

Vysoká škola zdravotnická, o.p.s.

Praha 5

**KOMPLEXNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O PACIENTKU
S CYSTICKOU FIBRÓZOU VE ŠKOLNÍM VĚKU**

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

JANA BEZUCHOVÁ

Praha 2013

Vysoká škola zdravotnická, o.p.s.

Praha 5

KOMPLEXNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O PACIENTKU
S CYSTICKOU FIBRÓZOU VE ŠKOLNÍM VĚKU

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

JANA BEZUCHOVÁ

Stupeň kvalifikace: bakalář

Komise pro studijní obor: Všeobecná sestra

Vedoucí práce: PhDr. Jana Hlinovská, PhD.

Praha 2013



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

Bezučová Jana
3. A VS

Schválení tématu bakalářské práce

Na základě Vaší žádosti ze dne 14. 3. 2012 Vám oznamuji
schválení tématu Vaší bakalářské práce ve znění:

Komplexní ošetrovatelská péče o pacientku s cystickou fibrózou ve
školním věku

*Comprehensive Nursing Care of Patient with Cystic Fibrosis
at Scholl - age*

Vedoucí bakalářské práce: PhDr. Jana Hlinovská, PhD.

V Praze dne: 3. 9. 2012

prof. MUDr. Zdeněk Seidl, CSc.
rektor

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci na téma „Komplexní ošetrovatelská péče o pacientku s cystickou fibrózou ve školním věku“ vypracovala samostatně a použila pramenů, které cituji a uvádím v přiložené bibliografii. Dále souhlasím, aby mohla být má bakalářská práce použita ke studijním účelům.

V Praze, dne

.....

Podpis

PODĚKOVÁNÍ

Děkuji paní PhDr. Janě Hlinovské, Ph.D. za velice užitečnou a vstřícnou pomoc, kterou mi poskytla při zpracovávání mé bakalářské práce. Dále bych chtěla poděkovat celé své rodině a příteli, za vstřícnost, ochotu a hlavně ohleduplnost, kterou projevovali po celou dobu vypracovávání bakalářské práce.

ABSTRAKT

BEZUCHOVÁ, Jana: *Komplexní ošetrovatelská péče o pacientku s cystickou fibrózou ve školním věku*. Vysoká škola zdravotnická o.p.s. Stupeň kvalifikace: Bakalář (Bc.) v oboru Všeobecná sestra. Vedoucí práce: PhDr. Jana Hlinovská, PhD. Praha, 2013. 53 s.

Hlavním tématem bakalářské práce je komplexní ošetrovatelská péče o pacientku s cystickou fibrózou ve školním věku. Teoretická část práce je zaměřena na charakteristiku nemoci, klinický obraz, historii nemoci, edukaci, diagnostiku, prognózu a léčbu nemoci. Druhá část bakalářské práce je praktická. Je zde popsán ošetrovatelský proces u pacientky s cystickou fibrózou. Sledováním a podrobným rozhovorem s pacientem byly zjištěny problémy. Byly navrženy, jejich možná řešení pro jejich odstranění.

Klíčová slova: Cystická fibróza, komplexní ošetrovatelská péče, ošetrovatelský proces, pacient, školní věk.

SUMMARY

BEZUCHOVÁ, Jana: Comprehensive Nursing Care of Patients with Cystic Fibrosis at School Age. Nursing College o.p.s. Degree: Bachelor (Bc). Tutor: Mgr. Jana Hlinovská, Prague 2013. 53 pages.

The main topic of my bachelor thesis is a comprehensive nursing care of a patient with cystic fibrosis at school age. The theoretical part focuses on the signs and symptoms of the disease and history, education, diagnosis, prognosis and treatment of disease. The second part of the thesis is practical which describes the nursing process for patients with cystic fibrosis. The problems have been identified by observation and detailed interviews with the patients. Possible solutions for their treatment were proposed

Keywords: Cystic Fibrosis, Complex Nursing Care, Nursing Care, Patient, School Age.

OBSAH

Úvod	10
1 Historie cystické fibrózy	11
1.1 Historie cystické fibrózy v České republice	11
2 Výskyt cystické fibrózy	13
3 Dědičnost cystické fibrózy	14
4 Příznaky CF	15
4.1 Dýchací ústrojí	15
4.2 Trávicí ústrojí	16
4.2.1 Slinivka břišní a její onemocnění	17
4.2.2 Střevo a jeho onemocnění	17
4.2.3 Játra, žlučník a jejich onemocnění	18
4.2.4 Jícen a jeho onemocnění	18
4.3 Ostatní ústrojí	18
5 Patofyziologie a Etiologie	20
5.1 Změny v plicích	20
5.2 Změny na slinivce břišní	21
5.3 Změny v játrech a žlučových cestách	21
5.4 Změny u ostatních žláz	22
6 Diagnostika CF	23
6.1 Vyšetřovací metody	23
6.1.1 Potní test	24
6.1.2 Screening	24
6.1.3 Molekulárně genetické vyšetření	25
6.1.4 Transepiteliální rozdíl potenciálů	26
6.1.5 Laboratorní vyšetření krve a spůta	26
6.1.6 Vyšetřené stolice	26
6.1.7 Antropologické vyšetření	26
6.1.8 Spirometrie	27
6.1.9 Zobrazovací metody k vyšetření plic	27
6.1.10 Bronchoskopie	28
7 Léčba	29
7.1 Léčba respiračního systému	29
7.1.1 Inhalační léčba	30

7.2	<i>Léčba gastrointestinálního traktu</i>	31
7.3	<i>Léčba osteoporózy</i>	31
7.4	<i>Transplantace plic</i>	31
8	<i>Školní věk</i>	33
9	<i>Komplexní ošetrovatelská péče o pacientku s onemocněním cystická fibróza</i>	34
9.1	<i>Nejčastější patofyziologické ošetrovatelské diagnózy.....</i>	36
	PRAKTICKÁ ČÁST	37
	<i>Ošetrovatelský proces u pacientky s cystickou fibrózou</i>	37
	<i>Doporučení pro praxi</i>	60
	<i>Závěr</i>	62
	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	63
	SEZNAM PŘÍLOH	66

Úvod

Cystickou fibrózu řadíme k závažným nemocem s dopadem nejen na nemocného, ale především na rodinu a blízké okolí. Cystická fibróza vytváří problémy nejen zdravotní, ale i psychické, ekonomické a sociální. Nedostatečná informovanost o nemoci v České Republice přináší komplikace v životě nemocných i jejich rodin. Narážejí na nepochopení ve školách, v zaměstnání i na úřadech. Z důvodů nedostatečné tolerance zdravých dětí vůči handicapovaným vrstevníkům, dochází k nepříjemným a mnohdy stresujícím situacím. Rozšiřováním znalostí o cystické fibróze a problémech s ní spojených mezi veřejností je proto velmi důležitou součástí péče o nemocné. Situace v České republice byla do konce 80. let velmi nepříznivá, jelikož nebyly dostupné moderní léky, přestože jsme o nich z literatury věděli. Tento problém se velmi negativně projevil na zdravotním stavu nemocných. Bohužel se stále setkáváme s pozdní a nesprávnou diagnostikou. Stále panuje názor o nepříznivém průběhu nemoci již v prvních letech života.

Teoretická část

1 Historie cystické fibrózy

Historické pátrání ukazují, že charakteristické příznaky cystické fibrózy (dále jen CF) byly popisovány již ve středověku. Jedna z prvních patologicko-anatomických zpráv popisující těžké změny na pankreatu byla u 11 leté vyhublé dívky, v roce 1595 jí podal Pieter Pauw, profesor botaniky a anatomie v Leidenu. Ve 20. a 30. letech se v literatuře objevovaly zprávy o dětech se steatoreou a bronchopneumoniemi, zda šlo o CF, však nikdo s jistotou neví. V roce 1938 byla cystická fibróza ve světě poprvé rozpoznána u žijícího dítěte na základě klinických příznaků respiračního onemocnění a vyšetřením duodenální šťávy, indikující pankreatickou insuficienci. V této době přežívala většina dětí s touto diagnózou jen první rok svého života, tento pacient však i při nedostatku účinné léčby žil 10 – 11 let (VÁVROVÁ a kol., 2006).

Ve Spojených státech se nemocní koncentrovali především v Rabies Hospital v New Yorku. V této nemocnici se problematikou CF zabývali D. Andersenová a Paul di Sant' Agens. V této době stoupla správná diagnostika nemocných a to na 50 – 60 ročně. Léčba CF spočívala především v podávání málo účinné pankreatické substituce a s postupným rozvojem antibiotik i v léčení respirační infekce. Objev Di Sant' Agrese spočíval v tom, že nemocní s CF mohou mít i normální exokrinní sekreci pankreatu. Do této doby se vědci domnívali pravého opaku. Důležitým faktorem v diagnostice CF bylo objevení potní anomálie. V této době ještě neexistovala klimatizace, a proto pro děti s onemocněním CF byla období veder velice vysilující a namáhavá. Často se tyto děti dostávaly do stavu velké dehydratace a oběhového šoku (VÁVROVÁ a kol., 2006).

1.1 Historie cystické fibrózy v České republice

Jako první pacient s CF byl v květnu 1946 na II. Dětské klinice v Praze. Záhy po 2. světové válce se objevily v české literatuře první kazuistiky o

nemocných CF. V roce 1948 popsali první autoři malý soubor nemocných z CF. Diagnostika a odhalování CF se začalo rozšiřovat zejména na II. Dětské klinice v Praze kde bylo do roku 1960 hospitalizováno 30 dětí, u kterých se na základě klinických podezření nebo sekrečních nálezů prokázala CF. Ovšem většina těchto dětí rychle umírala a tak k datu 1. 1. 1960 žil již pouze jeden nemocný (VÁVROVÁ a kol., 2006).

CF se v té době prokazovala výhradně u kojenců na základě klinických podezření potvrzených laboratorními vyšetřeními pankreatické insuficience. Toto vyšetření spočívalo ve vyšetření duodenálních šťáv v mikroskopickém vyšetření stolice a v průkazu nedostatku pankreatických enzymů. Lipolidovým testem se prokazoval nedostatek lipázy. V roce 1960 se začalo s vyšetřením chloridů v potu po stimulaci pilokarpinovou iontoforézou. Od toho objevu každoročně přibýval počet diagnostikovaných i mezi staršími dětmi (VÁVROVÁ a kol., 2006).

Druhá dětská klinika v Praze se začala zabývat výzkumnou složkou, zaváděly se nové léčebné metody. Díky těmto metodám se prodlužoval život nemocným a v rámci možností i jeho kvalita. Po roce 1989 se začala tvořit nová specializovaná centra pro léčbu CF. Zlepšila se dostupnost léků, přípravků podpůrné enterální výživy, účinné pankreatické substituce a nových účinných antibiotik (VÁVROVÁ a kol., 2006).

První transplantace plic se začaly provádět od roku 1998. Výzkumný CF tým nemocnice Motol se zabýval klinickým výzkumem a sledováním možných léčebných metod, tak základním genetickým výzkumem i zaváděním diagnostických postupů. Po roce 1990 začala fungovat nová laická sdružení rodičů a přátel nemocných CF a v roce 1992 byl založen Klub nemocných CF (VÁVROVÁ a kol., 2006).

2 Výskyt cystické fibrózy

Obecné informace udávají výskyt jednoho dítěte na 2500 – 4500 novorozenců. „Epidemiologickými studiemi klinicky a sekčně diagnostikovaných onemocnění ve Středočeském kraji a molekulárně genetickými metodami vyšetření naší CF populace byla u nás stanovena incidence 1: 2736 novorozenců. Z takto relativně vysoké incidence vyplývá, že každý 26. jedinec je zdravým nosičem tohoto závažného onemocnění a každé 676. manželství může být partnerstvím dvou nosičů, kteří mají 25 % riziko, že budou mít nemocné dítě. Dále tento výskyt znamená, že při současné porodnosti se v České republice narodí každý rok přibližně 33 dětí s CF. Diagnostikují se však maximálně 2/3 a je velmi pravděpodobné, že mnoho nemocných žije pod jinými diagnózami, například jako chronický zánět průdušek, sinobronchiální syndrom, nosní polypóza, ale i celiakie, opakované záněty slinivky břišní a v neposlední řadě mužská neplodnost“ (VÁVROVÁ a kol.,s.19, 20, 2006).

„V neevropských populacích je incidence CF výrazně nižší. Zatímco u bílé populace v USA se udává incidence mezi 1 : 1900 až 1 : 3700, je výskyt u hispánské, asijské a africko-americké populace nižší (1 : 9000, 1 : 32000 a 1 : 15000, respektive). Nepředpokládá se, že by se na těchto populačních rozdílech v rámci USA podílela horší diagnostika, přesnější údaje jsou však sporné“ (VÁVROVÁ a kol., s. 20, 2006).

Pokud se CF v příbuzenstvu již vyskytla je mnohem větší riziko nosičství mutace genu pro CF. Pro tento důvod se doporučuje u všech zdravých příbuzných CF pacienta vyšetřit mutaci genu pro CF. Při pozitivním nosičství mutace genu CF je doporučováno také vyšetření partnera, zda není nosičem těchto mutací. Tímto způsobem lze maximálně snížit riziko narození dítěte postiženého CF, neboť je možnost využít prenatálně genetické diagnostiky u vyvíjejícího se plodu (VÁVROVÁ a kolektiv centra CF Motol, 2009).

3 Dědičnost cystické fibrózy

„Z obecného hlediska je dědiční informace obsažena v kyselině deoxyribonukleové (DNA). DNA je tvořena za 4 základních stavebních článků, tzv. nukleotidových bází (adeninu, cytosinu, guaninu, tymidinu), které jsou propojeny a tvoří tak dlouhé vlákno spojené ze dvou protichůdných řetězců. Změny ve složení nukleotidových bází jsou buďto zodpovědné za některých okolností za rozvoj onemocnění, další fungují při opravě poškozené DNA nebo působí při evoluci živočišných a rostlinných druhů“ (Vávrová a kol. ,s. 20, 2006).

„ Změny v pořadí či přítomnosti/nepřítomnosti nukleotidových bází DNA, které porušují funkci genu, se nazývají mutace. Tento termín je spíše arbitrární povahy, protože se vždy jedná o srovnání sekvence DNA nalezené u daného pacienta s referenční sekvencí v databázi pomocí bioinformatických metod. Zde pak změna, která je v jedné populaci patogenní, může mít ve druhé populaci neutrální povahu apod. Důležité je rovněž vysledovat, zda se stejná změna vyskytuje u téhož fenotypu (tj. například CF), zda je předávána nemocnému od obou rodičů (u autozomálně recesivních onemocnění) a nenachází se u zdravých sourozenců, kteří mají pouze jednu nebo žádnou kopii (u autozomálně recesivních onemocnění). Jinak se hodnotí segregace mutací u autozomálně recesivních onemocnění (například achondroplazie) nebo gonozomálně recesivních onemocnění (např. hemofilie A/B) (Vávrová a kol., s. 20, 2006).

Geny se dědí vždy ve dvojicích, neboť jeden člen této dvojice pochází vždy od matky a druhý od otce. Vzhledem k typu dědičnosti CF choroba u dítěte vznikne jen tehdy, jestliže oba CF geny (odborně nazývané zkratkou (CFTR) získané od rodičů nesou příslušnou mutaci, které je tak zcela vyřadí z jejich normální funkce. Normální CFTR gen produkuje specifickou bílkovinu (protein), která reguluje transport soli přes buněčné obaly (membrány) mj. v dýchacích cestách, vývodech slinivky břišní a v potní žláze (Jakubec, 2006).

4 Příznaky CF

„Příznaky nemoci a jejich závažnost se u jednotlivých dětí velmi liší. Postižení dýchacího ústrojí je přítomno u všech nemocných s CF, může se však projevit kdykoli v průběhu života – někdy záhy po narození jindy až v dospělosti nebo kdykoli mezi tím. Příznaky poruchy trávení jsou přítomny pouze u 80 – 85 % nemocných. U některých nejsou přítomny v kojeneckém věku a rozvíjejí se později. Vysoký obsah solí v potu má 99 % nemocných, 98 % dospělých mužů je neplodných. Je důležité vědět, že postižení dýchacího a zažívacího ústrojí spolu úzce souvisejí a ovlivňují se. Nemocný se závažnými respiračními projevy má horší chuť k jídlu, špatně tráví potravu a ubývá na váze. Nemocný, který je z jakéhokoli důvodu v špatném stavu výživy, se hůř vyrovnává s infekcí, a jakýmkoli problémem postihujícím dýchací ústrojí. Je tedy třeba dbát nejen na to, aby se dítě s CF zbytečně nestýkalo s infekcí a aby dobře pečovalo o hygienu svých dýchacích cest“ (VÁVROVÁ, s. 27, 2001).

Příznaky u CF jsou rozmanité, ale můžeme je obecně rozdělit do tří skupin, příznaky u dýchacího ústrojí, příznaky u trávicího ústrojí a příznaky u ostatních ústrojí.

4.1 Dýchací ústrojí

Mezi obecné příznaky v dýchacím ústrojí patří zrychlené a ztížené dýchání, kašel, dušnost, zastřený hlas, ucpaný nos, soudkovitý hrudník. Onemocnění postihující dýchací cesty: nosní polypy, opakované záněty vedlejších nosních dutin, opakované záněty průdušek (bronchitidy), opakované záněty plic (pneumonie) (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, 2009).

Klinicky se poruchy dýchacího ústrojí projevují především kašlem. Kašel může být suchý, dráždivý, ale i vlhký s vykašláváním většího množství hlenu nebo hlenohnisu. U malých dětí se objevuje problém v polykání hlenu a v následkem zvracení. Kašel je obranný prvek dýchacích cest proti nahromadění velkého množství hlenu. Přílišný kašel ovšem vede k ještě většímu zúžení dýchacích cest. Kašel je velice důležitý obranný reflex, který

slouží k čištění dýchacích cest a k udržení co obnovení jeho průchodnosti. Kašel by se proto neměl tlumit, ale měly bychom se naučit jeho ovládnutí. Při zhoršení kašle je dobré myslet na to, že se v dýchacích cestách usídlila infekce, která zvyšuje tvorbu hlenu (VÁVROVÁ a kol, 2006).

Dalším projevem změn, odehrávajícím se v dýchacích cestách dětí s CF je změna tvaru hrudníku. Hrudník těchto dětí se vyklenuje do soudkovitého tvaru, záda se nápadně kulatí a také se zvětšuje jeho zadopřední průměr. (VÁVROVÁ a kol., 2009)

U dětí kojeneckého a batolecího věku jsou v popředí klinických projevů především příznaky respirační manifestující se tachypnoe, zvýšení dechové frekvence, hvízdání a kašel. Tyto projevy mohou nastoupit po virové infekci a často se diagnostikují jako opakující se bronchiolitida. V jistém období života začínají nemocné s CF kašlat a kašel se tak stává hlavní příznak nemoci. Již v kojeneckém věku se může projevovat steatorea a neprospívání. Matky někdy upozorňují na zápach stolice a možné tukové skvrny na jejím povrchu. Jisté procento dětí ovšem může v tomto období mít zachovanou vnější sekreci pankreatu a tím pádem dobře prospívat (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, 2009).

4.2 Trávicí ústrojí

Mezi obecné příznaky v trávicím ústrojí patří velké břicho a relativně tenké končetiny, neprospívání, porucha růstu, objemné páchnoucí stolice, plynatost, otoky z nedostatečného množství bílkovin v krvi, bolesti břicha, prodloužená novorozenecká žloutenka, žluté zbarvení kůže a bělma u postižené jater.

Onemocnění postihující trávicí ústrojí:

Slinivka břišní - opakované záněty slinivky, porucha zevní sekrece slinivky, diabetes mellitus.

Střevo – mekoinový ileus (u novorozenců), výhřez konečníku, distální intestinální obstrukční syndrom, striktury střeva.

Játra a žlučník – jaterní cirhóza, žlučnickové kameny.

Jícen – gastroezofageální reflux.

(VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, 2009).

4.2.1 Slinivka břišní a její onemocnění

„Celý proces štěpení potravy je v různém stupni u nemocných s CF narušen, proto je porušena zevní funkce slinivky břišní, která spočívá v tvorbě enzymů-trypsinu, lipázy a amylázy (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, s. 48, 2009). Jen u velmi malého počtu pacientů se objevují opakované záněty slinivky břišní, nejčastěji to jsou nemocní s jednou ne velmi častou mutací genu. Projevují se bolestmi okolo pupku a zvracením. Diabetes mellitus patří mezi vzácnější komplikace u CF. Jeho průběh je mírnější než u pacientů bez CF a nepodílí se na nepříznivém ovlivnění průběhu CF.

4.2.2 Střevo a jeho onemocnění

Mekoinový ileus bývá jedním z nejčastějších projevů CF, bývá přítomen u jedné třetiny pacientů. Způsobuje ho abnormálně vazká smolka, která způsobí střevní obstrukci. Vyvíjí se v druhém trimestru v oblasti tenkého střeva. Diagnostikuje se buď prenatalně anebo postnatálně nativním RTG snímkem břicha, na kterém jsou známky ileozního stavu. Projevuje se po porodu objemným bříškem, netolerováním stravy až zvracením a absencí odchodu smolky (VÁVROVÁ a kol., 2006).

„Ucpání střeva hustým obsahem může vzniknout i v pozdějším věku a nazývá se pak distální intestinální obstrukční syndrom. Tento stav bývá vyvolán buď nedostatkem tekutin v potravě, nebo stravou s velkým obsahem zbytků (třeba po požití většího množství mandarinek nebo jiných citrusů v krátkém časovém období), ale i vynecháním léků – trávicích enzymů v kapslích (pankreatické substituce), které nemocný užívá pro zlepšené trávení. Ve světě se udává výskyt této komplikace u 10 – 30 % nemocných s CF“ (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, s. 51, 2009).

„Časté a naléhavé stolice nemocných s nedostatečnou funkcí slinivky břišní mohou vyvolávat výhřez konečníku (prolaps rekta). Vyskytuje se především u neléčených nemocných, než se stanoví diagnóza CF“ (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, s. 51, 2009).

4.2.3 Játra, žlučník a jejich onemocnění

U některých nemocných s CF může docházet k přeměně jaterní tkáně a k tím k tvrdnutí jater(jaterní cirhóza). Začátek tohoto období nemusí mít žádné klinické projevy, nemocný nemá žádné obtíže a onemocnění se prokáže jen zvětšením jater, popřípadě změnami v jaterních testech nebo změnami zjištěnými na ultrazvuku (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, 2009).

U nemocných s CF je žlučník až nápadně malý a vytvářejí se v něm žlučové kameny. Může se projevovat bolestmi břicha, pocity nevolnosti, hořkostí v ústech, žloutenkou, ale třeba i typickými bolestmi jako při žlučníkovém záchvatu (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, 2009).

4.2.4 Jícen a jeho onemocnění

U jícnu se objevuje gastro-ezofageální reflux. U tohoto onemocnění je porušena funkce kruhovitého svalového svěrače, který se při normální funkci svírá a brání vracení žaludečního obsahu zpět do jícnu. U nemocných je obsah žaludku kyselejší než u zdravých osob. Pokud se žaludeční obsah vrací, až do horní části jícnu a na jeho samý začátek, může dojít k vdechnutí malých částic potravy a narušení dýchacích cest a i plicní tkáně (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, 2009).

4.3 Ostatní ústrojí

Mezi obecní příznaky v ostatních ústrojí patří:

Reprodukční ústrojí: snížená plodnost

Potní žlázy: nápadně slaný pot, metabolický rozvrat při vysokých ztrátách solí potem.

(VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, 2009).

Vávrová (2009) uvádí: Neplodnost je u mužů s CF způsobena tím, že nadvarle končí slepě a jeho vývod chybí. Tento defekt je pravděpodobně způsoben tím, že vývodní cesty jsou ucpany hustým hlenem ještě před narozením. U mužů s CF se spermie normálně tvoří a mají i obvyklou pohyblivost, avšak nedostávají se do ejakulátu, pro ucpanost vývodních cest.

I ženy s CF mohou mít sníženou plodnost, je ovšem méně časté a mnoho žen se může stát matkou. Snížená plodnost je zapříčiněna zejména vazkým hlenem, který se utváří v děložním hrdle a na děložním čípku stejně tak jako na jiných sliznicích organismu a může bránit pronikání spermií. U žen je ovšem možné provést inseminaci spermií do dělohy lékařským zákrokem (VÁVROVÁ a kol. FN Motol, 2009).

Pot nemocných vylučovaný potními žlázami obsahuje 5x více solí než pot zdravých dětí. Největším rizikem je nadměrné pocení, ať již je způsobeno horečkou nebo vysokou okolní teplotou, může být dítě ohroženo ztrátou solí. V nejhorších případech může dojít tento stav až k šoku (VÁVROVÁ a kol FN Motol, 2009).

Dalším projevem CF jsou tzv. „paličkovité prsty“, které jsou přítomny i u méně závažnějších průběhů nemoci. Paličkovité prsty mohou být přítomny i u jiných plicních onemocnění jako jsou např. (bronchiektázie, plicní absces), dále pak u karcinomů (bronchogenní karcinom, mezoteliom), u některých vrozených srdečních vad, ulcerózní kolitidy aj. Pohledem zjišťujeme zvětšené zaoblení prstů, bulbózní rozšíření posledních článků prstů, změny úhlů mezi nehty a kůží, který je větší než 180 stupňů. Dále pozorujeme houbovitou konzistenci nehtového lůžka při zatlačení na něj. Etiologie vzniku paličkovitých prstů dosud není zcela známá. U nemocných CF se paličkovité prsty vyvíjejí na rozdíl od jiných respiračních onemocnění celkem časně, a to i u nemocných, kteří mají jen mírné respirační příznaky.

Výskyt paličkových prstů u nemocných CF se udává různý. „V souboru českých nemocných nacházíme paličkovité prsty u 80 % žijících pacientů a u 92 % zemřelých. Výskyt paličkovitých prstů a velikost paličky stoupá s věkem. Mezi ročními dětmi paličky méně než třetina nemocných, ve 3 letech 66 %, z toho nápadné paličky s indexem vyšším než 1,1 pouze 11 %. Nepřítomnost paličkovitých prstů proto nevylučuje diagnózu CF. Mezi 8-18. rokem života výskyt kolísá mezi 75-80 %, nápadné paličky s indexem 1,1 má v 18 letech 27 % nemocných“ (VÁVROVÁ a kol., s. 218, 2006).

5 Patofyziologie a Etiologie

„Cystická fibróza je vrozená choroba podmíněná mutací genu CFTR (cystic fibrosis transmembrane regulator), lokalizovaného na chromosomu 7 (q31)“ (HOMOLKA, s. 25, 2001).

„Cystická fibróza je chronické, dědičně přenášené onemocnění, které se projevuje opakovanými infekcemi dýchacích cest, neprospíváním, vysokým obsahem solí v potu a u 98% dospělých mužů i neplodností. Nemoc je provázena řadou komplikací, které mohou její obraz měnit a ovlivňovat její průběh. Někdy mohou být komplikace dokonce prvním projevem choroby“ (VÁVROVÁ a kol., s. 10, 2009).

„Název cystická fibróza vznikl z původního označení cystická fibróza pankreatu, který vyjadřoval skutečnost, že slinivka břišní (čili pankreas) je vazivově (fibrózně) změněna a na jejím povrchu jsou patrné drobné váčky, cysty. Později se zjistilo, že pro průběh nemoci jsou mnohem důležitější změny dýchacího ústrojí než změny slinivky břišní a proto se slovo pankreas z názvu vynechalo. V některých zemích je CF nazývána též mukoviscidózou. Tento název vyjadřuje nápadnou vazkost hlenu (mucus - hlen, viscidus . vazký), která je pro tuto chorobu charakteristická“ (VÁVROVÁ a kol., 2009).

5.1 Změny v plicích

„Plice jsou párové orgány, v nichž při dýchání probíhá výměna plynů mezi vzduchem a krví“ (ČIHÁK, s. 192, 2004).

Základní problém CF je způsoben poruchou funkce genu CFTR, která vyvolává kaskádu patofyziologických jevů vedoucích k vyvíjejícímu se onemocnění dýchacích cest. Stavba plic je při narození dítěte normální. Avšak ve 3 měsících života má až polovina nemocných CF jisté respirační příznaky (hvízdání, tachypnoe, zvýšená dechová frekvence, atd.). Tyto příznaky vyvolává zhoršení virové infekce. Zvýšená tvorba hlenu způsobuje tzv. „hlenové pláty“, která zhoršují obstrukci. „Chronické zánětlivé změny s poškozením

dýchacích rezultují v respirační insuficienci, která je u 95 % nemocných příčinou smrti“ (VÁVROVÁ a kol., s. 191, 2006).

5.2 Změny na slinivce břišní

„Slinivka břišní (pancreas) zahrnuje v jednom útvaru dva orgány – exokrinní žlázy – pars exocrina pancreatis, která svůj sekret s trávicími enzymy vysílá vývody do duodena a žlázu endokrinní – pars endocrina pancreatis, kterou tvoří asi 1 milion drobných cca půlmilimetrových (a menších) buněčných ostrůvků, zvaných Langerhansovy ostrůvky, roztroušených v exokrinní tkáni (odpovídají asi 1,5 % objemu celého pankreatu)“ (ČIHÁK, s. 115, 2004).

U pacientů s CF bylo prokázáno menší množství vody a bikarbonátů v pankreatickém sekretu produkujícího exokrinními buňkami pankreatu a tím dochází k většímu objemu bílkovin v sekretu. Dochází zde o obstrukci, která vede k zánětlivé reakci, což vede k postupné fibrotické přestavbě pankreatu a tím k poruše trávení (VÁVROVÁ a kol, 2006).

5.3 Změny v játrech a žlučových cestách

„Játra (Hepar) jsou svou stavbou exokrinní žláza produkující žluč, která je předávána výhodnými cestami do duodena, kde se spojuje s tuky z potravy a dává vznik ve vodě rozpustným komplexům, z nichž mohou být lipidy snáze vstřebávány“ (ČIHÁK, s. 122, 2004).

U pacientů s CF je žlučník nápadně malý a tvoří se v něm žlučové kameny. Také dochází k poruše chloridového transportu ve žlučovodech. Z tohoto důvodu je složení žluči patologické. Dochází ke změně viskozity a množství žluče a tím k ucpání žlučodů biliárními zátkami. Nedostávají-li se enzymy do dvanáctníku, pak není potrava dostatečně štěpena a její složky jsou jen z části vstřebávány. Z tohoto důvodu jsou stolice nemocných objemné, zapáchají a obsahují částičky nenatrávených tuků (VÁVROVÁ a kol. FN Motol, 2009).

5.4 Změny u ostatních žláz

U CF bývá narušena motilita gastrointestinálního traktu, díky poruše dilního jícnového svěrače, dochází k gastroezofageálnímu reflexu. U nemocných se mohou častěji než u ostatních vyskytovat peptické vředy a to v důsledku fyzického a také psychického stresu. Změny na tenkém střevě jsou díky poruše transportu iontů ve střevní sliznici a mají za následek abnormální složení mucinu. Opět dochází ke změně motility a tím ke vzniku malabsorpce. Na tlustém střevě dochází k zúžení lumenu vzestupného tračníku z důvodu užívání vysokých dávek pankreatické substituce (JAKUBEC, 2006).

Nemocní CF, v důsledku poruchy funkce slinivky břišní, trpí nejen na nedostatečné vstřebávání živin, ale také na nedostatek vstřebávání vitamínů A, D, E, K, rozpustných v tucích což označujeme jako avitaminózu (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, 2009).

Nemocní také často trpí převážně v dospělosti osteoporózou. „Incidence osteoporózy trvale stoupá s věkem, ve věku 30 let lze osteoporózu diagnostikovat přibližně u 30-50 % pacientů s CF (VÁVROVÁ a kol., s. 389, 2006).

6 Diagnostika CF

„Diagnózu CF je třeba stanovit spolehlivě a co nejdříve. Pozdní diagnóza je spojená s řadou návštěv v nemocnicích, se složitým vyšetřováním, s úzkostí rodiny a s odkladem účinné terapie. Ačkoli kritéria diagnostiky jsou dána a opakovaně se o nich diskutuje, stále ještě se kladou i renomovaní centra otázku, zda daný pacient má CF“ (VÁVROVÁ a kol., s. 65, 2006).

„Rozpoznání nemoci dříve než se klinicky projeví je cílem tzv. screeningu, vyhledávání nemocných na základě jednoduchých biochemických vyšetření, která jsou proveditelná u novorozenců. U CF byla zkoušena řada takovýchto metod, zatím se žádná plně neosvědčila“ (VÁVROVÁ a kolektiv centra FN Motol, s.25. 2001).

„Diagnostická kritéria spočívají v přítomnosti jednoho nebo více charakteristických klinických příznaků, rodinné anamnézy, eventuálně pozitivního novorozeneckého screeningu plus v laboratorním průkazu abnormální funkce proteinu/genu CFTR, dokumentované vysokou koncentrací chloridů v potu, přítomností dvou patogenních mutací genu CFTR nebo in vivo prokázanou poruchou transportu elektrolytů nosním epitelem“ (VÁVROVÁ a kol. s.65, 2006).

6.1 Vyšetřovací metody

K diagnostice onemocnění se obecně ve všech oborech používají vyšetřovací metody. U CF patří do vyšetřovacích metod: potní test, screening, molekulárně genetické vyšetření, transepiteliální rozdíl potenciálů, laboratorní vyšetření krve a sputa, vyšetření stolice, antropologické vyšetření, spirometrie, používají se zobrazovací metody k vyšetření plic a jiných orgánů a poslední metodou je spirometrie. Tyto vyšetření by měl absolvovat každý pacient pro diagnostikování CF. Některá vyšetření se provádějí pouze ke stanovení diagnózy a některá pacient absolvuje i po stanovení diagnózy a to proto, aby lékař měl přehled o stavu a vývoji jeho nemoci.

6.1.1 Potní test

Potní test se provádí. To pak potvrdí většinou velmi spolehlivě jednoduché vyšetření, tzv. potní test. Lze jej provést ambulantně sběrem potu na předloktí dítěte. Provedení je jednoduché: ruka dítěte se na předloktí a na paži na loktem odmastí otřením lihovým roztokem a přiloží se na ni čtverečky mulu, které jsou nasáknuty na předloktí roztokem pilokarpinu, na paži indifetentním roztokem. Na mul se položí elektrody připojené ke zdroji stejnosměrného proudu, pomalu se proud stupňuje a po 10 minutách probíhá při 4 mA intoforéza. Během ní se do kůže na předloktí vpracuje roztok pilokarpinu. Ten podněcuje potní žlázy k hojné tvorbě potu. Po deseti minutách se iotoforéza ukončí, předloktí se dobře opláchneme destilovanou vodou, osušíme a poté přiložíme filtrační papírek, který před aplikací zvážíme ve zkumavce, který je přikryt igelitovým čtvercem, přilepeným ke kůži náplastí, aby se pot neodpařoval. Po půl hodině se filtrační papír z ruky pinzetou sejme, zváží opět ve zkumavce, a pot do něj nasáklý se chemicky analyzuje. Rozdíl obou vah určuje množství potu (VÁVROVÁ, 2005).

Toto vyšetření nezahrnuje žádnou speciální přípravu nemocného. Příprava spočívá ve vysvětlení průběhu testu a po ukončení otření kůže do sucha.

Normální koncentrace chloridů v potu se pohybuje mezi 10 – 30 mmol/l potu, u CF jsou hodnoty nad 60 mmol/l. u malého procenta dětí se touto metodou nepodaří získat dostatečné množství potu, hodnota solí je hraniční (tj. mezi 30 a 60 mmol/l potu) a vyšetření diagnózu ani jednoznačně nepotvrdí, ani nevyloučí. U některých nemocných může být obsah solí hraniční i tenkrát, když se získá dostatečné množství potu. Je to způsobeno některými zvláštními mutacemi genu CF. Proto je třeba u každého takového nemocného provést molekulárně – genetické vyšetření (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, 2009).

6.1.2 Screening

U CF je možno provádět dvojí screening. Prvním z nich je screening novorozenecký, jehož účel je co nejdříve odhalit nemoc.

Druhý je screening antenatální, jehož účel je odkrýt rizikové páry dvou nosičů a varovat je před jistou možností narození nemocného dítěte. Může se u nich provést další testování a provést preventivní postupy. Můžeme nabídnout další sledování a intervence. „Vzhledem k vysokému procentu heterozygótů v populaci, a tudíž vysoké pravděpodobnosti heterozygótních párů je tento postup logický a snižuje výskyt CF“ (VÁVROVÁ a kol. s. 88,89., 2006).

6.1.3 Molekulárně genetické vyšetření

Vávrová (2009) uvádí že: Nejdůležitější je získání lidské buňky, ze které se izoluje DNA. Nejčastěji se provádí z bílých krvinek žilní krve, poté z buněk plodové vody a jiných buněk těla. Žilní krev se odebírá do zkumavky obsahující citrát nebo protisrážlivé agens EDTA. Samozřejmě je informovaný souhlas nemocného, nebo v případě dítěte, podpis jeho zákonného zástupce. V CF genu se mutace určují buď přímo, nebo nepřímo.

„Molekulárně genetické vyšetření může mít tři základní výsledky:

1. nález dvou patogenních mutací = potvrzení CF,
2. identifikace jedné mutace = CF velmi pravděpodobná, při pozitivním klinickém nález, navíc nález jedné mutace výrazně zvyšuje pravděpodobnost nález druhé mutace v pozici trans, tj. na druhém homologním chromozomu analýzou celé kódující sekvence genu CFTR,
3. není nalezena žádná mutace = CF nemůže být vyloučena, ale je třeba velmi pečlivě zhodnotit klinické a laboratorní známky CF, jako je například potní test, a eventuálně pacienta dlouhodobě dispenzarizovat“ (VÁVROVÁ, s. 75, 2006).

Příprava na vyšetření spočívá ve vlastním vysvětlení průběhu odběru. Nemocného usadíme nebo položíme na lůžko a za aseptických podmínek provedeme odběr krve do připravené zkumavky a po odběru mírně promísíme. Místo po vpichu překryjeme sterilními čtverci a chvíli přidržíme. Poté se přesvědčíme, zda místo nekrvácí. Zkumavku s krví označíme a odešleme s žádankou do laboratoře.

6.1.4 Transepiteliální rozdíl potenciálů

V případě že potní test a molekulárně genetické vyšetření nejsou jednoznačná, provádí se ještě transepiteliální rozdíl potenciálů. „Aktivní transport inotů (natria a chloridů) buněčnými membránami určuje složení tekutiny na povrchu sliznic a generuje transepiteliální rozdíl potenciálů. Ten lze měřit *in vivo* mezi epitelem nosní sliznice a podkožím (VÁVROVÁ, s. 82, 2006).

Pacientovi nejprve vysvětlíme postup vyšetření. Upozorníme ho, že podstata vyšetření spočívá v zavedení sondy do dutiny nosní a do podkoží. Je velice důležitá spolupráce pacienta a trpělivost. Po dokončení vyšetření podkoží sterilně kryjeme a nos utřeme.

6.1.5 Laboratorní vyšetření krve a sputa

Provádí se u nemocných k rozpoznání určitých mikrobů osidlující plicní tkáň. Je velice důležité vykašlat sputum nikoli jen sekret z horních cest dýchacích. Sputum se vykašlává do speciální nádoby určené právě pro tento účel. Laboratorním vyšetřením krve nás informuje o přítomnosti zánětu. Provádějí se nejčastěji odběry na sedimentaci (FW), krevní obraz (KO) a C-reaktivní protein (CRP), biochemický profil krve včetně hladin vitamínů, acidobazické rovnováhy a u dětí nad 10 let se provádí také orální glukozový toleranční test (OGTT), pro včasný záchyt eventuálních prvních známek diabetu mellitu (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, 2009).

6.1.6 Vyšetřené stolice

Stolice se posílá na biochemické vyšetření trávicích enzymů, trypsinu, chymotrypsinu a elastázy.

6.1.7 Antropologické vyšetření

Je velice důležité pro stanovení stupně vývoje a stavu výživy. Je zjišťován stupeň dospívání. U antropologického vyšetření zjišťujeme tělesnou hmotnost, tělesnou výšku, obvod hlavy, hrudníku, břicha a paží, tloušťku kožní řasy, měříme paličkovitých prstů, posouzení tvaru a měření velikosti hrudníku

6.1.8 Spirometrie

Touto metodou se zjišťuje funkce plic. Je nutná spolupráce nemocného a proto se toto vyšetření provádí až od 6 let věku dítěte. Pacient provede maximální nádech a do náustku, který ho spojuje s přístrojem pak maximální výdech (VÁVROVÁ a kol, 2006).

6.1.9 Zobrazovací metody k vyšetření plic

Máme různé zobrazovací metody, u onemocnění CF se používají sonografie, CT jater a sleziny, magnetická rezonance, RTG vyšetření, a scintigrafie plic.

Rentgenové vyšetření patří mezi základní vyšetřovací metody. Rentgenový přístroj pracuje s rentgenovým zářením, které má schopnost pronikat hmotou. Rentgenové záření pracuje s elektromagnetickým zářením na velmi krátké vlnové délce, které se vytváří v rentgence. Proniká živou hmotou a při průchodu pacientem se zeslabuje úměrně jeho tloušťce a hustotě prozařované hmoty. Výsledkem RTG vyšetření je rentgenový snímek. Na toto vyšetření obvykle není nutná žádná příprava, pokud se nejedná o RTG s kontrastní látkou. Tam je potom potřeba držet lačnost minimálně 6 hodin před vyšetřením. U pacientů s CF se rentgenové vyšetření provádí v pravidelných intervalech pro posouzení stavu plic (KASPEROVÁ, Rentgenové vyšetření(RTG)).

Magnetická rezonance funguje na principu silného magnetického pole, ovlivňuje pohyb vodíkových iontů. Nejvíce iontů je obsaženo v molekulách vody, jelikož voda je v těle přítomna v nadpoloviční většině, je vodík vlastně všude. V každé tkáni je obsažena voda v různém množství a dle toho se pak zobrazuje na výstupu z MR. Přístroj zaznamená signály z iontů a ty pak zpracovává výpočetní technika. Výsledkem je počítačový obraz. Na toto vyšetření bychom měly být lační a náš oděv by neměl obsahovat žádné kovové doplňky (KASPEROVÁ, Magnetická rezonance (MR)).

Počítačová tomografie neboli CT je nebolestivá zobrazovací metoda, která umožňuje zobrazení všech orgánů v pacientově těle. CT kombinuje klasický RTG snímek a počítačovým systémem, který ve výsledku zpracovává získané údaje. Snímek se neexponuje na rentgenový film, ale je matematickými operacemi přepočítán a tím zobrazen do nejmenších detailů. Na vyšetření je potřeba být lačný. Při vyšetření jater a sleziny s kontrastní látkou, která podává obvykle v 1 litru vody, je důležité začít s jejím popíjením cca hodinu před začátkem vyšetření. Užívá se ještě dithiaden, který je potřeba užít cca 2 hodiny před začátkem vyšetření. Po jeho užití se nedoporučuje obsluhovat motorová vozidla. Proto na toto vyšetření je potřeba dostavit se v doprovodu druhé osoby (ŠEBEK, Počítačová tomografie (CT) neboli "CéTéčko").

Scintigrafie plic je nebolestivé vyšetření. K zobrazování dopomáhá radioaktivní látka, podaná do žíly pacienta, která se dočasně vycytá v plicích a díky tomu je pak přístroj zobrazí výsledný obraz. Radioaktivní látka se během dalších dnů z těla vyloučí močí. Na toto vyšetření pacient nemusí být lačný, ale je potřeba aby vypil minimálně 2 litry tekutin (KASPEROVÁ, Scintigrafie plic).

Sonografie je neinvazivní vyšetřovací metoda, která funguje na principu zvukového vlnění, které vychází z měniče přístroje a proniká do určité hloubky tkání, na rozhraní tkání se odráží zpět k sondě a výsledkem je počítačem zpracovaná obraz projektovaný na obrazovku přístroje (SUCHARDA, Sonografie-vyšetření ultrazvukem).

6.1.10 Bronchoskopie

„Bronchoskopie je vyšetřovací metoda, při které lze pomocí optického zařízení prohlédnout průdušky nemocného. Přímý pohled do průdušek umožňuje přesné zhodnocení jejich průchodnosti, odhalení případných uzávěrů odstupů bronchů hlenovými zátkami, zjištění poruch pevnosti a stability brinchiální stěny a posouzení stavu zánětu a produkce hlenohnisavého sekretu. Při bronchoskopii je navíc možno z průdušek odebrat cíleně pod kontrolou zraku materiál k další podrobnější diagnostice nebo odsát či jinak odstranit hmoty, které v některých případech mohou průdušky uzavírat nebo významně omezovat jejich průchodnost“ (VÁVROVÁ a kol., s. 181, 2006).

7 Léčba

„V současné době je nezbytné léčit CF celý život a to velmi intenzivně. Zkušenosti z celého světa ukazují, že nejlepší výsledky s léčením mají tzv. CF centra, kde pracují týmy odborníků, zabývající se výhradně tímto problémem. Pokrok ve výzkumu a v léčbě je totiž tak veliký, že není v silách lékaře, zabývajícího se i jinými chorobami, aby je sledoval“ (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, s. 65, 2001).

„CF je chronická nemoc, kterou je v současné době třeba léčit trvale, neboť zatím ještě neexistuje metoda, která by ji vyléčila. Naděje, že se tuto metodu podaří v nepříliš vzdálené budoucnosti najít, je však velká. Proto je třeba léčit co nejintenzivněji tak zvanou klasickou léčbou a snažit se udržet nemocného a především jeho plíce a dýchací cesty v tak dobrém stavu, aby mu budoucí léčebné metody mohly pomoci. Toto úsilí je společné všem: Rodičům, dětem a všem zdravotníkům, kteří se o ně starají“ (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, s. 93, 2009).

„Moderní léčba CF je označována za agresivní. To znamená, že používá velkého množství léků a často ve vysokých dávkách (pankreatická substituce, antibiotika), ale i jiných přípravků i léčebných metod“ (VÁVROVÁ a kolektiv FN Motol, s. 94, 2009).

7.1 Léčba respiračního systému

„V dýchacích cestách nemocných s CF se hromadí hlen, který zužuje průsvit bronchů, porušuje mukociliární clearance, usnadňuje tak vznik infekce a přímo vede k hyperinflaci a poruše poměru ventilace/perfuze. Vysoká koncentrace zánětlivých mediátorů v hlenu může působit nejen bronchospasmus, ale především poškozovat stěnu dýchacích cest i plicní parenchym. Proto je odstranění hlenu prvním předpokladem úspěšného léčení. Až na vzácné výjimky nejde nelze z tohoto důvodu také tlumit kašel“ (VÁVROVÁ a kol., s. 225, 2006).

Dalším aspektem je léčba infekce, které by mě předcházet důkladná prevence. Kortikoidy jsou většinou první volba při prevenci, avšak mají řadu nežádoucích účinků, nesmí se užívat dlouhodobě. Při samotné infekci se volí cesta podání antibiotik intravenózně. První volbou bývají baktericidní antibiotika, která se užívají ve vysokých dávkách a to po dobu nejméně 14 dní a pokud je to možné podle výsledků citlivosti mikrobů (VÁVROVÁ a kol., 2006).

Dalším aspektem léčby je léčebná respirační rehabilitace. Je součástí léčebných postupů, které si kladou za cíl úspěšnou léčbou zkvalitnit život všem nemocným bez rozdílů na věku a rozsahu respiračních onemocnění. Snažíme se do rehabilitace zapojit nejen samotného nemocného, ale i jeho rodinné příslušníky, kteří by nám v tomto směru mohli pomoci. Respirační rehabilitace je „Soubor dechových technik, které jsou určeny k inhalování a k odstraňování hlenu z dýchacích cest. Tyto techniky se nazývají také drenážní nebo techniky expektorační“ (VÁVROVÁ a kol. FN Motol, s. 78, 79, 2001). Základ respirační rehabilitace je práce s dechem a dechovými pauzami. Pacienta musíme naučit správný nádech, výdech, účinně zadržet dech a přerušit dech. K tomuto nám i nemálo pomáhají dechové svaly a tak respirační rehabilitace pamatuje i na svalovou práci při dýchání. Respirační rehabilitaci provádí všichni pacienti, pouze s ohledem na věk se upravuje forma cvičení (VÁVROVÁ a kol FN Motol, 2009).

7.1.1 Inhalační léčba

Vávrová a kol. (2006) uvádí že: Hlavním úkolem inhalační léčby je dopravení účinných látek na sliznici dýchacích cest a to pomocí tzv. nebulizačních přístrojů – inhalátorů. Přístroje mění lék na jemnou suspenzi částic, které jsou pak uloženy v různých částech plic a dýchacích cest. Nemocní inhalují celou řadu lékových skupin, jako jsou např. bronchodilatancia, antibiotika, mukolytika, hepertonická sůl, steroidy, antiproteázy, aj. Pro co nejlepší výsledcích inhalační léčby je potřeba nácviku se zkušeným fyzioterapeutem, který nemocného naučí správným zásadám inhalace. Je velice důležité, aby nemocný napojený k nebulizátoru náustkem dýchal ústky a nikoli nosem. Rty musí pevně svírat lehce skousnutý náustek. K inhalaci používáme tryskové inhalátory, e – Flow, ultrazvukové inhalátory, spacers.

7.2 Léčba gastrointestinálního traktu

Hlavním způsobem léčby pankreatické insuficience je substituce pankreatických enzymů. I když se malá část tuků přijatých v potravě vstřebává i bez léčby, je však malabsorbce tuků a proteinů bez substituce velice závažná. Vstřebávání cukrů je insuficiencí ovlivněno jen nepatrně. Pacientům se doporučuje dieta bohatá na tuky, která je v kombinaci s léčbou prospěšná k zlepšení stavu výživy a tím vede i k lepší prognóze nemocných. Pankreatické enzymy se podávají před jídlem. Doporučuje se rozdělení dávky, polovina se požije před jídlem a druhá polovina během jídla. Nemusí se podávat před limonádami, ovocnými džusy a samotným ovocem. Naopak před hlavními jídly, svačinami, pamlsky enzymy musí být užity. Jelikož aktivita enzymů v práškové formě se vlivem kyselého prostředí v žaludku ničí, je doporučováno současně podávání léků snižujících žaludeční kyselost např. omeprazol (VÁVROVÁ a kol., 2006).

7.3 Léčba osteoporózy

K léčbě osteoporózy se přistupuje nejčastěji tehdy, pokud se preventivní opatření ukázala jako neúčinná, dochází-li ke vzniku bolestivých fraktur. V takovémto případě jsou nejslibnějšími léky biofosfonáty, které snižují aktivitu osteoklastů a tím tlumí osteoresorpci. Důležitým aspektem je především prevence osteoporózy. Mezi základní zásady patří: dlouhodobě udržet uspokojivý stav výživy, pestrá strava bohatá na vápník, dostatečná pankreatická insuficience, dostatek pohybu, substituce vitamínem D (VÁVROVÁ a kol., 2006).

7.4 Transplantace plic

K transplantaci plic jsou indikováni pacienti, kteří musí splňovat následující požadavky. Jejich stádium izolovaného plicního onemocnění musí být konečné, musí být vyčerpány všechny konzervativní léčebné možnosti, progresse onemocnění je rychlá, chybí jim kvalita života, jsou závislí na kyslíku a jejich imobilita se zvyšuje. Jejich očekávaná doba přežití je méně než 12-18 měsíců. Za absolutní kontraindikace k transplantaci plic se považuje, těžké systémové onemocnění, multiorgánové selhání, maligní onemocnění, systémová infekce, dlouhotrvající vysokodávkovaná léčba kortikoidy

s odpovídajícími škodami, extrémní kachexie nebo obezita, hepatitis C biopticky prokázaná. Za relativní kontraindikace můžeme považovat, vysoký věk pacienta, poruchu renálních funkcí, kardiální onemocnění a psychosociální nestabilitu (VÁVROVÁ a kol., 2006).

Vhodný čas k zařazení nemocného na čekací listinu je důležitý aspekt selekce. Důležité je hodnotit výsledky vyšetření krevních plynů, plic a nutriční stav pacienta. Mezi prognózu zhoršující faktory u nemocných CF patří snížená výkonnost, opakovaná i.v. terapie antibiotiky, zvýšená frekvence hospitalizací, oxygenoterapie a problémy s váhou (VÁVROVÁ a kol., 2006).

Během tzv. čekací doby na transplantaci, jsou pacienti nadále v péči pediatrů a specialistů. Každý čekatel by měl být zařazen do rehabilitačního programu, který by ho měl co nejlépe připravit k plánované transplantaci, zlepšit jeho nutriční stav a posilovat svalstvo. Pravidelně po třech měsících se konají kontroly v transplantačním centru, kde se hodnotí rychlost progresu základního onemocnění a aktualizují se předtransplantační vyšetření, zejména pak opakovaná vyšetření sputa (VÁVROVÁ a kol., 2006)

8 Školní věk

„Se vstupem do školy se významně mění sociální vztahové pole dítěte a také ono samo se ocitá ve zcela nové roli. Veškeré snažení je více než jindy cíleno na výkon. U dětí s CF vyznívá tato změna ještě výrazněji vzhledem k tomu, že většina z nich neabsolvuje předškolní přípravu v mateřské škole“ (VÁVROVÁ a kol, s. 470, 2006).

„Na 1. stupni základní školy se lze setkat jak s problematikou obvyklou pro toto věkové období – potíže s poruchami aktivity a pozornosti, přičemž častý kašel během vyučování snadno prohlubuje primárně nestabilní, kolísavou pozornost, objevují se specifické poruchy učení ve smyslu dyslexie, dysgrafie a dysortografie“ (VÁVROVÁ a kol, s. 470, 2006).

V tomto věkovém období se však stále častěji zvláště pak bystré a citlivější děti začínají vnímat a uvědomovat závažnost svého onemocnění. Začínají si klást otázky, jakou smysluplnost mají inhalace, rehabilitace, užívání substituce nebo intravenózní terapie atd. O to horší je, že efektivita léčby není v mnohých případech hned patrná. Proto se mohou objevit různé úzkostné nebo úzkostně-depresivní stavy a reakce nebo reakce ve smyslu poruch chování (VÁVROVÁ a kol, 2006).

9 Komplexní ošetrovatelská péče o pacientku s onemocněním cystická fibróza

Jako pro každé onemocnění tak i pro cystickou fibrózu jsou podstatná jistá specifika v ošetrovatelské péči. V jistých bodech se péče neliší od jiných onemocnění, avšak máme různé intervence, které jsou specifické pro toto onemocnění. U každého závažného onemocnění je velice důležitá psychická podpora a správná komunikace s pacientem. U CF je to o to těžší, že se jedná převážně s dětskými pacienty a tím pádem i s jejich zákonnými zástupci. K nemoci bychom měli přistupovat komplexně (celkově) a řešit všechny její aspekty a problémy šetrným, chápavým a citlivým způsobem.

Při přijetí pacienta na oddělení bychom jako první měli dbát na vhodný výběr pokoje. Měly bychom zvolit malý pokoj, a pokud je to možné tak s co nejmenším počtem spolupacientů (aby se co nejvíce zmenšilo riziko zhoršení plicních funkcí od ostatních nemocných). Nemocní s CF mají poruchu imunitního systému a proto se nesmí dát k pacientů, kteří mohou být kolonizováni.

Dále bychom měly zajistit, aby lůžko bylo u centrálního rozvodu kyslíku. Nemocnému můžeme doporučit buď Owlerovu polohu anebo tu, která mu bude vyhovovat nejvíce. Po zhodnocení výkonnosti nemocného navrhne správný pohybový režim.

Musíme sledovat fyziologické funkce, mezi ně zahrnujeme sledování okysličení krve (saturace), pulz, krevní tlak, dýchání. U dýchání se pak především zaměříme na frekvenci dechu, zda je přítomná dušnost, kašel a zda pacient vykašlává, pokud ano sledujeme množství, barvu, viskozitu a charakter vykašlaného obsahu. Dále sledujeme stav výživy pacienta a průchodnost jeho dýchacích cest.

U hygienické péče zjistíme stupeň pacientovi soběstačnosti. Popřípadě mu pomůžeme s hygienou, pokud mu jeho zdravotní stav nedovolí jí provést zcela

sám. Musíme zajistit čisté prádlo a lůžko. Vždy pečujeme o kůži a sledujeme případné odchylky a anomálie.

U pacienta sledujeme jeho příjem a výdej a hodnotíme stav výživy. Pacientům s CF zajistíme vhodnou vysokokalorickou dietu a dostatek tekutin. Dále sledujeme denní diurézu a pravidelnost a charakter stolice.

Pacientovi zajistíme, pokud je to jen trochu možné klidné a vhodné prostředí na spaní (vyvětráme a upravíme lůžko). Medikaci na spaní podáváme dle ordinace lékaře.

Pacientům s CF podáváme léky dle ordinace lékaře. Mezi nejčastější podávané indikační skupiny patří:

antibiotika- Proti zánětu, při infekci, nasazují se dle citlivosti

novodobá antibiotika – monoterapie tobramycinem

mukolytika, expektorancia – rozpouštějí hlen, inhalačně, perorálně

kortikoidy – protizánětlivé, inhalačně, perorálně

substituce chybějících vitamínů, stopových prvků

nesteroidní protizánětlivé léky (ibuprofenum, nimesulidum)

substituce pankreatických enzymů

probiotika, potravinové doplňky

symptomatická léčba

analgetika - léky působící proti bolesti, neodstraňující však její příčinu

antipyretika – Léky snižující horečku

digestiva – léky podporující trávení

antiemetika - léky užívané k prevenci či léčbě pocitů na zvracení a zvracení

laxancia - léky s projímavými účinky

(VOŠ zdravotnická a Střední zdravotnická škola, Hradec Králové).

Dalším důležitým bodem je rehabilitace. U nemocných se provádí dechová rehabilitace, ke které je nedílnou součástí spolupráce nemocného. V dechové terapii se nacvičuje aktivní cyklus dechových technik, dýchání proti odporu, používání flutteru, acapelly, PEP masky, nácvik inhalačních technik a používání inhalačních pomůcek.

9.1 Nejčastější patofyziologické ošetřovatelské diagnózy

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

Dýchání nedostatečné z důvodu porušené výměny plynů projevující se cyanózou a změnou frekvence a hloubkou dýchání

Výměna plynů porušená z důvodu onemocnění (cystická fibróza) projevující se cyanózou

Strach anticipační z budoucnosti z důvodu nevléčitelné nemoci projevující se verbalizací, plačtivostí, zrychleným tepem a porušeným usínáním

Výživa porušená, nedostatečná z důvodu porušeného trávení a vstřebávání živin projevující se hubnutím a úbytkem na váze

Neznalost, potřeba poučení (o léčbě, nemoci, vyšetření) z důvodu nedostatku informací projevující se dotazy a nepřesným plněním pokynů

Zvládání situace rodinou neúčinné, ohrožující z důvodu chronického charakteru nemoci projevující se neuspokojivými výsledky pomoci a podpory ze strany nejbližší rodiny

Společenská interakce porušená z důvodu chronické nemoci projevující se dysfunkční interakcí s vrstevníky

Spánek porušený z důvodu strachu a porušeného dýchání projevující se zhoršeným usínáním, probouzením se v noci, únavou

Aktivita, intolerance z důvodu porušené výměny plynů v plicích projevující se stížnostmi na únavu, zhoršenou tolerancí námahy

Bezmocnost, riziko z důvodu chronické nemoci

Beznaděj, riziko z důvodu chronické nemoci

Aspirace, zvýšené riziko z důvodu porušené průchodnosti dýchacích cest

PRAKTICKÁ ČÁST

OŠETŘOVATELSKÝ PROCES

„Ošetřovatelský proces je systematická, racionální metoda plánování, poskytování a dokumentování ošetřovatelské péče. Jeho cílem je zhodnotit pacientův zdravotní stav, skutečné nebo potencionální problémy péče o zdraví, vytýčit plány na posouzení potřeb a poskytnout konkrétní pečovatelské zásahy k uspokojení těchto potřeb“(BOROŇOVÁ ,s. 66, 2010).

Ošetřovatelský proces se skládá z 5 kroků. Posouzení pacientova stavu, sestavení sesterských diagnóz, vytyčení cílů a výsledných kritérií, naplánování ošetřovatelské péče a jejich realizací, zhodnocení cílů a ošetřovatelské péče (KOZIEROVÁ a kol., 1995).

Ošetřovatelský proces u pacientky s cystickou fibrózou

Údaje použité pro vypracování ošetřovatelského procesu jsem získala v rámci praxe na Vysoké škole zdravotnické o.p.s. Matka pacientky souhlasila s jejich použitím k vypracování bakalářské práce.

O pacientku s CF jsem se starala v rámci školní praxe ve fakultní nemocnici v období od 19. 11. 2012 do 22. 11. 2012. Pro vypracování jsem zvolila ošetřovatelský proces.

IDENTIFIKAČNÍ ÚDAJE

Jméno a příjmení: M. K.

Pohlaví: žena

Datum narození: 2003

Bydliště: Pečky

Kontaktní osoba: M. J – matka

Pojišťovna: 111

Alergie: neguje

Zaměstnání: žákyně ZŠ

Stav: svobodná

Datum přijetí: 16. 11. 2012

MEDICÍNSKÁ DIAGNÓZA HLAVNÍ:

Cystická fibróza s plicními projevy

MEDICÍNSKÁ DIAGNÓZA VEDLEJŠÍ:

Jiné určené bakteriální nemoci

VITÁLNÍ FUNKCE PŘI PŘIJETÍ:

TK: 110/65 torr

Výška: 135 cm

P: 74´

Hmotnost: 32,4 kg

D: 19/min

BMI: 17,8

TT: 36,7°C

Pohyblivost: neomezená

Stav vědomí: plně při vědomí

Krevní skupina: nezjišťována

Nynější onemocnění:

Pacientka přichází pro pocit dušnosti, je silně zahleněná, potíže s dýcháním, Poslechově má četné chropy a chrůpky s maximem v pravé plíci.

Informační zdroje:

Dokumentace, rozhovor s pacientem, rozhovor s rodinou.

ANAMNÉZA

Rodinná anamnéza

Matka: narozena 1967, zdravá, nosič mutace CFTR genu N1303K,

Otec: narozen 1966, zdravý, nosič mutace CFTR genu N1303K

Sourozenci: Syn z 1. manželství, narozen 1992, alergie na pyly, astmatik, je zdravý nosič mutace CFTR genu N1303K, Sestra, narozena 2004, zdravá.

Děti: nemá

OSOBNÍ ANAMNÉZA

Z 2 . těhotenství, ve 28 t.t. zjištěna dilatace kliček střevních s hyperechogenním obsahem. Porod sekci v 39+5 t.t., p.h.3150 g, p.d. 49 cm. Nekříšena. Apgar

skóre 10-10-10. distendované břicho, na irigografii mikrokolon. 2 den života operace revize, mekoinový ileus, založena dvouhlavňová ileostomie. UPV 1 den. Cl v potu 97,5 mmol/l. Molek. Genet. Složený heterozygot mutace CFTR genu F508del/N1303K. Elastáza ve stolici 15 ug/g.

Hospitalizace a operace

1/2004 – hospitalizována na odd. 4A I.DK FNM pro obstruktivní bronchitidu, pravostrannou bronchopneumónii pře RS virové infekci DC. Proběhlo i.v. ATB přeléčení proti Pseudomonádě.

4/2004 – hospitalizovaná FNM, obstruktivní bronchitida, provedeno cyklické přeléčení proti Pseudomonádě. Obstruktivní nález ustoupil během 2 dní.

5/2004 – hospitalizovaná FNM, obstruktivní bronchitida, přeléčena ciprofloxacinem a Mycomaxem. 6.5 bronchoskopie

12/2004 – hospitalizovaná FNM, akutné bronchitida, nízké zánětlivé parametry, bez čerstvých infiltrátů na RTG, Přeléčena i.v. ATB proti Pseudomonádě

2/2005 – hospitalizována FNM, dušnost při akutní bronchitidě, ústup obtíží po uintensivnění bronchodilatační léčby.

5/2005 – hospitalizována FNM, pro bolesti břicha, obtížnou defekaci. Veškerá lab.vyš. i sono břicha v normě, protokol. vyš. bez nápadností, dop. zvýšit pankreat. Substituci.

7/2005 – přeléčena i. v. proto Pseudomonádě, vyšetřena pro bolesti břicha a obtížnou defekaci.

10/2005 - přeléčena i. v. proto Pseudomonádě, problémy s vyprazdňováním zlepšeny.

1/2006 – provedena bronchoskopie,

3/2006 – ORL FNM – adenotomie

Úrazy: 0

Transfúze: 0

Očkování: absolvovala povinná očkování v dětském věku

LÉKOVÁ ANAMNÉZA

Tabulka č. 1 Léky

Název léku	Forma	Síla	Dávkování	Indikační skupina
Vigantol	gtt.	3 kapky	1-0-0	vitamin
Azitrox	tbl.	250mg	1x ob den	antibiotika
Panzytrat	cps.	25 000j.	Max 8 za den	digestivum
Ortanol	tbl	20mg	1-0-1	antacida
Vitamin E	tbl.	100mg	1x ob den	vitamin
Vitamin ACD	Gtt.	1ml	1x Ob den	vitamin
Lactobacilus ac	Cps.		1-0-1	Posílení střevní mikroflory
Ursofalk	Cps.		1-0-1	Disolvens cholesterolových žlučových kamenů
Seretide diskus		50/100	2x 1 vdech	Brochodilatans, kortikosteroid
Pulmozyme	inhalace	1 ampule	1x1 amp.	Mukolytikum
Nasonex sprej	suspenze		1x denně	
Amilorid	Inhalace	3ml	3ml – 0 - 3ml	Diuretikum

(Vysvětlení zkratk: tbl.= tablety, cps.= kapsle , gtt.=kapky)

Alergologická anamnéza

Léky: neguje

Potraviny: neguje

Chemické látky: neguje

Jiné: neguje

ABÚZY

Alkohol: neguje

Kouření: neguje

Káva: neguje

Léky: neguje

Jiné drogy: neguje

GYNEKOLOGICKÁ ANAMNÉZA:

Menarché: 0

Trvání: 0

PM:0

Antikoncepce: 0

Potíže klimakterie: 0

Poslední gynekologická prohlídka: 0

Cyklus: 0

Intenzita, bolesti: 0

UPT: 0

Menopauza: 0

Samovyšetření prsu: 0

SOCIÁLNÍ ANAMNÉZA

Stav: svobodná

Bytové podmínky: bydlí s matkou, otcem, tetou, sestrou a nevlastním bratrem v rodinném domě

Vztahy, role a interakce v rodině: s rodinnou vychází dobře, všichni jí pomáhají a podporují

mimo rodinu: s vrstevníky a kamarády vychází dobře

Záliby: počítač, poslouchání hudby, kreslení, sledování filmů, hry s kamarády, procházky venku, tanec

PRACOVNÍ ANAMNÉZA

Vzdělání: je žákyně ZŠ

Pracovní zařazení: 0

Čas působení, čas odchodu, jakého: 0

Vztahy na pracovišti: Ve škole vychází se spolužáky velmi dobře, mezi kamarády je oblíbená, velice komunikativní.

Ekonomické podmínky: 0

SPIRITUÁLNÍ ANAMNÉZA

Religiózní poznatky: nevyznává žádné náboženství

POSOUZENÍ SOUČASNÉHO STAVU ze dne 19. 11. 2012

POSOUZENÍ FYZICKÉHO STAVU

Hlava a krk: Lebka - normocefalická poklep nebolí, oční bulvy - ve všech směrech pohyblivé a ve středním postavení, spojivky a skléry - normální barvy, zornice - izokorické, nosní průchody - s mírnou hlenovitou sekrecí, rty - normální barvy, jazyk - vlhký bez povlaku, chrup – vlastní, sanován, hrdlo - bledé, tonsily - čisté, lymfatické uzliny - nezvětšené.

Hrudník a dýchací systém: Hrudník – souměrný, bez vyklenutí, dýchání – sklípkovité, výdechové vrzoty přítomny, mění se při odkašlávání.

Srdeční a cévní systém: srdeční akce – pravidelná, ozvy ohraničené, krevní tlak – v normě, saturace - 97% v normě, puls – 113´ v normě, hmatný.

Břicho a GIT: Břicho – souměrné, měkké, prohmatné, nebolestivé, játra a slezina – nezvětšeny.

Močový a pohlavní systém: Ledviny – nehmatné, nezvětšené.

Kosterní a svalový systém: Horní končetiny souměrné, bez otoků, prsty – růžové, paličkovité, dolní končetiny – souměrné, bez varixů, lýtka pohmatově nebolestivá, klouby – volně pohyblivé, svaly – pohmatově nebolestivé, páteř má fyziologické zakřivení.

Nervový a smyslový systém: je orientována, v čase, místě i osobě, zrak – dobrý, sluch – dobrý.

Endokrinní systém: Lymfatické uzliny na krku a v třísle nezvětšeny.

Imunologický systém: Imunita – oslabena.

(NEJEDLÁ, 2006).

AKTIVITY DENNÍHO ŽIVOTA

Stravování:

DOMA: nechutenství nepociťuje, jí 5x6 denně, dodržuje vysokokalorickou dietu, zvýšené solení při zvýšeném pocení. "

V NEMOCNICI: chuť k jídlu je dobrá, nechutenství nepociťuje, dodržuje vysokokalorickou dietu

Příjem tekutin:

DOMA: pije dostatek tekutin 2-2,5l denně

V NEMOCNICI: dodržuje dostatečný pitný režim 2-2,5l denně

Vylučování moče:

DOMA: nemá potíže při vylučování moče, nestěžuje si na pálení, řezání

V NEMOCNICI: nemá potíže při vylučování moče, nestěžuje si na pálení, řezání

Vylučování stolice: DOMA: s vylučováním stolice problémy nemá

V NEMOCNICI: s vylučováním stolice problémy nemá

Spánek a bdění:

DOMA: problémy se spánkem neudává, spí bez obtíží celou noc

V NEMOCNICI: rychle si zvykla na jiné prostředí, na problémy s usínáním, buzením si nestěžuje

Aktivita a odpočinek:

DOMA: je hodně aktivní má mnoho zálib, kterým se při dobrém zdravotním stavu věnuje

V NEMOCNICI: není schopná vykonávat všechny aktivity, jako byla zvyklá

Hygiena:

DOMA: zvládá sama bez pomoci druhé osoby

V NEMOCNICI: zvládá sama bez pomoci druhé osoby

Samostatnost:

DOMA: je nezávislá na pomoci druhé osoby v činnostech

V NEMOCNICI: je nezávislá na pomoci druhé osoby v činnostech

POSOUZENÍ PSYCHICKÉHO STAVU

Vědomí: je při plném vědomí, orientována časem, místem, prostorem i osobou

Orientace: je orientována v čase, prostoru, místě i osobě

Nálada: kolísavá, přiměřená stavu

Paměť: Staropaměť: má dobrou dlouhodobou paměť

Novopaměť: má dobrou krátkodobou paměť

Myšlení: přiměřené věku, logicky a adekvátně odpovídá na kladené otázky

Temperament: Extrovert

Sebehodnocení:

Vnímání zdraví: uvědomuje si své onemocnění a zdravotní stav, je si vědoma částečných omezení spojených s onemocněním

Reakce na onemocnění a prožívání onemocnění:

Adaptace na onemocnění: spolupracuje, dodržuje léčebný režim

Projevy jistoty a nejistoty (úzkost, strach, obavy, stres): má obavy z budoucnosti, nedává je tolik najevo, snaží se nato nemyslet, pokud jí to někdo nepřipomene

Zkušenosti z předcházejících hospitalizací: v nemocnici bývá často, předchozí hospitalizace si všechny nepamatuje pro časný věk

POSOUZENÍ SOCIÁLNÍHO STAVU

Komunikace: komunikuje bez sebemenších obtíží, ráda si povídá a vypráví, ze začátku nedůvěra k cizím osobám, která postupem času ustoupí

Informovanost: o onemocnění: své onemocnění zná, je informovaná

o diagnostických metodách: je informovaná spolu s matkou, většinou vše chápe

o léčbě a dietě: je informovaná, sama již ví, co může a nesmí jíst, dodržuje vysokokalorickou dietu

MEDICÍNSKÝ MANAGEMENT

Ordinovaná vyšetření:

Biochemické vyšetření krve – výsledky jsou v mezích normy (urea, kreatinin, CRP, ionty, Jaterní testy, moč+sed)

Hematologické vyšetření - výsledky jsou v mezích normy (KO+diff, APTT, Quick, INR; krevní plyny – jejich hodnota je mírně snižena.)

Konzervativní léčba

Dieta: vysokokalorická

Pohybový režim: bez omezení

Medikamentózní léčba

Per os: Vigantol 1x3 gtt, Azitrox 250 mg 1tbl ob den, Panzytrat 25 000j 1.2 cps před každým jídlem, Ortanol á 20mg 1x1, Vitamin E 100mg 1 ob den, Vitamin ACD 1ml ob den, Lactobacilus ac 1x1 cps, Ursofalk cps. 2x1.

Intravenózní: ATB terapie – Fortum 3x1,4g ve 100ml fyziologického roztoku - kapat 30 minut i. v. á 8 hodin (6:00,14:00, 22:00)

Amikin 1x800mg ve 100ml fyziologického roztoku – kapat 30 minut i.v. (1x denně – 6:30)

Per rectum: 0

Jiná: Inhalační terapie – Amilorid 2x3ml (2x denně, 8:00, 16:00)

Berodual 0,5ml + Ambrobene 1ml + 2ml fyziologického roztoku (2x denně, 9:00, 16:00)

Pulmozyne 1x2,5ml (1x denně, 11:00)

Seretide 50/100 diskus 2x1 vdech

SITUAČNÍ ANALÝZA:

Pacientka byla přijata na oddělení z důvodu akutního zhoršení stavu při infektu dýchacích cest. Je hospitalizována spolu s matkou. Léčila se ambulantně v centru pro CF v Motole, kam docházela na pravidelné kontroly. ATB léčba do té doby probíhala v domácím prostředí. CF u ní byla diagnostikována v novorozeneckém věku na podkladě mekoinového ilea. Má mutaci F508del/N1303K. Trpí recidivujícími záchyty *Pseudomonas aeruginosa*. Pacientka obtížněji dýchá a je zahleněná. Její stav výživy je na pohled dobrý, avšak po provedení BMI měření byla zjištěna podvýživa. Je oslabená, stěžuje si na únavu a nezvládání některých úkonů. Působí uzavřeným až bojácným dojmem. Je mrzutá a nemá zájem o komunikaci s nikým jiným než s matkou.

STANOVENÍ OŠETŘOVATELSKÝCH DIAGNÓZ A JEJICH USPOŘÁDÁNÍ PODLE PRIORIT:

Aktuální ošetrovatelské diagnózy:

1. Průchodnost dýchacích cest zhoršená z důvodu zadržování sekretu, zvýšené bronchiální sekrece projevující se dušností a změnami frekvence a rytmu dýchání.
2. Výměna plynů porušená z důvodu nerovnováhy mezi ventilací a perfuzí projevující se, abnormální barvou kůže, změnou rytmu a hloubky dýchání.
3. Výživa porušená, nedostatečná z důvodu neschopnosti vstřebávání živin projevující se ubýváním na váze navzdory přiměřenému příjmu potravy a sníženým BMI indexem (17,5).
4. Společenská interakce porušena v souvislosti s nedostatečným kontaktem blízkých osob a přátel, projevující se pocitem osamělosti, uzavřením do sebe a pláčem.
5. Aktivita, intolerance I. Stupně (Gordon) z důvodu nerovnováhy mezi dodávkou a potřebou kyslíku projevující se stížnostmi na únavu a slabostí, zhoršenou tolerancí námahy.

Potencionální ošetrovatelské diagnózy:

6. Infekce riziko vzniku z důvodu zavedení periferního žilního katetru.

Ošetrovatelská diagnóza č. 1 - Průchodnost dýchacích cest zhoršená z důvodu zadržování sekretu, zvýšené bronchiální sekrece projevující se dušností a změnami frekvence a rytmy dýchání.

Cíl krátkodobý: Pacientka si osvojí návyky, vedoucí k lepší a stabilnější průchodnosti dýchacích cest do 24 hodin

Cíl dlouhodobý: Pacientka bude mít průchodné dýchací cesty do 5 dnů

Priorita: střední

Výsledná kritéria:

Pacientka si osvojí návyky, vedoucí k zlepšení průchodnosti dýchacích cest do 24 hodin.

Pacientka bude snadno vykašlávat sekret bez patologických příměsí do 2 dnů

Pacientka bude znát možné komplikace, jak jím předejít a jak postupovat při jejich vzniku do 3 dnů.

Pacientka bude mít průchodnost dýchacích cest normalizovanou do 5 dnů.

Plán intervencí:

Zajisti správnou polohu pacientky (zvýšená, Fowlerova) – dle potřeby – všeobecná sestra.

Prováděj s pacientem hluboké dýchání a nácvik kašle – 2x denně – všeobecná sestra, fyzioterapeut.

Zajisti dostatečné množství tekutin – ihned – všeobecná sestra.

Podávej léky dle ordinace lékaře – vždy – všeobecná sestra.

Sleduj kvalitu dýchání pacientky – vždy – všeobecná sestra.

Měř fyziologické funkce (dýchání, saturace) a zapiš do dokumentace – 3x denně – všeobecná sestra.

Zajisti oxygenoterapii – dle potřeby – všeobecná sestra.

Edukuj pacientku o správném nakládání s biologickým materiálem (vykašlaný hlen) – vždy – všeobecná sestra.

Realizace: realizování procesu bylo provedeno již od prvního dne hospitalizace, kdy byla provedena spirometrie. Rozhovorem s pacientkou jsem

zjistila problémy pro stanovení ošetřovatelské diagnózy, pro rozhovor jsem zajistila klidnou místnost. Při rozhovoru byla přítomna matka, která byla s pacientkou hospitalizována. Pacientka byla edukována o správném používání oxygenoterapie (kyslíkových brýlí). Čistota dýchacích cest byla udržována v rámci možností a hygieny a kontrolována. Fyziologické funkce pacientky byly měřeny 3x denně. Fyzioterapeut prováděl s pacientkou dechovou rehabilitaci 2x denně, dále naučil pacientku dechové cviky, které může provádět sama bez jeho přítomnosti. Byla sledována saturace a při poklesu pod 90 % byl aplikován kyslík. Pacientku jsem poučila o důležitosti dostatečného příjmu tekutin (nad 2000ml za den) a při každém kontaktu s ní jsem tekutiny aktivně nabízela. Pacientce byly podávány léky naordinované lékařem. Pacientce jsem vysvětlila důležitost správné polohy držení těla, aby se jí lépe dýchalo, pacientka vše pochopila a během dne tuto polohu dodržovala. Pacientku jsem poučila jak správně má nakládat s vykašlaným spůtem, na pokoj jsem jí donesla emitní misku s dostatečným množstvím buničiny.

20. 11. 2012

6:00 – Podání ATB terapie – Fortum 1x1,4g ve 100ml fyziologického roztoku – podání i. v. 30 minut (á 8 hodin)

6:30 – Podání druhé ATB terapie Amikin 1x800mg ve 100ml fyziologického roztoku – podání i. v. 30 minut (1x denně)

7:30 – Podána medikace dle ordinace lékaře.

7:45 – Změřeny fyziologické funkce: TT: 36,5°C. Tlak:105/60 mmoll/Hg ,Pulz: 97, Dech:20/min, SpO2: 93%.

8:00 – Podání inhalace 3ml Amiloridu.Před jídlem podání Panzytrátu 25 000j. maximální dávka 8-9/den – Matka pacientky má u sebe a dceři dává dle potřeby.

9:00 – Podání inhalace 0,5 ml Berodual s 1 ml Ambrobene ve 2 ml fyziologického roztoku

10:15 – Fyzioterapeut procvičuje s pacientkou dechovou terapii určenou pro CF

11:00 – Inhalace Pulmozyme 1x 2,5ml(1 ampule, 1x denně).

12:00 – Podána medikace dle ordinace lékaře. Před jídlem podání Panzytrátu 25 000j. maximální dávka 8-9/den – Matka pacientky má u sebe a dceři dává dle potřeby.

14:00 – Podání ABT terapie – Fortum 1x 1,4g ve 100ml fyziologického roztoku – podání i. v. 30 minut (á 8 hodin), změřeny fyziologické funkce: TT: 36,7°C., Tlak: 110/ 65 mmol/Hg, Pulz: 89´, Dech: 19/min, SpO2: 96 %.

14:45 – Fyzioterapeut procvičuje s pacientkou dechovou terapii určenou pro CF

16:00 – Podání inhalace 3ml Amiloridu. Podání inhalace 0,5 ml Berodual s 1 ml Ambrobene ve 2 ml fyziologického roztoku

17:30 – Podána medikace dle ordinace lékaře. Před jídlem podání Panzytrátu 25 000j. maximální dávka 8-9/den – Matka pacientky má u sebe a dceři dává dle potřeby.

18:00 – Změřeny fyziologické funkce: TT: 36,6°C., Tlak: 115/ 65 mmol/Hg, Pulz: 82´, Dech: 17/min, SpO2: 96 %. Podání inhalace 3ml Amiloridu.

22:00 – Podání ABT terapie – Fortum 1x 1,4g ve 100ml fyziologického roztoku – podání i. v. 30 minut (á 8 hodin),

21. 11. 2012

6:00 – Po výměně permanentního žilního katetru (PŽK). Podání ATB terapie – Fortum 1x1,4g ve 100ml fyziologického roztoku – podání i.v. 30 minut (á 8 hodin)

6:30 – Podání druhé ATB terapie Amikin 1x800mg ve 100ml fyziologického roztoku – podání i. v. 30 minut (1x denně)

7:30 – Podána medikace dle ordinace lékaře. Změřeny fyziologické funkce: TT: 36,4°C. Tlak:120/60 mmol/Hg ,Pulz: 80, Dech:17/min, SpO2: 96 %.

8:00 – Podání inhalace 3ml Amiloridu, Před jídlem podání Panzytrátu 25 000j. maximální dávka 8-9/den – Matka pacientky má u sebe a dceři dává dle potřeby.

9:00 – Podání inhalace 0,5 ml Brodual s 1 ml Ambrobene ve 2 ml fyziologického roztoku

10:15 – Fyzioterapeut procvičuje s pacientkou dechovou terapii určenou pro CF, zlepšení dýchání po dechové rehabilitaci, lepší vykašlávání.

11:00 – Inhalace Pulmozyme 1x 2,5ml(1 ampule, 1x denně).

12:00 – Podána medikace dle ordinace lékaře. Před jídlem podání Panzytrátu 25 000j. maximální dávka 8-9/den – Matka pacientky má u sebe a dceři dává dle potřeby.

14:00 – Podání ATB terapie – Fortum 1x 1,4g ve 100ml fyziologického roztoku – podání I. v. 30 minut (á 8 hodin), změřeny fyziologické funkce: TT: 36,6°C., Tlak: 115/ 65 mmol/Hg, Pulz: 102´, Dech: 17/min, SpO2: 94 %.

14:45 – Fyzioterapeut procvičuje s pacientkou dechovou terapii určenou pro CF

16:00 – Podání inhalace 3ml Amiloridu. Podání inhalace 0,5 ml Berodual s 1 ml Ambrobene ve 2 ml fyziologického roztoku

17:30 – Podána medikace dle ordinace lékaře. Před jídlem podání Panzytrátu 25 000j. maximální dávka 8-9/den – Matka pacientky má u sebe a dceři dává dle potřeby.

18:00 – Změřeny fyziologické funkce: TT: 36,3°C., Tlak: 100/ 60 mmol/Hg, Pulz: 88´, Dech: 19/min, SpO2: 97 %. Podání inhalace 3ml Amiloridu.

22:00 – Podání ATB terapie – Fortum 1x 1,4g ve 100ml fyziologického roztoku – podání I. v. 30 minut (á 8 hodin)

Výše uvedená terapie dle lékaře, bude opakována až do propuštění. Průchodnost dýchacích cest se zlepšila. Fyziologické funkce pacientky jsou v normě.

Dne 21. 11. 2012 byla provedena kontrolní spirometrie.

Hodnocení: Cíle byly částečně splněny. Krátkodobý cíl byl splněn, pacientka si osvojila návyky vedoucí k stabilní a lepší průchodnosti dýchacích cest do 3 dnů. Dlouhodobý cíl je zatím nesplněn, proto je nutné pokračovat v intervencích (VYPSAT). Není možné zhodnotit, zda se průchodnost dýchacích cest normalizovala do 5 dnů, protože ošetrovatelská péče trvala 4 dny. Pacientka dle fyzioterapeuta od druhého dne prováděla správně dechová cvičení. Dodržovala pitný režim. Hodnoty saturace pacientky se po 3 dnech blížily hodnotám fyziologickým.

Ošetrovatelská diagnóza č. 2 – Výměna plynů porušená z důvodu nerovnováhy mezi ventilací a perfuzí projevující se, abnormální barvou kůže, změnou rytmu a hloubky dýchání.

Cíl krátkodobý: Pacientka zná příčiny poruchy výměny plynů v plicích do 3 hodin.

Cíl dlouhodobý: Pacientka má normální výměny plynů v plicích v maximální možné míře do 5 dnů.

Priorita: střední

Výsledná kritéria:

Pacientka zná příčiny poruchy výměny plynů v plicích do 3 hodin.

Pacientka má normální výměnu plynů v plicích v maximální možné míře do 5 dnů.

Plán intervencí:

Podávat léky dle ordinace lékaře – vždy – všeobecná sestra.

Sledovat terapeutické a nežádoucí účinky léků – vždy – všeobecná sestra.

Měřit fyziologické funkce a zapsat do dokumentace – 3 denně – všeobecná sestra.

Zajistit dostatečný odpočinek a pohodlí – během dne – všeobecná sestra.

Podávat kyslík a plň ordinace lékaře – vždy – všeobecná sestra.

Zajistit dostatečný příjem tekutin – ihned – všeobecná sestra.

Zajistit dechovou rehabilitaci – ihned – všeobecná sestra, fyzioterapeut.

Realizace: Stav pacientky je léčen od přijetí. Má souvislost s jejím chronickým onemocněním a momentálně je zhoršován přítomností hlenu v dýchacích cestách. Pacientka během dne vypila 2000ml tekutin. Fyzioterapeut prováděl s pacientkou dechovou rehabilitaci 2x denně. Byly sledovány terapeutické a nežádoucí účinky léků.

19. 11. 2012

7:30 – Podána medikace dle ordinace lékaře.

7:45 – Změřeny fyziologické funkce: TT: 36,5°C. Tlak:105/60 mmol/Hg ,Pulz: 97, Dech:20/min, SpO2: 91 %. Pro nízkou saturaci je pacientka připojena na kyslíkovou terapii (1,5l za min, nosními brýlemi).

8:15 – Změřena saturace – 98 %, pacientka odpojena od kyslíkové terapie. Cítí se lépe.

10:15 – Fyzioterapeut procvičuje s pacientkou dechovou terapii určenou pro CF

12:00 - Podána medikace dle ordinace lékaře. Změřeny fyziologické funkce:
TT: 36,7°C. Tlak:110/65 mmol/Hg ,Pulz: 87, Dech:19/min, SpO2: 96 %.

14:45 – Fyzioterapeut procvičuje s pacientkou dechovou terapii určenou pro CF

18:00 - Podána medikace dle ordinace lékaře. Změřeny fyziologické funkce:
TT: 36,4°C. Tlak:115/70 mmol/Hg ,Pulz: 72, Dech:18/min, SpO2: 95 %.

20:00 – pacientce byla podána kyslíková terapie na vlastní žádost.(noční sestra)

20:30 – Změřena saturace – 99 %, pacientka byla odpojena od kyslíkové terapie (noční sestra)

Hodnocení: Cíl krátkodobý byl splněn. Pacientka zná důvody poruchy výměny plynů. Cíl dlouhodobý byl splněn částečně. Její stav se zlepšil, avšak k normalizaci výměny plynů ještě nedošlo v plné míře.

Ošetrovatelská diagnóza č. 3 – Výživa porušená, nedostatečná z důvodu neschopnosti vstřebávání živin projevující se ubýváním na váze navzdory přiměřenému příjmu potravy a sníženým BMI indexem (17,5).

Cíl krátkodobý: Pacientka si osvojí chování a změnu životního stylu, umožňující přibrat na váze a udržet si přiměřenou hmotnost do týdne.

Cíl dlouhodobý: Pacientka zvýší hmotnost o 2kg do měsíce.

Priorita: střední

Výsledná kritéria:

Pacientka si osvojí chování a změnu stylu do týdne.

Pacientka zváží svou hmotnost o 2 kg do měsíce.

Plán intervencí:

Zapoj pacientku a její rodinu do sestavování jídelníčku – ihned – všeobecná sestra.

Posud', zda pacientka a její blízcí chápou nutriční potřeby – ihned – všeobecná sestra.

Podávej léky dle ordinace lékaře – vždy – všeobecná sestra.

Proveď měření BMI, vyhodnoť a zaznamenej do dokumentace – 2x týdně – všeobecná sestra.

Pouč pacientku o důležitosti vážení každý týden ve stejnou dobu. – ihned – všeobecná sestra.

Realizace:

19. 11. 2012

7:30 – Podána medikace dle ordinace lékaře.

8:00 – Před jídlem podání Panzytrátu 25 000j. maximální dávka 8-9/den – Matka pacientky má u sebe a dceři dává dle potřeby.

8:45 – Zapojení pacientky a její matky do sestavování jídelníčku (možnost využití doma).

9:30 – Provedení měření BMI s výsledkem 17,8 (podvýživa). Pacientka neudává nechuť k jídlu.

12:00 – Před jídlem podání Panzytrátu 25 000j. maximální dávka 8-9/den – Matka pacientky má u sebe a dceři dává dle potřeby. Pacientka má chuť k jídlu, snědla většinu jídla.

13:00 – S pacientkou jsem hovořila o problémech týkajících se stavu výživy a doporučila jí vážení 1x týdně ve stejný den a čas.

17:30 – Před jídlem podání Panzytrátu 25 000j. maximální dávka 8-9/den – Matka pacientky má u sebe a dceři dává dle potřeby.

Hodnocení: Cíl krátkodobý byl splněn- pacientka zná a osvojuje si chování a změny v životním stylu, které povedou ke zlepšení stavu výživy a příbytku na váze. Cíl dlouhodobý nebyl splněn – je nutno pokračovat ve změnách v životním stylu pro příbytek na váze o 2kg do měsíce.

Ošetrovatelská diagnóza č. 4 – Společenská interakce porušena v souvislosti s nedostatečným kontaktem blízkých osob a přátel, projevující se pocitem osamělosti, uzavřením do sebe a pláčem.

Cíl krátkodobý: Pacientka zná příčiny interakce do 24 hodin.

Cíl dlouhodobý: Pacientka se zapojí do společnosti v maximální možné míře do 4 dnů.

Priorita: střední

Výsledná kritéria:

Pacientka zná příčiny izolace do 24 hodin.

Pacientka bude zapojena do společnosti v maximální možné míře do 4 dnů.

Plán intervencí:

Zapoj pacientku do kolektivu spolupacientek na pokoji – ihned – všeobecná sestra.

Komunikuj s pacientkou o jejích pocitech a problémech – vždy – všeobecná sestra.

Sleduj projevy osamělosti – vždy – všeobecná sestra.

Vytvoř terapeutický vztah mezi pacientkou a sestrou – ihned – všeobecná sestra.

Zapoj pacientku do léčebného procesu – ihned – všeobecná sestra.

Zajisti kontakt s rodinou – ihned – všeobecná sestra.

Zapoj pacientku do herních programů na oddělení – vždy – všeobecná sestra.

Realizace: realizace proběhla dne 21. 11. 2012 po celkovém zlepšení pacientčina stavu, kdy byla schopná aktivit. Ve volných chvílích jsem se snažila pacientce co nejvíce věnovat a zapojit jí do kolektivu dalších hospitalizovaných v rámci možností léčebného režimu. Pacientku jsem zapojila do léčebného procesu v nejvyšší možné míře.

21. 11. 2012

9:30 – Po domluvě s pacientkou, která souhlasila, jsem jí zapojila do herních programů na oddělení (hraní her, četba knih, poslouchání hudby)

10:00 – Rozhovorem jsem se snažila zjistit problémy pacientky. Během rozhovoru mi pacientka sdělila, že i když je tu s maminkou, chybí jí sourozenci

kamarádi a taky tatínek. Navrhla jsem, ať jim napíše dopis, ve kterém může vyjádřit své pocity. Tento návrh s radostí přijala. Poté jsme spolu sestavily seznam aktivit, které může dělat v pauzách mezi léčebnými procedurami, aby se zabavila.

Hodnocení: Cíl krátkodobý byl splněn. Pacientka zná příčiny společenské izolace, uvědomuje si je a je s nimi smířena. Cíl dlouhodobý byl splněn. Pacientku jsem zapojila do herních aktivit a ve volných chvílích s ní hovořila o jejích problémech. Pacientka si již nepřišla tolik osamělá, neplakala a byla otevřenější.

Ošetrovatelská diagnóza č. 5 – Aktivita, intolerance I. Stupně (Gordon) z důvodu nerovnováhy mezi dodávkou a potřebou kyslíku projevující se stížnostmi na únavu a slabostí, zhoršenou tolerancí námahy.

Cíl krátkodobý: Pacientce se zmírní nebo ustoupí příznaky intolerance do 4 dnů.

Cíl dlouhodobý: Pacientka bude tolerovat aktivitu v maximální míře do konce hospitalizace.

Priorita: střední

Výsledná kritéria:

Pacientka zná příčiny nezvládnutí některých aktivit do 1 dne.

Pacientce se zmírní nebo ustoupí příznaky intolerance do 4 dnů

Pacientka je schopná provádět jednoduchá cvičení, která jí naučil fyzioterapeut do 3 dnů.

Plán intervencí:

Posuď aktuální omezení ve srovnání s běžným stavem – ihned – sestra.

Komunikuj s pacientkou o jejích pocitech a problémech – vždy – všeobecná sestra.

Posuď emoční/psychické faktory, které mají vliv na současnou situaci – ihned – všeobecná sestra.

Měř základní fyziologické funkce a zaznamenej do dokumentace – 4x denně – všeobecná sestra.

Podávej léky a plň ordinace lékaře – vždy – všeobecná sestra.

Sleduj terapeutické a nežádoucí účinky léků – vždy – všeobecná sestra.

Zapojuj pacientku do aktivit dle jejích možností – vždy – všeobecná sestra.

Pouč pacientku a její rodinu o příčině intolerance aktivity – ihned (při návštěvě rodinou) – sestra

Realizace: 19. 11. 2012 – 22. 11. 2012

U pacientky jsem posoudila aktuální omezení, která se týkala především jejích zájmových aktivit, v tomto stavu nemohla tancovat, jezdit na kole, chodit ven s kamarády jak činila v běžném stavu. S pacientkou jsem mluvila o jejích pocitech a problémech, a pokud to bylo v mých kompetencích, tak jsem je řešila. Na stav pacientky měl největší vliv stres z hospitalizace, odloučení od rodiny (otce, sourozenců) matka byla hospitalizována s ní. Při komunikaci byla vidět úlevy, že se mohla svěřit někomu jinému než matce. Měřila jsem fyziologické funkce, které se každým dnem přibližovaly k normě (především saturace) a zaznamenávala do dokumentace. Podávala jsem léky naordinované lékařem a sledovala jejich terapeutický účinek, který splnil svůj účel. Nadále jsem sledovala nežádoucí účinky léky, které se u pacientky neobjevily. Pacientku jsem každý den seznámila s plánem péče na daný den a nechala jí možnost se vyjádřit, pacientka spolupracovala a byla vidět její snaha. Při návštěvě rodiny, na které jsem byla přítomna, jsem poučila rodinu o příčině intolerance a kladenými otázkami jsem se ujistila, že vše pochopily.

Hodnocení: Cíl byl částečně splněn, pacientka udává méně častou únavu, cítí se lépe. Slabost pociťuje méně. Příznaky intolerance byly zmírněny.

Ošetrovatelská diagnóza č. 6 – Infekce, riziko vzniku z důvodu zavedení periferního žilního katetru.

Cíl krátkodobý: Pacientka zná projevy infekce do 48 hodin.

Cíl dlouhodobý: U pacientky se neobjeví žádné projevy infekce během hospitalizace.

Priorita: nízká

Plán intervencí:

Kontroluj a hodnot' místo vpichu (zda se neobjevují známky infekce) a zaznamenej do dokumentace – každý den – všeobecná sestra

Vysvětli pacientce projevy infekce – ihned – všeobecná sestra.

Pečuj o periferní žilní katetr, proved' převaz za aseptických podmínek – každý den – všeobecná sestra.

Vysvětli a zdůrazni zvýšenou péči o kůži – ihned – všeobecná sestra.

Plň ordinace lékaře – vždy – všeobecná sestra.

Realizace: 19. 11. 2012 – 22. 11. 2012

Pečovala jsem o periferní žilní katetr, provedla převaz za aseptických podmínek a zaznamenala do dokumentace. Plnila jsem ordinace dle lékaře. Kontrolovala jsem místo vpichu den a neshledala jsem žádné známky infekce. S pacientkou jsem vedla rozhovor o projevech infekce, poučila jsem jí o možné bolestivosti, zarudnutí a pálení v místě vpichu. Pacientku jsem upozornila, aby jakékoliv změny, které uvidí nebo ucítí v místě vpichu, hlásila ošetřujícímu personálu. Pacientce jsem vysvětlila důležitost zvýšené péče o kůži a zpětnými otázkami jsem se ujistila, že všemu porozuměla.

Hodnocení: Cíl byl splněn. Místo vpichu bylo klidné bez žádných známek infekce, pacientka si nestěžovala na zvýšenou citlivost a bolestivost v místě vpichu. P nejevila žádné známky infekce do konce hospitalizace.

ZHODNOCENÍ OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE

Stav pacientky se během hospitalizace zlepšil. Pacientka velice dobře spolupracovala a podílela se na léčebném režimu i na ošetřovatelské péči. Sama se aktivně zapojovala do léčebných postupů, které vedly k zlepšení stavu. Hospitalizací snášela celkem dobře díky matce, která byla hospitalizována spolu s pacientkou, ale těšila se domů na svojí rodinu. Pacientka je plně seznámena se svým onemocněním. Vzhledem k jejímu věku velice dobře chápe i negativní stránky této nemoci. Pacientka dodržuje léčbu, pravidelně rehabilituje a provádí dechová cvičení, zná i zásady správné životosprávy. Vzhledem k onemocnění se nepodařilo některé problémy zcela odstranit a proto je nutné pokračování ošetřovatelských intervencí pokračovat i nadále. Pacientka má velkou oporu ve své rodině. Je to znát na jejím psychickém stavu a odhodlání s nemocí bojovat. Je si vědoma nepříznivé prognózy tohoto onemocnění. Snaží se aktivně podílet na léčbě, spolupracuje při vyšetřeních. Navázaly jsme důvěryhodný vztah. Pacientka zhodnotila ošetřovatelskou péči kladně.

Doporučení pro praxi

Stěžejním bodem pro úspěšnou léčbu cystické fibrózy je dostatečně kvalitní a dostupný celoplošný screening, který může odhalit onemocnění ještě v začátcích. Touto metodou lze zajistit včasné diagnostikování nemoci a to ještě před rozvojem jejích příznaků. Při včasné diagnostice je možné zahájit účinnou léčbu, která velice příznivě ovlivňuje projevy nemoci, ale i prognózu do budoucnosti.

Pro pacienta:

- Každý pacient s tímto onemocněním by měl dbát a dělat vše proto, aby si co nejvíce upevnil a tím udržel své zdraví
- Měl by přesně dodržovat léčbu stanovenou lékařem. Pravidelně užívat předepsané léky a neměl by zapomínat na velice důležitou dechovou rehabilitaci, která je důležitá pro jeho stav.
- Doporučuje se užívání vysoko kalorické diety, pro udržení dobrého stavu výživy.
- Musí dodržovat dostatečný pitný režim.
- Pacient by se měl podílet na ošetrovatelské péči a léčebném režimu v maximální možné míře, kterou mu jeho zdravotní stav dovolí.

Pro rodinu:

- Rodina by měla pacienta podporovat jak v léčebném režimu, tak i po psychické stránce, měly by mu být oporou, kterou bude pacient zcela jistě potřebovat.
- Měla by se také podílet na léčebném režimu pacienta a dopomáhat mu k jeho dodržování.
- Rodina by měla zajistit dostatečné klidné a láskyplné zázemí, které je důležité pro dobrý psychický stav pacienta a tím i pro celou léčbu nemoci.

Pro zdravotní sestry:

- Sestra pečující o pacienta s cystickou fibrózou by měla zcela jistě znát příčiny, projevy, léčbu a možné komplikace nemoci. Jedině tak bude ošetrovatelská péče kvalitní a účinná.
- Měly by umět dobře edukovat v těch oblastech, ve kterých pacient má nějaký problém nebo nedostatek informací. Edukace by se měla bát vždy ověřena zpětnou vazbou od pacienta, zda byla správně pochopena.
- Sestra by měla dohlížet na pacientův příjem tekutin a stravy.
- Měla by kontrolovat, zda pacient dodržuje medikamentózní a inhalační léčbu.
- Neměla by zapomínat na zpětnou kontrolu účinnosti léků a léčebného režimu.
- Pro správnou efektivitu léčby, musí zajistit pacientovi dostatečný odpočinek a spánek
- Sestra musí sledovat fyziologické funkce, mezi které patří krevní tlak, měření hodnoty kyslíku v krvi (saturace), puls, dech a tělesná teplota.
- V neposlední řadě je nutností zajistit uspokojení potřeb pacienta a minimalizovat vznik možných komplikací.
- Sestra by měla dbát i na uspokojivý psychický stav pacienta.
- Pokud je to možné měla by být do léčebného režimu zapojena pacientova rodina.

Závěr

Cílem bakalářské práce Komplexní ošetrovatelská péče o pacientku s cystickou fibrózou ve školním věku, bylo přiblížení nemoci všem, co o to mají zájem. Bakalářská práce je určena studentům vyšších zdravotních škol, vysokých škol a zdravotníkům nelékařských oborů.

Na začátku bakalářské práce jsem měla za úkol vyhledat a prostudovat dostupnou literaturu. Musela jsem zjistit fakta o této nemoci. O cystické fibróze dle mého mínění nemá veřejnost moc velké povědomí. Tomu také odpovídalo i nevelké množství dostupných knih v knihovnách. Tato nemoc je velice fyzicky, ale i psychicky náročná a její důsledky postihují nejen nemocného, ale i jeho rodinu a příbuzné. Rodina se musí naučit spoustě nových věcí jako například zacházení s inhalátory a kyslíkem. Nemocný je vybaven velkým množstvím pomůcek, které se musí naučit správně ovládat a používat. I přestože je nemoc dědičná, může postihnout kohokoliv, tuto informaci však převážná většina lidí neví.

Práce je rozdělena do dvou částí. V první části je obsažena stručná historie jak ve světě, tak v České republice, dědičnost a výskyt cystické fibrózy. Je zde zmíněna charakteristika a diagnostika nemoci, vyšetřovací metody a v neposlední řadě léčba onemocnění. Je zde uvedena i kapitola o školním věku.

Druhá část je věnována vypracování ošetrovatelského procesu u konkrétní pacientky, podle které jsme celý proces sestavili. Provedli jsme fyzikální vyšetření sestrou a obecný ošetrovatelský proces. Po vyhodnocení potřeb pacientky a jejího stavu bylo stanoveno 5 aktuálních diagnóz a 1 potencionální. Dvě ošetrovatelské diagnózy se podařilo vyřešit úplně, u ostatních je nutné dále pokračovat v intervencích k zlepšení.

Tato práce mi přinesla mnoho nových informací, ne všechny byly pozitivní. Je velice smutné, že tato nemoc je nevyléčitelná a o to smutnější je, že jí trpí převážně děti. Je to veliká psychická zátěž jak pro pacienta a jeho rodinu, ale i pro ošetřující personál

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

Citování podle normy ČSN ISO 690:2011

A. MONOGRAFIE

BOROŇOVÁ, J. 2010. *Kapitoly z ošetrovatelství I*, 2010, Praha: Maurea, 2010. 196s. ISBN 978-80-902876-4-8.

ČIHÁK, R. 2002. *Anatomie 2*. 2.upravené a doplněné vydání, 2002, Praha: Grada publishing, 2002. 488 s. ISBN 80-247-0143-1.

DOGNES, Marilyn E.; MOORHOUSE, Mary Frances. 2001. *Kapesní průvodce zdravotní sestry*. Praha: Grada Publishing. 2001. 568 s. ISBN 80-247-0242-8.

HOMOLKA, J. 2001. *PNEUMOLOGIE. Vnitřní lékařství, Svazek III*, 2001, Praha: Galén, 2001. 126 s. ISBN 80-7262-131-9.

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. *Ošetrovatel'stvo. Konceptia, ošetrovatel'ský proces a prax.1*. Martin: Osveta, 1995. ISBN 80-217-0528-0.

NEJEDLÁ, M. 2006. *Fyzikální vyšetření pro sestry*. Praha: Grada Publishing, 2006. 248s. ISBN 80-247-1150-8.

NĚMCOVÁ, J. 2012. *Příklady praktických aplikací témat z předmětu výzkum v ošetrovatelství, výzkum v porodní asistenci a seminář k bakalářské práci*. Plzeň: Maurea. 2012. 114 s. ISBN 987-80-904955-5-5.

VÁVROVÁ, V. a kolektiv. 2006. *Cystická fibróza*. 1 vydání. Praha: Grada Publishing, 2006. 516 s. ISBN 80-247-0531-1.

VÁVROVÁ, V. a kolektiv centra CF Motol. 2000. *Cystická fibróza – příručka pro nemocné a jejich rodiče a přátelé*. 1. vydání. Praha: Professional Publishing. 2000. ISBN 80-86419-06-1.

VÁVROVÁ, V.,BARTOŠOVÁ, J. a kol. 2009. *Cystická fibróza – příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2 přepracované vydání. Příbram: Professional Publishing. 2009. 156 s. ISBN 978-80-7431-000-3.

VOKURKA, M.,HUGO, J. a kol. *Praktický slovník medicíny*. 7.vydání. Praha: Maxdorf. 2004. 490 s. ISBN 80-7345-009-7.

B. ODBORNÁ PERIODIKA

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

OČENÁŠKOVÁ, E.;VANÍČEK, H. 2005. *Denzita kostního minerálu v cystické fibróze*. Česko-slovenská pediatrie, 2005, roč. 60, č. 12, s.686-695. ISSN 0069-2328.

C. INTERNETOVÉ ZDROJE

VOŠ ZDRAVOTNICKÁ A STŘEDNÍ ZDRAVOTNICKÁ ŠKOLA, HRADEC KRÁLOVÉ,. *Cystická fibróza*. [online]. [cit. 17.3.2013]. Dostupné z: <<http://ose.zshk.cz/vyuka/lekarske-diagnozy.aspx?id=47>>.

SUCHARDA, Petr. *Sonografie (vyšetřování ultrazvukem)*. [online]. [cit. 22.2.2013]. Dostupné z: <<http://www.ordinace.cz/clanek/sonografie-vysetrovani-ultrazvukem/>>.

KASPEROVÁ, Martina. *Scintigrafie plic*. [online]. [cit. 22.2.2013]. Dostupné z: <<http://www.ordinace.cz/clanek/scintigrafie-plic/?chapter=4,>>.

ŠEBEK, Tomáš. *Počítačová tomografie (CT) neboli "CéTéčko"*. [online]. [cit. 22.2.2013]. Dostupné z: <<http://www.ordinace.cz/clanek/pocitacova-tomografie-ct-neboli-cetecko/>>.

KASPEROVÁ, Martina. *Rentgenové vyšetření (RTG)*. [online]. [cit. 22.2.2013]. Dostupné z: <<http://www.ordinace.cz/clanek/rentgenove-vysetreni-rtg/?chapter=2>>.

KASPEROVÁ, Martina. *Magnetická rezonance (MR)*. [online]. [cit. 22.2.2013]. Dostupné z: <<http://www.ordinace.cz/clanek/magneticka-rezonance-mr/?chapter=4>>.

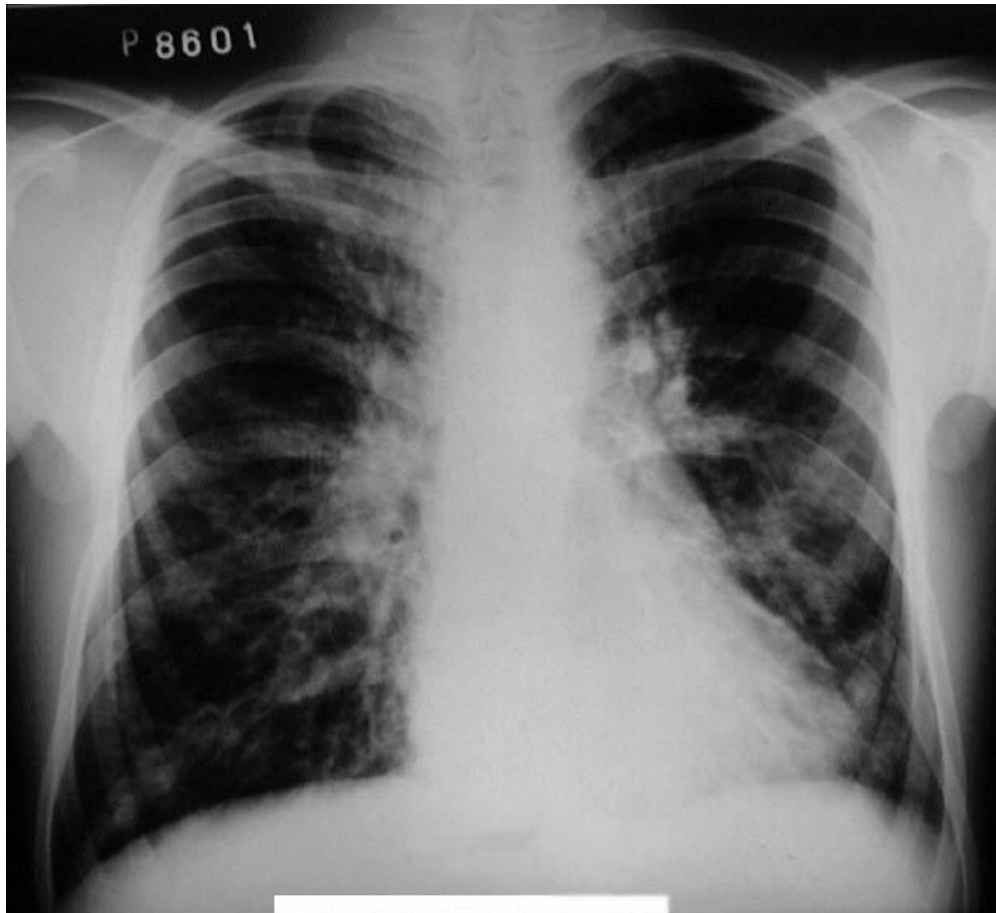
SEZNAM PŘÍLOH

Příloha A – RTG snímek pacienta s CF

Příloha B – Pomůcky k dechové rehabilitaci

Příloha A – Rentgenový snímek pacienta s CF

Rentgenový snímek u pacienta s CF



Zdroj: RTG snímky plic, http://www.propedeutika.cz/arch_RTGplic.html

Příloha B – Pomůcky k dechové rehabilitaci

Acapella choice



Zdroj: <http://www.asker.cz/sortiment/rehabilitace/dechova-rehabilitace/acapella.html>

Flutter



Zdroj: <http://www.vitalitymedical.com/flutter-valve-mucus-removal-device.html>