepsané odborné lékařské zprávy pro případ nutnosti zásahu záchranné služby, kdy je již rodiči odsouhlasena pouze paliativní péče, i toto je předmětem dalších

diskuzí a práce v oblasti této citlivé problematiky tak, aby pokud nastane tato situace v domácím prostředí, byli na situaci připraveni jak rodiče, tak odborníci. Aby odchod ze života byl důstojný.

Opět zde zmíním zkušenost několika rodin, kdy v tomto nejtěžším okamžiku smrti jejich dítěte museli čelit velmi neprofesionálnímu chování některých členů záchranné služby nebo kriminalistů, kteří dle platných zákonů v České republice musí být při úmrtí dítěte do 15 let v domácím prostředí přivoláni lékařem. Je důležité vědět, že pokud je přivolán dětský lékař nebo pracovník domácí či rané péče, který pacienta zná a může tak zdokumentovat zdravotní stav, nemusí k těmto vypjatým situacím vůbec dojít a tato povinnost pak odpadá.

Pacient představuje v pomyslném trojúhelníku vztahů ve zdravotnictví příjemce zdravotnické péče, tedy subjekt oprávněný, subjekt, který má právo na zdravotnickou péči. Pacient je nositelem práv, která jsou pro jeho postavení příjemce zdravotnické péče naprosto nezbytná. V souvislosti s institutem dříve vyslovených přání jsou relevantní právo na život, právo svobodně se rozhodnout a právo na důstojnost. Tato tři základní a nezadatelná práva se v rámci problematiky dříve vyslovených přání a vůbec celého zdravotnického práva střetávají a narážejí jedno na druhé.

Pacient má právo na život a zároveň má právo rozhodnout o záchraně svého života, dále je nezbytné respektovat pacientovu důstojnost, a to i během procesu umírání. Aktivní eutanazie stále není legální, ale právě zákonem o zdravotnických službách, který nabyl účinnosti 1. 4. 2012, a to konkrétně v § 36, konečně i na poli vnitrostátní úpravy zakotvil institut dříve vyslovených přání. Můžeme to nazvat dříve vyslovenými přáními, ale prakticky jde o pasivní eutanazii, lékař nekoná, neléčí pacienta na základě platného odmítnutí léčby pacientem, který je k tomuto odmítnutí způsobilý. Nepůjde tedy o porušení práva na život, jak je zakotveno v čl. 6 Listiny základních práv a svobod, souhlas pacienta s nepokračováním v léčbě bude okolností vylučující protiprávnost a lékař nebude nést odpovědnost za smrt pacienta.

Dříve vyslovená přání můžeme tedy definovat jako více či méně závazné pokyny pacienta ohledně budoucí léčby, které pacient učinil v okamžiku své způsobilosti k takovému právnímu úkonu a učinil tak pro případ své budoucí nezpůsobilosti vyjádřit se k léčbě. Pacient tedy rozhodne o léčbě, která nepřipadá v úvahu v současnosti, ale v budoucnu, respektive v okamžiku, kdy pacient o sobě ani o léčbě už schopen rozhodovat nebude (Peterková, 2010).

Tuto těžkou roli přebírají rodiče nezletilých dětí a je pro ně velmi důležité i o tomto hovořit a probrat možnosti.

Zármutek je často nejintenzivnější ve chvíli, kdy člověk pochopí, že se situace už nezmění. Neměl by se soustředit jen na bolest: nemoc i smrt poskytuje i příležitost začít vnímat jinak sebe i druhé (Firtová, Luffová et Oliviere 2005).

Přijetí faktu trvalého postižení dítěte je celoživotním úkolem pro rodiče dětí s postižením. Společné doprovázení na životní cestě může mít mnoho podob. Je obdivuhodné, když se podaří **prožít život v radosti a jeho smysl tak naplnit.**

Literatura

1. Dolista J. Preimplantační a prenatalní diagnostika. In Dolista J, Sapík M. Studie z bioetiky III. 1. vyd. České Budějovice: JCU ZSF. 2008: 222.
2. Firthová P, Luffová G, Oliviere D. Ztráta, změna a zármutek v kontextu paliativní péče. 1. vydání. Brno: Společnost pro odbornou literaturu. 2007: 236.
3. Goldmann R, Cichá M. Etika zdravotní a sociální práce. 1. vyd. Olomouc: UPOL. 2004: 126.
4. Gruber HG. Familie und christliche Ethik. Darmstadt: Wiss. Buchges. 1995: 183.
5. Jankovský J. Etika pro pomáhající profese. 1. vyd. Praha: Triton. 2003: 223.
6. Knoepfner N. Menschenwürde in der Bioethik. Heidelberg: Springer. 2004: 220.
7. Kočová H. In Michalík et al., Kvalita života osob pečujících o člena rodiny se vzácným onemocněním. Olomouc 2010. [online] [cit.2010–12–20] Dostupný z WWW: http://www.vci-zp.cz/doc/2010/KVAL_ZIV_VZ_ONEM_IRVS.pdf.
8. Křivohlavý J. Psychologie moudrosti a dobrého života. 1. vyd. Praha: Grada. 2009: 138.
9. Matějček Z, Dytrch Z. Krizové situace v rodině očima dítěte. 1. vyd. Dotisk Praha: Grada. 2005: 128.
10. Maříková T. Spinální muskulární atrofie a genetik. E-learning projektu Učíme se zvládat SMA, KR Smečno. [online] 2010. [cit.2010–05–25] Dostupný z WWW: http://elearning.dumrodin.cz/zak_lekce.php?id_lekce=10122009094031707&id_kapitoly=1012200908544753&id_tematu=1012200908483683.
11. Peterková H. Mezinárodní komparatistika a úvahy de lege ferenda: Dříve vyslovená přání a pokyny do not resuscitate v teorii a praxi, Praha 2010: Univerzita Karlova, Právnická fakulta, 37.
12. Roeneckl H. Rodiny v silovém poli společenských realit: teologicko-etické reflexe. In Šrajter J, Musil L. Etické kontexty sociální práce s rodinou. České Budějovice, Brno: Albert. 2008: 150.
13. Standardy péče o pacienty s SMA [online] [cit.2012–05–15]. Dostupný z www.treat-nmd.eu/downloads/file/standardsofcare/.../sma_soc_cz.pdf.
14. Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy. USA 2007. [online] [cit.2012–05–25]. Dostupný z [www: http://jcn.sagepub.com/content/22/8/1027.abstract](http://jcn.sagepub.com/content/22/8/1027.abstract).
15. Schroth M. 2009 Breathing basics. USA FSMA. [online] [cit.2012–05–25] Dostupný z [www: http://www.fsma.org/UploadedFiles/FSMACommunity/Forum/ForumPublications/FSMABreathingBrochure.pdf](http://www.fsma.org/UploadedFiles/FSMACommunity/Forum/ForumPublications/FSMABreathingBrochure.pdf).
16. Vágnerová M. Psychopatologie pro pomáhající profese. 4. rozš. a přepr. vydání. Praha: Portál. 2008: 872.
17. Výrost J. Sociálně kontexty moudrosti. In RUISEL, I. (Ed.) Múdrosť-inteligencia-osobnosť. Bratislava: Ústav experimentálnej psychologie SAV. 169 s.
18. Úmluva na ochranu lidských práv a důstojnosti lidské bytosti v souvislosti s aplikací biologie a medicíny [online] 2010. [cit.2010–05–25] www.nrzp.cz/userfiles/file/Zahranici/umluva_biomedicina.doc.

Článek doručen redakci: 18. 1. 2013

Článek přijat k publikaci: 22. 4. 2013

Mgr. Helena Kočová

Zdravotně sociální fakulta Jihočeské univerzity
v Českých Budějovicích
Jírovcova 1 348/24a,
370 01 České Budějovice
helena.kocova@dumrodin.cz
