

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

EDUKACE PACIENTA S CYSTICKOU FIBRÓZOU

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

PETRA HEJLOVÁ

Stupeň vzdělání: bakalář

Název studijního oboru: Všeobecná sestra

Vedoucí práce: Mgr. Karolína Stuchlíková

Praha 2014



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

Hejlová Petra
3. VSV

Schválení tématu bakalářské práce

Na základě Vaší žádosti ze dne 15. 10. 2013 Vám oznamuji
schválení tématu Vaší bakalářské práce ve znění:

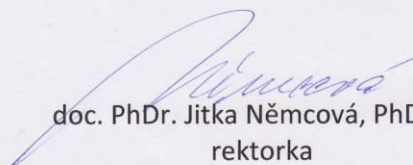
Edukace pacienta s cystickou fibrózou

Education for Patients with Cystic Fibrosis

Vedoucí bakalářské práce: Mgr. Karolína Stuchlíková

Konzultant bakalářské práce: PhDr. Dušan Sysel, PhD., MPH.

V Praze dne: 30. 10. 2013


doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.
rektorka

PROHLÁŠENÍ

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

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své bakalářské práce ke studijním účelům.

V Praze dne 31.05.2014

podpis

ABSTRAKT

HEJLOVÁ, Petra. *Edukace pacienta s cystickou fibrózou*. Vysoká škola zdravotnická, o. p. s. Stupeň kvalifikace: Bakalář (Bc.). Vedoucí práce: Mgr. Karolína Stuchlíková. Praha. 2014. 70 s.

Tématem bakalářské práce je edukace pacienta s cystickou fibrózou. Teoretická část práce charakterizuje jak onemocnění cystická fibróza, jeho historii, příčiny, výskyt, diagnostiku, léčbu, tak i léčebnou rehabilitaci a prognózu onemocnění. Další důležité části práce jsou specifika ošetrovatelské a specifika sociální péče u nemocných s cystickou fibrózou, které by měl brát ošetrovatelský personál v úvahu. Nosnou částí práce je aplikace a realizace individuálního edukačního procesu u pacienta s cystickou fibrózou. Edukační proces je aplikován u dospívající pacientky na anesteziologicko-resuscitačním oddělení prostřednictvím 4. edukačních jednotek. Cílem edukace je upevňování teoretických a praktických dovedností v oblasti onemocnění, životním režimu, toaletě dýchacích cest, dlouhodobé domácí oxygenoterapii a transplantaci plic. Východiskem práce jsou edukační karty.

Klíčová slova

Cystická fibróza. Edukace. Ošetrovatelská péče. Pacient. Všeobecná sestra.

ABSTRACT

HEJLOVÁ, Petra. *Education for patient with cystic fibrosis*. The college of Nursing, o. p. s. Degree of qualification : Bachelor (Bc). Tutor: Mgr. Karolina Stuchlikova, 70 pages.

The theme of this bachelor theses is an education of patient with cystic fibrosis. The theoretic part describes the cystic fibrosis disease, its history, causes, incidence, diagnostics, treatment as well as the therapeutic rehabilitation and the illness prognosis. The other significant parts of this bachelor theses are the nursing and social care specifics for someone suffering from cystic fibrosis, which should be taken into consideration. Supporting part is the education process application and realization to the individual patient. This education process is applied to an adolescent female patient at the anaesthesiological - resuscitation care unit through 4 educational units. The education goal is to strengthen theoretical and practical skills in the field of this illness, toilet airways, life regime, long-term home oxygen therapy and the lung transplantation. The starting point of the work is educational cards.

Key words

Cystic fibrosis. Education. Nursing care. Patient. Registered nurse.

PŘEDMLUVA

Cystická fibróza je jedno z nejčastějších vrozených onemocnění u nás. S pokrokem diagnostiky a medicíny se nemocní dožívají vyššího věku. Ve své praxi se každý zdravotník může setkat s takto nemocným dítětem i dospělým. I já se s tímto onemocněním na našem oddělení setkávám několikrát ročně. Problematika tohoto onemocnění mě velmi zaujala, a proto jsem si zvolila práci na tohle téma. Edukační proces respektuje individuální potřeby nemocných, je systematický a plánovaný proto si myslím, že má velký význam u problematiky cystické fibrózy. Podklady pro práci jsem čerpala z knižních, internetových a časopiseckých českých i zahraničních pramenů.

Práce je určena studentům, všeobecným sestřám, postiženým pacientům, jejich rodinám a lidem zajímající se o cystickou fibrózu.

Touto cestou vyslovuji poděkování vedoucí bakalářské práce Mgr. Karolíně Stuchlíkové za pedagogické usměrnění, podnětné rady a podporu, kterou mi poskytla při vypracování bakalářské práce. Dále děkuji za odbornou konzultaci MUDr. Petru Jakubcovi a Mgr. Veronice Chládkové.

OBSAH

SEZNAM ODBORNÝCH VÝRAZŮ

ÚVOD.....	10
1 CYSTICKÁ FIBRÓZA	11
1.1 HISTORIE.....	11
1.2 INCIDENCE, PREVALENCE	11
1.3 PŘÍČINY	12
1.4 DIAGNOSTIKA	12
1.5 KLINICKÉ PŘÍZNAKY	13
1.6 LÉČBA.....	15
1.6.1 OBECNÉ ZÁSADY	15
1.6.2 LÉČBA RESPIRANČÍHO SYSTÉMU.....	16
1.6.3 LÉČBA GASTROINTESTINÁLNÍHO SYSTÉMU	19
1.6.4 LÉČBA KOMPLIKACÍ	20
1.7 LÉČEBNÁ REHABILITACE	21
1.7.1 RESPIRAČNÍ FYZIOTERAPIE	22
1.7.2 POHYBOVÁ TERAPIE.....	24
1.8 PROGNÓZA.....	24
2 SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE.....	25
2.1 ZÁKLADNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE.....	25
2.2 INTENZIVNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE	26
2.3 NÁSLEDNÁ PÉČE Z POHLEDU VŠEOBECNÉ SESTRY	30
3 SPECIFIKA SOCIÁLNÍ PÉČE	33
3.1 ORGANIZACE CYSTICKÉ FIBRÓZY VE SVĚTĚ A U NÁS.....	33
3.2 SOCIÁLNÍ PROBLÉMY NEMOCNÝCH.....	34
3.3 INTEGRACE DÍTĚTE DO ŠKOLNÍCH INSTITUCÍ.....	34

3.4	STRUČNÝ PŘEHLED DÁVEK A VÝHOD.....	35
4	EDUKACE	36
4.1	EDUKACE V OŠETŘOVATELSTVÍ	36
4.2	EDUKAČNÍ PROCES	37
5	EDUKAČNÍ PROCES U PACEINTA S CYSTICKOU FIBRÓZOU	39
5.1	DOPORUČENÍ PRO PRAXI	68
	ZÁVĚR	70
	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY.....	71
	PŘÍLOHY	

SEZNAM ODBORNÝCH VÝRAZŮ

Bronchiektázie – chorobné a trvalé rozšíření průdušek

Bronchiolitida – zánět drobných průdušek

Celiakie – onemocnění způsobující poruchu střevního vstřebávání

Cor pulmonale – porucha struktury a funkce pravého srdce

Eratema nodózum – onemocnění charakterizované výskytem červenofialových bolestivých uzlů

Exacerbace – nové vzplanutí chronické choroby

Hemoptýza – vykašlávání nebo plivání krve z dýchacích cest

Hydronefróza – rozšíření ledvinné pánvičky

Hypoproteinémie – nízký obsah bílkovin v krvi

Kyfóza – vyklenutí páteře v předozadní rovině směr dozadu

Mekoniiový ileus – syndrom mekoniové zátky

Mukociliární clearance – čistící mechanismus periferních dýchacích cest

Osteopenie – prořidnutí kostní tkáně

Pankreas – slinivka břišní

Polyp – zřetelné vyklenutí sliznice stopkatého nebo přisedlého charakteru

Rejekce – odvržení transplantátu

Vaskulitida – zánětlivé onemocnění cév

(VOKURKA, HUGO, 2009)

ÚVOD

Cystická fibróza, dříve nazývaná mukoviscidóza, je dědičné, vrozené, chronické a doposud nevléčitelné onemocnění. Toto téma je v naší zemi aktuální, protože cystická fibróza je jedno z nejčastějších autozomálně recesivních dědičných onemocnění v Evropě. I přes to, že je toto onemocnění tak časté, mnoho laiků i zdravotníků nemá o této nemoci mnoho informací. Odhalení příčiny cystické fibrózy vedlo k lepší diagnostice a snížení úmrtí dětí v prvních letech života. Dnes se pacienti dožívají dospělosti a při včasné diagnostice onemocnění a bezprostřední zahájení léčby, mají lepší prognózu, kvalitnější život a snižuje se výskyt komplikací tohoto onemocnění.

Cílem bakalářské práce je shrnout základní informace o onemocnění cystická fibróza, zaměřit se na specifika ošetrovatelské a sociální péče. Hlavním cílem práce je navrhnout a realizovat individuální edukační proces u pacienta s cystickou fibrózou.

V teoretické části se práce bude zabývat cystickou fibrózou a to především její příčinou, výskytem, diagnostikou, léčbou, rehabilitací a prognózou.

Toto chronické onemocnění s nejistou prognózou vede k velké psychosociální zátěži, proto je důležitá podpora a spolupráce pacienta. Nejlepší výsledky léčby udávají specializovaná centra pro cystickou fibrózu spolupracující s celým světem. Největší centrum pro cystickou fibrózu v České republice je nemocnice v Motole v Praze, které spolupracuje s regionálními centry. V České republice působí Klub nemocných cystickou fibrózou, který aktivně podporuje rodiny s dětmi a nemocné s cystickou fibrózou.

Nosná část práce se bude věnovat specifickým, ošetrovatelské a sociální péče tak, aby poskytla ucelený pohled ošetrovatelského personálu na problematiku cystické fibrózy. Hlavním problémem nemocných je nedostatek informací a boj s chronickou nemocí, proto je velmi důležitá edukace pacientů, na což bude práce zaměřena ve své hlavní části. Systematické poskytování informací pomocí edukačního procesu může nemocnému do jisté míry ovlivnit průběh a prognózu onemocnění.

Vypracovaná práce bude sloužit jako informační zdroj pro všeobecné sestry, rodiny pacientů a všem lidem, které se o cystickou fibrózu zajímají. Může přispět ke zkvalitnění ošetrovatelské péče. Prohloubí pracovní i osobní vztah s pacientkou.

1 CYSTICKÁ FIBRÓZA

Cystická fibróza je autozomálně recesivní vrozené chronické onemocnění. Nejzávažnější patologické změny jsou lokalizovány v dýchacích cestách, plicích a pankreatu. Postihuje i ostatní části gastrointestinálního traktu, pohlavní žlázy, kůži a srdce. Nejčastější příčina smrti je poškození plic a kardiopulmonální selhání (JAKUBEC, 2006). „Cystická fibróza je jedním z nejčastějších vrozených dědičných onemocnění. Je to nemoc chronická, v současné době dosud nevyлéčitelná, ale léčitelná“ (VÁVROVÁ, BARTOŠOVÁ a kol., 2009, s. 9).

1.1 HISTORIE

První zmínky o této nemoci můžeme najít již ve středověku. Profesor univerzity v Leidenu, Pieter Pauw, vydal v roce 1595 první lékařskou zprávu o kachektické dívce s těžkým postižením pankreatu (JAKUBEC, 2006). První rozlišení cystické fibrózy od celiakie uvedl již v roce 1936 švýcarský pediater prof. Fanconi. V roce 1938 americká patologka Dorothy Andersenová poprvé popsala příznaky a použila název cystická fibróza pankreatu (VÁVROVÁ, BARTOŠOVÁ a kol., 2009). V roce 1946 byla potvrzena autozomálně recesivní dědičnost tohoto onemocnění. O devět let později byla objevena vysoká koncentrace solí v potu dětí s cystickou fibrózou a na základě toho vypracovali Gibson a Cooke potní test k diagnostice cystické fibrózy.

V 80. letech 20. století P. M. Quinton objevil defektní transport chloridů buněčnou membránou, což mělo velký dopad na léčbu. Významným krokem bylo zavedení intenzivního léčebného postupu cystické fibrózy v Americe roku 1957. Nejdůležitější zásady těchto postupů jsou užívány dodnes (JAKUBEC, 2006).

1.2 INCIDENCE, PREVALENCE

Cystická fibróza je jedním z nejčastějších autozomálně recesivních dědičných onemocněních europoidní rasy. Výskyt tohoto onemocnění a počet diagnostikovaných případů stoupá. Na 2500 – 4000 narozených dětí připadá jedno dítě s cystickou fibrózou (VÁVROVÁ, 2006). V České republice je incidence 1:2736 novorozenců. Každý 26. jedinec je zdravým nosičem tohoto onemocnění. Český národní registr cystické fibrózy udává 681 pacientů, dospělých pacientů je 47 %, nejstarší je ve věku

59 let, 59 % případů cystické fibrózy je diagnostikováno do 1 roku věku (ČESKÝ REGISTR CYSTICKÉ FIBRÓZY, 2014). Až u 1/3 postižených lidí tato nemoc není diagnostikována. V neevropských populacích je incidence nižší.

Pokud jsou oba rodiče nosiči genu onemocnění cystické fibrózy, je 25% pravděpodobnost narození dítěte s cystickou fibrózou, 50% pravděpodobnost, že dítě bude nosičem a 25% pravděpodobnost, že dítě nemá mutaci genu a nepřenáší ji (VÁVROVÁ, 2006).

1.3 PŘÍČINY

„Příčinou onemocnění je mutace genu pro transmembránový regulátor vodivosti, takzvaný cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene, který je uložen na dlouhém raménku 7. chromozomu“ (JAKUBEC, 2006, s. 7). Tento gen produkuje speciální bílkovinu, která se podílí na přenosu solí přes buněčnou stěnu, především v dýchacích cestách, vývodech slinivky břišní a potních žlázách (VÁVROVÁ, 2006). Do dnešní doby bylo zjištěno přes 1900 mutací genu pro cystickou fibrózu, které můžeme zařadit do několika tříd dle poruchy bílkoviny (JAKUBEC, 2006).

1.4 DIAGNOSTIKA

Včasná diagnostika je předpokladem pro včasnou léčbu a zlepšení prognózy nemocných. Diagnostika se opírá o odběr anamnestických údajů, provedení fyzikálního vyšetření, stanovení klinického podezření a o odběr biologického materiálu (VÁVROVÁ, 2006).

Klinické podezření

Mezi základní kroky diagnostiky řadíme klinické podezření. Ve většině případů se stanovuje pomocí jednoho či více klinických příznaků, které jsou uvedeny níže. Myslet se musí i na atypické formy cystické fibrózy, hlavně v rodinách, kde se toto onemocnění již vyskytlo.

Potní test

Potní test je jedním z nejzákladnějších vyšetření v diagnostice cystické fibrózy. Diagnostikuje se v laboratoři, která má zkušenosti s tímto vyšetřením. Na přední plochu předloktí se přiloží elektrody a následně dochází ke sběru nejméně

100 mg potu filtračním papírkem. Vyšetřuje se koncentrace chloridů v potu. Pokud je test pozitivní je nutno ho opakovat dvakrát. Falešně pozitivní vyšetření se může objevit například u snížené funkce štítné žlázy, mentální anorexie (VÁVROVÁ, 2006).

Molekulárně genetické vyšetření

Molekulárně genetické vyšetření k průkazu mutace genu pro cystickou fibrózu se provádí odběrem venózní krve. Stanovuje se při klinickém podezření pacienta, u rodičů a příbuzných pacienta s cystickou fibrózou. Můžeme jej použít i u prenatální diagnostiky. Vyšetření je pozitivní při nález dvou mutací genu. Negativní vyšetření nevylučuje diagnózu cystické fibrózy a je důležité pacienta dispenzarizovat (JAKUBEC, 2006).

Transepiteliální rozdíly potenciálů

Transepiteliální vyšetření rozdílů potenciálů se provádí, pokud předešlá vyšetření nebyly jednoznačné. Vyšetření provádí pouze několik specializovaných pracovišť v Evropě. Sleduje se rozdíl transepiteliální rozdílů mezi povrchem sliznice nosní a podkožím (JAKUBEC, 2006).

1.5 KLINICKÉ PŘÍZNAKY

Klinický obraz a závažnost příznaků se u nemocných velmi liší. „Nejčastějšími klinickými příznaky jsou respirační potíže a to ve více jak 50 % případů, přes 40 % nemocných trpí neprospíváním, okolo 35 % postižených má nadměrné množství tuku ve stolici a abnormální stolici, u 19 % nemocných se vyskytne mekoniový ileus či obstrukce“ (HODSON, GEDDES, BUSH, 2007, s. 138).

V novorozeneckém období u pacientů s cystickou fibrózou se objevuje mekoniový ileus. V rozmezí 24-48 hodin novorozenec trpí zvracením s příměsí žluči, nadmutím břicha a dochází k pozdnímu odchodu mekonia. Mezi další příznaky v novorozeneckém období můžeme zařadit protrahovanou novorozeneckou žloutenku, která vzniká nejčastěji na základě městnání žluči. Podvýživa se v tomto věku projevuje hypoproteinémií s edémy, chudokrevností, zvětšením jater a zánětlivým onemocněním kůže (JAKUBEC, 2006).

„Nejtypičtějšími příznaky větších dětí, adolescentů a dospělých jsou respirační problémy. Toto postižení je taktéž nejtěžším problémem a nejčastější příčinou úmrtí“ (JAKUBEC, 2006, s. 15). Postižení respiračního systému může do jednoho roku věku probíhat jako těžká bronchiolitida. Ve vyšším věku se manifestuje jako recidivující infekty dolních cest dýchacích nebo pneumonie s tendencí ke zhoršování příznaků a zkracování období bez známek nemoci. Dochází ke kolonizaci dýchacích cest bakteriálními patogeny a rozvíjí se chronický zánět s exacerbacemi, který vede ke tvorbě mikroabscesů, cyst a chronickou bronchiektázií. V plicích dochází k náhradě plicního parenchymu vazivem a tvoří se emfyzematózní buly. Dochází k destrukci plicního parenchymu, který vede k sekundární plicní hypertenzi a následně ke cor pulmonale, jehož dekompenzace vede nejčastěji ke smrti.

Základním příznakem je produktivní kašel s expektorací hlenohnisavého až hnisavého sputa s maximem ráno. Kašel může být také dráždivý, suchý a někdy takové intenzity, že omezuje pacienta v běžné činnosti a vede k nespavosti. Pro exacerbaci chronické infekce je typické zvýšení množství sputa, frekvence a intenzity kašle. Postupně se rozvíjí námahová dušnost, která v konečné fázi nemoci přechází v dušnost klidovou. Poslechový nález může být normální, ale většinou slyšíme přízvučné nebo polopřízvučné chrůpky nebo chropy. Časté jsou i prodloužené expirium, pískoty a vrzoty eventuálně poslechové oslabení. U většiny nemocných se vyskytují paličkovité prsty, soudkovitý hrudník a hrudní kyfóza. V pokročilých stádiích cystické fibrózy je přítomna klidová dušnost, zrychlené dýchání se zatahováním mezižebří, nadklíčků a jugula, cyanóza a manifestují se příznaky cor pulmonale (JAKUBEC, 2006).

Pro onemocnění cystickou fibrózou jsou též typické gastrointestinální příznaky, do kterých spadá například neprospívání, velké břicho, relativně tenké končetiny, porucha růstu, objemné páchnoucí stolice, plynatost, bolesti břicha, otoky z nedostatečného množství albuminu v krvi, prodloužená novorozenecká žloutenka, žluté zbarvení kůže a bělma u postižení jater. Z onemocnění postihující trávicí ústrojí můžeme diagnostikovat poruchu zevní sekrece slinivky břišní, opakované záněty slinivky břišní a sekundární diabetes mellitus. U novorozenců se projevuje mekoniový ileus. K dalším gastrointestinálním potížím řadíme například prolaps rekta, jaterní cirhózu, žlučové kameny a gastroezofageální reflux.

U pacientů detekujeme postižení potních žláz, kdy jsou pacienti ohroženi ztrátami solí. Dalším příznakem je snížená plodnost, u mužů infertilita, u žen se v děloze tvoří hustý hlen, který způsobuje problémy s otěhotněním, poruchy menstruace a nepravidelnost menstruačního cyklu. K osteoporóze dochází následkem protizánětlivé cytokinové aktivity, deficitu vápníku, vitamínů D a K. Do projevů poruch autoimunitního systému řadíme erytema nodosum, onemocnění kloubů, vaskulitidy i Chronovu chorobu (VÁVROVÁ a kol., 2005).

1.6 LÉČBA

Léčbu cystické fibrózy je třeba začít ihned po diagnostice. Musí být intenzivní, komplexní a je celoživotní (VÁVROVÁ, 2006). Zkušenosti z celého světa ukazují, že nejlepší výsledky s léčením mají centra pro cystickou fibrózu, kde pracují týmy odborníků, zabývající se výhradně tímto problémem. Pokrok ve výzkumu a léčbě je rychlý a velký a není možno, aby lékař zabývající se jinými chorobami, tyto trendy sledoval.

Do týmu centra patří lékaři různých specializací, fyzioterapeutičtí pracovníci zaměřeni na toto onemocnění, antropolog, nutriční terapeuti, psycholog, sociální pracovník a specializovaná sestra na cystickou fibrózu.

1.6.1 OBECNÉ ZÁSADY

V současné době je tato nemoc nevléčitelná. Moderní medicína a nové výzkumy jdou kupředu a je velká pravděpodobnost, že se v nejbližší budoucnosti najde nový lék. Proto je důležité pacienty intenzivně léčit a dbát na spolupráci širokého okolí. Je třeba do problematiky zasvětit jak rodiče, rodinu, zdravotníky, tak i široké okolí, kamarády, učitele a přátele. Všichni v pacientově okolí by měli dodržovat určité zásady, tak aby nepřispívali ke zhoršení onemocnění. Například je nezbytné eliminovat kouření v okolí, zajistit dostatek čerstvého vzduchu a podobně. Sport u nemocného není vyloučen, podporuje jeho vitální kapacitu plic, mělo by se však zvážit, který sport je pro nemocného vhodný. Nesmí se zapomínat ani na dostatek tekutin a solí. Lékaři též tolerují alternativní způsoby léčby, pokud neomezují léčbu pacienta (JAKUBEC, 2006).

1.6.2 LÉČBA RESPIRANČÍHO SYSTÉMU

K možnostem léčby respiračního onemocnění patří toaleta dýchacích cest, léčebná rehabilitace, prevence a léčba infekce, dlouhodobá domácí oxygenoterapie, neinvazivní ventilační podpora a transplantace plic.

Toaleta dýchacích cest

„Toaleta dýchacích cest je jedním z nejdůležitějších prvků léčby. Udržuje průchodné dýchací cesty“ (JAKUBEC, 2006, s. 25). U nemocných s cystickou fibrózou dochází k nahromadění hlenu v dýchacích cestách, což vede k infekci a zhoršení dýchání. Aplikace léků je inhalační cestou a ve výjimečných případech se doplňuje perorálně (JAKUBEC, 2006). K inhalaci se využívá přístroj - inhalátor, který rozptýlí lék na malé částice, které účinkují přímo v dýchacích cestách. Na inhalátory jsou kladeny čím dál větší nároky, tak aby se částice dostaly do dolních dýchacích cest. V dnešní době se využívá tryskový nebulizátor, který rozprašuje lék pomocí kompresorů a ultrazvukový nebulizátor, který vytváří mlhu pomocí ultrazvuku. Dalším typem jsou různé dozovací inhalační systémy, které se stisknou a dodají přesnou dávku léku. Užit lze i tzv. spacers, kde nadávkujeme lék opakovaným zmáčknutím do nádoby a po té se inhaluje (VÁVROVÁ, 2006).

Formu inhalace by měl určit především lékař. V dnešní době se užívají například mukolytika, které by se neměla inhalovat dlouhodobě. Slouží především při zhoršení stavu a masivním zahlenění. Při menším zahlenění lze využít Vincentku, fyziologický roztok, amilorid nebo antibiotika (VÁVROVÁ, 2006).

Bronchodilatacia se u léčených využívají k rozšíření dýchacích cest. Velmi často jsou podávány před jednotlivými inhalacemi, rehabilitací, při známkách obstrukce dýchacích cest a při akutním rozvoji dýchacích komplikací. Použití teofylinu u těchto pacientů je nevhodné (VÁVROVÁ, 2006).

Prevence a léčba infekce

Prevence a léčba infekce je velmi důležitou součástí terapie každého nemocného s cystickou fibrózou. Před chronickou infekcí je důležité nemocné dobře chránit. Jedním z preventivních opatření je dobrá edukace pacientů a jejich rodiny a dodržování všech hygienických doporučení.

K základním pravidlům prevence infekce patří trvalé zlepšování průchodnosti dýchacích cest a separace pacientů s cystickou fibrózou dle jejich kolonizace na minimálně tři skupiny. Tyto tři skupiny by se neměly setkávat v ambulanci ani při hospitalizaci.

Jako prevenci infekcí můžeme zvolit očkování. Všechny děti s touto chorobou podléhají očkovacímu kalendáři pravidelného očkování v České republice z roku 2014. Dále by se tyto děti měli naočkovat proti viru influenzy a *Streptococcus pneumoniae*.

Na podávání antibiotik jsou dva názory. Jeden z nich doporučuje preventivní podávání antibiotik do žíly po určitou dobu a druhý uvádí podávání antibiotik do žíly pouze při akutních exacerbacích. Lékaři nejsou jednotní v tom, zda podávat jedny antibiotika nebo jejich kombinace (JAKUBEC, 2006).

Dlouhodobá domácí oxygenoterapie

Dlouhodobá domácí oxygenoterapie se podává pomocí koncentrátoru kyslíku nebo systému kapalného kyslíku minimálně 16 hodin denně. K aplikaci lze využít kyslíkové brýle, nebo obličejové masky. K dlouhodobé domácí oxygenoterapii jsou indikováni pacienti s prokázanou respirační insuficiencí. Pacienti zařazení do transplantačního programu a ti, kteří vyžadují průtok kyslíku 4 l/min a více jsou léčeni systémem kapalného kyslíku (VÁVROVÁ a CENTRUM PRO DIAGNOSTIKU, LÉČBU A PREVENCI CYSTICKÉ FIBRÓZY, 2009).

Podávání kyslíku v domácím prostředí zlepšuje oxygenaci, a tím snižuje plicní hypertenzi a rozvoj cor pulmonale. Domácí oxygenoterapie by měla být doporučena včas a je důležité, aby pacient spolupracoval. Domácí oxygenoterapii lze využívat při cvičení, což zlepší výkonnost, na noc či po celý den.

Oxygenoterapie zlepšuje školní docházku, kvalitu spánku a nemocní lépe tolerují fyzickou zátěž. Bylo prokázáno, že dlouhodobá domácí oxygenoterapie nemá vliv na úmrtí a frekvenci pobytů v nemocnici (ERBAN, 2004).

Lékař musí zvážit indikaci na základě indikačních kritérií a zajistit zahájení dlouhodobé domácí oxygenoterapii. Je povinen dohlédnout, spolupracovat a kontrolovat správnost léčby a manipulace s přístrojem. Pacient obdrží vlastní oxymetr neboli

přístroj na měření saturace krve kyslíkem a je poučen o manipulaci, bezpečnostních opatřeních, důležitých telefonních číslech a možné pomoci (ERBAN, 2004).

V pokročilých případech, kdy dochází ke vzestupu oxidu uhličitého v krvi, je indikována neinvazivní ventilační podpora.

Transplantace plic

Poslední možností léčby je transplantace plic. Indikace je velice obtížná. Pacient musí být v takovém stavu, aby transplantace byla jedinou možností léčby, která jej zachrání, ale zároveň musí být v takovém zdravotním stavu, aby transplantaci přežil.

Kritéria k indikaci transplantace plic jsou konečné stádium izolovaného plicního onemocnění, vyčerpání konzervativních léčebných možností, rychlá progresse onemocnění, závislost na kyslíku, zvyšující se imobilita, chybějící kvalita života a očekávaná doba přežití 12 – 18 měsíců.

Mezi kontraindikace transplantace plic lze zařadit například maligní onemocnění, multiorganové selhání, systémové infekce, extrémní kachexii, kouření, alkoholismus. Mezi faktory zhoršující prognózu u pacientů s cystickou fibrózou řadíme sníženou výkonnost, zvýšenou frekvenci hospitalizací, oxygenoterapii a další (VÁVROVÁ, 2006).

Pokud je pacient zařazen na čekací listinu, je v ambulantní péči. Musí se soustředit na plicní rehabilitaci, aby byl co nejlépe připraven na operační výkon, posilovat svalstvo a zlepšovat nutriční stav, aby nedošlo k poklesu váhy. Měl by pravidelně docházet ke kontrolám v transplantačním centru dle domluvy s lékařem obvykle jednou za tři měsíce.

Shoda mezi dárcem a příjemcem je limitovaná velikostí hrudníku a krevní skupinou. Pokud se najde vhodný dárcem, pacient podstoupí operační výkon. Provádí se dva typy výkonů, a to jednostranná transplantace nebo bilaterální transplantace, dále může být provedena retransplantace.

Pooperační péče probíhá na jednotkách intenzivní péče za kontinuálního sledování zdravotního stavu pacienta. Nemocný je napojen na umělou plicní ventilaci a při stabilním průběhu je extubován do několika hodin po výkonu. Důležitá je

dokonalá léčba bolesti, toaleta dýchacích cest a včasné zahájení perorálního příjmu stravy. Pacienti jsou ohroženi akutní rejekcí plic, infekcí a edémem plic. U pacientů je bezprostředně po výkonu zahajována imunosupresivní a rehabilitační léčba. Doba hospitalizace se pohybuje okolo 3 – 4 týdnů. V tomto období mohou vzniknout další komplikace. Po propuštění do domácí léčby je pacient sledován ambulantně v transplantačním centru každých 4 – 8 týdnů. Nejdůležitější je intenzivní plicní rehabilitace (TRANSPLANTACE PLIC, 2009).

1.6.3 LÉČBA GASTROINTESTINÁLNÍHO SYSTÉMU

Léčba spočívá ve správné výživě, náhradě chybějících pankreatických enzymů, vitamínů a léčení komplikací.

Výživa

Výživa může být ukazatelem celkového zdravotního stavu pacienta. U neléčených pacientů se většinou objevuje podvýživa a neprospívání. Poškození pankreatu znemožňuje produkci trávicích enzymů, a tak nedochází k natrávení a vstřebávání potravy. Adekvátní výživou může nemocný předcházet komplikacím a udržet si tak aktivní a plnohodnotný život (KLUB NEMOCNÝCH CF, 2010).

„Cílem zvládnutí výživy nemocného je dosáhnout normálního růstu a rozvoje organismu srovnatelného se zdravou populací. Hlavními nástroji pro dosažení cílů jsou vysokokalorická strava, adekvátní substituce pankreatických enzymů a dostatečná nutriční podpora“ (KLUB NEMOCNÝCH CF, 2010, s. 3).

„Denní energetický příjem u pacienta s cystickou fibrózou by měl být podle závažnosti jeho onemocnění o 30-50 % vyšší, než průměrná doporučení pro jeho pohlaví a věk. V případě infekce, zvýšené dechové námahy a podvýživě se požadavek zvyšuje na 150-200 % běžného doporučení kalorického příjmu“ (KLUB NEMOCNÝCH CF, 2010, s. 4). Přesný kalorický příjem závisí na mnoha faktorech, jako jsou například pohlaví, věk, stav výživy, stupeň pankreatické nedostatečnosti, množství fyzické aktivity a plicních funkcí.

Měřítkem pro hodnocení stavu výživy je pravidelné vážení a měření nemocného. Nutná je spolupráce s nutričním terapeutem, který konzultuje a doporučuje příjem potravy. Pacient by měl přijímat normální porce jídel, ale s vysokou kalorickou

hodnotou. I u běžného jídla může zvýšit kalorickou hodnotu například přidáním sýra, oříšků či medu a podobně (KLUB NEMOCNÝCH CF, 2010).

Ve výživě by měly být ve 40-45 % zastoupeny tuky, 25-35 % bílkoviny a 40-45 % sacharidy. U pacientů dochází k deficitu esenciálních mastných kyselin. Nutné je doplňovat vitamíny rozpustné v tucích, zvláště vitamín A, D i E. Důležitý je příjem kuchyňské soli a vápníku (JAKUBEC, 2006).

Pokud i přes dodržování vysokokalorické stravy a substituci pankreatických enzymů dochází k podvýživě, je třeba zahájit nutriční podporu. Nutriční podpora vede ke zlepšení energetického příjmu, a tím zlepšení celkového zdravotního stavu (VÁVROVÁ, 2006).

V první fázi je vhodné využít takzvaný sipping neboli popíjení vysokokalorických doplňků výživy. Tyto přípravky nenahrazují denní kalorický příjem, ale pouze jej doplňují. Musí být konzumovány zároveň s enzymovou substitucí. Je vhodné zařadit je mezi jídly jako svačinky (KLUB NEMOCNÝCH CF, 2010).

K nutriční podpoře lze dále využít enterální výživu aplikovanou pomocí enterálních pump do sondy. V poslední fázi lze zvolit doplňkovou či totální parenterální výživu.

Substituce pankreatických enzymů

U nemocných s cystickou fibrózou dochází k insuficienci pankreatu, kdy se netvoří pankreatické enzymy. Tyto enzymy je nutno pacientovi dodávat. Enzymy se podávají ve formě tablet, které jsou obaleny blankou vzdorující žaludeční šťávě, aby se rozpouštěly až ve dvanácterníku. Podávají se před každým jídlem a musí se zapít malým douškem vody. Výjimku tvoří ovoce a nealkoholické nápoje. Pokud jídlo trvá déle, je vhodné tyto enzymy podat ještě uprostřed jídla. Dávka je individuální podle funkce pankreatu a určuje ji lékař (VÁVROVÁ, BAROŠOVÁ a kol., 2009).

1.6.4 LÉČBA KOMPLIKACÍ

Komplikace dýchacího ústrojí postihují jak horní, tak dolní dýchací cesty. Do komplikací postihující dýchací ústrojí můžeme zařadit například zánět vedlejších nosních dutin, nosní polypy, bronchiektázie, atelektázy, pneumotorax, hemoptýzu, respirační selhání, paličkovité prsty. Léčba zánětu vedlejších nosních dutin spočívá

v podávání antibiotik, slizničních steroidů a v krajních případech je na místě chirurgická léčba. Nosní polypy se léčí konzervativně steroidy či chirurgicky odstraněním polypů. U bronchiektázií a atelektázy má velký význam prevence, rehabilitace a antibiotická léčba (VÁVROVÁ, 2006).

Komplikací zažívacího traktu existuje celá řada a objevují se stále nové. Pankreatitida, onemocnění jícnu a žaludku, se léčí dietním, režimovým opatřením a podáváním léků. U onemocnění jater se dlouhodobě doporučuje konzervativní léčba léky podávanými do zažívacího traktu, které upravují složení žluči a mají ochranný účinek na játra. Jaterní cirhóza a její komplikace se taktéž léčí standardně. Mekoniový ileus se léčí buď konzervativně provedením irigace nebo chirurgicky vytažením smolky a vytvořením spojky nebo odstraněním postiženého úseku. Distální intestinální obstrukční syndrom můžeme ovlivnit podáváním laktulózy. V závažných případech se aplikuje klyzma a stav se konzultuje s chirurgem.

Léčba diabetu mellitu je u nemocných s cystickou fibrózou velice odlišná. U pacientů je zakázáno pozřít velké množství sladkých tekutin. Cukry i tuky mohou pacienti v jakékoliv míře.

Léčba osteoporózy spočívá v substituci kalcia a vitamínu D, eventuálně i vitamínu K, dostatečné pohybové aktivitě. Léčba kardiomyopatie je standardní a při selhávání srdce se doporučuje transplantace srdce.

Jedinou příčinnou léčbou cystické fibrózy je genová terapie. Náhrada vadného genu pro cystickou fibrózu je ve fázi výzkumu (JAKUBEC, 2006).

1.7 LÉČEBNÁ REHABILITACE

Léčebná rehabilitace je nezastupitelnou částí léčby nemocných s cystickou fibrózou. Mělo by se s ní začít ihned po diagnostice a měla by se provádět každý den. Základní součástí léčebné rehabilitace je respirační fyzioterapie, dechová gymnastika a pohybová aktivita. Cílem je zředění a odstranění nadměrného množství hlenu z dýchacích cest. Stěžejní postavení má respirační fyzioterapie doplňovaná inhalacemi.

Při léčebné rehabilitaci je nutno dodržet všechna hygienická opatření. Pokud rehabilitace probíhá v ambulantní péči, pacienti by měli docházet jednotlivě tak, aby nedošlo k přenosu patogenů. Nejdůležitější je spolupráce samotného pacienta

či rodiny. Klid a dostatek času je předpokladem správného nácviku rehabilitačních metod (SMOLÍKOVÁ, MÁČEK, 2010).

1.7.1 RESPIRAČNÍ FYZIOTERAPIE

Respirační fyzioterapie vychází z plicní rehabilitace a jedná se o komplexní soubor technik dechové rehabilitace, kdy správné provedení má léčebný význam (ZDAŘILOVÁ aj., 2005). Cílem respirační terapie je dosáhnout a udržet volné dýchací cesty bez nadměrného zahlenění a zajistit dostatečnou toaletu dýchacích cest. Nedílnou součástí plicní rehabilitace je edukace, správná životospráva, obnova a udržení kondice (ZDAŘILOVÁ aj., 2005). Během respirační fyzioterapie je nutno sledovat a hodnotit objektivně kašel, dušnost, únavu svalů, retenci sekretu v dýchacích cestách a subjektivní pocity nemocného, které jsou závislé na věku pacienta, klinickém stavu a schopnosti spolupráce (VÁVROVÁ, 2006).

Techniky respirační fyzioterapie pracují s využitím kontroly kašle. Je důležité, aby byl kašel kontrolován a byl efektivní. Nekontrolovaný kašel a spontánní kašel zužuje bronchiální průsvit a uzavírá bronchy. K základním metodám využívaným u pacientů s cystickou fibrózou můžeme zařadit aktivní cyklus dechových technik, autogenní drenáž, instrumentální techniky, inhalační léčbu anebo respirační handling (VÁVROVÁ, 2006).

Aktivní dechový cyklus

Aktivní cyklus dechových technik obsahuje kontrolní dýchání, cvičení hrudní pružnosti a techniku usilovného dýchání (ZDAŘILOVÁ aj., 2005).

„Kontrolní dýchání je uvolněné, odpočinkové dýchání bez cílené výdechové aktivace břišních svalů. Dochází k úlevě bránice a vede ke kontrole kašle, který si může pacient sám načasovat“ (VÁVROVÁ, 2006, s. 233). Cvičení hrudní pružnosti se skládá ze čtyř hlubokých nádechů, inspirační pauzy a pasivní klidné expirace, což vede ke zvětšení plicního objemu, snížení odporu proudu vzduchu a napomáhá tak k větší mobilizaci hrudníku. Při technice usilovného dýchání pacient provádí dva usilovné výdechy přes otevřené hlasivky, díky čemuž dochází k mobilizaci hlenů v okrajových dýchacích cestách a lepšímu odkašlávání (ZDAŘILOVÁ aj., 2005).

Autogenní drenáž

„Autogenní drenáž je vědomé, samotným pacientem řízené modifikované dýchání. Je to jednoduchá technika, která by měla být základem respirační fyzioterapie. Motivuje pacienta a podporuje jeho samostatnost. Pacient si sám volí čas a opakování cvičení a je soběstačný“ (VÁVROVÁ, 2006, s. 233-234). Skládá se z pomalého nádechu, inspirační pauzy v trvání tří až čtyř sekund, díky které se dostane vzduch až za hlenovou zátku, a plynulého co nejdelšího výdechu přes pootevřená ústa (ZDAŘILOVÁ aj., 2005).

Instrumentální techniky

Mezi instrumentální dechové techniky můžeme zařadit PEP masku, flutter (viz. Příloha A), Frolovův dýchací trenažér, kapellu (viz. Příloha), RC-cornet, threshold IMT, threshold PEP a the vest airway clearance systém (ZDAŘILOVÁ aj., 2005).

PEP maska pracuje na principu pozitivního výdechového přetlaku, který při dýchání proti dávkovanému odporu cíleně zvyšuje nitrobřišní tlak (VÁVROVÁ, 2006). V počátku rehabilitace se nastaví odpor a pacient cíleně spolupracuje. Acapella funguje na podobném principu jako PEP maska. Lze zde nastavit frekvenci a odpor (ZDAŘILOVÁ aj., 2005).

Flutter je malá pomůcka podobající se dýmce viz. Příloha E. Uvnitř má kuličku, která osciluje a vytváří tak výdechový přetlak. Tyto vibrační tlaky pomáhají rozpínat plicí, ulehčují expektoraci. Kontraindikací je prodělaný pneumotorax, opakovaná hemoptýza a prodělaná transplantace plic (VÁVROVÁ, 2006).

Frolovův dýchací trenažér se užívá k zapojení dýchacích svalů. Skládá se z malé kádinky naplněné vodou, která vytváří odpor. RC-cornet je pomůcka připomínající dutý roh. Zahnutý tvar vytváří vibrace, které se přenáší na hrudní stěnu a zlepšuje tak plicní funkce. Lze jej využít v každé poloze.

Threshold IMT, threshold PEP a the vest airway clearance systém se v České republice ve velké míře nevyužívají. Taktéž slouží k posílení dýchacích svalů a lepší toaletě dýchacích cest (ZDAŘILOVÁ aj., 2005).

„Respirační handling je kombinace dechové a motorické stimulace jako prevence vzniku chybných dechových vzorců“ (JAKUBEC, 2006, s. 18).

1.7.2 POHYBOVÁ TERAPIE

Pohybová terapie je důležitou složkou léčebné rehabilitace. Má za úkol naučit nemocného správné pohybové aktivitě a správnému dýchání při ní a zvyšovat tak tělesnou zdatnost. Zatížení nemocného je dáno jeho aktuálním zdravotním stavem a jeho aktuálním stavem plicních funkcí. Do pohybové terapie můžeme zahrnout dechovou gymnastiku, kondiční dechovou přípravu, pohybovou přípravu a trénink tělesné zdatnosti (JAKUBEC, 2006).

1.8 PROGNOZA

„Cystická fibróza je stále nevyléčitelná, ale dnes už naštěstí léčitelná choroba“ (JAKUBEC, 2006, s. 22). Na prognóze mají podíl genetické faktory, které působí na funkci slinivky břišní a tím na stav výživy. Velkou roli hrají okolní faktory, jako jsou infekce, ale hlavně komplexní lékařská péče, ekonomické podmínky, spolupráce nemocného a rodiny, a kouření (VÁVROVÁ, 2006).

„Délka přežití, která byla v 50. letech 50. století kratší než jeden rok, se díky pokrokům v medicíně mnohonásobně prodloužila. Na počátku 21. století je předpokládané dožití pacientů s cystickou fibrózou 33-35 let a u dnes narozených dětí přes 40 let věku (JAKUBEC, 2006).

2 SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE

„Průběh cystické fibrózy je u každého nemocného jiný a prakticky nepředvídatelný. Každé vývojové období přináší řadu změn v projevech choroby, v přístupu k léčbě, pochopení, smíření. Klade vysoké nároky nejen na pacienta, rodinu, přátele, ale i na celý lékařský a ošetrovatelský tým. Jedinou nadějí je stále účinnější léčba a boj s cystickou fibrózou se snahou o co nejkvalitnější a nejdelší život“ (BÍLKOVÁ, ONDRUŠOVÁ, 2013, s. 37). Proto je třeba si uvědomit zvláštnosti péče o pacienty s cystickou fibrózou. Pro udržení zdraví a zlepšení kvality života jsou nutné některé vyhrazené postupy pro ošetrovatelskou péči jak v základní, intenzivní tak i v následné péči. Každý pacient je individualita a specifická ošetrovatelská péče se řídí dle příznaků, stádia onemocnění a potřeb pacienta.

2.1 ZÁKLADNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE

Pokud se pacienti s cystickou fibrózou dostanou do zdravotnického zařízení, je nutno dodržovat některá základní specifika ošetrovatelské péče. Pacienti trpí chronickým onemocněním a mnohdy se opakovaně vrací do zdravotnického zařízení, proto je nutná ohleduplná komplexní péče, správná komunikace a přístup.

Pacienti by měli být uloženi v co nejmenším, dobře větratelném pokoji. Nezbytný je co nejmenší počet pacientů pobývajících na pokoji, aby se snížilo riziko infekce a zhoršení ventilačních parametrů. Ideální je stav, kdy je pacient s cystickou fibrózou na pokoji sám. Nemocný by měl mít postel co nejbližší centrálnímu rozvodu kyslíku.

Nemocný si volí polohu sám, dle ventilačních nároků. Nejvýhodnější je Fowlerova poloha neboli poloha v polosedě. Sestra by měla zajistit dostatek polohovacích pomůcek a pomůcek usnadňujících pohyb. Pohybový režim závisí na aktuálním zdravotním stavu pacienta. Důležitým faktorem je dostatek odpočinku potřebný k rehabilitaci a aktivizaci klienta.

Po celou dobu hospitalizace sledujeme celkový stav pacienta, jeho chování a projevy. Z vitálních funkcí sledujeme pulz, krevní tlak, dýchání, tělesnou teplotu.

U dýchání je nutné zaměřit se na saturaci okysličené krve, patologické dýchání, dále sledujeme množství, barvu, viskozitu a příměsi vykašlaných hlenů.

Důležité je zamezit kontaktu s infekcí, proto je nutné pravidelné převlékání osobního a ložního prádla a péče o pokožku. Hygienickou péči si pacient dle soběstačnosti provádí sám. Pokud dojde ke zhoršení zdravotního stavu, sestra pacientovi dopomůže. Z důvodu opakovaných inhalací a aplikací kyslíku je důležité zaměřit se na péči o obličej, rty a sliznice nosu a úst.

Sestra dle ordinace lékaře zajistí vysokokalorickou výživu a sleduje správné užívání substituční terapie pankreatických hormonů. Zajistí dostatečný příjem tekutin. Nutná je monitorizace tělesné hmotnosti pacienta, příjmu a výdeje tekutin, nechutenství, zvracení a vyprazdňování stolice. V případě nechutenství je možná konzultace s nutričním terapeutem, popřípadě volba výběrové diety a různých přísad stravy.

Pacient by měl rehabilitovat stejně jako doma a dále za ním dochází fyzioterapeut. Sestra usměrňuje dechovou rehabilitaci dle aktuálního zdravotního stavu pacienta a podporuje pacienta v rehabilitaci, aktivitě a soběstačnosti.

2.2 INTENZIVNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE

Pacienti, u kterých hrozí selhání životně důležitých funkcí, jsou přijímáni na jednotku intenzivní péče. Pacienti, kterým bezprostředně hrozí nebo již došlo k selhání životně důležitého orgánu, jsou přijímáni na anesteziologicko-resuscitační oddělení.

Na těchto odděleních je pacient kontinuálně monitorován sestrou a je zde neustále přítomen lékař. V mnohých případech není pacient schopen podepsat informovaný souhlas s hospitalizací. V těchto případech následuje tzv. detenční řízení, které je zahájeno na základě odeslání odpovídajícího formuláře na soud, které obstará lékař (KAPOUNOVÁ, 2007).

U pacientů s cystickou fibrózou je nutné dodržet standardní léčbu jako je například dostatečná výživa, podávání substituce pankreatických enzymů, aplikace antibiotické léčby, udržení volných dýchacích cest, péče o psychiku. Je důležitý kontakt s rodinou a kamarády. Vždy musí probíhat intenzivní rehabilitace.

Příjem pacienta

Nemocní jsou na oddělení přijímáni z jiného zdravotnického zařízení, urgentního příjmu, od rychlé záchranné služby, z ostatních oddělení nemocnice, eventuálně z ambulance. Příjem probíhá po domluvě s vedoucím lékařem daného oddělení (KAPOUNOVÁ, 2007).

Příjem by měl probíhat v příjmové místnosti, která splňuje všechny požadavky na zajištění a stabilizaci pacienta. Pacient je uložen na polohovací lůžko s antidekubitní matrací, je připojen na monitor a nepřetržitě jsou sledovány vitální funkce. Vše je zaznamenáváno do dokumentace.

Zajištění dýchacích cest se provádí dle ordinace lékaře. Kyslíkovou terapii můžeme aplikovat O₂ brýlemi či maskou, v případě selhání dýchání se pacient zaintubuje nebo se provede tracheostomie a napojí na umělou plicní ventilaci.

U pacienta se při příjmu zajistí invazivní vstupy. Sestra zavádí periferní žilní katétr, asistuje při zavádění centrálního žilního katétru, arteriálního katétru a dle kompetencí asistuje či aplikuje nasogastrickou sondu a permanentní močový katétr.

Dalšími úkony je odběr biologického materiálu naordinovaného lékařem, natočení 12-ti svodového EKG a asistence či doprovod při dalších diagnostických a konziliárních vyšetřeních. Hygienickou péči sestra provádí dle stabilizace stavu pacienta a sleduje a zaznamenává celkový stav nemocného do dokumentace (KAPOUNOVÁ, 2007).

Monitorování vitálních funkcí v intenzivní péči

„Monitorování v intenzivní péči lze definovat jako opakované či trvalé sledování vitálních funkcí pacienta a přístrojů, sloužící k podpoře těchto funkcí s cílem včasné detekce abnormalit, k usnadnění rozvahy terapeutické intervence a zhodnocení účinnosti“ (ŠEVČÍK, ČERNÝ, VÍTKOVEC aj., 2003, s. 18). Sledování lze praktikovat u lůžka nemocného, což se nazývá bedside monitoring, na centrálním monitoru v jednom místě nebo kombinací těchto dvou metod. Lze využít neinvazivní monitorování, kdy není porušena integrita kůže či naopak monitorování invazivní (KAPOUNOVÁ, 2007).

Z postupů sledující dýchací systém nejčastěji využíváme sledování dechové frekvence pomocí EKG elektrod, pulzní oxymetrii neboli neinvazivní měření saturace hemoglobinu kyslíkem, kapnometrii a kapnografií, což je metoda měřící hodnotu oxidu uhličitého v průběhu dýchání. Dále se v intenzivní péči zaměřujeme na sledování hodnot krevních plynů a acidobazické rovnováhy a monitorování v průběhu napojení umělé plicní ventilace.

Do základních postupů sledující kardiovaskulární systém řadíme sledování EKG křivky, monitorování krevního tlaku neinvazivně tlakovou manžetou nebo invazivně přes arteriální katétr kontinuálně, sledování centrálního žilního tlaku a srdečního výdeje.

U dalších systémů se zaměřujeme především na sledování tělesné teploty neinvazivně či invazivně pomocí čidel zavedených do tělních otvorů například permanentním močovým katétre, jícnovým čidlem (ŠEVČÍK, ČERNÝ, VÍTKOVEC aj., 2003).

Péče o dýchací cesty

Při exacerbaci onemocnění pacienti pokračují v dechové rehabilitaci, inhalaci a nastavené léčbě. Dle oxygenace pacienta volíme kyslíkovou léčbu, neinvazivní plicní ventilaci a invazivní mechanickou ventilaci (KAŠÁK, KOBLÍŽEK a kol., 2009).

➤ Péče o pacienta se spontánním dýcháním

U pacientů se zachovanou spontánní aktivitou aplikujeme zvlhčený kyslík dle ordinace lékaře. Musíme dbát o dostatečné zvlhčení kyslíku, aplikaci správného množství, zvýšenou polohu pacienta, monitoring vitálních funkcí, celkový stav pacienta, vědomí a správnou péči o dutinu ústní a nosní. Sledujeme množství krevních plynů odběrem kapilární či arteriální krve. Pravidelně aplikujeme inhalace a dbáme o to, aby pacient efektivně odkašlával, a zajistíme dechovou rehabilitaci (KAPOUNOVÁ, 2007).

➤ Péče o pacienta na umělé plicní ventilaci

Pokud u pacienta i přes kyslíkovou léčbu dochází ke zhoršení respiračních funkcí, lze využít neinvazivní plicní ventilace, což je způsob mechanické ventilační

podpory bez invazivního zajištění dýchacích cest. Pacient musí mít zachovanou spontánní dechovou aktivitu, stabilní oběhový systém, musí spolupracovat a aktivně odkašlávat. Pokud i přes všechny tyto postupy dojde ke zvýšenému parciálnímu tlaku kysličníku uhličitého v krvi, je poslední volbou invazivní plicní ventilace. Pacientovi jsou zajištěny dýchací cesty tracheální intubací či tracheostomickou kanylou. Všeobecná sestra asistuje lékaři, provádí tracheální odsávání, péči o tracheální rourku a tracheostomickou kanylu (KAPOUNOVÁ, 2007).

Všeobecná sestra pečuje o endotracheální kanylu. Dbá o správnou průchodnost kanyly, je třeba zamezit skousnutí, zalomení, dislokaci či povytažení. Dvakrát denně nebo dle potřeby je nutno kontrolovat tlak v obturační manžetě. Kanyla se musí pravidelně polohovat z důvodu prevence vzniku dekubitu a dostatečně fixovat. Za aseptických podmínek pravidelně nebo dle potřeby odsává sekret z dýchacích cest uzavřeným systémem, kdy se ventilační okruh nerozpojuje a zůstává tak sterilní, což snižuje riziko infekce, nebo otevřeným způsobem za velmi sterilních podmínek. Dle ordinace lékaře aplikuje sestra inhalace a připravuje a asistuje při odsávání s laváží a při bronchoskopii.

Postupy péče o tracheostomickou kanylu jsou podobné. Zvláštní pozornost věnujeme fixaci kanyly a péči o kožní kryt v oblasti jejího zavedení (KAPOUNOVÁ, 2007).

Péče o výživu

Kromě zásad výživy nemocných uvedených výše lze využít specifickou invazivní výživu nemocných zavedením výživových sond. Pokud nemocný neprospívá či není schopen vzhledem k plicním funkcím přijímat dostatečné množství potravy, může se využít zavedení výživové sondy. Výživa se může aplikovat kdykoliv, bolusově či kontinuálně často se využívá noční podávání výživy ke zlepšení energetické dodávky nemocnému. Lze využít nasogastrická sonda zavedená přes nos do žaludku, orogastrická sonda zavedená přes ústa do žaludku, gastrostomie, tedy zavedení sondy do žaludku vyúsťující přes dutinu břišní, a jejunostomie vyjadřuje zavedení sondy do tenkého střeva s vyústěním přes dutinu břišní (McKENNA aj., 2006).

Pokud pacient není schopen přijímat stravu per os, enterálními sondami nebo je tento příjem nedostatečný, aplikuje se za aseptických podmínek parenterální výživa do žíly. I přes plnou parenterální výživu nemocní musí dostávat pankreatickou substituci, jinak hrozí obstrukce střev nenatráveným hlenem (KAŠÁK, KOBLÍŽEK a kol., 2009).

Péče o vylučování

Vylučování je základní potřebou každého člověka. I v nemocničním prostředí intenzivní péče je třeba zajistit dostatečnou intimitu a respektovat pacienta. Vyprazdňování moče je ve většině případů zajištěno přes permanentní močový katétr, kde je třeba dbát o aseptické ošetřování, sledování diurézy, charakteru moči a bakteriologické vyšetření. Dále sledujeme vyprazdňování stolice, její frekvenci, barvu, charakter konzistence a příměsi (KAPOUNOVÁ, 2007).

Péče o hygienu

Sestra aktivizuje pacienta, snaží se jej vést ke spolupráci. V akutním stádiu dopomáhá či přebírá hygienickou péči o pacienta. Celková toaleta se provádí dvakrát denně nebo dle potřeby a zdravotního stavu (KAPOUNOVÁ, 2007).

Péče o aktivitu a rehabilitaci

Pokud je pacient imobilní, sestra zajistí pravidelné polohování každé dvě hodiny nebo dle potřeb pacienta. Výhodou je využití bazální stimulace. Sestra spolupracuje s fyzioterapeutem a dle svých kompetencí provádí a usměrňuje dechovou rehabilitaci a aktivizaci pacienta.

2.3 NÁSLEDNÁ PÉČE Z POHLEDU VŠEOBECNÉ SESTRY

Onemocnění cystická fibróza, které vyžaduje léčbu po celý život. Nemocní musí pravidelně docházet na kontroly do ambulantních zařízení, jsou odkázáni na celoživotní léčbu a rehabilitaci. V pozdějších stádiích může dojít k dlouhodobé domácí oxygenoterapii a transplantaci plic. Důležitou složku léčby proto představuje psychologická a psychoterapeutická podpora.

Ambulantní péče

Pacient je dispenzarizován a léčen u lékařů center pro léčbu cystické fibrózy. Těchto center je v České republice celkem pět: Fakultní nemocnice Motol, Fakultní nemocnice Brno, Fakultní nemocnice Hradec Králové, Fakultní nemocnice Olomouc a Fakultní nemocnice Plzeň.

Kontrola v centru zahrnuje rozhovor s ošetřujícím lékařem, podrobné klinické vyšetření, vyšetření spirometrické, vyšetření u fyzioterapeuta nebo antropologa. Rodiče či klient by si měli donést své záznamy o onemocnění, léčbě a lécích, které užívají. Měli by vědět, co se za poslední období změnilo, včetně stavu výživy. Je nutná kontrola inhalátoru, flutteru nebo ostatních pomůcek. Kontroly probíhají většinou jednou za 3 měsíce, eventuálně kdykoliv při zhoršení zdravotního stavu.

Psychologická a reprodukční problematika

V dospělosti se o pacienty s cystickou fibrózou stará pneumolog. Přechod z pediatrické péče do péče pneumologa by měl být postupný tak, aby se pacient cítil co nejlépe. V tomto období má nemocný často mnohé komplikace tohoto onemocnění. Je důležité, aby pacient dodržoval všechny zásady styku s okolím a zásady toalety dýchacích cest (SKALICKÁ aj., 2010).

V dospělosti dochází u nemocných k alteraci vzhledu, omezení mezilidských vztahů, sociální izolaci a vzrůstajícím obavám z budoucnosti (VÁVROVÁ, 2006).

Důležitým aspektem u dospělých je psychosociální a reprodukční problematika. Nemocní se musí odloučit od rodiny a začít žít svůj vlastní život. Musí převzít veškerou zodpovědnost za léčbu na sebe. V období dospívání nemocní dokončují studium, hledají zaměstnání a partnera. Často se setkáváme s rozhodnutím založit si rodinu. Při tomto rozhodnutí je nutné genetické vyšetření a často asistovaná reprodukce. Až 98 % mužů trpí azoospermií. Ženská neplodnost je připisována důsledku vazkého cervikálního hlenu. Doporučení těhotenství pacientek se řídí dle aktuálního zdravotního stavu a fyzických možností pacientky (SKALICKÁ aj., 2010).

Dlouhodobá domácí oxygenoterapie

Nemocný, který je indikován k dlouhodobé domácí oxygenoterapii, musí spolupracovat a být schopný manipulovat s přístrojem. Je proškolen jak lékařem, tak servisními techniky a dostává důležitá telefonní čísla, na která se může obrátit o pomoc. U nemocného jsou pravidelně prováděny kontroly servisními techniky, lékařem a sestrou. Pokud tento personál zjistí, že nemocný kouří či nedodržuje délku aplikace kyslíku, může mu být přístroj odejmut. Nemocní tuto léčbu snáší velice dobře, v noci lépe spí a mají lepší fyzickou kondici (ERBAN, 2004).

Transplantace plic

Transplantace plic je prozatím jedinou možnou léčbou cystické fibrózy v konečné fázi onemocnění. Proto je toto období pro nemocného komplikované jak ze strany fyzického stavu, tak ze stránky psychiky. Nemocný by měl mít vždy u sebe mobilní telefon s dobrým příjmem pro případ, kdyby se našel vhodný dárc. V případě onemocnění či změny zdravotního stavu musí kontaktovat transplantační centrum. Je dobré, aby byl nemocný v co nejlepší zdravotní kondici tak, aby se předešlo potransplantačním komplikacím. V tomto období musí nemocný pravidelně docházet na kontroly a je důležitá podpora rodiny a okolí (TRANSPLANTACE PLIC, 2009).

3 SPECIFIKA SOCIÁLNÍ PÉČE

Velmi významnou roli v péči o nemocného s cystickou fibrózou hraje sociální zázemí. Cystická fibróza vede ke značným fyzickým a léčebným omezením, což má za důsledek jak velmi těžkou psychickou zátěž, tak sociální změny a izolaci. Je třeba, aby byla rodina a pacient dostatečně informováni o sociální pomoci a kontaktech na centra zabývající se cystickou fibrózou.

3.1 ORGANIZACE CYSTICKÉ FIBRÓZY VE SVĚTĚ A U NÁS

První organizace zabývající se cystickou fibrózou vznikla už v roce 1955 v Americe. Docházelo k prohlubování poznatků a postupnému rozvoji organizací. V dnešní době působí na světové úrovni organizace Cystic Fibrosis Worldwide, která sdružuje 57 zemí a má za cíl umožnit léčbu všem nemocným s cystickou fibrózou na celém světě. Hlavním cílem evropské organizace European Cystic Fibrosis Society je založit národní asociace pro cystickou fibrózu v zemích, kde ještě neexistují, a ve spolupráci prosazovat evropský standard léčby cystické fibrózy. V České republice vznikla v roce 1997 Centra pro diagnostiku a léčbu cystické fibrózy (VÁVROVÁ, 2006).

V roce 1990 byla založena organizace nemocných s cystickou fibrózou, nyní funguje pod názvem Klub nemocných s cystickou fibrózou. Klub poskytuje sociální poradenství a psychologickou podporu pacientům a jejich rodinám. Klub spolupracuje s lékaři center cystické fibrózy a s organizacemi jak na Slovensku, tak v celé Evropě. Lidé této organizace se snaží informovat širokou veřejnost o tomto onemocnění, organizují různé sociální akce, setkání rodičů, přednášky, aukce, koncerty a jiné akce s cílem sociální a finanční podpory nemocných s cystickou fibrózou (VÁVROVÁ aj., 2008).

Tato organizace poskytuje nemocným a rodinám informační servis. Vydává své vlastní edukační materiály, knihy a příručky o cystické fibróze, specifikách, výživě, cestování a podobně. Dále publikuje časopis Zpravodaj, který vychází dvakrát ročně a týká se problematiky cystické fibrózy.

Klub poskytuje sociální poradenství nemocným a rodině související s jejich léčbou, denním režimem, výživou, rehabilitací a podobně. Pomáhají například s vyřizováním sociálních dávek a výhod, invalidního důchodu. Podávají informace o dalších sociálních službách, uplatňování práv a zájmů a poskytují psychologické poradenství.

Z materiální a finanční základny členové klubu dostávají příspěvky například na ozdravné pobyty, inhalátory, pomůcky a Klub zapůjčuje pomůcky nemocným s cystickou fibrózou (KLUB NEMOCNÝCH S CYSTICKOU FIBRÓZOU, 2014).

3.2 SOCIÁLNÍ PROBLÉMY NEMOCNÝCH

Kvalita života a adaptace nemocného závisí na mnoha okolnostech, jako jsou například věk, pohlaví, rodinné faktory, znalost onemocnění, přístup k léčbě, dodržování léčebného režimu, intelektové schopnosti, funkčnost rodiny. Každý nemocný kvalitu života hodnotí individuálně a její hodnocení se odvíjí od psychosociální pohody.

Výskyt psychiatrických problémů u nemocných s cystickou fibrózou je shodný s výskytem u pacientů s jinými chronickými chorobami. Nejvyšší míra rizika psychiatrického onemocnění je udávána v období čekání na transplantaci.

Velmi diskutovanou otázkou jsou problémy s výživou. I přes to, že pacienti jedí více než jejich vrstevníci, nedosáhnou doporučené denní dávky jídla. Už v období kojení je důležitý správný přístup k matkám tak, aby se rodiče nestali úzkostlivými a neodráželo se to pak negativně na stravování nemocných dětí.

3.3 INTEGRACE DÍTĚTE DO ŠKOLNÍCH INSTITUCÍ

Pro lepší začlenění dítěte do kolektivu a režimu základní školy se doporučuje rodičům, aby dítě docházelo do mateřské školy minimálně rok před nástupem do základní školy s ohledem na zdravotní stav dítěte. Dítě do školky může docházet každý den, nebo jen několikrát měsíčně.

Jeden z rodičů má možnost zůstat s nemocným dítětem na rodičovské dovolené s příspěvkem do sedmi let. Do deseti let může pobírat snížený rodičovský příspěvek nebo příspěvek na péči. Děti s cystickou fibrózou patří do kategorie žáků se speciálními

vzdělávacími potřebami a mají nárok na individuální podmínky ke studiu (ŠMÍDOVÁ, CHLADOVÁ, TESAŘOVÁ, 2009).

Je nezbytné, aby personál škol byl dostatečně informován o onemocnění a dané léčbě. Okolí nesmí nemocné dítě litovat, ale naopak umožnit mu začlenit se co nejlépe do kolektivu. Učitelé musí být poučeni o tom, že dítě bude mít větší nemocnost. Dítě musí dodržovat pravidelný režim inhalací. Jeho intelektové schopnosti nejsou omezené, může však být unaven z kašle. Důležité je umožnit dítěti pravidelné stravování a podávání léků. Fyzická aktivita a tělesná výchova není zakázána. Řídí se aktuálním zdravotním stavem a možnostmi dítěte.

Při volbě střední, vysoké školy a následného povolání by měli nemocní brát ohled na jejich fyzická omezení. Neměli by se dostat do kontaktu s prašným, horkým a infekčním prostředím. Během studia je nutné přizpůsobit léčebný režim studijní zátěži. Po dosažení zletilosti má nemocný nárok zažádat o invalidní důchod, při němž může studovat, chodit do práce i na brigády (ŠMÍDOVÁ, CHLADOVÁ, TESAŘOVÁ, 2009).

3.4 STRUČNÝ PŘEHLED DÁVEK A VÝHOD

Nemocní s cystickou fibrózou a jejich rodiny mají nárok na řadu dávek a výhod. Jejich přiznání je individuální, záleží na stavu onemocnění, příslušném rozhodnutí úřadů a dalších podmínkách.

Rodiče mají možnost v půl roce věku dítěte zažádat o zvýšení sociálního příplatku z důvodu dlouhodobé nemoci dítěte. Ve čtyřech letech dítěte lze zažádat o prodloužení rodičovského příspěvku do 7 let věku dítěte. Od 1 roku dítěte lze uplatnit příspěvek při péči o osobu blízkou, ale pokud je pečováno o osobu starší 18 let, musí být tato osoba uznána převážně nebo úplně bezmocnou. Pacient může využít mimořádné výhody I. – III. stupně. Vysokokalorická strava spadá pod příspěvek na dietu. Z jednorázových příspěvků nemocní mohou zažádat o příspěvek na zakoupení, celkovou opravu a zvláštní úpravu motorového vozidla, jednorázové peněžité dávky, opakující se peněžní dávky, bezúročné půjčky, cestovné od zdravotní pojišťovny, neschopenku na doprovod dítěte staršího 6 let v nemocnici, změněnou pracovní schopnost a poskytnutí invalidního důchodu různého stupně (VÁVROVÁ, 2003), (BECK, 2012).

4 EDUKACE

„Edukace lze definovat jako proces soustavného ovlivňování chování a jednání jedince s cílem navodit pozitivní změny v jeho vědomostech, postojích, návycích a dovednostech“ (JUŘENÍKOVÁ, 2010, s. 9). Lze ji provádět kdekoliv v rozumném prostředí. Zaměřuje se nejen na děti a mládež, ale i na široké okolí. Jestliže je edukace pojata jako aktivní a cílevědomý přístup k životu pacientů, označujeme ji jako ošetrovatelskou (NEMCOVÁ aj., 2010).

Učení je základní podmínkou edukace. Vyjadřuje získávání zkušeností a utváření jednotlivce v průběhu jeho života. Klasifikační proces učení lze rozdělit z několika hledisek. Jako první zohledňujeme to, co chceme rozvíjet. Zahrnujeme sem rozvoj pohybových činností, tedy senzomotorické učení, dále verbálně-kognitivní učení, které si osvojuje poznatky prostřednictvím jazyka, a sociální učení probíhající od dětství po celý život. Další hledisko sleduje, jak si jednotlivec zpracovává, chápe a uchovává určitou zkušenost v paměti a poslední hledisko zkoumá, zda učení probíhá náhodně, záměrně či organizovaně (NEMCOVÁ aj., 2010).

4.1 EDUKACE V OŠETŘOVATELSTVÍ

„Edukace v ošetrovatelství je proces ovlivňující chování pacienta či rodiny s cílem uskutečnit změny v oblasti vědomostí, postojů a zručnosti potřebných k udržení, podpoře a zlepšení zdraví“ (NEMCOVÁ aj., 2010, s. 18). Je zaměřena na zdravé i nemocné, jednotlivce i skupiny s cílem podpořit kvalitu života. Edukace je proces týmový. K zefektivnění a účinnosti edukace přispívá zpracování edukačního standardu, který určuje obsahové zaměření, míru závažnosti, cíle edukace, výsledná kritéria, způsob hodnocení a metodiku kontroly splnění standardu. Edukace v ošetrovatelství ovlivňuje sociální, ekonomické a politické podmínky (NEMCOVÁ aj., 2010).

Edukace pacienta je nezávislou funkcí všeobecné sestry a měla by být součástí lékařských i ošetrovatelských zásahů. Všeobecná sestra edukuje osobu, rodinu a komunitu v ošetrovatelské péči s důrazem na soběstačnost. Je třeba dodržet individuální holistický přístup k pacientovi, snažit se dosáhnout stanovených cílů, vyhodnotit účinnost a efektivnost poskytované péče a komplexní poskytování služeb.

Je třeba respektovat etické a individuální aspekty pacienta. Důležitá je spolupráce a součinnost pacienta s využitím self-managementu (NEMCOVÁ aj., 2010).

Edukační role sestry je v dnešní době velmi důležitou kompetencí a zodpovědností všeobecné sestry a souvisí s rozvojem profese sestry. Je třeba, aby sestra k této roli přistupovala zodpovědně. Tato role se dále může dělit na specifické kategorie, a to roli poradce, konzultanta a pedagoga (NEMCOVÁ aj., 2010).

4.2 EDUKAČNÍ PROCES

„Edukační proces je systematický, logický, následný a plánovaný proces, v kterém probíhají vzájemně se ovlivňující činnosti“. (NEMCOVÁ aj., 2010, s. 25). Je součástí ošetrovatelského procesu, kde diagnostikujeme deficit ve vědomostech a zručnostech. Podílí se na něm edukátor a edukant (NEMCOVÁ aj., 2010).

Edukační proces se skládá z pěti fází, a to fáze posouzení, edukační diagnostiky, plánování edukace, realizace edukačního plánu a vyhodnocení edukace (NEMCOVÁ aj., 2010).

První fází edukačního procesu je posouzení pacienta, které by mělo být přesné, komplexní a systematické (JUŘENÍKOVÁ, 2010). Je třeba zhodnotit několik kategorií. V první kategorii je to pohlaví, věk, rasa, etnikum, zaměstnání, vzdělání. V druhé kategorii je nutné posoudit fyzický stav, zdravotní potíže a edukační potřeby. Dále hodnotíme profil rodin, porozumění současné situace rodinou. Zdroje pomoci a podpory ze strany rodiny, sociálně-ekonomický stav spadá do další kategorie. Posledními kategoriemi jsou životní styl, kultura, náboženství, hodnoty a postoje a adekvátnost či neadekvátnost rodinných funkcí. Posouzení taktéž vychází ze základního onemocnění pacienta, kde je nutno prostudovat veškerou dokumentaci pacienta. Rozsah posouzení záleží na daném onemocnění a má velký význam pro stanovení cílů. Mělo by být využitelné pro všechny pracovníky podílející se na péči o pacienta (NEMCOVÁ aj., 2010).

Druhou fází edukačního procesu je edukační diagnostika. Na základě posouzení sestra vypracuje edukační diagnózy, které se týkají nedostatku vědomostí, zručnosti

a postoje. Formulujeme problém primární, příčinu problému, anebo je součástí jiných ošetřovatelských diagnóz vyžadující si edukaci (NEMCOVÁ aj., 2010).

Třetí fáze plánování zahrnuje určení priorit, cíle, výsledných kritérií, obsahu, edukační metodiky. Prvním krokem je určení priority, ta je daná vědomostmi sestry tak, aby neohrožovala nemocného na zdraví a byla zachována kvalita života. Aby byla edukace smysluplná, je třeba si stanovit cíl, tedy plánované a očekávané změny, kterých chceme dosáhnout během vyučování. Cíle se promítají do oblasti kognitivní, afektivní i behaviorální. Edukační cíle se dělí na edukační cíle sestry, které vyjadřují strategii sestry zvolenou k dosažení cíle pacienta a na edukační cíle pacienta, které vyjadřují konkrétně, co se naučí a v jakém rozsahu. Cíle musí být přiměřené schopnostem a možnostem pacienta, jednoznačné a měřitelné. K dosažení stanoveného cíle je třeba si určit vyučovací zásady, metody a organizační normy. Zpracování obsahu edukace musí být srozumitelné, jasné a přiměřené. Pro lepší zapojení klienta je třeba si zvolit efektivní edukační metodu. Příklady metod aktivit edukátora a edukanta jsou rozhovor, přednáška, vysvětlení, hra, stimulace, kognitivní metody (NEMCOVÁ aj., 2010).

Realizace edukačního plánu se skládá z několika edukačních jednotek, což odpovídá jedné vyučovací lekci. První edukační jednotka je motivační, kde se snažíme vzbudit zájem pacienta o problematiku a připravit pacienta na přijetí nových informací. Expoziční fáze zahrnuje poskytování nových informací, jejich předvedení a osvojení správných postupů pacienta. Fixační fáze má za úkol upevnit tyto získané vědomosti. Poslední jednotka je hodnocení pacienta, kde zjišťujeme, jak si pacient osvojil informace (NEMCOVÁ aj., 2010).

Ve vyhodnocení sledujeme, zda byl cíl splněn, částečně splněn či nebyl splněn a zdali máme v edukaci pokračovat, ukončit ji či poskytnout reedukaci (NEMCOVÁ aj., 2010).

5 EDUKAČNÍ PROCES U PACEINTA S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Kazuistika pacienta

Dne 16. ledna 2014 byla 26letá pacientka přeložena na Klinikou anesteziologie, resuscitace a intenzivní péče z Kliniky plicních nemocí a tuberkulózy pro exacerbaci plicní infekce s nutností intubace a umělé plicní ventilace s léčenou diagnózou cystická fibróza.

Diagnóza byla stanovena v dětském věku potním testem a genetickým vyšetřením na podkladě mekoniového ileu, který byl operován. Postupně se u pacientky rozvíjela pankreatická insuficience, opakovaně probíhaly infekty v dýchacích cestách. Podstoupila operaci polypů v roce 2007. V témže roce byla diagnostikována hydronefróza a nefrolitiáza vlevo s extrakcí konkrementů. V lednu 2012 byla zjištěna porucha glukózové tolerance, stenóza jaterní, osteopenie krčku stehenní kosti a předloktí. V únoru 2012 byla zařazena do transplantačního programu.

Pacientka byla přijata na Klinikou anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny cestou přes počítačovou tomografii, byl jí odebrán endosekret a moč na kultivaci a citlivost a na mykologii. Po příjezdu byla pacientka zaintubována a napojena na umělou plicní ventilaci s tlakovou podporou. Pacientce byl zaveden arteriální katétr, antibakteriální centrální žilní katétr, močový katétr a nasogastrická sonda. Pokračovalo se v nastavené terapii při cystické fibróze, jako je substituce pankreatických enzymů, inhalace a podobně. Byla prokonzultována a změněna antibiotická léčba a podávána parenterální výživa s postupným převedením na vysokokalorickou enterální výživu s výživovými přípravky a výživu per os.

Po celou dobu hospitalizace byla pacientka monitorována, v rámci analgosedace aktivizována a byla jí zajištěna komplexní ošetrovatelská péče. Pátý den hospitalizace byla pacientka extubovaná a převedla se na oxygenoterapii. Pacientka spolupracuje, je orientovaná, cítí se slabá.

1. FÁZE – POSUZOVÁNÍ

Jméno: M.B.

Pohlaví: žena

Věk: 23 let

Bydliště: Olomouc

Rasa: europoidní (bílá)

Etnikum: slovanské (české)

Vzdělání: středoškolské

Zaměstnání: invalidní důchodce

Anamnéza

Nynější onemocnění: exacerbace plicní infekce při cystické fibróze, zhoršené dýchání, cyanóza, ortopnoická poloha.

Osobní anamnéza: operace (mekoniový ileus v dětském věku, extrakce konkrementů vlevo pro nefrolitiázu a hydronefrózu, polypů), úrazy: 0, porucha glukózové tolerance, stenóza jaterní, osteopenie krčku stehenní kosti a předloktí, zařazena do transplantačního programu.

Alergická anamnéza: neudává žádné alergie.

Abúzy: nekouří, alkohol nepije, kávu si dá jedenkrát denně, závislost na jiných látkách neudává.

Farmakologická anamnéza: Kreon 25000 mg (5-6 kapslí před jídlem) až 6x denně, Ursosan tbl. 1-1-1-1, Famosan 40mg tbl. 1-0-1, Ganaton tbl. 1-1-1 před jídlem, Euphyllin CR N 200 cps. 1-0-1, Pangamin tbl. 1-0-0, Ambrobene 30mg tbl. 1-1-1, Lacidofil cps. 1-0-0, Vitamin A tbl. 1-0-0, Vitamin E tbl. 1-0-0, inhalace: TOBI 1-0-1, Pulmozyme 1-0-0, Amilorid 1-0-1, Ventolin N 2-2-2-2 vdechy, Nutridrink 1-1-1.

Základní údaje

Tělesný stav	zhoršený, soudkovitý hrudník, paličkovité prsty, ztížené dýchání
Mentální úroveň	dobrá, orientována místem, osobou i časem
Komunikace	zadýchá se při komunikaci, musí si odpočnout
Zrak, sluch	bez omezení
Řečový projev	méně srozumitelná, zadýchá se během komunikace a musí si odpočnout
Paměť	krátkodobá a dlouhodobá paměť nenarušená
Motivace	nižší, vzhledem k čekání na transplantaci plic a akutnímu vývoji onemocnění
Pozornost	odpovídající zdravotnímu stavu, zájem o svůj stav
Typové vlastnosti	pacientka se hodnotí jako cholerik
Vnímavost	přiměřená
Pohotovost	reakce jsou postačující, pomalejší
Nálada	odpovídající, obává se své nemoci a čekání na transplantaci plic
Sebevědomí	střední úroveň, úplně si nevěří
Charakter	přívětivá, trpělivá, bojí se položit otázky
Poruchy myšlení	neprojevují se, myšlení jasné
Chování	vlídné
Učení	typ - emocionální styl - vizuální, auditivní, názorný postoj – zajímá se o své onemocnění, o probíhající infekci, transplantační program a dlouhodobou domácí oxygenoterapii bariéry – strach, celková unavenost organismu, nejasná prognóza onemocnění

Posouzení fyzického stavu, zdravotních problémů a edukačních potřeb

posouzení podle Marjory Gordonové

1. Podpora zdraví: pacientka se léčí s výše uvedeným onemocněním. Nyní je hospitalizována pro zhoršení stavu respiračních funkcí. Pacientka je prvních pět dnů analgosedovaná. Pátý den je při vědomí, orientovaná, chápe příčinu svého onemocnění a doufá, že brzo bude v domácí léčbě. Hospitalizaci na anesteziologicko–resuscitačním oddělení se snaží zvládat co nejlépe, ale i přesto má strach a nerozumí všem přístrojům a zvukům kolem sebe. Je těkavá, občas neklidná, málomluvná. Chce se co nejvíce zapojit do učebního režimu, ale neví jak. Oporou v životě jí je rodina a přítel. V běžném životě pravidelně dochází na kontrolu do Centra pro cystickou fibrózu dospělých osob v Olomouci. Pravidelně navštěvuje stomatologa a gynekologa. Nedodržuje všechny zásady životosprávy při cystické fibróze.

2. Výživa: pacientka je kachektická, váží 42 kg, měří 165 cm, BMI 15,4. Snaží se dodržovat požadavky vysokokalorické stravy a substituce pankreatických enzymů, někdy vše nesní. Má ráda čokoládu, sýry a ryby. Nerada jí kačenu, rajčata. Denně vypije asi 1,5 litru tekutin, nejčastěji slazené ovocné šťávy a minerálky. Jednou denně pije rozpustnou kávu s plnotučným mlékem. Alkohol nepije. Z parenterální výživy se postupně přešlo na aplikaci enterální výživy přes nasogastrickou sondu. Postupně se tyto složky výživy doplňují sippingem a následuje perorální výživa. Po dobu hospitalizace trpí nechutenstvím. Denně dochází nutriční terapeut a má výběrovou dietu s přísadky. Při jídle se jí hůře dýchá. Jí pomalu.

3. Vylučování: s močením potíže neudává. Po dobu hospitalizace má pacientka zavedený permanentní močový katétr. Sledována je hodinová diuréza. Vyprazdňování stolice v domácím prostředí je pravidelné. V nemocnici má stolicí jedenkrát za dva dny.

4. Aktivita, odpočinek: vzhledem k jejímu onemocnění neprovozuje žádný sport. Doma má svou vlastní domácí dlouhodobou oxygenoterapii. Ráda sedí na zahradě s jejím pejskem. Péči o domácnost nezvládá. Je vázána na pomoc druhých. Sama si nachystá jednoduchá jídla, provede hygienu a obleče se. Dojde si před dům. Denně spí 10 hodin. Při přijetí na oddělení by zajištěn klidový režim. Postupně aktivizována, obslouží se v lůžku, snaží se spolupracovat i přes velkou únavu. Aktuálně má problémy

se spánkem, v nemocničním prostředí nemůže usnout. Během hospitalizace pravidelně dochází fyzioterapeutický pracovník a pacientka sama aktivně cvičí, poslouchá rádio, MP3 a píše si na mobilním telefonu.

5. Vnímání, poznávání: pacientka je při vědomí, kontaktní, orientovaná. Potíže se zrakem ani sluchem neudává. Chodí pravidelně do ambulance pro cystickou fibrózu a je poučena ošetřujícím lékařem. Onemocnění ji trápí vzhledem k nutnosti omezit se v určitých věcech. Mezi její největší přání patří úspěšně podstoupit transplantaci plic a založit si rodinu. Dále si přeje, aby se našla nová metoda léčby cystické fibrózy. Pacientka má základní vědomosti ohledně jejího onemocnění, chybí jí je prohloubit a procvičit.

6. Sebepojetí: pacientka se hodnotí jako optimistka. I přes nejasnou prognózu věří, že vše dobře dopadne, podstoupí transplantaci plic a bude mít své vlastní dítě. Její pohled na život je spíše pozitivní, snaží se s onemocněním bojovat. Spolupracuje a zapojuje se do komplexní ošetrovatelské péče.

7. Role, vztahy: pacientka žije se svou matkou, otcem a sestrou v rodinném domku na okraji Olomouce. Pravidelně ji navštěvuje její rodina, příbuzní, kamarádi. Rodinné vztahy jsou přiměřeně dobré, matka je úzkostlivá, bojí se o svou dceru. Otec svou úzkost a strach schovává. Má přítele, který ji pravidelně navštěvuje doma i v nemocnici. V nemocnici ji navštěvuje matka, sestra, přítel a rodina. Sociální kontakt se svými blízkými je výborný. Nejvíce důvěřuje své sestře.

8. Sexualita: menstruaci má pravidelnou. Má přítele a jednou by chtěla mít dítě. Pohlavní styk nehodnotí.

9. Zvládání zátěže: pacientka si na své chronické onemocnění zvykla. Nevidí jej jako velkou komplikaci. V současné době ji zatěžuje akutní ataka onemocnění. Problémové situace řeší se svým přítelem a rodinou.

10. Životní hodnoty: pacientka svou budoucnost vidí pozitivně ale nejistě. Nejistota v prognóze a nejasná vidina transplantace plic ji zmáhá. Těší se domů. Klade důraz na životní hodnoty jako je zdraví, láska, rodina. Pacientka se i přesto snaží spolupracovat.

11. Bezpečnost, ochrana: pacientku negativně ovlivňuje prostředí, ve kterém se nachází, je zvyklá na domácí prostředí a personál z Kliniky plicních nemocí a tuberkulózy. U pacientky jsou zajištěna bezpečnostní opatření.

12. Komfort: pacientka je smutná, nemluvná, klidná, někdy nervózní z důvodu akutního projevu nemoci a nejasné prognóze.

13. Jiné (růst a vývoj): pacientka má následkem chronického onemocnění soudkovitý hrudník a paličkovité prsty, je menšího vzrůstu a kachektická.

Profil rodiny

Pacientka je svobodná, bydlí s rodiči a sestrou v rodinném domě. Má přítele. Vztahy v rodině jsou dobré. Má sestru, která je zdravá. Pacientka vystudovala střední školu.

Zdroje pomoci a podpory rodiny, sociálně – ekonomický stav

Pravidelně se schází se svou rodinou, příbuznými, přítelem a kamarády. Je v invalidním důchodu. Rodinné vztahy jsou přiměřené. Matka pobírá příspěvek při péči o osobu blízkou. Kontakt s blízkými je výborný. Sociální zázemí je přiměřené. Finančních prostředků udává méně.

Životní styl, kultura, náboženství, hodnoty, postoje

Pacientka pobývá převážně doma a na zahradě z důvodu upoutání k domácí oxygenoterapii. Dodržuje většinu léčebných opatření vztahující se k cystické fibróze. Částečně dodržuje vysokokalorickou stravu a substituci pankreatických enzymů. Někdy jí dělá problémy vše sníst. Dechovou rehabilitaci občas vynechá a není si jistá, zdali všechny cviky provádí správně. Příjem tekutin je dostatečný, a to 1,5 l denně. Chodí spát ve 22 hodin a spí okolo 10 hodin. Po obědě si jde lehnout na hodinu. Obstará si základní věci kolem sebe. Je odkázaná na pomoc druhých v namáhavých výkonech. Ráda poslouchá hudbu, povídá si s přáteli a posedává na zahradě. Pacientka dodržuje dlouhodobou domácí oxygenoterapii po dobu 16 hodin.

- Kultura: kino, kniha, hudba.
- Náboženství: ateista.
- Hodnota: nejdůležitější je pro ni zdraví a rodina.
- Postoj k nemoci: s nemocí se snaží bojovat, někdy ji to zmáhá. Ví, že musí podstoupit transplantaci plic a že se onemocnění bude zhoršovat, přesto věří, že vše dobře dopadne.

Adekvátnost a neadekvátnost rodinných funkcí

Rodina je schopna efektivní spolupráce a komunikace. Zabezpečuje pomoc a podporu pacientce. Na návštěvy chodí denně a střídají se. Matka je úzkostlivá, má strach. Onemocnění dcery je vyčerpává. I přesto jsou schopni efektivních rozhodnutí a řešení krizových situací. Největší oporou jí je sestra, která má nad situací pozitivní nahléd a pacientku podporuje.

Porozumění současné situace rodinou

Rodiče jsou lékařem informováni o stavu a prognóze pacientky, rodina je ochotna plně spolupracovat při léčbě, ošetrovatelské péči a rehabilitaci. Pacientka se s rodinou shoduje v řešení jejího zdravotního stavu.

Motivace pacientky: je střední vzhledem k únavě a prognóze onemocnění. Přesto projevuje zájem učit se, dozvědět více o problematice a zopakovat dosavadní vědomosti. Chce si doplnit vědomosti o životním režimu, toaletě dýchacích cest, domácí oxygenoterapii a o všem s ní spojeném. Chce porozumět transplantaci plic při cystické fibróze a její přípravě. K motivaci ji vede zdravotnický personál a především její rodina.

Na zjištění vědomostí pacientky byl použit následující vědomostní vstupní test, který obsahoval následující otázky:

Vstupní test

1. Víte, co je to cystická fibróza? Odpověď: Ano, ale dostatečně jsem nepochopila některé příznaky a komplikace.
2. Navštěvujete pravidelně ambulanci pro cystickou fibrózu? Odpověď: Ano. Snažím se.
3. Víte, jakému prostředí se máte vyvarovat? Odpověď: Ne zcela. Víím, že nesmím kouřit.
4. Umíte dostatečně manipulovat s domácím oxygenátorem? Odpověď: Základní ovládání umím. S něčím mi musí pomoci rodiče či technik.
5. Víte jak správně pečovat o inhalátor? Odpověď: Ano.
6. Slyšela jste někdy o autogenní drenáži? Odpověď: Ano, neumím ji aktivně využít.
7. Máte nějaké informace o transplantaci plic? Odpověď: Myslím si, že nedostatečné.
8. Slyšela jste o Klubu nemocných cystickou fibrózou? Odpověď: Ano.

Zhodnocení vstupního testu

Pro lepší zpracování a objektivizaci jsme zodpovězené otázky zařadili do následujícího přehledu zodpovězených odpovědí.

Otázky

Ano / ne / částečně

1. Víte, co je to cystická fibróza?	částečně
2. Navštěvujete pravidelně ambulanci pro cystickou fibrózu?	ano
3. Víte, jakému prostředí se máte vyvarovat?	částečně
4. Umíte dostatečně manipulovat s domácím oxygenátorem?	částečně
5. Víte jak správně pečovat o inhalátor?	ano
6. Slyšela jste někdy o autogenní drenáži?	částečně
7. Máte nějaké informace o transplantaci plic?	částečně
8. Slyšela jste o Klubu nemocných cystickou fibrózou?	ano

Na základě vstupního testu jsme zjistili, že pacientka nemá celistvé vědomosti o jejím onemocnění. Je nutno doplnit a zopakovat vědomosti týkající se problematiky samotného onemocnění cystické fibrózy. Pacientka potřebuje doplnit vědomosti v oblasti toalety dýchacích cest a dlouhodobé domácí oxygenoterapii. Objevuje se deficit vědomostí v oblasti životního režimu a režimu při transplantaci plic. Pacientka udává deficit ve zručnosti v autogenní drenáži.

2. FÁZE – DIAGNOSTIKA

Deficit vědomostí o:

- onemocnění
- životním režimu
- režimu před transplantací plic
- dechové rehabilitaci

Deficit v postojích:

- obavy z nemoci
- strach z hospitalizace
- strach z nejasné budoucnosti
- strach z transplantace plic
- pochybnost ve správném dodržování správného životního režimu

Deficit zručnosti:

- v péči o nasogastrickou sondu
- v péči o peramentní močový katétr
- v péči o centrální žilní kanylu
- v péči o arteriální katétr
- v autogenní drenáži
- v péči o domácí oxygenátor

3. FÁZE – PLÁNOVÁNÍ

Podle priorit: na základě vyhodnocení vědomostního vstupního testu jsme si určili priority edukačního procesu

- o onemocnění
- o životním režimu
- o toaletě dýchacích cest
- o dlouhodobé domácí oxygenoterapii
- o režimu před transplantací plic

Podle struktury: 4. edukační jednotky.

Záměr edukace:

- osvojit si co nejvíce vědomostí o nemoci
- dodržovat životní režim
- mít co nejvíce vědomostí a zručnosti o toaletě dýchacích cest a domácí oxygenoterapii
- získat co nejvíce vědomostí o režimu před transplantací plic

Podle cílů:

- **Kognitivní** – pacientka prohloubila vědomosti o svém onemocnění, jeho příčině, příznacích, diagnostice, léčbě, dechové rehabilitaci, životním režimu, toaletě dýchacích cest, domácí oxygenoterapii a režimu před transplantací plic při cystické fibróze.
- **Afektivní** – pacientka má zájem nabýt a prohloubit si vědomosti, je svolná zúčastnit se edukačních sezení, uvědomuje si změnu léčebného režimu.
- **Behaviorální** – pacientka dodržuje léčebný režim a bude se podílet na doporučeném životním režimu, dokáže rozeznat zhoršení příznaků a podvýživy a adekvátně na něj reagovat. Dokáže adekvátně reagovat na problémy s domácí oxygenoterapií. Pacientka efektivně pečuje o dýchací cesty. Pacientka umí využít autogenní drenáž.

Podle místa realizace: v nemocničním prostředí, u lůžka na anesteziologicko-resuscitačním oddělení, zabezpečit soukromí a klid.

Podle času: edukační proces je rozdělen do čtyř dnů podle zdravotního stavu pacientky v odpoledních hodinách.

Podle výběru: výklad, vysvětlování, rozhovor, názorná ukázka, písemné pomůcky, vstupní a výstupní test, diskuze.

Edukační pomůcky: obrázky, publikace, odborná brožura, edukační karty, písemné pomůcky, papír, tužka, inhalátor, edukační karty, židle.

Podle formy: individuální.

Typ edukace: prohlubující.

Struktura edukace:

1. Edukační jednotka: Cystická fibróza.
2. Edukační jednotka: Životní režim u pacienta s cystickou fibrózou.
3. Edukační jednotka: Toaleta dýchacích cest a dlouhodobá domácí oxygenoterapie.
4. Edukační jednotka: Životní režim pacienta s cystickou fibrózou před transplantací plic.

Časový harmonogram edukace

1. Edukační jednotka: 21.01.2014 od 14.00 do 14:30 (30 minut).
2. Edukační jednotka: 22.01.2014 od 14.00 do 14:40 (40 minut).
3. Edukační jednotka: 23.01.2014 od 14.00 do 15:00 (60 minut).
4. Edukační jednotka: 24.01.2014 od 14.30 do 15:30 (60 minut).

4. FÁZE – REALIZACE

1. edukační jednotka

Téma edukace: Cystická fibróza.

Místo edukace: u lůžka pacienta na anesteziologicko-resuscitačním oddělení.

Časový harmonogram: 21.01.2014 od 14:00 do 14:30 (30 minut).

Cíl:

- Kognitivní: pacientka získala a prohloubila vědomosti o vzniku choroby, umí pojmenovat projevy, nemocný zná postup léčby, fyzioterapie a komplikace onemocnění.
- Afektivní: pacientka má zájem o poskytnuté informace, verbalizuje spokojenost se získanými vědomosti o onemocnění.

Forma: individuální.

Prostředí: nemocniční, zabezpečit klid a soukromí.

Edukační metody: vysvětlování, rozhovor, zodpovězení na otázky pacienta, diskuze.

Edukační pomůcky: písemné pomůcky, papír, brožura, publikace, edukační karta.

Realizace 1. edukační jednotky

- **Motivační fáze:** (5 minut) pozdravit a představit se, vytvořit vhodné edukační prostředí, klidnou atmosféru, povzbuzovat pacientku ke vzájemné spolupráci, vyložit význam získaných vědomostí.

- **Expoziční fáze:** (15 minut)

Cystická fibróza – je jedním z nejčastějších dědičných vrozených onemocnění, kdy dochází k mutaci genů. Je to chronické onemocnění, které se projevuje kdykoliv během života. Objevuje se nečastěji u europoidní rasy. Na 2500 – 4000 narozených dětí připadá 1 narozené dítě s cystickou fibrózou. Nejdůležitější je včasná diagnostika

potním testem, molekulárním genetickým vyšetřením. Nezbytná je kontinuální léčba s dodržováním všech léčebných opatření a pravidelné kontroly u lékařů a centrech cystické fibrózy. Při zhoršení příznaků či infekci je nezbytné co nejdříve navštívit ošetřujícího lékaře (VÁVROVÁ, 2006).

Seznámení pacientky s příznaky nemoci

Z dýchacích příznaků se objevuje kašel, který může být suchý, dráždivý a postupně se promítá do chronického produktivního kašle, což se projevuje na nespavosti a únavě. Nemocné zatěžuje prodloužené, ztížené dýchání, pískoty, vrzoty, opakované infekce dýchacích cest a další.

Ze zažívacích příznaků se u nemocných objevuje z důvodu nedostatečné tvorby trávicích enzymů neprospívání, nenatrávené páchnoucí stolice, velké břicho, bolesti břicha, postižení jater a podobně.

Dále pozorujeme vysoký krevní tlak, paličkovité prsty, soudkovitý hrudník, otoky končetin, poruchu přeměny cukrů, sníženou plodnost, poruchu menstruace a mnoho dalších (JAKUBEC, 2006).

Seznámení pacientky s léčbou

Nejdůležitějším základem léčby je včasná diagnostika a komplexní péče v centru pro cystickou fibrózu. Pokud pacient bude dodržovat všechna léčebná doporučení, má šanci na kvalitní život a lepší prognózu.

Toaleta dýchacích cest, správné vykašlávání, inhalace, léky na rozpuštění hlenu, antibiotická léčba vedou ke zlepšení plicních funkcí. Pro celkový stav pacienta je velmi důležitá správná výživa a substituce pankreatických enzymů. Důležitou roli hraje prevence a léčba infekce. Stav může podpořit dlouhodobá oxygenoterapie. Pacienti mohou být zařazeni do transplantačních programů.

Seznámení pacientky s rehabilitací

Léčebná rehabilitace se skládá z respirační fyzioterapie, dechové gymnastiky a pohybové aktivity. Cílem je zředění a odstranění nadměrného množství hlenu z dýchacích cest pomocí efektivního kašle. Techniky respirační fyzioterapie a jejich frekvenci volí fyzioterapeut po domluvě s nemocným, ke kterému nemocný dochází dle

potřeby 1x za měsíc. Nemocný může využít aktivní cyklus dechových technik, autogenní drenáž, instrumentální techniky, inhalační léčbu. Pohybová aktivita udržuje nemocného v dobré fyzické kondici, aktivizuje ke správnému držení těla a dýchání a tak napomáhá lepší prognóze. Nemocný může sportovat dle svých fyzických možností. Vhodný je pobyt v přírodě, jeskyni či u moře (VÁVROVÁ, 2009).

Do komplikací postihujících dýchací ústrojí můžeme zařadit například zánět vedlejších nosních dutin, různé postižení plic infekcí, dechové selhání, paličkovité prsty. Komplikací zažívacího traktu existuje celá řada a objevují se stále nové. Patří sem zánět slinivky břišní, onemocnění jícnu, žaludku a jater. Komplikace postihují i celou řadu dalších systémů jako je pohlavní či pohybový systém (JAKUBEC, 2006).

-Fixační fáze: (5 minut) pečlivé zopakování důležitých informací o nemoci pacientky, rekapitulace opakovaných poznatků, vyzdvihnout nutnost dodržování léčby.

- Hodnotící fáze: (5 minut) zhodnocení zpětné vazby při diskuzi, kladení kontrolních otázek pacientce a vyhodnocení správnosti jejich odpovědí.

Kontrolní otázky pro pacientku:

Co je to cystická fibróza?

Můžete vyjmenovat komplikace cystické fibrózy?

Proč je důležitá pravidelná léčebná rehabilitace?

Zhodnocení edukační jednotky

Stanovené cíle byly splněny. Pacientka byla dotazována kontrolními otázkami a její odpovědi byly správné. Pacientka prokázala základní vědomosti o onemocnění, příznacích, léčbě, léčebné rehabilitaci a komplikacích. Pacientka se soustředila, udávala mírnou únavu a občasné dechové obtíže. Projevila aktivní zájem o vědomosti. V rámci diskuze jsme se shodli, že obsah 1. edukační jednotky byl vzhledem ke zdravotnímu stavu dostatečný. Edukační jednotka probíhala v rozmezí 30 minut.

2. edukační jednotka

Téma edukace: Životní režim u pacienta s cystickou fibrózou.

Místo edukace: : u lůžka pacienta na anesteziologicko-resuscitačním oddělení.

Časový harmonogram: 22.01.2014 od 14:00 do 14:40 (40 minut).

Cíl:

- Kognitivní: pacientka bude prokazovat adekvátní vědomosti o správném životním režimu, prevenci infekce, výživě, substituci pankreatických hormonů, aktivitě, rehabilitaci, prostředí, ve kterém se má pohybovat a psychosociálních problémů.
- Afektivní: pacientka aktivně spolupracuje a má zájem o zopakování a doplnění vědomostí, uvědomuje si nutnost dodržování režimových opatření, verbalizuje dostatek vědomostí a spokojenost s nabytými vědomostmi.

Forma: individuální.

Prostředí: nemocniční, zabezpečit klid a soukromí.

Edukační metody: vysvětlování, rozhovor, zodpovězení na otázky pacienta, diskuze.

Edukační pomůcky: písemné pomůcky, papír, brožura, publikace, edukační karta.

Realizace 2. edukační jednotky

- **Motivační fáze:** (5 minut) uvítat se s pacientkou, vytvořit příjemnou atmosféru a edukační prostředí, povzbuzovat pacientku k aktivitě a spolupráci, vysvětlit význam získaných vědomostí.
- **Expoziční fáze:** (20 minut)

Cystická fibróza je sice prozatím nevyléčitelné onemocnění, ale pokud bude nemocný dodržovat všechna režimová opatření a léčbu, má lepší podmínky a kvalitu života. Důležité je, aby nemocný spolupracoval, měl aktivní přístup a našel si podporu v rodině a svém okolí.

Prevence infekce

Při onemocnění cystická fibróza je nutné dbát na zvýšený hygienický režim a preventivní opatření tak, aby nedošlo k rozvoji infekce a zhoršení zdravotního stavu a dodržovat zavedenou a antibiotickou léčbu.

Je nutná zvýšená osobní hygiena, hlavně rukou. Riziko snižuje řádná dezinfekce okolí. Je třeba se zaměřit na toaletu, kuchyňský dřez a nejbližší okolí. Velmi významnou roli hraje dezinfekce inhalátoru, která se provádí minimálně jedenkrát denně.

Nedoporučuje se pohyb ve větších skupinách lidí a kontakt s nemocnými s cystickou fibrózou. V nemocničním prostředí je speciální režim (JAKUBEC, 2006).

Prostředí

Kouření je přísně zakázáno a je kontraindikací k transplantaci plic. Nemocný by se měl vyhýbat zakouřenému, znečištěnému a prašnému prostředí. Je vhodný pobyt v přírodě, na čerstvém vzduchu. Doporučuje se pobyt v jeskyních, na horách a u moře. Dospělý by měl zvážit nástup do zaměstnání dle pracovních podmínek a prostředí.

Výživa

Při onemocnění cystickou fibrózou je nutné dodržovat vysokokalorickou dietu, substituci pankreatických hormonů a dostatečnou nutriční podporu tak, aby nedošlo k úbytku váhy a podvýživě. Nemocný by měl spolupracovat s nutričním terapeutem, sledovat svoji váhu, příjem stravy a tekutin. Dospělí musí převzít zodpovědnost za své zdraví a plánovat si jídelníček na celý den dopředu (KLUB NEMOCNÝCH CF, 2010).

Denní energetický příjem nemocného s cystickou fibrózou by měl být až o 30 % vyšší než u zdravého jedince. Pokud je nemocný postižen infekcí je nutno zvýšit energetický příjem až o 50 %. Jídelní lístek se od běžného moc neliší. Je třeba dosáhnout obohacením běžných jídel vyšší energetické hodnoty především rostlinným olejem, máslem, sýry, smetanou, ořechy, semeny, majonézou, kokosem, avokádem, smaženou potravou.

Příklad jídelníčku:

- Snídaně: palačinky s džemem a ovocem, chléb s vejcem a majonézou, brynzová pomazánka, ovesná kaše se šlehačkou, rozinkami a medem.
- Svačinka: müsli s ořechy, medem a čokoládou, smetanový jogurt se šlehačkou, banán s čokoládou, placky z ovesných vloček, ovocné koktejly, mrkvový salát s ananasem.
- Polévky: běžné polévky všech druhů je třeba obohatit smetanou, olejem, máslem, vejcem, pohankou a těstovinami, smaženým pečivem a podobně.
- Maso: smažené, se sýrem, se smetanou.
- Brambory: smažené, zapečené s vejcem, sýrem, smetanou, pohankou, hranolky.
- Těstoviny: s jogurtem, smetanou, majonézou, sýrem.
- Tekutiny: plnotučné mléko, slazené nápoje, minerální vody, džusy.

Více receptů lze najít v Příručce o výživě nemocných cystickou fibrózou – recepty na každý den na internetových stránkách Klubu nemocných cystickou fibrózou (KLUB NEMOCNÝCH CF, 2010).

Pankreatické enzymy zastupují nedostatečnou funkci slinivky břišní, umožňují a zlepšují tak trávení, snižují plynatost, bolesti břicha, nadýmání a neprospívání. „Je nutné je užívat před každým jídlem, pochoutkou, nutričním doplňkem i před podáváním enterální výživy s malým množstvím tekutin. Výjimkou tvoří ovoce a nealkoholické nápoje. Působí asi 2 hodiny“ (KLUB NEMOCNÝCH CF, 2010, s. 7).

Aktivita, rehabilitace

Aktivita nemocného není nijak omezená. Řídí se aktuálním stavem a možnostmi nemocného. Pohybová aktivita zvyšuje svalovou sílu nemocného, napomáhá lepší samostatnosti a lepším dechovým funkcím. Nemocný by měl dodržovat pravidelný režim inhalací, dechové rehabilitace a pravidelně docházet na kontroly a rehabilitace. Jsou vhodné nácviky aktivního cyklu dechových technik, autogenní drenáž, instrumentální techniky, inhalační léčby anebo respirační handling. Důležitý je dostatečný spánek alespoň 8 až 10 hodin denně a vhodná relaxace.

Psychosociální aspekty

Toto onemocnění velmi zatěžuje psychiku nemocného i jeho okolí. Nemocný by se neměl bát vyhledat pomoc a docházet pravidelně na konzultace k psychologovi a sociálnímu pracovníkovi. Existuje řada sociálních pomoci a institucí. Velmi dobré je obrátit se na svého lékaře či Klub nemocných cystickou fibrózou. V dospělosti dochází k alteraci vzhledu a problémům s reprodukcí, z tohoto důvodu je dobré mít blízké kolem sebe a nebát se svěřit se svými problémy (VÁVROVÁ, 2006).

-Fixační fáze: (10 minut) pečlivé zopakování nejdůležitějších informací o životním režimu, prevenci infekce, prostředí, výživě, aktivitě, rehabilitaci a psychosociální pomoci.

- Hodnotící fáze: (5 minut) kontrola zpětné vazby při diskuzi, pomocí položení a vyhodnocení kontrolních otázek zjistit přínos edukace.

Kontrolní otázky pro pacientku:

Jak se bránit vzniku infekce?

Kam se můžete obrátit o pomoc se svými problémy?

Kterými potravinami dosáhnete zvýšení energetické hodnoty jídla?

Zhodnocení edukační jednotky

Stanovené cíle byly splněny. Pacientka byla dotazována třemi kontrolními otázkami a odpovědi byly dostačující. Pacientka prokázala vědomosti o prevenci vzniku infekce, prostředí, ve kterém se může pohybovat, aktivitě během cystické fibrózy, výživě, substituci pankreatických hormonů a psychosociální pomoci. Pacientka se soustředila více, než v předchozí edukační jednotce, ale i přesto udávala mírnou únavu a občasné dechové obtíže. Projevila aktivní zájem o vědomosti. V rámci diskuze jsme se shodli, že obsah 2. edukační jednotky byl vzhledem ke zdravotnímu stavu dostatečný. Edukační jednotka probíhala v rozmezí 40 minut.

3. edukační jednotka

Téma edukace: Toaleta dýchacích cest a dlouhodobá domácí oxygenoterapie.

Místo edukace: u lůžka pacienta na anesteziologicko-resuscitačním oddělení.

Časový harmonogram: 23.01.2014 od 14:00 do 15:00 (60 minut).

Cíl:

- Kognitivní: pacientka bude mít dostatečné vědomosti o toaletě dýchacích cest, dlouhodobé domácí oxygenoterapii, jejím využití, zásadách kontrol a manipulaci s přístrojem a důležitých kontaktech.
- Afektivní: pacientka se aktivně podílí na získání nových vědomostí, uvědomuje si nutnost toalety dýchacích cest a dlouhodobé domácí oxygenoterapie, jejich výhody a zásady.
- Behaviorální: pacientka zvládá základní manipulaci s domácím oxygenátorem, inhalátorem, ovládá autogenní drenáž.

Forma: individuální.

Prostředí: nemocniční, zabezpečit klid a soukromí.

Edukační metody: vysvětlování, rozhovor, názorná ukázka, zodpovězení na otázky pacienta, diskuze.

Edukační pomůcky: písemné pomůcky, papír, brožura, publikace, edukační karta, židle, inhalátor.

Realizace 3. edukační jednotky

- **Motivační fáze:** (5 minut) přivítat se s pacientkou a zajistit klidnou místnost pro edukaci, vytvořit příjemnou atmosféru, navádět pacientku ke vzájemné spolupráci, vysvětlit důležitost edukační jednotky.

- **Expoziční fáze:** (45 minut)

Toaleta dýchacích cest

Toaleta dýchacích cest je velmi důležitá součást léčby. Udržuje volné dýchací cesty, což snižuje riziko vzniku infekce a zlepšuje dýchání. Nejdůležitější součástí udržení volných dýchacích cest je efektivní kašel. Pro uvolnění hlenu do vyšších částí dýchacích cest je vhodné nejdříve použít inhalace, autogenní drenáž či instrumentální techniky. Kašel by měl být pacientem kontrolovaný. Pacient by měl být v neutrální poloze a může si položit ruce na hrudník. Neefektivní kašel lze například potlačit pomalým nádechem nebo přerušovanou ústní brzdou.

Inhalace by se měla provádět 2-3krát denně s využitím techniky kontroly kašle. Inhalace by neměla být aplikovaná bezprostředně po jídle a při hladu. „Doba aplikace je 20 – 30 minut. Po každém použití musí nemocný z inhalátoru odstranit zbytky inhalované směsi a nechat inhalátor rozprašovat čistou vodu. Po té je nutné inhalátor rozebrat části, které přišly do styku s nemocným omýt teplou vodou a dezinfekčním prostředkem. Následuje omytí, vysušení. Jednou denně je třeba inhalátor dezinfikovat dezinfekčním prostředkem nebo krátkým varem. Jednou týdně se provádí dezinfekce celého přístroje a všech hadiček“ (VÁVROVÁ, 2006, s. 225).

Každodenní rutinou nemocného by měla být respirační fyzioterapie, ve které nemocný může využít například autogenní drenáž, instrumentální techniky, respirační handling. Nemocný by neměl zapomínat na dostatečnou hygienu dýchacích cest a pravidelné čištění zubů.

Nácvik autogenní drenáže

Provedeno pomocí slovních instrukcí viz níže, názorné ukázky a následného nácviku.

„Nácvik autogenní drenáže

Posaďte se na kraj židle tak, abyste cítili hrboly sedací kosti. Sedíte rovně, ale pohodlně v neutrální poloze, pokrčená kolena dejte mírně od sebe, nohy opřete o chodidla, ruce složte do klína nebo lokty opřete o podložku, očima se dívejte před sebe. Hlavu držte v neutrální poloze.

1. Pomalu a plynule nadechněte nosem. Je-li nos neprůchodný, je možno lehce přivyčovat otevřenými ústy.
2. Na konci vdechu zadržte dech na 1 až 3 vteřiny.
3. Otevřete ústa na velikost 1 až 2 cm a vydechněte plynule, pomalu, ale především volně. Výdech je slyšitelný a vždy delší než vdech. Na začátku cvičení asi 2x delší než vdech, při dlouhodobějším dechovém tréninku se délka výdechu prodlouží až 4x. Můžete použít různé způsoby výdechu jako je například vzdychání otevřenými ústy, foukání, přirozený výdech s pootevřenými ústy, výdech přes korýtka jazyka.
4. Celé cvičení je doplněné automasáží svalů hrudníku.

Délka cvičení lekce je individuální, ale většinou se cvičí 20 minut ráno a 20-60 minut odpoledne nebo v podvečer“ (VÁVROVÁ, 2009, s. 117-118).

Dlouhodobá domácí oxygenoterapie

Léčba kyslíkem omezuje nepříznivé účinky nedostatku kyslíku a napomáhá tak lepší kvalitě života, spánku, toleranci fyzické zátěže. Snižuje riziko vzniku plicní hypertenze a dalších onemocnění. Dále tato léčba zlepšuje docházku do školy, kvalitu spánku a nemocní lépe tolerují fyzickou zátěž.

Zdroje kyslíku v České republice

V České republice využíváme několik zdrojů kyslíku. Jsou to koncentrátor kapalný, mobilní koncentrátor, kapalný kyslík se stacionárním nebo přenosným s rezervoárem a tlakové kyslíkové láhve s integrovaným ventilem.

Aplikace kyslíku je provedena kyslíkovými brýlemi nebo výjimečně obličejovou maskou. Při vyšším průtoku kyslíku nad 2 litry za minutu se doporučuje zvlhčovač kyslíku. Minimální denní doba pro podávání kyslíku je 16 hodin a pauzy nesmějí být delší jak 2 hodiny.

Kontroly

Nemocný by měl docházet na pravidelné kontroly minimálně jednou za šest měsíců u svého ošetřujícího pneumologa. Jedenkrát ročně je nutná kontrola respirace bez a s kyslíkem, kdy lékař hodnotí potřebu změny nastaveného režimu či zrušení indikace. Zrušení může být též provedeno, pokud nemocný začal kouřit nebo nedodržuje předepsanou dobu inhalací. Každé tři měsíce provádí kontroly společnost provozující zařízení.

Zásady a manipulace s domácím oxygenátorem

Pacient by měl být dostatečně proškolen v manipulaci jak servisní firmou, tak ošetřujícím lékařem a všeobecnou sestrou. Vždy má u sebe telefonní čísla na ošetřujícího lékaře, servisní firmu, rychlou záchrannou službu a členy rodiny pro okamžitou aktivaci pomoci.

Je třeba dbát o to, aby nebyl v místnosti otevřený oheň, protože kyslík podporuje hoření. Vždy je nutné, aby při manipulaci s přístrojem měl nemocný čisté, suché a odmaštěné ruce. Ventily se nesmí promazávat, mastné reaguje s kyslíkem. Podávaný kyslík musí být zvlhčený a ohřátý na pokojovou teplotu, tak aby nedocházelo k vysušení sliznic. Zvlhčení zabezpečují zvlhčovače, nebulizátory nebo mikronebulizátory kyslíku, které se vmezeří do systému hadic a musí se pravidelně čistit. Přístroj má sice záložní baterii pro přenos a manipulaci, ale je třeba hlídat, aby byl v síti a nabitý.

Dle průtoku kyslíku a nastavené terapie firma dodává naplněné lahve či rezervoáry s kyslíkem a náhradní spotřební materiál, i přesto je nutné, aby si nemocný hlídal stav kyslíku a byl obezřetný na přístroj. V případě jakékoliv poruchy či dotazů může kdykoliv kontaktovat firmu či lékaře (ERBAN, 2004).

-Fixační fáze: (5 minut) důkladné zopakování důležitých informací o toaletě dýchacích cest, inhalaci, dlouhodobé domácí oxygenoterapii, jejího využití, zdrojů kyslíků, kontrol, zásad aplikace a manipulace.

- Hodnotící fáze: (5 minut) zhodnotit kvalitu podaných informací pomocí diskuze a položení a vyhodnocení kontrolních otázek pacientce.

Kontrolní otázky pro pacientku:

Jak dlouho má být dlouhodobá domácí oxygenoterapie aplikovaná?

Víte na koho se obrátit v případě rady ohledně domácí oxygenoterapie?

Které metody umožňují lepší vykašlávání?

Pacient předvede autogenní drenáž.

Zhodnocení edukační jednotky

Stanovené cíle byly splněny. Pacientka byla dotazována kontrolními otázkami a její odpovědi prokázaly, že umí na otázky adekvátně reagovat. Pacientka zvládá toaletu dýchacích cest, inhalaci, efektivní kašel. Pacientka se orientuje v domácí oxygenoterapii, pravidelných kontrolách přístroje a jejího zdravotního stavu, důležitých telefonních číslech, zásadách manipulace s přístrojem a možnostech využití zdrojů kyslíku. Pacientka se aktivně zapojila do nácviku autogenní drenáže a správně ji předvedla. Pacientka se aktivně zapojila do rozhovoru, soustředila se. V rámci 3. edukační jednotky jsme se shodli, že obsah 3. edukační jednotky byl vybrán správně. Edukační jednotka probíhala v rozsahu 60 minut.

4. edukační jednotka

Téma edukace: Životní režim pacienta s cystickou fibrózou před transplantací plic.

Místo edukace: u lůžka pacienta na anesteziologicko-resuscitačním oddělení.

Časový harmonogram: 24.01.2014 od 14:30 do 15:30 (60 minut).

Cíl:

- Kognitivní: pacientka bude mít dostatečné vědomosti o transplantaci plic, její přípravě a čekacím režimu. Pacientka bude mít povědomí o pooperačním režimu.
- Afektivní: pacientka se aktivně podílí na získání nových vědomostí, uvědomuje si nutnost dodržování režimů a zodpovědnosti nastavené čekací dobou na transplantaci, verbalizuje dostatek informací a spokojenost s podanými informacemi.

Forma: individuální.

Prostředí: nemocniční, zabezpečit klid a soukromí.

Edukační metody: vysvětlování, rozhovor, zodpovězení na otázky pacienta, diskuze.

Edukační pomůcky: písemné pomůcky, papír, brožura, publikace, edukační karta.

Realizace 4. edukační jednotky

- **Motivační fáze:** (5 minut) pozdravit, vytvořit vhodné edukační prostředí, příjemnou atmosféru, navádět pacientku ke vzájemné spolupráci, vysvětlit význam získaných vědomostí.
- **Expoziční fáze:** (35 minut)

Transplantace plic

V posledních letech došlo ke zpomalení zhoršování cystické fibrózy a zlepšení konzervativní léčby. Tyto pokroky vedou k lepšímu a kvalitnějšímu životu, ale i přes to

často dochází k dechovému selhání a je nutné podstoupit transplantaci plic (VÁVROVÁ, 2006).

Po prvním uvážení transplantace plic je pacient podroben řadě vyšetření, aby bylo zjištěno, zdali je schopen zvládnout operační výkon a jaké komplikace mu hrozí. Součástí těchto vyšetření je i stomatologická prohlídka, očkování a psychologická příprava.

Poté následuje rozhovor v transplantačním centru a nemocný je zařazen na čekací listinu. Od této chvíle může být pacient kdykoliv osloven transplantačním týmem, že se našel vhodný dárce. Doba čekání na vhodný orgán může být v řádu let, ale může také proběhnout i za několik dní (TRANSPLANTACE PLIC, 2009).

Příprava před transplantací plic

Po celou dobu čekací doby je nemocný v péči ošetřujícího lékaře. Jedenkrát za měsíc nemocného kontaktuje sestra z transplantačního týmu a zjišťuje, jak se nemocnému daří. Jednou za čtvrt až půl roku následuje kontrola v ambulanci pro transplantaci.

Je nezbytné, aby nemocný byl nepřetržitě u telefonu a dostupný. Důležité je vlastnit mobilní telefon s operátorem, který je dostupný v místě, kde se nemocný nejčastěji pohybuje.

Každou změnu zdravotního stavu, třeba i nachlazení, je nutné hlásit transplantačnímu týmu. Pokud chce pacient cestovat do zahraničí, je to možné, ale musí to oznámit transplantačnímu týmu.

Po celou dobu čekací fáze je nutné si udržovat svalovou sílu a dobrou kondici. Je nutné se zaměřit na dostatečnou a správnou výživu, aby nedošlo k podvýživě. Doporučuje se, aby měl pacient dopředu připravené a sbalené věci do nemocnice jako je například pyžamo, obuv, župan, spodní prádlo, toaletní potřeby, knihy a podobně. Zbytek věcí může donést rodina.

Pokud se najde vhodný orgán, nemocný bude kontaktován transplantačním týmem. Pokud se nějak změnil stav nemocného, musí to neprodleně oznámit. Od této chvíle nesmí nic jíst ani pít. Je třeba, aby si zajistil nejrychlejší, ale klidný převoz

do nemocnice. Hned po příjezdu do nemocnice je u pacienta provedena řada vyšetření a příprava na operační výkon. I v tomto stádiu se může stát, že operace může být zrušena nebo odložena z důvodu neshody orgánů (TRANSPLANTACE PLIC, 2009).

Pooperační péče

Pooperační péče probíhá na jednotkách intenzivní péče. Je pravděpodobné, že nemocný stráví až čtyři týdny v nemocnici a během pobytu je podroben řadě vyšetření a intenzivnímu sledování. Důležitá je spolupráce, brzké vstávání a dodržování léčby. Mohou se objevit některé z komplikací jako je odmítnutí plic, infekční komplikace a podobně. V domácí léčbě následují pravidelné kontroly a užívání léků (TRANSPLANTACE PLIC, 2009).

-Fixační fáze: (10 minut) důkladné zopakování podstatných informací o transplantačním režimu, přípravě, čekací době, předoperační a pooperační péči.

- Hodnotící fáze: (10 minut) zhodnocení zpětné vazby při diskuzi, kladení kontrolních otázek pacientce a vyhodnocení správnosti jejich odpovědí.

Kontrolní otázky pro pacientku:

Co je nutné dodržovat v čekací době na transplantaci plic?

Jak často mít u sebe mobilní telefon?

Zhodnocení edukační jednotky

Stanovené cíle byly splněny. Pacientka byla dotazována kontrolními otázkami a odpovědi byly adekvátní. Pacientka prokázala základní vědomosti o nutnosti transplantace, čekací době na transplantaci, předoperační přípravě před transplantací a pooperační léčbě. Pacientka se do této problematiky zapojila nejvíce a udávala, že ji nejvíce zajímá. Soustředila se a měla občasné dechové obtíže. V rámci diskuze jsme se shodli, že obsah 4. edukační jednotky byl vzhledem ke zdravotnímu stavu dostatečný. Edukační jednotka probíhala v rozmezí 60 minut.

5. FÁZE – VYHODNOCENÍ

V rámci závěrečného hodnocení edukačního procesu pacientka vyplnila vědomostní test, jehož otázky se shodují se vstupním testem ve fázi posuzování.

Výstupní test

Otázky

Ano / ne

1. Víte, co je to cystická fibróza?	ano
2. Navštěvujete pravidelně ambulanci pro cystickou fibrózu?	ano
3. Víte, jakému prostředí se máte vyvarovat?	ano
4. Umíte dostatečně manipulovat s domácím oxygenátorem?	ano
5. Víte jak správně pečovat o inhalátor?	ano
6. Slyšela jste někdy o autogenní drenáži?	ano
7. Máte nějaké informace o transplantaci plic?	ano
8. Slyšela jste o Klubu nemocných cystickou fibrózou?	ano

Srovnání odpovědí vstupního versus výstupního testu

1. Víte, co je to cystická fibróza?	částečně	ano
2. Navštěvujete pravidelně ambulanci pro cystickou fibrózu?	ano	ano
3. Víte, jakému prostředí se máte vyvarovat?	částečně	ano
4. Umíte dostatečně manipulovat s domácím oxygenátorem?	částečně	ano
5. Víte jak správně pečovat o inhalátor?	ano	ano
6. Slyšela jste někdy o autogenní drenáži?	částečně	ano
7. Máte nějaké informace o transplantaci plic?	částečně	ano
8. Slyšela jste o Klubu nemocných cystickou fibrózou?	ano	ano

Pacientka získala dostatečné vědomosti o cystické fibróze, jejích příznacích, léčbě a komplikacích a pochopila nutnost intenzivní léčby.

Pacientka prokázala vědomosti o správném životním režimu s onemocněním cystickou fibrózou, prevenci vzniku infekce, správném prostředí, ve kterém se má pohybovat, zásadách výživy a substituce pankreatických hormonů, zásadách aktivity, rehabilitace a orientuje se v psychosociální pomoci.

Pacientka aktivně a správně využívá autogenní drenáž.

Pacientka udává, že má dostatečné vědomosti o toaletě dýchacích cest a dlouhodobé domácí oxygenoterapii, jejích zásadách a manipulaci s přístrojem.

Pacientka je spokojena s poskytnutými informacemi v oblasti transplantačního programu, přípravě a pooperačním režimu.

Edukace proběhla ve čtyřech edukačních jednotkách, které byly pro pacientku srozumitelné, u edukace se sice cítila unavená a měla občasné dechové obtíže, ale spolupracovala a nechala si vše vysvětlit.

Edukační cíle jak kognitivní, tak afektivní i behaviorální byly splněny, edukace je ukončena na základě splněných cílů.

Na základě odpovědí edukantky, které zodpověděla ve výstupním testu a splněných cílů usuzujeme, že realizace edukačního procesu byla úspěšná.

Edukace byla účinná a zlepšila psychický stav a vědomosti pacientky.

5.1 DOPORUČENÍ PRO PRAXI

Pro pacienta

Pacient by se měl podílet na ošetrovatelské péči, spolupracovat s ošetrovatelským personálem a pravidelně chodit na kontroly dle možností jeho zdravotního stavu.

Každý pacient s onemocněním cystickou fibrózou by měl dbát na své zdraví, udržovat se v takové kondici, aby předcházel komplikacím onemocněním.

Měl by dodržovat stanovenou léčbu a to především dodržovat vysokokalorickou dietu se substitucí pankreatických enzymů, udržení dýchacích cest například pomocí inhalací a dechové rehabilitace a eliminovat vznik infekce.

Pacient by měl dodržovat zásady životosprávy a udržovat psychosociální pohodu.

V případě jakýkoliv potíží fyzických, psychických, sociálních či duševních by se měl obrátit na pomoci rodiny, zdravotníků či jiných organizací.

Pro rodinu

Rodina by se měla v co největší míře podílet na léčebném režimu nemocného, podporovat jej, dopomáhat k jeho dodržování a vytvářet optimální prostředí.

Rodina by měla být nemocnému na blízku, podporovat jej a pomáhat mu, tak aby byl nemocný v co největší psychické pohodě.

V případě potřeby by měla rodina vyhledat pomoc zdravotníků či jiných organizací.

Pro všeobecné sestry

Všeobecná sestra by měla znát příčiny, projevy, léčbu, komplikace, zásady životního režimu nemocného s cystickou fibrózou.

Všeobecná sestra by měl aktivně využívat edukační proces u nemocných s cystickou fibrózou a v případě spolupráce zapojit i rodinu.

Všeobecná sestra by měla mít informace o realizaci edukačního procesu a umět je využít. Měla by v edukačním procesu postupovat systematicky, ohleduplně a zajistit spolupráci nemocného i rodiny.

Všeobecná sestra by měla umět vyhodnotit pacientův aktuální zdravotní stav vzhledem k edukačnímu procesu a vhodně zařadit edukační jednotky.

ZÁVĚR

Cílem bakalářské práce bylo shrnout základní informace o onemocnění cystickou fibrózou, zaměřit se na specifika ošetrovatelské a sociální péče, což práce splnila. Práce se zabývala základními poznatky o onemocnění cystické fibróze, popsala důležité zásady ošetrovatelské a sociální péče se zaměřením na cystickou fibrózu. Tyto informace by měly přispět všem zdravotnickým pracovníkům, především všeobecným sestřám a lidem, kteří se o tuto problematiku zajímají. Měla by umožnit ošetrovatelskému personálu zvýšit si své znalosti o onemocnění a uvědomit si důležitost specifík ošetrovatelské péče u těchto nemocných a informovat je o specifikách sociální péče a pomoci.

Hlavním cílem práce bylo navrhnout a realizovat individuální edukační proces u pacienta s cystickou fibrózou. Edukační proces byl realizován u pacientky v akutním stádiu exacerbace nemoci cystické fibrózy. V první fázi posuzování pomocí vstupního testu jsme zjistili, že pacientka má deficit ve vědomostech o onemocnění, životním režimu, prostředí, ve kterém se může pohybovat, v péči o dýchací cesty a domácí oxygenátor, o režimu při transplantaci plic a dechové rehabilitaci. Pacientka udává, že podané informace rozdělené do 4. edukačních jednotek byly pro ni srozumitelné. Pacientka se během edukačního procesu sice cítila unavená a měla občasné dechové obtíže, ale spolupracovala a nechala si vše vysvětlit. Z porovnání vstupního a výstupního testu vyplývá, že edukační proces byl realizován úspěšně.

Pro praktickou realizaci edukačního procesu byly základem teoretické informace jak o problematice edukačního problému, tak samotném procesu edukace. Informace z teoretické části byli dostatečné a byly využity v praktické části práce.

Bakalářská práce může sloužit jako zdroj teoretických informací o problematice cystické fibróze a specifikách ošetrovatelské a sociální péče. Dále může být v určité míře využita jako předloha pro edukaci dalších pacientů v individuálním edukačním procesu.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

ANON. *Cystic Fibrosis*, 2010 [online]. American Lung Association State of Lung Disease in Diverse Communities, [cit. 2014-02-15]. Dostupné z: <http://www.lung.org/assets/d,documents/publications/solddc-chapters/cf.pdf>

BAZALOVÁ, Barbora. Vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami v zemích Evropské unie a v dalších vybraných zemích. Brno: Masarykova universita, 2006. ISBN 80-210-3971-X.

BECK, Petr aj. *Dávky pomoci v hmotné nouzi a dávky pro osoby se zdravotním postižením*. Olomouc: ANAG, 2012. ISBN 978-80-7263-744-7

BÍLKOVÁ, Zuzana a Katřina ONDRUŠKOVÁ. Péče o pacienty s cystickou fibrózou. *Sestra* [online]. 2013, Roč. 23, č. 7-8. [cit. 2014-01-15] ISSN 1210-0404. Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/sestra/pece-o-pacienty-s-cystickou-fibrozou-471145>

ČESKÝ REGISTR CYSTICKÉ FIBRÓZY [online]. In: *Český registr cystické fibrózy*, 2014 [cit. 2014-03-31]. Dostupné z: <http://www.cfregistr.cz/?akce=stranka&stranka=statistika>

ERBAN, Jiří. *Dlouhodobá domácí oxygenoterapie*. Praha: MAXDORF, 2004. ISBN 80-7345-024-0.

HODSON, Margaret E., Durman M. GEDDES a Andrew BUSH. *Cystic fibrosis*. 3. rd ed. London: Hodder Arnold, 2007. ISBN 978-0-0340-90758-0.

HORSLEY, Alex, Steve CUNNINGHAM a Alistair INNES. *Cystic fibrosis*. New York: Oxford University Press, 2010. ISBN 978-0-19-958270-9.

JAKUBEC, Petr. *Cystická fibróza*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2006. Skripta. ISBN 80-244-1499-6.

JUŘENÍČKOVÁ, Petra. *Zásady edukace v ošetrovatelské praxi*. Praha: Grada Publishing, 2010. ISBN 978-802-4721-712.

KAPOUNOVÁ, Gabriela. *Ošetrovatelství v intenzivní péči*. Praha: Grada Publishing, 2007. ISBN 978-80-247-1830-9.

KAŠÁK, Viktor, Vladimír KOBLÍŽEK a kol. *Naléhavé stavy v pneumologii*. 2. rozš. vyd. Praha: Maxdraf, 2009. ISBN 978-80-7345-185-1.

KENDRICK, A. H. *Airway clearance techniques in cystic fibrosis* [online]. *European Respiratory Journal*, 2006, vol. 27. [cit. 2014-01-12]. ISSN 0903-1936. Dostupné z: <http://erj.ersjournals.com/content/27/6/1082.full.pdf+html>

KEREM, Eitan aj. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus [online]. *Journal of cystic Fibrosis*. 2005, vol. 4. [cit. 2014-01-12]. ISSN 1873-5010. Dostupné z: http://www.elsevier.com/_data/promis_misc/2005.pdf

KITTNAR, Otomar a kol. *Lékařská fyziologie*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-3068-4

KLUB NEMOCNÝCH CF. *Průručka o výživě nemocných cystickou fibrózou* [online]. Praha: Klub nemocných CF, 2010 [cit. 2014-01-10]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/admin/files/File/01-Prirucka-o-vyzive-u-nemocnych-CF.pdf>

KLUB NEMOCNÝCH CYSTICKOU FIBRÓZOU [online]. *Klub nemocných cystickou fibrózou*, 2014 [cit. 2014-02-02]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/>

McKENNA, Annie aj., Nutrition, Cystic fibrosis: Changes Through Live [online]. In: *Cystic Fibrosis Foundation*, 2006 [cit. 2014-02-02]. Dostupné z: <http://www.cff.org/UploadedFiles/LivingWithCF/StayingHealthy/Diet/NutritionThroughLife/Nutrition-and-CF-Changes-Through-Life.pdf>

NEMCOVA, Jana aj. *Moderná edukácia v ošetrovatelstve*. Martin: Osveta, 2010. ISBN 978-80-8063-321-9.

NĚMCOVÁ, Jitka aj. *Skripta k předmětům Výzkum v ošetrovatelství, Výzkum v porodní asistenci a Seminář k bakalářské práci*. Praha: Maurea, 2013. ISBN 978-80-902876-9-3.

PRIATELIA SLANÝCH DETÍ [online]. *Priatelja slaných detí*, 2014 [cit. 2014-04-10]. Dostupné z: <http://slanedeti.sk/>

RATJEN, Felix A. *Aerosol therapies in cystic fibrosis*. New York: Wiley-Liss, 2008. *Pediatric pulmonology*. ISSN 8755-6863.

SKALICKÁ, Veronika aj., *Cystická fibróza. Současný pohled na diagnostiku, možnosti léčby a prognózu* [online]. In: *Postgraduální medicína*, 2010, roč. 12, č. 7 [cit. 2014-01-14]. ISSN 1212-4184. Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/postgradualni-medicina/cysticka-fibroza-454096>

SMOLÍKOVÁ, Libuše a Miloš MÁČEK. *Respirační fyzioterapie a plicní rehabilitace*. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010. ISBN 978-80-7013-527-3.

ŠEVČÍK, Pavel, Vladimír ČERNÝ, Jiří Vítkovec aj. *Intenzivní medicína*. 2. rozš. vyd., Praha: Galén, 2003. ISBN: 80-7262-203-X.

ŠMÍDOVÁ, Kamila, Helena CHLADOVÁ a Tereza TESAŘOVÁ. *Příručka pro učitele dětí nemocných cystickou fibrózou* [online]. Praha: 2009 [cit. 2014-02-20]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/admin/files/File/ostatni/brozura-pro-ucitele-web.pdf>

STREITOVÁ, Dana, Renáta ZOUBKOVÁ, Iva CHWALKOVÁ. *Domácí umělá plicní ventilace*. Ostrava: Ostravská universita v Ostravě, 2012. ISBN 978-80-7464-181-7.

ŠVEHLOVÁ, Marie, Eliška Švehlová. *Plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie v domácím prostředí*. 2. vyd., Praha: Vltavín, 2009. ISBN 978-80-86587-33-2

TRANSPLANTACE PLIC. [online]. *Česká transplantáční společnost pacientům*. 2009 [cit. 2014-01-10]. Dostupné z: <http://www.transplantace.eu/plice/index.php>

VÁVROVÁ, Věra a Centrum pro diagnostiku, léčbu a prevenci cystické fibrózy. *Cystická fibróza, Standart léčebného plánu* [online]. In: *Interna*, 2009 [cit. 30-01-2014]. Dostupné z: http://www.dashofer.cz/download/ukazky/PKS2_ukazka_doporuceného_postupu.pdf

VÁVROVÁ, Věra a kolektiv Centra CF Motol. *Cystická fibróza: (příručka pro nemocné, jejich rodiče a přátele)*. Praha: Professional Publishing, 2005. ISBN 80-86419-98-3.

VÁVROVÁ, Věra, Jana BARTOŠOVÁ a kolektiv CF centra FN Motol. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2., dopl. vyd. Praha: Professional publishing, 2009. ISBN 978-80-7431-000-3.

VÁVROVÁ, Věra aj. *Cystická fibróza v praxi*. 2. vyd. Praha: Professional Publishing, 2003. ISBN 80-86419-32-0.

VÁVROVÁ, Věra aj. *Cystická fibróza*. Praha: Grada, 2006. ISBN 80-247-0531-1.

VÁVROVÁ, Věra aj. *Cystická fibróza v České republice* [online] In: Practicus, 2008, roč. 7, č. 8. [cit. 2014-02-20]. ISSN 1213-8711. Dostupné z: <http://web.practicus.eu/sites/cz/Archive/practicus08-08.pdf>

VOKURKA, Martin, Jan HUGO a kol. *Velký lékařský slovník*. 9. akt. vyd. Praha: Maxdorf, 2009. ISBN 978-80-7345-202-5.

ZDAŘILOVÁ, Eva. aj. *Techniky plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie při poruchách dýchání u neurologicky nemocných* [online]. In: Neurologie pre prax, 2005, roč. 5, č. 5 [cit. 2014-01-14]. Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2005/05/09.pdf>

ZOUBKOVÁ, Renata. *Ošetřovatelské postupy v intenzivní péči*. Ostrava: Ostravská universita v Ostravě, 2013. ISBN 978-80-7464-250-0.

PŘÍLOHY

Příloha A – Instrumentální pomůcky respirační fyzioterapie

Příloha B – Edukační karta: Cystická fibróza

Příloha C – Edukační karta: Životní režim u pacienta s cystickou fibrózou

Příloha D – Edukační karta: Toaleta dýchacích cest a dlouhodobá domácí oxygenoterapie

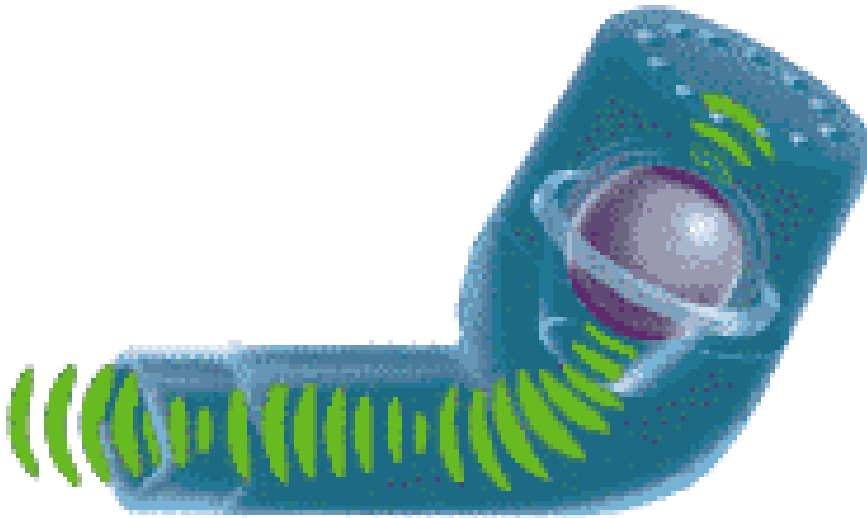
Příloha E – Edukační karta: Životní režim pacienta s cystickou fibrózou před transplantací plic.

Příloha F – Literární rešerše

PŘÍLOHA A

Instrumentální pomůcky respirační fyzioterapie

Flutter



Zdroj: Priatelia slaných detí, 2014, [online]

Accapela



Zdroj: Archiv Kliniky anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny Fakultní nemocnice Olomouc, 2014

Edukační karta

Onemocnění - Cystická fibróza

Příčina

- Dědičné onemocnění
- Dochází k mutaci genů – vznik nadprodukcce vazkého hlenu postihující především dýchací a zažívací systém

Riziková skupina

- Europondní rasa
- Výskyt v rodině (dědičné onemocnění)

Výskyt

- Na 2500 – 4000 narozených dětí připadá 1 dítě

Příznaky

- **Respirační systém**
opakované infekce dýchacích cest- chronicky zánět až zřívnutí plic, produktivní kašel, prodloužené dýchání, píšťalky, vrzoty na plicích, atd.
- **Zažívací systém**
neprůchodnost smolky, nadměrné množství tuků ve stolici, snížená funkce slinivky břišní, neprosování
- **Ostatní systémy**
zvýšený krevní tlak, palčivé prsty, součkovitý hrudník, porušování potních žláz

Diagnostika

- Klinické podezření, potní test, molekulárně genetické vyšetření, transepitelární rozdíly potencionálů

Léčba

- Komplexní péče v centru cystické fibrózy
- Zásady životního režimu a léčby
- Správné odkašívání, inhalace, antibiotika
- Vysokokalorická strava s dostatkem tekutin, substituce pankreatických hormonů
- Prevence a léčba infekce
- Dlouhodobá domácí oxigenoterapie
- Transplantace plic

Léčebná rehabilitace

- Respirační fyzioterapie
- Pohybová terapie



Zdroj: [1]

PŘÍLOHA B

Edukační karta: Cystická fibróza

Edukační karta

Životní režim u pacienta s cystickou fibrózou

Prevence infekce

- Zvýšená hygienická a preventivní opatření
- Omezit pohyb ve větší skupině lidí a kontakt s nemocnými s cyst. fibrózou
- Zvýšená hygiena, dezinfekce okolí a inhalátoru

Prostředí

- NE: kouření, zakažené, znečištěné a prašné prostředí
- ANO: pobyt v přírodě, horách, speeoterapie
- Zaměstnání dle pracovních podmínek a prostředí

Výživa

- Vysokokalorická strava + nutriční podpora
- Substitute pankreatických hormonů před každým jídlem
- Spolupráce s nutričním terapeutem, sledování váhy, příjmu stravy a tekutin
- Dostatečný pitný režim

Aktivita

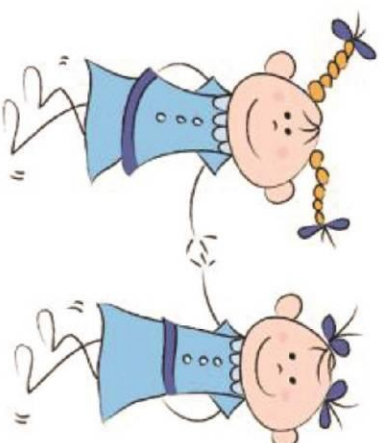
- Není omezení, pouze zdravotním stavem
- Pohybová aktivita: zvyšuje svalovou sílu, samostatnost, lepší dechové funkce
- Dostatečný spánek (8 – 10 hodin), relaxace a odpočinek

RHB

- Pravidelná inhalace, dechová rehabilitace
- Aktivní cyklus dechových technik, autogenní drenáž, instrumentální techniky, inhalační léčba atd.

Psychosociální aspekty

- V případě potřeby vyhledat pomoc
- Pravidelné konzultace s psychologem a sociálními pracovníky
- Klub nemocných s cystickou fibrózou



Zdroj: [1]

PŘÍLOHA C

Edukační karta: Životní režim u pacienta s cystickou fibrózou

Edukační karta

Toaleta dýchacích cest a dlouhodobá domácí oxygenoterapie

Toaleta dýchacích cest

- Důležitá součást léčby
- udržuje volné dýchací cesty
- snižuje riziko vzniku infekce
- Inhalace 2 – 3 x denně + technika kontroly kašle
- respirační fyzioterapie: autogenní drenáž, instrumentální techniky, respirační handling

Dlouhodobá domácí oxygenoterapie

- Léčba kyslíkem: omezuje nepříznivé účinky nedostatku kyslíku
- Zlepšuje kvalitu života, spánku a toleranci fyzické zátěže
- Vliv na některé komplikace a frekvenci pobytu v nemocnici

Zdroje kyslíku

- Koncentrátor kapalný, koncentrátor mobilní, kapalný kyslík, tlakové kyslíkové lahve
- Aplikace: kyslíkové brýle, kyslíková maska
- Zvlhčování kyslíku (zvlhčovač, nebulizátory, mikronebulizátory)

Zásady manipulace s domácím oxygenátorem

- Dostatečné proškolení nemocného, servisním technikem i lékařem
- Vždy u sebe telefonní čísla ošetřujícího lékaře, servisního technika, rychlé záchranné služby a člena rodiny
- NE: otevřený oheň v blízkosti, promazávat ventily
- ANO: čisté, suché, odmaštěné ruce, zvlhčený kyslík, čištění hadic
- Hlídat stav baterie a kyslíku
- MINIMÁLNÍ DOBA APLIKACE 16 hodin, pauzy nesmí být vyšší jak 2 hod.
- Důležité pravidelné kontroly
- Okamžité zrušení indikace: ouření nemocného, neodložování doby inhalace



Zdroj: [1]

PŘÍLOHA D

Edukační karta: Toaleta dýchacích cest a dlouhodobá domácí oxygenoterapie

Edukační karta

Životní režim pacienta s cystickou fibrózou před transplantací plic

Co je to?

- Chirurgický výkon, kdy se nahradí jedn a nebo obě postižené plice plicemi od dárce
- Jediná léčebná metoda v konečném stádiu onemocnění s vysokým procentem přežití

Indikace

- Vyšetření, stomatologická prohlídka, očkování a psychologická příprava
- Zařazení na čekací listinu

Příprava

- Jedenkrát za měsíc kontakt se sestrou transplantčního centra zjišťující zdravotní stav
- MUSÍ BÝT nepřetržitě dostupnost NA TELEFONU
- Povinnost hlásit změnu zdravotního stavu a cesty do zahraničí
- Musí dodržovat léčbu svalovou silu, dostatečnou výživu

Prevence infekce

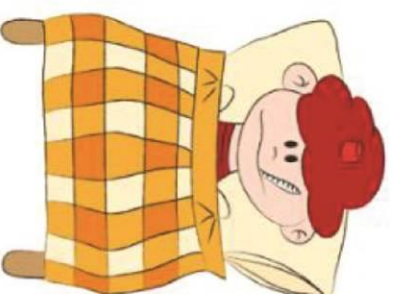
- Zvýšená hygienická a preventivní opatření
- Omezit pohyb ve větší skupině lidí a kontakt s nemocnými s cyst. fibrózou
- Zvýšená hygiena, dezinfekce okolí a inhalátoru

Při nálezů orgánu

- Ihned nemocného kontaktuje transplantční tým
- Nemocný nesmí pít, jíst rychlý a klidný převoz do nemocnice
- vyšetření a zajištění nemocného
- **POZOR:** v této době může být operace zrušena

Po operační péče

- Hospitalizace na jednotce intenzivní péče
- V nemocničním zařízení nemocný může strávit i čtyři týdny a následuje intenzivní ambulantní léčba
- Důležitá spolupráce, brzké vstávání a dodržování léčby



Zdroj: [1]

PŘÍLOHA E

Edukační karta: Životní režim pacienta s cystickou fibrózou před transplantací plic.

PŘÍLOHA F

Literární rešerše

Vědecká knihovna v Olomouci
Bezručova 3, pošt. schr. 9
779 11 Olomouc
Informační služby
e-mail: is@vkol.cz

tel.: 585 205 333
fax : 585 220 615

Bibliografický soupis
RE 840 / 2013

Edukace pacienta s cystickou fibrózou

Počet záznamů: 111 (18 – knihy, 61 – články a příspěvky ve sborníku, 15 – on-line zdroje, 17 – vysokoškolské práce)
Časové rozmezí: 2003 - 2013
Datum: 27. 11. 2013
Jazykové vymezení: čeština, angličtina
Zpracovala: Mgr. Vladimír Klásek
Druh literatury: knihy, články, příspěvky ve sborníku, on-line zdroje, vysokoškolské práce

Základní prameny:

- katalogy VKOL (<http://kat.vkol.cz>)
- Jednotná informační brána (www.jib.cz)
- Souborný katalog ČR (<http://sigma.nkp.cz>)
- databáze vysokoškolských prací (www.theses.cz)
- katalog Národní lékařské knihovny (www.medvik.cz)
- specializované databáze (EBSCO, PubMed)

Klíčová slova: cystická fibróza, edukace, dechová rehabilitace, cystic fibrosis, education, breathing, atd.