

Vysoká škola zdravotnická, o. p. s., Praha 5

**OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTKY
S CYSTICKOU FIBRÓZOU**

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

MONIKA HONKOVÁ

Praha 2015

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

**OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTKY
S CYSTICKOU FIBRÓZOU**

Bakalářská práce

MONIKA HONKOVÁ

Stupeň vzdělání: Bakalář

Název studijního oboru: Všeobecná sestra

Vedoucí práce: PhDr. Hana Belejová, PhD.

Praha 2015



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

Honková Monika
3. CVV

Schválení tématu bakalářské práce

Na základě Vaší žádosti ze dne 17. 10. 2014 Vám oznamuji
schválení tématu Vaší bakalářské práce ve znění:

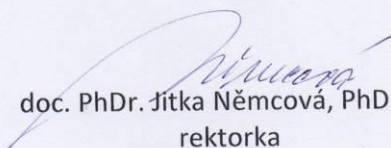
Ošetrovatelský proces u pacientky s cystickou fibrózou

The Nursing Process in a Female Patient with Cystic Fibrosis

Vedoucí bakalářské práce: PhDr. Hana Belejová, PhD.

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

V Praze dne: 15. 11. 2014


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 30. 5. 2015

podpis

PODĚKOVÁNÍ

Chtěla bych poděkovat paní PhDr. Haně Belejové, PhD., za vedení bakalářské práce, při které mi poskytovala dostatečnou pomoc. Dále bych chtěla poděkovat rodině a příteli, za toleranci, ohleduplnost a hlavně za pevné nervy, které měli po celou dobu vypracovávání bakalářské práce.

ABSTRAKT

HONKOVÁ, Monika. *Ošetrovatelský proces u pacientky s cystickou fibrózou*. Vysoká škola zdravotnická, o. p. s. Stupeň kvalifikace: Bakalář (Bc.). Vedoucí práce: PhDr. Hana Belejová, PhD. Praha. 2015. 54 stran.

Tématem bakalářské práce je ošetrovatelský proces u pacientky s cystickou fibrózou. Teoretická část práce je zaměřena na cystickou fibrózu jako onemocnění, její historii jak u nás, tak i ve světě. Dále se zabývá diagnostikou, projevy a léčbou. Nedílnou součástí je komplexní ošetrovatelská péče o pacienta s cystickou fibrózou, kde jsou popsány důležitá specifika v ošetrovatelské péči. Nejdůležitější částí práce je ošetrovatelský proces u pacientky s cystickou fibrózou, kde je popsán podrobný rozhovor s pacientkou, ve kterém byly zjištěny problémy. Cílem bylo zjištěné problémy navrhnout jejich možná řešení a následně je pokusit vyřešit.

Klíčová slova

Cystická fibróza. Ošetrovatelská péče. Ošetrovatelský proces. Pacient. Sestra.

ABSTRACT

HONKOVÁ, Monika. *The Nursing Process in a Female Patient with Cystic Fibrosis*. College of Nursing. Degree: Bachelor (Bc.). Supervisor: PhDr. Hana Belejová, PhD. Praha. 2015. 54 pages.

The theme of this thesis is the nursing process for patients with cystic fibrosis. The theoretical part is focused on diseases such as cystic fibrosis, its history, both in our country and in the world. It also deals with diagnostics, symptoms and treatment. An integral part of a complex nursing care for patients with cystic fibrosis, which describes the important specifics of nursing care. The most important part of this thesis is the nursing process in a patient with cystic fibrosis, where is described detailed interview with the patient, where problems have been identified. The aim was detected problems suggest their possible solutions and then try to resolve them.

Key words

Cystic fibrosis. Nurse. Nursing care. Nursing process. Patient.

PŘEDMLUVA

Jedno z nejčastějších vrozených onemocnění je u nás právě cystická fibróza. Díky dnešním pokrokům v medicíně a diagnostice se nemocní tímto onemocněním dožívají vyššího věku. Ve své praxi se každý zdravotník může setkat s takto nemocným dítětem nebo dospělým. Díky pracovišti, na kterém pracuji se s touto diagnózou setkávám několikrát do roka. Problematika tohoto onemocnění mě velmi zaujala, a proto jsem si zvolila práci na toto téma. Ošetrovatelský proces, kterým je práce zpracovaná podrobně zobrazuje problémy pacientky, u které jsem ošetrovatelský proces zpracovávala. Podklady pro práci jsem čerpala z knižních, časopiseckých a internetových zdrojů, které byli jak z českých tak ze zahraničních pramenů.

Práce je určena studentům, všeobecným sestřám, nemocným cystickou fibrózou, jejich rodinám a lidem, kterým tato nemoc není lhostejná a chtějí se o ní dozvědět něco víc.

OBSAH

SEZNAM ZKRATEK.....	11
SEZNAM ODBORNÝCH VÝRAZŮ	14
ÚVOD	15
1 CYSTICKÁ FIBRÓZA.....	16
1.1 CYSTICKÁ FIBRÓZA V HISTORII.....	16
1.1.1 Historie ve světě	16
1.1.2 Historie u nás.....	17
1.2 GENETIKA A PODSTATA ONEMOCNĚNÍ.....	18
1.2.1 Patogeneze.....	18
1.2.2 Dědičnost cystické fibrózy	18
1.3 DIAGNOSTIKA ONEMOCNĚNÍ	19
1.3.1 Průkaz abnormální funkce proteinu CFTR – potní test.....	20
1.3.2 Mikrobiologie u pacientů s cystickou fibrózou.....	21
1.4 CYSTICKÁ FIBRÓZA A IMUNITA	22
1.5 KLINICKÉ PROJEVY RESPIRAČNÍHO ONEMOCNĚNÍ	23
1.6 KOMPLIKACE POSTIHUJÍCÍ SYSTÉMY ORGANISMU	26
1.6.1 Komplikace zažívacího ústrojí	26
1.6.2 Diabetes mellitus vázaný na cystickou fibrózu	28
1.6.3 Potní žlázy	28
1.6.4 Reprodukční systém	28
1.7 LÉČBA.....	29

1.7.1	Prevence a léčba infekce a zánětu	29
1.7.2	Péče o průchodnost dýchacích cest	30
1.7.3	Léčebná rehabilitace.....	30
1.7.4	Další léčebné postupy.....	32
1.8	TRANSPLANTACE PLIC	32
1.9	PROGNÓZA CYSTICKÉ FIBRÓZY	34
2	KOMPLEXNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O PACIENTA S CYSTICKOU FIBRÓZOU	35
2.1	ZÁKLADNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE.....	35
2.2	INTENZIVNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE	36
2.3	NÁSLEDNÁ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE.....	39
3	OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTKY HOSPITALIZOVANÉ NA PLICNÍM ODDĚLENÍ	41
4	DOPORUČENÍ PRO PRAXI.....	66
	ZÁVĚR	68
	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	69
	PŘÍLOHY	

SEZNAM ZKRATEK

° C	Stupeň Celsia
ABPA	Alergická bronchopulmonální aspergilóza
AHS	Aktivní hrudní sání
APTT	Aktivovaný parciální tromboplastinový čas
ATB	Antibiotikum
bilat.	Bilaterální
BMI	Body Mass Index
CF	Cystická fibróza
CFTR	Cystic fibrosis transmembrane regulator
cm	Centimetr
cps.	Kapsle
č.	Číslo
D	Dech
DC	Dýchací cesty
DDOT	Dlouhodobá domácí oxygenoterapie
DM	Diabetes mellitus
DNA	Deoxyribonukleová kyselina
dx.	Dexter
etiol.	Etiologicky
FN	Fakultní nemocnice
g	Gram

GER	Gastroezofageální reflux
GP	Glykemický profil
gtt.	Kapky
HRCT	High Resolution Computed Tomography
chron.	Chronicky
IgE	Imunoglobulin E
inh. cps.	Inhalační kapsle
inh. sol.	Inhalační roztok
kg/m²	Kilogram na metr čtvereční
LMWH	Low molecular weight heparin
mg	Miligram
min.	Minuta
ml.	Mililitr
mmHg	Milimetr rtuťového sloupce
mmol/l	Milimol na litr
P	Pulz
pH	Potenciál vodíku
PNO	Pneumothorax
RTG	Rentgen
s.c.	Subcutánně
St. p.	Stav po
tbl.	Tablety
TK	Tlak krve
TT	Tělesná teplota

UZV Ultrazvuk

Vit. Vitamín

SEZNAM ODBORNÝCH VÝRAZŮ

Air trapping – stav, při němž dojde při výdechu k zadržení části vzduchu v alveolech

Arteriální - tepenný

Asymptomaticky – bez příznaků

Bronchiektázie – chorobné a trvalé rozšíření průdušek

Bronchiolitida – zánět drobných průdušek bronchiolů

Bronchodilatační – rozšiřující průdušky, bronchy

Celiakie – chronické autoimunitní onemocnění tenkého střeva, které je citlivé na směs bílkovin zvanou lepek

Cyanóza – namodralé zbarvení kůže a sliznic, které je důsledkem nedostatku kyslíku v krvi

Diabetes mellitus - cukrovka

Diuretikum – léky podporující vylučování vody a elektrolytů v moči

Edém - otok

Emfyzém – nahromadění vzduchu v tkáních

Exacerbace - nové vzplanutí chronické choroby, která není dostatečně zhojena nebo jejíž příčina trvá

Febrilie - horečka

Fibrilace – velmi rychlé a nepravidelné stahy svalu

Gastrointestinální – týkající se žaludku a střeva

Hematom – rozsáhlý uzavřený krevní výron v hlubších tkáních podkoží, svaly spojený s otokem

Hemoptýza – vykašlávání nebo plivání krve z dýchacích cest

Hypertrofie – zvětšení buněk a orgánů

Hypoxémii - nedostatek kyslíku v krvi

Cholecystitida – akutní zánět žlučníku

Cholecolithiasa – žlučnickové kameny

Chondrolýza – rozpad, rozpuštění chrupavky

Ikterus - žloutenka

Imunitní imunodeficiencie – porucha imunity, snížená obranyschopnost organismu

Imunosupresivní – zabraňující činnost imunitního systému

Interkurentní – přidružená nemoc k chorobě současně probíhající

Kachexie – silná celková sešlost, chátrání a hubnutí, spojené s výraznou slabostí

Kapilární - vlásečnicový

Kardiotonikum – povzbuzující lék zvyšující sílu stahů srdeční svaloviny

Katarakta – šedý zákal

Laktoferin - mlezivo

Lysozym – enzym, katalizující rozklad polysacharidových řetězců v buněčných stěnách bakterií

Malnutrice – dlouhodobý stav pacienta, který nepokrývá všechny jeho potřeby

Metaplazie – změna tkáně v jinou

Mikrocytární sideropenická anemie – chudokrevnost, v důsledku nedostatku železa

Monogenně – podmíněně jedním genem

Morbidita – nemocnost. Číselný údaj vztahovaný pro danou nemoc k určitému časovému úseku a počtu obyvatel. Počet nemocných za rok na 100 000 obyvatel.

Mortalita – úmrtnost. Udává poměr počtu zemřelých na dané onemocnění k celkovému počtu obyvatel v daném správním celku

Mukolytikum – léky umožňující lepší vykašlávání hlenů

Nasojejunální – sonda zavedená přes nos do tenkého střeva

Neutropenie – pokles absolutního počtu neutrofilů

Obstrukce – překážka, zamezení nebo ztížení průchodnosti dutým orgánem

Oxygenoterapie – léčba kyslíkem

Pankreatická insuficience – nedostatečná funkce slinivky břišní

Pankreas – slinivka břišní

Pansinusitis – zánět všech paranazálních dutin

Parenchym – vlastní funkční tkáň některých orgánů, která je pro každý orgán specifická

Patogeneze – souhrn procesů, které jsou odpovědí organismu na poškození a které vedou ke vzniku nemoci a jejich projevů

Pilokarpinová iontoforéza – potní test

Pneumonie – zápal plic

Pneumothorax – nahromadění vzduchu nebo jiného plynu v pleurální dutině

Polyposis - polypóza

Prognóza – předpověď průběhu a zakončení nemoci

Proteolýza – rozložení bílkovin na menší části

Respirační insuficience – dechová nedostatečnost

Screening – pravidelné používání diagnostických testů v určité skupině lidí

Substituce – záměna, náhrada

Tachypnoe – zrychlené dýchání

Trombóza – sražení krve za vzniku trombu

Varixy – křečové žíly

Vena femoralis – stehenní žíla

ÚVOD

Cystická fibróza je vrozenou, chronickou, život zkracující nemocí, která postihuje především dýchací a trávicí systém. Podstatou onemocnění je porucha specifického genu, která vede k produkci nadměrně vazkého hlenu v respiračním i trávicím systému pacienta. Současně je též v důsledku poruchy vstřebávání minerálů produkován extrémně slaný pot. Tento příznak lze zaregistrovat již časně po narození. Na základě tohoto příznaku byla zorganizována celosvětová kampaň pod názvem „*Kiss your baby*“ („*Polib své dítě*“), která má za cíl odhalit onemocnění včas a začít tak okamžitě s léčbou. V současné době je již rozšířen novorozenecký screening, v České republice se začalo s testováním novorozenců na cystickou fibrózu v říjnu 2009 (ONDŘICHOVÁ, 2009).

Ačkoli je cystická fibróza nejčastějším autosomálně recesivně dědičným onemocněním bílé rasy, společnost o této nemoci ví velmi málo. S tímto onemocněním jsme se poprvé setkali v mém zaměstnání. Pracujeme ve Fakultní nemocnici v Brně Bohunicích na plicním oddělení. Není to nejčastější diagnóza u nás, ale objevuje se a pacienti s touto diagnózou jsou u nás zřídka hospitalizováni. Proto jsme si za téma bakalářské práce vybrali cystickou fibrózu, abychom seznámili čtenáře o problematice, která s onemocněním souvisí a přiblížili základní informace o nemoci, která stále patří mezi nevléčitelnou a významně ovlivňuje délku i kvalitu života pacienta.

V práci jsou popsány příznaky, léčba, nejčastěji vyskytující se komplikace, genetická podstata onemocnění i stručný pohled do historie u nás i ve světě. Další kapitoly se zabývají transplantací plic a komplexní ošetrovatelskou péčí, na kterou je nutné myslet, především na psychologickou problematiku, kterou nelze zanedbávat, protože jako každé nevléčitelné onemocnění, je i cystická fibróza velmi psychicky náročná. Samotný ošetrovatelský proces ukazuje hospitalizaci pacientky s cystickou fibrózou, která byla hospitalizována na plicním oddělení FN Brno.

1 CYSTICKÁ FIBRÓZA

Cystická fibróza je vrozené a velmi vážné onemocnění plic, které způsobuje mutace genu. Toto onemocnění zároveň doprovází mnoho komplikací postihující různé systémy organismu.

1.1 CYSTICKÁ FIBRÓZA V HISTORII

Současné poznatky genetiky, které doposud ze známých mutací vznikly, byly pravděpodobně objeveny už před 50 000 lety. O cystické fibróze jako nemoci, se ví již velmi dlouho. Ze 17. století se dochovaly lidové popěvky, ve kterých se zpívá o začarovaném dítěti, jehož pot chutná slane a brzy zemře. Později, kdy převládalo rozumové myšlení a vysvětlování si různých jevů, byly tyto popěvky pokládány za pověru (VÁVROVÁ aj., 2009).

1.1.1 Historie ve světě

V roce 1936 prof. G. Fanconi rozlišil toto onemocnění od celiakie a také zjistil, že u cystické fibrózy se objevují současně příznaky dýchacího onemocnění.

V roce 1938 poprvé vznikl vědecký popis nemoci od americké patoložky Dorothy Andersenové, která popsala patologicko – anatomické nálezy u 49 dětí, z nichž 20 dětí zemřelo. Důvodem úmrtí podle D. Andersenové byla cystická fibróza pankreatu. V tomto roce se objevily ještě další dvě zprávy o tomto onemocnění, ale po další roky se na cystickou fibrózu zapomnělo a v roce 1954 o ní ještě mluvily jako o „nové nemoci“. U většiny dětí, u kterých byla nemoc zjištěna, umírala v prvních letech života.

Rozpoznání nemoci usnadnil potní test, při kterém byly zjištěny i méně typické formy cystické fibrózy i u lidí, kterým byla diagnostikována jiná diagnóza. Byl objeven při studii dětí, u kterých se ukázalo, že jsou velmi citliví na horké podnebí. U studie

těchto dětí se zjistilo, že se nepotí více než zdravé děti, ale v jejich potu se objevuje mnohem více soli. Potní test je používán již více než 40 let v základní diagnostice a je považován za zlatý standard. O cystickou fibrózu se začal jevit větší zájem a byly vidět první výsledky. S přibývajícím počtem nemocných, zdokonalujícími se znalostmi o cystické fibróze a s lepší dostupností léků se rozvíjela i racionální léčba. V roce 1957 se začal uplatňovat intenzivní léčebný postup, který je základem léčby dodnes. Měl pozitivní dopad na onemocnění a nemocným se život prodloužil na 5 let. Do dneška vědci objevili přes 1300 mutací genu CFTR (VÁVROVÁ, 2006).

1.1.2 Historie u nás

V květnu 1946 na II. dětské klinice v Praze byl diagnostikován první pacient. Se zpožděním se k nám dostávaly informace o nových názorech na mechanismus vzniku nemoci i na její odhalení a terapii. Do roku 1960 bylo na II. dětské klinice v Praze hospitalizováno 30 dětí, u kterých byla diagnostikována cystická fibróza na základě klinického podezření. Všechny tyto děti brzy umíraly, takže 1. 1. 1960 žilo pouze jedno dítě. V této době, se onemocnění zjišťovalo pouze u kojenců, při podezření potvrzeného laboratorním průzkumem pankreatické insuficience.

V roce 1960 se u nás začalo s vyšetřováním chloridů v potu. Od tohoto roku každý rok přibýval počet nemocných a to i mezi staršími dětmi. II. dětská klinika v Praze se začala zabývat výzkumem, kde se zaváděly nové léčebné metody. S novými metodami se prodlužoval život nemocných a do určité míry se zlepšovala i kvalita života. Ve srovnání stavu výživy a funkce plic u našich pacientů s pacienty z vyspělejších zemí na počátku 90. let bylo ještě velmi nepříznivé. Situace se výrazně zlepšila až po roce 1989. Začala se vytvářet centra specializovaná léčbou cystické fibrózy. Od roku 1998 se začaly provádět i transplantace plic. Zahraniční pracoviště nám napomáhají v zavádění nových metod rehabilitace a různých respiračních pomůcek. Od roku 1946 bylo na klinice léčeno 602 nemocných, získané zkušenosti vycházejí z jejich sledování. V roce 1990 vzniklo laické sdružení rodičů a přátel nemocných CF a v roce 1992 byl založen Klub nemocných CF (VÁVROVÁ, 2006).

1.2 GENETIKA A PODSTATA ONEMOCNĚNÍ

1.2.1 Patogeneze

U všech patogenetických změn není dosud podstata zcela jasná. Předpokládá se, že bílkovinný produkt genu, který se nazývá „transmembránový regulátor vodivosti“ (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* – CFTR) je chloridový kanál, který je lokalizovaný v apikální membráně epitelálních buněk a regulovaný cyklickým adenosinmonofosfátem. Chloridový kanál je u cystické fibrózy neprůchodný pro chloridové ionty. V důsledku neprostupnosti epitelální membrány se mění složení a fyzikálně chemické vlastnosti hlenu na povrchu sliznic. Hlen na povrchu epitelu se zahušťuje, a to narušuje normální funkci orgánů a je příčinou většiny klinických příznaků tohoto onemocnění. Ve vývodech potních žláz nemohou být z primárního sekretu, produkovaného v klubičku potních žláz jako ultrafiltrát plazmy, vstřebávány chloridy a tedy i natrium, z toho důvodu je v potu vysoká koncentrace solí (VÁVROVÁ, 2006).

1.2.2 Dědičnost cystické fibrózy

Informace, která je obsažená v genu, je kódovaná DNA. Je tvořena ze 4 základních stavebních článků, tzv. nukleotidových bází, jež jsou propojeny a vytváří tak dlouhé vlákno. Změny, vzniklé v pořadí, anebo přítomnosti či nepřítomnosti nukleotidových bází DNA porušují funkci genu. Tyto změny tzv. mutace jsou příčinou cystické fibrózy a všech ostatních dědičných onemocnění.

Zmutované geny se dědí po dvojicích, přičemž jeden člen této dvojice se nazývá alela, paternálního a maternálního původu. CFTR gen byl objeven před 10 lety a vyskytuje se na dlouhém raménku chromozomu 7q32. Postižený jedinec cystickou fibrózou zdědil mutace od obou rodičů. U rodičů, u kterých nevyvážená alela vyváží svou aktivitou nedostatečnou funkci mutované alely, cystická fibróza se neprojeví. Rodiče se stávají nosiči mutace genu pro cystickou fibrózu.

Mutace CFTR genu jsou přenášeny podle Mendelových zákonů, autosomálně recesivním způsobem. Pro takový pár existuje 25% riziko narození dítěte nemocným cystickou fibrózou, nepostiženými nosiči je pravděpodobnost 50% a v 25% je možnost, že dítě ani jednu mutaci od svých rodičů nezdědí. Riziko přenášení mutovaného genu stoupá v případě, že se cystická fibróza v rodině u někoho vyskytla.

Každý člověk, především pokrevní příbuzný, který si přeje určit mutaci genu cystické fibrózy, by měl navštívit genetickou ambulanci, kde lékař stanovuje statistické riziko nosičství mutace a obstará molekulárně genetické vyšetření. Při pozitivním nálezů mutací se doporučí vyšetření partnera prokázaného nosiče na nejčastější mutace genu cystické fibrózy. Během těhotenství se zajišťuje veškerá péče, aby se co nejvíce snížilo riziko narození postiženého dítěte cystickou fibrózou nebo jiným genetickým onemocněním (VÁVROVÁ, 2009).

1.3 DIAGNOSTIKA ONEMOCNĚNÍ

Při stanovování diagnózy je třeba postupovat spolehlivě a co nejdříve. Čím později je diagnóza stanovená, tím je spojená s řadou návštěv v nemocnicích, se složitým vyšetřováním, s úzkostí rodiny a především s odkladem účinné léčby. Diagnostická kritéria vyplývají z jednoho, nebo více charakteristických klinických příznaků, rodinné anamnézy, případně pozitivního novorozeneckého screeningu, a také laboratorní průkaz abnormální funkce proteinu, dokumentované vysokou koncentrací chloridů v potu.

Jak už bylo zmíněno, základem diagnostiky je klinické podezření. Dnes se pozornost obrací především k atypickým průběhům onemocnění, které jsou přítomny u 2% nemocných s projevy chronického sinopulmonálního onemocnění, pankreatickou insuficiencí a hraniční nebo dokonce i normální koncentrací chloridů v potu. Na cystickou fibrózu je důležité myslet i tehdy, pokud je jedinec bez jakéhokoliv příznaku, ale už se v rodině u někoho nemoc vyskytla. V diagnostice je tedy hlavně důležitá podrobná anamnéza, ve které se zaměřujeme na rozbor nemocnosti v širší rodině, nejasná úmrtí v kojeneckém věku nebo na neplodnost mužů. V osobní anamnéze se zaměřujeme na příznaky, které se v jednotlivém věkovém období liší.

Je nutné podotknout, že respirační příznaky se mohou objevit kdykoliv v průběhu dětství, někdy až v dospělosti a průběh může být nenápadný. Do metabolických poruch patří slaná chuť potu („*kiss your baby*“), jehož si nejčastěji všimnou matky a upozorní je na to i tvorba solných krystalků na kůži potícího dítěte.

Cystická fibróza se u 8-10% nemocných diagnostikuje až v adolescenci nebo dospělosti. U těchto nemocných často zjišťujeme, že od dětství trpěly mírnými respiračními nebo gastrointestinálními projevy, které nevzbuzovaly pozornost. Při relativně dobrém celkovém stavu a mírném průběhu se na cystickou fibrózu nemyslelo. Vzbuzení podezření mohl způsobit charakteristický nález na RTG plic a zánět vedlejších nosních dutin zobrazený na RTG snímku. Dále se objevuje přítomnost obstrukce periferních dýchacích cest při funkčním vyšetření plic, přítomnost paličkovitých prstů nebo nález bakterie *Pseudomonasa aeruginosa* ve sputu. U dospělých mužů se se vyskytuje jediný projev neplodnost (VÁVROVÁ, 2006).

1.3.1 Průkaz abnormální funkce proteinu CFTR – potní test

Potní test se považuje za zlatý standard v diagnostice cystické fibrózy, pokud je proveden opakovaně v dostatečně zkušené laboratoři a za podmínky dostatečného množství potu. Potní test závisí na stimulaci pocení pilokarpinovou iontoforézou, spočívá ve sběru potu a v kvantitativním stanovení koncentrace chloridů.

Pilokarpinová iontoforéza se dělá na dlaňové ploše předloktí pravé paže. Elektrody se nikdy nedávají na hlavu a hrudník. Iontoforéza by na těchto částech mohla vyvolat svalové křeče nebo fibrilace síní. Sběr potu se nikdy neprovádí na zánětlivě změněné kůži. Je nutné dodržet, aby vrstva mulu pod elektrodami byla dostatečně vysoká, aby mul byl dostatečně nasátý roztokem pilokarpinu a elektrody byly dostatečně velké. Volární plochu předloktí a dorzální plochu paže je nutné nejdříve odmastit roztokem éter-alkoholu. Negativní elektroda se podloží vrstvou mulu nasyceným ochranným roztokem a připevní se gumovým obinadlem k paži. Anoda podložená vrstvou mulu nasáklá 0,5% roztokem pilokarpin-chloridu se upevňuje na předloktí. Elektroforéza trvá 10 minut. Intenzita proudu se postupně snižuje, poté se sejmou elektrody a kůže, kde byla upevněna anoda důkladně 3krát opláchneme

destilovanou vodou, aby byla zbavena všech zbytků pilokarpinu. Kůže se potom důkladně osuší.

V místě, kde byla upevněná anoda s roztokem pilokarpinu, se přikládá prostý filtrační papírek, který je přesně odvážený v uzavřené zkumavce na analytických vahách. Poté se filtrační papírek přiloží na paži a překryje se čistým čtvercem igelitu, který musí být vodotěsně upevněný leukoplastí ke kůži. Je nezbytné se papírku nedotýkat prsty, vždy se s ním manipuluje výhradně pomocí pinzety. Po 30 minutách je nutné papírek přenést zpět do zkumavky, ve které byl před tím zvážen a znovu se převáží. Množství potu se určuje rozdílem odvážených vah. Při nedostatečném množství potu je nutné opakovat potní test znovu, ale na jiném místě.

Pozitivita potního testu většinou dokazuje diagnózu cystické fibrózy, přesto negativní výsledek diagnózu nevylučuje (VÁVROVÁ, 2006). Hodnota koncentrace chloridů u zdravého jedince se pohybuje v rozmezí 10-30 mmol/l potu. V případě diagnostikované cystické fibrózy jsou hodnoty nad 60 mmol/l potu. U malých dětí se někdy stane, že touto metodou se odebere malé množství potu a proto se diagnostika nepodaří nebo v jiném případě i přes dostatečné množství potu se diagnóza nepotvrdí. Proto je vhodné u takového pacienta provést molekulárně-genetické vyšetření. Toto vyšetření je nutné absolvovat také při každé pozitivitě potního testu, kvůli přesnému ověření, provádí se ze vzorku krve (VÁVROVÁ, 2009).

1.3.2 Mikrobiologie u pacientů s cystickou fibrózou

Hlavní příčinou zvýšené mortality a morbidity pacientů onemocněných cystickou fibrózou jsou opakující a chronické bakteriální infekce dýchacích cest, které ničí plicní parenchym a postupně vedou k respirační insuficienci. A proto je v léčbě naprosto klíčová prevence infekcí, jejich včasná diagnostika a důrazná terapie. Jen tak je možné předcházet nevratnému poškození plic nebo alespoň omezit tento nežádoucí proces.

Pacienty s cystickou fibrózou ohrožuje relativně malá skupina patogenů, která obsahuje některé velmi neobvyklé bakterie, jako je *Burkholderia cepacia* či *Stenotrophomonas maltophilia*. Patologické souvislosti, které vysvětlují náchylnost

pacientů k infekcím dýchacích cest, pro tyto bakterie nejsou nijak specifické a teoreticky by mohly vyhovovat širšímu spektru patogenů, než ve skutečnosti je.

Změny v dýchacích cestách, jež jsou podmíněny základním onemocněním, vytvářejí žádoucí podmínky pro osídlení respiračního ústrojí bakteriemi a pro další rozvoj bakteriální infekce. Poškození v proteinu CFTR mění iontové složení povrchové tekutiny a zvyšuje viskozitu hlenu, což negativně ovlivňuje funkci samočištění dýchacích cest. Místní obranné mechanismy dále narušují nižší pH mikroprostředí, při kterém klesá efektivita granulocytárních defensinů, lysozymu nebo laktoferinu. Je důležité upozornit, že imunitní systém jako celek není u nemocných cystickou fibrózou narušen. S výjimkou respiračního ústrojí pacienti nebývají náchylní k infekcím více než zdravé děti, kupříkladu septické stavy se u nemocných popisují jen zřídka.

Bakteriální infekce způsobuje silnou zánětlivou odpověď hostitele. Uvolněné neutrofilní proteázy a kyslíkové radikály směřují k dalšímu poškození plicního parenchymu. Infekce u nemocných probíhá asymptomaticky, navzdory tomu dochází v respiračním ústrojí k zánětlivým změnám. Chronická infekce u cystické fibrózy je stav stálé bakterie po dobu šesti a více měsíců. Infekce musí být ověřena pozitivním kultivačním nálezem nejméně ve třech po sobě následujících sputech.

Navzdory výraznému rozvoji antimikrobiální a protizánětlivé léčby a při preventivních hygienických opatřeních u většiny pacientů s cystickou fibrózou nejsme schopni bezpečně předejít chronické plicní infekci a efektivně ji léčit. Zánětlivé změny a poškození dýchacích cest následkem chronické respirační infekce je nejčastější příčinou úmrtí pacientů s cystickou fibrózou. Chronická plicní infekce, u některých pacientů probíhá asymptomaticky a přerušují ji pouze akutní exacerbace plicní nemoci. Zhoršení nemoci se může projevat nejprve nenápadně a nemusí ji doprovázet teploty a také ani vysoké zánětlivé parametry (VÁVROVÁ, 2006).

1.4 CYSTICKÁ FIBRÓZA A IMUNITA

Cystická fibróza coby monogenně vázané onemocnění má nečekaně komplexní klinické projevy a velmi zřetelně individuální průběh onemocnění. Kromě vlivu řady

genetických faktorů, které mohou upravovat průběh onemocnění, se na variabilitě klinických příznaků podílí složka imunity. Jedním ze zásadních projevů cystické fibrózy jsou opětovné, chronické a celoživotní infekce, postihující v první řadě respirační ústrojí s dominancí postižení plic. Zrovna v souvislosti s infekčními procesy se zkoumá imunitní systém u pacientů s cystickou fibrózou. Po prvotním usilovném zájmu o imunitní pochody v plicích, tento zájem opadl nato, co se nenalezla žádná výrazná primární patologie v imunitní imunodeficienci, která by se podílela na chronické kolonizaci bakterií. Na druhé straně se ukázalo, že imunitní systém živě a přiměřeně reaguje na přítomnost infekce, avšak celkové okolnosti cystické fibrózy patogeneze znemožní úplné vymýcení typických patogenů. V průběhu let zvláště v posledním desetiletí se pozornost zaměřuje hlavně na prvotní reakce imunitního systému u pacientů s cystickou fibrózou při prvních kontaktech s bakteriemi. V rámci těchto počátečních fází imunitní reakce hraje důležitou roli i lokální obrana na sliznicích respiračního ústrojí. Docela v pozadí jsou imunitní pochody, které se uplatňují za ostatních okolností, jako jsou například běžné infekce, jenž skutečně pacienti s cystickou fibrózou netrpí ve zvýšené míře.

U pacientů s cystickou fibrózou, stejně tak jako za normální situace, funguje imunitní systém jako souhrn řízených imunitních reakcí, které začínají komponenty vrozené imunity, následují reakce specifických složek imunitní odpovědi (VÁVROVÁ, 2006).

1.5 KLINICKÉ PROJEVY RESPIRAČNÍHO ONEMOCNĚNÍ

Stavba plic je při narození normální. Ve třetím měsíci života má přesto až 50% nemocných cystickou fibrózou určité respirační příznaky. Mezi ně například patří tachypnoe, hvízdání, zvýšená dechová námaha, známky hyperinflace nebo kašel. Příznaky jsou vyvolané exacerbuující virovou infekcí. Změny vyvolané ve složení hlenu, v poruše samočisticí funkce s dalším zvýšením rizika bakteriální infekce se odráží do funkčních i strukturálních změn dýchacích cest. Na jejich vzniku má podíl i zmnožení pohárkových buněk, zmenšující průměr dýchacích cest, zánětlivý edém a dlaždicová metaplazie. Narušení stěny dýchacích cest vyvolává jejich zvýšenou kolapsibilitu a air trapping. Následkem usídlení bakterií je tvorba mikroabscesů,

které se nejprve tvoří v okrajových částech dýchacích cest, zejména horních laloků. Dýchací cesty se roztahují, vlivem proteolýzy a chondrolýzy se tvoří bronchiektázie. Jejich sekundárním následkem je tvorba cyst a hypertrofická bronchiální cirkulace s hypertrofií cév, které se zvětšují zřejmě v důsledku zánětlivých změn. Především v pozdějších fázích nemoci jsou bronchiální tepny výrazně rozšířeny, a to predisponuje ke vzniku hemoptýzy. Hyperinflace, která vzniká při zadržování vzduchu bronchiální obstrukcí, vede ke tvorbě periferních bul a emfyzému. Jejich roztržením vznikne pneumothorax. Po delším trvání působí anomálie dýchacích cest poruchu ventilace s následnou hypoxémií a vazokonstrikcí tepének. Remodelací vaskulárního řečiště vzniká plicní hypertenze. Chronické zánětlivé změny s poškozením dýchacích cest rezultují v respirační insuficienci, jež je u pacientů s cystickou fibrózou příčinou smrti u 95% (VÁVROVÁ, 2006).

Už od šestého měsíce života se může cystická fibróza projevovat těžkou bronchiolitidou, jež se může opakovat nebo přetrvávat. Většinou je vyvolána virovou infekcí, její vznik mohou vyvolat také bakteriální patogeny. Vývoj může být závažný a může vést i k respiračnímu selhání potřebující mechanickou ventilaci. Průběh onemocnění u dětí, které takové onemocnění prodělaly v kojeneckém období, bývá opravdu závažný (VÁVROVÁ, 2006).

Kašel je nepochybně nejčastějším příznakem. U kojenců a malých dětí se může objevovat jen při interkurentním onemocnění, později mohou děti kašlat každodenně, zejména ráno. Někteří nemocní mají přesto poměrně dlouhá období, kdy vůbec nekašlou. Kašel je převážně produktivní, menší děti hlen polykají a mohou jej zvracet. Vzácny nebývá ani dráždivý kašel, který připomíná černý kašel. Zjistilo se, že 50% kolem 15. roku života produkuje sputum denně a 85% přerušovaně. Při vykašlávání sputa u dětí sledujeme množství, barvu a konzistenci. Je důležité si všimnout příměsí krve, protože to nasvědčuje o exacerbaci infekce. Jen výjimečně doprovází kašel, febrilie, zvýšené teploty jsou však časté.

Dalším příznakem, který se objevuje už v kojeneckém věku je hvízdání, je velmi časté při bronchiální obstrukci a dobře na ni reaguje bronchodilatační léčba. V pozdějším věku u dětí mohou tyto příznaky ustupovat a reakce na léčbu je proměnlivá. Při obstrukci dýchacích cest se mohou objevit příznaky jako u astma,

projevované chrůpkami a pískoty, a také prodlouženým vydechováním. Často není lehké rozeznat, zda vzniká kombinace dvou nemocí nebo vzniklé příznaky souvisí se zánětem dýchacím cest. Kanadsko-americká epidemiologická studie se pokusila o definici cystické fibrózy astmatu. „Podle ní lze o kombinaci astmatu mluvit tehdy, má-li nemocný epizody akutní obstrukce dýchacích cest, která se odstraní bronchodilatační léčbou (zejména jde-li o sezónní výskyt), pozitivní rodinnou anamnézu, anebo příznaky atopie (ekzém nebo sennou rýmu) nebo laboratorní známky alergie, jako je eozinofilie nebo zvýšená hladina IgE. Je ovšem třeba vyloučit, že nemocný nemá ABPA.“ (VÁVROVÁ, 2006, s. 192)

Exacerbaci respirační infekce často předchází tachypnoe, proto musí být rodiče velmi obezřetní a sledovat u dítěte dechovou frekvenci ve spánku. Pocit dušnosti mohou sdělit jen starší děti. U kojenců a malých dětí můžeme pozorovat dušnost podle zrychleného dýchání, zatahování iugula a mezižeberních prostor. U dospělých je zjišťování příznaků dušnosti jednoduché, avšak většina nemocných dušnost nepozoruje do té doby, než pacienta nevyzve k nějaké činnosti, například k několika dřepům. Při progresi se ze začátku námahová dušnost mění v klidovou, pacient musí hledat vhodnou polohu vsedě s oporou. Akutní dušnost vzniká při exacerbaci infekce a při komplikacích. Při dušnosti je také důležité sledovat cyanózu. Cyanóza se objevuje při výrazné hyposaturaci kolem 75 %. Je nutné zachytit časnější stádia nedostatku kyslíku, z toho důvodu je nutné posuzovat saturaci objektivně. Hodnotí se pulzním oxymetrem, je to neinvazivní metoda měření a podle toho jsme schopni sledovat přítomnost komplikací nebo zhoršení stavu. Podstatné je zachytit noční pokles saturace, který se může objevit u nemocných, kteří mají saturaci přes den normální. Při námahové dušnosti se většinou indikuje oxygenoterapie domů tzv. DDOT.

Dalším z významných příznaků cystické fibrózy jsou paličkovité prsty. U nemocných s cystickou fibrózou se vyvíjejí na rozdíl od jiných respiračních onemocnění brzy, a to i u dětí, které mají jen mírné respirační příznaky. Je doporučeno u všech nemocných, u kterých se objeví paličkovité prsty, aby byl proveden potní test. Příčina vzniku paličkovitých prstů není dosud známá. „Podle „neuronální“ hypotézy iniciují aferentní vagová vlákna reflex vedoucí k autonomnímu uvolnění neuropeptidů s vazodilatačním a prozánětlivým působením.“ (VÁVROVÁ, 2006)

1.6 KOMPLIKACE POSTIHUJÍCÍ SYSTÉMY ORGANISMU

1.6.1 Komplikace zažívacího ústrojí

Relativně častou komplikací cystické fibrózy je tzv. gastroezofageální reflux. Je to stav, který je vyvolaný nedostatečným sevřením svěrače mezi jícnem a žaludkem, jenž způsobuje vracení žaludečního obsahu do jícnu, kde způsobuje zpravidla nepříjemné pálení („pálení žáhy“). Gastroezofageální reflux se objevuje až u 10 – 20% nemocných s cystickou fibrózou. K této komplikaci dochází především při usilovném kašli, kterým se zesiluje nitrobřišní tlak a obsah žaludku je snadno navrácen do jícnu. U nemocných s cystickou fibrózou jsou žaludeční šťávy mnohem kyselejší než u zdravého jedince. GER se nemusí projevovat klasickými příznaky, ale například pocitem sytosti, odmítáním stravy, bolestmi břicha a neprospíváním.

Hustý hlen, který je u mnohých klinických příznaků příčinou způsobuje i poruchu zevní funkce slinivky břišní a to tím, že uzátkuje vývod slinivky břišní. Proto se do střeva nemohou dostat enzymy, které by natrávily jednotlivé složky potravy. Postižení slinivky břišní u pacientů cystickou fibrózou je různý. 50% kojenců nepotřebuje substituční léčbu a porucha funkce pankreatu se u nich vyvíjí postupně během měsíců až let. V pokročilejším věku je asi u 10 – 15% nemocných trávicí funkce slinivky břišní zcela zachovaná. Při nedostatečné funkci slinivky břišní dochází ve střevech k různým hnilobným pochodům a tím vzniká velké vzedmuté břicho s kontrastem hůlkovitých končetin. Nejtěžší trávenou složkou jsou tuky. Stolice u neléčeného dítěte s cystickou fibrózou jsou objemné, zapáchající a viditelně jdou vidět tukové kapičky. Při příjmu tuku v potravě dochází, že všechen tuk odejde z těla ven a jedinec ztrácí energii a nepřibývá na váze. Společně s poruchou trávení živin je špatné vstřebávání vitamínů, převážně vitamínů rozpustných v tucích. S nedostatkem vitamínů přichází také řada komplikací, například šeroslepost, známky osteoporózy, sklony ke krvácivým projevům. U dospívajících a dospělých se objevují spíše opakované záněty slinivky břišní, ale nejsou tak časté, vyskytují se asi u 0,5% nemocných (VÁVROVÁ, 2009).

V kojeneckém období je jednou z nejzávažnějších komplikací mekoniový ileus. Projevuje se u dítěte po pár hodinách porodu, ale vznikat může už ve druhé polovině trimestru těhotenství. Jde o závažný stav, který nastává při vyprazdňování první stolice tzv. smolky, která je u nemocných dětí velmi vazká tak, že ucpe dolní část tenkého střeva a nemůže být přirozeným pohybem střev posunuta. Nastane velké zvětšení objemu břicha, dítě zvrací a smolku není schopno vyprázdnit. Zhoršení stavu má rychlý spád. Na stejném principu může vzniknout další komplikace, ale až v pozdějším věku a to distální intestinální obstrukční syndrom. Při nedostatečné hydrataci nebo stravě s obsahem velkých zbytků je vyvolán stav, kdy může dojít k ucpání střeva hustým obsahem. Projevuje se náhlými kolikovitými bolestmi břicha, nadýmáním, nauzeou nebo zvracením. U neúplného ucpání se objevují mírnější příznaky, například nechutenství, bolesti břicha, nafouknuté břicho, mastné stolice nebo zácpa. U těchto komplikací je výskyt 10 – 30 % u nemocných cystickou fibrózou. Jak už bylo zmíněno jednou z komplikací je nedostatečná funkce slinivky břišní a to doprovází časté a naléhavé stolice a ty mohou způsobovat výhřez konečníku. Objevuje se převážně u ještě neléčených nemocných, u kterých nebyla diagnostikována cystická fibróza. Po každém prolapsu recta by měla být větší pravděpodobnost provedení potního testu. Tato komplikace na rozdíl od jiných sice vypadá hrozivě, ale na druhou stranu není nijak nebezpečná ani bolestivá.

Ke komplikacím trávicího ústrojí patří také poruchy funkcí jater a žlučových cest. Už u novorozenců se mohou objevit první příznaky při prodloužené novorozenecké žloutence. U 10 – 20% nemocných jsou přítomny žlučové kameny, v důsledku malého žlučníku. V důsledku mutace genu způsobující cystickou fibrózu se zahušťuje jak hlen, tak žluč ve žlučovodech, což vyvolává městnání žluči a druhotný zánět jaterních buněk a vazivovou přestavbu jaterní tkáně, někdy dojde až k rozvinutí jaterní cirhózy. V pozdější fázi nemůže krev, která je přiváděná ze střev do jater, správně překonat zvýšený odpor ve vazivově změněných játrech. Z toho důvodu se žíly rozšiřují a vznikají v dolních částech jícnu varixy. A tím hrozí krvácení. Při krevním přetlaku se zvětšuje slezina a může se objevit nedostatek bílých krvinek, který by se mohl projevovat sníženou obranyschopností při infekci (VÁVROVÁ, 2009).

1.6.2 Diabetes mellitus vázaný na cystickou fibrózu

Brzké odhalení a léčba cukrovky ještě před propuknutím typických příznaků diabetu je velmi důležitá, neboť mohou významně omezit negativní dopad na průběh cystické fibrózy. U pacientů s cystickou fibrózou je typický jiný typ diabetu než u ostatní populace. Nejedná se o diabetes mellitus I. ani II. typu. Cukrovka vázaná na cystickou fibrózu se vyvíjí plíživě a příznaky typické pro diabetes se vyskytují pozdě. Často je předchází nejasné zhoršování plicních funkcí, nejasné zhoršování stavu výživy při zachovaném kalorickém příjmu. Po 30. roce života se tento typ diabetu objevuje skoro u 50% nemocných cystickou fibrózou. Příčinou tohoto typu cukrovky je pozvolná vazivová přeměna slinivky břišní, která vzniká při mutaci CFTR proteinu.

1.6.3 Potní žlázy

Nemocní cystickou fibrózou přichází potem o 5x množství soli než zdravý jedinec. Tohle je pro onemocnění typické, ale porucha potních žláz jako taková se objevuje velmi vzácně. Ale její projev může být velmi dramatický. Obzvláště u malých dětí při horečkách nebo v extrémních klimatických podmínkách může dojít k vazomotorickému šoku s hypoelektrolytemií a dehydratací. Není-li porucha včas objevena a léčena, může mít fatální následky. Proto je velmi důležité nezanedbávat přísolování jídla nemocným cystickou fibrózou. Porucha potních žláz se projevuje špatnou chutí k jídlu, neprospíváním, dráždivostí a zvracením. Především lze ochranou před termálním stresem a dostatečným přívodem solí v potravě. Zásadně se nedoporučuje nemocným cystickou fibrózou pobyt v sauně a práce v horkém provozu (VÁVROVÁ, 2006).

1.6.4 Reprodukční systém

U mužů cystická fibróza způsobuje neplodnost v 98%. Neplodnost je vyvolaná tím, že nadvarle končí většinou slepě a jeho vývod chybí. Zřejmě je to způsobeno těsně před narozením, kdy jsou vývodně cesty ucpany hustým hlenem. Pro cystickou fibrózu je charakteristické to, že spermie se normálně tvoří a jsou normálně pohyblivé,

nedostanou se do ejakulátu z důvodu neprůchodnosti vývodných cest. Potence u mužů není nijak ovlivněna. Je doporučeno u chlapců, u kterých byla diagnostikována cystická fibróza, aby si spermie po ukončení puberty nechali odebrat a uschovat ve spermobance.

U žen může být neplodnost také snižená, je však méně častá a mnoho žen s cystickou fibrózou se stává matkami. Pokles plodnosti způsobuje také vazký hlen, který se tvoří v kanálku děložního čípku a brání proniknutí spermie a to vede k zabránění oplodnění vajíčka. V tomto případě lze provést umělé oplodnění, kdy je spermie umístěna přímo do dělohy malým lékařským zákrokem. Těhotenství je vždy provázeno velkou zátěží dýchacího ústrojí, srdeční i svalové činnosti, platí to dvakrát více než u zdravých žen. Těhotenství se v žádném případě nedoporučuje u žen se zvýšenou hodnotou oxidu uhličitého v krvi, nízkou hodnotou kyslíku v krvi, vysokým tlakem v plicní tepně a přetížením pravé srdeční komory. Další rizikovou skupinou jsou ženy s těžkou poruchou plicních funkcí a špatným stavem výživy. Rozhodnutí zda těhotenství žena podstoupí, je vždy na matce a je individuální (VÁVROVÁ, 2009).

1.7 LÉČBA

1.7.1 Prevence a léčba infekce a zánětu

Vzhledem k tomu, že chronická infekce *Pseudomonas aeruginosa* a především *Burkholderia cepacia* zhoršuje průběh cystické fibrózy, je nutné před ní nemocné chránit. Je důležité, aby nemocní byli dobře informováni o tom, kterými mikroby jsou infikováni a dodržovali všechna doporučená hygienická opatření. Ve zdravotnických zařízeních je nezbytně nutné dodržovat kromě hygienických opatření i přesné separace nemocných s cystickou fibrózou. Podstatnou součástí ochrany proti mnoha bakteriálním a virovým infekcím je očkování. Děti s cystickou fibrózou jsou očkované jako ostatní děti a očkovací schéma se neliší od schématu zdravých dětí, s výjimkou každoročního očkování proti chřipce, protože toto onemocnění průběh cystické fibrózy může zhoršovat.

Jednou z nejdůležitějších složek současné léčby je léčba infekce. Všeobecně je známo, že infekci je nutné intenzivně léčit antibiotiky ve vysokých dávkách minimálně po dobu 10 – 14 dní. Na rozdíl od léčby infekce je protizánětlivá léčba teprve v začátcích. V dnešní době se provádí steroidní a nesteroidní protizánětlivá léčba. Steroidní léčba zmírňuje potíže funkce plic, ale má i řadu vedlejších účinků, jako jsou například katarakta, porucha růstu, DM, osteoporóza. Nesteroidní léčba je méně toxická a působí na činnost neutrofilů (VÁVROVÁ, 2006).

1.7.2 Péče o průchodnost dýchacích cest

Mezi jednu z nejdůležitějších složek v péči o průchodnost dýchacích cest je inhalační léčba. Cílem inhalační léčby je dopravit účinné látky přímo na sliznici dýchacích cest pomocí inhalátorů. Inhalátorem vzniká z tekutého léku velmi jemná suspenze malých částic, které jsou poté uschovány v různých částech dýchacích cest a plic. Pomocí inhalátoru se aplikují antibiotika, mukolytika, bronchodilatancia i protizánětlivé léky. Je nutné, aby pacient dýchal ústy a ne nosem, aby rty pevně svíral náustek. Inhalační techniku je nutné s dětmi nacvičovat ze začátku s maskou a asi od druhého roku i s náustkem. Edukace dětí je základ pro správnou aplikaci inhalační léčby.

Nejpoužívanějším typem inhalátoru je tryskový typ PARI, který rozprašuje mlhu pomocí kompresoru. Inhalátory je důležité udržovat v čistotě, doporučuje se je denně mýt, dezinfikovat, po dezinfekci dostatečně propláchnout a vysušit. Bezvýhradně by měl každý pacient vlastnit svůj inhalátor.

1.7.3 Léčebná rehabilitace

Další nedílnou součástí je léčebná rehabilitace. Je to základní léčebná metoda, která udržuje průchodnost dýchacích cest, a bez ní nejsou účinné ostatní léčebné postupy. Léčebná rehabilitace je tvořena ze dvou důležitých složek a to jsou respirační fyzioterapie a pohybová terapie.

Respirační fyzioterapie pro odstranění hlenů. Cílem je dosáhnout k čistotě dýchacích cest a provzdušnění plic. Používá se zejména při postižení průdušek a plic, při snížené plicní ventilaci, k náviku správného dýchání. Zahrnuje tyto základní metody:

- **Autogenní drenáž (AD)** – práce s dechem a dechovými pauzami. Podstatou je odlepit, sesbírat a evakuovat hleny z dýchacích cest.
- **Modifikovaná autogenní drenáž (MAD)** – autogenní drenáž kombinovaná s pružením a vibracemi hrudníku, které napomáhají odstranění a vykašlání hlenů a zvyšují hrudní pružnost.
- **Aktivní cyklus dechových cvičení** – obsahuje především techniku usilovného výdechu a huffing (konečné odstranění sekretu z DC), kontrolované dýchání a cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku.
- **PEP systém dýchání a PEP maska** – principem je výdech proti zvýšenému odporu, při kterém se zvyšuje intrabronchiální tlak. PEP je tzv. pozitivní výdechový tlak, jenž se může měnit a přizpůsobovat se individuálním potřebám pacienta.
- **Reflexní dýchání** – v respirační fyzioterapii se používají různé dechové přístroje. Jedním z nich je například flutter, jež působí kolísáním tlaku, vibracemi a změnami rychlosti proudění vzduchu. Je využitelný ve všech věkových kategoriích. Flutter lze volně nastavit do různých poloh a délka cvičení je individuální.

Pohybovou terapií se obnovují správné pohybové návyky spojené s dýcháním, které jsou důležité od co nejnižšího věku. Cílem je udržet dobrou kondici, posílit svalstvo, napomáhá zvýšit pružnost hrudníku a ohebnost páteře. Je považována za prevenci, při špatném držení těla, které se u dětí s cystickou fibrózou vyskytuje.

1.7.4 Další léčebné postupy

Mezi další léčebné postupy patří léčba komplikací postihující dýchací ústrojí, dlouhodobá domácí kyslíková terapie a transplantace plic.

Mezi komplikace dýchacích cest patří stažení průdušek, podobné jako u astmatu, kdy se podávají bronchodilatancia a to v různých formách jako jsou tablety, inhalace nebo jednorázové dávkovače aerosolů. Při zánětech vedlejších nosních dutin se aplikují nosní kapky, které omezují otok nosní sliznice. Pokud vznikají nosní polypy, podle velikosti se řeší buď operativně, nebo vstříkáním roztoku kortikoidů. U příznaků srdečního přetížení nebo selhání se podávají kardiotonika a diuretika.

Významnou součástí léčby je dlouhodobá domácí kyslíková terapie. Je indikována u pacientů s těžším postižením a pacientů s nočními nebo denními hyposaturacemi. Správné načasování při DDOT umožňuje lepší rehabilitaci, brání vazokonstrikci plicních cév. Provádí se pomocí kyslíkových koncentrátorů, které zapůjčuje pojišťovna po domluvě s ošetřujícím lékařem. Před indikací DDOT je nutné podstoupit kyslíkový test a při získání doporučení, je vždy kyslíkový test pozitivní. Neinvazivní ventilační podpora je velmi důležitá a umožňuje pacientovi zkvalitnit předtransplantační období (VÁVROVÁ, 2009).

1.8 TRANSPLANTACE PLIC

U pacientů v pokročilých stádiích nemoci, kdy přestává fungovat intenzivní, soustavně prováděná léčba a stav nemocného se zhoršuje do té míry, že není naděje, aby přežil 1 – 1,5 roku, proto se volí tato alternativa jako je transplantace plic. První transplantace plic byla učiněna v roce 1963 v USA. Větší přínosem této metodě začal v 80. letech, kdy byla objevena imunosupresivní léčba, jež potlačuje obrannou reakci proti cizím orgánům v těle. V ČR byl transplantační program uskutečněn v prosinci roku 1997 na 3. chirurgické klinice v Praze Motole. V roce 1998 byla provedena poprvé oboustranná transplantace plic.

Transplantace je jedním z velmi závažných zákroků. Při indikaci je nutné vše dobře a pečlivě zvážit. Pacient si transplantaci musí vždy skutečně přát. Obvykle nemocní, kteří se k ní odhodlají, jsou už ve velmi špatném stavu a považují svůj dosavadní stav za nesnesitelný. Indikace transplantace plic se řídí podle pravidel, podle kterých se dostávají na čekací listinu. Jsou to:

- Konečné stádium poškození plic za relativně dobré funkce ostatních orgánů v těle nemocného.
- Byly vyčerpány všechny konzervativní léčebné možnosti.
- Plicní onemocnění se rychle zhoršuje.
- Nemocný je závislý na kyslíku, je velmi omezeně pohyblivý, chybí dostatečná kvalita života.
- Doba přežití je očekávána pod 12 – 18 měsíců.

Transplantace plic je indikována pacientům, u kterých je riziko smrti vyšší než rizika vzniklá transplantací. Plíce pacientů s cystickou fibrózou jsou tak moc poškozená, že dostatečně nezásobují tělo kyslíkem a neumí vyloučit oxid uhličitý. Zároveň je důležité myslet na to, aby byl pacient v dostatečně dobrém celkovém stavu, aby zůstala velká naděje na přežití samotného operačního výkonu a dlouhodobý úspěch po operaci. Najít nejvhodnější čas k zařazení pacienta na čekací listinu je velmi komplikované a současně zásadní pro úspěch transplantace. Pro zařazení na čekací listinu musí pacient s cystickou fibrózou absolvovat mnoho vyšetření, jako jsou například četné odběry krve, spirometrické vyšetření, UZV srdce, HRCT, bronchoskopie, měření velikosti hrudníku, posouzení stavu výživy, psychologické vyšetření a mnoho dalších. S výsledky vyšetření je nemocný za doprovodu svého ošetřujícího lékaře představen transplantáčnickému týmu a je posuzován k zařazení na čekací listinu.

Během transplantace a i po ní musí být pacientů trvale aplikovány imunosupresivní preparáty. Těsně po transplantaci je tato léčba nejsilnější a nakonec je převedena na udržovací dlouhodobě podávanou trojkombinaci:

- 1) Cyklosporin – A (Sandimmun Neoral) nebo takrolimus (Prograf).

2) Mykofenolátmofetil (CellCept).

3) Prednison v dávce 0,1 – 0,25 mg/kg/den.

Tyto léky mají výrazné nežádoucí účinky, proto je třeba sledovat výskyt těchto projevů a kontrolovat hladiny léků v krvi. Po ukončení hospitalizace u pacientů po transplantaci je nutné ambulantní sledování v transplantačním centru.

Transplantace plic je v současné době dostupnou metodou v léčbě cystické fibrózy, která správně vybraným pacientům umožňuje a navrácí dlouhodobé přežívání a zkvalitnění života. Přežití po transplantaci do jednoho roku se pohybuje mezi 80 – 90% a do pěti let mezi 50 – 60%. U nás bylo do konce roku 2008 transplantováno 22 pacientů s cystickou fibrózou (VÁVROVÁ, 2009).

1.9 PROGNÓZA CYSTICKÉ FIBRÓZY

Prognóza cystické fibrózy je podmíněna genetickými faktory jako jsou genotyp, pohlaví, modifikující geny, které ovlivňují převážně funkce slinivky břišní z toho důvodu i stav výživy. Významnou roli hrají i okolní faktory. Za podstatné se považují věk a infekce *Pseudomonas aeruginosa*. Úlohu má i úroveň lékařské péče, zejména dostupnost a podávání moderních léčebných přípravků. Nemalou roli hrají sociálně ekonomické podmínky a hlavně spolupráce pacienta a jeho rodiny. Dá se říct, že i kouření má svůj podíl na této nemoci a to i pasivní.

Prognóza cystické fibrózy se za posledních padesát let výrazně změnila. Ještě koncem 50. let minulého století byla úmrtnost většiny nemocných v prvních letech života. Dnešní moderní léčebné postupy nejen, že výrazně prodloužily délku života, ale také zvýšily jeho kvalitu. Je nepochybné, že nejlepší výsledky léčby dosahují specializovaná centra pro léčbu cystické fibrózy, kam se stále pečlivě shromažďuje péče. Dnes se rozmezí let, kterých se pacient dožívá, pohybuje mezi 32 – 34 lety. Předpokládá se, že při včasné diagnostice a intenzivní moderní léčbě dožití narozených dětí v dnešní době by se prodloužilo na 40 – 50 let.

2 KOMPLEXNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O PACIENTA S CYSTICKOU FIBRÓZOU

O průběhu onemocnění cystickou fibrózou nelze předvídat a u každého pacienta je jiný. Každé vývojové období přináší řadu změn v projevech nemoci, v přístupu k léčbě, pochopení a vyrovnání se s ní. Vysoké nároky neklade pouze na pacienta, rodinu, blízké, ale i na celý lékařský a ošetrovatelský tým. Jediná naděje je stále účinnější léčba a snaha o co nejdelší a nejkvalitnější život (BÍLKOVÁ, ONDRUŠOVÁ, 2013).

Je třeba si uvědomit zvláštnosti péče u pacientů s cystickou fibrózou. Pro udržení zdraví a zlepšení kvality života jsou nutné některé vyhrazené postupy pro ošetrovatelskou péči, ať už se jedná o základní, intenzivní nebo následnou péči. Každý pacient vyžaduje individuální přístup a specifická ošetrovatelská péče se řídí podle příznaků, stádia onemocnění a potřeb pacienta.

2.1 ZÁKLADNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE

Při hospitalizaci pacientů je nutné dodržovat některá základní specifika ošetrovatelské péče. Pacient trpí chronickým onemocněním a opakovaně se k hospitalizaci vrací. Proto je nutná ohleduplná komplexní péče, správná komunikace a přístup.

Pacienti, kteří přijdou k hospitalizaci, by měli být uloženi na co nejmenší, dobře větratelný pokoj. Nezbytný je co nejmenší počet pacientů na pokoji, aby se snížilo riziko infekce a zhoršení ventilačních parametrů. Ideální je, pokud může být pacient na pokoji sám. Pacient by měl mít lůžko co nejbližší k centrálnímu rozvodu kyslíku.

Polohu si pacient volí sám, dle ventilačních nároků. Nejvhodnější je Fowlerova poloha, což je 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 dostatečný odpočinek potřebný k rehabilitaci a aktivizaci pacienta.

Po celou dobu hospitalizace je nutné sledovat celkový stav pacienta, jeho chování a projevy. Z vitálních funkcí sledujeme pulz, krevní tlak, dýchání a tělesnou teplotu. U dýchání je nutné se zaměřit na saturaci okysličené krve, patologické dýchání, dále sledujeme množství, barvu, viskozitu a příměsi vykašlaného sputa.

Důležité je zamezit kontaktu pacienta s infekcí, proto je nutné pravidelné převlékání osobního, ložního prádla a péče o pokožku. Hygienickou péči si pacient dle svých možností provádí sám. Pokud dojde ke zhoršení stavu, je nutné, aby sestra pacientovi poskytla pomoc. Z důvodu opakovaných inhalací a aplikace kyslíkové terapie je důležité pečovat o obličej, rty, 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 monitorace 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 jako doma a dále za ním dochází fyzioterapeut. Sestra usměrňuje dechovou rehabilitaci dle aktuálního stavu pacienta a podporuje pacienta v rehabilitaci, aktivitě a soběstačnosti.

2.2 INTENZIVNÍ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE

U pacientů, u kterých hrozí selhání životně důležitých funkcí, jsou přijímáni na jednotku intenzivní péče. Pacienti, kterým bezprostředně hrozí nebo již došlo k selhání životně důležitých orgánů, jsou přijímáni na anesteziologicko-resuscitační oddělení. Na těchto odděleních je pacient kontinuálně monitorován sestrou a je zde neustále přítomen lékař.

Je nutné u pacientů s cystickou fibrózou dodržovat standardní léčbu jako je například dostatečná výživa, podávání substituce pankreatických enzymů, aplikace

antibiotické léčby, udržení volných dýchacích cest, péče o psychiku. Velmi důležitý je kontakt s rodinou a přáteli. Vždy musí probíhat intenzivní rehabilitace.

Pacient na jednotce intenzivní péče je uložen na polohovací lůžko s antidekubitní matrací, je připojen na monitor a nepřetržitě jsou monitorovány vitální funkce. Vše je zaznamenáváno do dokumentace.

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

Neprodleně při přijetí pacienta je nutné zajistit invazivní vstupy. Sestra zavádí periferní žilní katetr, asistuje při zavádění centrálního žilního katetru arteriálního katetru a dle kompetencí asistuje nebo aplikuje nasogastrickou sondu a permanentní močový katetr.

Dále se v intenzivní péči zaměřuje na sledování hodnot krevních plynů a acidobazické rovnováhy a monitorování v průběhu napojení umělé plicní ventilace.

Péče o dýchací cesty

Při exacerbaci onemocnění pacienti pokračují v dechové rehabilitaci, inhalacích a nastavené léčbě. Dle hodnot krevních plynů pacienta se volí kyslíková léčba, neinvazivní plicní ventilace a invazivní mechanická ventilace (KAŠÁK, KOBLÍŽEK a kolektiv, 2009).

- **Péče o pacienta se spontánním dýcháním**

Pacienti, kteří mají zachovanou spontánní dechovou aktivitu je aplikován zvlhčený kyslík dle ordinace lékaře. Je nutné 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. Sledují se hodnoty krevních plynů odběrem kapilární nebo arteriální krve. Pravidelně se aplikuje inhalační terapie a dbá se o to, aby pacient efektivně odkašlával, a zajišťuje se dechová rehabilitace.

- **Péče o pacienta na umělé plicní ventilaci**

Pokud u pacienta i přes kyslíkovou terapii dochází ke zhoršení respiračních funkcí, lze využít neinvazivní plicní ventilaci, 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 oxidu uhličitého v krvi, je poslední volbou invazivní plicní ventilace. Pacientovi jsou zajištěny dýchací cesty tracheální intubací nebo tracheostomickou kanylou. Všeobecná sestra asistuje lékaři, provádí tracheální odsávání, péči o tracheální rourku a tracheostomickou kanylu (KAPOUNOVÁ, 2007).

Péče o výživu

Pokud pacient neprospívá nebo 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 pacientovi. Lze využít nasogastrickou sondu, která je zavedená přes nos do žaludku, orogastrickou sondu zavedenou přes ústa do žaludku, gastrostomii, což je zavedení sondy do žaludku vyústující přes dutinu břišní a nebo jejunostomii, která se zavádí do tenkého střeva s vyústěním přes dutinu břišní (McKENNA aj., 2006).

Péče o vylučování

Vylučování patří mezi základní potřeby člověka. Proto tedy je nutné i v nemocničním prostředí intenzivní péče zajistit dostatečnou intimitu a respektovat pacienta. Vyprazdňování moče je ve většině případů zajištěno zavedeným permanentním močovým katetrem, u kterého je dbát o aseptické ošetřování, sledování diurézy, charakteru moči a bakteriologické vyšetření. Dále se sleduje vyprazdňování stolice, její frekvence, barva, charakter konzistence a příměsi (KAPOUNOVÁ, 2007).

Péče o hygienu

Sestra aktivizuje pacienta, snaží se jej vést ke spolupráci. V akutním stavu dopomáhá nebo dokonce přebírá hygienickou péči za pacienta. Celková toaleta se provádí dvakrát denně nebo dle potřeby a zdravotního stavu pacienta.

Péče o aktivitu a rehabilitaci

Pokud se jedná o imobilního pacienta, sestra zajišťuje 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 (KAPOUNOVÁ, 2007).

2.3 NÁSLEDNÁ OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE

Jelikož cystická fibróza je nevléčitelnou nemocí, vyžaduje léčbu po celý život. Nemocní proto musí pravidelně docházet na kontroly do ambulantních zařízení, jsou odkázáni na celoživotní léčbu a rehabilitaci. V pozdějších stádiích může dojít k dlouhodobé domácí oxygenoterapie a transplantaci plic. Proto nejdůležitější složkou, na kterou je třeba pamatovat, představuje psychologická a psychoterapeutická podpora.

Ambulantní péče

Pacienti jsou sledováni a léčeni u lékařů center pro léčbu cystické fibrózy. Těchto speciálních 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, spirometrie, vyšetření u fyzioterapeuta nebo antropologa. Rodiče nebo nemocný 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 tři měsíce, eventuálně 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, aby pacienta zbytečně psychicky nezatěžoval a pacient se 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.

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. Často se setkáváme s myšlenkou založit si rodinu. Při tomto rozhodnutí je nutné genetické vyšetření a často asistovaná reprodukce. Doporučení těhotenství pacientek se řídí dle aktuálního zdravotního stavu a fyzických možností pacientky (SKALICKÁ aj., 2010).

Dlouhodobá domácí oxygenoterapie

Nemocný, kterému je indikována dlouhodobá domácí oxygenoterapie, musí spolupracovat a být schopný manipulovat s přístrojem. Je proškolen jak lékařem, tak servisními technikami a dostane důležitá čísla, na která se může obrátit o pomoc. U nemocného jsou pravidelně prováděny pravidelné kontroly servisními technikami, lékařem a sestrou. Pokud tento personál zjistí, že nemocný kouří nebo nedodrжуje délku aplikace kyslíkem, může o přístroj přijít. Nemocní s cystickou fibrózou snáší tuto léčbu velice dobře, v noci lépe spí a mají lepší fyzickou kondici (ERBAN, 2004).

3 OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTKY HOSPITALIZOVANÉ NA PLICNÍM ODDĚLENÍ

Údaje použité pro vypracování ošetrovatelského procesu jsem získala díky tomu, že jsem zaměstnaná ve Fakultní nemocnici v Brně na plicním oddělení, kde vybraná pacientka byla hospitalizovaná.

Pro vypracování bakalářské práce jsem si zvolila ošetrovatelský proces.

IDENTIFIKAČNÍ ÚDAJE

Jméno a příjmení: P. N.	Pohlaví: žena
Datum narození: 1980	Věk: 33 let
Bydliště: Bzenec	
Bydliště příbuzných: Bzenec, bydlí s rodiči	
Číslo pojišťovny: 111	
Vzdělání: základní	Zaměstnání: invalidní důchodce
Stav: svobodná	Státní příslušnost: ČR
Datum přijetí: 2. 3. 2014	Typ přijetí: plánovaný
Oddělení: KNPT 11 A	Ošetřující lékař: MUDr. M. Š.

Důvod přijetí udávaný pacientem:

„ Přišla jsem k hospitalizaci plánovaně. Mají mi zavádět sondu k podávání výživy. Nechutná mi jíst, protože to neudýchám. “

Medicínská diagnóza hlavní:

- CYSTICKÁ FIBRÓZA SE STŘEVNÍMI PROJEVY

Medicínské diagnózy vedlejší:

- Pneumonie pravé plíce u pacientky s cystickou fibrózou
 - Komunitní, etiol. agens *Pseudomonas aeruginosa* a *Staphylococcus aureus*
- St. p. hematomu v levém třísele v rozsahu 62x27x63 mm jako komplikace zavedení venózního katetru
- Trombóza pánevních žil vlevo po CVK vena femoralis
 - Terapie LMWH od 22. 10. 2013, v plánu na 6 měsíců
 - Vysazeno pro hemoptýzu
- Cystická fibróza – genotyp dF508/dF508
 - Pankreaticky insuficientní
 - CF vázaný na DM
 - Cholecystolithiasa, chron. Cholecystitida, svraštělý žlučník
 - Malnutrice těžká, svalová atrofie
 - Polyposis naší bilat., pansinusitis chron. Hypertrofická
 - Osteoporóza, osteopenie
 - Chron. kolonizace (*Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*)
 - Stav po mykotické infekci venózního portu, etiologické agens *Candida parapsilosis*, extrakce venózního portu 18. 1. 2013
 - St. p. recidivujících pneumoniích – etiol. Agens *Pseudomonas aeruginosa*

- St. p. neprůchodnosti venózního portu, řešena za hospitalizace extrakcí a implantací nového 12. 7. 2012
 - St. p. parciálním PNO l. dx. 18. 10. 2010 iatrogeně po zavedení venózního portu cestou v. subclavia dx., hrudní drenáž na AHS od 22. 10. do 2. 11. 2010
 - Přechodná neutropenie po Tazocinu, st. p. přechodné neutropenii po Fortumu dle dokumentace
- Mikrocytární sideropenická anemie
 - St. p. močové retenci pro cystolithiázu 04/2013
 - St. p. trypsin a extrakci cystolithiazu
 - Obraz iritace tenkého střeva a postižení kolon dle UZV 8/2012 a 10/2012
 - Pansinusitis chron., st. p. operaci nosních polypů v 9 letech věku
 - Těžká chronická proteino-energetická malnutrice, BMI 14,3 kg/m², výrazná svalová atrofie, příjem stravy nedostatečný k přibírání na hmotnosti, limitována předčasnou sytostí

VITÁLNÍ FUNKCE PŘI PŘIJETÍ

TK: 105/60 mmHg	Výška: 164 cm
P: 112/min.	Hmotnost: 38 kg
D: 18/min.	BMI: 14,1
TT: 36,7 °C	Pohyblivost: neomezená
Stav vědomí: plně při vědomí	Krevní skupina: nezjištěna

Nynější onemocnění:

33-letá pacientka s cystickou fibrózou, v kritickém nutričním stavu přijata k plánovanému zavedení nasojejunální sondy.

Informační zdroje:

Dokumentace, rozhovor s pacientkou, rozhovor s rodinou.

ANAMNÉZA

Rodinná anamnéza:

Matka: léčí se s páteří

Otec: léčí se se srdcem – před 8 lety zaveden kardiostimulátor

Sourozenci: 1 sestra zdravá, 2 sourozenci (bratr a sestra) zemřeli v kojeneckém věku na cystickou fibrózu

Děti: nemá

Osobní anamnéza:

Od prvního měsíce věku diagnostikována cystická fibróza (genotyp dF508/dF508) pankreaticky insuficientní. Cystická fibróza vázaný DM na inzulinu, stp. Operaci nosních polypů v 9 letech věku. Kolonizována Staphylococcus aureus a Pseudomonas aeruginosa, pansinusitida chron., těžká malnutrice, osteoporóza. Obraz iritace tenkého střeva a postižení kolon dle UZV 8/2012 a 10/2012. stp. Mykotické infekci venózního portu 1/2013. stp. neprůchodnosti 2. venózního portu, ten extrahován 7/2013. Anémie sideropenická, stp. močové retenci pro urolithiázu a lithotrypsi

Úrazy: 0

Transfúze: 0

Očkování: absolvovala běžná povinná dětská očkování

Léková anamnéza:

Název léku	Forma	Síla	Dávkování	Skupina
Ciprinol	Tbl.	500 mg	á 12 hodin	Chemotherapeutikum
Pulmozyme	Inh. sol.	2,5 ml	1-0-0	Expectorantium
Spiriva	Inh. cps.	18 RG	1-0-0	Bronchodilatantium
Euphyllin	Cps.	200 mg	1-0-1	Bronchodilatantium
Colomycin	Inhalačně	1 mil. j.	1-0-1	Antibioticum
Avamys	Nasal spray	27,5 RG	2x denně	Otorhinolaryngologicum
Kreon	Cps.	40 000 UI	2-2-2	Digestivum
Ursofalk	Tbl.	250 mg	2-0-2	Cholereticum
Helicid	Cps.	20 mg	Nalačno	Antacidum
Osteogenom	Tbl.	800 mg	0-0-1	Varium
Mg efferv.	Tbl.		1-1-1	Minerál. Látka
Ca efferv.	Tbl.		0-1-0	Minerál. Látka
Maltofer	Gtt.		30-0-30	Antianemicum
Vit A	Tbl.		1-0-0	Vitamin
Vit E	Tbl.	200 mg	1-0-0	Vitamin
Vit C	Tbl.	100 mg	1-0-0	Vitamin
Vit B komplex			1-0-0	Vitamin
Vitadek			2-0-0	Doplňěk stravy (směs vitaminů a minerálů)
Vigantol	Gtt.		7-0-0	Vitamin

Selen	Tbl.		2-0-0	Antioxidantium
Apidra	s.c.		Dle GP	Antidiabeticum
Lantus	s.c.		Ráno 10 j.	Antidiabeticum
Supportan	Sipping	200 ml	2x denně	

Alergologická anamnéza:

Léky:

Fortum – silná alergická reakce

Tazocin – leukopenie

Potraviny: neguje

Chemické látky: neguje

Jiné: neguje

Abúzy:

Alkohol: neguje

Kouření: neguje

Káva: neguje

Léky: neguje

Jiné drogy: neguje

Gynekologická anamnéza:

Menarché: od 16. let	Cyklus: pravidelný
Trvání: 5 dní	Intenzita, bolesti: střední s mírnými

	bolestmi na začátku
PM:	
A: 0	UPT: 0
Antikoncepce: 0	Menopauza: 0
Potíže klimakteria: 0	
Samovyšetření prsu: neprovádí	Poslední gynekologická prohlídka: 01/2014

Sociální anamnéza:

Stav: svobodná

Bytové podmínky: bydlí s rodiči v rodinném domě

Vztahy, role, interakce v rodině: v rodině jsou velmi dobré vztahy, vychází se všemi dobře

Mimo rodinu: s nikým se moc nestýká a nikam nechodí

Záliby: ráda čte, dívá se na filmy, počítač

Pracovní anamnéza:

Vzdělání: základní, nedostudovala střední školu

Pracovní zařazení: invalidní důchod

Spirituální anamnéza:

Religiózní praktiky: nevyznává žádné náboženství

POSOUZENÍ SOUČASNÉHO STAVU ze dne 3. 3. 2015 (2. den hospitalizace)

POPIS FYZICKÉHO STAVU

SYSTÉM	SUBJEKTIVNÍ ÚDAJE	OBJEKTIVNÍ ÚDAJE
Hlava a krk	„Trošku mě pobolívá hlava.“	Hlava pokleповě nebolestivá, zornice izokorické, reagují na obě kvality, skléry bez ikteru, spojivky přiměřeně prokrvené. Hrdlo klidné, jazyk nepovleklý, plazí středem, chrup sanován. Uši, nos bez sekrece. Lymfatické uzliny nezvětšené, štítná žláza nezvětšená, pulzace karotid oboustranně hmatné, náplň žil nezvýšená.
Hrudník a dýchací systém	„Při námaze se mi hůř dýchá.“	Hrudník symetrický, poklep plný, jasný. Dýchání alveolární chrůpky oboustranně – vlevo v horní 2/3 plic, vpravo difuzně nad celou plící. Pacientka klidově dušná. Aplikována oxygenoterapie dle ordinace lékaře 2l/min. kyslíkovými brýlemi. Saturace kyslíku je 93%.

		Dechů 18/minutu.
Srdeční a cévní systém	„Nikdy jsem se se srdíčkem neléčila.“	Srdeční akce pravidelná, ozvy ohraničené. TK – 110/60 mmHg v normě, P – 112 za minutu – tachykardie, hmatný. Zaveden centrální žilní katetr, okolí klidné, bez známek zánětu. Dolní končetiny bez otoků.
Břicho a GIT:	„V poslední době jsem dost zhubla. Nejím kvůli zhoršenému dechu, neudýchám to.“	Břicho měkké, prohmatné, palpačně nebolestivé. Játra a slezina nezvětšeny. Pacientka silně kachektická. Za poslední měsíc zhubla 5 kg. Trpí nechutenstvím.
Močový a pohlavní systém:	„ S močením nemám potíže. „	Ledviny nehmatné, nezvětšené. Pacientka má močení fyziologické.
Kosterní a svalový systém	„ Jsem slabá a nemám žádnou sílu. Ale o sebe se postarat dokážu. „	Horní končetiny jsou souměrné, bez otoků. Dolní končetiny bez otoků, varixů, bez známek zánětu, pulzace oboustranně hmatné. Pacientka trpí svalovou atrofií a osteoporózou. Pacientka je plně soběstačná a silně kachektická.

Nervový a smyslový systém	„ S ničím takovým problémy nemám. „	Pacientka je orientovaná místem, časem, osobou a prostorem. Smyslové vnímání je přiměřené věku, žádné kompenzační pomůcky nepotřebuje.
Endokrinní systém	„ Léčím se s cukrovkou, kvůli které si musím píchat inzulín. „	Lymfatické uzliny ne zvětšené. Štítná žláza ne zvětšená. Tělesná teplota je 36,7 °C. Pacientka se léčí s DM na inzulínu. Inzulín je aplikován dle glykemického profilu, který se sleduje ráno a večer. Pacientka má svoje inzulínová pera.
Imunologický systém	„ Často bývám nemocná, kvůli oslabené imunitě. „	Pacientka kvůli základnímu onemocnění má oslabenou imunitu.
Kůže a její adnexa	„ Dneska mi zavedli hadičku, aby mi mohli dávat antibiotika do žíly. „	Kůže bez ikteru a cyanózy. Bez krvácivých projevů. Hydratace dostatečná. Kůže bez patologie. Pacientce dnes byl zaveden centrální žilní katetr do v. femoralis dx., okolí klidné, bez známek zánětu.

Poznámky z tělesné prohlídky:

Po dobu našeho rozhovoru pacientka klidná, mírně se zadýchává, takže bylo nutné si dělat přestávky.

AKTIVITY DENNÍHO ŽIVOTA

		SUBJEKTIVNÍ ÚDAJE	OBJEKTIVNÍ ÚDAJE
Stravování	Doma	„ Kvůli problémům s dechem se nedokážu najíst. Neudýchám to a proto ani nemám chuť. „	
	V nemocnici	„ Mám výběrovou dietu. Chodí mi dobré jídlo, ale nemám na něj vůbec chuť. Proto mi budou zavádět zítra sondu. "	Pacientka má dietu č. 14. Silně kachektická, trpí nechutenstvím. Plánové zavedení nasojejunální sondy. Popíjí si 2x denně sipping.
Příjem tekutin	Doma	„ Vypiju celkem dost, až 2 litry. Mám ráda ovocné džusy. „	
	V nemocnici	„ Chodí za mnou rodiče a ti mi nosí pití, co mám ráda. Vypiju toho stejně jako doma. „	Pacientka má dostatečný pitný režim.

Vylučování moče	Doma	„S močením nemám potíže, chodím normálně.“	
	V nemocnici	„Mám na pokoji WC, takže nemusím chodit daleko. S močením potíže nemám.“	Pacientka nemá potíže při vylučování moči. Nestěžuje si na pálení ani řezání při močení.
Vylučování stolice	Doma	„Na velkou jsem chodila pravidelně. Teď když moc nejím, tak chodím většinou jednou za 2 až 3 dny.“	
	V nemocnici	„V cizím prostředí nemám problém chodit na velkou stranu, ale kvůli tomu, že špatně jím. Chodím jako doma jednou za 2 až 3 dny.“	Pacientka má nepravidelnou stolici. Stolice je bez příměsí krve.
Spánek a bdění	Doma	„Spím dobře. Ráda si přispím.“	
	V nemocnici	„Jsem sama na pokoji, takže mě nic neruší. Když jsem unavená, tak si pospím i přes	Pacientka se spánkem žádné problémy nemá. Pospává i přes den.

		den.“	
Aktivita a odpočinek	Doma	„Zalíbám se věnuji, když mám náladu a je mi dobře. Aktivní mi moc nejsem.“	
	V nemocnici	„Není mi dobře, takže ráda, že jsem ráda.“	Pacientka je během dne dost unavená. Občas se dívá na filmy nebo si přečte knížku.
Hygiena	Doma	„Zvládám bez problémů. Máme doma sprchový kout. Hygienu zvládám pravidelně.“	
	V nemocnici	„Pokoj mám blízko sprchy. Chodí za mnou maminka a ta mi s hygienou pomáhá.“	Pacientka hygienu zvládá sama. Na návštěvu dochází maminka, která jí pomáhá, když je hodně dušná.
Samostatnost	Doma	„Všechno zvládám bez problémů.“	
	V nemocnici	„Obsloužím se bez problémů sama.“	Pacientka je plně soběstačná.

POSOUZENÍ PSYCHICKÉHO STAVU

		SUBJEKTIVNÍ ÚDAJE	OBJEKTIVNÍ ÚDAJE
Vědomí		„Jsem při vědomí.“	Pacientka je při plném vědomí.
Orientace		„Jsem orientovaná.“	Pacientka je orientovaná v čase, prostoru, místě i osobě.
Nálada		„Mám dobrou náladu, ale občas je mi špatně.“	Pacientka má dobrou náladu, občas kolísavou, přiměřenou k jejímu zdravotnímu stavu.
Paměť	Staropaměť	„Pamatuji si vše docela dobře.“	Pacientka má dobrou dlouhodobou paměť.
	Novopaměť	„S tou problém také nemám.“	Pacientka má krátkodobou paměť dobrou.
Myšlení		„Myslím, že mám logické myšlení.“	Pacientka má myšlení přiměřené věku. Logicky a adekvátně odpovídá na kladené otázky.
Temperament		„Asi jsem introvert.“	Pacientka podle mého souzení je introvert.
Sebehodnocení		„Nejsem se sebou spokojená. Jsem moc hubená.“	Pacientka se nelíbí, jak je hubená.
Vnímání zdraví		„Zdraví je to nejdůležitější na světě a dělám vše proto, aby se mi nemoc nezhoršovala.“	Pacientka si své onemocnění a zdravotní stav. Je si vědoma částečných omezení

		spojených s onemocněním.
Vnímání zdravotního stavu	„Teď momentálně mi není moc dobře.“	Pacientka vnímá svůj zdravotní stav přiměřeně k současnému stavu.
Reakce na onemocnění a prožívání onemocnění	„S nemocí se léčím od dětství, už s ní dokážu žít.“	Pacientka je s nemocí smířená.
Reakce na hospitalizaci	„Tato hospitalizace je plánovaná a na toto oddělení jsem zvyklá.“	Pacientka hospitalizaci očekávala.
Adaptace na onemocnění	„Na moje nemoci jsem už zvyklá. Nic jiného mě nezbyde.“	Pacientka je s nemocí smířená. Spolupracuje, dodržuje léčebný režim.
Projevy jistoty a nejistoty (úzkost, strach, obavy, stres)	„Mám strach, že už nikdy nepříberu.“	Má obavy co bude dál, nedává je tolik najevo.
Zkušenosti z předcházejících hospitalizací (iatropatogenie, srororigenie)	„Všechnen personál tady znám a strašně mi to ulehčují.“	Pacientka v nemocnici a na našem oddělení bývá často. Se všemi dobře vychází.

POSOUZENÍ SOCIÁLNÍHO VZTAHU

		SUBJEKTIVNÍ ÚDAJE	OBJEKTIVNÍ ÚDAJE
Komunikace	Verbální	„Komunikuju bez problémů, ale rozhovory nevyhledávám.“	Pacientka komunikuje bez problémů.

	Neverbální	„Každý člověk se nějak u povídání tváří, takže asi i já.“	Pacientka převážně v neverbální komunikaci používá gestiku.
Informovanost	O onemocnění	„Jsem plně informovaná.“	Pacientka je o všem, co se týká jejího onemocnění informovaná.
	O diagnost. metodách	„Jsem informovaná o všem, co se mnou plánují dělat.“	Pacientka i její rodiče jsou informováni o všem, co je naplánováno.
	O léčbě a dietě	„Vše dodržuji, jak mi bylo řečeno, jen s tím jídlem je to v poslední době horší.“	Pacientka léčbu striktně dodržuje. Dietu dodržuje vysokokalorickou, jen v poslední době málo jí.
Sociální role a jejich ovlivnění nemocí, hospitalizací a změnou životního stylu v průběhu nemoci a hospitalizace	Primární (role související s věkem a pohlavím)	„Vše si myslím, že zvládám a nijak mě to neovlivňuje.“	Pacientka svou roli zvládá přiměřeně věku a pohlaví.
	Sekundární (související s rodinou a společenskými funkcemi)	„Bydlím s rodiči a ti se o mě starají, pokud mi není zrovna dobře. Nemají s tím žádný problém.“	Pacientka bydlí s rodiči a mají spolu velmi dobrý vztah. Navštěvují ji každý den i zde v nemocnici.

	Terciální (související s volným časem a zálibami)	„Kvůli zdravotnímu stavu nemůžu sportovat, ale já jsem na sport nikdy moc nebyla. Jinak mě nemoc v mých zálibách neomezuje.“	Pacientku v jejích zálibách nemoc nijak neovlivňuje.
--	--	--	--

MEDICÍNSKÝ MANAGEMENT

Ordinovaná vyšetření:

- Biochemické vyšetření moči – výsledky v mezích normy (moč+sediment)
- Hematologické vyšetření krve – výsledky v mezích normy (Fibrinogen, APTT – hodnota mírně zvýšená)
- RTG hrudníku

Konzervativní léčba

Dieta: 14

Pohybový režim: III

RHB: dechová

Výživa: 2x denně sipping

Medikamentózní léčba

- **Per os:**
 - Euphyllin 200 mg 1-0-1
 - Kreon 40 000 IU 2-2-2
 - Ursofalk 250 mg 2-0-2
 - Helicid 20 mg 0-0-1
 - Osteogenon 800 mg 0-0-1
 - Mg efferv. 1-1-1

- Ca efferv. 0-1-0
- Vit. A 1-0-0
- Vit. E 200 mg 1-0-0
- Vit. C 100 mg 1-0-0
- Vit. B komplex 1-0-0
- Viatadek CF 2-0-0
- Azitrox 500 mg 1-0-0
- Ciprinol 500 mg á 12 hodin (10:00)
- Biopron 0-1-1
- **Intravenózní:** ATB terapie –
 - Ciprinol 400 mg á 12 hodin (22:00)
 - Maxipime 2 g ve 100 ml fyziologického roztoku á 12 hodin (22:00)
- **Per rectum:** 0
- **Jiná:** Inhalační terapie –
 - Pulmozyme 2,5 ml 1-0-0
 - Spiriva 1-0-0
 - Avamys nosní sprej 2x denně
 - Berodual 1 ml + 3 ml fyziologického roztoku 3x denně

SITUAČNÍ ANALÝZA:

33 – letá pacientka plánovaně přijata pro zavedení nasojejunální sondy. Pacientka je chodící, soběstačná. Stěžuje si na mírné bolesti hlavy, pacientka je námahově dušná, je podávána oxygenoterapie dle ordinace lékaře na 2l/min.

Fyziologické funkce má v normě až na mírnou tachykardii – 112 pulzů/min. Dnešní den se pacientce zaváděl pro špatný žilní přístup centrální žilní katetr do v. femoralis. Je to diabetička na inzulinu, aplikace inzulinu se řídí dle glykemického profilu, který se sleduje ráno a večer. Pacientka trpí kvůli dušnosti nechutenstvím, silně kachektická. Kvůli základnímu onemocnění byla pacientce zjištěna svalová atrofie a osteoporóza.

Stanovení ošetrovatelských diagnóz a jejich uspořádání podle priorit:

Aktuální ošetrovatelské diagnózy

- 1. Nedostatečné dýchání, z důvodu základního onemocnění projevující se námahovou dušností.
- 2. Akutní bolest, z důvodu únavy projevující se verbálním projevem na stupnici VAS číslem 2 – 3.
- 3. Porucha příjmu potravy, z důvodu námahové dušnosti projevující se nechutenstvím.

Potencionální ošetrovatelské diagnózy

Riziko vzniku infekce, z důvodu zavedeného centrálního žilního katetru.

Riziko vzniku dechové tísně, z důvodu dušnosti.

Riziko vzniku komplikací, z důvodu vysoké tepové frekvence.

Riziko vzniku komplikací, z důvodu snížené tělesné váhy.

<p>Ošetrovatelská diagnóza č. 1</p> <p>Nedostatečné dýchání, z dôvodu základního onemocnění projevující se námahovou dušností.</p>
<p>Cíl:</p> <p>Zlepšit dýchání u pacientky.</p> <p>Priorita: Vysoká</p>
<p>Výsledná kritéria:</p> <p>Pacientka zaujímá vhodnou polohu pro lepší dýchání během hospitalizace.</p> <p>Pacientka má zlepšené dýchání během hospitalizace.</p> <p>Pacientka si dokáže říct, pokud bude mít pocit dušnosti během hospitalizace.</p>
<p>Plán intervencí:</p> <p>Ulož pacientku do vhodné polohy 5 minut. (sestra, zdravotnický asistent, sanitář, lékař)</p> <p>Aplikuj oxygenoterapii dle ordinace lékaře do 5 minut. (sestra)</p> <p>Zajisti pacientce signalizační zařízení do 5 minut. (sestra, zdravotnický asistent, sanitář)</p> <p>Podávej léky dle ordinace lékaře do 15 minut. (sestra)</p> <p>Sleduj pacientce fyziologické funkce po 2 hodinách. (sestra, zdravotnický asistent, lékař)</p> <p>Umožni pacientce čerstvý vzduch průběžně celý den. (sestra, zdravotnický asistent, sanitář, lékař)</p> <p>Dostatečně pacientku informuj o dalších postupech do 3 hodin. (sestra, lékař)</p>
<p>Realizace:</p> <p>7:30 – podána medikace dle ordinace lékaře</p> <p>7:45 – změřeny fyziologické funkce (TK: 120/90 mmHg, P: 98/ minutu, SpO₂: 93%)</p>

10:00 – podána antibiotika dle ordinace lékaře

10:05 – změřeny fyziologické funkce (TK: 110/75 mmHg, P: 100/minutu, SpO₂: 96%)

10:30-11:00 – fyzioterapeut procvičuje s pacientkou dechovou rehabilitaci

12:00 – podána medikace dle ordinace lékaře

12:05 – změřeny fyziologické funkce (TK: 120/70 mmHg, P: 107/minutu, SpO₂: 98%)

14:00-14:30 – fyzioterapeut procvičuje s pacientkou dechovou rehabilitaci

18:00 – podána medikace dle ordinace lékaře

18:05 – změřeny fyziologické funkce (TK: 120/80, P: 105/minutu, SpO₂: 95%)

Po celou dobu hospitalizace byla aplikována oxygenoterapie na 2 l za minutu přes kyslíkové brýle dle ordinace lékaře.

Hodnocení:

Pacientka zná, jakou polohu má zaujmout, při špatném dýchání.

Pacientka dokáže říct, pokud má pocit dušnosti.

Pacientce se během hospitalizace dýchání zlepšilo.

Cíl byl splněn, pacientka má zlepšené dýchání.

Ošetrovatelská diagnóza č. 2

Akutní bolest, z důvodu únavy projevující se verbálním projevem na stupnici VAS 2 – 3.

Cíl:

U pacientky dojde ke zmírnění bolesti ze stupně 3 na stupeň 1 na škále VAS.

Priorita:

Střední

Výsledná kritéria:

Pacientka chápe příčiny vzniku bolesti, je schopna sledovat bolest a zná metodu hodnocení bolesti na škále VAS během hospitalizace.

Pacientka je schopna zaujmout úlevovou polohu při jakékoliv bolesti.

Pacientka má dostupné analgetika při vzestupu bolesti do 30 minut.

Pacientka dokáže verbalizovat zmírnění bolesti do 3 hodin.

Plán intervencí:

Vysvětlí pacientce škálu bolesti VAS do 30 minut. (sestra, zdravotnický asistent)

Sleduj projevy bolesti pacientky během hospitalizace. (sestra, zdravotnický asistent, lékař)

Zajisti úlevovou polohu a pohodlí při verbalizaci bolesti. (sestra, zdravotnický asistent, sanitář)

Pravidelně zaznamenávej intenzitu bolesti a prováděj záznam do dokumentace po 2 hodinách. (sestra, zdravotnický asistent)

Podávej analgetika dle ordinace lékaře do 5 minut. (sestra)

Sleduj účinek podaného léku do 30 minut. (sestra, zdravotnický asistent, lékař)

Realizace:

Sledovány projevy bolesti na pacientce.

8:00 – pacientka verbalizovala bolest číslem 3 na škále bolesti VAS, informován lékař

8:10 – podány analgetika dle ordinace lékaře

8:50 – zjištěny účinky analgetik, pacientka verbalizuje bolest na stupnici číslem 1

Každé dvě hodiny sledována bolest a zaznamenávána do dokumentace.

Hodnocení:

Pacientka znala a využívala úlevovou polohu.

Pacientka byla seznámena se škálou bolesti VAS, pochopila ji a využívala.

Pacientce byly podány při bolesti analgetika.

Po podání analgetik byla bolest snížena a pacientka udává bolest pod číslem 1 na stupnici VAS.

Cíl byl splněn, pacientka udává bolest na stupnici VAS číslem 1. Při dalších bolestech lze pokračovat dle naplánovaných intervencí.

Ošetrovatelská diagnóza č. 3

Porucha příjmu potravy, z důvodu námahové dušnosti projevující se nechutenstvím.

Cíl:

Pacientka pochopí možnost vzniku komplikací vzniklé sníženou hmotností a pokusí se přibrat na váze.

Priorita:

Střední

Výsledná kritéria:

Pacientka si osvojuje chování a změnu životního stylu do týdne.

Pacientka má svou váhu nejméně o 2 kg vyšší do jednoho měsíce.

Pacientka si dokáže udržet zvýšenou hmotnost v domácím prostředí po propuštění z nemocnice.

Plán intervencí:

Pouč pacientku o komplikacích, které mohou vzniknout v důsledku snížené hmotnosti

do 1 hodiny. (sestra, zdravotnický asistent, lékař)

Zjistí, zda pacientka chápe důležitost zvýšení hmotnosti do 1 hodiny. (sestra, zdravotnický asistent, lékař)

Sleduj množství stravy, které pacientka sní během hospitalizace. (sestra, zdravotnický asistent, sanitář)

Konzultuj možnosti léčby s nutričním terapeutem během hospitalizace. (sestra, lékař)

Podávej léky dle ordinace lékaře. (sestra)

Prováděj měření BMI, vyhodnoť a zaznamenej do dokumentace jednou za týden. (sestra, zdravotnický asistent)

Pouč pacientku o důležitosti vážení pravidelně každý týden ve stejnou dobu před propuštěním domů. (sestra, lékař)

Realizace:

Pacientka zná komplikace, které mohou vzniknout při trvale snížené hmotnosti.

Pacientka chápe nutnost zvýšit váhu.

U pacientky je sledováno množství stravy, je podáván 2x denně sipping + má pacientka výběrovou dietu, kterou konzultuje s nutričním terapeutem.

Pacientka dostává léky dle ordinace lékaře.

Pacientce se 1x týdně váží a měří BMI, výsledky se zaznamenávají do dokumentace.

Hodnocení:

Pacientka změnila přístup a zná důležitost změny životního stylu.

Pacientka vzhledem ke krátké hospitalizaci a špatnému zdravotnímu stavu váhu nezvýšila.

Cíl byl splněn částečně, je nutné dále pokračovat v naplánovaných intervencích.

ZHODNOCENÍ OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE

Stav pacientky se během hospitalizace zhoršil. Pacientka nadále netolerovala stravu i po zavedení nasojejunální sondy, kterou byla aplikována enterální výživa. Celkově se zhoršovalo i pacientčino dýchání. Přes celkově zhoršený stav se pacientka snažila o sebe postarat sama a v rámci možností dodržovala léčebný režim. Po zhoršení stavu pacientka hospitalizaci snášela špatně, v tomto období u ní byla maminka, když to šlo, tak i přes noc. Pacientka byla plně seznámena se svým onemocněním a prognózou. Z důvodu špatné tolerance stravy nepostoupila na transplantační listinu. Sedmého dne hospitalizace pacientka podlehla vzniklým komplikacím a zemřela.

4 DOPORUČENÍ PRO PRAXI

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

Pro pacienta:

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

Pro rodinu:

- Rodina by měla pacienta podporovat jak v léčebném režimu, tak i po psychické stránce. Měly by být oporou, kterou pacient zcela jistě potřebuje.
- Měla by se také podílet na léčebném režimu pacienta a dopomáhat mu u jeho dodržování.

- Rodina by měla zajistit dostatečně klidné a láskyplné zázemí, které je důležité pro dobrý psychický stav pacienta a tím i pro celou léčbu nemoci.

Pro zdravotnický personál:

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

ZÁVĚR

Cílem bakalářské práce Ošetrovatelský proces u pacientky s cystickou fibrózou, bylo přiblížení nemoci všem, kteří by se chtěli o této nemoci dozvědět více.

Na začátku bakalářské práce bylo našim úkolem vyhledat a nastudovat dostupnou literaturu. Museli jsme zjistit fakta o této nemoci. Veřejnost o této nemoci nemá moc velké mínění. Tomu také odpovídalo malé množství dostupných knih v knihovnách. Tato nemoc je velice fyzicky, ale z velké části psychicky náročná a její důsledky postihují nejen nemocné, ale i jejich rodiny a příbuzné. Rodina se musí naučit spouště nových věcí jako například zacházení s inhalátory a koncentráty kyslíku. I přes to, že je nemoc dědičná, může postihnout kohokoliv, tuto informaci však převážná většina lidí neví.

V první části práce je obsažena stručná historie jak ve světě, tak u nás v České republice, dědičnost a výskyt cystické fibrózy. Je zde zmíněna charakteristika a diagnostika nemoci, vyšetřovací metody a v neposlední řadě nejdůležitější složka léčba onemocnění.

Druhá část se zabývá vypracováním ošetrovatelské procesu u konkrétní pacientky, podle které jsme celý proces sestavili. Provedli jsme fyzikální vyšetření sestrou a obecný ošetrovatelský proces. Po vyhodnocení potřeb pacientky a jejího stavu byly sestaveny 3 aktuální diagnózy a 4 potencionální. Dvě ošetrovatelské diagnózy se podařilo vyřešit úplně, u poslední bylo nutné pokračovat dále v intervencích.

Tato práce nám přinesla mnoho nových informací, ne všechny byly pozitivní. Je velice smutné, že tato nemoc je nevléčitelná a o to smutnější je, že jí trpí převážně děti a mladí lidé. Je to velká psychická zátěž jak pro pacienta a jeho rodinu, tak ale i pro ošetřující personál. Cíl bakalářské práce se nám podařilo splnit.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

Citování podle normy ČSN ISO 690:2010

AUSTOVÁ, Kateřina. Specifika ambulantní ošetrovatelské péče o děti s cystickou fibrózou: 7. český pediatrický kongres s mezinárodní účastí, Praha, 8.-11.6.2006. Abstrakt. *Československá pediatrie*. 2006, roč. 64, č. 5, s. 246. ISSN 0069-2328

AUSTOVÁ, Kateřina. Týmová ošetrovatelská péče o pacienty s cystickou fibrózou. In: *Cesta k modernímu ošetrovatelství*. Praha: Fakultní nemocnice v Motole, 1999-2009, XI., s. 170-172

BÍLKOVÁ, Zuzana, ONDRUŠKOVÁ, Kateřina. Péče o pacienty s cystickou fibrózou. *Sestra* [online]. 2013. roč. 23, č. 7-8. [cit. 2015-04-28] ISSN 1210-0404. Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/sestra/pece-o-pacienty-s-cystickou-fibrozou-471145>

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

Cystic Fibrosis Trust [online] [cit. 2015-04-28]. Dostupné z: www.cftrust.org.uk

Cystic Fibrosis Foundation [online] [cit. 2015-04-28]. Dostupné z: <http://www.cff.org>

EISLEROVÁ, Lenka a kolektiv. Výroční zpráva za rok 2011. *Klub nemocných cystickou fibrózou* [online]. 2012. s. 30. [cit. 2015-04-28]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/admin/files/File/vyrocní-zpravy/Vyrocní-zprava-2011.pdf>

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

FEKETOVÁ, Eva. Fibróza a astma. *Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL*. 2009, roč. 6, č. 1, s. 27-28. ISSN 1802-0518

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. 2006. *Cystická fibróza*. 1. vyd. Olomouc 2006. Univerzita Palackého v Olomouci. ISBN 80-244-1499-6

JAKUBEC, Petr. Cystická fibróza. *Interní medicína pro praxi*. 2006, roč. 8, č. 5, s. 235-239. ISSN 1212-7299

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

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

KLAPCOVÁ, Marie. *Plicní rehabilitace u cystické fibrózy*. [online]. 2008 [cit. 2015-04-28]. Bakalářská práce. Univerzita Palackého, Fakulta tělesné kultury. Vedoucí práce Kateřina Burianová. Dostupné z: <http://www.theses.cz/id/d4tjjc>

LISCHKE, Robert. Transplantace plic v České republice. 3. *Československý transplantační kongres* [online]. 2010. [cit. 2015-04-28]. Dostupné z: <http://www.mojemedicina.cz/transplantace-solidnich-organu/transplantace-plic-v-ceske-republice>

McKENNA, Annie aj., Nutrition, Cystic fibrosis: Changes Through Live [online]. In: *Cystic Fibrosis Foundantion*, 2006 [cit. 2015-04-28]. Dostupné z: <http://www.cff.org/UploadedFiles/LivingWithCF/StayingHealthy/Diet/NutritionThroughLife/Nutrition-and-CF-Changes-Through-Life.pdf>

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

NĚMCOVÁ, Jitka. 2012. *Příklady praktických aplikací témat z předmětů Výzkum ošetrovatelství a v porodní asistenci a Seminář k bakalářské práci*. Praha: Maurea. 118 s. ISBN 978-80-904955-5-5

ONDŘICHOVÁ, Lucie. Novorozenecký screeningu obsáhne od října třináct chorob. *Medical Tribune* [online]. 2009, roč. 5, č. 24, C6, 14.09.2009 [cit. 2015-04-28]. Dostupné z: <http://www.tribune.cz/clanek/14925-novorozenecky-screening-obsahne-od-rijna-trinact-chorob>

- POKOJOVÁ, Eva. Cystická fibróza dospělých. *Postgraduální medicína: odborný časopis pro lékaře*. 2006. roč. 8, č. 6, s. 643-651. ISSN 1212-4184
- SABOLOVÁ, Gabriela. *Výživa dětí a dospělých s cystickou fibrózou*. 1. vyd. Klub cystickej fibrózy, 2005, ISBN 80-969-4226-3
- SKALICKÁ, Veronika a kolektiv. Cystická fibróza. *Postgraduální medicína: odborný časopis pro lékaře*. 2010. roč. 12, č. 7, s. 817. ISSN 1212-4184
- 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
- SYSEL, Dušan, Hana BELEJOVÁ, Oto MASÁR. 2011. *Teorie a praxe ošetrovatelského procesu*. Brno: Tribun EU. ISBN 978-80-263-0001-4
- VÁVROVÁ, Věra. *Cystická fibróza*. 1. vyd. Praha: Grada, 2006, 516 s. ISBN 80-247-0531-1
- VÁVROVÁ, Věra. 2005. *Diagnostika cystické fibrózy – potní test*. Česko-slovenská pediatrie, 2005, roč. 60, č. 4, s. 235-236. ISSN 0069-2328
- VÁVROVÁ, Věra, a kolektiv centra CF Motol. 2000. *Cystická fibróza – příručka pro nemocné a jejich rodiče a přátelé*. 1. vyd. Praha: Professional Publishing. 2000. ISBN 80-86419-06-1
- VÁVROVÁ, Věra, BARTOŠOVÁ, Jana. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2. dopl. vyd. Praha: Professional Publishing, 2009, 165 s. ISBN 978-80-7431-000-3
- VÁVROVÁ, V., BARTOŠOVÁ, J., FILA, L. Možnosti léčby cystické fibrózy-1.část. *Klinická farmakologie a farmacie*. 2007, roč. 21, č. 1, s. 22-26. ISSN 1212-7973
- VOKURKA, Martin, HUGO, Jan a kolektiv. *Praktický slovník medicíny*. 7. vyd. Praha: Maxdorf. 2004. 490 s. ISBN 80-7345-009-7
- ZOUBKOVÁ, Renata. *Ošetrovatelské postupy v intenzivní péči*. Ostrava: Ostravská univerzita v Ostravě, 2013. ISBN 978-80-7464-250-0

PŘÍLOHY

Příloha A – Respirační pomůcky pro pacienty

Příloha B – RTG snímek u pacienta s cystickou fibrózou

Příloha C – Seznam organizací pro nemocné CF

Příloha D – Protokol k provádění sběru podkladů pro zpracování bakalářské práce

Příloha E – Literární rešerše

Příloha A

Respirační pomůcky pro pacienty

- Pomůcka na procvičování dýchání



- Flutter



Zdroj: <http://www.gesundheitsinstitut-eisenach.de/produkte/vrp1flutter.php>

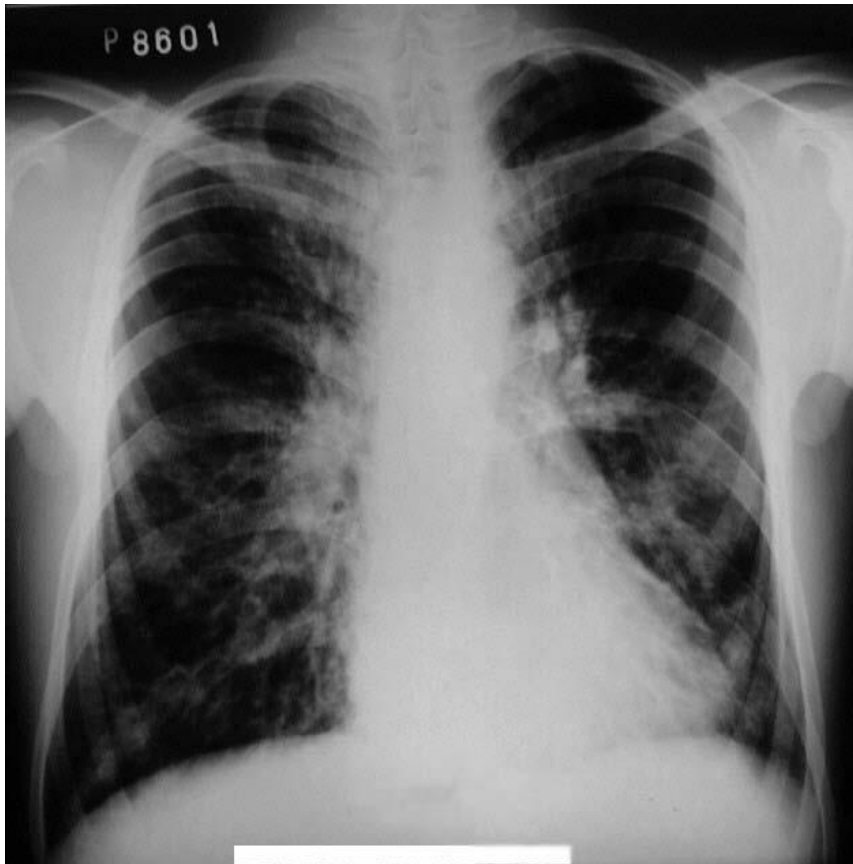
- Kyslíkový koncentrátor



Zdroj: <http://www.pristroje24.sk/kyslikove-pristroje-o2/357-oxytrix3-kyslikovy-koncentrator.html>

Příloha B

RTG snímek u pacienta s cystickou fibrózou



Zdroj: <http://new.propedeutika.cz/?p=424>

Příloha C

Seznam organizací pro nemocné CF

- Klub nemocných cystickou fibrózou, o. s.






- DOBRÝ ANDĚL, nadační fond



Příloha D

Protokol k provádění sběru podkladů pro zpracování bakalářské práce

		
ŽÁDOST O SBĚR DAT/POSKYTNUTÍ INFORMACE PRO STUDIJNÍ ÚČELY <i>v souvislosti se závěrečnou diplomovou (odbornou) prací studentů škol</i>		
Vyplňuje žadatel:		
Jméno a příjmení žadatele:	MONIKA HONKOVA'	
Datum narození:	11. 9. 1989	Telefon: 722 801 732 E-mail: HonkovaM@icmgil.cz
Adresa pro doručení dat:	PRBICE 102, 691 09	
Přesný název školy/fakulty:	VYSOKÁ ŠKOLA ZDRAVOTNICKÁ O.P.S., PRAHA 5	
Obor studia:	NEUBECNA' SESTRA	
Forma studia:	<input type="checkbox"/> prezenční <input checked="" type="checkbox"/> kombinovaná	
Žadatel ve FN Brno koná odbornou praxi:		
<input type="checkbox"/> ANO na útvaru: v termínu od: do:		
<input checked="" type="checkbox"/> NE		
Žadatel je zaměstnancem/osobou blízkou zaměstnanci FN Brno:		
<input checked="" type="checkbox"/> ANO Útvar/Jméno zaměstnance FN Brno: KNT 11 B		
<input type="checkbox"/> NE		
Téma závěrečné práce: OŠETŘOVATELSKÝ PROCES V PACIENTKY S CYSTICKOU FIBRÓZOU		
Požadavek na (zaškrtněte):		
<input type="checkbox"/> Dotazníková akce <input type="checkbox"/> pro pacienty FN Brno <input type="checkbox"/> pro zaměstnance FN Brno		
Počet respondentů:		
Termín sběru dat: od: do:		
Útvar, kde bude dotazníková akce probíhat:		
<input checked="" type="checkbox"/> Výpis ze zdravotnické dokumentace....		
Předpokládaný počet dat (počet prohlednuté zdravotnické dokumentace): DOCUMENTACE Z POSLEDNÍ HOSPIITALIZACE		
Termín sběru dat: od: 19. 4. 2015 do: 3. 5. 2015		
Útvar, kde bude sběr dat probíhat: KNT		
(přesná specifikace/způsob provedení žádosti):		
.....		
<input type="checkbox"/> Ostatní (statistická data)		
Rozsah sledovaného období:		
Termín sběru dat: od: do:		
Útvar, kde bude sběr dat probíhat:		
(přesná specifikace/způsob provedení žádosti):		
.....		

Budete FN Brno uvádět jako „zdroj dat“ ve své práci?: ANO NE

Poučení:

Žadatel souhlasí se zpracováním jeho osobních údajů v souladu se zákonem č. 101/2000 Sb. o ochraně osobních údajů, v platném znění pro účely této žádosti. Zavazuje se zachovávat mlčenlivost o skutečnostech, o nichž se dozví v souvislosti s prováděným výzkumem a sběrem dat/informací. V případě, že žadatel uvádí FN Brno jako „zdroj informací“, je jeho povinností předložit zpracované výsledky ke schválení příslušnému vedoucímu zaměstnanci přímo podřízenému řediteli FN Brno, který žádost o sběr dat/poskytnutí informace ve FN Brno povolil. Prezentace výsledků s uvedením jména Fakultní nemocnice Brno je možná pouze s jeho souhlasem.

Datum: 10.4.2015 Podpis: *Kouřil*

Odbor organizačních, právních věcí a personalistiky - Oddělení organizace řízení

Zaevidováno na OOR dne: 10-04-2015 pod číslem 2015/46645/FNBRNO-855

Návrh výše úhrady za sběr dat/poskytnutí informace Kč

Vyřádění vedoucího zaměstnance příslušného útvaru, kde bude probíhat sběr dat/informací:

souhlas - útvar: KNPT
 nesouhlas - útvar: -

Vedoucími zaměstnanci v přímé podřízenosti ředitele FN Brno postoupeno dne 14-04-2015

Žadatel je zaměstnancem FN Brno od: 15.10.2008 útvaru: KNPT, asistenti ved. Asistenti
Fakultní nemocnice Brno
Jihlavská 20, 625 00 Brno

V Brně dne 14-04-2015

Kouřil
referent/vedoucí OOR

Vyřádění vedoucího zaměstnance v přímé podřízenosti ředitele FN Brno

Vyřádění v elektronické dtb. Žádosti o sběr dat

Komentář vedoucího zaměstnance v přímé podřízenosti ředitele FN Brno k žádosti: -

Odbor organizačních, právních věcí a personalistiky - Oddělení organizace řízení

Žadatelé odeslána informace o (ne)schválení žádosti dne 20-04-2015

Medicinskému/nemedicinskému útvaru žádost postoupena dne 20-04-2015

V případě placené služby dle Ceníku EO č. 45/2013-09.5:

souhlas žadatele s placenou službou nesouhlas žadatele s placenou službou, požadavek na storno žádosti ze strany žadatele

Způsob platby: na pokladně FN Brno

fakturou na účet FN Brno

Číska připsána na účet FN Brno dne: -

Požadovaná data medicinského/nemedicinského útvaru doručena na OOR -

Požadovaná data postoupena

převzal žadatel osobně dne v počtu -

Převzal: (podpis žadatele)

20-04-2015

Žádost uzavřena dne: -

Kouřil
Fakultní nemocnice Brno
Jihlavská 20, 625 00 Brno
podpis vedoucího/referenta OOR

Příloha E

Literární rešerše

VĚDECKÁ KNIHOVNA V OLOMOUCI
779 11 OLOMOUC, Bezručova 2
Tel. 585 223 441

Vědecká knihovna v Olomouci
Bezručova 2, 771 99 Olomouc
Informační služba: is@vkol.cz

Téma: Ošetrovatelský proces u pacientky s cystickou fibrózou
Klíčová slova: cystická fibróza, ošetrovatelský proces, pacient, sestra
Časové vymezení: 2001-2013
Jazykové vymezení: čeština, angličtina, slovenština
Druhy dokumentů: knihy, články, stati
Prohledávané zdroje: Národní lékařská knihovna, Národní knihovna Praha, EBSCO

ARCHALOUSOVÁ, Alexandra. *Přehled vybraných ošetrovatelských modelů*. 1. vyd. Hradec Králové: NUCLEUS HK, 2003, 99 s. ISBN 80-862-2533-X.

AUSTOVÁ, Kateřina. Specifika ambulantní ošetrovatelské péče o děti s cystickou fibrózou: 7. český pediatrický kongres s mezinárodní účastí, Praha, 8.-11.6.2006. Abstrakt. *Československá pediatrie*. 2006, Roč. 61, č. 5, s. 246. ISSN: 0069-2328.

AUSTOVÁ, Kateřina. Týmová ošetrovatelská péče o pacienty s cystickou fibrózou. In: *Cesta k modernímu ošetrovatelství*. Praha: Fakultní nemocnice v Motole, 1999-. 2009, XI., s. 170-172.

AUSTOVÁ, Kateřina. Specifika ambulantní ošetrovatelské péče o děti s cystickou fibrózou: XIII. sjezd České internistické společnosti, Brno, 1.-4. listopadu 2006. Abstrakt. *Vnitřní lékařství*. 2006, Roč. 52, č. 11, s. 1099-1100. ISSN: 0042-773X.

BEŇADIKOVÁ, Daniela a Tatiana RAPČÍKOVÁ. Sestra jako poskytovatelka ošetrovatelské péče a její postavení ve zdravotnickém týmu. *Sestra*. 2009, roč. 19, č. 12, s. 28-30. ISSN: 1210-0404.

BILOVÁ, Zuzana — ONDRUŠOVÁ, Kateřina. Péče o pacienty s cystickou fibrózou. *Sestra*. 2013, roč. 23, č. 7-8, s. 37-39. ISSN: 1210-0404.

CAPOVÁ, Miriam — MRÁZ, Martin — FEKETEVOVÁ, Anna — PODRACKÁ, Ludmila. Ošetrovatelská starostlivost o hospitalizované dieťa s cystickou fibrózou. *Československá pediatrie*. 2004, Roč. 59, č. 12, s. 643-644. ISSN: 0069-2328.

COVELL, Bruce. Cystická fibróza - současný pohled. *Update*. 2004, Roč. 5, č. 5, s. 27-28. ISSN: 1213-4856.

DAVIES, J. New pathogens in cystic fibrosis: International Paediatric Respiratory and Allergy Congress, April 1 to 4, 2001, Prague, Czech Republic. Abstracts. *Alergie*, 2001, Roč. 3, Suppl. 1, s. 8-9. ISSN: 1212-3536.

DAVID, T. J., ed. *Advances in the treatment of cystic fibrosis*. London: Royal Society of Medicine, 2007. 56 s. Journal of the Royal Society of Medicine. Supplement, vol. 100, suppl. no. 47, 2007.

GREENOP, Daz, Sheila GLENN, Martin LEDSON a Martin WALSHAW. Self-care and cystic fibrosis: a review of research with adults. *Health* [online]. 2010, vol. 18, issue 6, s. 653-661 [cit. 2014-10-03]. ISSN:0966-0410.DOI: 10.1111/j.1365-2524.2010.00939.x.

GROSSMAN, Sheila a Lisa C. GROSSMAN. Pathophysiology of Cystic Fibrosis Implications for Critical Care Nurses. *Critical Care Nurse* [online]. 2005, vol. 25, issue 4, s. 46-51 [cit. 2014-10-07]. ISSN:0279-5442.

ESMOND, Glenda, Mark BUTLER a Anne Marie MCCORMACK. Comparison of hospital and home intravenous antibiotic therapy in adults with cystic fibrosis. *Journal of Clinical Nursing* [online]. 2006, vol. 15, issue 1, s. 52-60 [cit. 2014-10-07]. ISSN:0962-1067.DOI: 10.1111/j.1365-2702.2005.01236.x.

- FEKETEVOVÁ, Eva. Fibróza a astma. *Kazuistiky v alergologii, pneumologii a ORL*. 2009, roč. 6, č. 1, s. 27-28. ISSN: 1802-0518.
- FILA, Libor. Diagnostika cystické fibrózy v dospělosti. *Lékařské listy*. 2008, roč. 57, č. 3, s. 22-23.
- FILA, Libor — SEDLÁK, Vratislav — BINKOVÁ, Ilona, et al. Dvacet let péče o dospělé nemocné s cystickou fibrózou v České republice. *Vnitřní lékařství*, 2009, roč. 55, č. 6, s. 542-548. ISSN: 0042-773X.
- FILA, Libor. Cystická fibróza u dospělých. *Interní medicína pro praxi*. 2014, roč. 16, č. 2, s. 54-60. ISSN: 1212-7299.
- FILA, Libor. Výživa u dospělých nemocných s cystickou fibrózou. In: *Aktuality oboru pneumologie, fizeologie a ošetrovatelství*. 1. vyd. Hradec Králové: [s.n.], 2010. 2010, s. 27-28. ISBN: 978-80-254-6939-2.
- FOLTÁNOVÁ, Tatiana. Personalizovaná léčba v terapii cystické fibrózy?! *Lékařnické listy*. 2013, Roč. 15, č. 7-8, s. 32-33. ISSN 1335-5821.
- HODSON, Margaret E., GEDDES, Duncan M. a BUSH, Andrew. *Cystic fibrosis*. 3rd ed. London: Hodder Arnold, 2007. xi, 503 s. ISBN 978-0-340-90758-0.
- HOMOLA, Lukáš. Cystická fibróza 2013. *Postgraduální medicína*. 2014, roč. 16, č. 1 (Vzácná onemocnění), s. 11-20. ISSN: 1212-4184.
- HOUŠTĚK, Josef — VÁVROVÁ, Věra. 16. výroční konference Evropské pracovní skupiny pro cystickou fibrózu v Praze 6.-9. června 1989. *Československá pediatrie*. 1990, Roč. 45, č. 7, S. 442-445. ISSN: 0069-2328.
- JAKUBEC, Petr. *Cystická fibróza*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2006. 48 s. Skripta. ISBN 80-244-1499-6.
- KAYSEROVÁ, Hana. História starostlivosti o pacientov s cystickou fibrózou na Slovensku. *Československá pediatrie*. 2008, roč. 63, č. 6, s. 337-344. ISSN: 0069-2328.
- KLIMEŠOVÁ, V. — PRCHALOVÁ, Eva. Ošetrovatelská péče o nemocnou cystickou fibrózou (CF): XIII. kongres České a Slovenské pneumologické a fizeologické společnosti, Hradec Králové, 15.-18.6.2006 [abstrakt]. In: *Novinky v pneumologii*. 1. vyd. Hradec Králové: Nadační fond pro léčbu a výzkum plicních a přídužených onemocnění, 2006. 2006. s. 149-150. ISBN: 80-239-7293-6.
- KUBÁTOVÁ, Hana. Výživa pacientů s cystickou fibrózou: Nutriční podpora a využití eliminačních metod na jednotce intenzivní metabolické péče. Přednáškový večer Interní kliniky 2. LF UK a FN Motol. 5.3.2001. *Časopis lékařů českých*, 2001, Roč. 140, č. 11, s. 351-352. ISSN: 0008-7335.
- LISCHKE, Robert. Transplantace plic. *Postgraduální medicína*. 2008, roč. 10, č. 9, s. 988-995. ISSN: 1212-4184.
- LISCHKE, Robert. Transplantace plic u pacientů s cystickou fibrózou. *Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrosou*. 2004, č. 18, s. 3-9.
- MALL, Marcus A., WELTE, Tobias a ELBORN, J.S. *Cystic fibrosis*. Sheffield: European Respiratory Society, 2014. 319 s. ERS monograph. ISBN 978-1-84984-051-4.
- NOVOTNÁ, Eva. Když se řekne cystická fibróza. *Florence*. 2014, roč. 10, č. 1-2, s. 4-6. ISSN: 1801-464X.
- ONDŘIOVÁ, Iveta, SINAIOVÁ, Anna. Cystická fibróza plic u dětí. *Lékařské listy: odborná příloha Zdravotnických novin*. 2011. Č. 40, s. 15.

ROSALER, Maxine. *Cystic fibrosis*. 1st ed. New York: The Rosen publishing group, 2007. 64 s. Genetic diseases and disorders. ISBN 1-4042-0696-5.

SKALICKÁ, Veronika — FILA, Libor — ZEMKOVÁ-HELLEROVÁ, Daniela, et al. Cystická fibróza. Současný pohled na diagnostiku, možnosti léčby a prognózu. *Postgraduální medicína*. 2010, roč. 12, č. 7, s. 817-823. ISSN: 1212-4184.

STACHOVÁ, Ivana. Cystická fibróza v dospělém věku. *Lékařské listy*. 2001, roč. 50, č. 15 (Hlavní téma: Pneumologie), s. 30.

TÓTHOVÁ, Valérie. *Ošetrovatelský proces a jeho realizace*. 1. vyd. Praha: Triton, 2009, 159 s. ISBN 978-80-7387-286-1.

VÁVROVÁ, Věra a kol. *Cystická fibróza*. 1. vyd. Praha: Grada, 2006. 516 s., [4] s. barev. obr. příl. ISBN 80-247-0531-1.

VÁVROVÁ, Věra a kol. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné, jejich rodiče a přátele*. 1. vyd. Praha: Professional Publishing, 2005. 119 s. ISBN 80-86419-98-3.

VÁVROVÁ, Věra a kol. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2., dopl. vyd. [Praha]: Professional Publishing, 2009. 165 s. ISBN 978-80-7431-000-3.

VÁVROVÁ, Věra a kol. *Cystická fibróza v praxi*. Vyd. 2., V PP 1. [Praha]: Professional Publishing, 2003. 152 s. ISBN 80-86419-32-0.

VALENTOVÁ, L. — FILA, Libor — MUSIL, Jaromír, et al. Faktory ovlivňující kostní denzitu u dospělých nemocných s cystickou fibrózou: XIII. kongres České a Slovenské pneumologické a fizeologické společnosti, Hradec Králové, 15.-18.6.2006 [abstrakt]. In: *Novinky v pneumologii*. 1. vyd. Hradec Králové: Nadační fond pro léčbu a výzkum plicních a příduřených onemocnění, 2006. 2006, s. 116-117. ISBN: 80-239-7293-6.

VALENTOVÁ-BARTÁKOVÁ, Lucie — FILA, Libor — ŠIMONEK, Jan — LISCHKE, Robert. Transplantace plic v České republice. *Postgraduální medicína*. 2014, roč. 16, č. 2 (Pneumologie a fizeologie), s. 191-200. ISSN: 1212-4184.

VÁVROVÁ, Věra — BARTOŠOVÁ, Jana — FILA, Libor. Možnosti léčby cystické fibrózy. 2. část. *Klinická farmakologie a farmacie*. 2007, roč. 21, č. 2, s. 84-86. ISSN: 1212-7973.

VÁVROVÁ, Věra — ZEMKOVÁ-HELLEROVÁ, Daniela — SKALICKÁ, Veronika, et al. Cystická fibróza v České republice. *Practicus*. 2008, roč. 7, č. 8, s. 17-21. ISSN: 1213-8711.

ZELENKOVÁ, Jana. Edukace domácí péče u nemocného s cystickou fibrózou: 19. sjezd českých a slovenských alergologů a klinických imunologů, Karlovy Vary, 6.-9.10.2002. Program sester a laborantů. Abstrakta. *Alergie*. 2002, Roč. 4, Suppl. 3, s. 48-49. ISSN: 1212-3536.

ZELENKOVÁ, Jana. Edukace domácí péče o nemocného s cystickou fibrózou: Z přednášky v sesterské sekci 19. sjezdu českých a slovenských alergologů a klinických imunologů, Karlovy Vary, říjen 2002. *Sestra*. 2003, roč. 13, č. 5, s. 19. ISSN: 1210-0404.

ZBONČÁK, Marián. Konceptia zdravotnej starostlivosti o pacientov s cystickou fibrózou na Slovensku. *CF Plus Motýlik*. 2010. Č. 5, s. 32-39. ISSN 1337-7183.

ZLOCHOVÁ, Dorota. Transplantácia pľúc u pacientov s cystickou fibrózou = Lung transplantation in patients with cystic fibrosis. *Lekársky obzor*. 2011, Roč. 60, č. 5, s. 205-208. ISSN 0457-4214.