

OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTA S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Bakalářská práce

TEREZA ŘEZÁČOVÁ

VYSOKÁ ŠKOLA ZDRAVOTNICKÁ, o.p.s, PRAHA 5

Vedoucí práce: doc. PhDr. Petronela Lauková, PhD., RS

Komise pro studijní obor: Všeobecná sestra

Stupeň kvalifikace: bakalář

Datum odevzdání práce: 2011 - 04 - 15

Datum obhajoby práce: 2011 - 06 -

Praha 2011



VYSOKÁ ŠKOLA ZDRAVOTNICKÁ, o.p.s.
se sídlem v Praze 5, Dušková 7, PSČ 150 00

ŘEZÁČOVÁ Tereza
3. A VS

Schválení tématu bakalářské práce

Na základě Vaší žádosti ze dne 15. 4. 2010 Vám oznamuji
schválení tématu Vaší bakalářské práce ve znění:

Ošetrovatelský proces u pacienta s cystickou fibrózou

Nursing Process of the Patient with Cystic Fibrosis

Vedoucí bakalářské práce: doc. PhDr. Petronela Lauková, PhD.

V Praze dne: 29. 10. 2010

prof. MUDr. Zdeněk Seidl, CSc.
rektor

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a všechny zdroje literatury, ze kterých jsem čerpala, jsem uvedla v seznamu použité literatury.

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své bakalářské práce ke studijním účelům.

V Praze dne: 15.4.2011

.....

Podpis

ABSTRAKT

ŘEZÁČOVÁ, Tereza. *Ošetrovatelský proces u pacienta s cystickou fibrózou*. Vysoká škola zdravotnická, o.p.s., stupeň kvalifikace: bakalář. Vedoucí práce: doc. PhDr. Petronela Lauková, PhD., RS. Praha. 2011. s. 86.

Hlavním tématem bakalářské práce je ošetrovatelský proces u pacienta s cystickou fibrózou. Práce je rozdělena do dvou základních částí. První část obsahuje stručné seznámení s historií onemocnění u nás i ve světě, s výskytem a dědičností cystické fibrózy. Dále se zabývá charakteristikou, diagnostikou onemocnění, vyšetřovacími metodami a léčbou cystické fibrózy. Poslední kapitoly jsou věnovány psychosociálním aspektům a edukaci pacienta i blízkých osob.

Druhá část práce je praktického charakteru. Je zde rozpracován ošetrovatelský proces u pacienta s cystickou fibrózou dle nanda domén. Součástí je sledování a popsání stavu pacientky, zjištění aktuálních a potenciálních problémů a navržení možných řešení na jejich odstranění.

Cílem práce je analýza a syntéza aktuálních poznatků o sledované problematice a realizaci ošetrovatelského procesu, kde jsme aplikovaly teoretické poznatky a praktické zkušenosti u pacienta s cystickou fibrózou. Na základě našich zjištění formulujeme doporučení pro ošetrovatelskou praxi.

Při ošetrovatelské péči o pacienta s diagnózou cystické fibrózy bylo dosaženo optimálního zdravotního stavu pacienta.

Klíčová slova: Cystická fibróza. Dědičnost. Edukace. Historie. Charakteristika. Léčba. Ošetrovatelský proces. Psychologické hledisko. Výskyt.

ABSTRACT

ŘEZÁČOVÁ, Tereza. *The Nursing Process for Patients with Cystic fibrosis*. Nursing College, ops, Degree: Bachelor. Tutor: Assoc. Mgr. Petronela Lauková, PhD., MS. Prague. 2011. p. 86.

The main theme of this thesis is the nursing process for patients with cystic fibrosis. The work is divided into two parts. The first section contains a brief introduction of the history of the disease in our country and the world, incidence of cystic fibrosis and inheritance. It also deals with the characteristics, disease diagnosis, diagnostic tests and treatment of cystic fibrosis. The last chapters are devoted to psychosocial aspects and education for patients as well as their next of kin.

The second part is practical aspect. The nursing process has been made for patients with cystic fibrosis according to Nanda domains. The observation and description of patient's condition are made to find out actual and potential problems, at the same time, recommend solve the issues.

The aim of the thesis is the analysis and synthesis of current knowledge about the given topic and implementation of the nursing process, where we applied theoretical knowledge and practical experience for the patients with cystic fibrosis. Based on our findings we recommend for nursing practice.

The nursing care of patients diagnosed with cystic fibrosis was achieved with the result of the optimal health of the patient.

Key words: Cystic fibrosis. Heredity. Education. History. Characteristics. Treatment. Nursing process. Psychological aspects. Occurrence.

PŘEDMLUVA

Cystická fibróza je poměrně časté dědičné onemocnění, avšak laická veřejnost s ní není příliš seznámena a zpravidla se o ni začíná zajímat až ve chvíli, kdy se vyskytne u některé z blízkých osob. Dostatek informací může pacientovi i jeho rodině pomoci lépe se s chorobou vyrovnat. Tato skutečnost ovlivnila výběr tématu naší bakalářské práce.

Cílem práce je seznámit čtenáře s problematikou cystické fibrózy, s její diagnostikou, léčbou a ošetrovatelskou péčí, která byla prováděna u takto nemocné pacientky.

Práce je určena pro studenty oboru všeobecná sestra, může být též doplňkovým materiálem pro předměty interního nebo plicního ošetrovatelství při péči o pacienta s cystickou fibrózou. Dále je určena zdravotníkům nelékařských oborů, kteří se o dané téma zajímají a chtějí by získat základní informace v oblasti tohoto onemocnění.

Podklady pro vypracování této práce byly čerpány z odborné literatury a dokumentace pacientky.

Touto cestou vyslovuji poděkování vedoucí bakalářské práce doc. PhDr. Petronele Laukové, PhD., RS. za pedagogické usměrnění, podnětné rady a podporu, kterou mi poskytla při vypracování bakalářské práce. Dík patří též pacientce a personálu pneumologické kliniky v Motole, kteří se mnou spolupracovali při sběru dat pro vytvoření praktické části.

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1 Léková anamnéza	54
Tabulka 2 Medikamentózní léčba.....	63

OBSAH:

ÚVOD.....	13
TEORETICKÁ ČÁST.....	14
1 Východiska zpracování sledované problematiky a charakteristika vybraných tématických pojmů.....	14
1.1 Historie.....	14
1.1.1 Historie cystické fibrózy ve světě.....	14
1.1.2 Historie cystické fibrózy u nás.....	16
1.2 Výskyt a dědičnost cystické fibrózy.....	17
1.3 Organizace pro cystickou fibrózu.....	18
1.4 Charakteristika vybraných tématických pojmů.....	20
1.4.1 Ošetřovatelský proces a edukace.....	20
1.4.2 Funkční vzorec zdraví M. Gordonové.....	21
2 Charakteristika cystické fibrózy.....	23
2.1 Etiologie, patogeneze, patofyziologie.....	23
2.2 Diagnostika a klinický obraz.....	30
2.2.1 Odlišnosti příznaků cystické fibrózy v různých věkových obdobích.....	32
2.3 Vyšetřovací metody.....	34
3 Léčba	38
3.1 Léčba respiračních projevů.....	38
3.2 Léčba zažívacích projevů.....	41
3.3 Léčba ostatních projevů a indikace k hospitalizaci.....	43
4 Psychosociální aspekty.....	44
4.1 Psychosociální problémy spojené s vývojem dítěte.....	45
5 Edukace a prognóza pacientů s cystickou fibrózou.....	48
PRAKTICKÁ ČÁST.....	50
6 Ošetřovatelský proces u pacienta s cystickou fibrózou.....	50
7 Doporučení pro praxi.....	81
ZÁVĚR.....	83
SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY.....	84
PŘÍLOHY	

SEZNAM ZKRATEK A SYMBOLŮ

ATB	Antibiotikum
cAMP	Cyklický adenosinmonofosfát
CF	Cystická fibróza
CFRD	Cystic fibrosis related diabetes
CFTR	Cystic fibrosis transmembrane conductance regulátor- regulátor transmembránové vodivosti CF- porucha transportu bílkovin
CNS	Centrální nervová soustava
CT	Computerová tomografie
CVS	Choriová biopsie
DIOS	Distální obstrukce střeva
DNA	Deoxyribonukleová kyselina
EKG	Elektrokardiograf
GTT	Orální glukozotolerantní test
Gtt	Kapky - forma podání léku
IM	Infarkt myokardu
IRT	Imunoreaktivní trypsin
PEG	Perkutánní - endoskopická - gastrostomie
RHB	Rehabilitace
RTG	Rentgen

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ

Amniocentéza - odběr plodové vody

Ascites - výpotek

Atelektáza - kolaps plic

Avitaminóza - porucha vstřebávání živin a vitamínů

Auxiliární dýchání - namáhavé dýchání pomocí mezižeberních svalů

Biopsie - odběr vzorků tkání

Bronchodilatancia - léky, které zlepšují průchodnosti dýchacích cest

Bronchiolitida - zánět plicních sklípků

Celiakie - alergie na lepek

Cor pulmonale - zvětšení srdce z důvodu zvýšené námahy při zvětšeném odporu
v plicích

Cyanóza - promodráání sliznic a kůže

Cystic fibrosis related diabetes (CFRD) - projevuje se poruchou vylučování inzulínu

Dehydratace - odvodnění organismu

Diabetes mellitus - projevuje se poruchou vylučování inzulínu

Dalece - ztráta některých z vnitřních oblastí chromozomu

Dekubit - proleženina

Diabetes mellitus - cukrovka

Distální intestinální obstrukční syndrom - náhlá příhoda břišní, kdy se dolní část
střeva ucpe příliš hustým obsahem

Dyspnoe - dušnost

Edukační program - výukový program - debata lékaře s pacientem/rodiči/

Endobronchiální onemocnění - onemocnění průdušek

Etiologie – původ

Eupnoe - dýchání

Febrilie - horečka

Fenylalanin - aminokyselina, která souvisí s onemocněním fenylketonurie

Gastro-ezofageální reflux - děj, při kterém se navrací částečně natrávené jídlo
i s žaludeční kyselinou do jícnu a tam způsobuje
nepříjemné pálení

Glykémie - hladina cukru v krvi

Hemoptýza - vykašlávání krve

Hrudní kyfóza - zakřivení hrudní páteře

Hypoproteinemie - snížená hladina bílkovin v krvi

Chloridy - soli kyseliny chlorovodíkové

Incidence - výskyt

Inguinální hernie - tříselná kýla

Inkontinence - únik moči či stolice

Insuficience - nedostatečnost

Kachektický - chorobná silná celková tělesná sešlost a hubnutí

Kalorická malnutrice - nedostatek kalorií

Kardiomyopatie - zbytnění srdeční svaloviny

Mammy - prsa

Maturace – zrání

Mekoniiový ileus (neboli smolka) - ucpání střev hustým obsahem

Metabolická alkalóza - porucha metabolismu

Monosymptomatický - jeden příznak

Mukoviscidóza - zahuštění hlenu

Multilobulární cirhoza - ztvrdnutí více laloků jater

Nauzea - nevolnost

Osteoporóza - prořidnutí kostí

Pankreas - slinivka břišní

Pankreatická insuficience - nedostatečná činnost slinivky břišní

Patofyziologie - nesprávná činnost orgánů

Patogeneze - choroboplodnost

Pilokarpinová iontoforéza - potní test pilokarpinem

Pneumologické pracoviště - plicní pracoviště

Pneumothorax - přítomnost vzduchu v dutině pohrudniční na základě poškození plic

Pneumomediastinum - vzduch v mezihrudí

Polypóza - tvorba polypů

Prolaps rekta - výhřez konečníku

Respirační - dýchací

Saturace kyslíku - nasycení krve kyslíkem

Screening - plošné vyšetření

Sekrece - vylučování

Sinopulmonálního onemocnění - onemocnění plic a dutin

Steatorea - tuk ve stolici

Synobronchiální syndrom - onemocnění průdušek a dutin

Tachypnoe - zrychlení dechu

Varix - cévní uzol

(VOKURKA, 2000)

ÚVOD

Cystická fibróza je jedno z nejčastějších dědičně přenášených onemocnění, zvané též mukoviscidóza. Jde o multiorgánové postižení, které je způsobeno mutací genu CFTR. Ten má dnes více jak 1700 známých mutací, jejichž počet neustále stoupá. Nemoc se projevuje opakovanými infekcemi dýchacích cest, poruchami zažívání a neprospíváním způsobeným poruchou funkce slinivky břišní, vysokým obsahem solí v potu. U mužů je častá neplodnost. Vyskytuje se zde také zvýšená tvorba vazkého hlenu, který svou přítomností omezuje dobré fungování většiny orgánů. Cystická fibróza je provázaná s řadou komplikací, které jsou často prvotním podezřením. Hlavním příznakem je kašel s produkcí sputa. Nemoc nepostihuje centrální ani periferní nervovou soustavu, duševní vývoj, svaly ani krevetvorbu. Dříve se děti narozené s CF dožívaly jen pár let. Dnes se s pokrokem medicíny a včasnou diagnostikou prognóza nemocných neustále zlepšuje, život nemocných se zkvalitňuje a dožívají se dospělosti.

Cílem bakalářské práce je seznámit odbornou zdravotnickou veřejnost - zejména všeobecné sestry - s poměrně častým onemocněním, o kterém je v naší ošetrovatelské literatuře relativně málo informací. Práce by jim měla pomoci získat potřebné poznatky, začínající popisem historie onemocnění, výskytem a dědičností. Dále nabízí náhled na etiologii, patogenezi, patofyziologii, diagnostiku a vyšetřovací metody, ale také neméně důležité poznatky o léčbě, ošetrovatelské péči, edukaci a psychologických aspektech nemoci.

Zdroje informací byly čerpány z odborné literatury a zdravotní dokumentace. Základní část informací pro vytvoření praktické části byla získána rozhovorem se zdravotnickým personálem a od konkrétní pacientky.

TEORETICKÁ ČÁST

1 VÝCHODISKA ZPRACOVÁNÍ SLEDOVANÉ PROBLEMATIKY A CHARAKTERISTIKA VYBRANÝCH TÉMATICKÝCH POJMŮ

Na úvod bakalářské práce uvádíme specifika nemoci, která je u nás známá již od roku 1946. Přitom o ní mnoho lidí příliš neví, i když zhruba každý 26. z nás je nosičem genu tohoto onemocnění. Hovoříme zde o multiorgánové, dědičně přenášené cystické fibróze, která vzniká mutací genu CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulátor).

1.1 Historie cystické fibrózy

V kapitole se věnujeme zásadním mezníkům v historii cystické fibrózy. Část pojednávající o historii jsme rozdělily do dvou podkapitol, v kterých přibližujeme vývoj nemoci ve světě i u nás, první zmínky o onemocnění, vývoj léčby s akcentem na metody a výzkumu CF.

1.1.1 Historie cystické fibrózy ve světě

Již ve středověku byly popisovány charakteristické příznaky cystické fibrózy. První zmínky o této nemoci se objevily v lidových říkankách a pověrách týkajících se začarovaných, předčasně umírajících dětí se slaným potem. V 17. století byly tyto texty považovány za pověru. Při snaze o racionální vysvětlení jsou zmiňovány těžce nemocné děti, které se hodně potí a málo myjí, čímž si lidé vysvětlovali jejich slanou chuť potu. První patologicko-anatomickou zprávu o jedenáctileté kachektické „začarované“ dívce se změnami na pankreatu popsal v roce 1595 profesor botaniky a anatomie Pieter Pauw v Leidenu (VÁVROVÁ, 2006, s. 17).

V roce 1938, před 73 lety, americká patoložka Dorothy Andersenová popsala anatomicko-patologické nálezy u 49 dětí, z kterých přežilo pouhých 29. Toto smrtelné

onemocnění nazvala cystickou fibrózou pankreatu. Většina dětí v této době umírala v prvním roce života. Našel se však pacient označován jako JD, který se s touto nemocí i s nedostatečnou léčbou dožil 10 -11 let. Toto onemocnění bylo také srovnáváno s celiakií, s nesnášenlivostí lepku v mouce. I když má tato nemoc kořeny hodně hluboko v historii, ještě v roce 1954 se o ní mluvilo jako o „nové nemoci“.

Příznaky nemoci byly v literatuře popsány (ve světě stejně jako u nás) po 2. světové válce. Dle svých poznatků ji S. Farber označil jako „mukoviscidosis“. Pojmenování můžeme ještě dnes najít ve francouzské či německé literatuře (VÁVROVÁ, 2006, s. 13).

Objevení potní anomálie se stalo významným mezníkem v historii CF. V dobách bez klimatizace se děti v USA s tímto onemocněním dostávaly do nemocnice v těžkém stavu dehydratace a s oběhovým šokem. Šok byl způsoben rozvratem tělního metabolismu vyvolaným nedostatkem solí v krevním oběhu nemocných. Zjistilo se, že nemocní s CF jsou velice citliví na horké podnebí. Při studii potu těchto dětí vědci našli daleko větší množství solí než u zdravých jedinců. Objev chloridů v potu měl obrovský význam pro diagnostiku. Na základě něho se začaly vyšetřovat i děti s normální funkcí pankreatu. Pro praktické uplatnění potní anatomie měla význam práce Gipsona a Cooka, kteří vypracovali jednoduchou metodu stimulace potních žláz. Test se již 40 let používá v diagnostice CF jako *zlatý standard*. Profesor Paul M. Guiton se věnoval dlouholetému výzkumu biochemických změn nemocných CF, kterou sám také trpěl. Jeho objevy nastartovaly závody v hledání genu CF. V roce 1987 byl gen CF neboli gen CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) lokalizován na dlouhém raménku chromosomu 7. V roce 1992 se stala událostí myš s CF, na níž vědci zkoumali pochody, které se odehrávají v těle nemocného. Vědci do dnešního dne objevili více než 1300 mutací tohoto genu CFTR (VÁVROVÁ, 2006, s. 18; VÁVROVÁ, 2009, s. 13).

Pro lepší představu rozvoje nemoci Vávrová uvádí ve svém článku pro *Vox Pediatrae* z prosince 2010, že gen CFTR má již víc jak 1700 známých mutací. Každá z těchto mutací má jiný výskyt i intenzitu a většina je velice vzácná. V naší populaci je známo zhruba 40 mutací (VÁVROVÁ, 2010).

1.1.2 Historie cystické fibrózy u nás

V Praze byl první nemocný s cystickou fibrózou diagnostikován na II. dětské klinice v květnu 1946. Pacient se dožil 18 let. První malý soubor nemocných s CF byl v české literatuře zaznamenán v podobě kasuistik záhy po 2. světové válce. Nové informace o diagnostice, léčbě a rozpoznání nemoci se k nám dostaly se zpožděním. Na II. dětské klinice v Praze bylo do roku 1960 hospitalizováno 30 dětí, u kterých byla na základě klinického podezření CF diagnostikována. Tyto děti však velice brzy zemřely. Onemocnění se v té době diagnostikovalo výhradně u kojenců na základě klinického podezření potvrzeného laboratorním průkazem pankreatické insuficience. (VÁVROVÁ, 2006, s. 19).

V roce 1960 se začalo vyšetřovat pomocí chloridů obsažených v potu. Každoročně tak přibýval počet nově diagnostikovaných nemocných a to i mezi staršími dětmi. Od té doby se klinika začala cystickou fibrózou zabývat i výzkumně, zkoušely se nové léčebné metody, kvalita života nemocných se zlepšila a prodloužila se tak i doba přežití nemocných u nás. Avšak i přes tyto pokroky na počátku 90. let byl stav našich nemocných velmi nepříznivý, na rozdíl od stavu nemocných ve vyspělých státech (VÁVROVÁ, 2006; FILA, 2008).

Po roce 1989 začala vznikat specializovaná centra pro léčbu CF a zlepšila se dostupnost potřebných léků. O devět let později se začaly provádět transplantace plic. A díky spolupráci se zahraničím se do léčebných metod zařadily nové způsoby fyzioterapie a začaly se používat různé respirační pomůcky.

Od roku 1946 bylo na klinice léčeno 602 nemocných. Od té doby zaznamenal tým v Motolské nemocnici významné pokroky v léčbě, genetickém výzkumu i v nových diagnostických postupech.

V roce 1990 u nás začalo fungovat Sdružení rodičů a přátel nemocných CF a o dva roky později byl založen Klub nemocných s cystickou fibrózou. Pro nárůst počtu případů u dospělých nemocných vznikají v roce 2000-2001 další poradny na pneumologických pracovištích v Plzni, Brně, Olomouci a v Hradci Králové (VÁVROVÁ, 2006; FILA, 2008).

1.2 Výskyt a dědičnost cystické fibrózy

Podkapitola slouží k popisu pojmů, výskytu a dědičnosti cystické fibrózy. Výskyt je zaměřen spíše na Českou republiku a Evropu, částečně pak na mimoevropskou populaci. Dědičnost je v první části popsána obecně a poté je směřována přímo na dědičnost cystické fibrózy.

Dle Vávrové (2006, s.19) patří CF u evropských populací mezi nejčastější závažná autozomálně recesivní onemocnění. Údaje o incidenci nemoci se však v literatuře mírně liší. Statistiky udávají výskyt 1: 2 500 – 1: 4 500 novorozenců, ve středočeském kraji byla incidence stanovena na 1: 2 736. To znamená, že každý 26. zdravý jedinec je nosičem tohoto onemocnění. U každého 676. manželství je tak možné riziko spojení dvou nosičů genu CF. Tato partnerství pak mají 25% riziko, že se jim narodí dítě s cystickou fibrózou. Například roku 2006 se v České republice narodilo přibližně 33 dětí s touto nemocí.

I přes velké pokroky ve screeningu, vyšetřování a včasné diagnostice jsou u nás diagnostikovány jen 2/3 nemocných. Předpokládá se, že zbývající třetina žije s jiným diagnostikovaným onemocněním s podobnými příznaky namísto CF. Jsou to nemoci jako celiakie, chronické záněty průdušek, opakované záněty slinivky břišní, synobronchiální syndrom, nosní polypóza či třeba mužská neplodnost. V současné době je v ČR známo okolo 500 diagnostikovaných případů cystické fibrózy (VÁVROVÁ, 2006, s. 19).

V mimoevropské populaci je výskyt CF o něco nižší. Rozdíly jsou i u jedinců s odlišnou barvou pleti. U obyvatel USA s bílou pletí je incidence okolo 1: 1 900 - 1: 3 700, zatímco u hispánské, africko-americké a asijské populace se počet nemocných pohybuje okolo 1: 9 000, 1: 15 000 a 1: 32 000 obyvatel (VÁVROVÁ, 2006, s. 19).

CF je geneticky podmíněné onemocnění, proto je nezbytné přiblížení zásadních pojmů v genetice.

Veškeré dědičné informace každého jedince jsou uloženy v DNA neboli v kyselině deoxyribonukleové. „DNA je tvořena ze 4 základních stavebních článků, tzv. nukleotidových bází (adeninu, cytosinu, guaninu, tymidinu), které tvoří dlouhé vlákno spojené ze dvou protichůdných řetězců.“ Za rozvoj onemocnění nejspíše může změna ve struktuře nukleotidových bází DNA za různých podmínek a tím se narušují

funkce genu. Popisovaný děj nazýváme mutací (VÁVROVÁ, 2006; VÁVROVÁ, 2008).

Dědičnost je přenos dědičné informace z jedné generace na druhou. Dle Mendlových zákonů se mutace genu CFTR přenáší „autozomálně-recesivním způsobem“. Pokud se sejdou takoví dva heterozygotní nosiči, mohou se obávat 25% rizika, že se jim narodí dítě s CF. V 50% bude dítě zdravým nosičem genu CFTR. Ve zbylých 25% existuje možnost, že jejich potomek nezdědí ani jednu z mutací. Pokud se však někdy CF i ve vzdáleném příbuzenstvu objevila, riziko výskytu CF stoupá. To znamená, že pokud se nemoc v rodině vyskytne, její členové by měli podstoupit molekulárně genetické vyšetření na potvrzení či vyvrácení přítomného genu CFTR (VÁVROVÁ, 2003, s. 21).

1.3 Organizace pro cystickou fibrózu

Před čtrnácti lety bylo v České republice založeno Centrum pro diagnostiku a léčbu CF v Praze v Motole. Vedoucí centra je RNDr. A. Štambergová, CSc. Zde se ve specializované molekulárně-genetické laboratoři provádí řada vyšetření mutací genu CFTR (ÚSTAV BIOLOGIE A LÉKAŘSKÉ GENETIKY).

V nedávné minulosti byla založena i regionální centra ve fakultních nemocnicích a velkých okresních nemocnicích. Ta jsou v současné době čtyři - v Hradci Králové, Plzni, Brně a Olomouci.

V roce 1992 byl založen Klub nemocných cystickou fibrózou, který se zaměřuje na trvalé zlepšení zdravotních a sociálních podmínek nemocných s CF. Prvním z úkolů klubu je rozšiřovat povědomí o nemoci mezi veřejností. Druhým cílem je shromažďovat finance na nákup pomůcek a léčiv. Klub poskytuje psychologickou poradnu, edukační programy pro nemocné a jejich rodiny, vydává klubový zpravodaj. V současnosti má klub 270 členů, což je přes polovinu všech diagnostikovaných nemocných v České republice. (KLUB NEMOCNÝCH CF).

Jmenovitě se tímto onemocněním zabývá doc. MUDr. Věra Vávrová, DrSc., zakladatelka péče o děti s cystickou fibrózou v České republice z Centra CF a z Pediatrické kliniky 2.LF UK a FN v Motole společně s prof. MUDr. J. Lehlem, CSc., DrSc., RNDr. Danielou Zemkovou, CSc., MUDr. Veronikou Skalickou, doc.

MUDr. Petrem Pohunkem, CSc. Dále jsou to lékaři Pneumologické kliniky UK 2.LF a FN Motol - as. MUDr. L. Fila, přednosta prof. MUDr. M. Macek ml., DrSc. z Ústavu biologie a lékařské genetiky UK 2. LF Motol. Z Kliniky rehabilitace a sportovní medicíny 2. LF UK a FN Motol Praha spolupracuje PaedDr. Libuše Smolíková. Z Klubu nemocných CF je to ředitelka sdružení Bc. Lenka Eislerová, DiS., sociální pracovnice Mgr. Tereza Tesařová, psychologky Mgr. Helena Chladová a Mgr. Pavla Hodková.

Z mimopražských nemocnic se CF zabývá MUDr. Hubert Vaníček, Ph.D., z dětské kliniky a MUDr. Josef Polák z Plicní kliniky FN Hradec Králové. Z kliniky nemocí plicních a tuberkulózy z FN v Brně se cystické fibróze věnuje MUDr. Eva Pokojová a MUDr. Ilona Binková. A z Kliniky infekčních nemocí FN Brno je to MUDr. Alena Holčíková, Ph.D. Z plzeňských nemocnic se problematice cystické fibróze věnují: MUDr. Petr Honomichl z Dětské kliniky FN Plzeň-Lochotín a z Kliniky TRN Plzeň-Bory je to MUDr. Radka Bittenglová. Z FN v Olomouci je to MUDr. Martin Zápalka z Dětské kliniky a MUDr. Petr Jakubec z Pneumologické kliniky FN Olomouc (VÁVROVÁ, 2008; ÚSTAV BIOLOGIE A LÉKAŘSKÉ GENETIKY, 2010, VÁVROVÁ, 2006; KLUB NEMOCNÝCH CF).

Ve světě byla první organizací Národní organizace pro výzkum cystické fibrózy (National Cystic Fibrosis Research Foundation). Byla založena skupinou rodičů v New Yorku. Dnes je název zjednodušován na Cystic Fibrosis Foundation (CFF).

V Paříži byla o deset let později založena Mezinárodní společnost pro cystickou fibrózu – mukoviscidózu (International Cystic fibrosis (Mucoviscidosis) Association, ICF(M)A). Cílem bylo zlepšit péči o nemocné a především rozšířit povědomí o nemoci na mezinárodní úrovni.

Po třiceti šesti letech organizace zanikla a vznikla nová s názvem Cystic Fibrosis Adults, IACFA. V současné době sdružuje téměř šedesát zemí a jejím cílem je, aby se všem nemocným s CF poskytla potřebná péče.

V roce 1982 založili dospělí nemocní z 25 zemí společnost dospělých nemocných - International Association of Cystic Fibrosis Adults, IACFA.

V Evropě je též společnost CF s názvem European Cystic Fibrosis Society (ECFS). A po konferenci světové CFW (Cistic Fibrosis Worldwide) v roce 2003 vznikla nová organizace CFE „Cystic Fibrosis Europe“, která pomáhá zvýšit standart léčby v zemích, kde není pacientům poskytnuta dostatečná léčba (VÁVROVÁ, 2006).

1.4 Charakteristika vybraných tématických pojmů

Třetí podkapitola je věnována charakteristice vybraných tématických pojmů, které se vyskytují v obsahu práce. Prvním popsáním pojmem je ošetřovatelský proces a edukace. Další zmíněným je funkční vzorec zdraví M. Gordonové.

1.4.1 Ošetřovatelský proces a edukace

„Pojem „ošetřovatelský proces“ vznikl v padesátých letech dvanáctého století a hned se ujal jako reálná základna pro skutečně účinnou práci sestry. Jako první ho použila sestra Hallová r. 1955 v Georgii (USA).“ (BOROŇOVÁ, 2010, s. 66).

Ošetřovatelský proces definuje Kozierová (1995, s. 166) jako „*systematickou, racionální metodu plánování a poskytování ošetřovatelské péče. Cílem procesu je zhodnocení zdravotního stavu pacienta, stanovení aktuálních či potencionálních problémů péče o zdraví, plánování péče pro uspokojení a zjištění potřeb pacienta a zahájení ošetřovatelské péče pro splnění všech požadavků. Toto pořadí je logicky uspořádáno a mělo by se dodržovat. Pokud byly všechny naše cíle během celého cyklu ošetřovatelského procesu splněny, můžeme ukončit naši péči. Jestliže se nám nepodaří po vyhodnocení dosáhnout stanoveného cíle, opakujeme celý cyklus.*“

Ošetřovatelský proces se skládá z pěti prvků. Prvním z nich je *posouzení*, které začíná shromážděním údajů, jež musí být ověřeny a následně klasifikovány. Druhým krokem ošetřovatelského procesu je *diagnostika*, kde se analyzují údaje a sestavují ošetřovatelské diagnózy. Následuje *plánování* ošetřovatelské péče. V rámci této fáze určíme krátkodobý a dlouhodobý cíl, kterého chceme dosáhnout, stanovíme výsledná kritéria a sestavíme ošetřovatelský plán. Třetím prvkem je *realizace*. Skládá se z plnění plánu, který znají členové ošetřovatelského týmu. Vše se pečlivě zaznamenává. Závěrečným článkem procesu je *vyhodnocení*. Hodnotíme splnění stanovených cílů - výsledných kritérií - a ukončíme ošetřovatelskou péči (KOZIEROVÁ, 1995).

Slovo edukace pochází z latinského „*educare*“ - vychovávat. Ve zdravotnictví se využívá edukace pacientů s určitou chorobou. Jedná se především o chronické nemoci. Edukace má za cíl zvýšit péči pacienta o sebe sama a zlepšit tak i průběh choroby.

Edukací sestra poskytuje pacientovi informace o jeho nemoci, možných komplikacích, léčbě a o vlastním sledování kompenzací (VOKURKA, 2000).

Pro srovnání Průcha (2006, s.17) definuje edukační proces takto: „*Edukační procesy jsou všechny takové činnosti lidí, při nichž dochází k učení na straně nějakého subjektu, jemuž je exponován nějakým jiným subjektem přímo nebo zprostředkovaně (textem, technickým zařízením aj.) určitý druh informace.*“

Závodná (2002, s. 69) charakterizuje edukační proces v ošetrovatelství jako:

- Určitou formu odevzdávání konkrétních informací, které se koná ve specificky upraveném prostředí v rámci vzájemné interakce sestry a pacienta,
- je vytvořen záměrně, aby se někdo něco učil,
- dynamický vzájemný vztah mezi sestrou a pacientem,
- výchovný a vzdělávací proces,
- součást ošetrovatelského procesu.

1.4.2 Funkční vzorec zdraví M. Gordonové

Mezi odborníky na ošetrovatelskou teorii v mezinárodním kontextu existuje v současné době názor, že tento model je z hlediska holistické filozofie to nejkompexnější pojetí člověka v ošetrovatelství, které bylo zatím vytvořeno. (TRACHTOVÁ a kol., 2008).

Model se využívá při studiu, ale i při ošetrovatelské péči v praxi, protože napomáhá kvalitně zhodnotit zdravotní stav zdravého i nemocného člověka. Podle toho se zdravotní stav pacienta/klienta dělí na *funkční* a *dysfunkční*.

Funkční typ zdraví vychází ze vzájemného působení člověka a prostředí. Zdravotní stav člověka se určuje „bio-psycho-sociální interakcí“. Tento typ je ovlivněn biologickými, sociálními, vývojovými, kulturními a duchovními faktory.

Dysfunkční typ pro sestru znamená sestavení ošetrovatelských diagnóz a vytvoření plánu pro ošetrovatelskou péči. K posouzení, zda jde o typ funkčního či dysfunkčního zdraví, slouží právě model M. Gordonové, který se skládá z dvanácti různých oblastí:

- Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví
- Výživa a metabolismus
- Vylučování

- Aktivita, cvičení
- Spánek, odpočinek
- Vnímání, poznávání
- Sebekoncepce, sebeúcta
- Plnění rolí, mezilidské vztahy
- Sexualita, reprodukční schopnost
- Stres, zátěžové situace, jejich zvládnání, tolerance
- Víra, přesvědčení, životní hodnoty (TRACHTOVÁ, 2008, s.167).

2 CHARAKTERISTIKA CYSTICKÉ FIBRÓZY

V kapitole se v první části zaměřujeme na charakteristiku etiologie, patogeneze a patofyziologie cystické fibrózy. Druhou část věnujeme diagnostice a klinickému obrazu onemocnění a v třetí popisujeme vyšetřovací metody, které musí podstoupit pacient i jeho rodina v případě, že má lékař podezření na CF.

2.1 Etiologie, patogeneze, patofyziologie

Při charakteristice onemocnění je důležité seznámení se s etiologií neboli příčinou onemocnění, poté patogenezí, což je soubor procesů, které vznikají jako odpověď organismu na poškození a které také vedou ke vzniku nemoci, a třetím prvkem je patofyziologie neboli popis probíhajících funkčních změn v organismu.

Etiologie

„Příčinou onemocnění je mutace genu pro transmembránový regulátor vodivosti (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene - CFTR gene), který je uložen na dlouhém raménku 7. chromozomu (lokus 7q31.2).“ (JAKUBEC, 2006, s. 7). Mnohdy jde o delecii, která způsobí chybění fenylalaninu v poloze 508. bílkovinného produktu genu CF. Tento gen způsobuje tvorbu proteinu CFTR. Existuje mnoho mutací genu CFTR, které se dle mechanismu poškození dělí do 7 tříd. Rozdělení tříd popisuje ve své knize Petr Jakubec v kapitole Etiologie, genetika a patofyziologie na straně 7.

TŘÍDA	TYP PORUCHY
I. třída	tvorba defektního CFTR
II. třída	porušená maturace CFTR
III. třída	porucha regulace CFTR
IV. třída	defektní průchod iontů CFTR
V. třída	snížená tvorba normálního CFTR
VI. třída	ztráta regulace dalších iontových kanálů
VII. třída	snížená stabilita plně funkčního CFTR

(JAKUBEC, 2006).

Mutace I. - III. třídy souvisejí s pankreatickou insuficiencí a častější úmrtností. Mutace IV. - VII. třídy se spíše vyskytují u atypických, monosymptomatických forem CF s různorodým klinickým průběhem. Jsou známy i mutace, u kterých není zjištěn mechanismus jejich působení na strukturu či funkci CFTR. „Vztah mezi genotypem a závažností plicního postižení není na rozdíl od postižení pankreatu příliš těsný a rozsah poškození plic je ovlivněn dalšími, tzv. „modifikujícími“ geny, které regulují lokální plicní obranné mechanismy a procesy zánětlivé odpovědi.“ (JAKUBEC, 2006, s. 7).

V České republice se vyskytuje mutace delta F508 u přibližně 72% pacientů s CF. Mutace je stará asi 50 000 let a nazýváme ji „protoevropskou mutací“. Druhou nejčastější mutací je „protoslovanská mutace“ CFTR delta 2,3 stará více jak 3 500 let. Postihuje zhruba 6,5 % nemocných CF v České republice. Ostatní mutace nejsou tak časté a vyskytují se v menší míře (JAKUBEC, 2006, s. 8; KROFTA, 2005).

Patogeneze

Podstata patologických změn u CF není dnes ještě úplně jasná. „Předpokládá se, že bílkovinný produkt genu nazývaný „transmembránový regulátor vodivosti“ (cystic fibrosis transmembrane conductance regulátor - CFTR) je chloridový kanál lokalizovaný v apikální membráně epitelálních buněk a regulovaný cyklickým adenosinmonofosfátem (cAMP).“ (VÁVROVÁ, 2003, s. 21). Zmíněný kanál je u nemocných s CF neprůchodný pro chloridové ionty. Nepropustností epitelální membrány se mění vlastnosti hlenu na povrchu sliznice. Ten se zahušťuje a tím mění přirozenou funkci orgánů, což způsobuje většinu klinických projevů. V klubičkách potních žláz se tvoří primární sekret. Zde však dochází k poruše při resorpci chloridů a natria a to způsobuje vysokou koncentraci solí v potu. Další účinek abnormální funkce CFTR je porušení regulace „cytokinové sítě“, čímž dochází ke zvýšené tvorbě „prozánětlivých cytokinů IL - 8, IL - 6, IL - 1 a TNF - α .“ Klinicky zjevné postižení neprokazují snad jen ledviny a CNS (VÁVROVÁ, 2006).

Patofyziologie

V této části se zaměříme na změny, které probíhají v organismu pacienta s CF. Vzhledem k tomu, že je CF multiorgánové onemocnění, rozdělily jsme probíhající změny do několika skupin dle poškozených systémů.

První z postižených struktur organismu, kde probíhají největší patofyziologické změny, je *dýchací ústrojí*. U nemocných s CF jsou změny probíhající v dýchacím ústrojí jedny z nejzávažnějších. Na sliznicích se tvoří hustý vazký hlen, který zamezuje pohybu řasinek a tím brání samočisticí schopnosti plic. Tyto změny napomáhají usazování bakterií v dýchacích cestách a tím vznikají vážné infekce a záněty. Patří sem především opakované záněty vedlejších nosních dutin, záněty průdušek a plic i nosní polypy. To má pak za následek bolest, zduření, zarudnutí a hlen je s příměsí hnisu, který omezuje průchodnost dýchacích cest. To může vést až k tvorbě výdutí a trvalého průduškového rozšíření. Velké záněty často končí obstrukcí dýchacích cest. Ta začíná zúžením periferních cest dýchacích, opakujícími se záněty se může rozšířit i do oblasti velkých průdušek. Další komplikace mohou způsobit atelaktázy, rozedmu plic, pneumotorax, hemoptýzu, vznik cor pulmonale, či selhání srdce. Vzácně se může objevit kardiomyopatie. Mezi obecné příznaky patří především kašel, dušnost, zrychlené ztížené dýchání, ucpaný nos, chraptivý hlas. Na tělesné stavbě pozorujeme soudkovitý hrudník a paličkovité prsty (VÁVROVÁ, 2009; VÁVROVÁ, 2006).

Změny zažívacího ústrojí následují svou závažností hned za obtížemi v dýchacích cestách. U nemocných s CF jsou postiženy všechny úseky trávicího ústrojí. Problémy začínají již v jícnu a přetrvávají v každém dalším úseku, kde probíhá trávení.

Jak již bylo řečeno, změny v zažívacím traktu pacienta s CF začínají *v jícnu*. Většinu nemocných s CF trápí gastro-ezofageální reflux. Je to děj, při kterém se navrací částečně natrávené jídlo i s žaludeční kyselinou do jícnu a tam způsobuje nepříjemné pálení, lidově pálení žáhy. Příčinou je nedostatečná funkce kruhového svěrače na konci jícnu. Ten by se měl během trávení uzavřít a nedovolit návrat jídla. Funkce svěrače je však u nemocných s CF poškozena. To vše může vést až k porušení stěny jícnu. Při návratu potravy do jeho horní části může dojít k vdechnutí sousta a tím vyvolat porušení dýchacích cest a úporný kašel.

Důležité změny probíhají i v *pankreatu*. U slinivky břišní se vyskytuje několik obtíží. První z nich souvisí se zevní sekrecí pankreatu. To způsobuje potíže při štěpení potravy. Hustý hlen tvořící se v celém organismu nemocného s CF uzavírá vývody slinivky břišní. Enzymy jako trypsin, lipáza či amyláza se nemohou dostat do střevního úseku a vykonávat svou práci štěpení jednotlivých složek potravy. Nenatravená strava ve střevě kvasí a to u vážnějších poruch funkce pankreatu způsobí nafouknuté břicho. To je až nápadně velké oproti tenkým hůlkovitým končetinám. Střevní enzymy nemohou funkci slinivky nahradit, takže při částečném trávení vzniká hodně plynu, který pacienta velice obtěžuje. Enzymy netráví tuky. Ty jsou vylučovány ve stolici, která je pak objemná, zapáchá a jsou na ní zřetelně vidět tukové kapénky. To má za následek neprospívání pacienta i při velké chuti k jídlu. Tím ztrácí energii a může se projevit u dětí i porucha růstu. Dalším následkem poruchy trávení je i špatné vstřebávání vitamínů, především těch, které se rozpouštějí v tucích (VÁVROVÁ, 2009; VÁVROVÁ, 2006).

Porucha pankreatu vzniká v průběhu několika měsíců až let po narození. U malých dětí se tudíž porucha neprojevuje a u šestiny pacientů nemusí potíže s pankreatem ani ve starším věku vůbec vzniknout.

Druhou komplikací způsobenou vnitřní sekrecí pankreatu je diabetes mellitus. V mnoha pracích je uváděn i jako cystic fibrosis related diabetes (CFRD). Projevuje se poruchou vylučování inzulínu, postupně se rozvíjející glukózovou intolerancí a následným rozvojem CFRD. U dětí do deseti let se vyskytuje poměrně vzácně. U nemocných s CFRD byl prokázán horší stav výživy a těžší postižení plic.

Nad formou screeningu CFRD se stále diskutuje. Častá vyšetření pacienta zatěžují. Avšak včasná diagnostika je pro pacienta zásadní, protože může velice ovlivnit prognózu pacienta. Američtí vědci doporučují ke screeningu měření glykémie nalačno. Pokud se naměří hodnota glykémie pod 7 mmol/l, vyšetření se preventivně opakuje po roce. Pokud je však hodnota nad 7 mmol/l, je nutné měření opakovat a zaznamenávat. Jestliže se ze zjištěných údajů zjistí stálá hyperglykémie, musí se začít s léčbou, i když pacient ještě nemá klinické příznaky. Evropští lékaři však tuto metodu moc nedoporučují. Preferují jako dobrou screeningovou metodu test oGTT. Zmíněná metoda se provádí především u pacientů, kde se objevily příznaky jako například zhoršení stavu výživy, zhoršení funkce plic, opožděná puberta či zpomalení růstu, ale ještě nemají zvýšenou glykémii. Podmínky pro provedení oGTT ve své knize popisuje Vávrová: pacient musí být bez akutního onemocnění, minimálně 3 dny před testem jíst

stravu obsahující alespoň 50 % kalorií ve formě sacharidů, je třeba lačnění od půlnoci, podání 1,75 g glukózy na kg tělesné hmotnosti (maximálně však 75 g), hodnocení glykémie provádíme v době 0 - 120 minut. Jako doplňující screening se doporučuje provést ještě intravenózní GTT, podle kterého se určí hladina inzulínové sekrece (VÁVROVÁ, 2009, str. 60 - 63; VÁVROVÁ, 2006).

Vzácně může vzniknout komplikace v podobě opakovaných zánětů slinivky břišní. Ta se však vyskytuje jen u ne příliš časté mutace genu CFTR.

I ve *střevním úseku* zažívacího traktu se objevuje mnoho obtíží.

První z nich je makoniový ileus. Ten se vyskytuje u jedné desetiny dětí jako prvotní příznak. Je to závažný stav, který se často musí řešit operativně, protože se jedná o náhlou příhodu břišní. Makoniový ileus neboli smolka je u dětí s CF tak hustá a viskózní, že ho střevo svými pohyby nedokáže posunout ke konečníku, střevo se ucpe a dítě zvrací.

Druhou obtíží je distální intestinální obstrukční syndrom. Je to také náhlá příhoda břišní, kdy se dolní část střeva ucpe příliš hustým obsahem. Nejčastěji je tento stav způsoben nedostatkem tekutin ve stravě, velkým množstvím zbytků stravy, které nejdou strávit, nebo vysazením léků sloužících jako substituce pankreatu.

Vzácně přicházejí pacienti s CF do nemocnice pro zúžení střeva, které se značně podobá již dříve zmíněnému ucpání střeva.

Prolaps rekta se vyskytuje častěji u ještě nediodagnostikovaných pacientů. Opakovaný výhřez konečníku je tedy dobrým důvodem pro zahájení diagnostiky a popřípadě léčby CF.

Bolest břicha je jedním z nejčastějších problémů, který trápí pacienty s CF. Může být vyvolána mnohými obtížemi, které souvisí s CF, ale také může značit jiný problém jako zánět slepého střeva či jinou břišní příčinu. Proto by nemocný neměl váhat a navštívit lékaře. (VÁVROVÁ, 2009; VÁVROVÁ, 2006).

CF se projevuje i u *jater*.

Jedno z prvních postižení, které souvisí s játry a žlučovými cestami, znatelné již po narození, je dlouhotrvající novorozenecká žloutenka. Nemocní mají často malý žlučník, ve kterém se tvoří žlučové kameny. Příznakem pro onemocnění žlučníku bývá bolest, nauzea, žloutenka, hořkost v ústech. Symptomy mohou být způsobeny přítomnými kameny.

Při ultrazvukovém vyšetření může lékař u pacienta vidět jaterní cirhózu, která se zpočátku nemusí klinicky projevit. V pokročilém stádiu však může dojít i ke komplikacím v podobě zvětšené sleziny, ascitu nebo prasklého jícnového varixu.

Často je u pacienta s CF na první pohled vidět *porucha stavu výživy*.

Tato porucha je způsobena několika faktory. Jedním z nich je porušené trávení a vstřebávání látek z důvodu neadekvátní činnosti pankreatu. Další jsou chronické infekce, které snižují chuť k jídlu, a také namáhavé a nedostatečné dýchání při jídle. To vše vede k snížení energie. Tělo čerpá energii ze svých zásob. Nejprve z tuku v podkoží a následně ze svalové hmoty. Tyto faktory mají často za následek zpomalený růst dítěte, který začíná již po narození, kdy dítě výrazně strádá. Při včasné diagnostice děti s CF rostou poměrně stejně jako jejich vrstevníci. Změna nastává v pubertě.

Pro lepší orientaci o tom, kolik by měly vážit děti do 18 let, byly sestaveny celostátním výzkumem percentuelní grafy (viz. přílohy A a B).

Následek některých předchozích obtíží je *avitaminóza*.

Jak již bylo zmíněno, nedostatečná funkce slinivky břišní způsobuje poruchu vstřebávání živin a vitamínů. Jsou to především vitamíny rozpustné v tucích - A, D, E, K. Tyto vitamíny se musí nezbytně ve velkých dávkách dodávat. Projevy nedostatku vitamínů v potravě - viz. příloha C (BOYLE, 2008).

Třetí postiženou skupinou jsou *potní žlázy*.

Pot dětí s CF obsahuje několikanásobně víc solí než u zdravých dětí. Při větší námaze, kdy se dítě zvýšeně potí, se mohou objevit na jeho čele krystalky soli. Velmi opatrní by měli být rodiče v letních měsících či při horečkách. Může totiž dojít k nadměrné ztrátě solí s následným šokem. V této situaci se doporučuje přisolovat dítěti potravu a zabránit nadměrnému pocení. Pacientům s vážnější formou CF se také nedoporučuje práce v teplém prostředí ani pobyty v sauně.

Reprodukční ústrojí je další oblastí, ve které kvůli CF probíhá mnoho patofyziologických změn.

S pokrokem v léčbě a stále se zvyšujícím věkem nemocných přichází otázka partnerství, sexuality a těhotenství. V této problematice hraje významnou roli komunikace mezi partnery a informovanost zdravého partnera. Sexuální styk mohou nemocní s CF provozovat stejně jako zdraví jedinci, ale musí na sebe dávat pozor. Především v době zhoršení stavu by se nemocný mohl příliš vyčerpat. Závažným

krokem je těhotenství. Partneři si musí být vědomi rizik, která mohou nastat u nemocné ženy v kombinaci s těhotenstvím. Celé období je pro nemocnou s CF značně vysilující, především v posledních měsících a v době porodu. Zde potencionální rodiče často využívají poradenství ošetrovatelského personálu, především psychologa.

Plodnost ženy je ve většině případů neomezená. Komplikací se může stát přítomnost vazkého hleny v pohlavních orgánech ženy, který brání spermii v oplodnění vajíčka. Dnes se však tento problém snadno vyřeší malým lékařským zákrokem zvaným inseminace. V případě, že se zákrok povede, musí být žena i vyvíjecí se plod pečlivě sledováni. Těhotenství významně ovlivňuje dýchání, ale také zatěžuje srdce a oběhovou soustavu. Velice důležitý je i stav výživy. Doporučeného příbytku tělesné hmotnosti se často ženám s CF nevede dosáhnout. Podváha i špatná funkce plic jsou důvody, kdy se těhotenství nedoporučuje. Je zde velice ohrožena na životě matka i plod. Téměř třetina dětí se rodí před 37. týdnem těhotenství.

Co se týká genetického přenosu, děti jsou nosiči genu CFTR. Pokud není otec nemocný, riziko CF je 1 : 492. Pokud je však otec nosičem genu CFTR, je riziko 1 : 2.

Ovšem neplodnost mužů se vyskytuje přibližně u 98% nemocných CF. S velkou pravděpodobností je způsobena již před narozením, kdy se vývodné cesty ucpou vazkým hlenem, či úplně chybí a průchod z nadvarlete je zaslepen. Ucpání chámovodu je pak podobné vasktomii. Potence je u těchto mužů zachována. Spermie se přirozeně tvoří a jsou pohyblivé, avšak nemají možnost se dostat do ejakulátu. Lékař proto musí chlapce (muže) seznámit s tím, že bude neplodný, ale že je zde možnost odběru a uschování funkčního spermatu do spermobanky do té doby, než se rozhodne pro otcovství. Pokud by se semeno mělo použít k oplodnění, musí jeho partnerka podstoupit test, zda není nosičkou genu pro CF (VÁVROVÁ, 2009, str. 60 - 63; VÁVROVÁ, 2006; BOYLE, 2008).

Osteoporóza patří mezi další problémy, které se často objevují u nemocných s cystickou fibrózou. U každého pacienta však může mít odlišný průběh a stupeň komplikací.

„Kolem 40% dospělých pacientů s CF má osteopenii a dalších 34% osteoporózu, která má až u 60% těžký průběh.“ (JAKUBEC, 2006, s. 22). Nemocní s CF mají zvýšenou kostní resorpci, ovšem je zde porušená funkce pro vyrovnání zvýšení kostní novotvorby. A samozřejmě zde hraje roli špatná výživa a porucha vstřebávání vitamínů a vápníku.

2.2 Diagnostika a klinický obraz

V kapitole se zaměříme na diagnostiku nemoci a na odlišnosti klinického obrazu v různých věkových obdobích.

Diagnostika

Pokud máme podezření, že dítě může trpět cystickou fibrózou, je velmi důležitá včasná a spolehlivá diagnostika. Při pozdní diagnóze se objevuje řada komplikací spojených s mnoha vyšetřeními, s častými návštěvami v nemocnici, s psychickou zátěží celé rodiny a především s odložením účinné terapie.

Kritéria diagnostiky jsou založena na výskytu jednoho či více klinických příznaků ukazujících na toho onemocnění. Dále se zjišťuje rodinná anamnéza v případě pozitivního novorozeneckého screeningu a v laboratorním průkazu abnormální funkce proteinu/genu CFTR, zjištění vysoké koncentrace chloridů v potu, nález dvou patogenních mutací v genu CFTR, popřípadě prokázáním poruchy transportu elektrolytů nosním epitelem.

Stanovení diagnózy bývá u většiny nemocných v kojeneckém věku, když přijdou na vyšetření potního testu z důvodu neprospívání a pro časté respirační infekce. „Koncentrace chloridů v potu bývá okolo 90 mmol/l a molekulárně genetické vyšetření potvrdí podezření na CF nálezem dvou těžkých mutací, v polovině případů jsou pacienti homozygotní pro nejčastější mutaci F508del. V některých případech je však stanovení diagnózy obtížnější.“ (VÁVROVÁ, 2006, s. 84).

Klinický obraz

Pokud je přítomen jeden nebo více typických klinických projevů, můžeme hovořit o klinickém podezření a to je základ pro diagnostiku. Dnes jsou známy i atypické průběhy nemoci. Ty jsou přítomny zhruba u 2% nemocných s projevy sinopulmonálního onemocnění, pankreatickou insuficiencí či s normálním nebo hraničním množstvím chloridů v potu. Pokud chybí klinické příznaky, ale CF se vyskytla u nějakého člena rodiny, i tehdy se věnujeme potenciální diagnostice nemoci. Diagnostika se tedy skládá z podrobné rodinné anamnézy a to i v širokém příbuzenstvu, zjišťuje se neplodnost mužů ale i úmrtí dětí v kojeneckém věku. U osobní anamnézy se

zaměřujeme na příznaky nemoci s ohledem na věk pacienta. Ty se totiž liší v jednotlivých věkových obdobích. (VÁVROVÁ, 2006).

Vávrová a kolektiv uvádějí ve své knize čtyři základní příznaky upozorňující na diagnózu CF, kterým by se měl lékař věnovat.

Prvním z nich je: „*chronické sinopulmonální onemocnění s přetrvávající kolonizací nebo infekcí mikroby typickými pro respirační onemocnění u CF (Staphylococcus aureus, Haemophilus influenzae, Pseudomonas aeruginosa v mukózní i nemukózní formě a Burkholderia cepacia)*“, které se dělí na další podskupiny:

- Endobronchiální onemocnění projevující se
 - Chronickým kašlem a produkcí sputa
 - Obstrukcí dýchacích cest spojenou s hvízdáním a hyperinfekcí
 - Charakteristickými RTG změnami (bronchiektazie, atelektázy především pravého horního laloku, infiltráty, hyperinflace)
 - Obstrukcí dýchacích cest při funkčním vyšetření plic
 - Paličkovitými prsty
- Chronické onemocnění vedlejších dutin nosních
 - S nosními polypy a pansinusitidou prokázanou RTG nebo CT vyšetřením.

Druhým z nich je „*onemocnění gastrointestinální a porucha stavu výživy*“, které se dělí na:

- Střevní postižení, kde se může objevit:
 - Mekoniový ileus, mekoniová zátka
 - Syndrom obstrukce distálního střeva (DIOS)
 - Prolaps rekta
- Postižení pankreatu způsobuje:
 - Insuficience zevní sekrece pankreatu
 - Recidivující pankreatitis častá hlavně u nemocných se zachovanou funkcí pankreatu
- Jaterní postižení projevující se klinicky nebo laboratorně jako
 - Fokální biliární nebo
 - Multilobulární cirhoza

Mezi další obtíže spojené se zažíváním patří:

- Porucha stavu výživy

- Neprospívání (proteinová a kalorická malnutrice)
- Hypoproteinémie s edémy
- Komplikace z deficitu vitamínů.

„*Syndrom ztráty solí*“ je třetí vážnou poruchou, která může způsobit v teplém počasí:

- Akutní ztrátu solí

A může vést až ke vzniku:

- Chronické metabolické alkalózy

Poslední vznikající poruchou u cystické fibrózy je „*obstruktivní azoospermie u mužů*“.
(VÁVROVÁ, 2006, s. 66).

2.2.1 Odlišnosti příznaků cystické fibrózy v různých věkových obdobích

Až u jedné pětiny novorozenců se objevuje makoniový ileus nebo syndrom makoniové zátky způsobený abnormálním složením mekonium. Varovným příznakem je i dlouhotrvající novorozenecká žloutenka a neschopnost dosáhnout porodní váhy do prvního měsíce věku. Během dvou dnů po porodu můžeme pozorovat nafouknutí břicha, zvracení či pozdní odchod mekonium. Jeden z prvních příznaků může být nízký obsah bílkovin v krvi (hypoproteinémie) s otoky a s přidruženými projevy, jako například zvýšené jaterní enzymy, anémie, dermatitida. Rizikové jsou děti krmené sójovými přípravky. U přítomného edému může být negativní výsledek potního testu. Respirační projevy se v novorozeneckém věku nemusí projevit (VÁVROVÁ, 2006; JAKUBEC, 2006).

Klinické příznaky u kojenců a batolat jsou především respirační. Ty se projevují zrychleným dýcháním a zvýšenou dechovou prací, hvízdáním, kašlem a hyperinflací. Tyto projevy jsou často vyvolány po virové infekci. V mnoha případech se diagnostikují jako opakující se bronchiolitida. Kašel se v určitém stádiu života stane hlavním příznakem nemoci. V tomto věku děti začínají neprospívat. U mnoha z nich se to však nemusí projevit z důvodu zachované zevní sekrece pankreatu a kompenzací ztrát živin stolicí vysokým příjmem potravy. Steratorea je také velmi častá. Matky dětí samy upozorňují na tukové skvrny na stolici a na velký zápach. Často také zmiňují, že na vyčištění nočníku musí používat nějaký saponát, nestačí jen opláchnutí vodou.

U starších dětí se opakují záněty dýchacích cest. Kašel se projevuje u mírného průběhu nemoci jen při novém propuknutí infekce (exacerbaci). U vážnějšího stavu je kašel nepřetržitý s vykašláváním sputa. S postupným zhoršováním se jeho množství zvyšuje a mění se jeho barva (od bílé přes žlutou, zelenou až hnědou). Přidává se námahová dušnost. Paličkovité prsty můžeme vidět i u mírné formy nemoci. Věnovat pozornost bychom měli i opakovaným zánětům vedlejších dutin nosních či nosních polypů.

„U přibližně 8 - 10% nemocných se CF diagnostikuje až v adolescentním věku nebo až v dospělosti.“ (VÁVROVÁ, 2006, s. 68).

U těchto pacientů lze často zjistit v anamnéze mírné respirační, gastrointestinální projevy či neprospívání v dětském věku. Pro poměrně dobrý stav se na diagnózu CF nemyslelo. Pozornost by měl vyvolat charakteristický nálezn na rentgenu plic a vedlejších nosních dutin, přítomnost obstrukce periferních dýchacích cest při funkčním vyšetření plic, přítomnost paličkovitých prstů nebo pozitivní nálezn p. aeruginosa ve sputu. V dospělosti se může objevit jediný problém a to neplodnost (VÁVROVÁ, 2010).

Mezi další komplikace CF, projevující se v respiračním traktu, patří nevzdušnost plic hlenovými zátkami. Dále také pneumotorax nebo pneumomediastinum často po prasknutí emfyzematózních bul. Velkým problémem může být hemoptýza. U mnoho pacientů s CF se projevuje chronický zánětl vedlejších nosních dutin. Nejsou zde závažné klinické obtíže, ale u těžších forem se musí přikročit k chirurgickému řešení. Velkými klinickými obtížemi, ale i asymptomaticky se projevuje relativně častá nosní polypóza. Mezi základní subjektivní potíže patří produktivní kašel s expektorací hlenovitého až hnisavého sputa. Pozorujeme i kašel dráždivý a suchý, který může pacienta obtěžovat při spánku. Dalším příznakem je námahová dušnost, která se postupně zhoršuje a může přejít až v dušnost klidovou. Poslechový nálezn může být normální, ale u většiny případů slyšíme chrůpky či chropy a mohou se objevit také pískoty, vrzoty a eventuálně i poslechové oslabení. Na celkovém vzhledu pacienta pozorujeme paličkovité prsty, soudkovitý hrudník (inspirační postavení hrudníku), hrudní kyfózu a tenké končetiny. „U pokročilých stádií CF je přítomna dyspnoe, tachypnoe, auxiliární dýchání se zatahováním mezižebří, nadklíčků a jugula, cyanóza a příznaky cor pulmonale.“ (JAKUBEC, 2006, s. 17; VÁVROVÁ, 2010).

2.3 Vyšetřovací metody

Pokud u dítěte zpozorujeme jeden, či více klinických příznaků, je nutné provést soubor základních vyšetřovacích metod, abychom potvrdili či vyvrátili naše podezření, že se opravdu jedná o cystickou fibrózu.

Pokud máme podezření na CF již u nenarozeného dítěte, matka podstoupí prenatální genetickou diagnostiku. Druhou metodou je screening. Ten se provádí u novorozenců, ale také u dospělých osob na zjištění nosičství genu CFTR. Pro potvrzení pozitivního screeningu pacient podstoupí vyšetření na průkaz abnormální funkce proteinu CFTR.

Pro co nejspolehlivější vyloučení rizika narození dítěte s CF slouží *prenatální genetická diagnostika* (VÁVROVÁ, 2006, s. 86; SKALICKÁ, 2009).

Tato metoda se u nás používá zatím pouze u rodičů, kteří mají již jedno nemocné dítě. DNA plodu se může odebrat několika způsoby. Prvním z nich je odebrání buňky z plodové vody, kdy se matce provede amniocentéza. Druhou možností je odebrání buněk z choria (CVS) pomocí biopsie. Stejný postup jako u amniocentézy. A třetí možností je punkce pupečníkové žíly. To se však používá zcela výjimečně.

Screening

Screening CF se provádí ve dvou směrech. První, o kterém se budeme zmiňovat, je novorozenecký screening. Jak jsme se již zmiňovaly na začátku, je velice důležitý pro brzké stanovení diagnózy a zahájení léčby v co nejkratší době. Druhý je screening antenatální. Toto vyšetření většinou podstupují páry, aby zjistily, zda jsou nosiči genu CFTR a zda je riziko, že budou mít nemocné dítě.

- *Novorozenecký screening*

Novorozenecký screening se obecně používá u vrozených nemocí, které jsou časté, neléčené mají špatnou prognózu a především musí být diagnostikovány screeninem ještě před tím, než se objeví symptomy. Dále musí být včas zahájena účinná léčba.

I přes to, že CF většinu těchto kritérií splňuje, jsou pacienti diagnostikováni až v pozdějším věku, což nepříznivě ovlivňuje prognózu a účinnou léčbu. Přitom výsledky

screeningu odhalí až 2/3 nemocných s CF, u kterých se v podstatě téměř okamžitě začne s léčbou a jejich život je potom mnohem kvalitnější.

Novorozenecký screening podstupují všechny nově narozené děti v období mezi 72. - 96. hodinou života. Test spočívá v odebrání kapky krve na filtrační papírek, který se pošle na vyhodnocení do laboratoře. Tam se ze suché kapky krve vyšetřuje imunoreaktivní trypsin. IRT je u dětí s CF produkován do krve slinivkou břišní o něco více, než u zdravých dětí. Nemůže se tím však jednoznačně prokázat přítomnost CF a provádí se další vyšetření. V České republice byl zahájen novorozenecký screening CF 1.10.2009 (VÁVROVÁ, 2006, s. 86; SKALICKÁ, 2009).

- *Antenatální screening*

Touto diagnostickou metodou jdou v populaci nalézt osoby s vysokým rizikem onemocnění CF. U těch se provádí další testy, zahajují se preventivní opatření a doporučuje se následné sledování. Z důvodu poměrně vysokého potenciačního rizika, že se sejdou dva nosiči genu CFTR, by se mělo toto vyšetření doporučovat párům plánujícím rodičovství, ale také již těhotným matkám. Toto preventivní opatření však zatím není moc zaběhlé. Zatím se vyšetřují především členové rizikových rodin. Tam probíhá řetězově v širokém příbuzenstvu.

Screening se provádí i u dárců pro umělé oplodnění. Panuje shodný názor, že minimální věk pro podání souhlasu je dvanáct let, ale nejvhodnější je samozřejmě dosažení plnoletosti (VÁVROVÁ, 2006, s. 86; SKALICKÁ, 2009).

Další vyšetřovací metoda, která se užívá při diagnostice cystické fibrózy, je nazvána jako *průkaz abnormální funkce proteinu CFTR*.

Abnormální funkce proteinu se měří několika způsoby. První a jednou z nejpoužívanějších metod je potní test. Zmíněný test se skládá ze tří částí, kdy se provádí pilokarpinová iontoforéza, sběr potu a měření koncentrace chloridů. Druhým průkazem je molekulárně genetické vyšetření a třetím doplňujícím vyšetřením je transepiteliální rozdíl potenciálu.

- *Potní test*

Potní test je vlastně nejzákladnější vyšetřovací metoda. Je důležité, aby se výsledky zpracovaly v laboratoři, která má s diagnostikou dostatečné zkušenosti. I v tomto případě by se však měl test pro přesnost provést minimálně dvakrát. Postup

vyšetření při potním testu spočívá ve sběru potu, ve stimulaci pocení pilokarpinovou iontoforézou a v kvantitativním určení koncentrace chloridů.

Pilokarpinová iontoforéza

Elektrody přikládáme vždy na dlaňovou stranu paže. Nikdy ne na hlavu, či na oblast hrudníku. Ve vzácných případech by vyšetření využívající střídavý proud mohlo vyvolat svalové křeče až fibrilaci komor. Z těchto důvodů se doporučuje používat bateriový zdroj. Na čistou, odmaštěnou a zdravou kůži přiložíme dostatečně velkou vrstvu mulu s nasáknutým roztokem pilokarpinu a připojíme dostatečně velké elektrody. Malý průměr elektrod by mohl způsobit popáleniny. Na hřbetní stranu paže přiložíme mul s ochranným roztokem a gumovým obinadlem na něj upevníme negativní elektrodu. Na vnitřní stranu předloktí umístíme připravený druhý mul nasáklý již zmíněným pilokarpin-chloridem. Vyšetření elektroforézou trvá 10 minut, během kterých se zvyšuje napětí od 0 až na 4 mA. Po jejich uplynutí intenzita proudu postupně klesá do 0. Po sundání elektrod kůži důkladně omyjeme a osušíme.

Na to samé místo paže, kde byla předtím přiložena elektroda s roztokem pilokarpinu, umístíme filtrační papírek, který jsme předtím pečlivě zvážili. Na papírek nikdy nesaháme holou rukou, vždy použijeme sterilní pinzetu. Poté filtrační papírek na vnitřní straně předloktí překryjeme čistým čtvercem igelitu. Ten po celém obvodu vodotěsně přelepíme ke kůži leukoplasty. Po třiceti minutách odstraníme náplast a igelit z paže a přeneseme pinzetou testovací papírek do stejné zkumavky, ve které jsme ho zvážili před vyšetřením a opět zvážíme. Rozdíl obou hmotností stanovuje množství potu. Pokud se nepodaří získat 200mg, popřípadě 100mg potu, je zapotřebí opakovat sběr na jiném místě na paži.

Koncentrace chloridů se určí kvantitativně v pročištěném vzorku pomocí filtračního papírku nebo můžeme použít metodu přímého měření neředěného potu při odběru kapilární krve (VÁVROVÁ, 2006, s. 70; VÁVROVÁ, 2005).

- *Molekulárně genetické vyšetření u průkazu abnormální funkce CFTR*

Prvním krokem, než začneme s tímto vyšetřením, je získání informovaného souhlasu od pacienta, popřípadě jeho zákonného zástupce. Odebírá se nejčastěji venózní krev do zkumavky s protisrážlivým roztokem. Pro odběr postačí malé množství krve. Pro uchování krve v DNA bance pro další výzkumy genů je vhodné odebrat u kojenců alespoň 1 - 2 ml krve, u větších dětí přinejmenším 5 ml a u dospělého pacienta nejméně 10 ml (VÁVROVÁ, 2006, s. 82; VÁVROVÁ, 2005).

Vávrová (2009) ve své knize uvádí tři základní výsledky, které se mohou získat při molekulárně genetickém vyšetření.

- A. Nález dvou patogenních mutací, což potvrzuje CF.
- B. Pro identifikaci jedné mutace, kdy je CF velmi pravděpodobná, pokud se k tomu přidá i pozitivní klinický nález.
- C. U vyšetřovaného není nalezena žádná mutace. To však neznamená úplné vyloučení CF. Vždy se musí přihlížet k získaným klinickým a laboratorním znakům naznačujícím potencionální CF.

Vyšetření by se nemělo provádět, pokud nemáme ověřeno, že byl dříve provedený potní test pozitivní. Bez toho se molekulárně genetické vyšetření provádí jen u dětí ve vážném stavu či u novorozenců.

Je dobré, když vyšetření podstoupí nejen pacient, ale také jeho rodina, aby se zjistil případný výskyt mutace genu u širokého příbuzenstva.

- *Transepiteliální rozdíl potenciálu*

Potní test a molekulárně genetické vyšetření zůstávají v současnosti nejdůležitějšími metodami v diagnostice. Ne vždy jsou výsledky těchto testů zcela průkazné. Proto se provádí doplňující vyšetření transepiteliálního potenciálu. „Aktivní transport iontů (natria a chloridů) buněčnými membránami určuje složení tekutiny na povrchu sliznic a generuje transepiteliální rozdíl potenciálů.“ (VÁVROVÁ, 2006, s. 82) Tento potenciál se měří u pacientů mezi epitelem nosní sliznice a podkožím (VÁVROVÁ, 2005).

3 LÉČBA

Cystická fibróza je léčitelná, ale ještě stále nevléčitelná nemoc. Léčba pacientů s CF je spíše symptomatická a celoživotní. Komplexní léčebný postup koordinuje „Národní centrum pro cystickou fibrózu“. To sestavilo dle jednotlivých druhů mutací genu CFTR „genotypově specifické léčebné postupy“ (VÁVROVÁ, 2009).

Obecně však léčba závisí na dodržování třech preventivních a léčebných postupů. V první řadě by se měl pacient zaměřit na péči o dýchací cesty a jejich průchodnost. Druhým krokem je nepřetržitý boj s infekcí a posledním bodem je péče o stav výživy. To vše se doplňuje léčebnou rehabilitací.

Pokud je pacient v dobrém stavu, léčbu provádí sám doma a minimálně jednou za tři měsíce podstupuje běžnou kontrolu funkce plic, antropologické vyšetření, výtěr z krku a nosu, na laboratorní a mikrobiologické vyšetření se zasílá odebrané sputum a hodnotí se jeho celkový stav. Jednou ročně podstupuje rozšířenou kontrolu. Tam lékař hodnotí pacientův celkový stav a provádí základní klinické vyšetření, měří se fyziologické funkce, saturace kyslíku v krvi, vyšetření funkčnosti plic a jejich RTG snímek, měří se EKG. Vzorky sputa se zasílají na mikrobiologické vyšetření. Dále se získává výtěr z krku a nosu, vzorek moči, stolice a krve, které se také posílají na rozbor (VÁVROVÁ, 2010; KROFTA, 2005; POKOJOVÁ, 2006).

3.1 Léčba respiračních projevů

Velmi důležitou roli sehrává v péči o nemocné s CF prevence a léčba infekce a zánětů vznikajících v respiračním ústrojí, které patří k hlavním komplikacím u nemocných s cystickou fibrózou.

Prevence infekce

Prvním opatřením v boji proti infekci je vyhýbání se akutně nemocným lidem. Nemocný by měl používat vlastní příbor, neměl by pít z cizí lahve či jíst z cizího talíře. Dbáme na zvýšenou hygienu. I zdánlivě zdravý člověk může být pro nemocného hrozbou pro rozvinutí infekce.

Dítě by se mělo v prvních letech života vyhýbat dětskému kolektivu. Do mateřské školky by dítě mělo jít na rok před zahájením školní docházky. Pro těžce nemocné jedince se doporučuje odklad (VÁVROVÁ, 2009; KROFTA, 2005).

Očkování u CF probíhá stejně, jako u ostatních dětí. Rozdíl může být jen v každoročním očkování proti chřipce, které nemocní s CF podstupují.

Léčba infekce

Na léčbu infekcí se podávají antibiotika nebo chemoterapeutika. U nemocných s CF se užívají ATB odlišně, než u jinak zdravých dětí, a to ihned po zpozorování sebemenšího příznaku infekce. Začínají se užívat dříve a berou se déle a ve větších dávkách. U dětí podáváme ATB i pokud rodiče zpozorují nechutenství, či když je dítě mrzuté a unavené. ATB se podávají intravenózně, perorálně či inhalačně. Nepodáváme intramuskulárně. Při malé infekci se podává např. Augmentín, či Unasyn u závažnějších infekcí nebo u chronické infekce *Pseudomonas aeruginosa* přistupují lékaři k podání inhalačních ATB např. Colimycinem a zároveň s ním i tablety Ciprinolu. Léčba trvá zhruba tři měsíce. Preventivně se provádí ATB léčba 3 až 4x ročně po dobu čtrnácti dnů.

Pokud není zcela nezbytná hospitalizace, podávají se ATB doma. To však vyžaduje pečlivé poučení členů rodiny o dodržení sterility, správném ředění a dávkování, ale také o možnosti komplikací a jak se v takovém případě zachovat (VÁVROVÁ, 2009; KROFTA, 2005, s. 124).

Léčba zánětu

Péči o průchodnost dýchacích cest se snažíme zředit nahromaděný hlen v DC a odstranit jej. Zředění hlenu dosahujeme farmakologicky a to perorálními a inhalačními mukolytiky.

Inhalační léčby se provádí pomocí nebulizačních přístrojů neboli inhalátorů. Ten se naplní léčebnou látkou a ta je pak vdechována ve formě přetvořené mlhy. Jsou to především inhalátory tryskové a ultrazvukové jako je třeba e-Flow rapid, který je malý a lehký a zkracuje dobu inhalace na polovinu. Inhalátory se musí pravidelně čistit a sterilizovat.

Mezi nefarmakologické léčebné metody patří rehabilitace, která má tři části. Respirační fyzioterapii, dechovou gymnastiku a kondiční cvičení.

Aby mohly dobře působit všechny užívané léčebné postupy, je dobré zajistit dobrou průchodnost dýchacích cest. Proto se u nemocných s CF vyžaduje každodenně,

několikrát se opakující provádění respirační fyzioterapie. Je to soubor cviků a technik dýchání, při kterém pacient trénuje techniku správného inhalování, které má za následek dobré odkašlávání hlenu. Někdy se používá i výraz drenážní technika. Další je dechová gymnastika, během které se cvičí pohyb i dýchání současně. A poslední je udržování tělesné kondice a provádění cviků na posílení svalů, které si pacient volí sám dle svých schopností.

První nácvik se provádí s fyzioterapeutem, který při každé následující návštěvě zkontroluje správnost techniky. Pro každého pacienta je sestaven individuální rehabilitační plán. Obsah rehabilitace se mění dle věku a schopnosti pacienta. Malým dětem s rehabilitací pomáhají rodiče. V dospělosti se pak přidávají další metody a techniky, které pak pacient může provádět v podstatě kdekoliv - doma, v práci, vleže, vsedě (POKOJOVÁ, 2006; PAVLATOVÁ, 2009; VÁVROVÁ, 2009).

Léčba komplikací vzniklých v respiračním systému

Bronchodilatancia jsou léky, které brání snižování průchodnosti dýchacích cest. Používá se buď tabletová forma či inhalace pomocí jednorázových aerosolů, které se používají i u astmatu. Je to například často používaný Ventolin, Berodual či Atrovent. Inhalace se provádí pomocí tzv. spacerů.

Další komplikací je zánět vedlejších nosních dutin. Ten je často chronický. Léčba probíhá pomocí nosních kapek. Někdy se zahájí léčba ATB.

Mohou se objevit nosní polypy. Ty se operativně odstraňují jen v případě, že brání dýchání, protože se často po operaci znovu vytvoří. K léčbě se užívá vstříkávání roztoku kortikoidů do nosu.

Další léčebné metody

U nemocných v těžkém stavu, kdy jejich plíce nezvládají dostatečně zásobit krev kyslíkem, se používá „dlouhodobá domácí kyslíková terapie“. Ta napomáhá lepší rehabilitaci a ulehčuje srdečnímu svaly od přetížení. Pro tuto léčbu se používají „koncentrátory kyslíku“ se zvlhčovačem a průtokoměrem, které zapůjčuje zdravotní pojišťovna na doporučení ošetřujícího lékaře. Kyslík se užívá minimálně 15 hodin denně a to především v noci. Pohyb po bytě je neomezený, protože je přístroj vybaven dostatečně dlouhou hadicí (VÁVROVÁ, 2006; VÁVROVÁ, 2009).

Pokud je prognóza tak špatná, že by pacient nemusel přežít déle než rok a půl, řeší se možnost transplantace plic a pacient je zařazen na čekací listinu. Po operaci

většina pacientů potvrzuje výrazné zlepšení kvality života, i když pak celý život musí užívat léky bránící tělu, aby zahájilo vytváření protilátek proti cizí plicní tkáni. Dnes se 50% pacientů po transplantaci plic dožívá dalších pěti let.

Genová terapie je další z možných metod léčby. Dala by se použít jen v nejčasnějším stádiu nemoci, kdy ještě není plicní tkáň zjizvená. Využití této metody je ve vývoji, kterému stále brání řada problémů (VÁVROVÁ, 2006; VÁVROVÁ, 2009).

3.2 Léčba zažívacích projevů

Léková substituce pankreatu slouží k tvorbě chybějících enzymů, které není slinivka schopná vyprodukovat. Užívají se před každým jídlem, protože obsahují lipázu, která napomáhá štěpit tuky v potravě. Jímku tvoří čerstvé ovoce. Účinek léku trvá přibližně dvě hodiny. Běžně používané léky jsou Kreon a Panzytrát.

U CF je nutné dodávat léky rozpustné v tucích. Jsou to vitamíny A, D, E, K. Léky se užívají ve formě rozpustné ve vodě. Vždy dbáme na lékařem doporučenou denní dávku, aby u některých vitamínů nedošlo k předávkování. Je vhodné přidat i vitamín C jako malou prevenci před infekcí (VÁVROVÁ, 2009, s. 101; JAKUBEC, 2006; POKOJOVÁ, 2006).

Léčba komplikací

Novorozeneckou komplikací se stává mekoniový ileus. Ucpání střeva se musí řešit chirurgicky. Někdy se musí provést dočasná atonie.

Ekvivalent mekoniového ilea je podobná komplikace, která postihuje větší děti. Je vyvolaná vysazením pankreatické substituce a malým přísunem tekutin. Léčba je konzervativní.

Výhřez konečníku neboli prolaps rekta se při prvním projevu řeší zasunutím rukou zpět. Pokud se stav opakuje, je vhodné navštívit lékaře. Prevencí je efektivní substituční léčba.

Gastro-ezofageální reflex je nepříjemnou komplikací. Zde se zavádí „antirefluxový režim“. To znamená, že dvě hodiny po jídle by měl nemocný s touto poruchou stát či sedět. Plánování stravy by se mělo řídit i tím, kdy si chodí nemocný odpočinout. Pokud nepomáhá konzervativní léčba, zvažuje se vzácně operace.

Rychlý zásah vyžaduje krvácení z jícnových varixů. Na zastavení krvácení se používá neoperativní sklerotizace pomocí optiky.

Otoky jsou způsobeny nedostatečným množstvím bílkovin v potravě. Akutní stav se léčí podáním bílkovin i.v infuzí jako u většiny potíží v zažívacím traktu a stav se upraví po zavedení pankreatické substituce.

Při poruše funkce jater se léky podávané dlouhodobě starají o zkapalnění žluči a brání dalšímu poškození jater. Pokud je pacientův stav natolik vážný, že dojde až k selhání jater, je nutné provést transplantaci. K té však může dojít jen tehdy, pokud plicní onemocnění pacienta není vážné.

Pokud se u nemocného s CF objeví cukrovka, léčba se od normálně nemocného zásadně neliší. Nemocný si kontroluje hladinu cukru v krvi a píchá si naordinované dávky inzulínu. Rozdíl je jen v dodržování diety. Nemocní s CF nedrží žádné diety, jen si musí dávat pozor na vypití přílišného množství přeslazených nápojů nebo ovocných šťáv. Neměli by se též vystavovat velké fyzické zátěži (VÁVROVÁ, 2009, s. 101; JAKUBEC, 2006; PAVLATOVÁ, 2009).

Výživa

Nemocní s CF musí dodržovat speciální dietu pro udržení optimálního stavu výživy, boj proti infekci a pro dobrou funkci plic. Strava musí být plnohodnotná a měla by obsahovat až o polovinu víc energie než u zdravých lidí. 45% přijímané stravy by mělo obsahovat tuk ve formě rostlinných olejů a olejů obsahujících nenasycené a esenciální mastné kyseliny. Pacienti si musí pečlivě zaznamenávat kalorický příjem a množství cukrů, tuků a bílkovin zastoupené v potravě. Jídelníček má být vyvážený, pestrý a rovnoměrně rozdělený do celého dne a s dostatkem tekutin a solí. Tabulku doporučené nutriční dávky složek potravy u CF (viz příloha D).

Komplikace ve stravování mohou vzniknout při nástupu dítěte do školy-zapomínání svačiny, vynechávání substituce. Při nechutenství by se nemělo čekat a navštívit centrum CF, kde se dietní sestra vyjádří ke složení stravy a popřípadě ho změní.

Enterální výživu je nutné zahájit, pokud se stav nelepší. Ta dodá tělu nemocného dostatek energie. Užívají se 200 mililitrové nutridrinky, které obsahují v 1ml 1,5 kalorií.

Pokud nepomohou nutridrinky, nemocný si musí před ulehnutím zavádět nazogastrickou sondu, která mu během noci přivádí do žaludku výživný roztok. Další používanou metodou je PEG. Malou operací se zavede přes dutinu břišní až do žaludku

či střeva malá sonda. Tou pak během noci stejným způsobem kape výživa. Během dne se sonda uzavírá (VÁVROVÁ, 2009, s. 101; JAKUBEC, 2006).

3.3 Léčba ostatních projevů a indikace k hospitalizaci

K ostatním projevům nemoci patří kardiomyopatie, osteoporóza a nadměrná ztráta solí. Kardiomyopatie se u nemocných s CF léčí stejně jako u všech ostatních. Podávají se alfa a beta blokátory, dioxin a diuretika. Pokud tato léčba není účinná, zvažuje se transplantace srdce.

U osteoporózy se doporučuje pohybová aktivita, která posílí svaly a náhrada chybějícího vitamínu D a kalcia.

Nadměrnou ztrátu solí si musí pacient pečlivě hlídat při každé aktivitě, kdy se nadměrně potí. V takovém případě si pacient musí více dosolovat potravu, aby ztrátu nahradil. V těchto případech se musí solit strava i kojencům, kterým se za normálních okolností sůl nedává vůbec. Pozor se musí dávat i při užívání diuretik či kortikoidů, které mohou způsobit ztrátu draslíku, který se musí doplnit v podobě tabletek (VÁVROVÁ, 2009; JAKUBEC, 2006).

Indikace k hospitalizaci

V dnešní době probíhá léčba ambulantně. Pacienta hospitalizujeme jen z medicínských důvodů jako je např. pneumotorax a hemoptýza, či když se nemocný ocitne v nepříjemné sociální situaci.

Pokud má k tomu pacient dobré podmínky, intravenózní antibiotickou terapii podáváme v jeho domácím prostředí. Malé děti se s maminkou přijímají zhruba na čtrnáct dní, během kterých jsou dítěti podávána antibiotika, při tom se kontroluje stav výživy a slouží také k nácviku rehabilitace (VÁVROVÁ, 2006; PAVLATOVÁ, 2009).

4 PSYCHOSOCIÁLNÍ ASPEKTY

Každé onemocnění provází různý stupeň psychosociální zátěže. Je tudíž samozřejmá i u cystické fibrózy, kde prognóza nemusí být vždy příliš dobrá.

Přijmutí této diagnózy bývá u každého jiné. Rodiče i příbuzní nemocného dítěte se často po sdělení diagnózy dostanou do fáze šoku, kdy se musí postupně smířit s tím, že jejich dítě nikdy nebude zcela zdravé. V některých případech se rodiče snaží popřít získané informace o stavu dítěte, odmítají diagnózu a snaží se najít jiné řešení problému. Po smíření se s diagnózou nastupují střídavé pocity zlosti, vzteku a viny často přenášené na zdravotníky, sebeobviňování, lítost, agrese. Obzvláště v této době vyžadují rodiče od zdravotního personálu empatii, vlídnost, trpělivé naslouchání a především psychickou podporu. To může trvat i několik měsíců. Poté nastupuje jakési vyrovnání se s fakty a rodiče začnou spolupracovat a přizpůsobovat se situaci, i když stále přetrvává smutek a obavy o nemocné dítě.

I po přijetí se rodiče zcela nemusí adaptovat na novou situaci. Po příchodu domů a zahájení samostatné domácí péče o potomka se mohou objevit potíže v péči o zdravého sourozence, odvrhování nemocného, či kladení přehnaných nároků na dobré studijní výsledky nemocného dítěte (VÁVROVÁ, 2003).

Lépe snášena je u rodičů, kteří se po dlouhé době zdravotních komplikací svého dítěte a nejistoty dověděli, že jejich dítě má naději v kvalitní léčbě, i když se zatím nedaří je zcela uzdravit. Je důležité, aby při sdělování diagnózy byli přítomni oba rodiče i jejich nemocné dítě. Účastnit úvodního pohovoru by se měl celý budoucí ošetrovatelský tým, který bude o dítě pečovat. Je to především jeho lékař, sociální a rehabilitační pracovník a psycholog. Podávání informací by mělo být postupné s pomocí příruček, brožur či letáků. Snažíme se rodičům sdělit všechny potřebné informace, a proto pobízíme ke kladení otázek, aby v podávaných informacích bylo co nejméně nejasností.

Důraz je kladen na informace z oblasti genetiky. Především se hovoří o procentuální náhodnosti spojení dvou nosičů a tím pádem narození nemocného dítěte. Vypuknutí této nemoci je náhodné a neovlivnitelné.

Jeden z problémů, se kterým se musí rodiče vypořádat, je sociální zátěž. Dítě v předškolním i školním věku je náchylné k mnoha nemocem. Předškolák nemůže do kolektivu a školák má mnoho absencí. Patří sem také výdaje za dietní omezení a náklady na užívané léky. Jako podpora jsou rodinám s nemocným dítětem poskytovány sociální programy.

4.1 Psychosociální problémy spojené s vývojem dítěte

V každém vývojovém období se nachází nějaký psychosociální problém, který se týká buď jen nemocného jedince, nebo se s ním musí potýkat celá rodina.

Kojenecké období

Dnes již poměrně rozšířený novorozenecký screening zapříčinil to, že kojeneckým obdobím začíná prvotní adaptační fáze rodiny na celoživotní nemoc jejich dítěte. Velmi těžké to mají především rodiče s prvním narozeným potomkem, u kterého se setkali s CF. Maminky úzkostně sledují psychomotorický vývoj svého dítěte a srovnávají ho s ostatními vrstevníky s obavou, že jejich děťátko bude ve vývoji opožděné. Je důležité upozornit matku, že malé motorické opoždění nesouvisí s mentální opožděností v budoucnu. CF nepatří k onemocněním, které postihují mentalitu nebo CNS dítěte (VÁVROVÁ, 2009, VÁVROVÁ, 2006).

Batolecí období

V tomto období by se rodiče měli vyvarovat jakýmkoli invazivním výkonům u dítěte a při nutné hospitalizaci by ho měl doprovázet vždy jeden člen rodiny. U takto starých dětí vzniká totiž separační úzkost a vytváří se strach „z lidí v bílých pláštích“, který může přetrvávat až do dospělého věku.

Co se týče obou těchto období, je vyvíjen obrovský fyzický i psychický tlak na pečující rodiče, hlavně na matku. Pokud spolu partneři nespolupracují a zátěž, přetížení a únava je kladena jen na jednoho z nich, hrozí dysfunkce rodiny, komunikační problémy a izolace od společnosti.

Dalším z hlavních problémů, které doprovází nemocného po celý jeho život, je problém s jídlem. Dobrý stav výživy dítěte je základem pro úspěšnost celé léčby.

Předškolní věk

Pokud je dítě v dobrém zdravotním stavu, nemělo by se vyhýbat dětskému kolektivu, protože z vývojového hlediska vyžaduje právě toto období dostatečný kontakt s vrstevníky. Intelekt dítěte se vyvíjí a dítě vyžaduje informace. Rodiče by ho měli prostřednictvím hry zapojit do průběhu celého léčebného režimu a do principu podstupovaných vyšetření. Dobrá informovanost napomůže i k lepší spolupráci dítěte.

Mladší školní věk

Před nástupem do školy by rodiče měli škole poskytnout dostatek informací o stavu dítěte a o celkovém průběhu onemocnění. Sdělení by mělo být ústní i písemnou formou. Zahrnuty by zde měly být informace i o tom, jak se zachovat, když se stav dítěte náhle zhorší. Škola, kterou navštěvuje dítě s CF, dostává v rámci tzv. programu integrace ve školství příspěvek, který by měl usnadnit práci dítěti i škole a ze kterého se hradí školní učebnice, návštěvy učitele do domácnosti, pokud je dítě nemocné, či v době chřipkové epidemie.

V tomto věkovém období je dítě nuceno soupeřit s vrstevníky a stupňovat svůj výkon. Je to náročné období, kdy si dítě může začít budovat pocity méněcennosti. Vytváří si vlastní postavení, ale zároveň se snaží vyhovět rodičům.

Léčebné návyky a dodržování každodenních rehabilitačních rituálů zabere mnoho času, stejně jako návštěvy lékaře při zhoršení zdravotního stavu. Proto se může stát, že dítě přijde pozdě do školy, má časté absence a někdy musí i opakovat ročník. To může být komplikací při udržování dobrých vztahů se spolužáky. Často je nutné, aby škola žákovi vypracovala individuální studijní plán, aby zvládl vyučovanou látku. Podobný problém tvoří u většiny nemocných snížená tělesná výkonnost, dušnost a snížená výdrž. I přes tyto komplikace není doporučováno vyřazení pohybu a tělesné výchovy. Dítě by mělo vykonávat aktivitu dle svých schopností a samo by si mělo regulovat zátěž, což by měl vyučující respektovat (VÁVROVÁ, 2009; VÁVROVÁ, 2006).

Puberta a dospívání

Takto nemocné děti jsou z důvodu léčebného režimu vychovávány odlišným způsobem než ostatní. Dalo by se říct, že dítě s CF je v pubertě o něco zralejší a zodpovědnější než jeho vrstevníci. Snadněji tak i převezme vlastní zodpovědnost za svou léčbu. Může se však stát, že dítě se chce osamostatnit a zatouží být jako ostatní. To může vést až k zanedbání dietního opatření nebo pravidelné dechové rehabilitace,

což může vést ke zhoršení stavu. Handicapem se v období puberty může stát i tělesný vzhled. U dívek to často bývá pomalejší růst poprsí a u chlapců drobná křehká postava.

V adolescentním období zůstává touha se osamostatnit, ovšem ne vždy to zdravotní stav dovolí. Pak jsou i vzpurní dospívající rádi za dobré zázemí a laskavou péči rodičů. Dospělý člověk se musí vypořádat s mnoha zátěžovými situacemi. Je to především změna vzhledu, sociální izolace, omezení interpersonálních vztahů, plány do budoucna a s tím spojené obavy.

Je to také období navazování vztahů s druhým pohlavím a hledání sexuálního i životního partnera. Především u neplodných mužů může nastat problém s promiskuitou. Dále nastává pro nemocného otázka, zda říct či neříct partnerovi o nemoci. Pokud není vztah považován za vážný, je tato otázka často opomíjena. Pokud se jedná o trvalý a vážný vztah, vždy je snaha o sdělení všech informací a o závažnosti nemoci. V tomto případě je nápomocen tým psychoterapeutů, který nemocnému pomáhá již od začátku.

S novými pokroky v léčbě a s výrazně prodlouženou délkou života musí lékaři řešit i otázku těhotenství, které je často v období dobrého zdravotního stavu od dívek vyžadováno. Jsou zde ale stále velká rizika jak pro nemocnou matku, tak i pro potenciální dítě.

S rozvojem medicíny se sem již dnes řadí i transplantace plic, kdy je zapotřebí před i potransplantační psychologická péče s pacientem, ale i s celou rodinou (VÁVROVÁ, 2009; VÁVROVÁ, 2006).

5 EDUKACE A PROGNÓZA U PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Při potvrzení diagnózy u dítěte s CF je zahájen edukační program. Sejde se lékař s oběma rodiči i s dítětem, kterého se to týká, a je zahájena podrobná debata. „Lékař vysvětlí rodičům přijatelným a pochopitelným způsobem (aniž by zbytečně užíval cizí slova) patofyziologii nemoci, její dědičnost, postižení jednotlivých orgánů, možné komplikace, důvody léčení a smysl jednotlivých léčebných postupů, prognózu nemocnosti a přežití. Je třeba zdůraznit úspěchy intenzivního léčení, uvést pokroky ve výzkumu a zájem o CF ve světě.“ (VÁVROVÁ, 2006, s. 196).

Ve druhé části nabídneme rodičům, že mohou nechat udělat všem sourozencům nemocného dítěte potní test a široké příbuzenstvo by mělo podstoupit genetické vyšetření na vyloučení třeba zatím nevypuknuté nemoci. Podstupují to často sourozenci rodičů, popřípadě jejich děti.

Další, s kým si rodiče promluví, je sociální pracovník, který je obeznámí s jejich možnostmi sociální pomoci. Nabídne se jim členství v klubu pro CF a setkání s nějakým dospělým nemocným s CF.

Na doplnění informací poskytneme rodičům informační brožuru a opatříme jim potřebná telefonní čísla, na která mohou v případě jakýchkoli dotazů volat.

Setkání pacienta s ošetřovatelským týmem za účelem edukace probíhá celý jeho život od dětství po dospělost. Při setkáních se vždy zmiňuje potřeba dodržování pravidel a požadavků souvisejících s léčbou.

Edukace probíhá současně s každým členem ošetřovatelského personálu, ať jsou to lékaři, rehabilitační personál, psycholog nebo dietolog. Setkání by mělo mít řád, srozumitelnou a přehlednou formu a vždy by mělo vést k ujištění, že všechna pravidla jsou přesně dodržována.

Dle doc. Vávrové je osvědčený způsob komunikace ten, kdy rodiče sdělovanou věc zopakují, aby bylo jasné dobré pochopení a správná představa. Též se zmiňuje o dobrých výsledcích víkendových edukací, kdy se schází rodiče nově diagnostikovaných dětí a společně s lékařem diskutují o dané problematice a sdělují si vlastní poznatky a pocity.

Lékař by měl rodiče upozornit na vliv informací, které mohou získat na internetu či ze zahraničních studií. Ty jsou sice pravdivé, ale ne vždy v dnešní době úplně reálné.

Často se stává, že se rodiče příliš upnou na možnost vyléčení svého potomka třeba metodou genové terapie. Je to sice velký pokrok ve výzkumu léčby CF, ale z hlediska velkého množství mutací genu CFTR, není léčba zatím zcela úspěšná a je potřeba dalšího zkoumání. Výzkum, i přes velkou snahu od roku 1989, stále naráží na mnoho komplikací (VÁVROVÁ, 2006; PETR, 2009).

Edukace v ošetřovatelství dle některých autorů. „Edukaci chápeme v nejširším pojetí jako proces výchovy a vzdělávání (ZÁVODNÁ, 2005). Jak dále uvádí autorka Magerčiaková (2005), edukace je považována za důležitou součást profesionální činnosti sestry. Sestra využívá edukaci při primární, sekundární i terciární péči. Podle autorky Balžanové (2005) je edukace všeobecně považovaná za nevyhnutelnou složku péče o jakékoli chronické onemocnění. Je součástí ošetřovatelského procesu, jehož cílem je působení na pacienta v zájmu zlepšení jeho kvality života.“ (FRÍČOVÁ, 2010).

Průběh nemoci je u každého pacienta jiný. Pokroky v léčbě jsou stále lepší. Dříve děti nemocné cystickou fibrózou umíraly v prvních měsících života. V současnosti většina nemocných přežívá v průměru více jak třicet let. To vše umožnil rozvoj nových léků a léčebných metod.

Bylo zjištěno, že pokud se nemocný s cystickou fibrózou intenzivně léčí již od časného dětství, je zcela výjimečné jeho úmrtí před dosažením osmnácti let věku. Proto jsou první tři měsíce věku dítěte pro diagnostiku a zahájení léčby zcela zásadní. „Naděje na to, že v budoucnu bude možno léčit základní defekt, ovlivnit transport elektrolytů buněčnými membránami, aktivovat kuranční CFTR, ovlivnit jeho bílkovinný produkt či zasáhnout přímo genovou terapií, jsou velké.“ (ZEMKOVÁ, 2008, s. 82). Vše ale záleží na dobré kompenzaci stavu pacienta během celého předcházejícího léčení. Ovšem než se objeví opravdu účinná léčba, bude většina nemocných s CF umírat na následky své nemoci a nikoliv vysokým věkem. (ZEMKOVÁ, 2008; VÁVROVÁ, 2009).

PRAKTICKÁ ČÁST

6 OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTA S CYSTICKOU FIBRÓZOU

ZÁKLADNÍ INFORMACE

Iniciály pacienta: K.S.

Pohlaví: žena

Datum narození: 4. 9. 1975

Věk: 36 let

Bydliště: ČR

Stav: vdaná

Státní příslušnost: ČR

Zaměstnání: Dříve ekonom výroby

Vzdělání: středoškolské

Dnes v invalidním důchodu

Datum přijetí k hospitalizaci: 27.1.2011, 10:46

Typ přijetí: plánované přijetí k hospitalizaci, chronické onemocnění

Důvod přijetí: léčebný

Příjem: opakovaný (podruhé)

Oddělení: Pneumologická klinika UK 2.LF a FN Motol

Důvod přijetí udávaný pacientem:

Přijetí z důvodu zvýšené teploty, kašle a vykašlávání nazelenalého sputa.

Medicínské diagnózy hlavní:

E840 Cystická fibróza s plicními projevy

Medicínské diagnózy vedlejší:

Lehká obstrukční ventilační porucha – protrahovaný respirační infekt

Chronická kolonizace p. aeruginosa

Pansinusitida

Pankreatická insuficience na substituci

Diabetes mellitus od r. 2006

Osteoporóza na terapii

Inguinální hernie vlevo – r. 2003

St.po operaci diastasy břišních svalů při exacerbaci základního onemocnění – r. 2008

St. po komoci mozkové – r. 1985

St. po fraktuře pravého zápěstí a pravého hlezna v časném dětství

Fyzikální vyšetření sestrou

TK: 117 / 68, stabilní

BMI: 19,68, normální váha

TT: 38,0 °C

Stav vědomí: při vědomí, orientovaná

P: 78', pravidelný

Celkový vzhled: dobrý

D:16', pravidelný

Pohyblivost: pohyb bez omezení

SAT: 90%

Úprava: dobrá

Výška: 161 cm

Hygiena: pravidelně dodržovaná

Hmotnost: 51 kg, stabilní

Kůže: barva bledá

Nynější onemocnění:

Pacientka K.S., 36 let je ambulantně léčena od prvního měsíce věku pro cystickou fibrózu, mutace CFTR F500del/F508del s protrahovaným infektem DC k ATB terapii. Trpí chronickou kolonizací p. aeruginosa, lehkou obstrukční ventilační poruchou - protrahovaným respiračním infektem.

27.01.2011 byla přijata na oddělení na doporučení ošetřujícího lékaře pro zhoršení klinického stavu při infektu dýchacích cest. Před hospitalizací byla léčena ambulantně Cipronolem a Augmentinem v průběhu čtrnácti dnů. Na několik dnů se stav zlepšil, poté se opět objevil kašel, expektorace nazelenalého sputa, febrílie do 39°C. Na začátku ledna proběhla kontrola a nasadila se terapie Dalacinem tbl. Poté došlo k opětovnému mírnému zlepšení - TT 38°C, kašel s expektorací poránu, sputum nazelenalé, mírné zhoršení dechových funkcí, chuť k jídlu dobrá, váhově stabilní, bez bolestí.

Plán péče: i.v. ATB terapie a dechová RHB

Informace byly získány rozhovorem s pacientkou a od ošetřovatelského personálu. Doplňující informace jsem získala nahlédnutím do sestřerské a lékařské dokumentace.

ANAMNÉZA

Rodinná anamnéza:

Matka i otec jsou zdraví, oba jsou zdravými nosiči genu CFTR. Dědeček zemřel na IM, druhý dědeček zemřel na tumor střeva. U nikoho v rodině nebyla zjištěna CF. Bratr zemřel před čtyřmi lety na komplikace způsobené cystickou fibrózou. Pacientka žije s manželem a třemi dětmi v domku. Má jednu devítiletou dceru z prvního partnerství a čtyřletá dvojčata s druhým partnerem. Ani jedno z dětí nemá CF.

Osobní anamnéza:

Od prvního měsíce života byla pacientce diagnostikovaná cystická fibróza, mutace CFTR F 508del. Od té doby ambulantně léčena. V kojeneckém věku byla krmena sondou z důvodu nechutenství. Poté se již stravovala bez větších obtíží. V dětství byla živé, neposedné dítě. V časném dětství měla frakturu pravého zápěstí a hlezenní kosti. V deseti letech utrpěla otřes mozku. V dětství navštěvovala společně s bratrem speciální tábory pro děti s CF. V šestnácti letech byla poprvé hospitalizovaná pro vážnější komplikace nemoci - zvýšená teplota a zhoršené dýchání způsobené virózou. Další pacientčiny přidružené nemoci způsobené CF jsou: chronická kolonizace p. aeruginosa, lehká obstrukční ventilační porucha, pansinusitida, pankreatická insuficience na substituci, osteoporóza a od roku 2006 DM a o rok později léčba insulinem dependentním. Průběh nemoci je mírnější. Nikdy netrpěla výraznými dechovými problémy. Mírné zhoršení stavu přichází v zimních měsících a v obdobích chřipkových viróz. V tomto období musí výrazně dbát na své zdraví. V roce 2003 podstoupila operaci ingvinální hernie vlevo. V roce 2008 prodělala operaci diastasy břišních svalů při exacerbaci základního onemocnění. Absolvovala všechna běžná dětská očkování, (viz příloha D) a každoročně se nechává očkovat proti sezónní chřipce. Pacientka se snaží aktivně žít. V dětství byla osvobozena od tělesné výchovy. Dnes pohyb vyhledává a nemocným s CF doporučuje. Pravidelná lehčí a kontrolovaná tělesná aktivita nedělá pacientce žádný problém a cítí se dobře. Zadýchává se jen při rychlejším, nadměrném zatížení organismu např.: dobíhání autobusu.

Gynekologická anamnéza:

Menstruační cyklus má pacientka pravidelný, intenzita je v normě, bez bolestivých projevů.

Obě těhotenství probíhala bez větších komplikací. Matka i děti byly pravidelně sledovány po celou dobu těhotenství (odběry krve a UZ). Před oplodněním podstoupili otcové obou dětí genetický test na přítomnost genu CFTR. V obou případech nebyla přítomnost potvrzena.

Porod prvního dítěte byl bez problémů, přirozenou cestou, během pár hodin. Druhý porod dvojčat byl na doporučení lékaře ukončen ve 26. týdnu císařským řezem, i když pacientka chtěla родit přirozeně. Vše proběhlo bez komplikací. Po porodu byl všem dětem proveden odběr krve, genetické testy i potní test. Všechny testy na přítomnost CF byly negativní. Pacientka udává, že normální porod snášela lépe, než porod císařským řezem.

Sociální anamnéza:

Pacientka bydlí s manželem a třemi dětmi v rodinném domku. Manželství je šťastné. Vztahy s rodinnými příslušníky jsou dobré. Pravidelně se navštěvují. Pacientka pracovala jako ekonom výroby. Vztahy na pracovišti byly dobré. Pacientka je společenská a nekonfliktní. Dnes je v invalidním důchodu. Volný čas tráví s rodinou a vyplňují ho společnými zájmy - procházky se psem, plavání, jízda na kole, projížďky na bruslích.

Alergologická anamnéza:

Pacientka udává alergii na náplast. Alergie na léky, potraviny, chemické látky či jiné alergie nejuje.

Abúzus: Pacientka je nekuřačka. Alkohol pije příležitostně.

Psychologická anamnéza:

Psychický stav pacientky je dobrý. Hospitalizaci snáší bez větších problémů. Velkou psychickou zátěž prodělala před čtyřmi lety, kdy jí zemřel bratr na komplikace způsobené CF.

Léková anamnéza: (Tabulka č. 1)

NÁZEV LÉKU	FORMA	SÍLA	DÁVKOVÁNÍ	SKUPINA
Amilorid	Inhalace	3 ml	8:00 a 2:00 hod.	DIURETIKA
Calcium eff	Tbl.	--	0 - 0 - 1 // X	SOLI A IONTY
Formovent	Inhalace	--	1 - 0 - 1 // X	BRONCHODILATANCIA
Fosamax	Tbl	70 mg	V pondělí	SOLI A IONTY
Kreon	Tbl.	25.000 j.	6x za den	DIGESTIVA
Paralen	Tbl.	500 mg	Při TT nad 37,8°C; max. 3x denně; max. rozestup 6 hodin	ANTIPIRETIKA
Pulmozyne	Inhalace	1 ampule	Denně v 16:00	MUKOLYTIKA
Ventolin	Inhalace ve	0,5 ml	8:00; 14:00;	ANTIASTMATIKA
+ Ambrobene	2 ml FR	1 ml	19:00 hod.	MUKOLYTIKA
Mixtard	s.c	30	10 j. v 7:00 hod.	ANTIDIABETIKA
Vigantol	Gtt.	20 kapek	1x týdně (pondělí)	VITAMÍNY
Vitamín A	Tbl.	30 KU	1 - 0 - 0 // X	VITAMÍNY
Vitamín E	Tbl.	200 mg	1 - 0 - 0 // X	VITAMÍNY

(KOCINOVÁ, 2003)**O²** : 1-2 l / min, nosními brýlemi dle potřeby pacientky**RHB** - dechová - CF**ATB terapie:**

- Fortum 3x3 g ve 100 ml FR - papat 30 minut i.v. á 8 hodin (6:00; 14:00; 22:00 hod.)
- Colomycin 3x2 ml ve 100 ml FR - kape 30 minut i.v. á 8 hodin (6:00; 14:00; 22:00 hod.)

Invaze: Periferní žilní katétr. Zaveden od prvního dne hospitalizace. Výměna a ošetření se provádí každý třetí den, popřípadě dle nutnosti. (27.1., 30.1., 2.2., 5.2., 8.2.)

FYZIKÁLNÍ VYŠETŘENÍ DLE JEDNOTLIVÝCH SYSTÉMŮ

Celkový stav:

Celkový stav pacientky je dobrý, pacientka spolupracuje. Je při vědomí, orientovaná časem i prostorem. Eupnoe v klidu. Pacientka občas zakašle, je bez cyanózy a ikteru, Periferní části těla jsou prokrvené. Stav hydratace je v normě, výživa v normě. Orientačně je pacientka neurologicky bez zřetelných obtíží. Psychiku má pacientka neporušenou. Nejsou přítomny zevní známky traumatu či malignity.

Hlava a krk

Subjektivně: „Bolestmi hlavy nijak výrazně netrpím. Občas se objeví po nevyspání. Na to rychle zabírá Brufen. Občas mám sucho v ústech, ale to po napití odezní. Měla bych asi více pít. Jako malá jsem si rozbila hlavu, ale nebylo to nic vážného, jen otřes mozku.“

Objektivně: Hlava je na poklep nebolestivá. Oční bulvy jsou ve středním postavení volně pohyblivé všemi směry, bez nystagmu, zornice je izokorická, dobře reagující. Skléry jsou bez ikteru, spojivky růžové. Uši a nos jsou bez sekrece. Hrdlo má pacientka klidné, tonzoily nezvětšené. Jazyk je vlhký, nepovleklý, plazí se ve střední čáře. Chrup má pacientka vlastní, bez poškození. Náplň krčních žil je nezvýšená, štítná žláza nehmatná, uzliny jsou nehmatné, šíje je volná.

Hrudník a dýchací systém

Subjektivně: „S dýcháním nemám výrazné problémy. Nekouřím. Teď při hospitalizaci potřebuji občas kyslíkové brýle, protože při virózách se mi dýchá trochu hůře. Doma provádím dechovou rehabilitaci a inhaluji. Tady jezdím na rotopedu, když je mi lépe. Jinak se zadýchávám jen při rychle navýšené zátěži, když například musím doběhnout autobus.“

Objektivně: Hrudník pacientky je souměrný bez deformit, poklep plic je jasný, dýchání sklípkové s občasnými vrzoty. Mammy bez nálezu patologických změn. Páteř pokleповě nebolestivá. V anamnéze má pacientka lehkou obstrukční ventilační poruchu pro protrahovaný respirační infekt. Pacientka trpí námahovou dušností. Při přijetí bylo pacientce naměřeno 16 dechů za minutu.

Srdečně-cévní systém

Subjektivně: „Potíže se srdcem nemám, neléčím se s ním. Otoky končetin ani křečové žíly jsem nikdy neměla. Krevní tlak mi sestra vždy naměří normální. Občas je mi naměřena nižší saturace.“

Objektivně: Při přijetí krevní tlak 117/68, puls 78', srdeční akce pravidelná, 2 ohraničené ozvy, saturace kyslíku v krvi 90%. Tělesná teplota při přijetí i v prvních dnech hospitalizace byla zvýšená na 38,0°C.

Břicho a trávicí systém

Subjektivně: „Při pravidelně užívané pankreatické substituci mám trávení naprosto normální. Občas trpím plynatostí. Stolicí mám pravidelnou. Chut' k jídlu mám dobrou. Jím téměř vše.“

Objektivně: Břicho při vyšetření na poklep diferencovaně bubínkové. Peristaltické pohyby jsou dobře slyšitelné, bez hmatné rezistence, tapetmant negativní, aperitoneální.

Močově-pohlavní systém

Subjektivně: „S močením nemám problém. Nikdy jsem nepocit'ovala bolesti, pálení ani řezání. Intenzita potřeby je normální. Příměsí jsem si nikdy nevšimla.“

Objektivně: Pacientka nemá s močením žádné potíže. Moč má normální světle žlutou, bez příměsí.

Kosterně-svalový systém

Subjektivně: „Ve volném čase ráda sportuji, takže svaly poměrně pravidelně zatěžuji. Pohyb na čerstvém vzduchu mi pomáhá i při dýchání. V posledních letech jsem neměla žádný úraz. Jako malá jsem si jednou zlomila docela vážně ruku. Léčba proběhla dobře a dnes nemám žádné následky.“

Objektivně: Na dolních končetinách nejsou známky otoků, zánětu, přítomnosti varixů. Periferní pulsace hmatná. Pohyblivost končetin a kloubů je zachována. Svalový tonus je dobrý. Stoj, chůzi a koordinaci má pacientka dobré, držení těla je vzpřímené.

Nervově-smyslový systém

Subjektivně: „Jsem komunikativní. Někdy prý až moc. Zrak i sluch mám dobrý. Brýle ani naslouchátko nemám a nepotřebuji. Styl učení mám logicko-mechanický.“

Objektivně: Pacientka je orientovaná místem, časem, prostorem i vlastní osobou. Vědomí má jasně. Projev pacientky je dobrý. Je komunikativní, řeč zřetelná, plynulá s dobrou slovní zásobou. Je schopna edukace. Paměť je neporušená. Sluch a zrak má dobrý. Kompenzační pomůcky nepotřebuje. Nejeví známky strachu ani úzkosti.

Endokrinní systém

Subjektivně: „Se štítnou žlázou nemám problémy. V poslední době mám zvýšené teploty.“

Objektivně: Štítná žláza je nezvětšená. Důvodem hospitalizace byla zvýšená teplota-38,0°C, která trvala ještě šestý den hospitalizace. Poté je pacientka již bez teplot.

Imunologický systém

Subjektivně: „CF mi snižuje imunitu v dýchacích cestách. V podzimních a zimních měsících musím dávat pozor na nachlazení. To je ale těžké, a tak jsem mírně omezená ve společenském životě. I při malém nachlazení jsou mi nasazována antibiotika, i když se to snažím prvních pár dní léčit sama doma. Jinak mám imunitu v pořádku.“

Objektivně: Pacientka má sníženou imunitu v dýchacích cestách. V dětství podstoupila všechna povinná dětská očkování. Každoročně se nechává očkovat proti chřipce.

Kůže a její adnexa

Subjektivně: „Žádné změny na kůži nepozoruji a nikdy jsem žádné problémy neměla.“

Objektivně: Kůže je čistá, turgor přiměřený. Bez cyanózy. Kůže a sliznice je bez známek defektu. Stav vlasů má pacientka dobrý. Vlasy jsou čisté a bez lupů. Kůže sliznice a rty jsou bez známek vysušení. Dolní končetiny jsou bez otoků, vředů, vyrážek a varixů. Pacientka má v podbříšku jizvu po císařském řezu a po operaci tříselné kýly vlevo. U pacientky nehrozí riziko vzniku dekubitů.

POSUZOVÁNÍ ZDRAVOTNÍHO STAVU DLE M. GORDONOVÉ

Vnímání zdraví

Subjektivně: „Můj zdravotní stav považuji jako dobrý. Jsou pacienti s CF, kteří jsou na tom mnohem hůře nebo už dokonce nežijí. Pro jeho udržení chodím na procházky se psem, jezdím na kole na kolečkových bruslích a občas si s dětmi zajdeme do plaveckého bazénu. Právě děti a práce mě udržují v kondici. Za poslední rok jsem neměla žádné úrazy, ani jsem nebyla nijak vážně nemocná. Snažím se stoprocentně dbát na doporučení lékařů, která musím z důvodu mého onemocnění dodržovat. Nachlazení se snažím první 2-3 dny léčit sama. Při přetrvávajících obtížích však vždy lékaře navštívím. Vždy se léčba zvládala ambulantně. Teď mi byla doporučena hospitalizace pro upravení stavu.“

Objektivně: Pacientka je smířená se svým zdravotním stavem. Je plně informovaná o své nemoci, zná dobře průběh nemoci i léčebné postupy. Za poslední rok neudává žádné nemoci ani úrazy. Lékařská doporučení dodržuje.

Výživa a metabolismus

Subjektivně: „Chut' k jídlu mám dobrou. Nechutenstvím netrpím. V kojeneckém věku jsem byla krmena sondou, protože jsem nechtěla jíst. Pak už jsem jedla normálně. Daří se mi udržovat stálou váhu. Před jídlem si nesmím zapomenout vzít substituci, ale jinak mám normální výběrovou dietu a jím pravidelně. Jen asi moc nedodržuji pitný režim. Denně vypiji tak okolo jednoho litru.“

Objektivně: Dieta 14 - výběrová. Pacientka má dobrou chuť k jídlu. Jí 3x denně. Vypije okolo jednoho litru tekutin. Problémy neudává. Pacientka měří 161 cm a váží 51 kg. Její BMI je 19,68, což je normální váha.

Vylučování

Subjektivně: „S močením ani se stolicí nemám žádné problémy. Na stolicí chodím pravidelně jednou denně. Nikdy jsem si nevšimla žádných příměsí. Občas trpím plynatostí.“

Objektivně: Pacientka močí 4 - 6 x denně. Barva je světle žlutá bez příměsí. Stolice též pravidelná. Dle pacientky 1x denně. Netrpí inkontinencí moči ani stolice.

Aktivita a cvičení

Subjektivně: „Naše rodina je docela aktivní. Jezdíme na kole, chodíme plavat. Protože máme pejska, chodíme s ním na procházky do přírody. V létě chodíme bruslit. Pravidelná aktivita mě udržuje v dobré tělesné kondici. Jako malá jsem byla úplně osvobozena od tělocviku. Jako starší jsem poznala, že ten pohyb je pro udržení přiměřeného stavu velmi důležitý. Nesmím to však moc přehánět. Při rychle zvýšené aktivitě, třeba jako při dobíhání autobusu se zadýchávám. Teď při hospitalizaci jezdím na rotopedu a chodím na dechovou rehabilitaci. Jinak si tady snažím krátit čas čtením, posloucháním písniček a díváním se na televizi.“

Objektivně: Pacientka žije zdravě. Ve volném čase se věnuje pohybu. Při hospitalizaci jezdí po zlepšení stavu na rotopedu. Pacientka je soběstačná, nepotřebuje pomoc druhé osoby. Má dobré držení těla a dobrou koordinaci. Při zvýšené námaze udává dušnost.

Spánek a odpočinek

Subjektivně: „Doma problémy se spánkem nemám. Spím kvalitně celou noc a probouzím se po osmi až deseti hodinách vyspalá a připravená na další den. Při hospitalizaci se mi spí hůře. Je to změnou prostředí, ale také tím, že mi nebylo moc dobře.“

Objektivně: Pacientka vypadá trochu unaveně. Udává, že kvalita spánku v nemocnici není moc dobrá.

Vnímání a poznávání

Subjektivně: „Sluch i zrak mám dobrý. Brýle zatím nepotřebuji. Pozornost docela udržím. Bolesti nemám.“

Objektivně: Pacientka je při vědomí orientovaná místem, časem, prostorem i vlastní osobou. Projev pacientky je dobrý, komunikuje, je schopna edukace. Paměť neporušená. Sluch a zrak má dobrý. Kompenzační pomůcky nepotřebuje. Bolest neudává.

Sebepojetí a sebeúcta

Subjektivně: „Jsem určitě optimista a docela i sebevědomá, vše se snažím brát s humorem. Nějaký výrazný talent nemám. Co se týče nějaké manuální estetické práce, tak jsem docela zručná. Se svým vzhledem jsem tak částečně spokojená. Vždy se dá něco vylepšit. Negativní pocity jako strach, hněv nebo zlost nepocítuji. Ale stýská se mi po rodině. Už se hrozně moc těším domů za dětmi.“

Objektivně: Nejeví známky strachu, úzkosti, hněvu ani zlosti. Udává stesk po rodině a dětech. Pacientka se jeví jako optimistka. Nervozitu nepocítuje.

Role a mezilidské vztahy

Subjektivně: „Bydlím s partnerem a třemi dětmi, takže je nás celkem pět. Někdy vlastně šest. To je jednou za čtrnáct dní, kdy k nám přijde manželova dcera z prvního manželství. Jsme spokojená rodina. I co se týče mého onemocnění, tak mají všichni zájem a snaží se nějakým způsobem pomoci. Kvůli CF jsem v invalidním důchodu, takže ten kontakt s ostatními lidmi není zas až tak velký. Jsem velmi společenský a přátelský člověk. Takže dle možností ráda zajdu na hokej a nebo si trochu zařadit na zábavu.“

Objektivně: Pacientka bydlí s rodinou v rodinném domku. Rodinou je podporována. Navštěvují ji při hospitalizaci a dodávají jí tím sílu a elán. S lidmi vychází velice dobře.

Sexualita a reprodukční schopnost

Subjektivně: „Co se týče sexuální stránky, tak v tomto směru nemám žádné potíže. Menstruovat jsem začala v patnácti. Cyklus pravidelný v rozmezí pěti až šesti dnů, intenzita střední. Těhotná jsem byla dvakrát. Z prvního vztahu mám devítiletou dceru, kdy jsem rodila přirozeně. Porod byl rychlý a bez komplikací. Z nynějšího manželství mám čtyřletá dvojčata. Ta se rodila ve 26. týdnu císařským řezem. To jsem sice nechtěla, ale bylo mi to od pana doktora doporučeno. Antikoncepci neužívám.“

Objektivně: Pacientka neudává žádný problém. Menstruace pravidelná, střední intenzity. Dva porody. Jeden přirozeně bez komplikací. Druhý císařský řez dvojčat v 26. týdnu těhotenství.

Stres, zátěžové situace a jejich zvládání

Subjektivně: „Napětí zažívám jen zřídka. Občas ho vyvolává moje rodina. Pokud něco takového přijde, pomůže mi relaxace. Napětí snáším často dobře a vyrovnávám se s tím rychle. Stresové situace zvládám bez pomoci druhých. Jen před čtyřmi lety, kdy mi zemřel bratr na CF, to pro mě bylo docela těžké“

Objektivně: Pacientka je vyrovnaná, optimistická. Nejeví známky stresu ani napětí.

Víra a životní hodnoty

Subjektivně: „Nejsem věřící, jsem ateistka“

MEDICÍNSKÝ MANAGEMENT - ORDINACE LÉKAŘE

1. DEN HOSPITALIZACE - 27. 1. 2011

Diagnóza: E840 Cystická fibróza s plicními projevy

Alergie: NA NÁPLASTI!

Status presens: čas: 12:18

Bolesti neudává.

Subjektivně: Kašel, nazelenalá expektorace, intermitentní tělesná teplota do 38°C, chuť k jídlu dobrá, stolice a močení bez obtíží, váhově stabilní.

Objektivně: P: 78/min, TK: 117/68, DF: 16, SAT: 90, TT: 38,0

Při vědomí, časově a prostorově orientovaná, spolupracuje, eupnoe v klidu, občas zakašle, bez cyanósy a ikteru, periferie prokrvená, hydratace a výživa v normě.

Hlava: Na poklep nebolestivá, bulvy ve středním postavení, zornice izokorické, skléry bez ikteru, spojivky růžové.

Hrdlo: Hrdlo je klidné, jazyk vlhký, plazí středem. **Krk:** Náplň krčních žil je nezvětšená, štítná žláza nehmatná, uzliny nehmatné.

Hrudník: Hrudník je souměrný, poklep plic je jasný, dýchání je sklípkové, ojedinělé vrzoty po plicích, srdeční akce pravidelná, páteř poklepově nebolestivá.

Břicho: Jizba na břicho je klidná, poklep je diferencovaně bubínkový, peristaltika je slyšitelná, tapotmant je negativní.

Dolní končetiny: Končetiny sou bez otoků a zánětu a bez varixů.

Poznámka: Cystická fibróza, mutace CFTR F508del/F508del. Ambulantní léčby pro CF od prvního měsíce věku, chronická kolonizace *P. aeruginosa*, lehká obstrukční ventilační porucha- protražovaný respirační infekt, k i.v. ATB terapii.

Pansinusitida

Pankreatická insuficience na substituci

Diabetes mellitus od r. 2006

Osteoporóza na terapii

Inguinální hernie vlevo - r. 2003

St.po operaci diastasy břišních svalů při exacerbaci základního onemocnění - r. 2008

St. po komoci mozkové -1985

St. po fraktuře pravého zápěstí a pravého hlezna v časném dětství

ORDINACE LÉKAŘE:

Dieta: 14 - výběrová

Pohybový režim: smí na WC

MEDIKACE:

O²: 2 litry /min - nosní brýle

Inhalační terapie:

Pulmozyne 1 amp. 1x denně v 16. hod .

Amilorid 3 ml v 8:00 a 20:00 hod.

Formovent inhalace 1 - 0 - 1

Ambrobene 1ml, Ventolin 0,5 ml do 2ml FR - 8:00 - 14:00 - 19:00 hod.

ATB terapie i.v.:

Fortum 3x3 g ve 100 ml FR - papat 30 minut i.v. á 8 hodin (6:00; 14:00; 22:00 hod.)

Colomycin 3x2 ml ve 100 ml FR - kape 30 minut i.v. á 8 hodin (6:00; 14:00; 22:00 hod.)

Injekční - subcutální:

Insulin Mixtard 10j. s.c. v 7:00 hod

Rehabilitační léčba: dechová - CF

Ostatní ordinace:

Hematologii - výsledky v normě (KO+diff, APTT, Quick, INR; krevní plyny - hodnota mírně snížená.)

Biochemii: výsledky v n.ormě (urea, kratinin, CRP, ionty, Jaterní testy, moč+sed)

Sputum 1x,; Spirometrie (viz. příloha F)

Glykemický profil 1 den. Dnes od 17:00 hod.

RTG plic, EKG - má hotové - výsledky v normě

Medikamentózní léčba (Tabulka č. 2):

NÁZEV LÉKU	FORMA	SÍLA	DÁVKOVÁNÍ	SKUPINA
Calcium eff	Tbl.	--	0 - 0 - 1 // X	SOLI A IONTY
Fosamax	Tbl	70 mg	V pondělí	SOLI A IONTY
Kreon	Tbl.	25.000 j.	6x za den	DIGESTIVA
Paralen	Tbl.	500 mg	Při TT nad 37,8°C; max. 3x denně; á 6 hod.	ANTIPIRETIKA
Vigantol	Gtt.	20 kap.	1x týdně (pondělí)	VITAMÍNY
Vitamín A	Tbl.	30 KU	1 - 0 - 0 // X	VITAMÍNY
Vitamín E	Tbl.	200 mg	1 - 0 - 0 // X	VITAMÍNY

(KOCINOVÁ, 2003)

Situační analýza

Pacientka K.S, 36 let je ambulantně léčena od prvního měsíce věku pro cystickou fibrózu, mutace CFTR F500del/F508del s protrahovaným infektem DC k ATB terapii. Trpí chronickou kolonizací p. aeruginosa, lehkou obstrukční ventilační poruchou - protrahovaným respiračním infektem.

27.01.2011 byla přijata na oddělení na doporučení ošetřujícího lékaře z ambulance, kterou navštěvuje při obtížích., pro zhoršení klinického stavu při infektu dýchacích cest. Před hospitalizací byla léčena ambulantně Cipronolem a Augmentinem v průběhu čtrnácti dnů. Na několik dnů se stav zlepšil, poté se opět objevil kašel, expektorace nazelenalého sputa, febrilie do 39°C. Na začátku ledna proběhla kontrola a nasadila se terapie Dalacinem tbl. Nastalo chvilkové zlepšení. Poté opětovně mírné TT 38°C, kašel s expektorací po ránu, sputum nazelenalé, mírné zhoršení dechových funkcí, chuť k jídlu dobrá, váhově stabilní, bolest neudává.

Stanovení ošetřovatelských diagnóz a jejich uspořádání dle priorit (MAREČKOVÁ, 2006; M. E. DOENGES, M. F. MOORHOUSE, 2001)

Aktuální ošetřovatelské diagnózy

00007 - Hypertermie související s nynějším onemocněním vzniklým přítomností infekce v DC, projevující se teplou pokožkou na dotek, naměřenou TT 38,0°C a slabostí pacientky.

00031 - Neefektivní průchodnost dýchacích cest související se zadržováním sekrece v DC, přítomností infekce a obstrukční poruchou projevující se změnou dechového objemu, produkcí nazelenalého sputa a přítomností slyšitelných dechových fenoménů, především chrupotů.

00095 - Porušený spánek související se zhoršením zdravotního stavu, nevhodným vzorcem denních aktivit, změněným spánkovým režimem, změnou prostředí a rušivých nočních elementů projevující se delším intervalem při usínání, častějším buzením v průběhu noci, nedostatečným odpočinkem po probuzení, zvýšeným pocitem únavy, pospáváním během dne.

00030 - Porušená výměna plynů související se sníženou hodnotou arteriálních krevních plynů projevující se bledým zbarvením kůže, mírnou únavou při zátěži, chvěním nosních křídel při dýchání.

00033 - Oslabené dýchání související se sníženou saturací krve kyslíkem a sníženým dechovým objemem z důvodu zvýšené tvorby hlenu, projevující se změnou hodnot fyziologických funkcí, občasnými pískoty v různých oblastech plic a námahovou dušností při náhle zvýšené aktivitě.

00043 - Neefektivní odolnost související s deficitem imunity v DC projevující se opakujícími se chronickými infekcemi DC, kašlem s expektorací nazelenalého sputa.

00052 - Poškozená sociální interakce související s chronickým onemocněním a terapeutickou izolací v období zvýšeného rizika onemocnění infekcí a následným zhoršením stavu, projevující se omezením pacientky při snaze navštěvovat kulturní a společenské akce v rizikovém období nákazy.

00093 - Únava související s neschopností načerpat dostatek energie spánkem projevující se zhoršenou náladou, nárůstem potřeby odpočinku během dne a sníženým výkonem během dne.

Potencionální ošetřovatelské diagnózy

00004 - Riziko infekce související s chronickým onemocněním, tvorbou vazkého hlenu v dýchacích cestách a nedostatečně získanou imunitou DC.

00058 - Riziko oslabení vazby rodičů a dítěte související s dlouhodobou hospitalizací matky v nemocnici a s přerušáním trvalé přítomnosti u dětí.

00094 - Riziko intolerance aktivity související s respiračními potížemi, s potencionálním zhoršením zdravotního stavu a s následným úbytkem aktivní síly pro vykonávání oblíbených sportovních aktivit.

Ošetrovatelská diagnóza číslo 1:

00007 - Hypertermie související s přítomností infekce v DC a sníženou imunitou respiračního traktu, projevující se teplou pokožkou na dotek, naměřenou TT 38,0°C a slabostí pacientky.

Cíl : **Krátkodobý:** Snížit zvýšenou teplotu (do dvou hodin)

Dlouhodobý: Odstranit zvýšenou teplotu (do týdne)

Priorita : vysoká

Výsledná kritéria :

Pacientka bude dostatečně edukována o léčebném postupu

Posouzení základních příčin teploty - do dvou hodin

Pacientka nebude mít hypertermii - do týdne

Pacientka má teplotu v mezích normy - po celý zbytek hospitalizace

Plán intervencí :

Stanovte příčinu zvýšené teploty (sestra ve službě a ošetřující lékař)

Pravidelně měřte teplotu po třech hodinách (sestra ve službě)

Veďte důkladný záznam o době měření a naměřených hodnotách (sestra ve službě)

Sledujte ostatní fyziologické funkce (TK, P, D) (sestra ve službě)

Sledujte bilanci tekutin - především příjem tekutin (sestra ve službě)

Při zvýšeném pocení dosolujte potravu (sestra ve službě)

Podajte antipyretika dle ordinace lékaře (sestra ve službě)

Zajistěte přístup kyslíkové terapie (sestra ve službě a ošetřující lékař)

Dbejte na klid pacientky na lůžku (sestra ve službě)

Realizace :

Pacientka byla 27. 1. 2011 hospitalizována pro zhoršení klinického stavu pro infekci dýchacích cest, zvýšenou teplotu a expektoraci nazelenalého sputa. Předtím byla léčena ambulantně. V první fázi nemoci byla léčena Ciprinolem a Augmentinem pro zvýšenou teplotu. Ta se podařila snížit, ale po několika dnech se zvýšila na febrilii (39°C). Nasazen byl Dalacin. To febrilii snížilo na 38°C. Pro přeléčení a upravení stavu byla doporučena hospitalizace.

31. 1. 2011

Dnes ráno v **6:00** byla pacientce naměřena ranní službou teplota 38°C.

Dle ordinací lékaře byl pacientce předepsán Paralen. Indikace: Jedna tableta při TT nad 37,8°C, max. však 3x denně s rozestupem 6 hod. Kontrolovaly FF každé 3 hodiny.

06:30 - Pacientka byla lékařem a sestrou poučena o postupu léčby. Dle ordinace lékaře byl podán Paralen. Sestra přeměřila TK - 120/70, P - 79', D - 20'. Pro lepší dýchání napojena na kyslíkovou t. (1,5l za min - nosní brýle). Byl přinesen vlhký mul pro otření obličeje při zvýšeném pocení. Byla poučena o nutnosti dostatečné hydratace. (T.Ř.)

07:00 - Pacientka dýchá bez obtíží. Byla odpojena od kyslíkové terapie. (T.Ř.)

09:00 - Byla provedena kontrola TT. Tělesná teplota se snížila na 37,5°C. Pacientka se prý cítí dobře. Je dostatečně hydratována. Vypila půl litru čaje. Zvýšeně se nepotí. Má dobrou chuť k jídlu. Pacientce byl připraven nový mul. (T.Ř.)

12:00 - Přeměřená teplota je 37,0°C, krevní tlak 118/75, puls 75', dechy 16'. (T.Ř.)

15:00 - Pacientka je bez teplot. Naměřená teplota 36,9°C (T.Ř.)

18:00 - Naměřená teplota je 37,8°C. Dle ordinace lékaře byl podán Paralen 500. Pacientka dodržuje pitný režim. (2 litry) Odpočívá. Chuť k jídlu je dobrou. (T.Ř.)

21:00 – Před usnutím byla pacientka naposledy měřena. Teplota opět klesla na 37,0°C. Během noci vše bez komplikací (noční sestra)

1. 2. 2011

06:30 - Po probuzení se pacientka cítí dobře. Ranní naměřená teplota 36,7°C. Kyslíkovou terapii nepotřebuje. (T.Ř.)

15:15 - Naměřená odpolední teplota je 37,4°C. Pacientka se cítí dobře. (T.Ř.)

18:00 - Tělesná teplota pacientky stoupla na 37,9°C. dech 21', puls 80'. Byl ji podán Paralen dle ordinace lékaře. Byla připojena na půl hodiny na kyslíkovou terapii. (T.Ř.)

20:00 - Pacientka je bez teplot. Naměřeno 36,9°C. (noční služba)

21:30 - Pacientce byla podána kyslíková terapie. (noční služba)

22:00 - Kontrolní měření stále bez teploty. Pacientka se cítí dobře. (noční služba)

2. 2. 2011 - 06:30 - Pacientce byla opakovaně naměřena normální teplota 36,8°C. (T.Ř.)

Hodnocení : 4. 2. 2011

Krátkodobý cíl splněn – teplota se pohybuje v mezích normy. Pacientka se cítí lépe.

Dlouhodobý cíl splněn. Pacientka je již pátý den bez hypertermie.

Ošetrovatelská diagnóza číslo 2:

00031 - Neefektivní průchodnost dýchacích cest související se zadržováním sekrece v DC, přítomností infekce a obstrukční poruchou projevující se změnou dechového objemu, produkcí nazelenalého sputa a přítomností slyšitelných dechových fenoménů, především chrupotů.

Cíl : Zlepšit průchodnost dýchacích cest (do dvou dnů)

Odstranit přítomné projevy - vymizení produkujícího sputa (do tří dnů)

- zlepšit dechový objem (do sedmi dnů)

- vymizení přítomných dechových fenoménů

(do tří dnů)

Udržet průchodnost dýchacích cest (do deseti dnů)

Priorita : středně vysoká

Výsledná kritéria :

Pacientka bude dostatečně edukována - do 2 hodin

Pacientce se zlepší průchodnost dýchacích cest - do 2 dnů

Pacientka pocítí snížení produkovaného vykašlávaného sputa bez patologických příměsí
- do 3 dnů

Nebudou slyšitelné dechové fenomény (vrzoty) do 4 dnů

Pacientce se zlepší dechový objem - do 7 dnů

Průchodnost DC bude dlouhodobě udržena

Plán intervencí :

Edukujte pacientku o průběhu léčby (sestra ve službě a ošetřující lékař)

Posuďte celkový zdravotní stav pacientky (sestra ve službě a ošetřující lékař)

Dbejte na správnou polohu horní části těla pacientky (sestra ve službě)

Asistujte při vyšetření (sestra ve službě)

Zajistěte přístup kyslíku (sestra ve službě)

Zajistěte odbornou dechovou RHB (sestra ve službě, rehabilitační pracovník)

Podějte ordinované léky od lékaře (sestra ve službě)

Dbejte na dostatečný příjem tekutin (sestra ve službě)

Dle možností zvlhčujte vzduch v místnosti (sestra ve službě)

Sledujte fyziologické funkce a odeznívající příznaky (sestra ve službě)

Realizace :

Realizace tohoto procesu začala již první den hospitalizace pacientky - 27. 1. 2011. Lékař i sestra ve službě posoudili při příjmu pacientčin celkový stav. Byla zjištěna přítomnost plicních fenoménů (vrzoty) při provedené auskultaci. Bylo provedeno vyšetření dechového objemu na spirometrii. Pacientka byla dostatečně edukována. Byla zahájena léčba dle ordinace lékaře.

31.1. 2011

12:00 - Při rozhovoru jsem se ujistila, že předchozí edukace byla účinná. Pacientka při hovoru dodržuje správnou polohu horní části těla. Využití kyslíkové terapie je dostupné. Kyslíkové brýle má pacientka připravené u hlavy k okamžitému použití, pokud by došlo ke zhoršení stavu. Měření fyziologických funkcí bylo prováděno současně s kontrolou TT. (T.Ř.)

1. 2. 2011

06:00 - Podána ATB terapie - Fortum 3x3g ve 100ml FR - kape i.v. 30 minut (á 8hod) (T.Ř.)

06:30 - Po probuzení se pacientka cítí dobře. Ranní naměřená teplota 36,7°C. Kyslíkovou terapii nepotřebuje. Podána druhá ATB terapie - Colomicin 3x3ml ve 100ml FR - kape i.v. 30 minut (á 8hod) (T.Ř.)

07:00 - Při ranní vizitě jsou slyšitelné plicní projevy. Podaly se tablety dle ordinace lékaře. (T.Ř.)

08:00 - Podána inhalace s třemi ml Amiloridu (další inhalace ve 20:00), Jako druhá inhalační látka se podal Formoven Podání TBL před jídlem (Kreon 25.000j.) - max. 6x denně - pacientka ho užívá sama dle potřeby. (T.Ř.)

08:20 - Podána inhalace 1 ml Ambrobenu s 0,5 ml Ventolinu v 2ml FR. (T.Ř.)

10:00 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF

10:30 - Pacientka si po cvičení vyžádala na půl hodiny kyslíkovou terapii (T.Ř.)

12:30 - Podání TBL před jídlem (Kreon 25.000j.) - max. 6x denně - pacientka ho užívá sama dle potřeby. (T.Ř.)

14:00 - odpolední inhalace. Podána 1 ml Ambrobenu s 0,5 ml Ventolinu v 2ml FR.

Podána ATB terapie - Fortum 3x3g ve 100ml FR - kape i.v. 30 minut (á 8hod) (T.Ř.)

14:30 - Podána druhá ATB terapie - Colomicin 3x3ml ve 100ml FR - kape i.v. 30 minut (á 8hod) (T.Ř.)

15:00 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF.

15:15 - Naměřená odpolední teplota je 37,4°C. Pacientka se cítí dobře. . Po cvičení si vyžádala kyslíkovou terapii. (T.Ř.)

16:00 - Podala se inhalace užívaná 1x denně 1 ampule Pulmozinu (T.Ř.)

18:00 - Naměřeny zvýšené FF: teplota 37,9°C. dech 21', puls 80'. Byl ji podán Paralen dle ordinace lékaře. Pacientka byla připojena na půl hodiny na kyslíkovou terapii (1-2 l/min nosními brýlemi dle ordinace lékaře - dle aktuální potřeby).
Podání TBL před jídlem (Kreon 25.000j.) - max. 6x denně - pacientka ho užívá sama dle potřeby. Podaly se tablety dle ordinace lékaře. (T.Ř.)

18:30 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF

19:00 - Podána večerní inhalace 1 ml Ambrobenu s 0,5 ml Ventolinu v 2ml FR. (noční sestra)

19:30 - Druhá podaná inhalační látka – Formovent (noční sestra)

20:00 - Pacientka je bez teplot. Naměřeno 36,9°C. Dle každodenní ordinace lékaře inhaluje 3 ml Amiloridu. (noční sestra)

22:00 - Kontrolní měření FF před spánkem je v normě. Pacientka se cítí dobře.
Podána ATB terapie - Fortum 3x3g ve 100ml FR - kape i.v. 30 minut (á 8hod)

22:30 - Podána druhá ATB terapie - Colomicin 3xml ve 100ml FR - kape i.v. 30 minut (á 8hod) (noční sestra)

2. 2. 2011

06:00 - Po probuzení se pacientka cítí dobře. Po výměně PŽK je podána ATB terapie - Fortum 3x3g ve 100ml FR - kape i.v. 30 minut (á 8hod) (T.Ř.)

06:30 - Kyslíkovou terapii nepotřebuje. Podána druhá ATB terapie - Colomicin 3xml ve 100ml FR - kape i.v. 30 minut (á 8hod) (T.Ř.)

07:00 - Ranní vizita potvrzuje zlepšení vedlejších plicních fenoménů. Při auskultaci jsou méně slyšitelné. Podaly se tablety dle ordinace lékaře. (T.Ř.)

08:00 - Podána inhalace s třemi ml Amiloridu (další inhalace ve 20:00), Druhá inhalační látka se podal Formovent
Podání TBL před jídlem (Kreon 25.000j.) - max. 6x denně - pacientka ho užívá sama dle potřeby. (T.Ř.)

08:20 - Podána inhalace 1 ml Ambrobenu s 0,5 ml Ventolinu v 2ml FR. (T.Ř.)

10:00 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF. Pochvaluje si lepší dýchání při RHB. Vykašlává se jí snáze. Sputum již není nazelenalé.

12:30 - Podání TBL před jídlem (Kreon 25.000j.) - max 6x denně - pacientka ho užívá sama dle potřeby. (T.Ř.)

14:00 - odpolední inhalace. Podána 1 ml Ambrobenu s 0,5 ml Ventolinu v 2ml FR.

Podána ATB terapie - Fortum 3x3g ve 100ml FR - kape i.v. 30 minut (á 8hod) (T.Ř.)

14:30 - Podána druhé ATB terapie - Colomicin 3xml ve 100ml FR - kape i.v. 30 minut (á 8hod) (T.Ř.)

15:00 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF

15:48 - Pacientka je napojena na kyslíkovou terapii (T.Ř.)

16:00 - Podala se inhalace užívaná 1x denně 1 ampule Pulmozinu (T.Ř.)

18:00 - Podání TBL před jídlem (Kreon 25.000j.) - max. 6x denně - pacientka ho užívá sama dle potřeby. Podaly se tablety dle ordinace lékaře. Pacientka se cítí dobře. FF má v normě. (T.Ř.)

18:30 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF

19:00 - Podána večerní inhalace 1 ml Ambrobenu s 0,5 ml Ventolinu v 2ml FR. (noční sestra)

19:30 - Druhá podaná inhalační látka – Formovent (noční sestra)

20:00 - Pacientka se cítí dobře. FF má v normě. Dle každodenní ordinace lékaře inhaluje 3 ml Amiloridu. (noční sestra)

22:00 - Podána ATB terapie - Fortum 3x3g ve 100ml FR - kape i.v. 30 minut (á 8hod)

22:30 - Podána druhá ATB terapie - Colomicin 3xml ve 100ml FR - kape i.v. 30 minut (á 8hod) (noční sestra)

Uvedená terapie určená lékařem se opakuje každý den až do propuštění (do 9. 3. 2011). Fyziologické funkce má pacientka vždy v normě. Pacientka je dostatečně edukována a spolupracuje. Průchodnost DC a produkce sputa se zlepšila.

7. 3. 2011 - Je provedena kontrolní spirometrie. Dechová kapacita se zlepšila (viz. příloha F)

Hodnocení :

Cíl byl splněn částečně.

V terapii naordinované lékařem se pokračuje.

Ošetřovatelská diagnóza číslo 3:

00095 - Porušený spánek související se zhoršením zdravotního stavu, nevhodným vzorcem denních aktivit, změněným spánkovým režimem, změnou prostředí a rušivých nočních elementů v nemocnici, projevující se delším intervalem při usínání, častějším buzením v průběhu noci, nedostatečným odpočinkem po probuzení, zvýšeným pocitem únavy, pospáváním během dne.

Cíl: Krátkodobý: Zlepšení pocitu celkové pohody a odpočatosti (do čtyř dnů)

Priorita : středně vysoká

Výsledná kritéria :

Pacientka si bude vědoma naší starosti o zlepšení kvality jejího spánku - do pěti hodin

Pacientka bude seznámena s naším plánem na odstranění problému - do pěti hodin

Pacientka upraví svůj denní program - první den

Doba usínání pacientky se zkrátí - do dvou dnů

Pacientka zaznamená kvalitnější spánek - do tří dnů

Pacientka se bude cítit po probuzení odpočatá - do čtyř dnů

Plán intervencí :

Vyslechněte pacientčin názor na situaci a na případné zlepšení (sestra ve službě)

Vyjádřete pochopení pacientčiny problémů (sestra ve službě)

Posuďte příčiny porušeného spánku (sestra ve službě)

Zjistěte souvislost poruchy spánku s onemocněním pacienta (sestra ve službě)

Posuďte příčinu rušivých elementů (sestra ve službě)

Seznamte pacientku s plánem na odstranění problému (sestra ve službě)

Zhodnoťte užívání přípravků, které ruší REM spánek (kofein, alkohol) (sestra ve službě)

Doporučte jejich případné odstranění (sestra ve službě)

Posuďte pacientčinu denní aktivitu v nemocnici (sestra ve službě)

Doporučte výměnu aktivity za polehávání a pospávání během dne (sestra ve službě)

Posuďte spánkové návyky pacienta a návyky před usnutím (sestra ve službě)

Pomozte upravit spánkové návyky a návyky před usnutím (sestra ve službě)

Vyzkoušejte různé způsoby zlepšení spánku - spánková hygiena (sestra ve službě)

Ošetrovatelskou péčí a monitorování pacienta omezte během doby odpočinku na minimum.

Neustále ujišťujte pacientku o dobrém výsledku společného snažení o zlepšení spánku. Ptejte se na názor a pocity pacientky ohledně nastalé situace.

Realizace : 31. 1. 2011

Pacientka je hospitalizována na plicním oddělení na pokoji číslo 3 již šestý den. Problém s porušeným spánkem si neuvědomovala. Během vyplňování anamnézy jsem si všimla, že pacientka poměrně často zívá. Při našem společném rozhovoru si problém začala uvědomovat.

11:10 - Po ukončení rozhovoru a získání dostatečného množství informací jsem posoudila možné související faktory. (sestra ve službě). (T.Ř.)

14:00 - Proběhlo sestavení plánu na řešení problému. (sestry ve službě). (T.Ř.)

15:00 - Pacientka byla seznámena s plánem sestavených intervencí. Proběhl rozhovor o možných rušivých elementech, užívání přípravků (kofein, tein), denní aktivitě při hospitalizaci, posouzení návyků. Společnou domluvou se sestavil následující plán. Pacientka si dá odpolední šálek kávy do čtyř hodin odpoledne. Ve volné chvíli bude vyhledávat aktivitu jako je čtení, křížovky. Po zlepšení stavu a snížení teplot využije možnosti jízdy na rotopedu na oddělení. Přiměřená zátěž pacientce umožní vyplnění volného času a dostatečnou aktivitu pro následné zlepšení usínání. Před usnutím umožníme pacientce výměnu čerstvého vzduchu, teplou sprchu, urovnáme ložní prádlo, zajistíme příjemné prostředí okolo postele. Zajistíme odstranění rušivých elementů: zhasneme světlo, zajistíme klid na chodbách, dopřejeme pacientce minimálně 7 hodin kvalitního spánku. (sestra ve službě). (T.Ř.)

22:00 - Po aplikaci posledních večerních léků si pacientka, s pomocí noční služby, poprvé vyzkoušela spánkovou hygienu, kterou bude pravidelně vykonávat každý den v tuhle dobu. (noční sestra)

1. 2. 2011 - Pacientčin stav se zlepšil. Začala s plněním denního plánu aktivit.

Hodnocení : 4. 2. 2011

Cíl splněn. Pacientce se výrazně zlepšil spánek, zkrátila se doba usínání, po probuzení se cítí odpočatá. Sestavený denní plán pacientka dodržuje do konce pobytu v nemocnici.

Ošetřovatelská diagnóza číslo 4:

00030 - Porušená výměna plynů související se sníženou hodnotou arteriálních krevních plynů způsobenou chronickým onemocněním, projevující se bledým zabarvením kůže, mírnou únavou při zátěži, chvěním nosních křídel při dýchání.

Cíl : Krátkodobý: Zajistit pacientce dostatek informací o jejím stavu - do dvou hod.

Zajistit dostatečnou účast pacienta při léčbě - do 2 hodin

Zlepšit ventilaci a okysličení tkání - do 5 dnů

Priorita : středně vysoká

Výsledná kritéria :

Pacientka bude dostatečně informovaná (do dvou hodin)

Pacientka nebude mít pocit únavy (do tří dnů)

Pacientka zvládne mírnou zátěž (do tří dnů)

Pacientka bude mít zvýšenou saturaci (do pěti dnů)

Plán intervencí :

Najděte nežádoucně působící faktory pro tento stav. (sestra ve službě)

Sledujte frekvenci a hloubku dýchání a přítomnost poslechových dechových fenoménů. (sestra ve službě a ošetřující lékař)

Nechte vyšetřit auskultačně hrudník pacientky (sestra ve službě a ošetřující lékař)

Sledujte fyziologické funkce a pečlivě je zapisujte (sestra ve službě)

Zajistěte pacientce dostatek pohodlí a odpočinku (sestra ve službě)

Podávejte kyslík dle ordinací lékaře (sestra ve službě)

Zajistěte dechovou rehabilitaci (sestra ve službě, rehabilitační pracovník)

Realizace :

Pacientčin stav se léčí od jejího přijetí. Souvisí částečně s jejím chronickým onemocněním a momentálně ho zhoršuje zvýšená teplota, která též způsobuje slabost při zátěži. Příznaky jsou též podobné neefektivnímu dýchání. Proto se zde stejně sledují FF, podává se kyslíková terapie kontroluje hydratace a provádí dechová rehabilitace.

31. 1. 2011

06:00 - pacientce byla naměřena ranní službou teplota 38°C. (T.Ř.)

06:30 - Pacientka byla poučena o postupu léčby. Dle ordinace lékaře ji byl podán Paralen. Sestra ve službě přeměřila TK - 120/70, P - 79', D - 20'. Pro lepší prodýchání se pacientka připojila na kyslíkovou terapii (1,5l za min, nosními brýlemi). K lůžku pacienta byl přinesen navlhčený mul, aby se pacientka mohla při zvýšeném pocení otřít obličej. Byla poučena o nutnosti dostatečné hydratace. (T.Ř.)

07:00 - Pacientka dýchá bez obtíží. Byla odpojena od kyslíkové terapie. (T.Ř.)

09:00 - Byla provedena kontrola TT. Tělesná teplota se snížila se na 37,5°C. Pacientka se prý cítí dobře. Je dostatečně hydratována. Vypila půl litru čaje. Zvýšeně se nepotí. Má dobrou chuť k jídlu. Pacientce byl připraven nový mul. (T.Ř.)

12:00 - Přeměřená teplota je 37,0°C, krevní tlak 118/75, puls 75', saturace 90%. dechy 16'. Pacientka si vyžádala kyslíkovou terapii. (T.Ř.)

18:00 - Naměřená teplota je 37,8°C. Dle ordinace lékaře byl podán Paralen 500. Pacientka dodržuje pitný režim. Během dne vypila 2 litry čaje. Odpočívá na lůžku. Chuť k jídlu má stále dobrou. (T.Ř.)

21:00 - Před usnutím byla pacientka naposledy měřena. Teplota opět klesla na 37,0°C.

21:30 - Pacientce byla podána kyslíková terapie. (noční sestra)

Během noci vše bez komplikací (noční sestra)

1. 2. 2011

06:30 - Po probuzení se pacientka cítí dobře. Ranní naměřená teplota 36,7°C. Kyslíkovou terapii nevyžaduje. (T.Ř.)

07:00 - Při ranní vizitě jsou slyšitelné plicní projevy. Podaly se tablety dle ordinace lékaře. (T.Ř.)

10:00 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF

10:30 - Pacientka si po cvičení vyžádala na půl hodiny kyslíkovou terapii. (T.Ř.)

15:00 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF

15:15 - Naměřená odpolední teplota je 37,4°C. Pacientka se cítí dobře. Po cvičení si vyžádala kyslíkovou terapii. (T.Ř.)

18:00 - Naměřeny zvýšené FF: teplota 37,9°C. dech 21', puls 80', saturace 90%. Byl ji podán Paralen dle ordinace lékaře. Pacientka byla připojena na půl hodiny

na kyslíkovou terapii (1-2 l/min nosními brýlemi dle ordinace lékaře - dle aktuální potřeby). (T.Ř.)

18:30 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF.

20:00 - Pacientka je bez teplot. Naměřeno 36,9°C. (noční sestra)

22:00 - Kontrolní měření FF před spánkem je v normě. Pacientka se cítí dobře. (noční sestra)

2. 2. 2011

06:00 - Po probuzení se pacientka cítí dobře. Byl vyměněn PŽK. (T.Ř.)

06:30 - Pacientce byla opakovaně naměřena normální teplota 36,8°C, puls 74', krevní tlak 115/75, dech 18'. saturace 93%. Kyslíkovou terapii nepotřebuje. (T.Ř.)

07:00 - Ranní vizita potvrzuje zlepšení vedlejších plicních fenoménů. Při auskultaci jsou méně slyšitelné. Podaly se tablety dle ordinace lékaře. (T.Ř.)

10:00 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF. Pochvaluje si lepší dýchání při RHB. Vykašlává se jí snáze. Sputum již není nazelenalé.

15:00 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF.

15:48 - Pacientka je napojena na kyslíkovou terapii. (T.Ř.)

18:00 - Podaly se tablety dle ordinace lékaře. Pacientka se cítí dobře. FF má v normě. (T.Ř.)

18:30 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF. (noční sestra)

20:00 - Pacientka se cítí dobře. FF má v dobré. (noční sestra)

Hodnocení: Cíl splněn částečně.

Pacientka se cítí lépe je dobře informovaná o svém zdravotním stavu. Faktory komplikující její stav vymizely. Saturace se zvýšila. Kyslíková terapie je občas ještě na krátký čas potřebná. V dechové RHB se pokračuje.

Ošetřovatelská diagnóza číslo 5:

00033 - Oslabené dýchání související se sníženou saturací krve kyslíkem a sníženým dechovým objemem z důvodu zvýšené tvorby hlenu, projevující se změnou hodnot fyziologických funkcí, občasnými pískoty v různých oblastech plic a námahovou dušností při náhle zvýšené aktivitě.

Cíl : Krátkodobý: Dosáhnout účinného dýchání (do týdne)

Priorita : středně vysoká

Výsledná kritéria :

Pacientce se zlepší průchodnost dýchacích cest - do 2 dnů

Pacientka pocítí sníženou produkci hlenu - do 3 dnů

Nebudou slyšitelné dechové fenomény (vrzoty) do 4 dnů

Pacientce se zlepší dechový objem - do 7 dnů

Plán intervencí :

Rozeznajte a odstraňte příčiny způsobující problém (sestra ve službě)

Zahajte účinná opatření. (sestra ve službě)

Dbejte na správnou polohu horní části těla pacientky (sestra ve službě)

Zajistěte přístup kyslíku dle ordinace lékaře (sestra ve službě)

Zajistěte odbornou dechovou RHB (sestra ve službě a rehabilitační pracovník)

Dbejte na dostatečný příjem tekutin (sestra ve službě)

Sledujte fyziologické funkce a odeznívající příznaky (sestra ve službě)

Realizace :

Realizace naplánovaných intervencí se shoduje s realizací u diagnózy „Poruch výměny plynů“

31. 1. 2011

06:00 pacientce byla naměřena ranní službou teplota 38°C. (T.Ř.)

06:30 - Pacientka byla poučena o postupu léčby. Dle ordinance lékaře ji byl podán Paralen. Sestra ve službě přeměřila TK - 120/70, P - 79', D - 20'. Pro lepší prodýchání se pacientka připojila na kyslíkovou terapii (1,5l za min, nosními brýlemi). K lůžku

pacienta byl přinesen navlhčený mul, aby se pacientka mohla při zvýšeném pocení otřít obličej. Byla poučena o nutnosti dostatečné hydratace. (T.Ř.)

07:00 - Pacientka dýchá bez obtíží. Byla odpojena od kyslíkové terapie. Pacientka dodržuje správnou polohu pro zlepšení dýchání. (T.Ř.)

09:00 - Byla provedena kontrola TT. Tělesná teplota se snížila se na 37,5°C. Pacientka se prý cítí dobře. Je dostatečně hydratována. Vypila půl litru čaje. Zvýšeně se nepotí. Má dobrou chuť k jídlu. Pacientce byl připraven nový mul. (T.Ř.)

12:00 - Přeměřená teplota je 37,0°C, krevní tlak 118/75, puls 75', saturace 90%. dechy 16'. Pacientka si vyžádala kyslíkovou terapii. (T.Ř.)

18:00 - Naměřená teplota je 37,8°C. Dle ordinace lékaře byl podán Paralen 500. Pacientka dodržuje pitný režim. Během dne vypila 2 litry čaje. Odpočívá na lůžku. Chuť k jídlu má stále dobrou. (T.Ř.)

21:00 - Před usnutím byla pacientka naposledy měřena. Teplota opět klesla na 37,0°C.

21:30 - Pacientce byla podána kyslíková terapie. (noční sestra)

Během noci vše bez komplikací (noční sestra)

1. 2. 2011

06:30 - Po probuzení se pacientka cítí dobře. Ranní naměřená teplota 36,7°C. Kyslíkovou terapii nevyžaduje. (T.Ř.)

07:00 - Při ranní vizitě jsou slyšitelné plicní projevy. Podaly se tablety dle ordinace lékaře. (T.Ř.)

10:00 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF.

10:30 - Pacientka si po cvičení vyžádala na půl hodiny kyslíkovou terapii. (T.Ř.)

15:00 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF.

15:15 - Naměřená odpolední teplota je 37,4°C. Pacientka se cítí dobře. Po cvičení si vyžádala kyslíkovou terapii. (T.Ř.)

18:00 - Naměřeny zvýšené FF: teplota 37,9°C. dech 21', puls 80', saturace 90%. Byl jí podán Paralen dle ordinace lékaře. Pacientka byla připojena na půl hodiny na kyslíkovou terapii (1-2 l/min nosními brýlemi dle ordinace lékaře - dle aktuální potřeby). (T.Ř.)

18:30 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF.

20:00 - Pacientka je bez teplot. Naměřeno 36,9°C. (noční sestra)

22:00 - Kontrolní měření FF před spánkem je v normě. Pacientka se cítí dobře. (noční sestra)

2. 2. 2011

06:00 - Po probuzení se pacientka cítí dobře. Byl vyměněn PŽK.(T.Ř.)

06:30 - Pacientce byla opakovaně naměřena normální teplota 36,8°C, puls 74', krevní tlak 115/75, dech 18'.saturace 93%. Kyslíkovou terapii nepotřebuje. (T.Ř.)

07:00 - Ranní vizita potvrzuje zlepšení vedlejších plicních fenoménů. Při auskultaci jsou méně slyšitelné. Podaly se tablety dle ordinace lékaře. (T.Ř.)

10:00 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF. Pochvaluje si lepší dýchání při RHB. Vykašlává se jí snáze. Sputum již není nazelenalé.

15:00 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF.

15:48 - Pacientka je napojena na kyslíkovou terapii. (T.Ř.)

18:00 - Podaly se tablety dle ordinace lékaře. Pacientka se cítí dobře. FF má v normě. (T.Ř.)

18:30 - Pacientka cvičí s RHB pracovníkem dechovou terapii pro CF.

20:00 - Pacientka se cítí dobře. Fyziologické funkce jsou dobré. (noční sestra)

Hodnocení: Cíl splněn částečně.

Pacientčin stav se zlepšil. Oslabené dýchání zesílilo.Faktory způsobující její zdravotní stav vymizely. Saturace krve kyslíkem se zvýšila. V kyslíkové terapii se občas nadále pokračuje stejně jako s dechovou RHB.

7 DOPORUČENÍ PRO PRAXI

Základem úspěšné léčby cystické fibrózy je dostatečně kvalitní celoplošný screening. Ten zajistí včasnou diagnostiku nemoci ještě před projevem příznaků a zahájení účinné léčby, což velice příznivě ovlivňuje projevy nemoci v průběhu života, ale také její prognózu.

Pro pacienta

- Každý pacient nemocný cystickou fibrózou by se měl řídit základními pravidly pro upevnění a udržení zdraví.
- Měl by dodržovat zdravou životosprávu, posilovat svalstvo, doporučuje se i přiměřená tělesná aktivita.
- Příjem stravy může být téměř bez dietních omezení.
- Pro její správné vstřebání je důležité užívání léků pro pankreatickou substituci.
- Podstatný je dostatek tekutin. Pacient by se také měl podle svého zdravotního stavu podílet na ošetrovatelské péči a dodržovat léčebný a rehabilitační řád.

Pro zdravotní sestry

- Sestra, která pečuje o nemocného s cystickou fibrózou, by měla dobře znát průběh nemoci, její léčbu, ale i možné komplikace a měla by umět dobře edukovat pacienta v oblastech, o kterých není zcela informován. To je základem dobře poskytované péče.
- Sestra by měla dohlížet na příjem stravy i tekutin.
- Další nedílnou součástí je kontrola užívání léků a inhalací včetně kontroly účinnosti a léčebného režimu.
- Dále je nutné sledování fyziologických funkcí jako například saturace kyslíku v krvi, dechu, pulsu, krevního tlaku a tělesné teploty.
- Pro efektivnější léčbu bychom měli pacientovi zajistit dostatek odpočinku a spánku.
- Při dechových obtížích je nejdůležitější usnadnit dýchání, odkašlávání a tlumení kašle.

- Samozřejmostí je minimalizace rizika vzniku komplikací a zajištění uspokojení základních potřeb nemocného. Projevení empatie ohledně jeho zdravotního stavu a poskytnutí emoční podpory je též nezbytné. Nejdůležitější je však podpora rodinných příslušníků.

ZÁVĚR

Bakalářská práce Ošetrovatelský proces u pacienta s cystickou fibrózou byla zpracována na oddělení Peumologické kliniky Fakultní nemocnice v Motole v Praze.

Práci jsme rozdělily do dvou základních částí. První část obsahuje stručné seznámení s historií onemocnění u nás i ve světě, výskytem a dědičností cystické fibrózy. Dále se zabývá charakteristikou, diagnostikou onemocnění, vyšetřovacími metodami a léčbou cystické fibrózy. Poslední kapitoly jsou věnovány psychosociálním aspektům a edukaci pacienta i blízkých osob.

Druhá polovina je věnována vypracování ošetrovatelského procesu a konkrétní pacientce, dle které byl celý proces sestaven. Bylo provedeno fyzikální vyšetření sestrou a ošetrovatelská anamnéza 13. domén dle Majorj Gordonové.

Po zhodnocení pacientových potřeb a jeho stavu bylo stanoveno 11 ošetrovatelských diagnóz, kdy 8 bylo aktuálních a 3 potencionální. Z důvodu nutnosti dodržení rozsahu bakalářské práce bylo zmíněno pouze 5 diagnóz a to aktuální, které byly seřazeny od nejdůležitějších po nejméně důležité dle názoru pacientky.

Na základe zpracování teoretických poznatků a ošetrovatelského procesu u konkrétní pacientky v závěru formulujeme doporučení pro praxi.

V přílohách názorně přibližujeme rozšířené informace, tabulky a grafy na doplnění informací v textové části: percentilový graf k výšce a hmotnosti u dívek, percentilový graf k výšce a hmotnosti u chlapců, přehled vitamínů, doporučená nutriční složení potravy, doporučené očkovací schéma v ČR a výsledky spirometrie.

Záměrem práce bylo informovat o onemocnění cystické fibrózy, potřebách nemocných a plánech k jejich uspokojení. Cíle ošetrovatelského procesu byly splněny, ale je nutné v realizaci nadále pokračovat.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

TIŠTĚNÁ MONOGRAFICKÁ PUBLIKACE:

BOROŇOVÁ, J. 2010. *Kapitoly z ošetrovatelství I.* Maurea, s.r.o., 2010.

ISBN 978-80-902876-4-8.

DOENGES, M. E.; MOORHOUSE, M. F. 2001. *Kapesní průvodce ZDRAVOTNÍ SESTRY.* 2.přepřacované a rozšířené vyd. Grada Publishing, 2001.

ISBN 80-247-0242-8.

JAKUBEC, P. 2006. *Cystická fibróza.* 1. vydání. Olomouc 2006, Univerzita Palackého v Olomouci. ISBN 80-244-1499-6.

KOZIEROVÁ, B.; ERBOVÁ, G.; OLIVIEROVÁ, R. 1995. *Ošetrovalensktvo. Konceptia, ošetrovatelský proces a prax. I.* Martin: Osveta, 1995.

ISBN 80-217-0528-0.

KOCINOVÁ, S.; ŠTERBÁKOVÁ, Z. 2003. *Přehled nejužívanějších léčiv.* 4. aktualizované vydání. Inrormatorium, 2003. ISBN 80-7333-012-1.

KROFTA, K. 2005. *Pneumologie-vnitřní lékařství.* Triton, 2005.

ISBN 80-7254-710-0.

MAREČKOVÁ, J. 2006. *Ošetrovatelské diagnózy v NANDA doménách.* Praha: Grada, 2006. 264 s. ISBN 80-247-1399-3.

NĚMCOVÁ, J.; MAURITZOVÁ, I. 2009. *Skripta k tvorbě bakalářských a magisterských prací.* Maurea, s.r.o., 2009. ISBN 978-80-902876-0-0.

PRUCHA, J. 2006. *Přehled pedagogiky.* 2.vyd. Praha : Portál, 2006. ISBN 80-7178-944-5

TRACHTOVÁ E. a kol. 2008. *Potřeby nemocného v ošetrovatelském procesu.* Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2008.

ISBN 80-7013-324-4.

VÁVROVÁ, V. 2006. *Cystická fibróza.* 1. vyd. Praha : Grada Publishing, 2006. ISBN 80-247-0531-1.

VÁVROVÁ, V.; BARTOŠOVÁ, J. a kol. 2009. *Cystická fibróza - příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2. přeprac. vyd. Příbram : Professional Publishing, 2009. ISBN 978-80-7431-000-3.

VÁVROVÁ, V. a kol. 2003. *Cystická fibróza v praxi*. 2. vyd. Professional Publishing, 2003. ISBN 80-86419-32-0.

VOKURKA, M.; HUGO, J. 2000. *Praktický slovník medicíny*. 6. rozšířené vyd. Maxdorf, 2000. ISBN 80-85912-38-4.

ZÁVODNÁ, V. 2002. *Pedagogika v ošetrovatelství*. Martin : Osveta. 2002. ISBN 80-8063-108-5.

TIŠTĚNÁ SÉRIOVÁ PUBLIKACE:

BOYLE, M.P. 2008. Cystická fibróza u dospělých. *Jama*, 2008, roč. 16, č. 2, s. 85-91. ISSN 1210-4132.

FILA, L. 2008. Diagnostika cystické fibrózy v dospělosti. *Lékařské listy*, 2008, roč. 57, č. 3, s. 22-23. Dostupné Také z WWW :
<<http://www.zdravotnickenoviny.cz/scripts/detail.php?id=344080>>. ISSN 004-41-996.

PAVLATOVÁ, E. 2009. Léčitelná, ale nevléčitelná nemoc "slaných" dětí. *Lékařské listy*, 2009, roč. 58, č. 13, s. 14-18. ISSN 1214-7664.

PETR, J. 2009. Cystická fibróza a gen CFTR po dvaceti letech. *Zdravotnické noviny*, 2009, roč. 58, č. 38, s. 12. ISSN 1214-7664.

POKOJOVÁ, E. 2006. Cystická fibróza dospělých. *Postgraduální medicína*, 2006, říj. 8, č. 6, s. 643-651. ISSN 1212-4184.

SKALICKÁ, V. 2009. Cystická fibróza-model chronického onemocnění s multioborovými aspekty. *Lékařské listy*, 2009, č. 9, s. 10-13.

VÁVROVÁ, V. 2010. Diagnostika a léčba cystické fibrózy. *Vox Pediatría*, 2010, roč. 10, č. 10, s. 27-29.

VÁVROVÁ, V. 2005. Diagnostika cystické fibrózy - potní test. *Československá pediatrie*, 2005, roč. 60, č. 4, s. 235-236. ISSN 0069-2328.

ZEMKOVÁ, D a kol. 2008. Moderní management cystické fibrózy a jeho vliv na zdravotní stav a přežívání českých nemocných. *Československá pediatrie*, 2008, roč. 63, č. 2, s. 76-89. ISSN 0069-2328.

ELEKTORNICKÉ DOKUMENTY:

FRIČOVÁ, S. 2010. Význam a možnosti využití edukace v psychiatrickém ošetrovatelství. *Sestra* [online]. [cit. 2011-03-27] Dostupné z WWW: <<http://www.zdn.cz/clanek/sestra/vyznam-a-moznosti-vyuziti-edukace-v-psychiatrickem-oseetrovatelstvi-450436>>.

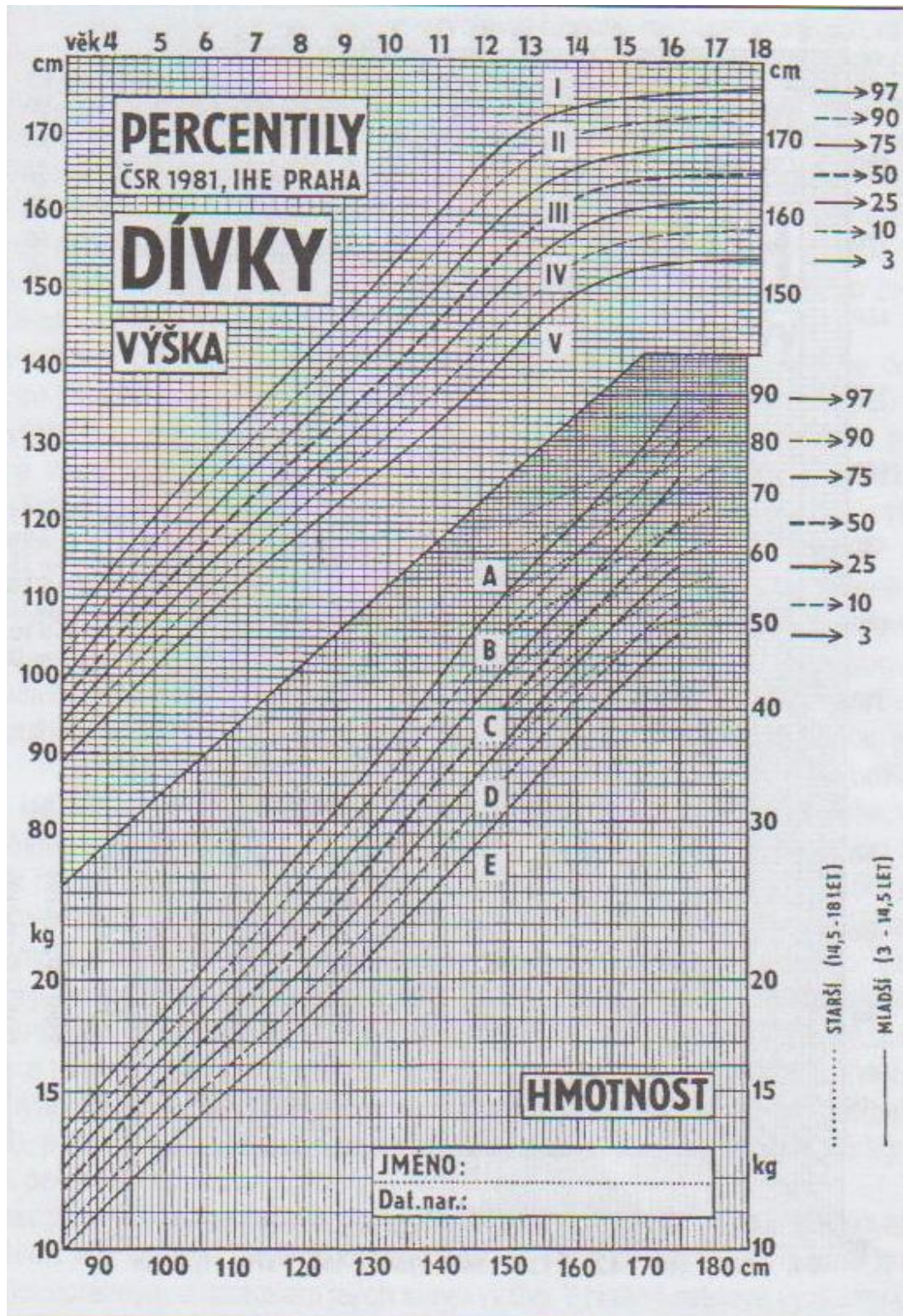
KLUB NEMOCNÝCH CF, Pomáháme sláným dětem. [online]. c2005-2011, [cit. 2011-04-08] Dostupné z WWW: <<http://www.cfklub.cz/Kontakt/>>

ÚSTAV BIOLOGIE A LÉKAŘSKÉ GENETIKY, [online]. c2005-2010, poslední aktualizace 25.11.2010 [cit. 2011-04-08] Dostupné z WWW: <<http://ublg.lf2.cuni.cz/index.php/cs/o-nas/predstaveni-pracovite/centrum-cysticke-fibrozy>>.

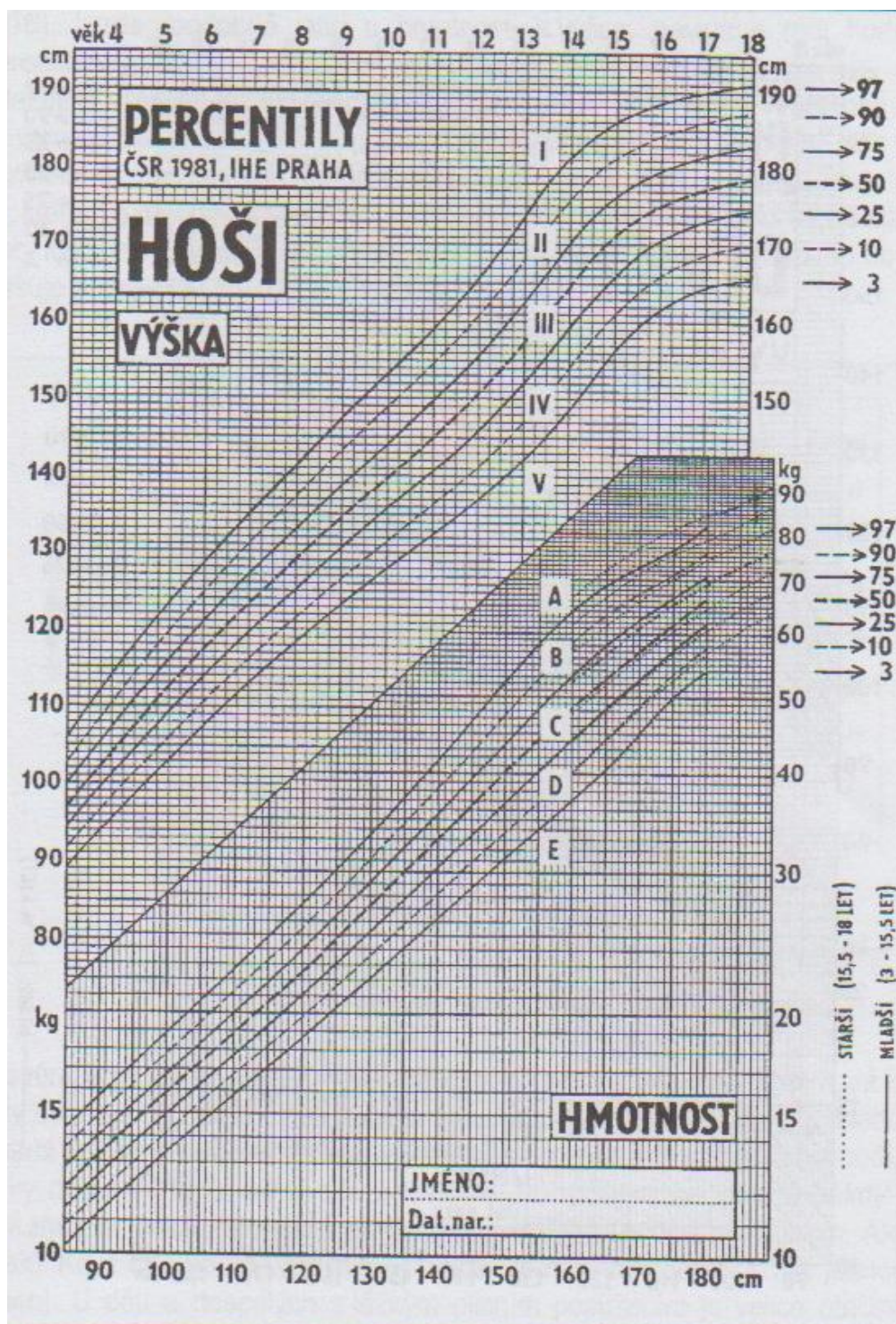
VÁVROVÁ, V. a kol. 2008. Cystická fibróza v České republice. *Practicus* 2008. [online]. [cit. 2011-04-08] Dostupné z WWW: <<http://web.practicus.eu/sites/cz/Documents/Practicus-2008-08/17-cysticka-fibroza.pdf>>.

PŘÍLOHY

Příloha A - Percentilový graf k výšce a hmotnosti u dívek



Příloha B - Percentilový graf k výšce a hmotnosti u chlapců



Zdroj: VÁVROVÁ, 2000, s. 53

Příloha C - Přehled vitamínů

NÁZEV	ZDROJ	VÝZNAM	PROJEVY NEDOSTATKU	POZNÁMKA
VITAMINY ROZPUSTNÉ VE VODĚ				
Vitamin B ₁ (thiamin, aneurin)	obiloviny, kvasnice, játra	metabolismus cukrů – CNS	únavnost, křeče, trávicí poruchy, beri – beri	
Vitamin B ₂ (riboflavin, laktoflavin)	mléko, maso, kvasnice, zelenina	buněčné dýchání	bolavé koutky, zarudlý jazyk	
Vitamin B ₅ (kyselina pantotenová)	kvasnice, luštěniny, rybí	při syntéze bílkovin	degenerativní onemocnění	je ve všech tkáních
Vitamin B ₆ (pyridoxin)	obilné klíčky, kvasnice	podporuje účinek vitaminu B ₂ , B ₁	pomalé hojení zánětů	
Vitamin B ₁₂ (kobalamin)	játra, tvoří se ve střevě	při krvetočbě	perniciózní anémie	nutný vnitřní faktor
Vitamin PP (kyselina nikotinová, niacin)	kvasnice, maso, mléko, zelenina	syntéza ribonukleových kyselin	záněty kůže, záněty nervů, duševní poruchy	
Kyselina listová (folová)	listová zelenina, játra	při tvorbě červených krvinek	chudokrevnost (anémie)	
Vitamin C (kyselina askorbová)	syrové ovoce a zelenina	při většině metabolických reakcí	únava, snížená odolnost, kurděje (skorbut)	je možné předávkování
Vitamin H (biotin)	kvasnice, játra	podporuje růst a dělení buněk	záněty kůže, únava, svalové bolesti	
VITAMINY ROZPUSTNÉ V TUCÍCH				
Vitamin A (axeroftol)	mrkev, žlutek, játra	zajišťuje tvorbu bílkovin, vaziva	poruchy vidění, rohovatění kůže	předávkování – bolesti hlavy
Vitamin D (antira- chitický)	rybí tuk, tvoří se v kůži	metabolismus vápníku a fosforu	křivice, osteomalacie	předávkování – ukládání Ca ve stěnách orgánů
Vitamin E (tokoferol)	obilné klíčky	činnost pohlavních žláz, v těhotenství	některé gestační poruchy	
Vitamin K (anti- hemoragický)	kvasnice (Bacterium coli)	pro srážení krve	prodloužení srážlivosti	

Zdroj: Maturitní otázky ze SZŠ v Klatovech

Příloha D - Doporučená nutriční složení potravy

složka výživy	denní dávka
bílkoviny	2-3 g/kg
tuky	8g/kg
kuchyňská sůl (NaCl)	30-40 mmol
vápník	1200-1500 mg
hořčík	3,5 mg/kg
železo	5-10 mg
zinek	15 mg
Vitamin A	4000-20000 IU
Vitamin D	400-2000 IU
Vitamin E	200-400 IU
Vitamin K	5 mg 2× týdně-10 mg 1× denně

Zdroj: JAKUBEC, 2006, s. 34

Příloha E - Doporučené očkovací schéma v ČR

Doporučené očkovací schéma v ČR

Věk dítěte	Povinné pravidelné očkování	Doporučené očkování <i>Prevenar</i> <small>Hexavakcína (6vzácná) a pneumokoková 7vzácná vakcína</small>
4. den až 6. týden	Tuberkulóza	
Od 13. týdne (3 měsíce)	Hexavakcína, 1. dávka	Prevenar, 1. dávka
4 měsíce	Hexavakcína, 2. dávka	Prevenar, 2. dávka
5 měsíců	Hexavakcína, 3. dávka	Prevenar, 3. dávka
15. měsíc	Spalničky, příušnice, zarděnky, 1. dávka	
11. – 18. měsíc	Hexavakcína, 4. dávka	Prevenar, 4. dávka
21. – 25. měsíc	Spalničky, příušnice, zarděnky, 2. dávka (v odstupu 6 až 10 měsíců po 1. očkování)	
5. – 6. rok	Záškrt, tetanus, dávivý kašel, přeočkování	
10. – 11. rok	Záškrt, tetanus, dávivý kašel, dětská přenosná obrna, přeočkování	
12. – 13. rok	Virová hepatitida typu B (pouze u dětí, které nebyly očkovány v prvních měsících života) – 3 dávky v rozestupu 0, 1 a 6 měsíců	
13. – 14. rok	Dětská přenosná obrna (přeočkování) pro děti, které nedostaly 5. dávku mezi 10.-11. rokem	
14. – 15. rok	Tetanus (přeočkování, další vždy po 10-15 letech), pro děti očkované proti tetanu mezi 10.-11. rokem přeočkování až v 25 letech	

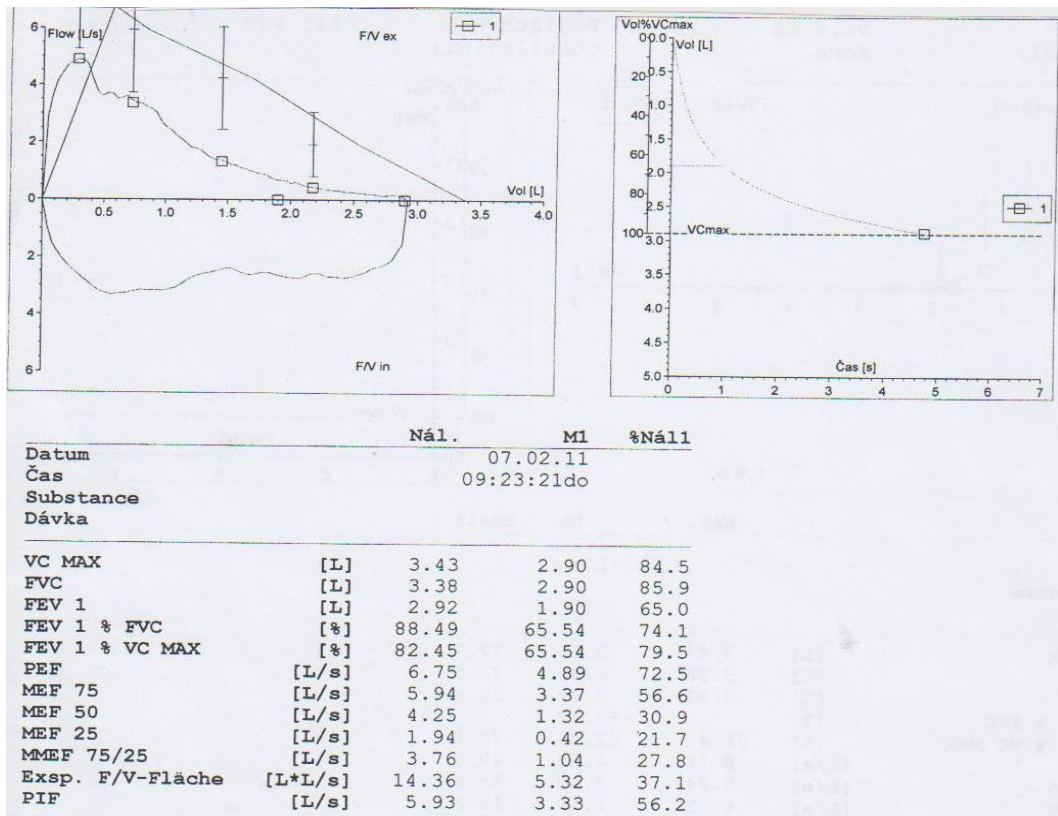
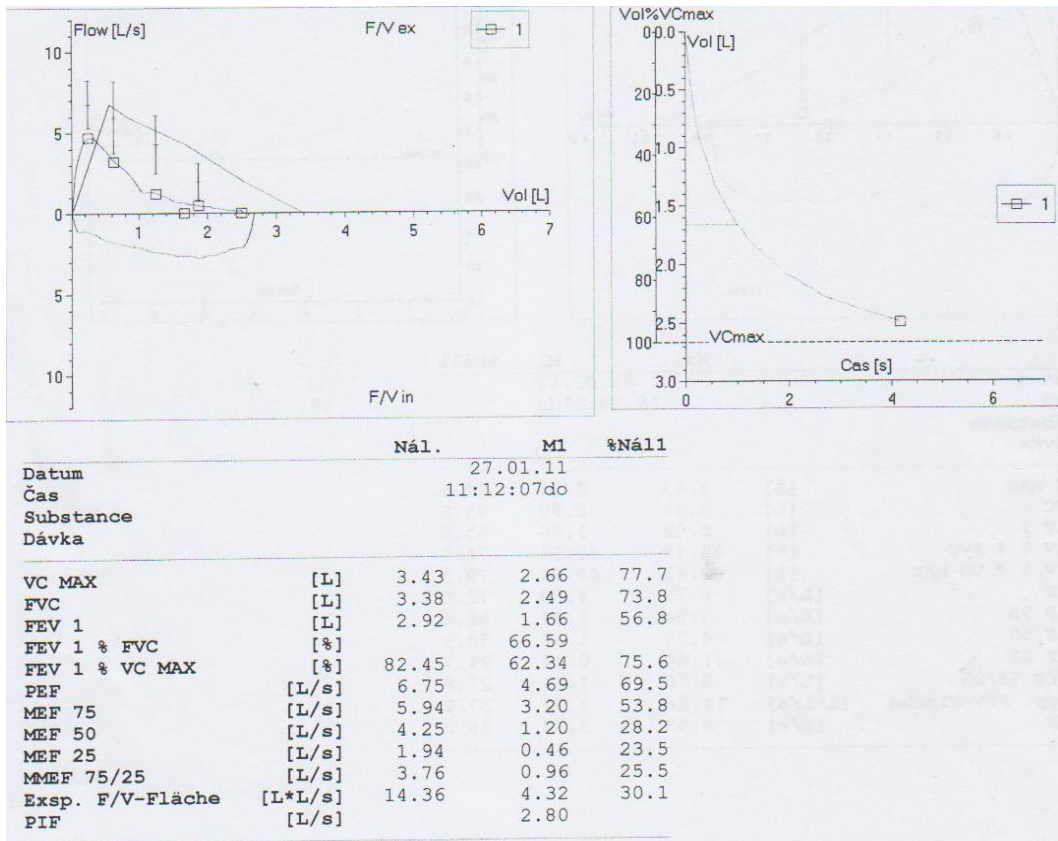
Imunizace hexavakcínou a pneumokokovou 7valentní vakcínou současně nebo s posunem 14 dnů.

Prevenar
Chrání životy

Globálně prověřená vakcína

Zdroj: Informační materiál z ordinace praktického lékaře

Příloha F - Spirometrie



Zdroj: Pneumologická klinika FN v Motole