

OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE U PACIENTA S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Bakalářská práce

JANA ANTONÍNOVÁ

VYSOKÁ ŠKOLA ZDRAVOTNICKÁ, O.P.S. V PRAZE

Mgr. Zuzana Pohlová

Stupeň kvalifikace: Bakalář
Studijní obor: Všeobecná sestra

Datum odevzdání práce: 2008-03- 31

Datum obhajoby:

Praha 2008

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci na téma „Ošetrovatelská péče u pacienta s cystickou fibrózou“ vypracovala samostatně a použila jen pramenů, které cituji a uvádím v přiložené bibliografii. Dále souhlasím, aby mohla být má bakalářská práce použita ke studijním účelům.

V Praze, dne 12. 1. 2008

.....

Podpis

ABSTRAKT

ANTONÍNNOVÁ, Jana: Ošetrovatelská péče u pacienta s cystickou fibrózou. (Bakalářská práce (Jana Antonínová – Vysoká škola zdravotnická o.p.s. v Praze. Stupeň odborné kvalifikace: Bakalář v oboru všeobecná sestra. Školitel: Mgr. Zuzana Pohlová. Vysoká škola zdravotnická Praha, 2007).

Hlavním tématem bakalářské práce je ošetrovatelská péče u pacienta s cystickou fibrózou. Teoretická část práce je zaměřená na charakteristiku nemoci, její historii, klinický obraz, diagnostiku, edukaci, prognózu a léčbu nemoci. Je zde objasněna i psychologická a psychosociální problematika nemoci. Jedna kapitola je také věnovaná specifické ošetrovatelské péče u pacienta s tímto onemocněním. Druhá část bakalářské práce je praktická. Je zde popsán celý ošetrovatelský proces u pacienta s cystickou fibrózou. Podrobným rozhovorem a sledováním byly zjištěny problémy a byla navržena možná řešení na jejich odstranění. Součástí práce je edukace, která je zaměřena na dietní opatření.

Klíčová slova: Cystická fibróza. Historie. Diagnostika. Pacient. Ošetrovatelský proces. Edukace.

SUMMARY

Antonínová, Jana: Cystic fibrosis patient nursing process. (Bachelor thesis (Jana Antonínová – Vysoká škola zdravotnická o.p.s. v Praze. Qualification level: General nurse bachelor study field. Tutor: Mgr. Zuzana Pohlová. Vysoká škola zdravotnická Praha, 2007).

A cystic fibrosis patient nursing process is the main topic of this bachelor thesis. First theoretical part describes the characteristic of illness, history, diagnosis, education, prognosis, treatment, as well as psychological and psychosocial illness questions. Following section deals with the cystic fibrosis patient nursing process. Second part is a practical part where the cystic fibrosis patient nursing process is described. Particular problems were found during a detailed interview and monitoring. There are also mentioned possible solutions of eliminations of these problems. Concrete dietary steps are described in the final part.

Key words: Cystic fibrosis. History. Diagnostic. Patient. Nursing process. Patient education.

PŘEDMLUVA

Cystická fibróza je dědičná nemoc postihující žlázy se zevní sekrecí. Nemoc postihuje dítě již od narození a je velkou fyzickou i psychickou zátěží jak pro dítě, tak i pro rodiče.

Téma vzniklo ve snaze přiblížit zdravotníkům problematiku pacientů s cystickou fibrózou. Výběr tématu byl ovlivněn odbornou praxí na dětském pracovišti. Materiál jsem čerpala jak z knižních, tak i z internetových zdrojů.

Práce je určena zdravotníkům nelékařských oborů.

Touto cestou vyslovuji poděkování vedoucí práce Mgr. Zuzaně Pohlové za cenné připomínky ke způsobu zpracování a průběžné konzultaci postupů při mém psaní.

Obsah

1 ÚVOD.....	11
2 TEORETICKÁ ČÁST	13
2.1 Klinická charakteristika nemoci	13
2.2 Definice, charakteristika	13
2.3 Etiologie a patofyziologie	14
2.3.1 Změny v plicích.....	14
2.3.2 Změny na slinivce břišní	14
2.3.3 Změny v játrech a žlučových cestách.....	15
2.3.4 Změny u ostatních žláz.....	15
2.4 Klinický obraz.....	16
2.4.1 Novorozenci a kojenci.....	16
2.4.2. Větší děti, adolescenti a dospělí	16
2.4.2.1 Respirační systém.....	16
2.4.2.2 Gastrointestinální systém	17
2.4.2.3 Reprodukční systém	17
2.4.2.4 Osteoporóza.....	17
2.4.2.5 Psychologická stránka nemoci u větších dětí a dospělých.....	17
2.5 Diagnostika a vyšetřovací metody	18
2.5.1 Klinické podezření	18
2.5.2 Vyšetření prováděné pro stanovení diagnózy	19
2.5.2.1 Potní test.....	19
2.5.2.2 Molekulárně genetické vyšetření.....	19
2.5.2.3 Transepiteliální rozdíl potenciálů.....	20
2.5.3 Screeningové vyšetření	20
2.5.4 Laboratorní vyšetření krve a sputa.....	20
2.5.5 Vyšetření stolice.....	21
2.5.6 Antropologická vyšetření	21
2.5.7 Spirometrie.....	21
2.5.8 Pulzní oxymetrie	22
2.5.9 Používané zobrazovací metody k vyšetření plic	22
2.5.10 Bronchoskopie.....	24
2.6 Léčba.....	24

2.6.1	Léčba respiračního systému	24
2.6.2	Transplantace plic	25
2.6.3	Léčba gastrointestinálního systému	27
2.6.4	Léčba osteoporózy	27
2.6.5	Budoucnost léčby	27
2.7	Edukace	28
2.7.1	Biologická složka nemoci	28
2.7.2	Psychologická složka nemoci	28
2.7.3	Sociální složka nemoci	29
2.7.4	Spirituální složka nemoci	29
2.8	Prognóza	29
3	SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U PACIENTA S ONEMOCNĚNÍM CYSTICKÁ FIBRÓZA	30
3.1	Příjem nemocného, výběr pokoje	30
3.2	Poloha a pohybový režim	30
3.3	Monitorace	30
3.4	Hygienická péče	30
3.5	Výživa a vyprazdňování	31
3.6	Spánek a odpočinek	31
3.7	Podávání léků	31
3.8	Rehabilitace	31
3.9	Psychosociální potřeby	31
3.10	Patofyziologické ošetřovatelské diagnózy	31
4	PRAKTICKÁ ČÁST	33
4.1	Ošetřovatelská péče u pacienta s cystickou fibrózou	33
4.2	Lékařská dokumentace	33
4.2.1	Osobní anamnéza	33
4.2.2	Rodinná anamnéza	33
4.2.3	Sociální anamnéza	34
4.2.4	Farmakologická anamnéza	34
4.2.5	Alergická anamnéza	34
4.2.6	Nynější onemocnění	34
4.2.7	Předchozí hospitalizace	35
4.2.8	Fyzikální vyšetření	35

4.2.9 Lékařská diagnóza.....	36
4.3 Terapie	36
4.4 Vyšetření	38
4.4.1 Hematologické testy.....	38
4.4.2 Biochemické vyšetření	39
4.4.3 Imunologické vyšetření.....	39
4.4.4 Antropologické vyšetření	40
4.4.5 Spirometrie	40
4.4.6 Fyziologické funkce	40
4.4.7 Fyzikální vyšetření sestrou.....	41
4.5 Ošetrovatelská anamnéza podle M. Gordonové	42
4.5.1 Vnímání zdravotního stavu	42
4.5.2 Výživa a metabolismus	43
4.5.3 Vylučování stolice, moče a potu	43
4.5.4 Aktivita, cvičení	43
4.5.5 Spánek a odpočinek.....	43
4.5.6 Vnímání.....	43
4.5.7 Sebepojetí.....	44
4.5.8 Role, mezilidské vztahy	44
4.5.9 Sexualita, reprodukční schopnosti	44
4.5.10 Stresové zátěžové situace.....	44
4.5.11 Víra.....	44
4.5.12 Jiné	44
4.6 Problémy pacientky	45
4.7 Ošetrovatelské diagnózy seřazené dle priorit pacientky	45
4.8 Ošetrovatelské diagnózy	45
4.9 Edukace pacienta	49
4.9.1 Edukační list.....	49
4.9.2 Edukační záznam	50
4.9.3 Edukační plán.....	50
4.9.3.1 Výukové cíle – kognitivní, afektivní.....	51
4.9.3.2 Podmínky – zájem pacienta.....	51
4.9.3.3 Organizační forma – individuální.....	51
4.9.3.4 Didaktické pomůcky.....	51

4.9.3.5	Použité metody	51
4.9.3.6	Tématické okruhy edukace.....	51
4.9.3.7	Motivace k výuce	52
4.9.3.8	Efekt	52
4.9.3.9	Význam edukace	52
4.9.3.10	Kontrolní otázky pro sestru	52
4.9.3.11	Postup při zaškolení pacienta	52
4.9.3.12	Kontrolní otázky pro pacienta	53
4.10	Zhodnocení ošetrovatelské péče	53
5	ZÁVĚR	54
	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	56
	SEZNAM INTERNETOVÝCH ZDROJŮ	57
	SEZNAM TABULEK	58
	SEZNAM PŘÍLOH.....	59

1 Úvod

Cystická fibróza, dříve známa také pod názvem mukoviscidóza, je jednou z chorob, u které došlo k výraznému pokroku ve vědě a vnímání podstaty nemoci. Je to nemoc dědičná, která postihuje žlázy se zevní sekrecí, hlavně plicní tkáň. Výzkumné úsilí přineslo velké úspěchy v léčbě nemoci. To má za následek prodlužování délky života nemocných. Dříve umíraly děti v kojeneckém věku, nyní se nemocní dožívají okolo 35 let. Velké pokroky přinesla v léčbě cystické fibrózy transplantace plic. Tato možnost léčby však není pro každého nemocného vhodná. Smyslem péče u těchto nemocných není prodlužování délky života, ale jeho zkvalitnění. A to jde hlavně díky pravidelnému užívání léků, inhalování, péči o průchodnost dýchacích cest a léčebnou rehabilitací. Toto onemocnění je přesto stále nevyléčitelné.

Diagnóza cystické fibrózy přináší nejen problémy zdravotní, ale také psychické, sociální a v neposlední řadě také problémy ekonomické. Je velkou zátěží nejen pro nemocného, ale také pro rodiče a příbuzné. Nemocný je díky častým infekcím odloučený od kolektivu, přátel a je závislý na péči rodiny. Je proto přirozené, že se nemoc projeví i zhoršenou psychikou. Často se stává, že nemocní přestanou mít chuť do života, protože ví, že i když poctivě dodržují léčebná opatření, tak se jejich nemoc pomalu zhoršuje a prognóza je nepříznivá. V tomto případě je nutná velká podpora a motivace nemocného hlavně od rodiny a přátel.

Toto téma bakalářské práce jsem si vybrala, protože jsem se chtěla dozvědět co nejvíce o této nemoci. Chtěla jsem poznat, jak žijí tito nemocní a nahlédnout do jejich „normálního života“. Cílem bylo nejen informovat čtenáře, ale snažit se konkrétně pomoci jedné pacientce s touto diagnózou.

Tato práce je rozdělena na dvě části. První část je teoretická. V této části se věnuji historii nemoci, stručnou anatomii postižených orgánů a také podrobnému vysvětlení definice nemoci, její příčinou, příznaky, vyšetřovacími metodami, edukací, léčbou a prognózou. Dále je věnována malá kapitola problémům psychickým, sociálním a ekonomickým. Na závěr teoretické části je stručná charakteristika ošetrovatelské péče a všeobecné zásady u ošetřování těchto nemocných.

Druhá část bakalářské práce je věnována praktické části. Vybrala jsem si pacientku s touto nemocí a rozpracovala její problémy, ze kterých jsem vypracovala

ošetřovatelské diagnózy. Sestavila jsem pak plán ošetřovatelské péče s následnou realizací a hodnocením. Dále se zde zabývám edukací v oblasti výživy.

2 Teoretická část

2.1 Klinická charakteristika nemoci

2.2 Definice, charakteristika

Z historie víme, že zmínky o nemoci jsou známe již od středověku. O těchto „slaných dětech“ se zpívaly písničky. Byly považovány za „začarované děti“, které brzy zemřou. V roce 1595 vydal Pieter Pauw, profesor na univerzitě v Leidenu, první lékařskou zprávu o kachektické dívce s postižením pankreatu. V roce 1938 poprvé název cystická fibróza použila patoložka Dorothy Andersenová. První nemocný byl diagnostikován v roce 1946 na II. dětské klinice v Praze. V témže roce byla potvrzena autozomálně recesivní dědičnost nemoci. V roce 1955 byla objevena vysoká koncentrace soli v potu dětí s cystickou fibrózou. Na základě tohoto poznatku vypracovali Gibbon a Boome potní test k diagnostice. V roce 1989 se začala tvořit specializovaná centra. Do této doby děti umíraly v kojeneckém věku. Zlepšila se dostupnost léků. Od roku 1998 se provádějí i transplantace plic. Výzkumem se od roku 1946 zabývá FN Motol. Zabývá se genetickým výzkumem a zaváděním nových diagnostických postupů. (Vávrová Věra a kol., 1999)

„Cystická fibróza je autozomálně dědičné, relativně časté onemocnění žláz se zevní sekrecí. Porucha jejich funkce se projevuje zejména v plicích, v zažívacím ústrojí a v pohlavním ústrojí. V potu je vyšší obsah chloridů.“ (Vokurka, Hugo, s. 69, 2000)

Cystická fibróza je nejčastější smrtelnou geneticky podmíněnou chorobou u evropských populací. Údaje o výskytu se liší. Obecně se udává výskyt jednoho dítěte na 2500 - 4500 novorozenců. Množství nosičů mutované alely se odhaduje na 3-4 %, každé 625. - 900. manželství může být partnerstvím obou dvou nosičů, kteří mají 25% riziko, že se jim narodí nemocné dítě.

Informace obsažená v genu je kódována DNA. Geny se dědí po dvojicích, přičemž jeden člen této dvojice se nazývá alela. Příčinou onemocnění je mutace CTRF genu pro transmembránový regulátor vodivosti, který je uložen na dlouhém raménku 7. chromozomu. (Vávrová Věra a kol., 1999)

2.3 Etiologie a patofyziologie

Příčinou nemoci je mutace CFTR genu na chromozomu 7.

Podstata této nemoci je v tom, že bílkovinný produkt genu nazývaný transmembránový regulátor vodivosti je chloridový kanál, lokalizovaný v apikální membráně epitelálních buněk a regulovaný cyklickým adenosinmonofosfátem. Tento kanál je u cystické fibrózy neprůchodný pro chloridové ionty. Tím se mění složení a fyzikální vlastnosti hlenu na povrchu sliznic. Hlenový sekret se zahušťuje a tím se narušuje funkce orgánů. Místa narušení jsou plicce, slinivka břišní, játra a některé ostatní žlázy. (Vávrová a kol., 2006)

2.3.1 Změny v plicích

Plicce (pulmones) jsou párové orgány, v nichž při dýchání dochází k výměně plynů mezi vzduchem a krví. Bronchy, vstupující do plic, se postupně větví na menší bronchioly, na jejichž konečné větévky navazují plicní sklípky (alveoly pulmonis). Zde probíhá vlastní výměna plynů mezi vzduchem a krví.

U cystické fibrózy dochází díky poruše CFTR k zahušťování hlenu. „Důsledkem abnormální viskozity a změněného složení sekretu s vysokým obsahem solí, ale i důsledkem přímého působení CTRF genu je porucha mukosiliární clearance, nedostatečná obrana proti bakteriím a následný zánět, jehož produkty přispívají k poškození plicní tkáně. Vzniká začarovaný kruh: obstrukce – infekce – zánět.“ (Vávrová Věra a kol., s. 43, 1999)

2.3.2 Změny na slinivce břišní

Slinivka břišní (pancreas) zahrnuje v jednom útvaru dva orgány a to pars exocrina pancreatis a pars endocrina pancreatis. Pars exocrina je exokrinní žláza, která svůj sekret vysílá vývody do duodena. Pars endocrina pancreatis je endokrinní žláza, která tvoří asi 1-2 miliony buněčných okrsků, zvaných Langerhansovy ostrůvky.

U cystické fibrózy je narušená zevně sekretorická funkce pankreatu. Buňky exokrinního pankreatu produkují trávicí sekret, který u cystické fibrózy obsahuje málo vody a bikarbonátu, což vede k vyšší koncentraci proteinů. Dochází k obstrukci vedoucí k zánětlivé reakci. To vede k progredující fibrotické přestavbě pankreatu a poruše trávení. (Vávrová Věra a kol., 1999)

2.3.3 Změny v játrech a žlučových cestách

Játra (hepar) jsou exokrinní žlázou produkující žluč. Ta je předávána vývodními cestami do duodena, kde se spojuje s produkty a dává vznik ve vodě emulgovanému komplexu, z nichž mohou být lipidy vstřebány.

Játra mají řadu metabolických funkcí: jsou základní stavební kameny jednotlivých složek potravy, vstřebané ve střevu. Játra skladují sacharidy, tvoří ketolátky. Účastní se na přípravě některých steroidních hormonů. Mají detoxikační funkci.

Intenzivní procesy látkové přeměny v játrech spotřebovávají kolem 12 % kyslíku z krve a krev odcházející z jater je těmito procesy zahřátá na teplotu 40 °C. (Čihák, 2002)

U cystické fibrózy je porucha chloridového transportu ve žlučovodech. Proto je složení žluči patologické, dochází ke změně množství a viskozity žluče a obturace žlučovodů biliárními zátkami. Uplatňuje se i hepatotoxicita. (Jakubec, 2006)

2.3.4 Změny u ostatních žláz

U cystické fibrózy je narušena motilita gastrointestinálního traktu, díky relaxaci dolního jícnového svěrače dochází k gastroezofageálnímu refluxu (návrat potravy ze žaludku do dutiny ústní). Dále se mohou častěji vyskytovat peptické vředy důsledkem psychického a fyzického stresu a zánět žaludku, která souvisí s hyperaciditou a agresivní medikací. Změny na tenkém střevě jsou díky odchylce v transportu iontů ve střevní sliznici, které mají za následek abnormální složení mucinu. Dochází opět ke změně motilitě a vzniku malabsorpce. U tlustého střeva dochází k zúžení lumen vzestupného tračníku po užití vysokých dávek pankreatické substituce.

Ve vývodech potních žláz nemohou být z primárního sekretu, tvořícího se v klubičku potních žláz jako ultrafiltrát plazmy, resorbovány chloridy, a proto je v potu vysoká koncentrace soli.

Postižený je i reprodukční systém. U muže dochází k ucpání vývodných cest hustým hlenem. To vede v 98 % ke sterilitě. U žen vyvolává hustý hlen obtíže proti oplodnění. Těhotenství je třeba zvážit.

Nemocní hůře vstřebávají z potravy vitamin D a kalcium. Kolem 40% dospělých pacientů má osteopenii a dalších 34% osteoporózu. V důsledku zánětlivých procesů je

zvýšená kostní resorpce bez kompenzačního zvýšení kostní novotvorby. (Jakubec, 2006)

2.4 Klinický obraz

Klinický obraz nemoci lze rozdělit dle věku na dva typy. První je charakteristický pro novorozence a kojence, kdy je typickou známkou mekoniový ileus. Druhý je typický u větších dětí a dospělých a nemoc postihuje respirační, gastrointestinální a reprodukční systém. Projevy cystické fibrózy najdeme v příloze č. 1.

2.4.1 Novorozenci a kojenci

Pro toto období je nejtypičtější známkou mekoniový ileus, který se nachází u 10-20% všech novorozenců. Během 24-48 hodin po narození se objevuje zvracení s příměsí žluči, nafouknutí břicha a pozdní odchod mekonie. Léčba je konzervativní, při neúspěšné léčbě nastupuje léčba operativní.

Dalším příznakem je protrahovaná novorozenecká žloutenka na podkladě cholestázy a projevy malnutrice.

Z psychologického hlediska představuje kojenecké období adaptační fázi rodiny na nemoc dítěte. Záleží na tom, jestli má dítě sourozence nebo mají rodiče prvního potomka. Maminky srovnávají děti se stejně starými dětmi, mají strach z opožděného psychomotorického vývoje. CF je onemocnění, které nepostihuje oblast mentálních schopností.

Pro batolecí období je charakteristická tzv. separační úzkost. Dítě chce být stále s matkou, má strach z bílých plášťů. Hlavní důraz v tomto období je na výživu dítěte.

2.4.2. Větší děti, adolescenti a dospělí

2.4.2.1 Respirační systém

Na počátku může probíhat těžká bronchiolitida. Ve vyšším věku probíhají recidivující záněty dolních cest dýchacích nebo pneumonie. Dochází ke kolonizaci dýchacích cest bakteriemi a rozvíjí se chronický zánět. Tvoří se tak mikroabscesy, cysty a bronchiektázie. Zánět přechází do okolí plicní tkáně, dochází k fibrotizaci. To vede k rozvoji sekundární hypertenze a v konečné fázi vzniku cor pulmonale.

Komplikací je alergická bronchopulmonální aspergilóza, která vede k ireverzibilní fibrotizaci plicní tkáně.

Ze subjektivních potíží se vyskytuje produktivní kašel s expektorací hlenohnisavého až hnisavého sputa. Kašel může být také suchý, dráždivý. Postupně se rozvíjí namáhavá dušnost, která v pozdější fázi nemoci přechází v dušnost klidovou.

2.4.2.2 Gastrointestinální systém

Pankreas - objevuje se steatorea („mastná stolice“), meteorismus (plynatost), bolesti břicha, hubnutí a malnutrice. Může se vyvinout diabetes mellitus.

Tenké střevo - objevují se křečovitě bolesti v pravém dolním kvadrantu, hubnutí, nechutenství, meteorismus.

Tlusté střevo - onemocnění se projevuje hubnutím, nechutenstvím, bolestí a poruchou ve vyprazdňování stolice.

Žlučové cesty a játra- postižení může probíhat asymptomaticky (bez příznaků) nebo se objeví bolesti břicha, ikterus. Při postižení jater dochází k portální hypertenzi, ascitu a k jícnovým varixům.

2.4.2.3 Reprodukční systém

U žen dochází k amenoree a nepravidelnosti menstruačního cyklu. U mužů ke sterilitě.

2.4.2.4 Osteoporóza

Kolem 40% dospělých pacientů má osteopenii a dalších 34% osteoporózu. V důsledku zánětlivých procesů je zvýšená kostní resorpce bez kompenzačního zvýšení kostní novotvorby.

2.4.2.5 Psychologická stránka nemoci u větších dětí a dospělých

V předškolním věku děti výjimečně navštěvují mateřskou školku, jejich kontakt s vrstevníky je omezen. Z hlediska léčby je důležité dítěti vysvětlit léčebné zákroky a vyšetření pomocí symbolické hry.

V mladším školním věku se mohou objevit pocity méněcennosti, při léčbě se uplatňují realistické postoje a snaha vyhovět dospělým. Do školy chodí často pozdě

díky inhalaci a léčbě, často chybí ve škole a v porovnání s ostatními dětmi jsou fyzicky méně výkonné. Děti by měly mít individuální učební plán.

V období puberty se postupně předává zodpovědnost za léčbu z rodičů na dítě. Nemocný se snaží být jako ostatní vrstevníci, což může mít za následek popření nemoci a zanedbávání nutné péče o výživu a stav dýchacích cest.

V období adolescence vážnou vazbu na rodinu, ale může nastat rozpor, kdy se stav nemocného horší a je závislý na péči rodičů. Objevuje se zájem o druhé pohlaví, navazování vztahů a první sexuální kontakty. Znalost o vlastní problematice plodnosti může vést ke střídání partnerů. Často bývá nepřiznání nemoci opačnému pohlaví. Často dochází k rezignaci, odmítání další léčby.

V mladší dospělosti se stav nemocného většinou zhoršuje, bývají velké potíže s dýcháním. Nemocní jsou závislí na dlouhodobé kyslíkové terapii. Jsou ve špatném psychickém stavu, mohou trpět depresemi. Snaha najít si práci končí většinou na pracovním úřadě. (Vávrová Věra a kol., 2000)

2.5 Diagnostika a vyšetřovací metody

Diagnózu je třeba stanovit co nejdříve. Diagnostická kritéria spočívají v přítomnosti jednoho nebo více charakteristických klinických příznaků, rodinné anamnézy, v laboratorním průkazu abnormální funkce proteinu/genu, dokumentované vysokou koncentrací chloridů v potu, přítomností dvou patogenních mutací v genu nebo in vivo prokázanou elektrolytů nosním epitelem.

2.5.1 Klinické podezření

Na možnost cystické fibrózy musíme myslet při nálezů jednoho nebo více klinických nálezů. Jsou to chronické sinobronchiální onemocnění s recidivujícími pneumoniemi a infekty dolních cest dýchacích, perzistující kolonizace nebo infekce dolních cest dýchacích patogeny typickými pro cystickou fibrózu jako je *Staphylococcus aureus* či *Haemophilus influenzae*. Patří sem také chronický produktivní kašel, typické radiologické změny na skiagramu hrudníku a přítomnost obstrukční ventilační poruchy. Dalším klinickým nálezem může být gastrointestinální onemocnění s postižením pankreatu, střeva a chronické hepatobiliární onemocnění. Také malnutrice s projevy hubnutí, poruchou růstu, steatorrheou, avitaminózou vitamínů rozpustných v tucích a otoky mohou být dalším klinickým projevem. Patří

sem také syndrom ztráty solí, ať už se jedná o akutní nebo chronickou metabolickou alkalózu. (Jakubec, 2006)

2.5.2 Vyšetření prováděné pro stanovení diagnózy

2.5.2.1 Potní test

Pocení stimuluje pilokarpinovou iontoforézou. Minimální množství potu potřebné k vyšetření je 100 mg, ve kterém vyšetřujeme hladinu chloridů. Normální koncentrace chloridů je 10 - 30 mmol/l, hraniční hodnoty jsou 30 - 60 mmol/l. Při výsledku nad 60 mmol/l je vyšetření pozitivní.

Sběr potu se provádí tak, že na místo, kde byla umístěna anoda s roztokem pilokarpinu, přiložíme chloridů prostý filtrační papírek, který jsme zvážili na analytických vahách. Papír na kůži překryjeme čistým čtvercem igelitu a oblepíme leukoplasty. Po 30 minutách papírek přeneseme pinzetou do zkumavky a znovu zvážíme.

Koncentrace chloridů se stanovuje kvantitativně z filtračního papírku. Měření se provádí titrační metodou.

U obou vyšetření není nutná speciální příprava nemocného. Příprava spočívá ve vysvětlení vyšetření. Po vyšetření otřeme kůži do sucha. (Vávrová a kol., 2006)

2.5.2.2 Molekulárně genetické vyšetření

Pro toto vyšetření je potřeba odebrat venózní krev do zkumavky obsahující protisrážlivé agens EDTA nebo citrát. Samozřejmě nesmí chybět informovaný souhlas nemocného, či jeho zákonného zástupce (u dětí). Touto metodou vyšetřujeme DNA izolovanou z leukocytů žilní krve.

Příprava nemocného spočívá ve vysvětlení odběru. Nemocného posadíme popřípadě položíme na lůžko a za aseptického postupu odebereme krev do připravené zkumavky s protisrážlivým prostředkem a mírně promísíme. Místo vpichu překryjeme sterilním čtvercem a chvíli stiskneme. Po chvíli se přesvědčíme, že místo nekrvácí. Zkumavku řádně označíme a co nejdříve odešleme s vyplněnou žádankou.

Mutace genu lze určit buď přímo nebo nepřímo pomocí genových markerů, které jsou v těsné blízkosti k mutovanému genu nebo v genu samotném.

Molekulárně genetické vyšetření může mít tři základní výsledky:

- nález dvou patogenních mutací = potvrzení cystické fibrózy
- identifikace jedné mutace = cystická fibróza je velmi pravděpodobná při pozitivním klinickém nálezů
- není nalezena žádná mutace = cystická fibróza nemůže být zcela vyloučena, je třeba zhodnotit klinické a laboratorní známky cystické fibrózy

(Vávrová a kol., 1999)

2.5.2.3 Transepiteliální rozdíl potenciálů

Složení tekutiny na povrchu sliznice určuje aktivní transport iontů natria a chloridů přes buněčnou membránu. Měříme rozdíl potenciálů mezi měřicí elektrodou v nose (pod dolní skořepou v nose = concha nasalis interiér) a referenční elektrodou, zavedenou subkutánně v oblasti horní třetiny paže po podání isoproterenolu a amiloridu. Vyšetření se může provádět na nosní nebo rektální sliznici.

Normální hodnoty jsou 0 až -30 mV. U nemocných s cystickou fibrózou je hodnota vyšetření -34 až -60 mV.

Příprava pacienta spočívá v důkladném vysvětlení vyšetření. Musíme ho upozornit, že toto vyšetření může být nepříjemné z důvodu elektrody v nose a zavedení druhé elektrody pod kůži. Místo vpichu po vyšetření ošetříme, nos utřeme. (Vávrová a kol., 1999)

2.5.3 Screeningové vyšetření

V některých zemích se provádí vyšetření imunoreaktivního trypsinu ze suché kapky krve novorozence. Výsledky při pozitivním vyšetření nejsou jednoznačné. Může se také provádět ultrazvuk v 17.-20. týdnu gravidity. Nejjednodušší metodou screeningového vyšetření je tzv. „kiss your baby test“, kdy by se měl pediatr ptát matky, jestli po políbení dítěte na čelo necítí slanou chuť v ústech.

2.5.4 Laboratorní vyšetření krve a sputa

Prováděná laboratorní vyšetření krve a sputa budou rozebrány v tabulce v praktické části s porovnáním fyziologických hodnot a hodnot nemocného.

2.5.5 Vyšetření stolice

Biochemické vyšetření stolice – vyšetření trávicích enzymů: trypsin, chymotrypsin, elastáza.

2.5.6 Antropologická vyšetření

Jsou důležitá pro stanovení stavu výživy a stupně vývoje. Zjišťujeme stupeň dospívání. U cystické fibrózy se opoždí puberta o 1-3 roky. Při antropologickém vyšetření zjišťujeme tělesnou výšku, tělesnou hmotnost, obvod hlavy, břicha, hrudníku a paže, tloušťku kožní řasy, měření paličkovitých prstů, měření velikosti a tvaru hrudníku.

Speciální příprava nemocného není nutná. Spočívá ve vysvětlení postupů měření, kterým minimalizujeme stud pacienta.

2.5.7 Spirometrie

Toto vyšetření slouží ke zjištění funkční poruchy plic. Provádí se většinou od 6 let, díky nutné spolupráci s nemocným. Nemocný se zhluboka nadechne a do náustku spojeného s přístrojem zhluboka a rychle vydechne všechn vzduch. Poté počítač vyhodnotí různé ukazatele dýchání a lékař pak z naměřených hodnot určí stupeň a druh obstrukce dýchacích cest.

Nemocný by neměl před vyšetřením kouřit a neměl by být krátce po jídle. Vyšetření se provádí v sedě nebo ve stoje. Příprava spočívá ve vysvětlení postupu dýchání při vyšetření. Po vyšetření nemocného posadíme, aby si chvíli odpočinul.

Z nejdůležitějších ukazatelů jsou:

Vitální kapacita (FVC) - udávaná v % normy, 100%-norma, nad 80% dobré hodnoty, pacient po max.nádechu usilovně vydechne a měří se objem vydechnutého vzduchu.

Sekundová vitální kapacita (FEV 1) - udávané v % normy, objem výdechu za 1 sekundu. Hodnota FEV 1 pod 30% normy je již jedním s kritérií k úvahám o zařazení na čekací listinu pro transplantaci plic.

Maximální výdechová rychlost (PEF) - udávaná v % normy.

Průtokové rychlosti (MEF) - hodnotí obstrukci malých dýchacích cest, nejcitlivější ukazatel prvního poškození dýchacích cest.

Plocha pod křivkou (AEX) - ukazuje celkovou účinnost výdechu, udávaná v absolutních číslech, mění se i růstem plic.

Ukázka výdechové křivky, srovnání zdravého a nemocného, viz. Příloha č. 2.

(Kandus, Satinská, 2001)

2.5.8 Pulzní oxymetrie

Je to neinvazivní metoda, umožňuje měřit saturaci kyslíku pomocí přiloženého čidla na prst ruky.

Příprava spočívá ve vysvětlení nemocnému, proč má na sobě toto čidlo a k čemu slouží. Čidlo přiložíme většinou na prst ruky. Může být jako „kolíček na prádlo“, kdy prst vložíme do oxymetru nebo je pouze volné čidlo, které náplastí upevníme na prst, horní či dolní končetinu.

2.5.9 Používané zobrazovací metody k vyšetření plic

Nativní snímek nitrohrudních orgánů – rentgenové záření je elektromagnetické vlnění, jehož vlnová délka je velmi krátká. Toto záření se vytváří ve speciální lampě nazývané rentgenka, která je součástí rentgenového přístroje. RTG záření je schopné proniknout živou hmotou a při průchodu pacientem se zeslabuje úměrně tloušťce a hustotě prozařované hmoty. Výsledkem rentgenového vyšetření je pak RTG obraz. U cystické fibrózy se provádí pravidelně RTG plic nemocného, viz. Příloha č. 3. U rentgenového vyšetření není žádná příprava nutná.

Počítačová tomografie (CT) - kombinuje klasické rentgenové vyšetření s počítačovým systémem, který informace zpracovává. Snímek se tedy neexponuje na rentgenový film, ale je matematicky spočítán a zobrazen do nejmenších detailů. Příprava spočívá v lačnění nemocného od půlnoci. Pít nemocný může a ráno si zapije nejnnutnější léky. Během vyšetření může být podaná kontrastní látka nebo Dithiaden. Závisí to na druhu vyšetření a na lékaři. Po vyšetření není žádný speciální režim, jen kdyby byl podán Dithiaden, tak se nesmí řídit ani obsluhovat žádné přístroje.

Magnetická rezonance- využívá velké magnetické pole a elektromagnetické vlnění s vysokou frekvencí. Nenesí žádná rizika působení záření. Pomocí magnetické rezonance je možné získat řezy určité oblasti těla, ty dále zpracovat a spojovat k výslednému 3D obrazu požadovaného orgánu. Podstatou barevného odlišení

jednotlivých tkání je jejich rozdílné chování při stejném vnějším působení. Před vyšetřením musí pacient podepsat prohlášení, v němž stvrzuje, že nemá v těle žádné kovové předměty. Dostane do uší chrániče sluchu, protože během vyšetření je v místnosti velký hluk. Dále je mu vysvětlen postup vyšetření. Speciální režim po vyšetření není nutný.

Bronchiální angiografie – je invazivní rentgenologická vyšetřovací metoda, která slouží k zobrazení cév pomocí kontrastní látky. Před vyšetřením je nutná příprava nemocného. Nemocný nesmí od půlnoci jíst, pít ani kouřit. Protože se podává kontrastní látka, tak se nemocnému ráno podají antihistaminika, aby se předešlo případné alergii. Před vyšetřením se zjišťují koagulační parametry. Užívá – li nemocný Anopyrin, je třeba jej 10 dní před vyšetřením vysadit. Před vyšetřením je nutné vyholit místo vpichu. Nedílnou součástí je také psychická příprava nemocného, která spočívá ve vysvětlení výkonu a povzbuzení. Po výkonu sestra sleduje fyziologické funkce, místo vpichu a prokrvení. Nemocný musí po výkonu ležet. Po dvou hodinách se smí napít i najíst. Do osmi hodin se musí vymočit.

Scintigrafie plic – je nebolestivé zobrazovací vyšetření za pomoci kontrastní látky podané do žíly. Z žíly radioaktivní látka proudí krevním oběhem až do plic, kde se dočasně vychytává. Přístroj registruje záření z oblasti s největší koncentrací radioaktivní látky a zpracovává ho ve výsledný obraz. Podaná látka se v následujících dnech postupně vylučuje z těla močí. V den vyšetření se obvykle doporučuje vypít dva litry tekutin. Před vyšetřením se může normálně jíst i pít a užívat léky. Důležité je vysvětlení postupu vyšetření. Nemocný musí setrvat během vyšetření v jedné poloze 20 až 40 minut. Po vyšetření není nutný žádný speciální režim.

Sonografie - je akustické vlnění vysoko nad hranicí vnímání lidským sluchem. Ultrazvukový přístroj vyšle vyšetřovací sondou vlnu. Ta se na přesně hranici mezi jednotlivými orgány a různými prostředními odrazí a vrací zpět do přístroje. Ten vlnu a její časové zpoždění od vyslání zaznamená a převede do přesné obrazové informace. Speciální příprava nemocného není nutná.

2.5.10 Bronchoskopie

Jde o endoskopické vyšetření bronchů. Je nutná příprava nemocného. Od půlnoci nesmí jíst, pít ani kouřit. Je nutné nemocnému vysvětlit postup vyšetření. Má-li zubní protézu, je třeba ji vyndat. Ráno a večer se podají sedativa, ráno antitusika a premedikace těsně před výkonem dle zvyklosti oddělení.

Po výkonu se nemocný uloží do zvýšené polohy, nesmí dvě hodiny nic jíst, pít. Pro zmírnění bolesti se může podat studený obklad na krk. Sledujeme celkový vzhled nemocného, vykašlávání a barvu sputa.

2.6 Léčba

Léčbu lze rozdělit podle postiženého systému, dále sem patří léčba medikamentózní a chirurgická. Nedílnou součástí je rehabilitace a vhodná léčba.

2.6.1 Léčba respiračního systému

Základem léčby je udržování volných cest dýchacích. Proto se musí neustále zředňovat hlen, který se v dýchacích cestách tvoří. Léky se podávají hlavně cestou inhalační, méně perorálně. K inhalacím se používají tryskové a ultrazvukové inhalátory. Významným zlepšením je nebulizátor eFlow. Ten pracuje na principu oscilující membrány a zkracují dobu inhalace téměř o polovinu. Nevýhodou je krátká životnost membrány. K inhalační léčbě se užívají mukolytika: Ambroxol, Mesna.

Dále sem patří protizánětlivá léčba. Léčení infekce by měla předcházet důkladná prevence. Jako prevence se podávají kortikoidy, ale jelikož mají řadu nežádoucích účinků, tak se nesmí podávat dlouhodobě. Podává se Ibuprofen, který inhibuje syntézu prostaglandinů, ale má nežádoucí účinky v podobě žaludečních obtíží až vředů. Velmi rozšířené je podávání azitromycinu, který zpomaluje pokles plicních funkcí.

Při infekci se podávají antibiotika intravenózně. Přednostně se používají baktericidní antibiotika po dobu nejméně 14 dní a ve vysokých dávkách. Inhalační antibiotika se podávají u chronických infekcí. Nejčastěji se užívá colistin, aminoglykosidy. Léčba antibiotiky je popsána v příloze č. 4.

Součástí léčby respiračního systému je léčebná rehabilitace. Systém speciálních dechových cvičení, jejichž cílem je dosáhnout zlepšené průchodnosti dýchacích cest se nazývá respirační fyzioterapie. Je to soubor technik, které jsou určeny k inhalování

a odstraňování hlenu z dýchacích cest. Tyto techniky se nazývají také drenážní. Patří sem autogenní drenáž, což je základní expektorační technika. Cílem drenáže je uvolnit a seskupit co největší množství hlenu do jediného kousku a následně pak celý hlen vykašlat. Také se používá Flutter, což je dechový aparát určený k odstraňování sekrece. Spojuje účinek tlaku vydechaného vzduchu a vibračního chvění stěn průdušek. Obrázek Fluterru, viz. Příloha č. 5. Také se používá inhalační léčba v kombinaci s drenážní technikou. Důležitý je také PEP systém dýchání, který je založen na principu výdechu proti zvýšenému odporu. K tomu byla vyvinuta fyzioterapeutická pomůcka, která se nazývá PEP maska., viz. Příloha č. 6.

Do léčby patří i léčení komplikací. U některých nemocných dochází ke stažení průdušek podobně jako u astmatu. Podávají se proto bronchodilatancia, která rozšiřují dýchací cesty. Léky jsou ve formě tablet, ale podávají se hlavně inhalačně pomocí jednorázových dávkovaných aerosolů (Ventolin, Salbutamol, Nedotec nebo Berodual, Atrovent). Také dochází k zánětům vedlejších nosních dutin. Léčba je obvykle pomocí nosních kapek, které omezují otok nosní sliznice a tak usnadňují odtok sekretu z dutin. Případně se podávají antibiotika. Objevují se nosní polypy. Malé polypy se léčí kortikoidy – Beclomet, Beclonasal. Velké polypy se léčí operativně. Nedaří-li se odstranit hlen, může dojít k atelaktáze, což je nevzdušnost plic. Provádí se bronchoskopické odsátí sekretu. U srdečních poruch se podávají kardiotonika a diuretika. U nemocných s těžším postižením plic se musí podávat dlouhodobá domácí kyslíková terapie. Možnou léčbou je i transplantace plic. (Jakubec, 2006)

2.6.2 Transplantace plic

K transplantaci plic jsou indikováni pacienti, kteří musí splňovat několik kritérií. Musí být v konečném stádiu izolovaného plicního onemocnění, jsou vyčerpané všechny konzervativní léčebné možnosti, nastala rychlá progresse onemocnění, pacient je závislý na kyslíku, chybí kvalita života a očekávaná doba přežití je pod 12 – 18 měsíců. (Vávrová, 1999)

Absolutními kontraindikacemi jsou těžká systémová onemocnění, nádorová onemocnění, multiorgánové selhání, systémová infekce, extrémní vyhubnutí nebo obezita.

Určení vhodného času k zařazení nemocného na čekací listinu je důležité. Je třeba zhodnotit výsledky vyšetření plicních funkcí, krevních plynů a nutriční stav. Mezi

faktory zhoršující prognózu patří snížená výkonnost, zvýšená frekvence hospitalizací, opakovaná i.v. terapie antibiotiky.

Obecně lze konstatovat, že pacienti s CF jsou k transplantaci plic indikováni při splnění následujících kritérií. Jde o permanentní závislost na inhalaci kyslíku (více než 16 hodin denně), vzdálenost chůze za 12 minut je menší než 800 metrů, FEV1 je 30% náležitých hodnot, je přítomna globální respirační insuficience, je omezená aktivita pacienta a rychlé zhoršení onemocnění. (Vávrová, 1999)

Během čekací doby jsou pacienti zařazeni do rehabilitačního programu, jehož cílem je co nejlépe připravit pacienta k plánované operaci. Po třech měsících se konají pravidelné kontroly v transplantačním centru.

Operace se může uskutečnit jestliže je k dispozici vhodný orgán, kompatibilní s příjemcem v krevní skupině a odpovídající velikosti. Blok obou plic je „konzervován“ ledově studeným roztokem EuroCollins. Studená ischémie by neměla přesáhnout dobu 6 hodin.

Transplantace plicních laloků je náročná technika. Nejčastějším typem transplantace u pacientů s cystickou fibrózou je bilaterální sekvenční transplantace. Pacient je v poloze na zádech a operačním přístupem je transverzální torakotomie ve 4. mezižebří. Před operací je určena plíce s horší funkcí, která je odstraněna jako první.

Po operaci je pacient hospitalizován na jednotce intenzivní péče, komplexně monitorován. Je třeba pečovat o analgezií, toaletu dýchacích cest, včas zahájit perorální příjem. Nejčastější komplikací je edém plic, akutní rejekce (odmítnutí) a infekce. Tyto komplikace je třeba včas diagnostikovat a adekvátně léčit. Doba hospitalizace je 3 – 4 týdny, pak následuje intenzivní dechová rehabilitace.

Imunosupresivní terapie je vysoká, je zahájena aplikací 500 – 1000 mg metylprednisolonu předoperačně před obnovením perfúze plic. Dále užívá doživotně Cyclosporin-A, Azathioprin a Prednison v dávce 0,1 – 0,25 mg/kg/den.

Pacienti po transplantaci plic jsou sledováni v transplantačním centru. Smyslem kontrol je včasné odhalení jakýchkoli komplikací. Ambulantní kontroly jsou každé 4 – 8 týdnů a dělají je tato vyšetření: vyšetření plicních funkcí, krevních plynů, kompletní laboratorní screening, rtg plic, diagnostika cytomegalovirů, vyšetření sputa, stanovení cyklosporinu A nebo tacrolimu. (Vávrová a kol., 1999)

2.6.3 Léčba gastrointestinálního systému

Léčba pankreatické insuficience spočívá v podávání pankreatických enzymů ve formě mikropelet. Jejich nejdůležitější složkou je lipáza. Dávkování závisí na stupni insuficience a obsahu tuků ve stravě. Enzymy se podávají v malém množství mléka nebo kaše. Nikdy se nepřidávají do jídla a nedrtí se. Protože mohou podráždit kůži i sliznice, je potřeba lék dobře zapít. Maximální dávka pankreatických enzymů by neměla přesáhnout 10 000 j. lipázy/kg/den. Dávka enzymů se zvyšuje, dokud není dosaženo optimální úpravy malabsorpce. (Vávrová a kol., 1999)

Léčba pankreatitid je standardní. U postižení jícnu a žaludku jsou doporučena dietní a režimová opatření. Z farmak se užívají prokinetika, H₂- blokátory, inhibitory protonové pumpy. Dieta musí být plnohodnotná, má obsahovat o 40 – 50% více energie (kalorií) než dieta zdravého člověka. 45% kalorického příjmu mají hradit tuky, přednost se dává především rostlinným tukům obsahující esenciální mastné kyseliny. Jídelníček musí být pestrý a stravu je potřeba rovnoměrně rozdělit. U postiženého jícnu a žaludku by se měl nemocný vyhnout kořeněným a smaženým jídlům. Musíme zajistit také dostatečný přísun tekutin. Také podáváme vitaminy, které jsou rozpustné v tucích. Jde o vitaminy A, D, E, K.

Jaterní choroby jsou léčeny podáváním kyseliny ursodeoxycholové v dávce 15 – 30 mg/kg/den. Upravuje složení žluči, má hepatoprotektivní účinek. Komplikace jaterní cirhózy se léčí jako u cirhózy jiných etiologií. (Jakubec, 2006)

2.6.4 Léčba osteoporózy

V léčbě osteoporózy je doporučena suplementace kalcia, vitamínu D, dostatečná pohybová aktivita, event. Kalcitonin. (Jakubec, 2006)

2.6.5 Budoucnost léčby

Jedinou kauzální léčbou cystické fibrózy je náhrada vadného CFTR genu. Genová terapie je ve fázi výzkumu a je doprovázena řadou překážek a komplikací. Zkouší se virové a syntetické vektory. Další možnou léčbou by mohla být léčba abnormálního CFTR proteinu, potlačení zánětu a infekce.

2.7 Edukace

Při edukaci se musíme zaměřit na bio – psycho – sociální a spirituální potřeby nemocného. Musíme přistupovat k nemocnému a rodině s předpokladem, že o této nemoci nikdy neslyšeli. Vysvětlíme jim podstatu nemoci, dopad na zdraví nemocného. Přineseme rodičům příručku, aby si mohly doma samy přečíst o této nemoci.

2.7.1 Biologická složka nemoci

Cystická fibróza je chronické, dědičně přenášené onemocnění, které se projevuje opakovanými infekcemi dýchacích cest, neprospíváním, vysokým obsahem solí v potu. Edukace musí být zaměřena na správnou techniku dýchání a s ní související uvolňování dýchacích cest od hlenů. Základním principem dýchání je včasná aktivace expirace a vědomě řízené, pravidelné a především plynulé dýchání v rozsahu klidového dechového objemu. Se správnou technikou dýchání souvisí respirační fyzioterapie. Která je nedílnou součástí léčby. Patří sem šest základních technik: aktivní cyklus dechových technik, autogenní drenáž, PEP systém dýchání, PEP maska, Flutter, tělesná cvičení a polohové drenáže. Některé techniky byly vysvětleny v teoretické části u léčby dýchacího systému. Za zmínku stojí ještě vysvětlení aktivního cyklu dechových technik. Součástí je kontrolní dýchání, které je uvolněné a odpočinkové, dále sem patří cvičení hrudní pružnosti a technika silového výdechu a huffing. Je to spojení řízeného aktivního výdechu s doporučenou rychlostí výdechu přes otevřené horní cesty dýchací. Při edukaci by se také nemělo zapomenout na výživu, která je důležitá k dobrému prospívání dítěte. Nemoc vyžaduje vysokoenergetickou stravu, nemají se vynechat ani tuky. Doporučuje se podávat rybí tuk. Stravu je třeba rozdělit do pěti porcí během dne. Doporučuje se, aby jídlo před spaním bylo velkou „kalorickou bombou“. Zvýšený příjem kalorií docílíme obohacováním jídel, např. obilné kaše dochutíme medem, na saláty používáme majonézu, na chleba dáváme máslo, polévky zahušťujeme moukou, místo vody na pití je lepší sirup, na zmrzlinu dáváme šlehačku, do jídelníčku dáváme sladká jídla. Nejméně jednou týdně by měly být v jídelníčku mořské ryby.

2.7.2 Psychologická složka nemoci

Je důležité rodinu podpořit, aby věděla, že nejsou na nemoc sami. Největší stres prožívá rodina v době, kdy se dovídá diagnózu dítěte nebo v období zhoršení stavu nemocného. Opakované diskuse mohou problémy vyřešit nebo je alespoň

minimalizovat. Rodina by měla vědět, že se kdykoliv mohou zeptat a svěřit se. Také musíme zapojit celou rodinu včetně sourozenců, aby se necítili odtržení. Je důležité, aby byli všichni seznámeni se vším, co s nemocí souvisí.

2.7.3 Sociální složka nemoci

Při edukaci je třeba se zaměřit na podmínky, kde rodina žije. Sociální situace rodin je ovlivněna skutečností, že dítě díky častým infekcím nemůže do kolektivu, ve školním věku je častěji nemocné, potřebuje větší péči, dietní stravování. Je potřeba rodinu poučit, že mohou dostávat několik druhů příspěvku podle ekonomické situace v rodině.

2.7.4 Spirituální složka nemoci

Musíme přistupovat vždy taktně a zjistit, jestli je rodina nábožensky založená. Podle druhu vyznávajícího náboženství se odvíjí i způsob komunikace. Je potřeba vysvětlit všechny fakta týkající se nemoci, popřípadě vyhledat další odbornou pomoc či radu.

2.8 Prognóza

„Na prognóze CF se podílejí genetické faktory (genotyp, pohlaví, modifikující geny), které ovlivňují hlavně funkci pankreatu a tím i stav výživy. Závažnou roli hrají i faktory okolí. Za důležitý se pokládá věk infekce *P. aeruginosa*. Roli hraje i úroveň lékařské péče – především dostupnost a podávání moderních léčebných přípravků. Neméně se uplatňují sociálně ekonomické podmínky a spolupráce nemocného a jeho rodiny. Nelze pochybovat o vlivu aktivního i pasivního kouření“ (Vávrová a kol., s. 480, 2006)

Medián přežití se dnes udává na 32 – 34 let. Předpokládá se, že věk dožití dnes narozených dětí by se prodloužil na 40 – 50 let. Předpokladem je včasná diagnóza a intenzivní moderní léčba. (Vávrová a kol., 2006)

3 Specifika ošetrovatelské péče u pacienta s onemocněním cystická fibróza

3.1 Příjem nemocného, výběr pokoje

Vzhledem k charakteru nemoci je nutná hospitalizace na plicním či interním oddělení. Délka hospitalizace je podle stavu nemocného, ale minimální délka pobytu je 14 dní. Léčba je komplexní od nasazení intravenózní aplikace antibiotik, inhalační a medikamentózní terapie a také fyzioterapie zaměřená na usnadnění vykašlávání hlenu a posílení svalů.

Exacerbace má většinou respirační projevy jako jsou dušnost, namáhavé a obtížné dýchání, zapojování pomocných dýchacích svalů, cyanóza, kašel a velké zahlenění.

Chronické onemocnění se projevuje zvýšenou tvorbou hlenu v dýchacích cestách, ztíženým dýcháním, poruchou trávení tuků a sklonem k hubnutí.

Nemocný je přijímán na interní nebo plicní oddělení. Zvolíme malý pokoj, s malým počtem nemocných (aby se zabránilo zhoršení plicních funkcí od ostatních nemocných). Jelikož mají nemocní poruchy imunitního systému, nesmí se dát k pacientům, kteří jsou kolonizováni.

3.2 Poloha a pohybový režim

Lůžko nemocného musí mít centrální rozvod kyslíku. Poloha nemocného je zvýšená – Fowlerova nebo ta, která vyhovuje nemocnému. Musíme zhodnotit stupeň výkonnosti nemocného. Podle toho volíme pohybový režim.

3.3 Monitorace

Musíme sledovat saturaci kyslíku, základní životní funkce (pulz, krevní tlak, dýchání). U dechu se zaměřujeme na dechovou frekvenci, přítomnost dušnosti, kašel a vykašlávání. Sledujeme stav výživy a průchodnost dýchacích cest.

3.4 Hygienická péče

Zjišťujeme stupeň soběstačnosti a pomáháme s hygienou dle momentálního stavu nemocného. Zajistíme čisté prádlo a lůžko. Pečujeme o kůži.

3.5 Výživa a vyprazdňování

Sledujeme stav výživy. Zajistíme vhodnou vysokoenergetickou výživu. Zajistíme dostatek tekutin. Sledujeme příjem a výdej tekutin. Sledujeme množství moče a pravidelné vyprazdňování stolice.

3.6 Spánek a odpočinek

Zajistíme vhodné podmínky ke spánku – klid, vyvětráme. Podáváme léky na spaní dle chorobopisu.

3.7 Podávání léků

Nejčastěji se podávají léky těchto indikačních skupin:

Expektorancia – léky usnadňující odkašlávání

Mukolytika – léky rozpouštějící hlen

Bronchodilatancia – léky rozšiřující průdušky

Antibiotika – při infekci, podávají se dle citlivosti

Kortikoidy – protizánětlivé

Inhalace – pomocí aerosolů

3.8 Rehabilitace

Součástí léčby je dechová rehabilitace, u které je nutná spolupráce nemocného. Je důležité, aby se rehabilitace zahájila včas. Cílem je zajištění ventilace plic. Trénuje se správná rytmika dýchání: krátký intenzivní nádech, pomalý, nenásilný výdech.

3.9 Psychosociální potřeby

Vhodným způsobem motivujeme nemocného, aby se zapojil do léčby. Poskytujeme dostatek informací, pečujeme o psychickou pohodu, zajišťujeme dostatečné soukromí. Snažíme se být taktní a chápaví. Zapojujeme do léčby rodinu.

3.10 Patofyziologické ošetřovatelské diagnózy

- Průchodnost dýchacích cest zhoršená z důvodu masivního hustého hlenu a sníženou funkcí epitelových řasinek projevující se neúčinným kašlem, cyanózou

- Dýchání nedostatečné z důvodu porušené výměny plynů projevující se cyanózou a změnou frekvence a hloubkou dýchání
- Výměna plynů porušená z důvodu onemocnění (cystická fibróza) projevující se cyanózou
- Strach anticipační z budoucnosti z důvodu nevyléčitelné nemoci projevující se verbalizací, plačtivostí, zrychleným tepem a porušeným usínáním
- Výživa porušená, nedostatečná z důvodu porušeného trávení a vstřebávání živin projevující se hubnutím a úbytkem na váze
- Neznalost, potřeba poučení (o léčbě, nemoci, vyšetření) z důvodu nedostatku informací projevující se dotazy a nepřesným plněním pokynů
- Zvládání situace rodinou neúčinné, ohrožující z důvodu chronického charakteru nemoci projevující se neuspokojivými výsledky pomoci a podpory ze strany nejbližší rodiny
- Společenská interakce porušená z důvodu chronické nemoci projevující se dysfunkční interakcí s vrstevníky
- Společenská izolace z důvodu chronické nemoci a oslabené imunity projevující se smutkem a verbalizací
- Spánek porušený z důvodu strachu a porušeného dýchání projevující se zhoršeným usínáním, probouzením se v noci, únavou
- Aktivita, intolerance z důvodu porušené výměny plynů v plicích projevující se stížnostmi na únavu, zhoršenou tolerancí námahy
- Tělesné tekutiny, riziko deficitu z důvodu nedostatečného příjmu tekutin
- Infekce, riziko vzniku z důvodu chronické nemoci a oslabené imunity
- Bezmocnost, riziko z důvodu chronické nemoci
- Beznaděj, riziko z důvodu chronické nemoci
- Aspirace, zvýšené riziko z důvodu porušené průchodnosti dýchacích cest

4 Praktická část

4.1 Ošetrovatelská péče u pacienta s cystickou fibrózou

O pacientku jsem se starala ve fakultní nemocnici v období od 12. 10. do 16.10. 2007.

4.2 Lékařská dokumentace

Pacientka: R.P.

Narozena: 20. 10. 1989

Bydliště: Mladá Boleslav

Kontaktní osoba: L.P. – matka

Pojišťovna: 111

Alergie: Zinnat

Dny ošetrovatelské péče: 12. – 16. 10. 2007

Den hospitalizace: 14.

Počet dnů ošetrovatelské péče: 5

4.2.1 Osobní anamnéza

Z třetího těhotenství, normální průběh, porod v termínu, hlavičkou. Porodní hmotnost 2400 g, délka 47 cm. Mekoniový ileus operován 2. den po porodu – zprvu axiální stomie, ve druhé fázi okluzní stomie. Současně bronchopneumonie s atelaktázami. Podána jednou krevní transfúze pro výraznou anémii. Na kojeneckém oddělení provedeno vyšetření chloridů v potu 119,9 mmol/l (117 mmol/l je norma).

Genetika CTRF dele 2,3/ 21 kb/ 2143 delT. Pankreatické funkce prakticky nulová, prolipasa, následně Panzytrát, od roku 2005 Kreon 25 000, na něm redukce stolic z 4 - 6 na 2 denně, cholecystolithiasa, růstová křivka kolem 10 percentil (percentily se používají u dětí místo Body Mass Indexu). Je přítomna astenie až malnutrice, hmotnost 38 kg, BMI 15.

4.2.2 Rodinná anamnéza

Matka, narozena roku 1950, je zdravá i z pohledu genetického vyšetření.. Otec, který je narozen roku 1965 je také zdrav. Má dva nevlastní sourozence a jednu vlastní sestru.

Nevlastní bratr je zdravý a nevlastní sestra také. Vlastní sestra, narozena v roce 1990 je zdravá i z hlediska prenatální diagnostiky.

4.2.3 Sociální anamnéza

Žije u rodičů se svými sourozenci v rodinném domě v Mladé Boleslavi. Je studentkou prvního ročníku v učebním oboru prodavačka.

4.2.4 Farmakologická anamnéza

Léky, které byly nemocné ordinovány trvale:

Kreon 25 000 kapsle 6 – 6 – 5 per os – digestiva

Vitamin A tbl. 1 – 1 – 1 per os – vitaminy

Vitamin E tbl. 1 – 0 – 0 per os – vitaminy

Vitamin D gtts. 6 – 0 – 0 per os – vitaminy

Azitrox tbl. 1 – 0 – 0 per os – makrolidové antibiotikum

Symbicort spray 1 – 0 – 1 vdech – antiastmatikum

Ranisan tbl. 1 – 0 – 1 per os – antacida

Cilest tbl. 0 – 0 – 1 per os – hormonální antikoncepce

55% NaCl (Amilorid) spray 1 – 0 – 1 vdech – inhalace

Pulmozyme spray 1 – 0 – 0 vdech – inhalace - bronchodilatancia

(Vysvětlení zkratk: tbl. = tablety, gtts = kapky)

4.2.5 Alergická anamnéza

Pacientka má alergii na Zinnat, což je širokospektré antibiotikum cefalosporinové řady.

4.2.6 Nynější onemocnění

Pacientka přichází s bolestí za sternem, šedivou cyanózou rtů, se ztíženým dýcháním. Je silně zahleněná, má prosáklý nosohltan, zatahuje jugulum při dýchání. Poslechově má četné chrůpky a chropy s maximem v levé plíci. Je vystrašená, špatně se jí mluví kvůli dušnosti.

4.2.7 Předchozí hospitalizace

01/02/2006 Motol pro akutní exacerbace, spontánní pneumotorax, difúzní jaterní lézi, po propuštění již i přes noc aplikace inhalovaného kyslíku 1 - 1,5 l .

03/06 lehká exacerbace – Doxybene + trvalý Azitrox

10/06 Doxybene

11/06 Zinnat, potom Ofloxin

12/06 Doxybene

1/07 Biseptol – exacerbace s běžnými infekty

2/07 – hospitalizace – dekompenzace cystické fibrózy při respiračním infektu, kultivačně bez nalezení infekčního agens, 10 dní podávány antibiotika Amikin + Prostaphilin i.v. (do žíly) a Nizoral tablety.

Intermitentně na oxygenoterapii, pravostranné selhávání pravé srdeční komory. Nemocnost výrazně progreduje.

4.2.8 Fyzikální vyšetření

Objektivně plačtivá, vyhublá dívka s dyspnoí, stěžuje si na bolest za sternem a ztížené dýchání.

Fyziologické funkce: krevní tlak 110/70, pulz 89/min., dech 20/min., tělesná teplota 36,6 °C.

Lebka je normocefalická, poklep hlavy nebolestivý, držení hlavy přirozené, výstupy V. nervu nebolestivé, příušní žláza nezvětšená, oční bulby ve středním postavení, spojivky růžové, skléry bílé, zornice okrouhlé, izokorické, zvukovod bez sekrece, slyší dobře, nos bez výtoků, rty souměrné, jazyk plazí ve střední čáře, povrch je růžový, hladký, mírně povleklý, patrové oblouky jsou hladké, tonzily jsou malé, hladké a růžové, dásně jsou růžové, chrup kariézní.

Krční páteř je pohyblivá, pulzace karotid je symetrická, náplň jugulárních vén nezvýšená, lymfatické uzliny jsou oboustranně nehmatné, štítná žláza je nehmatná.

Hrudník je spíše astenický, prsy symetrické, fremitus pectoralis je zeslabený u levé plíce, poklep plic je hypersonornní, dýchání je ztížené, poslechově chropy. Úder hrotu je neviditelný, akce srdeční je pravidelná, ozvy jsou ohraničené.

Břicho je na pohmat nebolestivé, symetrické, jizvy jsou zahojené, játra a slinivka jsou mírně zvětšené.

Dolní i horní končetiny jsou bez problému, symetrické.

Ordinace při příjmu – léky viz. Tabulka č. 2, rehabilitaci po inhalaci, fyziologické funkce 4 krát denně, saturace kyslíku kontinuálně, dieta č. 11 – výživná strava, vysokokalorická strava s dosolením, 1 krát denně Nutridrink.

4.2.9 Lékařská diagnóza

Závěr při přijetí:

Cystická fibróza s plicními projevy

Chronická instruktivní plicní nemoc s akutní exacerbací

Chronická kolonizace dýchacích cest *Staphylococcus aureus*

Pravostranné selhávání pravé komory

4.3 Terapie

Tabulka č. 1 Léky

Název	Forma	Množství	Způsob	Ordinace	Datum
Ofloxin	inj.	300 mg	i. v.	á 12 hod.	do 15.10.
Primotren	inj.	480 mg	i. v.	á 12 hod.	do 15.10.
Sporanox	suspenze	-	p. o.	á 12 hod.	12.-16.10.
Kreon	kapsle	25 000	p. o.	17 krát	12.-16.10.
Vitamin A	tbl.	-	p. o.	1-0-0	12.-16.10.
Vitamin D	kapky	-	p. o.	1-0-0	12.-16.10.
Vitamin E	tbl.	-	p. o.	1-0-0	12.-16.10.
Ranisan	tbl.	-	p. o.	0-1-1	12.-16.10.
Symbicord	spray	-	p. o.	2-0-2	12.-16.10.
Sumetrolin	tbl.	480 mg	p. o.	1-0-1	od 16.10.
Amilorid	inhalace	-	p. o.	á 12 hod.	12.-16.10.
Pulmozyme	inhalace	-	p. o.	ráno	12.-16.10.
Azitrox	tbl.	-	p. o.	1-0-0	12.-16.10.
Cilest	tbl.	-	p. o.	20 ⁰⁰	12.-16.10.

(Vysvětlení zkratk: inj. = injekční forma, tbl. = tablety, i.v. = intravenózně, p. o. = perorálně)

Tabulka č. 2 Účinky léků

Název léku	Indikační skupina	Žádoucí účinky	Nežádoucí účinky
Kreon 25000	digestiva	Podporuje trávicí proces	Bolesti břicha, zácpa, průjem, nevolnost, zvracení
Vitamin A	vitaminy	Pomáhá v boji proti nachlazení, chřipce, infekcím močového a trávicího systému. Je důležitý pro dobrý zrak, obnovu buněk, zdravé sliznice. Podporuje hojení ran, popálenin a vředů. Pomáhá při tvorbě zubů a kostí	Poruchy vidění, poruchy hojení ran
Vitamin E	vitaminy	Podporuje srdce, cévy, cévní cirkulaci, nervový systém, mozek, ženské reprodukční orgány, oči a kůži. Reguluje hladinu krevního cukru. Působí proti křečím a chrání buňky před poškozením.	Může přechodně zvýšit krevní tlak
Vitamin D	vitaminy	Je nepostradatelný pro vstřebávání vápníku fosforu, tvorbu kostí a zubů. Zklidňuje nervy, odstraňuje z těla jedovaté látky (olovo), posiluje imunitní systém	Vypadávají zuby, objevují se nervové poruchy, svalová slabost, rozčilení.
Symbicort	bronchodilatancia	Proti astmatu, rozšiřuje dýchací cesty	Překrvení dýchacích cest
Ranisan	antacida, antiuceroza	Snižuje příznaky typu pálení žáhy, překyselení žaludku	Bolesti hlavy, závratě, sucho v ústech, nevolnost, nadýmání, zácpa, průjem
Azitrox	makrolidové ATB	Užívá se pro léčbu a prevenci infekcí	Nadýmání, nutkaní na zvracení a zvracení)
Pulmozyme	bronchodilatancia	Rozšiřuje průdušky, usnadňuje odkašlávání a uvolnění dýchacích cest	Může dojít k překrvení sliznic

Pro ošetrovatelskou péči je nutné sledování i nežádoucích účinků léků.

4.4 Vyšetření

U provedených vyšetření jsou porovnány zjištěné hodnoty s hodnotami referenčními. Jakékoliv odchylky jsou zvýrazněny tučně. Šipky nahoru a dolů znamenají zvýšené nebo snížené hodnoty od normy. Tam, kde se prováděly vyšetření opakovaně, je porovnáno, jak se hodnoty měnily během hospitalizace.

4.4.1 Hematologické testy

Tabulka č. 3 Krevní obraz

Parametr	Jednotka	Zjištěná hodnota	Referenční hodnota
WBC (počet leukocytů)	$\cdot 10^9 /l$	↑10,9	4,0 – 10,0
RBC (počet erytrocytů)	$\cdot 10^{12} /l$	4,43	4,2 – 5,4
HCT (hematokrit)	l	↓0,349	0,370 – 0,460
HGB (hemoglobin)	g/dl	↓11,8	12 - 16
MCV (průměrný objem erytrocytů)	fl	↓78,7	82 - 92
MCH (průměrný obsah hemoglobinu v erytrocytu)	pg	↓26,6	27 - 33
MCHC (průměrná koncentrace hemoglobinu)	g/l	33,8	32 - 36

Tabulka č. 4 Diferenciál

Parametr	Jednotka	Zjištěná hodnota	Referenční hodnota
Lymfocyty	l	↓0,194	0,250 – 0,330
Monocyty	l	0,063	0,030 – 0,100
Neutrofily	l	↑0,702	0,570 – 0,680
Eozinofily	l	0,037	0,000 – 0,0050
Bazofily	l	0,004	0,000 – 0,025

4.4.2 Biochemické vyšetření

Tabulka č. 5 Enzymy, substráty, elektrolyty a stopové prvky

Parametry	Jednotky	Zjištěná hodnota 12. 10.	Zjištěná hodnota 15. 10.	Referenční hodnota
AST	μkat/l	0,22	0,20	0,16 – 0,72
GMT	μkat/l	0,14	0,35	0,14 – 0,68
ALT	μkat/l	0,23	0,55	0,17 – 0,78
LD	μkat/l	1,85	2,36	1,67 – 3,17
Amyláza	μkat/l	↓0,35	0,4	0,4 – 2,10
Lipáza	μkat/l	↓0,08	↓0,08	0,12 – 1,00
Močovina	mmol/l	4,2	5,0	2,0 – 6,7
Na	mmol/l	139	145	137 - 146
K	mmol/l	4,1	4,3	3,8 – 5,0
Cl	mmol/l	105	100	97 - 108
Ca celk.	mmol/l	2,21	2,35	2,05 – 2,54
Fe	μmol/l	↓4,7	↓5,2	9 - 28
Fosfáty anorg.	mmol/l	1,08	1,25	0,65 – 1,61

4.4.3 Imunologické vyšetření

Tabulka č. 6 Imunologie

Imunoglobuliny	Jednotky	Zjištěné hodnoty	Referenční norma
IgA	g/l	1,73	0,91 – 2,90
IgG	g/l	↑23,9	7,65 – 13,6
IgM	g/l	1,49	0,47 – 1,95
IgE	IU/ml	↑183	0 - 180

Tabulka č. 7 Komplement

Komplement	Jednotka	Zjištěné hodnoty	Referenční norma
C3-komplement	g/l	1,76	0,83 – 2,25
C4-komplement	g/l	0,28	0,13 – 0,35

Tabulka č. 8 CRP - sérologie

Proteinová akutní fáze	Jednotka	Zjištěné hodnoty 12.10.	Zjištěné hodnoty 13.10.	Zjištěné hodnoty 15.10.	Referenční hodnota
CRP	mg/l	↑44	↑22	↑10	Do 8

4.4.4 Antropologické vyšetření

Tělesná výška/ délka 160 cm - podprůměrný. Tělesná hmotnost 38,2 kg, BMI 14,9. Tělesné složení – tloušťka kožní řasy dlouhodobě pod normou, výrazné zhoršení. Obvod hrudníku zvýšen, paličkovité prsty se zvýraznily.

4.4.5 Spirometrie

Tabulka č. 9 Spirometrie

Parametry	Jednotky	Zjištěné hodnoty	Referenční hodnota
FVC	l	↓1,29	3,55
IVC	l	↓1,53	3,26
FEV1	l	↓0,90	3,10
PEF	l/s	↓3,12	6,94
MEF 75	l/s	↓2,44	6,13
MEF 50	l/s	↓0,65	4,45
MEF 25	l/s	↓0,25	2,16

Závěr vyšetření: hodnoty spirometrie jsou snižené, výsledky svědčí pro těžkou obstrukci dýchacích cest.

4.4.6 Fyziologické funkce

Fyziologické funkce byly měřeny čtyřikrát denně v pravidelných intervalech. Jednotlivé hodnoty udává tabulka č. 10.

Tabulka č. 10 Fyziologické funkce

DEN	ČAS	TK	P	SAT O ₂ (%)	TT (°C)
12.10.	6 ⁰⁰	110/70	89	97	36,6
	12 ⁰⁰	110/70	89	97	36,7
	18 ⁰⁰	105/70	84	98	36,8
	24 ⁰⁰	100/70	80	97	36,7
13.10.	6 ⁰⁰	110/70	80	97	36,8
	12 ⁰⁰	110/70	79	98	36,7
	18 ⁰⁰	110/70	81	98	36,8
	24 ⁰⁰	110/70	79	98	36,7
14.10.	6 ⁰⁰	110/70	86	97	36,8
	12 ⁰⁰	110/70	86	97	36,7
	18 ⁰⁰	115/75	84	97	36,7
	24 ⁰⁰	115/75	84	97	36,7
15.10.	6 ⁰⁰	115/75	78	97	36,9
	12 ⁰⁰	120/75	79	98	36,8
	18 ⁰⁰	110/70	79	98	36,8
	24 ⁰⁰	110/70	78	98	36,7
16.10.	6 ⁰⁰	110/70	78	98	36,7
	12 ⁰⁰	110/70	78	98	36,7
	18 ⁰⁰	110/70	80	98	36,7
	24 ⁰⁰	110/70	80	97	36,7

(Vysvětlení zkratk: TK = krevní tlak, P = pulz, SAT O₂ = saturace kyslíku, TT = tělesná teplota)

4.4.7 Fyzikální vyšetření sestrou

Pacientka je při vědomí, orientovaná časem, místem i osobou. Poloha je aktivní, chůze přirozená. Výška 160 cm, váha 38,2 kg, pulz 83', dechová frekvence 20', tělesná teplota 36,6°C, řeč je plynulá.

Hlava: brachycefalická, pokleповě nebolestivá, nervy trigeminu nebolestivé, kůže je v normě.

Oči: oční bulby ve středním ve středním postavení, spojivky růžové, skléry bílé, korneální reflex +, víčka v normě, obočí v normě

Uši, nos: bez sekrece

Rty: růžové, vlhké, bez cyanózy

Dásně, sliznice dutiny ústní, jazyk: sliznice vlhká, růžová, jazyk vlhký, růžový, plazí ve střední čáře

Tonzily: hladké, nezvětšené, nebolestivé

Chrup: v normě, kariézní, sanován

Krk: pulzace karotid oboustranná, pulz dobře hmatný, náplň krčních žil nezvýšená, pohyblivost krční páteře v normě, štítná žláza nebolestivá, nezvětšená

Hrudník: je spíše astenický, prsy symetrické, bez hmatné rezistence

Plíce: fremitus pectoralis je zeslabený u levé plíce, poklep plic je hypersonorní, dýchání je ztížené, poslechově chropy. Akce srdeční je pravidelná, ozvy jsou ohraničené.

Srdce: srdeční krajina bez vyklenutí, úder hrotu je neviditelný, akce srdeční je pravidelná, ozvy jsou ohraničené

Břicho: na pohmat nebolestivé, symetrické, bez hmatné rezistence, jizvy jsou zahojené, játra a slinivka jsou mírně zvětšené, je slyšitelná peristaltika

Končetiny: symetrické, nebolestivé, dobrý rozsah pohybu, klouby bez otoků, periferní pulzace hmatné, varixy nejsou přítomné

Páteř: pohyblivá, nebolestivá

Kůže: prokrvená, růžová, bez patologických rezistencí, jizvy jsou zhojené, turgor je v normě

Vlasy, nehty: upravené, v normě

Otoky: O

4.5 Ošetřovatelská anamnéza podle M. Gordonové

Anamnéza odebrána 14. den hospitalizace. Ošetřovatelské diagnózy jsou řazeny dle priorit pacientky.

4.5.1 Vnímání zdravotního stavu

Pacientka uvádí, že „v nemocnici vnímá svůj zdravotní stav jako zhoršený.“ Je smutná, že musí být v nemocnici. Nemocnice „nemá ráda,“ bývá jí tady smutno a cítí se sama. Když přišla do nemocnice, tak jí bylo velmi špatně, teď se její zdravotní stav výrazně zlepšil a cítí se dobře. Stále ale prožívá pocit samoty. O nemoci říká: „chápu ji jako věc, se kterou se musím celý život potýkat a čelit jí. Jsou chvíle, kdy se cítím jako úplně zdravý člověk. Potom se stav na chvíli zhorší a život se točí jen okolo nemoci.“

4.5.2 Výživa a metabolismus

Pacientka je na svůj věk velmi drobná. Měří 160 cm, Váží 38,2 kg. BMI má 14,9, což značí pro kachexii. Růstová křivka je pod 10 percentil. Stravuje se doma, kde jí vaří maminka. Jedná se hlavně o vysoce kalorická jídla. Chuť k jídlu moc nemá. Stravuje se třikrát za den, má ráda ovoce i zeleninu. Za den vypije 2500 ml tekutin. Má ráda ovocné a bylinkové čaje, minerálky a džusy, které si ředí vodou. Při jídle nemá žádné potíže, polyká se jí dobře. Léky užívá bez problémů, žaludek ji po nich nebolí. Má normální turgor kůže.

4.5.3 Vylučování stolice, moče a potu

Pacientka močí bez problémů. Při močení nemá žádné potíže. Barva moči je slámově žlutá, moč nemá žádné příměsi. Stolici má pravidelnou, dvakrát za den. Stolica je kašovitá, hnědá, bez příměsi hleny či krve. Vždy měla řidší stolici. Vyprazdňovací návyky žádné nemá, většinou se vyprazdňuje pravidelně po snídani a obědě. Netrpí bolestí břicha ani nemá během vyprazdňování žádné potíže. Žádné preparáty na vyprazdňování neužívá. Nadměrně se nepotí.

4.5.4 Aktivita, cvičení

Pacientka chodí většinou na procházky. Cvičení jí nedělá dobře kvůli dýchání. Bývá brzy dušná a špatně se jí dýchá. Je plně soběstačná. V nemocnici se pohybuje pouze po pokoji, je mírně dušná. Mluvení jí už nedělá žádné potíže. Funkční úroveň je podle měřicí škály 0 (nezávislá). Dušnost je stupně č. 2 dle klasifikace WHO.

4.5.5 Spánek a odpočinek

Doma i v nemocnici spí dobře. Chodí spát kolem 22,00 hodiny a vstává v 6,30 hodin. Léky na spaní neužívá. Když se jí špatně dýchá, tak i hůře spí. Má nyní i kyslík přes noc, ale zvykla si na něj a nebudí se. Odpočívá většinou u knížky, televize nebo u MP3 (hudební přehrávač).

4.5.6 Vnímání

Vědomí je jasné, pacientka je plně orientovaná, sluch je dobrý, zrak je normální, řeč je plynulá. Kontakt udržuje otevřený. Paměť je neporušená, pozornost je stálá. Styl učení má spíše mechanický. Bolest momentálně žádnou nemá. Léky na bolest neužívá.

4.5.7 Sebepojetí

Pacientka je spíše optimistka. Svůj zdravotní stav bere takový, jaký je. Chtěla by, aby byla co nejméně v nemocnici a mohla chodit pravidelně do školy. Navštěvuje střední odborné učiliště a učí se na prodavačku. Škola ji baví, má tam několik dobrých kamarádek. Ráda kreslí. Je smutná, že je opět v nemocnici. Strach nemá.

4.5.8 Role, mezilidské vztahy

Bydlí u rodičů v panelovém domě spolu se třemi sourozenci. Má vlastní sestru a nevlastního bratra a sestru. Všichni vycházejí dobře a všichni jsou zdraví. Je studentkou prvního ročníku v učebním oboru prodavačka. Škola jí baví, ale díky nemoci hodně zameškala a má individuální plán. Chybí jí kontakt s vrstevníky a hodně je fixovaná na matku.

4.5.9 Sexualita, reprodukční schopnosti

Pacientce je 18 let, od 15 let má menstruaci, která je pravidelná a nebolestivá. Užívá hormonální antikoncepci. Má přítele, který je informovaný o její nemoci a podporuje ji. Žádné gynekologické operace ani zákroky neprodělala. Děti do budoucna neplánuje, nechtěla by, aby byly její děti také nemocné.

4.5.10 Stresové zátěžové situace

Nemocnice je pro ni velkou stresovou zátěží. Bývá nerada sama a díky velké vzdálenosti jezdí rodiče na návštěvu pouze na víkend. Pobyť v nemocnici nezvládá dobře, je plačtivá, už chce být doma. Také zhoršující se nemoc je pro ni stresem. Se stresem jí pomáhá rodina a přítel. Rodina je její velkou oporou, na kterou se může plně spolehnout. Hlavně maminka jí pomáhá s rehabilitací a každý den jí vaří „něco dobrého.“ Spolu řeší všechny starosti týkající se nemoci.

4.5.11 Víra

Víra pro pacientku není důležitá. Je nevěřící. „Věří v rodinu a kamarády.“ Do kostela nechodí, jen o Vánocích se chodí dívat na betlémy. Na prvním místě je pro ni rodina a zdraví, potom záliby, kamarádi a škola.

4.5.12 Jiné

Pacientka na mě celkově působila velmi smutně a křehce.

4.6 Problémy pacientky

- problémy s dýcháním
- porušená výživa
- smutek
- osamělost v nemocnici
- společenská izolace s vrstevníky
- riziko infekce zavedením perifernímu žilnímu katétru

4.7 Ošetrovatelské diagnózy seřazené dle priorit pacientky

- 1.) výměna plynů porušená z důvodu chronické nemoci projevující se dušností stupně 2 dle WHO zhoršující se v noci
- 2.) smutek anticipační z důvodu hospitalizace a nemoci projevující se verbalizací, plačtivostí
- 3.) výživa porušená, nedostatečná z důvodu nemoci projevující se kachexií, sníženým BMI 14,9 a sníženou chutí k jídlu
- 4.) společenská izolace z důvodu chronické nemoci projevující se verbalizací
- 5.) infekce, riziko vzniku z důvodu zavedení periferního žilního katétru

4.8 Ošetrovatelské diagnózy

Diagnóza č. 1 - výměna plynů porušená z důvodu chronické nemoci projevující se dušností stupně 2 (viz. Příloha č. 7) dle WHO zhoršující se v noci

Cíl dlouhodobý: Pacientka má fyziologickou výměnu plynů v plicích v maximální možné míře do 5 dnů.

Cíl krátkodobý: Pacientka zná příčinu porušené výměny plynů v plicích do 2 hodin.

Výsledná kritéria: Pacientka dýchá pravidelně do 24 hodin.

Pacientka nevyžaduje oxygenoterapii v průběhu noci do 48 hodin.

Pacientka zná správnou techniku dýchání do 48 hodin.

Ošetrovatelské intervence: Zajisti dostatečný příjem tekutin, primární sestra, ihned.

Podávej kyslík a plň ordinace lékaře, primární sestra, ihned.

Sleduj projevy nedostatečného zásobování kyslíku, primární sestra, ihned.

Zjisti funkční úroveň pacientky, primární sestra, ihned.

Sleduj fyziologické funkce, hlavně dýchání a saturaci a ved' záznam, primární sestra, 4 krát denně, do 24 hodin.

Pouč pacientku o správné technice dýchání, primární sestra, v pravidelných intervalech do 24 hodin.

Realizace: Podávala jsem kyslík a léky dle ordinace lékaře, sledovala jsem kvalitu dýchání, měřila jsem fyziologické funkce 4 krát denně a vedla záznam, zajistila jsem dostatečný příjem tekutin, zjistila jsem funkční úroveň pacientky (viz. Příloha č. 8).

Hodnocení: 16. 10. Efekt je částečný. Pacientka udává pocit zlepšení výměny plynů, pacientka je klidnější, v noci nevyžaduje oxygenoterapii, ale dušnost stupně 2 přetrvává.

Diagnóza č. 2 - smutek anticipační z důvodu hospitalizace a nemoci projevující se verbalizací, plačtivostí

Cíl dlouhodobý: Pacientka je pozitivně laděná v maximální možné míře do 3 dnů.

Cíl krátkodobý: Pacientka zná příčinu smutku do 24 hodin.

Výsledná kritéria: Pacientka verbalizuje zlepšení nálady do 24 hodin.

Pacientka je přes den aktivní do 24 hodin.

Pacientka během dne nepláče do 24 hodin.

Pacientka spontánně komunikuje s ostatními pacientkami do 24 hod.

Ošetřovatelské intervence: Zapoj rodinu do léčebného režimu, primární sestra, ihned.

Zajisti častější kontakt s rodinou pomocí telefonu, primární

sestra, ihned.

Zajisti půjčení knížek na oddělení, primární sestra, ihned.

Vyslechni pacientčiny pocity, naslouchej jí, primární sestra,
Ihned.

Sleduj projevy smutku, plačtivost, primární sestra, při
každém kontaktu.

Realizace: Zapojila jsem rodinu do léčebného režimu, promluvila jsem si s pacientkou,
naslouchala jí, vybrala jsem s pacientkou knížky na oddělení.

Hodnocení: 14. 10. Efekt je částečný. Pacientka se cítí lépe. Z neverbálních projevů je
patrné, že je veselejší.

Diagnóza č. 3 - výživa porušená, nedostatečná z důvodu nemoci projevující se kachexií,
sníženým BMI 14,9 (viz. Příloha č. 9) a sníženou chutí k jídlu

Cíl dlouhodobý: Pacientka zvýší svoji hmotnost o 2 kg za měsíc.

Cíl krátkodobý: Pacientka zná příčinu porušené výživy do 24 hodin.

Výsledná kritéria: Pacientka udává zlepšení chuti k jídlu do 2 dnů.

Pacientka se stravuje pětkrát za den do 2 dnů.

Pacientka si umí sestavit jídelníček do 4 dnů.

Pacientka sleduje svou hmotnost pravidelně 1 krát týdně.

Pacientka zvýší svoji hmotnost o 0,5 kg za týden.

Ošetřovatelské intervence: Zajisti dostatečný příjem tekutin, primární sestra, ihned.

Zapoj rodinu do sestavování jídelníčku, primární sestra,
ihned.

Pouč pacientku o vhodné stravě, pravidelnosti a rozdělení
stravy do několika částí během dne, primární sestra, nutriční
terapeut, do 2 dnů.

Navrhni, aby si pacientka sestavila jídelníček, primární sestra, do 2 dnů.

Zaveď, aby se pacientka každé pondělí ráno vážila a vedla záznam, primární sestra, do 3 dnů.

Realizace: Zajistila jsem dostatečný příjem tekutin, poučila jsem pacientku o vhodné vysokoenergetické stravě a rozdělení jídla během dne na pět částí.

Hodnocení: 16. 10. Efekt je částečný. Pacientka zná příčinu porušené výživy, po 5 dnech hospitalizace se hmotnost pacientky nezvýšila. Pacientka si aktivně sestavuje jídelníček, dodržuje veškerá léčebná opatření. Pacientka uvádí, že má zlepšenou chuť k jídlu.

Diagnóza č. 4 - společenská izolace z důvodu chronické nemoci projevující se verbalizací a pocitem osamělosti

Cíl dlouhodobý: Pacientka je integrovaná do společnosti v maximální možné míře do 5 dnů.

Cíl krátkodobý: Pacientka zná příčinu společenské izolace do 24 hodin.

Výsledná kritéria: Pacientka verbalizuje snížení pocitu osamělosti do 2 dnů.

Pacientka komunikuje s ostatními pacientkami na pokoji do 2 dnů.

Pacientka se aktivně zajímá o dění ve svém okolí do 2 dnů.

Ošetřovatelské intervence: Sleduj projevy osamělosti, primární sestra, ihned.

Zapoj pacientku do léčebného režimu, primární sestra, do 24 hodin.

Zapoj pacientku do kolektivu na pokoji, primární sestra, do 24 hodin.

Informuj pacientku o Klubu nemocných s cystickou fibrózou, primární sestra, do 24 hodin.

Realizace: Sledovala jsem projevy osamělosti, zapojila pacientku do kolektivu a léčebného režimu, přinesla jsem informativní letáček o Klubu pro pacienty

s cystickou fibrózou.

Hodnocení: 16. 10. Efekt je úplný. Pacientka je často v telefonním styku s příbuznými, aktivně se zajímá o své okolí, je integrovaná do společnosti v maximální možné míře.

Diagnóza č. 5 - infekce, riziko vzniku z důvodu zavedení periferního žilního katétru

Cíl dlouhodobý: Pacientka nejeví známky infekce po dobu hospitalizace.

Cíl krátkodobý: Pacientka zná projevy infekce do 48 hodin.

Ošetřovatelské intervence: Sleduj známky infekce, primární sestra, ihned.

Vysvětli projevy infekce, primární sestra, ihned.

Pečuj o periferní žilní katétr, proved' převaz dle základů asepse, primární sestra, každý den.

Zdůrazni zvýšenou péči o kůži, primární sestra do 24 hodin.

Realizace: Sledovala jsem známky infekce, provedla převaz periferního žilního katétru, zdůraznila zvýšenou péči o kůži, ukázala, jak pečovat o periferní žilní katétr.

Hodnocení: 15. 10. Efekt úplný. Pacientka nejevila známky infekce, místo vpichu bylo při zavedení periferního žilního katétru klidné, pacientka si nestěžovala na zvýšenou citlivost v místě vpichu.

4.9 Edukace pacienta

Pacientka potřebovala poučit v oblasti výživy a metabolismu. Zaměřila jsem se na vysvětlení volby stravy a sestavování vhodného jídelníčku.

4.9.1 Edukační list

(viz. Příloha č. 10)

4.9.2 Edukační záznam

Datum: 12. 10. – 16. 10. 2007

Edukační potřeba v oblasti č. 2 (výživa a metabolismus)

Téma edukace: Nedostatečná výživa

Forma edukace: verbální, písemná – text

Reakce na edukaci: verbální pochopení

Doporučení: sledovat efekt

Příjemce edukace: pacientka, matka

Edukátor: primární sestra Antonínová

4.9.3 Edukační plán

Ošetřovatelská diagnóza: Neznalost, potřeba poučení v oblasti výživy z důvodu nemoci projevující se verbalizací, kachexií, sníženým BMI 14,9 a sníženou chutí k jídlu

Cíl dlouhodobý: Pacientka je informovaná do 3 dnů.

Cíl krátkodobý: Pacientka zná příčinu porušené výživy do 24 hodin.

Výsledná kritéria: Pacientka akceptuje nutnou změnu stravovacích návyků do 24 hodin.

Pacientka udává zlepšení chuti k jídlu do 2 dnů.

Pacientka se stravuje pětkrát za den do 2 dnů.

Pacientka si umí sestavit jídelníček do 4 dnů.

Pacientka sleduje svou hmotnost pravidelně 1 krát týdně.

Pacientka zvýší svoji hmotnost o 0,5 kg za týden.

Ošetřovatelské intervence: Zjistí aktuální váhu pacientky, primární sestra do 3 hodin.

Edukuj pacientku o způsobu a frekvenci vážení, primární sestra do 3 hodin.

Prober s pacientkou podrobnější stravovací návyky, vysvětlit vhodné potraviny, primární sestra do 6 hodin.

Sestav s pacientkou vhodný jídelníček na den, primární sestra do 6 hodin.

Po 5 dnech zvaž pacientku, primární sestra za 5 dnů.

Hodnocení: Efekt částečný (16. 10.) - pacientka se vážila, je poučená o frekvenci vážení, sestavuje si sama svůj jídelníček, zná vhodný výběr potravin, dodržuje pitný režim, za 5 dní se hmotnost nezvýšila.

4.9.3.1 Výukové cíle – kognitivní, afektivní

Pacientka pochopí a přijme nutnost zavedení vhodné stravy do svého jídelníčku. Pacientka pochopí správný výběr potravin. Pacientka bude spolupracovat.

4.9.3.2 Podmínky – zájem pacienta

Pacientka má zájem o informace týkající se výběru vhodných potravin. Chtěla by se naučit sestavovat jídelníček. S vařením jí pomůže matka.

4.9.3.3 Organizační forma – individuální

Vzhledem k rozsáhlejšímu tématu je vhodné volit klidné prostředí a mít dostatek času na všechny dotazy a připomínky. Na začátku je dobré být s pacientkou o samotě, později se může připojit i matka.

4.9.3.4 Didaktické pomůcky

Jako didaktickou pomůcku jsem zvolila textový materiál.

4.9.3.5 Použité metody

1. Slovní
2. Textový materiál
3. Diskuze – otázky a odpovědi

4.9.3.6 Tématické okruhy edukace

1. Úvod
2. Proč změnit jídelníček
3. Jaké volit potraviny
4. Jak sestavovat jídelníček
5. Jak kontrolovat svoji váhu

6. Proč jsou důležité tekutiny
7. Proč se stravovat častěji během dne
8. Otázky a odpovědi

4.9.3.7 Motivace k výuce

Pacientka jeví zájem o edukaci, chce se co nejvíce dozvědět o vhodných potravinách a jejich kombinacích.

4.9.3.8 Efekt

Efekt úplný, pacientka pochopila a přijala nutnost změnit své stravování, zná vhodné potraviny, umí je kombinovat a sestavit si vhodný jídelníček. Také bude dodržovat dostatek příjmu tekutin a pravidelně se vážit.

4.9.3.9 Význam edukace

Pacientka pochopila význam změnit své stravovací návyky.

4.9.3.10 Kontrolní otázky pro sestru

Tabulka č. 11 Kontrolní otázky pro sestru

Kontrolní otázky	Správné odpovědi
Proč je důležitá vysoce energetická strava při tomto onemocnění?	Toto onemocnění způsobuje poruchu trávení potravy. Proto je třeba dodat velké množství energie do těla.
Jaký je význam rozložení potravy na více částí během dne?	Aby dostávalo dítě během dne pravidelný přísun energie.
Jakým způsobem edukovat pacientku?	Informace by měly být utříděné, připravené a měly by na sebe navazovat.

4.9.3.11 Postup při zaškolování pacienta

- Seznam pacientku s nutností změnit své stravovací návyky.
- Projeveným zájmem se snaž pacientku získat pro spolupráci.
- Zajisti klidné prostředí a dostatek času na edukaci.
- Pacientce přines textový materiál.
- Vysvětli pacientce vhodné potraviny a jejich kombinace.
- Zdůrazni pacientce rozložení stravy na pět dávek během dne.

- Sestav ukázkou jídelníčku na den.
- Doporuč dodržování pitného režimu během dne.
- Zadej pacientce připravit jídelníček na jeden den.
- Snaž se pochopit pocity pacientky.
- Navrhni pacientce, aby svou váhu pravidelně kontrolovala.
- Edukace proběhla na pokoji, když ostatní pacientky šly do denní místnosti.
- Ke konci edukace se připojila matka pacientky.
- Diskuzí a projeveným zájmem se mi podařilo navázat edukačně – pozitivní vztah, získat její důvěru a rozptýlit všechny nejasnosti týkající se stravovacích návyků.

4.9.3.12 Kontrolní otázky pro pacienta

Tabulka č. 12 Kontrolní otázky pro pacienta

Kontrolní otázky	Správné odpovědi
Proč je důležité u mě změnit stravovací návyky?	Protože mám nízkou hmotnost a potřebuji zvýšit svoji hmotnost.
Proč mám znát vhodné potraviny?	Protože díky vhodným potravinám o vysoké energii se mi podaří zvýšit svoji hmotnost.
Proč si mám sestavovat jídelníček?	Abych měla přehled o získané energii během dne.
Proč se mám vážit?	Abych měla přehled o své váze a věděla, jestli změna jídelníčku vede ke zvýšení mé váhy.
Kdy se mám vážit?	Mám se vážit pravidelně ve stejný den i hodinu, pouze v prádle.

4.10 Zhodnocení ošetrovatelské péče

Ošetrovatelskou péčí lze hodnotit z pohledu sestry i pacientky. Bylo zjištěno pět problémů a vypracovala jsem pět odpovídajících diagnóz. Sestavila jsem plán ošetrovatelské péče a vše naplánované jsem realizovala. Dvě diagnózy jsem vyřešila úplně, ostatní se podařilo minimalizovat.

Z pohledu pacientky došlo ke zlepšení zdravotního stavu, jak po stránce fyzické, tak i psychické.

5 Závěr

Cílem této bakalářské práce bylo přiblížit tuto problematiku nemoci všem, kdo má o ni zájem. Tato práce je určena zdravotníkům nelékařských oborů.

Na počátku bakalářské práce jsem musela prostudovat odbornou literaturu a zjistit fakta týkající se této nemoci. Myslím si, že se o této nemoci příliš neví a nemluví. Tím odpovídal i celkem malý počet dostupných knih v knihovnách. Tato nemoc není příliš mediálně známá, ale myslím si, že by se mělo o ní vědět. Je to nemoc velmi fyzicky i psychicky náročná pro nemocného i rodinu. Léčba probíhá každý den, 24 hodin denně. Nemocný je vybaven spoustou pomůcek a léků. Rodina musí ovládat zacházení s inhalátorem či kyslíkem. I když je informovanost laiků malá, měli by vědět a mít přehled, že tato nemoc existuje, a i když je to nemoc dědičná, tak může postihnout kohokoli.

V úvodu práce jsem se zaměřila na vysvětlení podstaty nemoci, jak nemoc vzniká a jak se může projevovat. Důležitá byla diagnostika nemoci a samozřejmě také léčba. Léčba byla rozdělena nejen na farmakologickou a chirurgickou (transplantace), ale také na léčbu podle postiženého systému. Nechybí zde ani prognóza nemoci, která není stále příznivá. Edukace je zaměřená na nemoc z hlediska uspokojení bio – psycho- sociálních a spirituálních potřeb. Součástí teoretické části bylo vypracování obecné specifické ošetrovatelské péče, jak se postarat o nemocného, který je hospitalizovaný v nemocnici a jaké specifické problémy může mít.

Před praktickou částí jsem navštívila fakultní nemocnici a vyhledala pacienta, který byl hospitalizovaný s touto diagnózou. Seznámila jsem se tak s mladou pacientkou, o kterou jsem celý týden pečovala. Zjistila jsem tak pozorováním a rozhovorem její problémy, které jsem rozpracovala do diagnóz. Hlavním cílem bylo odstranit zjištěné problémy, nebo je alespoň do nejvíce minimalizovat. Naplánovala jsem si činnosti vedoucí k uspokojení veškerých potřeb a zhodnotila jsem dosažené výsledky. Stanovila jsem celkem pět diagnóz. První se týkala porušeného dýchání, které se projevovalo dušností. U této diagnózy došlo k částečnému zlepšení díky podávání léků a aplikaci kyslíku. Druhá diagnóza byla smutek díky dlouhodobé hospitalizaci. S pacientkou jsem promluvila, spolu jsme vybraly knížky, které by ji zabavily. Pacientka se cítila lépe a cíl této diagnózy se splnil částečně. Třetí diagnóza se týkala porušené výživy, která se projevovala sníženou chutí k jídlu. Pacientku jsem edukovala o sestavování stravy

a vhodného výběru potravin, o potřebě sledovat pravidelně svoji hmotnost. Diagnóza se vyřešila částečně, pacientce se zlepšila chuť k jídlu. Čtvrtá diagnóza byla společenská izolace. Pacientku jsem začlenila do společnosti na pokoji, domluvila jsem častější kontakt s rodinou pomocí telefonu. Přinesla jsem jí letáček o Klubu pro nemocné s cystickou fibrózou, který je ve fakultní nemocnici. Tento problém se vyřešil a diagnózu se tedy podařilo odstranit. Poslední diagnóza byla potenciální. Týkala se rizika infekce z důvodu zavedení permanentního žilního katétru. Tento potenciální problém jsem odstranila tím, že jsem pečovala o katétr, poučila jsem pacientku, jak pečovat o kůži. Z pěti stanovených diagnóz se tedy u dvou podařilo problém zcela vyřešit a odstranit, ostatní tři diagnózy jsem alespoň minimalizovala.

Seznam použité literatury

- 1) CROAL, DEIRDRE ANN A KOL.: *CF a vaše budoucnost. Jak žít s cystickou fibrózou*. Praha: Solvay Pharma s. r. o., 1998. 33 s.
- 2) ČIHÁK, RADOMÍR: *Anatomie 2. Druhé, upravené a doplněné vydání*. Praha: Grada Publishing, a. s., 2002. 470 s. ISBN 80-247-0143-X
- 3) DOENGES, MARILYNN E. A KOL.: *Kapesní průvodce zdravotní sestry. Druhé přepracované a rozšířené vydání*. Praha: Grada Publishing, a. s., 2001. 568 s. ISBN 80-247-0242-8
- 4) JAKUBEC, PETR: *Cystická fibróza*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2006. 48 s. ISBN 80-244-1499-6
- 5) KLENER, PAVEL: *Vnitřní lékařství. Díl II, A, B, C, Onemocnění dýchacího ústrojí*. Praha: Karolinum, 1995. 149 s. ISBN 80-7184-046-7
- 6.) KOZIEROVÁ, B. A KOL.: *Ošetrovatelstvo. Koncepcia, ošetrovatelský proces a prax. 2*. Martin: Osveta, 1995. 636 s. ISBN 80-217-0528-0
- 7) MASTILIAKOVÁ, DAGMAR: *Úvod do ošetrovatelství. I. Díl Systémový přístup*. Praha: Karolinum, 2004. 187 s. ISBN 80-246-0429-9
- 8) MYSLIVEČEK, J., TROJAN, S.: *Fyziologie do kapsy*. Praha: Triton, 2004. 466 s. ISBN 80-7254-497-7
- 9) NEJEDLÁ, MARIE: *Fyzikální vyšetření pro sestry*. Praha: Grada Publishing, a. s., 2006. 248 s. ISBN 80-247-1150-8
- 10) PAVLÍKOVÁ, SLAVOMÍRA: *Modely ošetrovatelství v kostce*. Praha: Grada Publishing, a. s., 2006. 150 s. ISBN 80-247-1211-3
- 11) PRŮŠA, RICHARD A KOL.: *Příručka laboratorních vyšetření*. Praha: Triton, 2002. 139 s. ISBN 80-7254-273-7
- 12) STAŇKOVÁ, M.: *České ošetrovatelství 6 Hodnocení a měřicí techniky v ošetrovatelské praxi*. Brno: Institut pro další vzdělávání ve zdravotnictví, 2001. 55 s. ISBN 80-7013-323-6
- 13) ŠAFRÁNKOVÁ, A., NEJEDLÁ M.: *Interní ošetrovatelství I*. Praha: Grada Publishing, a. s., 2006. 280 s. ISBN 80-247-1148-6

14) VÁVROVÁ, VĚRA: *Cystická fibróza*. Praha: Grada Publishing, a. s., 2006. 516 s. ISBN 80-247-0531-1

15) VÁVROVÁ, VĚRA A KOL.: *Cystická fibróza příručka pro nemocné, jejich rodiče a přátele*. Praha: Professional publishing, 2000. 130 s. ISBN 80-86419-06-1

16) VÁVROVÁ, VĚRA: *Cystická fibróza v praxi*. Praha: Kreace, 1999. 151 s. ISBN 80-902125-1-4

17) VOKURKA, M., HUGO, J.: *Praktický slovník medicíny*. Praha: Maxdorf, 2000. 490 s. ISBN 80-85912-38-4

Seznam internetových zdrojů

1) Kasperová, M.: Magnetická rezonance (MR) [on line]. Poslední úpravy 4. 6. 2004. [cit. 20. 2. 2007]. Dostupné na <http://www.ordinace.cz/clanek/magneticka-rezonance-mr/>

2) Kasperová, M.: Rentgenové vyšetření (RTG) [on line]. Poslední úpravy 4. 6. 2004. [cit. 12. 1. 2008]. Dostupné na adrese <http://www.ordinace.cz/clanek/rentgenove-vysetreni-rtg/?increase=1>

3) Kasperová, M.: Scintigrafie plic [on line]. Poslední úpravy 4. 6. 2004. [cit. 3. 11. 2007]. Dostupné na <http://www.ordinace.cz/clanek/scintigrafie-plic>

4) Šebek, T. : Počítačová tomografie (CT) neboli „CéTéčko“ [on line]. Poslední úpravy 4. 6. 2007. [cit. 3. 11. 2007]. Dostupné na <http://www.ordinace.cz/clanek/pocitacova-tomografie-ct-neboli-cetecko/>

Seznam tabulek

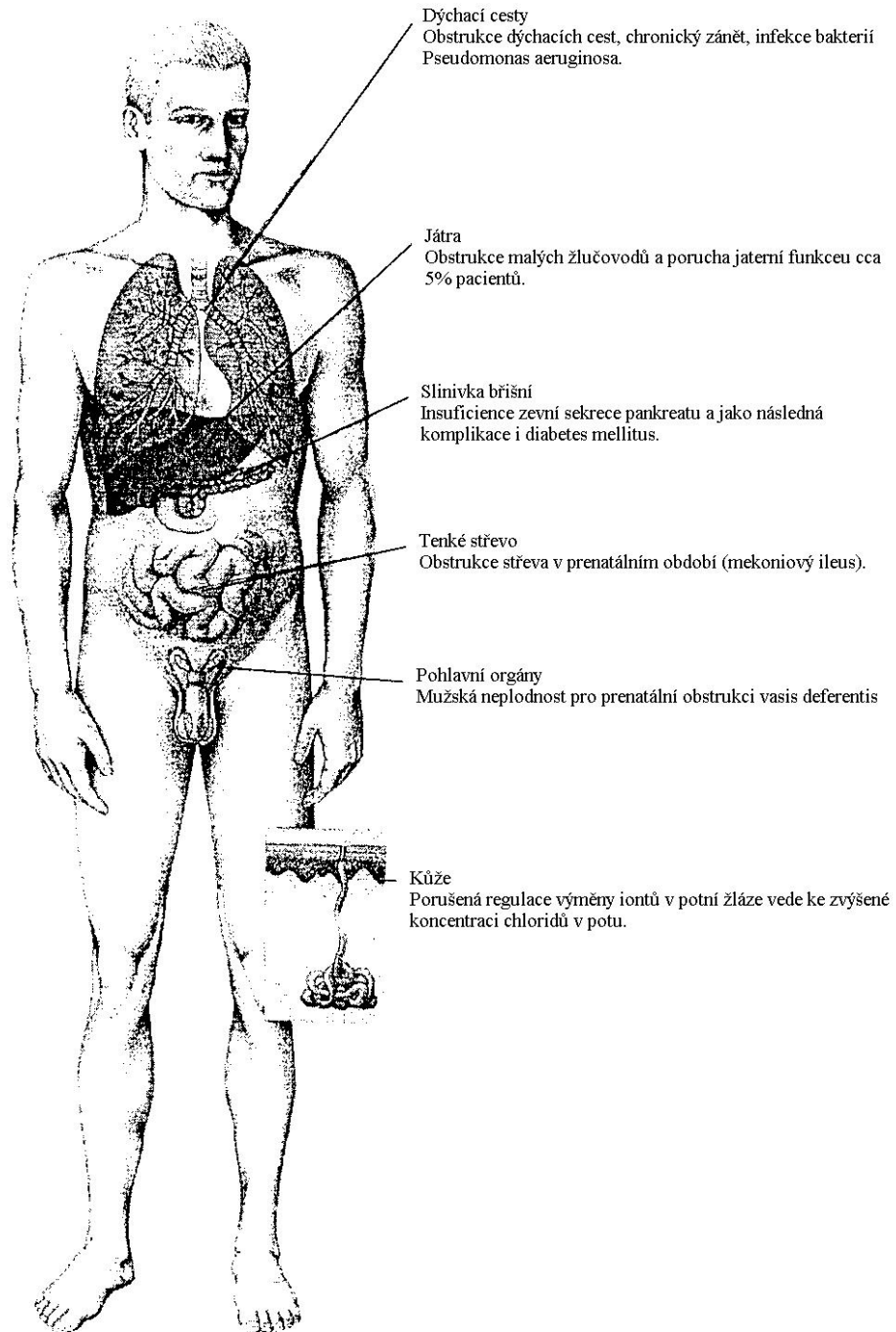
Tabulka 1	Léky.....	36
Tabulka 2	Účinky léků.....	37
Tabulka 3	Krevní obraz.....	38
Tabulka 4	Diferenciál.....	38
Tabulka 5	Enzymy, substráty, elektrolyty a stopové prvky.....	39
Tabulka 6	Imunologie.....	39
Tabulka 7	Komplement.....	39
Tabulka 8	CRP – sérologie.....	40
Tabulka 9	Spirometrie.....	40
Tabulka 10	Fyziologické funkce.....	41
Tabulka 11	Kontrolní otázky pro sestru.....	52
Tabulka 12	Kontrolní otázky pro pacienta.....	53

Seznam příloh

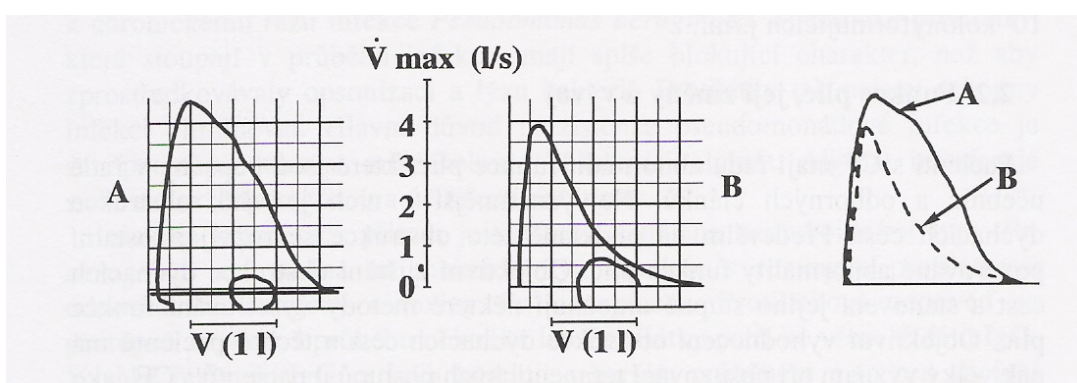
Příloha č. 1.....	Projevy cystické fibrózy
Příloha č. 2.....	Výdechové křivky u zdravého a nemocného jedince
Příloha č. 3.....	Rentgen plic u nemocného s cystickou fibrózou
Příloha č. 4.....	Léčba antibiotiky
Příloha č. 5.....	Flutter
Příloha č. 6.....	PEP maska
Příloha č. 7.....	Hodnocení stupně dušnosti
Příloha č. 8.....	Funkční úroveň pacientky
Příloha č. 9.....	Hodnocení stavu výživy
Příloha č. 10.....	Edukační list

Příloha č. 1

Projevy cystické fibrózy



Výdechové křivky u zdravého a nemocného jedince

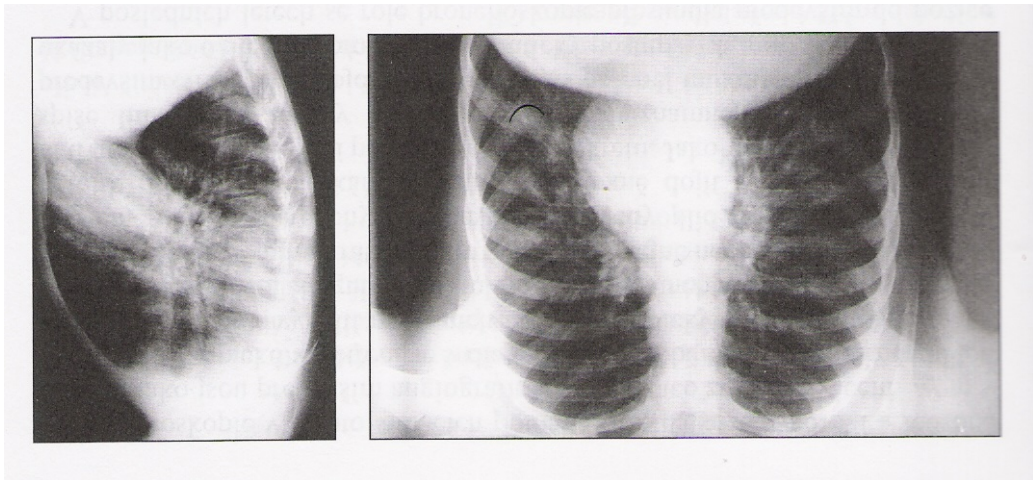


Maximální výdechová křivka „průtok – objem“ získaná u chlapce s CF ve věku 12 let (A) a 14 let (B). Křivka dokumentuje rozvoj obstrukce periferních dýchacích cest. Vývoj obstrukce názorně ukazují skici obou křivek po překreslení na sebe. Na křivce A je počínající rozvoj obstrukce, na křivce B je rozvoj obstrukce již výrazný.

Na svislé ose je zaznamenán průtok a na ose vodorovné je zaznamenán objem. Obě křivky začínají vlevo a končí vpravo. Po maximálním nádechu začíná vzestupná část, vrchol a sestupná část křivky.

Příloha č. 3

Rentgen plic u nemocného s cystickou fibrózou



Obrázek vlevo – rentgen plic devítiletého chlapce s CF. Zmnožená bronchovaskulární kresba, intersticiální změny

Obrázek vpravo – boční snímek téhož chlapce, retrosternální a retrokardiální emfyzém, hrudní kyfóza

Příloha č. 4

Léčba antibiotiky

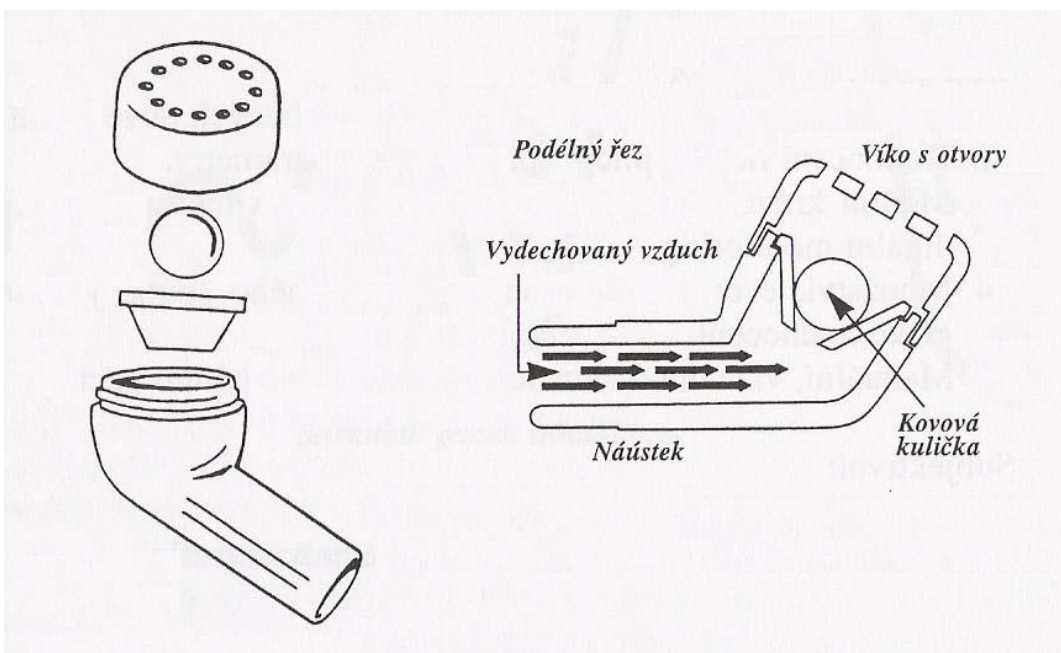
Antibiotická terapie u pacientů s cystickou fibrózou

Infekční agens	Antibiotika
Staphylococcus aureus	Oxacilin, Clindamycin, Azithromycin, Ampicillin, Erythromycin
Haemophilus influenzae	Cefotaxim, Ceftazidim, Cefuroxim
Pseudomonas aeruginosa	Ciprofloxacin
Burkholderia cepacia	Piperacidim, Imipidem, Propenem, Ceftazidim

Zdroj: Vávrová, Věra: Cystická fibróza v praxi

Příloha č. 5

Flutter



Příloha č. 6

PEP maska



Příloha č. 7

Hodnocení stupně dušnosti

Jméno: R. P.

Narozena: 20. 10. 1989

Datum: 12. 10. 2007, 16. 10. 2007

WHO dělí dušnost na 4 stupně:

I – dušnost při fyzické námaze

II – dušnost při zvýšené fyzické námaze

III – dušnost při běžné činnosti

IV – dušnost v klidu

U pacientky jsem zhodnotila 12. 10. dušnost stupně 2 . Také 16. 10. byla dušnost stupně číslo 2.

Příloha č. 8

Funkční úroveň pacienta

Jméno: R. P.

Narozena: 20. 10. 1989

Datum: 12. 10. 2007

Funkční úroveň: podle ošetrovatelské dokumentace M. Gordonové:

0 – nezávislý

1 – vyžaduje pomocný prostředek

2 – potřebuje minimální pomoc/ dohled jiné osoby

3 – potřebuje pomoc, pomůcky, zařízení

4 – potřebuje úplný dohled

5 – potřebuje úplnou pomoc, sám není schopen se najíst, umýt se, vykoupat se, obléci, pohybovat se, uvařit si, nakoupit si

Pacientka má funkční úroveň č. 0 – je nezávislá.

Příloha č. 9

Hodnocení stavu výživy

Jméno: R. P.

Narozena: 20. 10. 1989

Datum: 12. 10. 2007

BMI	Kategorie	Zdravotní rizika
Méně než 18,5	podváha	vysoká
18,5 – 24,9	Normální váha	minimální
25 – 29,9	nadváha	středně vysoká
30 – 34,9	obezita	1. stupně vysoká
35 – 39,9	velká obezita	2. stupně vysoká
Nad 40	Klinická obezita	velmi vysoká


Výška = 160 cm

Váha = 38,2 kg

BMI = váha v kilogramech /výška v metrech na druhou = $38,2 : (1,6 \cdot 1,6) = 14,9$

Pacientka má podváhu, tudíž jsou zdravotní rizika vysoká.

Edukační list

ZÁZNAM O EDUKACI list č. 1	
Vypracoval/a: ANTONIHOVA JANA Studijní skupina: 3.B.S. Dne: 16.10.	
	ZÁZNAM O EDUKACI list č. 1
JMÉNO, PŘÍJMENÍ: (iniciály)	ODDĚLENÍ: R.P.
LEKÁŘSKÁ DIAGNÓZA:	EDUKOVANÝ JE:
1) CYTICKÁ FIBRÓZA S PLOCHNÍ PRŮJEVY 2) CHRONICKÁ INSTRUKTIVNÍ PLICNÍ METÓDA 3) CHRONICKÁ KOLONIZACE DŮCHOVÝCH STAVEN 4) 5)	<input checked="" type="checkbox"/> PA pacient <input checked="" type="checkbox"/> RO rodina <input type="checkbox"/> hospitalizovaný <input type="checkbox"/> ambulanti <input type="checkbox"/> účastník vzdělávací akce <input type="checkbox"/> jiné:
EDUKACE JE ZAMĚŘENA:	POUŽÍVÁNÍ POMŮCEK, ZÁVISLOST NA PŘÍSTROJI:
<input type="checkbox"/> vstupní informace <input checked="" type="checkbox"/> jednorázové vzdělávání <input type="checkbox"/> průběžné vzdělávání <input type="checkbox"/> reedukace <input type="checkbox"/> informace při propuštění <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> naslouchadla <input type="checkbox"/> inzulin <input type="checkbox"/> respirační terapie <input type="checkbox"/> stomie <input type="checkbox"/> zubní protéza <input type="checkbox"/> berle/vozik <input type="checkbox"/> dialýza <input type="checkbox"/>
EDUKAČNÍ POTŘEBA V OBLASTI:	MEDIKACE OVLIVŇUJÍCÍ EDUKACI:
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
FORMA EDUKACE:	EXISTUJÍCÍ KOMUNIKAČNÍ BARIÉRA:
<input type="checkbox"/> UK - ukázka <input type="checkbox"/> DT - dotazy <input checked="" type="checkbox"/> LE - letáček <input type="checkbox"/> VP - verbální pochopení <input checked="" type="checkbox"/> VE - verbální <input type="checkbox"/> OV - odmítnutí výuky <input type="checkbox"/> VI - video <input type="checkbox"/> TV - televize <input type="checkbox"/> NE - nezájem <input checked="" type="checkbox"/> PI - písemně <input type="checkbox"/> NP - neschopnost pochopit <input type="checkbox"/> IN - instrukce <input type="checkbox"/> PD - prokázána dovednost <input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> smyslová: <input type="checkbox"/> sluch <input type="checkbox"/> zrak <input type="checkbox"/> chuť <input type="checkbox"/> hmat <input type="checkbox"/> čich <input type="checkbox"/> fyzická: <input checked="" type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> jazyková <input type="checkbox"/> cizí jazyk: <input checked="" type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> řeč, čtení, psaní: <input type="checkbox"/> afázie <input type="checkbox"/> dysfázie <input type="checkbox"/> apraxie <input type="checkbox"/> dyslexie <input type="checkbox"/> koktání <input type="checkbox"/> etnické: <input checked="" type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> duchovní: <input checked="" type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> psychické: <input type="checkbox"/> stres <input type="checkbox"/> úzkost <input type="checkbox"/> deprese <input type="checkbox"/> jiné <input type="checkbox"/> neschopnost řeči <input type="checkbox"/> afázie <input type="checkbox"/> jiné <input type="checkbox"/> iatrogenní <input type="checkbox"/> lékař <input type="checkbox"/> sestra <input type="checkbox"/> léky <input type="checkbox"/> jiné <input type="checkbox"/> biorytmus <input type="checkbox"/> „sova,“ <input type="checkbox"/> „škřivan,“ <input type="checkbox"/> bolest: <input type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> ANO <input type="checkbox"/> akutní nemoc <input checked="" type="checkbox"/> NE <input type="checkbox"/> ANO <input type="checkbox"/> prognóza: <i>dobrá</i>
EDUKAČNÍ POTŘEBA V OBLASTI:	PLÁNOVANÉ TÉMA EDUKACE: název
<input checked="" type="checkbox"/> 1. VNÍMÁNÍ ZDRAVÍ <input checked="" type="checkbox"/> 2. VÝŽIVA, METABOLISMUS <input type="checkbox"/> 3. VYLUČOVÁNÍ <input type="checkbox"/> 4. AKTIVITA, CVIČENÍ <input type="checkbox"/> 5. SPÁNEK, ODPOČINEK <input type="checkbox"/> 6. VNÍMÁNÍ, SMYSLY <input type="checkbox"/> 7. SEBEPOJETÍ <input type="checkbox"/> 8. ROLE - MEZILID. VZTAHY <input type="checkbox"/> 9. SEXUALITA, REPRO. SCH. <input type="checkbox"/> 10. STRES, ZÁTĚŽ. SITUACE <input type="checkbox"/> 11. VÍRA, ŽIVOT. HODNOTY <input type="checkbox"/> 12. JINÉ	<input type="checkbox"/>
EDUKAČNÍ ANAMNÉZU ODEBRAL/A, podpis:	ZDROJ INFORMACÍ:
ANTONIHOVA JANA	<input checked="" type="checkbox"/> ZNAHY
DNE: 16. 10. 2007	