

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

**SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U PACIENTA
S CYSTICKOU FIBRÓZOU V MLADŠÍM ŠKOLNÍM VĚKU**

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

NIKOLA PIRKLOVÁ

Praha, 2015

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

**SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U PACIENTA
S CYSTICKOU FIBRÓZOU V MLADŠÍM ŠKOLNÍM
VĚKU**

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

NIKOLA PIRKLOVÁ

Stupeň vzdělání: bakalář

Název studijního oboru: Všeobecná sestra

Vedoucí práce: PhDr. Jana Hlinovská, PhD.

Praha, 2015



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

Pirklová Nikola
3. A VS

Schválení tématu bakalářské práce

Na základě Vaší žádosti ze dne 11. 4. 2014 Vám oznamuji
schválení tématu Vaší bakalářské práce ve znění:

Specifika ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou
v mladším věku

Specific Nursing Care for School-age Patients with Cystic Fibrosis

Vedoucí bakalářské práce: PhDr. Jana Hlinovská, PhD.

V Praze dne: 1. 9. 2014


doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.
rektorka

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně za pomoci své vedoucí práce, s použitím citované literatury a ostatních zdrojů, které jsou uvedeny v této práci.

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním bakalářské práce ke studijním účelům.

V Praze dne

.....

podpis studenta

ABSTRAKT

PIRKLOVÁ, Nikola. *Specifika ošetrovatelské péče u cystické fibrózy v mladším školním věku*. Vysoká škola zdravotnická o. p. s. Stupeň klasifikace: Bakalář (Bc.). Vedoucí práce: PhDr. Jana Hlinovská, PhD., Praha 2015. s. 80.

Tato bakalářská práce se zabývá cystickou fibrózou jako onemocněním, které vyžaduje od rodičů, postižených dětí i odborného nemocničního personálu specifický ošetrovatelský přístup založený na posledních poznatcích z výzkumu této choroby, který je schopen významně ovlivnit kvalitu a délku života pacienta.

Teoretická část práce je zaměřena na patofyziologii, tj. definici onemocnění, příznaky, diagnóza a komplikace stavu, a léčbu cystické fibrózy. V praktické části je pak pozornost věnována především posouzení stavu a shrnutí klíčových potřeb pacienta s tímto onemocněním se zaměřením na stanovení optimálního ošetrovatelského plánu.

Klíčová slova

Cystická fibróza. Děti. Edukace personálu. Ošetrovatelský proces. Patofyziologie CFTR. Nové způsoby léčby CF. Diagnostika CF. Komplikace plicní. Komplikace extrapulmonární. Specifika ošetrovatelské péče u CF.

ABSTRACT

PIRKLOVÁ, Nikola. *Specific Nursing Care for School-age Patients with Cystic Fibrosis*. The Medical College o. p. s. Classification Degree: Bachelor (Bc.). Supervised by: PhDr. Jana Hlinovská, PhD., Prague 2015. 80 pages.

This Bachelor Thesis is concerned with cystic fibrosis as a disease that requires a specific nursing process from the parents, the afflicted children and the professional hospital personnel based on the latest knowledge gained from the scientific study. This specific nursing process can significantly influence the quality and the length of patient's life.

The theoretical part of the thesis is focused on the pathophysiology – the definition of the disease, the process of diagnosis and complications – and the treatment of cystic fibrosis. In the practical part the attention is paid particularly to the assessment of patient's condition and the recapitulation of the key needs of the patient with this disease with a focus on the determination of the optimal nursing plan.

Key words

Cystic fibrosis. Children. Education of the personnel. Nursing process. CFTR pathophysiology. Novel CF therapy. CF diagnostic methods. Pulmonary complication. Extrapulmonary complication. Specific CF nursing care.

PŘEDMLUVA

Téma onemocnění cystické fibrózy je známo již 65 let, navíc je to nejčastější letální autozomálně recesivní choroba v indoevropské populaci. V běžném životě se ale s cystickou fibrózou nesetkáme moc často, proto je i v naší zemi nízká informovanost veřejnosti o tomto onemocnění, i když se v dnešní době o ní můžeme dočíst v mnoha zdrojích. Odborný zdravotnický personál je často v dnešní době již velmi dobře seznámen s obecnými zásadami péče o takto postižené jedince, nicméně specifická závažnost jednotlivých projevů nemoci a individuální symptomatický profil každého pacienta s tímto onemocněním často vyžadují dodatečnou optimalizaci obecných postupů pro potřeby konkrétních jedinců. Považovala jsem proto za zásadní poukázat touto prací na možnosti optimalizace ošetrovatelských plánů pro pacienty s cystickou fibrózou s důrazem na roli edukace přímých pečovatелů dětí mladšího školního věku. Brzké získání správných návyků totiž významně ovlivňuje kvalitu a délku života těchto osob. Za důležitou také považuji integraci nových vědeckých poznatků do ošetrovatelského procesu.

K napsání této práce mě vedla moje vlastní zkušenost z praxe. S tímto onemocněním jsem se setkala poprvé před dvěma roky a velmi mě zajímá jeho diagnostika, léčba a každodenní průběh života jedince právě s tímto onemocněním.

Ráda bych na tomto místě vyjádřila vděčnost a poděkování vedoucí bakalářské práce PhDr. Janě Hlinovské, PhD. za odborné vedení, důležité rady a usměrnění při psaní práce. Dále bych chtěla poděkovat mé rodině a příteli za podporu a motivaci, která mi byla dáována po dobu psaní bakalářské práce.

OBSAH

SEZNAM OBRÁZKŮ, TABULEK A GRAFŮ

SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ, ZNAČEK A ZKRATEK

ÚVOD	9
1 ONEMOCNĚNÍ CYSTICKÁ FIBRÓZA.....	11
1.1 ETIOLOGIE A PATOGENEZE	11
1.2 PŘÍZNAKY NEMOCI.....	13
1.2.1 GASTROINTESTINÁLNÍ SYMPTOMY.....	14
1.2.2 SINOPULMONÁLNÍ SYMPTOMY	15
1.2.3 REPRODUKČNÍ SYMPTOMY	17
1.2.4 ABNORMALITY ELEKTROLYTŮ.....	19
1.3 DIAGNOSTICKÉ POSTUPY	19
1.4 KOMPLIKACE CYSTICKÉ FIBRÓZY.....	24
1.5 LÉČBA CYSTICKÉ FIBRÓZY	26
1.5.1 PRŮCHODNOST DÝCHACÍCH CEST.....	26
1.5.2 BOJ S INFEKČÍ	27
1.5.3 STAV VÝŽIVY	28
1.5.4 NEFARMAKOLOGICKÉ ZPŮSOBY LÉČBY	29
2 SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U PACIENTŮ S CF.....	31
3 EDUKACE PEČOVATELŮ O PACIENTY S CF.....	34
3.1 FÁZE EDUKAČNÍHO PROCESU	34
3.2 POTŘEBA EDUKACE: KRITICKÁ OBDOBÍ.....	35
4 OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTA S CYSTICKOU FIBRÓZOU V MLADŠÍM ŠKOLNÍM VĚKU.....	38
5 DISKUZE	60
5.1 CELKOVÉ HODNOCENÍ.....	60
5.2 DOPORUČENÍ PRO PRAXI.....	61
5.3 EDUKAČNÍ LIST	61
ZÁVĚR.....	64
SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	64
PŘÍLOHY	

SEZNAM OBRÁZKŮ, TABULEK A GRAFŮ

Obrázek 1 Schéma novorozeneckého screeningu..... 22

Tabulka 1 Shrnutí symptomů cystické fibrózy dle období přibližného nástupu 13

Tabulka 2 Shrnutí základních dovedností specializované sestry 33

Tabulka 3 Specifická edukace učitelů různých stupňů vzdělání ohledně dítěte s CF 36

Graf 1 Průběh změn počtu typů leukocytů během hospitalizace..... 60

SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ, ZNAČEK A ZKRATEK

D	dechová frekvence
DNA	deoxyribonukleová kyselina
CF	cystická fibróza
CFA	artropatie spojená s CF
CFRD	CF-related diabetes
CFTR	cystic fibrosis transmembrane regulator
FEV₁	maximální množství vydechnuté za vteřinu
GGT	γ-glutamyltransferázy
HIV	human immunodeficiency virus
HOA	hypertrofická osteoartropatie
HPV	human papilloma virus
IRT	imunoreaktivní trypsinogen
LHK	levá horní končetina
P	puls
PAP	pancreatitis-associated protein
PŽK	periferní žilní katétr
TK	tlak krve
TT	tělesná teplota

ÚVOD

V souladu s tematickým zaměřením bakalářské práce byla pro praktickou část vybrána pacientka mladšího školního věku s diagnózou cystická fibróza (CF) (MKN-10 E84.0). Této nemoci, zejména pak její etiologii, patogenezi, klinickému obrazu, diagnostickým nástrojům, možným komplikacím a léčebným intervencím, se intenzivně věnuji v teoretické části práce. Z důvodu velmi vysokého stupně komplexnosti celé problematiky tohoto onemocnění, jehož pouhé základy jsou prezentovány v teoretické části, se nakonec ukázalo, že teoretická část práce je na počet stránek rozsáhlejší než samotná část praktická. Nicméně se domnívám, že i přes nižší stránkovou dotaci není praktická část informačně ochuzená.

Spolupráce s touto pacientkou a její rodinou vyústila ve stanovení cílů této případové studie: (1) získat podrobné anamnestické údaje; (2) určit specifický symptomatický profil pacientky; (3) zjistit míru informovanosti primárních pečovatелů o obecných metodách ošetrovatelské péče osob postižených touto chorobou; (4) sestavit individuální ošetrovatelský přístup k této pacientce s pomocí integrace nejnovějších vědomostí z oboru a (5) formulovat užitečné doporučení pro praxi vycházející z této zkušenosti a studia odborných publikací.

Péče o pacienta s CF vyžaduje koordinaci mnoha složek zdravotnického systému a všech profesních úrovní. Kromě stanovení diagnózy, kterou si vyslechne podle výsledků novorozeneckého screeningu za léta 2009 – 2012 v České republice přibližně jedno z 6 330 narozených dětí (po zohlednění prenatální a preimplantační diagnostiky je populační riziko odhadováno na 1 : 4 500, což spadá do průměru Evropské unie) (VOTAVA et al., 2014), je druhým nejdůležitějším úkolem edukovat pacienta a primární pečovatele v oblasti každodenní péče o takto nemocného člověka, neboť se ukazuje, že co nejvčasnější a nejsprávnější aplikace ošetrovatelských postupů vede k signifikantnímu zlepšení kvality a prodloužení délky života. Výzkumy ukazují, že adherenci dětského pacienta k léčbě CF ovlivňují významně zejména dva faktory – vnitřní přesvědčení rodičů pacienta o poměru rizik a efektivity léčby a ošetrovatelského procesu a komplikovanost léčebných a ošetrovatelských postupů (SANTER et al., 2014). Obě složky jsou velmi

subjektivní, což znamená, že role ošetřovatele ve zvyšování adherence spočívá zejména v přesvědčivé, názorné a pochopitelné prezentaci informací o léčbě.

Oproti situaci v roce 1986, kdy v americkém registru pacientů s CF tvořili děti (< 18 let) více než 75 % ze všech pacientů, se situace v roce 2010 výrazně mění – dospělí pacienti (> 18 let) tvoří přibližně 50 % všech pacientů (QUON AND AITKEN, 2012). Co to znamená pro praxi a proč by se tím ošetřovatelé měli zabývat? Dospělí pacienti s CF mají totiž odlišný profil symptomů od dětských pacientů – problém nově tvoří zejména např. diabetes, choroba kostí, deprese a sinusitidy (FILA, 2014). Nyní jsme tedy v situaci, kdy známe dlouhodobé dopady tohoto chronického onemocnění na organismus pacienta. Některým z nich, jako například chorobě kostí, lze předcházet vhodnou životosprávou a doplňky stravy, což je třeba dětskému pacientovi při edukaci vštípit. Zde vzniká právě příležitost pro zásah ošetřovatelského personálu poučeného poznatky z odborné literatury. Proto doufám, že tato práce, ve které se snažím prezentovat tato nejnovější data v praxi, bude sloužit jako vhodný doplněk odborného specializačního vzdělání ošetřovatelského personálu, který má nelehký úkol edukovat pacienta a zajišťovat jeho adherenci k léčbě. Mým přáním je přispět tímto k zlepšení kvality nejen dětské etapy života pacientů s CF.

1 ONEMOCNĚNÍ CYSTICKÁ FIBRÓZA

Německá a švýcarská literatura osmnáctého století často obsahovala varování, které můžeme přeložit následovně: „Běda dítěti, jehož čelo chutná slaně po políbení; je proklete a brzy zemře.“ Tohle pořekadlo je dávným odkazem na genetickou chorobu, kterou dnes nazýváme cystická fibróza (CF). Prvním podrobným popisem této choroby byl odborný článek americké patoložky Dorothy Andersen z roku 1938, který prokázal CF jako samostatné onemocnění jasně odlišitelné od celiakie (LUBAMBA et al., 2012).

V květnu 1946 byl první nemocný s CF diagnostikován na II. dětské klinice v Praze. Na II. dětské klinice bylo do roku 1960 hospitalizováno 30 dětí s CF, ale 1. 1. 1960 byl na klinice pouze jeden nemocný s CF živý. V té době se onemocnění diagnostikovalo pouze u kojenců na základě klinického podezření potvrzeného laboratorním průkazem pankreatické insuficience (VÁVROVÁ, 2006). Poznatek podstaty slanosti kůže – zvýšená sekrece chloridů a sodíku v potu – vedla v roce 1959 k zavedení diagnostického pilokarpinového potního testu. V osmdesátých letech se velmi prohloubily znalosti o patofyziologii této choroby, zejména pak nepropustnost potních žláz pro chloridové anionty a narušený transport chloridů a sodíku přes respirační epitel (LUBAMBA et al., 2012). Po roce 1989 se u nás léčba výrazně zlepšila, byla větší dostupnost léčiv a začala se tvořit specializovaná centra pro léčbu s CF. Transplantace plic se provádějí od roku 1998 (VÁVROVÁ, 2006).

Molekulární podstatu choroby bylo možné podrobně zkoumat poté, co byl gen naklonován v roce 1989. Jako podstata choroby byla stanovena ztráta funkce a/nebo exprese proteinu. Nicméně detaily transepiteliálního transportu iontů, kterého se tento protein aktivně účastní, nejsou stále zcela objasněny. Současné výzkumné směry se zaměřují na různé patofyziologické aspekty choroby a terapeutické strategie snažící se o obnovu funkce defektního proteinu (LUBAMBA et al., 2012).

1.1 ETIOLOGIE A PATOGENEZE

CF je autozomálně recesivní dědičné onemocnění způsobené mutací v genu pro protein, který se nazývá cystic fibrosis transmembrane regulator (CFTR). Gen *CFTR* se nalézá na dlouhém raménku sedmého chromozomu, má 27 exonů a je dlouhý cca 250 kb. Tento gen je vysoce polymorfní, tj. v populaci se udržely různorodé mutace ve formě specifických alel, které mají různý stupeň klinické manifestace symptomů. Zřejmě

přenašečům v minulosti poskytovali selekční výhodu – diskutována je v literatuře zejména zvýšená odolnost heterozygotů vůči infekčním enterotoxickým průjmovým onemocněním (KRULIŠOVÁ, 2014).

Dosud bylo rozpoznáno více než 1 900 mutací a variant genu *CFTR*, z nichž je cca 82 % alel považováno za kauzální pro rozvoj CF, 14 % představují alely bez zřejmého klinického projevu a zbývající 4 % jsou alely s nejasným klinickým dopadem. Celosvětově nejrozšířenější mutace Phe508del je přítomná ve frekvenci přibližně 70 % ze všech mutovaných alel. Přestože je frekvence mutovaných alel velmi proměnlivá mezi populacemi na světě, žádná další mutace nezodpovídá za více než cca 5 % mutací v genu *CFTR* (CFTR, 2015). Mutace v genu *CFTR* jsou rozděleny do pěti funkčních tříd podle toho, jakým způsobem zasahují do produkce proteinu CFTR. U prvních tří tříd mutací nelze v jejich důsledku vůbec detekovat funkční protein CFTR na membráně buňky. Tyto mutace se týkají samotné struktury proteinu, jeho modifikací při syntéze a regulací na membráně. Další dvě třídy obsahují mutace, které nebrání tvorbě proteinu CFTR, ale pouze snižují efektivitu jeho funkce (FEREC AND CUTTING, 2012).

Proč bychom měli mít povědomí o tom, že CF je způsobena mnoha různými mutacemi? Bylo prokázáno, že různé mutace způsobující CF mají na tělo různý účinek, který vyústí v jedinečný symptomatický profil – a tím je potřeba i přizpůsobit obecné terapeutické schéma, čímž je myšleno jak ošetřovatelství, tak vývoj nových mutačně specifických léčiv. Například některé mutace způsobují těžkou pankreatickou insuficienci, což pro pacienta znamená orální podávání pankreatických enzymů k lepšímu trávení jídla, jiné mutace pankreas nezasahují. Závažnost problému s dýchacím ústrojím je též mutačně specifické – od lehkých příznaků až po těžké postižení. V tom případě je třeba i upravit ošetřovatelské priority (AUDREZET et al., 2015).

Klinická variabilita však existuje i mezi pacienty, kteří jsou nositelé jedné konkrétní mutace. S největší pravděpodobností do procesu zasahují další genetické i negenetické faktory. V poslední době si získaly pozornost tzv. geny – modifikátory, což jsou jiné lidské geny, které mají vliv na kvalitu a kvantitu projevu CFTR mutace. Z negenetických faktorů lze vyjmenovat zejména infekce, pohlaví, znečištění prostředí a socioekonomický status. Z hlediska ošetřovatelství si pak zaslouží zvláštní pozornost, že včasnost diagnózy a správné zvládnutí terapeutického procesu jsou také jedny z nejdůležitějších negenetických faktorů (WOLFENDEN AND SCHECHTER, 2009).

Názory na podstatu iontové poruchy u CF prošly vývojem a dosud není patofyziologická podstata iontového defektu u CF uspokojivě vysvětlena. Ve zkratce v důsledku narušení proteinu CFTR dochází k abnormálnímu transportu chloridových a sodíkových iontů přes epiteliální membrány, čímž je porušena hydratace mukoidních sekretů příslušných orgánů. To vede ke zvýšené viskozitě, obstrukci a chronickému zánětu s progresivní destrukcí postižených cílových orgánů ireverzibilní fibrotizací (KRULIŠOVÁ, 2014).

1.2 PŘÍZNAKY NEMOCI

Symptomy CF se objevují v průběhu života s velkou variabilitou v intenzitě a povaze postižení. Doba nástupu jednotlivých symptomů je velmi individuální a může se vzájemně překrývat pro jednotlivé druhy symptomů. V Tabulka 1 jsou shrnuty jednotlivé projevy nemoci podle životních etap, kdy se obvykle objevují.

Tabulka 1 Shrnutí symptomů cystické fibrózy dle období přibližného nástupu

KDYKOLIV	<ul style="list-style-type: none"> • slaná kůže • otoky kloubů na prstech ruky i nohy • kašel s produkcí hlenu 	<ul style="list-style-type: none"> • <i>P. aeruginosa</i> izolována z hlenu • hypochloremická metabolická alkalóza
NEONATÁL	<ul style="list-style-type: none"> • mekoniový ileus • protrahovaná žloutenka • kalcifikace 	<ul style="list-style-type: none"> • neprůchodnost střev • malnutrice, neprospívání • bronchiolitida
RANÉ DĚTSTVÍ	<ul style="list-style-type: none"> • infiltráty na rentgenu hrudníku • neprospívání • chronické průjmy • cholestáza • hypoproteinémie 	<ul style="list-style-type: none"> • deficiencie vitamínu A → idiopatická intrakraniální hypertenze • deficiencie vitamínu E → hemolytická anémie • pneumonie vyvolaná <i>S. aureus</i>
DĚTSTVÍ	<ul style="list-style-type: none"> • sinusitidy, nasální polypózy • steatorea • prolaps rekta • střevní obstrukční syndrom 	<ul style="list-style-type: none"> • idiopatická rekurentní nebo chronická pankreatitida • onemocnění jater - biliární cirhóza
ADOLESCENCE	<ul style="list-style-type: none"> • alergická bronchopulmonární aspergilóza • bronchiektáza • emfyzém • hemoptýza • portální hypertenze 	<ul style="list-style-type: none"> • plicní hypertenze • oddálená puberta • azoospermie v důsledku agenze vas deferens • diabetes mellitus

Zdroj: O'Sullivan a Freedman, 2009

1.2.1 GASTROINTESTINÁLNÍ SYMPTOMY

U 15 % dětí se v gastrointestinálním traktu projeví **mekoniový ileus**, což je překážka ve střevě ve formě abnormálně vazké smolky. Vyvíjí se už v druhém trimestru gravidity a je zjistitelný sonograficky. Klinicky se po porodu může projevit nadmutým bříškem, odmítáním stravy až zvracením. Typické jsou pak náhlé kolikovitě bolesti břicha, nadýmání, zvracení, mastné stolice nebo zácpa (KRULIŠOVÁ, 2014).

U 85 – 90 % novorozenců s CF se rozvine **pankreatická insuficience**, která může být přítomná už při porodu nebo se rozvinout v průběhu let. V důsledku narušeného iontového přenosu je pankreatický sekret příliš hustý, vede k ucpaní pankreatických ductů a zánětlivé destrukci žláz sekretujících pankreatické enzymy. Postupný pokles množství sekretovaných enzymů se začíná projevovat klinicky – nestrávené tuky se dostávají do stolice (steatorea), způsobují její nadměrný zápach, vitamíny rozpustné v tucích odcházejí nevstřebány a rozvíjí se hypovitaminóza, dalšími projevy jsou celková malnutrice s hubnutím i přes standardní příjem potravy (GELFOND AND BOROWITZ, 2013).

Dalším častým příznakem v trávicím traktu v mladších věkových skupinách je **gastroezofageální reflux**, který se vyskytuje až u 30 % pacientů. Příčinou je přechodné uvolnění sfinkteru v dolní části jícnu. Obsah žaludku tak může pronikat zpět do jícnu a způsobovat pálení žáhy. Reflux pak úzce souvisí s dýchacími obtížemi, neboť je způsoben úporným kašlem, který zvyšuje nitrobřišní tlak. Dochází tak k vypuzování gastrických šťáv zpět do jícnu. Situace může být ještě komplikována zpomaleným vyprazdňováním žaludku, které vede k hromadění potravy a snazšímu průniku šťáv do jícnu. Toto onemocnění může mít i atypické příznaky jako jsou pocit předčasné sytosti, odmítání potravy, bolesti břicha a neprospívání (GELFOND AND BOROWITZ, 2013).

Hustý sekret střev, malabsorbce, zánět střevní sliznice, tkáňová hypertrofie a snížená motilita střev postupně může vést k **distální intestinální obstrukci** nebo chronické zácpě u starších pacientů. Hlavním rysem je úplná či neúplná obstrukce ileocekální oblasti střev stolicí. Dochází k akumulaci vysoce viskózního fekálního materiálu se silnou adhezí ke klkům a kryptám střev. Klinicky se projeví jako křečovitá abdominální bolest v dolním pravém segmentu, která je doprovázená ztrátou hmotnosti a nadýmáním. Pacient může produkovat určité množství stolice. Tyto symptomy spolu s průkazem hmatatelné masy v dolním pravém kvadrantu břicha a celkovým nadmutím

břišní oblasti a radiografickým průkazem granulární bublinovité masy na pravé straně je dostatečné pro diagnózu (KRULIŠOVÁ, 2014).

Dalším projevem onemocnění v trávicím traktu může být nadměrný **nárůst nežádoucí mikroflóry v tenkém střevě**. Postihuje přibližně 30 – 50 % pacientů a kromě hustoty hlenu a snížené střevní motility k tomu přispívají i terapeutické přípravky pro pacienty s CF – chronické užívání azithromycinu (infekty) a blokátorů vodíkové pumpy (reflux). Bakteriální nárůst v segmentech tenkého střeva produkuje toxické vedlejší metabolity vedoucí k poškození enterocytů, malabsorbci a malnutrici. Projevuje se bolestmi břicha, průjmem a nadmutím (GELFOND AND BOROWITZ, 2013).

Abnormální výsledky biochemického vyšetření jaterních enzymů značící počáteční **hepatobiliární onemocnění** zažije až 40 % dětských pacientů do věku 12 let. Příčinou je zvýšená viskozita žluče a tím snížená průchodnost žlučovýchodů (cholestáza). V důsledku toho vzniká v oblasti ductů zánět, dochází k hypertrofii tkáně ductů a fibróze. Uplatňuje se též hepatotoxicita některých žlučových kyselin. Rozvíjí se fokální biliární cirhóza (20 – 30 % pacientů), později přecházející do multilobární biliární cirhózy s portální hypertenzí – do tohoto stádia dospěje v průběhu let přibližně 8 % pacientů. Častá je také tvorba černě pigmentovaných žlučových kamenů bilirubinátu vápenatého a cholesterolu. Jaterní onemocnění má často subklinické projevy, diagnostická kritéria byla stanovena následovně: biopsie s následným pozitivním histologickým nálezem nebo alespoň dva symptomy z těchto tří: hepatomegalie, abnormální sérová hladina alespoň dvou jaterních markerových enzymů a ultrazvukové strukturní anomálie tkáně (HERRMANN et al., 2010).

1.2.2 SINOPULMONÁLNÍ SYMPTOMY

Postižení dýchacích cest je nejzávažnějším projevem onemocnění a je příčinou až 90 % úmrtí u CF. Co dělá dýchací systém pacientů s CF tak náchylný k **chronickým infekcím** a v důsledku toho k trvalému **zánětlivému procesu** s destrukcí plicní tkáně a fibrotizací vedoucí v konečném důsledku k plicní hypertenzi? Podstatou je opět defektní iontový transepiteliální transport, který způsobí vysokou vazkost mukózního sekretu dýchacích cest. V důsledku toho vznikají lokální adhezivní mukózní plaky vytvářející lokální permisivní hypoxické podmínky pro nerušený růst bakteriálních kolonií. Změněné glykoproteinové složení hlenu usnadňuje vazbu bakterií na epitel a postupná destrukce přirozené struktury epitelu způsobí neschopnost zbavovat se bakterií

přirozenými imunitními mechanismy. Perzistentní infekce vede k tvorbě a sekreci cytokinů, které chemotakticky přitáhnou obrovské množství polymorfonukleárních buněk do tkáně dýchacích cest. Jak infekce, tak samotné imunitní buňky sekretují proteázy a elastázy, enzymy zodpovědné za destrukci plicní tkáně, metaplastické změny epitelu, amplifikaci zánětu a následnou fibrotizaci (O'SULLIVAN AND FREEDMAN, 2009). V nosních dutinách a nosu se navíc typicky objevují polypy a mukokély – puchýřky naplněné vazkým hlenem, vše v rámci **chronické rhinosinuitidy** typické pro pacienty s CF (CHAABAN et al., 2013).

Typicky jsou u novorozenců s CF nalezeny kolonie *H. influenzae* nebo *S. aureus*, během krátké doby se predominantním organismem stane *P. aeruginosa*, která postupem času vytvoří výrazné kolonie s alginátovým povlakem a tvoří biofilm na povrchu epitelu – tento biofilm je téměř nemožné odstranit antibiotiky (CHIAPPINI et al., 2014). Další patogen může být *Burkholderia cepacia*, komplex minimálně 9 různých druhů bakterií, které jsou často rezistentní vůči antibiotikům, vysoce virulentní a přenosné. Tyto infekce jsou spojené s prudkým zhoršením stavu plic v důsledku vyvolání robustní zánětlivé reakce – tzv. cepacia syndrom (VÁVROVÁ, 2006). Krom atypických mykobakterií je dalším nebezpečím invazivní houba *Aspergillus fumigatus*, která vyvolává intenzivní alergickou reakci známou pod jménem alergická bronchopulmonární aspergilóza. Projeví se u 1 – 15 % pacientů dle geografické lokalizace. Na infekcích se též podílejí respirační viry, které jsou zodpovědné za akutní zhoršení dýchání a vytvoření vhodného prostředí pro sekundární kolonizaci bakteriemi (CHIAPPINI et al., 2014).

Typické klinické projevy zahrnují především kašel – kojenci a malé děti zprvu zřídka, později denně, především ráno. Kašel je suchý, dráždivý, později vlhký s vykašláváním hlenu nebo hnisu. Děti často hlenu polykají, což vede ke zvracení. Pro primární pečovatele je nejdůležitější sledovat barvu a konzistenci vykašlaného sputa a věnovat velkou pozornost tomu, zda není přítomna krev. Frekvence a intenzita kašle a množství sputa musí být monitorováno pro případ zhoršení infekce. To se projevuje sípáním, zrychleným dechem, zadýcháváním se a zapojením dalších svalů při ztíženém nádechu. Infekce a/nebo zánět vede k zarudnutí a zduření sliznice s přítomností hnisavého hlenu. Zduření sliznice přispívá k zúžení průdušek s akumulací hustého hlenu. Projeví se jako pocit ztíženého nebo namáhavého dýchání či nedostatku vzduchu, což se označuje jako dušnost. Malé děti tento pocit zřídka kdy pociťují, ale můžeme pozorovat zrychlené dýchání a namáhání svalů kolem klíčních kostí při obtížném nádechu. U starších dětí a

dospělých lze v klidovém stavu subklinickou dušnost rozkrýt tím, že je vyzveme k několika dřepům, ztížené dýchání se projeví jako námahová dušnost. Při zhoršení nemoci se může dostavit i klidová dušnost vyžadující polohu v sedě s oporou. Zduření sliznice nosu a dutin vede k sekreci hustého hlenu, ucpaní nosu, dýchání pusou, bolesti hlavy, anosmii a neklidnému spánku (ADAMČÍKOVÁ, 2011).

1.2.3 REPRODUKČNÍ SYMPTOMY

Puberta je u mladých lidí s CF obvykle zpožděna o cca 0,5 – 2 roky. Zpoždění je vysvětlováno jako fyziologická adaptační odpověď na malnutrici, přetrvávající zánět a progresivní onemocnění dýchacího ústrojí. Menstruace u žen přichází později a může být nepravidelná s epizodami sekundární amenorey při zhoršení zdraví. Systematický výzkum této oblasti však chybí, stejně jako výzkum menopauzy u žen s CF (FRAYMAN AND SAWYER, 2015).

Výzkumy ukazují, že i přes zpožděný nástup puberty zahajují adolescentní pacienti s CF sexuální život ve zhruba stejném věku jako normální populace. Jejich stav však přináší svá specifika v oblasti sexuálně přenosných chorob. Chronická infekce hepatitidy B a C nebo HIV představují vylučující kritéria pro transplantaci plic a latentní HPV a herpes simplex infekce může představovat velmi významné riziko pro pacienty s CF užívající imunosupresivní léčbu. Studie ukazují, že u žen s CF jsou abnormální cervikální nálezy pětkrát častější a u mužů je zvýšená incidence rakovin způsobených HPV. Z toho vyplývá nutnost primární prevence imunizací proti HPV u dívek i chlapců s CF v rané adolescenci, pravidelných gynekologických prohlídek a cervikálních stěrů u dívek a kladení důrazu na bariérové metody antikoncepce (FRAYMAN AND SAWYER, 2015).

Téma antikoncepce u dívek je též velmi významné, faktory specifické pro jejich chorobu (onemocnění jater, cholelithiáza, diabetes, osteoporóza a další) komplikují výběr metody antikoncepce. Kombinovaná hormonální antikoncepce je absolutně kontraindikována v případě pulmonární hypertenze a cirhózy z důvodu zvýšeného rizika tromboembolické příhody. Účinek tohoto druhu antikoncepce může též komplikovat užívání léků, které indukují jaterní enzymy – efektivita antikoncepce může být výrazně narušena. Další faktor snižující efektivitu orální antikoncepce je střevní malabsorbce. Antikoncepce obsahující pouze progesteron zahrnující depotní intramuskulární injekce, implantáty a intrauterinní tělíska může být potenciálně nebezpečná v případě cirhózy,

užívání léků indukujících jaterní enzymy a z důvodu zvýšeného rizika osteoporózy. Avšak mechanické i hormonální intrauterinní tělíska se jeví jako nejbezpečnější – jsou efektivní, reverzibilní a dlouhodobé. Původně byly používány pouze u žen, které již rodily, ale nyní jsou běžně používány u adolescentních dívek a bezdětných žen (FRAYMAN AND SAWYER, 2015).

Inkontinence je poměrně častým příznakem u adolescentů i dospělých pacientů s CF, ale toto téma je velmi tabuizováno. Často se o tom pacienti bojí mluvit s odborníky i rodinou. Spouštěna je často fyzickou aktivitou (tělocvik ve škole) a problémy spojenými s postižením dýchacího ústrojí – kašel, spirometrie, foukáním a smíchem. Prevalence, závažnost i frekvence není dostatečně prozkoumána. Jako terapie je navržena též fyzioterapie s cílem posílení svalů pánevního dna. Mezi další problémy, o kterých se příliš nehovoří, patří genitální kandidózy postihující obě pohlaví. Rizikovými faktory jsou užívání antibiotik, diabetes, imunosuprese a užívání kortikosteroidů. U mužů byla zaznamenána zvýšená incidence rakoviny varlat a erektilní dysfunkce (FRAYMAN AND SAWYER, 2015).

Fertilita může být v nadcházejících letech téma, o které bude zvýšený zájem z důvodu prodloužení délky života pacientů. Zhruba u 98 % mužů s CF se projeví neplodnost sekundárně v důsledku kongenitální bilaterální absence vas deferens. Projevuje se obstrukční azoospermií, nízkým objemem semene, nízkým pH a nízkou koncentrací fruktózy, funkčními i anatomickými abnormalitami spermií, semenných váčků a epididymis. Mnoho mužů se však může stát otci díky asistované reprodukci. U žen byla dlouho předpokládána snížená fertilita, ale nebylo to prokázáno. Nicméně byla popsána abnormální vazkost cervikálního hlenu bez normálních cyklických změn hustoty, což by potenciálně mohlo tvořit fyzickou bariéru spermiím. Defekty iontového transportu mění pH děložní tekutiny a tím mohou potenciálně ztěžovat proces kapacitance u spermií, který je nutný pro oplození (FRAYMAN AND SAWYER, 2015).

Rodičovství je samozřejmě téma, které pacienty zajímá. Zahrnuje to zejména obavy ohledně fertility, přístupu k asistované reprodukci, efektu těhotenství na zdraví žen, riziko přenosu choroby na potomstvo, praktických, emocionálních a etických otázek výchovy dětí pod hrozbou zvýšené morbiditity a sníženého věku dožití. I přes zvýšené respirační, kardiovaskulární a metabolické nároky těhotenství, mnoho žen s CF porodí zdravé děti bez závažných negativních efektů na zdraví. Výraznou kontraindikací je nízká

funkčnost plic, malnutrice, onemocnění jater a infekce *Burkholderia cepacia*, absolutní pak pulmonární hypertenze, cor pulmonale a respirační selhání. Pro pacientky po transplantaci plic představuje těhotenství výrazné riziko odmítnutí transplantátu a smrti. Děti jsou po porodu zdravé, se standartní porodní váhou, avšak těhotenství matek s CF je považováno vždy za rizikové. Období pre-, peri- a post-partum vyžaduje pečlivé plánování multidisciplinárního týmu odborníků (FRAYMAN AND SAWYER, 2015).

1.2.4 ABNORMALITY ELEKTROLYTŮ

Hyponatremie, hypokalemie, hypochloremie a zvýšená hladina bikarbonátu v krvi mohou sekundárně doprovázet jiné projevy CF nebo mohou být také primárním projevem choroby jako takové. Podle výzkumů byly zmiňované abnormality naměřeny u 4 – 30 % pacientů v době diagnózy. Doprovázeny bývají hypovolémií a kompenzatorním snížením hladiny iontů exkretovaných v moči a zvýšením hladiny cirkulujícího reninu a aldosteronu (SCURATI-MANZONI et al., 2014).

Pátrání po mechanismech vzniku těchto abnormalit vedlo k několika zjištěním. Jednalo se zejména o nedodržení pitného režimu v horkém prostředí či při fyzické aktivitě, vystavování se nadměrnému horku způsobujícímu intenzivní pocení (např. sauna), zvracení, průjem, infekce a malnutrice (SCURATI-MANZONI et al., 2014).

1.3 DIAGNOSTICKÉ POSTUPY

K potvrzení nebo vyvrácení nemoci, tj. ke stanovení diagnózy, slouží diagnostické postupy. Včasná diagnostika u CF je zcela zásadní, neboť co nejrychlejší terapeutický zásah – medikační i ošetrovatelský – významně zvyšuje kvalitu a délku života pacienta. Pozdní diagnóza je naopak spojená s řadou návštěv u lékaře nebo v nemocnici, sérii vyšetření a zvyšování úzkosti rodiny a s oddálením počátku terapie.

Prenatální diagnostika CF je v současné době neodmyslitelnou součástí genetického poradenství a měla by být dostupná pro všechny páry se zvýšeným rizikem tohoto onemocnění u jejich potomků. Pokud jsou oba rodiče zdraví nosiči, nebo pokud je partnerem nosiče sám pacient s CF, je riziko postižení plodu vysoké – 25 – 50 %. V těchto případech je partnerům doporučeno invazivní prenatální vyšetření, tzn. biopsie choria, ve 12. – 13. týdnu gravidity a stanovení genotypu genu *CFTR* u plodu. Výhodou je časné stáří gravidity v době odběru, což v případě potvrzení diagnózy CF u plodu umožňuje umělé přerušování gravidity na počátku II. trimestru. Další skupinu se zvýšeným rizikem CF tvoří těhotné s negativní rodinnou anamnézou, ale se záchytem hyperechogenity

dutiny břišní u plodu při rutinním ultrazvukovém vyšetření ve II. trimestru gravidity nebo se signifikantně sníženou hladinou γ -glutamyltransferázy (GGT) v plodové vodě. Obojí nález odpovídá prenatalnímu postižení pankreatu a následné malabsorpci u plodu. Obecně je hyperechogenita střev u plodu způsobená CF maximálně v 10 % všech případů. V této situaci je na místě nabídnout krom jiného i vyšetření nejčastějších mutací v genu *CFTR* (BALAŠČAKOVÁ et al., 2008).

V současné době se rychle rozvíjí tzv. **preimplantační genetická diagnostika CF**, která je spojena s hormonální stimulací ženy, invazivním odběrem oocytů a metodami asistované reprodukce. Toto vyšetření umožňuje implantovat nepostižené embryo, u kterého pro molekulárně genetické vyšetření mutací genu *CFTR* byla biopticky odebrána polární tělíska, jedna až dvě blastomery či extraembryonální buňky trofoektodermu. Tento postup umožňuje implantovat zdravé embryo a tak předejít selektivnímu přerušení těhotenství jako u standardní prenatalní diagnostiky (BALAŠČAKOVÁ et al., 2008).

V postnatálním období k tomu slouží zejména **novorozenecký screening**, což je aktivní a celoplošné vyhledávání chorob v jejich časném stádiu tak, aby se tyto choroby diagnostikovaly a léčily dříve, než se stačí projevit a způsobit dítěti nenávratné poškození zdraví. Je založen na analýze suché kapky krve na filtračním papírku (tzv. Guthrieho kartičce) odebírané za definovaných podmínek všem novorozencům. V České republice se v rámci novorozeneckého screeningu vyšetřuje 13 onemocnění včetně CF. Ačkoliv je nyní celosvětově popsáno více než 70 různých screeningových schémat, vždy je prvním krokem imunochemické stanovení imunoreaktivního trypsinogenu (IRT). Celkové schéma může být až tříkrokové (KRULISOVA et al., 2012).

Jako **první krok** je prováděno stanovení IRT. IRT v krvi novorozenců s CF je zvýšen, protože pankreas pacientů s CF je již prenatalně poškozen blokádou ductů vazkým hlenem. Žlázy produkující IRT a obstrukce ductů způsobí, že IRT přestoupí do krve ve vyšší koncentraci. S postupujícím věkem a atrofizací pankreatu produkce enzymu postupně klesá a proto se pro pozdější diagnostiku nehodí.

IRT je však nespecifický marker – zvýšenou hladinu můžeme detekovat i u zdravé populace, zejména u zdravých nosičů jedné mutace genu *CFTR* a liší se i u různých etnických skupin. Je sám o sobě dostatečně senzitivní biochemický marker, avšak je spojen s falešnou pozitivitou. To je důvod, proč u novorozenců se zvýšenou hodnotou IRT následují další diagnostické kroky.

V evropských zemích se IRT odebrává 2. – 3. postnatální den a je stanoven ze suché krevní skvrny odebrané novorozenci na filtrační papírek. Pokud je $IRT \geq 65$ ng/ml, pak je indikován další diagnostický test.

Jako **druhý krok** může být opět stanoveno IRT – **protokol IRT/IRT**. Protože koncentrace IRT v krvi u novorozenců s CF klesá pomaleji než u novorozenců, kteří CF nemají, zvýšená hladina IRT s odstupem dvou a více týdnů zjištěná z druhého odběru může svědčit pro diagnózu CF. K potvrzení je třeba provést potní test. Protokol IRT/IRT vede stále k vysoké falešné pozitivitě a tím vystavení rodin zdravých jedinců stresu a úzkosti. Lze však doporučit v případě, že legislativa neumožňuje DNA analýzu nebo je záchyt mutací v populaci nízký.

Ve druhém analytickém stupni však může být použito molekulárně genetické vyšetření (a také většinou je), které probíhá též ze stejné krevní skvrny, ze které se vyšetřil IRT – tedy bez přidané zátěže novorozence a rodiny – **protokol IRT/DNA**.

Většina těchto protokolů používá komerčně dostupné diagnostické soupravy vyšetřující nejčastější populačně specifické mutace genu CFTR. Pokud se při vyšetření prokáží dvě mutace pro potvrzení diagnózy CF a vyloučení některých méně obvyklých následuje diagnostický potní test. V případě nálezů 1 mutace následuje potní test k rozlišení, zda se jedná o zdravého heterozygota (koncentrace chloridů v potu do 30 mmol/l) nebo pacienta s CF (koncentrace chloridů nad 60 mmol/l), kde druhá, vzácnější mutace, není součástí použité diagnostické soupravy. U jedince s nalezenou 1 mutací v genu CFTR a pozitivním potním testem následuje rozšířené molekulárně genetické vyšetření (sekvenace všech exonů genu CFTR) s cílem detekovat druhou kauzální mutaci.

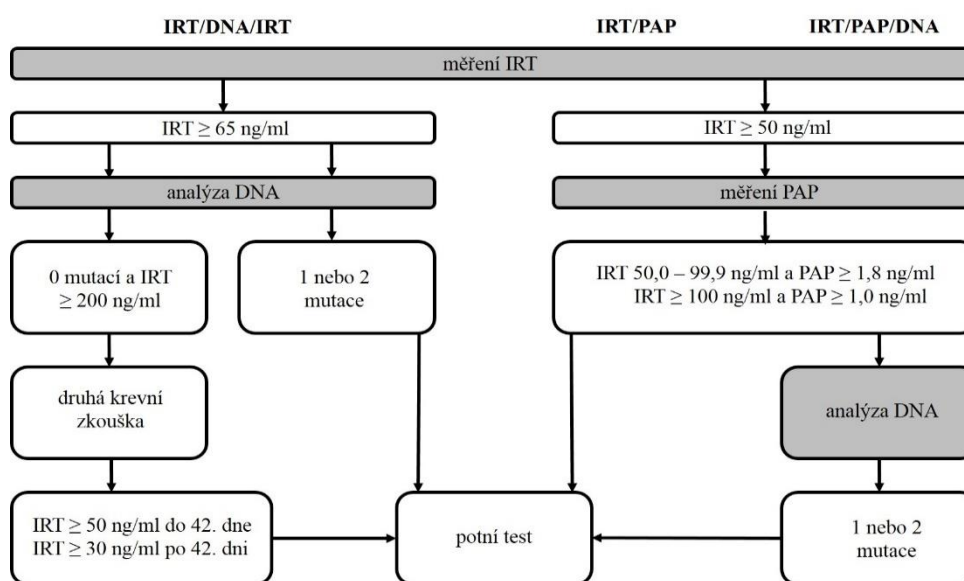
Poslední možností je zvolit jako druhý krok stanovení pancreatitis-associated protein (PAP), sekreční cirkulující protein, který je indukovaný akutním postižením pankreatu, je stanovován ze stejné krevní skvrny jako iniciální IRT – **protokol IRT/PAP**. V případě, že je koncentrace PAP $\geq 1,8$ ng/ml, je proband pozván k potnímu testu k potvrzení či vyloučení CF. Výhodou jsou nižší ekonomické náklady, protokol je ale nevhodný pro státy, kde dochází k odběru krevní skvrny již 1. – 2. postnatální den (senzitivita PAP je nižší).

V **třetím kroku** u novorozenců, u kterých je nalezena 1 mutace v genu CFTR, následuje **rozšířené molekulárně genetické vyšetření** - sekvenování všech exonů dle Sangera, nově je zvažováno využití technologií sekvenování nové generace. Pokud se

prokáže 2. mutace, následuje diagnostický potní test. Pokud se 2. mutace neprokáže, screening je hodnocen jako negativní a odpadá tak potřeba indikovat potní test.

V rámci tzv. strategie záchranné sítě jsou děti s velmi vysokým iniciálním IRT a bez detekované mutace v rámci základního panelu mutací odeslány k **opakovanému stanovení koncentrace IRT** z druhého odběru nebo přímo k diagnostickému potnímu testu. V České republice se v současné době používá právě tento protokol – tzv. **IRT/DNA/IRT protokol** pro celoplošný novorozenecký screening od jeho zavedení v roce 2009.

Obrázek 1 Schéma novorozeneckého screeningu



Zdroj: Krulišová et al., 2012

Postnatální diagnostické metody zahrnují **potní test**, který je považován za „zlatý standard“ diagnostiky CF. Důležité je dodržovat správný sběr potu, který se provádí metodou podle Gibsona a Cooka. V tomto testu dochází ke stimulaci pocení pilokarpinovou iontoforézou. Před definitivním stanovením diagnózy cystická fibróza se test provádí dvakrát, aby byla vyloučena laboratorní chyba. Pokud se test ukáže pozitivní (koncentrace chloridů ≥ 60 mmol/l), ověřuje se jeho správnost molekulárně genetickým vyšetřením ze vzorku krve. V případě hraničního výsledku (30 – 59 mmol/l) potní test opakujeme a je-li opakovaně hraniční, je třeba použít další diagnostické nebo laboratorní metody (COLLIE et al., 2014).

Nejdříve je třeba rodičům a dítěti vysvětlit, co se bude dít. Dítě je upozorněno, že výkon je nebolestivý, tudíž se nemá čeho bát. Sestra dítěti na předloktí a paži nad loktem

odmastí otřením lihového roztoku kůži, na předloktí přiloží čtverečky mulu nasáklé roztokem pilokarpinu, na paži se dávají čtverečky mulu s indiferentním roztokem. Na mul jsou přiloženy elektrody, které musí být dostatečně velké a dostatečně podložené mulem, aby nedošlo k popálení. Začíná probíhat iontoforéza, kdy se do kůže na předloktí vpravuje roztok pilokarpinu podněcující potní žlázy k tvorbě potu. Po deseti minutách je procedura ukončena, předloktí je omyto a osušeno. Pot se začíná sbírat do předem přesně zváženého filtračního papírku, který sestra přikryje igelitovým čtvercem, přilepeným ke kůži náplastí, aby se pot nemohl odpařovat. Za půl hodiny je papír sejmut z ruky. Sestra následně pošle papírek ihned po testu ve speciální zkumavce do laboratoře. Celá procedura potního testu trvá asi čtyřicet pět minut a výsledek je možné znát za půl hodiny po skončení (ADAMČÍKOVÁ, 2011).

Pot dítěte s potvrzenou cystickou fibrózou obsahuje 5x více soli než je u zdravého dítěte. Pokud matka políbí své dítě na čelíčko, neměla by mít žádný chuťový vjem. Pokud je ale pot slaný, měla by hned požádat dětského lékaře o vyšetření i v případě, že dítě nemá žádné jiné projevy nemoci. Nebo se rodiče mohou obrátit na Klub nemocných s CF, kde jim mohou pomoci sjednat potřebná vyšetření.

U pacienta s podezřením na CF na základě klinického obrazu a výsledku potního testu je indikované **molekulárně genetické vyšetření** genu *CFTR*.

V závislosti na technických a finančních možnostech v současné době většina laboratoří v České republice používá k diagnostice komerčně dostupné diagnostické soupravy s různým počtem vyšetřovaných alel v genu *CFTR* Optimálně zachycující více než 90 % populačně specifických patogenních alel.

Pokud jsou u probanda nalezeny 2 jednoznačně patogenní mutace *CFTR* genu, je nutné molekulárně genetické vyšetření obou rodičů. Pokud diagnostické soupravy s omezeným počtem vyšetřovaných alel genu *CFTR* odhalí pouze jednu mutaci nebo neodhalí mutaci žádnou, a přitom klinické a/nebo laboratorní podezření na diagnózu CF odůvodněně přetrvává, následuje rozšířené molekulárně genetické vyšetření intragenových delecí a duplikací genu *CFTR* a/nebo sekvenování kódující sekvence genu *CFTR* a přilehlých intronových oblastí. V blízké době lze k diagnostice CF očekávat rozšíření používání technologií založených na sekvenování nové generace (BALAŠČÁKOVÁ et al., 2008).

1.4 KOMPLIKACE CYSTICKÉ FIBRÓZY

S pokrokem poznání o fungování a léčbě této choroby se zvyšuje pravděpodobnost přežití pacientů do stále vyššího věku. Spojeno je to však s rostoucím problémem, který spočívá ve zvýšeném výskytu chronických extrapulmonárních komorbidit. V porovnání s klasickými symptomy CF se prevalence těchto problémů zvyšuje s rostoucím věkem pacienta. Výsledkem je stav, kdy ošetrovatelský personál (a nejen ten) specializovaného pracoviště pro dospělé pacienty s CF je vystaven zcela jiným výzvám, mezi něž patří prevence a zvládání těchto komplikací tak, aby měly co nejmenší negativní vliv na zdraví a kvalitu života pacienta (FILA, 2014).

Diabetes spojený s CF (CFRD – CF-related diabetes) definovaný zejména sníženou glukózovou tolerancí a/nebo hyperglykemií při hladovění je nejčastějším extrapulmonární komplikací u pacientů s CF s celkovou prevalencí okolo 35 %. Prevalence roste o procento každý rok od 18 let. Tato komplikace je častější u žen, u pacientů trpících pankreatickou insuficiencí, zhoršeným nutričním stavem, výrazným narušením plicních funkcí a onemocněním jater (QUON AND AITKEN, 2012).

CFRD se vyznačuje jak rysy diabetu typu 1, tak typu 2. Kvůli kontinuální destrukci β -buněk sekretujících insulin v zanícené tkáni pankreatu dochází k relativní deficienci insulinu a z menší části je součástí také insulinová resistence, která se zhoršuje se zvyšující se úrovní systémového zánětu a destrukcí plicní tkáně. Přibližně 70 % dospělých s CF jsou lidé, kteří jsou nuceni přechodně nebo trvale aplikovat inzulin (QUON AND AITKEN, 2012).

Mikrovaskulární komplikace CFRD a neuropatie mají u pacientů s CF podobný výskyt jako u diabetiků, naopak výskyt retinopatie je snížen. Makrovaskulární komplikace jako infarkt a mrtvice jsou zatím v literatuře zmiňovány vzácně, ale se stárnutím populace pacientů s CF se bude incidence nejspíše zvyšovat, neboť systémová zánětlivá reakce s největší pravděpodobností povede ke zvýšenému riziku aterosklerózy (O'SULLIVAN AND FREEDMAN, 2009).

Pokročilejší plicní onemocnění u CF se může komplikovat **pneumotoraxem** či **hemoptýzou**. V obou případech je výskyt častější v dospělém než v dětském věku: incidence 1,4 % vs. 0,2 % u pneumotoraxu, resp. 1,8 % vs. 0,1 % u masivních hemoptýz. Pneumotorax se projevuje především náhle vzniklou dušností, malé pneumotoraxy mohou být asymptomatické. K potvrzení je zapotřebí provést skiagram hrudníku.

Hemoptýza může kolísat od přítomnosti pouhých „žilek krve“ ve sputu až po masivní, život ohrožující krvácení (FILA, 2014).

V dospělé populaci pacientů s CF má **chronické onemocnění ledvin** prevalenci cca 2 %, ta se zdvojnásobuje přibližně každých deset let. Celkově je však oproti zdravé populaci v dané věkové kategorii vždy 2 – 3x větší. Rizikovými faktory jsou především CFRD, intravenózní podávání aminoglykosidických antibiotik a období imunosuprese po transplantaci plic (NAZARETH AND WALSHAW, 2013).

Nově se objevuje **onemocnění kostí** s nástupem dospělé generace pacientů. Prevalence osteoporózy v dospělé populaci pacientů s CF se pohybuje mezi 25 – 40 % a výrazně se zhoršuje s věkem, neboť až 75 % pacientů čekajících na transplantaci plic má sníženou hustotu kostní tkáně a/nebo přímo osteoporózu. Dopad je značný – fraktury obratlů odpovídají svou četností a závažností osteoporóze neléčených žen po menopauze (STALVEY AND CLINES, 2013).

Zdá se, že je problém způsoben dosažením suboptimálních hodnot hustoty kostní tkáně v dětství, ale též sníženou tvorbou a zvýšenou resorpcí. Rizikové faktory jsou zejména špatný nutriční status, deficiencie vitamínu D, vitamínu K a vápníku, hypogonadismus, užívání glukokortikoidů a snížená fyzická aktivita (STALVEY AND CLINES, 2013).

Současný odborný konsenzus ohledně doporučení pro prevenci řídnutí kostí u pacientů s CF zahrnuje důraz na udržení optimálního nutričního stavu, doplňky stravy s vitamínem D, vitamínem K a vápníkem a fyzická aktivita po dobu 20 – 30 min 3x týdně. Farmakologická léčba zahrnuje aplikaci pohlavních hormonů u pacientů s potvrzeným deficitem a podávání bisfosfonátů (STALVEY AND CLINES, 2013).

Artropatie spojená s CF (CFA) a **hypertrofická osteoartropatie** (HOA) jsou dva z nejčastějších způsobů postižení kloubů a pacientů s CF. Prevalence je přibližně 10 %, projevují se na přelomu adolescence a dospělosti a jejich četnost se zvyšuje s věkem (QUON AND AITKEN, 2012).

CFA se projevuje jako asymetrická mono- či polyartropatie velkých kloubů (koleno, loket, zápěstí, kotník, rameno), které se objeví během 12 – 24 hodin a trvají přibližně týden. Symptomy jsou značně bolestivé a opakují se. Komplikace je provázána horečkou a vyrážkou. Etiologie a patogeneze není jasná, ale zřejmě se jedná o důsledek

perzistujících zánětů a imunokomplexů kolujících v krvi. Léčí se nesteroidními protizánětlivými látkami (QUON AND AITKEN, 2012).

HOA obvykle také zasahuje velké klouby (zápěstí, kotníky, kolena), začíná jako tupá bolest v oblasti konce kosti, projevuje se též horečkou, ale chybí vyrážka a na rentgenu se objeví zduřeniny periostu. Tato komplikace je úzce spojena s onemocněním plic (QUON AND AITKEN, 2012).

1.5 LÉČBA CYSTICKÉ FIBRÓZY

Jsou tři pilíře léčby u cystické fibrózy. První je péče o dobrou průchodnost dýchacích cest, dále boj s infekcí a dobrý stav výživy. Jakmile se zhorší stav výživy, zhorší se zákonitě i plicní funkce a je tomu i naopak.

1.5.1 PRŮCHODNOST DÝCHACÍCH CEST

K udržení průchodnosti dýchacích cest jsou podávána mukolytika, bronchodilatační léčiva a případně protizánětlivá léčba. Nezastupitelnou roli též hraje fyzioterapie. Krom orální aplikace je nejvýrazněji zastoupena inhalace. Podávání léčiv přímo na sliznici dýchacích cest je vysoce efektivní a zároveň je spojeno s minimálním výskytem nežádoucích účinků. Nejjednodušší a efektivní způsob inhalačního podání léčiv představují dózovací inhalátory, u dětí s pomocí „spacerů“, ne vždy je však tato forma dostupná, proto nutné podání léčiv ve formě roztoků za pomoci nebulizačních přístrojů. Tryskové inhalátory vytváří z roztoku léčiva jemnou mlhu za pomoci kompresorů. Ultrazvukové inhalátory mají podobné vlastnosti jako inhalátory tryskové, mlhu ale vytváří za pomoci ultrazvuku. Novějším typem inhalátorů jsou tzv. „mesh“ inhalátory (eFlow), které pracují na principu výroby aerosolu pomocí ultrazvuku nebo trysky, aerosol ale následně prochází statickou nebo vibrační destičkou (TAJOVSKÁ, 2013).

Sestra musí rodiče upozornit na péči o tyto inhalátory, neboť bez dokonalého vyčištění se mohou stát zdrojem infekce. Povinností v péči o inhalátory je každodenní mytí, desinfekce a dokonalé vysušení, protože vlhké prostředí se stává dokonalé prostředí pro bakterie. Velmi účinné se ukázalo některé části sterilizovat, proto si řada rodin sterilizátor pořizuje do svých domovů.

Mukolytika zvyšují hydrataci sekretu dýchacích cest tím, že zlepšují mukociliární clearance. Při inhalační léčbě jsou podávána mukolytika specifická pro CF, která jsou vhodná pro chronické podávání. Hypertonický roztok chloridu sodného je inhalován v koncentraci 3 – 7 %. Amilorid jako blokátor reabsorpce natria zvlhčuje hlen.

Dornáza α je roztok rekombinantní lidské deoxyribonukleázy. Snižuje množství volné DNA, která se uvolňuje z rozpadlých neutrofilů ve hnisavém sputu. Tím výrazně snižuje viskoelasticitu sekretu (TAJOVSKÁ, 2013).

K léčbě a prevenci bronchokonstrikce a k léčbě bronchiální obstrukce je indikována **bronchodilatancia** u symptomatických nemocných, individuálně lze vyzkoušet inhalační betamimetika či anticholinergika (salbutamol, formoterol, salmeterol, ipratropium), teofylinové preparáty jsou nevhodné. V případě chronické respirační insuficience je indikována dlouhodobá domácí oxygenoterapie dle platných doporučení (TAJOVSKÁ, 2013).

Protizánětlivé léky se podávají jako léčba nadměrného a permanentního zánětu, který je považovaný za hlavní příčinu poškozování dýchacích cest, kdy postupně dochází k bronchiektáziím a těžkému obstruktivnímu poškození plic. Plicní parenchym je poškozován zánětlivými mediátory, které jsou přítomny v enormním množství v dýchacích cestách. Celkové podávání kortikoidů je dlouhodobě nevhodné, inhalační kortikosteroidy jsou indikovány pouze u pacientů s astmatem nebo pacientů s alergickou bronchopulmonální aspergilózou. U ostatních pacientů s CF nebyl prokázán benefit. Dlouhodobé perorální podávání ibuprofenu je efektivní zvláště u pacientů s mírným průběhem nemoci na začátku léčby (TAJOVSKÁ, 2013).

1.5.2 BOJ S INFEKČÍ

Individuálně je nutné zvážit nasazení konkrétních antibiotik a jejich dávek pro pacienta, optimální cestu podání a délku terapie. Vzhledem k obsáhlosti problematiky léčby antibiotiky u pacientů s CF je níže uvedeno pouze základní rozdělení léčby infekce se zaměřením na léčení infekce *Pseudomonas aeruginosa*,

Eradikační léčba je nasazena při novém výskytu patogenu co nejdříve tak, aby nedošlo k vytvoření biofilmu a chronické infekci. K eradikační léčbě *Pseudomonas aeruginosa* se při prvním záchytu nebo při záchytu po více než roce používá perorální ciprofloxacin v kombinaci s nebulizovaným roztokem tobramycinu nebo se sodnou solí kolistimethátu. V případě chronické infekce *Pseudomonas aeruginosa* je indikována intravenózní antibiotická léčba 4× ročně 14 dní v dvojkombinaci u CF pacientů nestabilních, s častými exacerbacemi, špatnou compliance k léčbě a dobrou reakcí na i. v. antibiotika, opět v kombinaci s výše uvedenou inhalační antibiotickou léčbou (TAJOVSKÁ, 2013).

Léčba exacerbace většinou vede k zlepšení klinického stavu pacienta bez eliminace bakterie z dýchacích cest. Cílem je zabránění proliferace bakterií, snížení produkce sputa a v ideálním případě návrat hodnot funkce plic ke stavu před exacerbací. Antibiotika jsou při exacerbaci podávána celkově, často v kombinaci, při závažném průběhu je přikročeno k aplikaci antibiotik ve vysokých dávkách intravenózně (TAJOVSKÁ, 2013).

U pacientů je nutné nejčastěji volit kombinovanou inhalační terapii dýchacích cest. Doporučovaný postup je: inhalační bronchodilatans jako prevence případné bronchokonstrikce, hypertonický roztok NaCl nebo dornáza α a po respirační fyzioterapii do „vyčištěných dýchacích cest“ aerolizované antibiotikum. Respirační fyzioterapie je indikována s odstupem 2 hodiny po inhalaci dornázy α a před inhalací antibiotik.

1.5.3 STAV VÝŽIVY

Pro udržení dobrého stavu výživy je důležité vypořádat se s několika hlavními problémy, které je nutné u pacientů řešit. Energetický výdej pacientů je zvýšený a zároveň schopnost trávicího ústrojí vytěžit maximum energie z potravy je snižena. Navíc může docházet ještě k dalším ztrátám průjmy a zvracením. Vzniká tedy energetický nedostatek, malnutrice. V důsledku specifického těžkého postižení funkce exokrinního pankreatu jsou velmi špatně tráveny tuky, což vede k malabsorpci vitamínů v nich rozpustných. Navíc se v dospělém věku přidávají další překážky ve formě CFRD, metabolické kostní nemoci a hepatopatie.

Energetický výdej u pacientů s CF činí 120 – 150 % normy, a tak je nezbytná **vysokokalorická strava** s dostatečným obsahem tuků: 35 – 45 % kalorického příjmu. Bílkoviny se mají podílet 15 – 20 % kalorického příjmu. Doporučován je příjem potravy 5 – 6x denně s „kalorickými bombami“ na noc. Další opatření zahrnují podávání polymerních přípravků formou popíjení (sippingu) nebo sondové výživy, méně často i nitrožilní výživy. V době zvýšené fyzické aktivity je potřeba **suplementovat sůl** v dávce 2 – 4 g/den a také dbát na správnou hydrataci. Dále je nutná **suplementace vitamínů** rozpustných v tucích – vitamín A, vitamín D, vitamín E. Vitamín K je doporučeno podávat zejména u zvýšené antibiotické léčby, hepatopatií a osteoporóze (FILA, 2014).

Insuficience exokrinního pankreatu se řeší **substitucí** kvalitními preparáty **pankreatických enzymů** v acidorezistentních mikropeletách rozpouštějících se až v duodenu. Nejdůležitější složkou je lipáza. Podávání těchto preparátů je nutnou

podmínkou pro podávání vysokokalorické stravy bohaté na tuky. Nejvhodnější je podávání na začátku jídla s malým množstvím tekutiny, ideálně polovina dávky na začátku a polovina v průběhu s dostatečným množstvím tekutiny. Mělo by dojít ke snížení ztrát tuků stolicí na <15 %. Dávkování je individuální záležitost, ale cílem jsou alespoň tři neprůjemné stolice denně. Efekt lze zvýšit snížením žaludeční acidity (FILA, 2014).

V dospělosti může dojít k rozvoji CFRD, který je možné u pacientů s CF řešit pouze podáváním **inzulinu**. Ostatní možnosti terapie jsou zcela nevhodné a mohly by naopak pacientovi uškodit – např. diabetická dieta by mohla vést ke zhoršení již tak problematického nutričního stavu pacienta. Ke zlepšení odtoku žluči se u hepatopatií používá **kyselina ursodeoxycholová**, která stimuluje sekreci bikarbonátu do žluči a zlepšuje odtok žluči. Spolu s ní je nemocným ve špatném nutričním stavu doporučován **taurin**. Při prvních známkách snížení kostní denzity se doporučuje podávání **vápníku** a **bisfosfonátů** (FILA, 2014).

1.5.4 NEFARMAKOLOGICKÉ ZPŮSOBY LÉČBY

Léčba kyslíkem, aneb dlouhodobá domácí oxygenoterapie se nasazuje u pacientů s těžkou respirační insuficiencí na základě pozitivního kyslíkového testu – nemocní přijímají kyslík obvykle pomocí kyslíkových brýlí a to buď z koncentrátorů kyslíku, nebo ze systému s tekutým kyslíkem u pacientů zařazených na čekací listině transplantace plic. Minimální denní doba inhalace by měla být 16 hodin, přičemž pauzy mezi aplikací by neměly překročit dvě hodiny. Oxygenoterapie zlepšuje hypoxemii (průtok kyslíku větší než 4 l/min), snižuje riziko plicní hypertenze a cor pulmonale tím, že brání vazokonstrikci plicních cév a tím šetří myokard, zlepšuje výkonnost plic a tím výrazně zlepšuje celkovou kvalitu života pacientů (NOVÁKOVÁ, 2013).

Léčebná rehabilitace je základním stavebním prvkem úspěšné léčby, bez ní by nebyla účinná žádná z ostatních metod péče. Tři základní pilíře tvoří respirační fyzioterapie (drenážní techniky) zaměřené na odstranění hlenu z dýchacích cest, dechová gymnastika s cílem zvýšení pohyblivosti a pružnosti hrudníku a uvolnění dýchacích svalů a kondiční cvičení k udržení kardiopulmonální výkonnosti. Vhodnými sporty pro nemocné s CF jsou například skoky na trampolíně, plavání, cvičení na míči, naopak zcela nevhodné jsou silové sporty, kontaktní sporty a vytrvalostní běh (POKOJOVÁ, 2006). Drenážní techniky je souhrnné označení pro několik metod, jak efektivně odstranit hlen z dýchacích cest a tím zlepšit ventilační parametry a zabránit rozvoji infekce v dýchacích

cestách. Každému nemocnému je lékařem předepsán a specializovaným fyzioterapeutem stanoven individuální plán jak rehabilitovat.

Transplantace plic je finální terapeutickou možností pro pacienty s onemocněním plic v konečné fázi. Transplantace má potenciál prodloužit a podstatně zlepšit kvalitu života pečlivě vybraných pacientů. V Evropě nejsou pro transplantaci indikovány děti, pokud nemají předpokládanou dobu dožití nižší než dva roky i přes maximální péči. U dospělých je to FEV₁ nižší nebo rovno 30% předpovídaného. Přežití v pěti letech po transplantaci je u dětí i dospělých přibližně 50 %. Mezi selekční faktory patří věk, pohlaví, infekce, kolonizace plic a profil poklesu FEV₁ (HIRCHE et al., 2014). CF centra v ČR mají přímou návaznost na III. chirurgickou kliniku 1. lékařské fakulty Karlovy univerzity, kde probíhá od poloviny devadesátých let program transplantace plic. První nemocná s CF tu podstoupila transplantaci plic v září 1998 a od té doby zde bylo provedeno 17 transplantací plic u pacientů s CF (do roku 2008). Zásadní je v otázce indikace k transplantaci plic kolonizace epidemickým kmenem *Burkholderia cenocepacia*, která dosahuje mezi dospělými 36% prevalence a bohužel představuje v současnosti absolutní kontraindikaci k tomuto léčebnému postupu. Maximálně se snaha koncentruje na zlepšení nutričního stavu a zintenzivnění rehabilitace. Dárce se musí shodovat v krevní skupině a zhruba ve velikosti plic. Pooperační péče je značně náročná a rozsáhlá. Při nekomplikovaném průběhu se jedná o 3 – 4 týdny hospitalizace s následnou ambulantní péčí v transplantačním centru (VÁVROVÁ, 2006).

2 SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U PACIENTŮ S CF

V New Yorku v roce 1955 vznikla první organizace věnující se pacientům s CF, v Evropě vznikl její ekvivalent v roce 1969. Dnes funguje jako Evropská společnost pro CF. Krom odborné sféry vznikla i organizace pacientů a jejich pečovatелů, v současnosti pod jménem CF Worldwide. Organizace péče o pacienty s CF se řídí mezinárodně platnými standardy definujícími postupy rutinního hodnocení, sledování a léčení nemocných s CF. Pro dosažení optimálních výsledků je péče organizovaná do specializovaných center a zajištěná týmem zkušených zdravotníků poskytujících rozsáhlou péči o hlavní symptomy a veškeré komplikace nemoci. Ředitelem centra je zkušený CF lékař - pneumolog, pracují zde rovněž CF sestry, dietologové, fyzioterapeuti, sociální pracovníci, psychologové, mikrobiologové a farmakologové. K dispozici jsou také konzultanti v oboru gastroenterologie, endokrinologie, ORL, chirurgie, gynekologie a dalších specializací a jsou bezprostředně dostupná pracoviště poskytující různá žádaná vyšetření. Samozřejmostí je kontakt s národním transplantačním registrem. Centrum se při léčbě řídí směrnicemi, které obsahují optimální postupy léčby (CONWAY et al., 2014).

V roce 1997 bylo oficiálně v České republice ustanoveno Centrum pro diagnostiku a léčbu CF v Praze v Motole, regionální centra se nacházejí v Hradci Králové, Brně, Olomouci a Plzni. Další péči a podporu nemocným zajišťuje Klub nemocných CF, jehož snahou je od roku 1992 zlepšování zdravotních a sociálních podmínek pacientů s CF. Věnuje se osvětě, shromažďování finančních prostředků na pomoc pacientům, psychologické péči nemocným i rodině (VÁVROVÁ, 2006).

Podle dokumentu **Cystická fibróza: standard léčebného plánu** (Centrum pro diagnostiku, zpracovala doc. MUDr. Věra Vávrová, 2009) je postup po stanovení diagnózy následující (důležité úkoly, na kterých se podílí sestra, jsou pro účely této práce zvýrazněny tučným písmem):

Po stanovení diagnózy je nutno co nejdříve podrobně informovat oba rodiče o podstatě, průběhu a léčení CF. **Ústní informaci doprovází tištěný leták, později příručka. Rodičům se představí jednotliví členové týmu. Nabídne se jim, že základní informaci**

pracovníci CF týmu kdykoli zopakují a zodpovědí všechny jejich dotazy. Citlivě se rodičům vysvětlí prognóza nemoci, zdůrazní se léčebné úsilí ve světě, jeho budoucí směry. Rodina s členy CF týmu prodiskutuje možnosti, jak žít s CF. Rodině se nabídne možnost genetického poradenství a screeningu CF mutací v širší rodině. Zdůrazní se nutnost potního testu a možnost genetického vyšetření sourozenců. Co nejdříve – nejlépe do 24 hodin po stanovení diagnózy – je pacient a jeho matka přijat k **edukační hospitalizaci**. Při ní se provede podrobné laboratorní vyšetření, **opakovaná instruktáž metod fyzioterapie, edukace o výživě, nácvik inhalační techniky a podávání léků**. U pankreaticky insuficientních nemocných je zahájena léčba pankreatickými enzymy a v tučích rozpustnými vitaminy. Děti mladší jednoho roku dostanou preventivně protistafylokoková antibiotika nebo chemoterapeutika, která se podávají po celý rok. Užívá se oxacilin v dávce 50–100 mg/kg/den, amoxicilin s inhibitory, makrolidy nebo kotrimoxazol. Cefalosporiny zvyšují riziko časných infekcí P.a., proto se preventivně nedoporučují. Starší děti dostávají antibiotickou léčbu podle klinického stavu a známek zánětu. Hospitalizace trvá co nejkratší dobu, kterou většinou určuje schopnost matek zvládnout fyzioterapii. Pacient je vybaven léky, tryskovým inhalátorem (s návodem na čištění a údržbu), děti do 1 roku odsávačkou. Základní péče probíhá u většiny nemocných ambulantně, hospitalizace jsou nutné jen při první i.v. léčbě antibiotiky a komplikacích. Při ambulantní péči i hospitalizaci je nesmírně důležité separovat pacienty s infekty, jejichž původci nejsou totožní.

Při každé ambulantní kontrole, která by měla proběhnout alespoň 1x za 3 měsíce:

- vyšetření funkce plic,
- mikrobiologické vyšetření sputa nebo odsátého sekretu dýchacích cest,
- antropologické vyšetření (hmotnost, výška, obvod paže, v 1. roce života obvod hlavy),
- krevní plyny, pokud je saturace změřená pulzním oximetrem < 94 %.

1 x ročně (event. dle urgentní potřeby častěji)

rentgen plic (mimo tato pravidelná vyšetření se rentgen plic provádí jen při nejasné diferenciální diagnóze – pneumotorax, podezření na pneumonii nebo mykotický proces, rutinně není rentgenové vyšetření hrudníku při akutní exacerbaci třeba); krevní obraz včetně diferenciálního obrazu, koagulace; biochemické vyšetření (elektrolyty – sodík, draslík, chloridy, vápník, hořčík, železo, zinek, jaterní a renální funkce, albumin, v tučích rozpustné vitaminy, reaktanty akutní fáze; imunologické vyšetření, protilátky proti

aspergilum; elektrokardiografické vyšetření; vyšetření otorinolaryngologické; u dětí nad 10 let i GTT; sonografie břicha; vyšetření kostní denzitometrie; antropologické vyšetření a tloušťka kožních řas + předozadního a bočního průměru hrudníku; další vyšetření se provádí podle stavu a výsledků vyšetření (bronchoskopie)

Dle vyhlášky č.423/2004 § 4 je stanoveno, že všeobecná sestra pracující bez odborného dohledu a bez indikace v souladu s diagnózou stanovenou lékařem zajišťuje základní a specializovanou ošetrovatelskou péči prostřednictvím **Ošetrovatelského procesu**. To znamená, že sestra musí plně zhodnotit aktuální zdravotní stav pacienta, zjišťovat jeho skutečné i potencionální problémy, stanovovat krátkodobé i dlouhodobé cíle, tvořit plány péče, poskytovat plnohodnotnou ošetrovatelskou péči a hodnotit efektivitu a účinnost provedených úkonů. V péči o dítě je pro maximální přínos ošetrovatelského procesu nutný individuální přístup a úzká spolupráce s rodinou.

Specializovaná sestra pro práci s pacienty s cystickou fibrózou si musí být vědoma určitých specifických požadavků péče o tyto pacienty. V kapitole o léčbě CF bylo řečeno, že mezi hlavní priority patří udržení průchodnosti dýchacích cest, boj s infekcí a udržení optimálního nutričního stavu. To jsou také hlavní specifické úkoly pro sestru specializovanou na práci s pacienty s CF. Následující tabulka shrnuje alespoň základní specifika péče o dětské pacienty s CF (ADAMČÍKOVÁ, 2011).

Tabulka 2 Shrnutí základních dovedností specializované sestry

PRŮCHODNOST DÝCH. CEST	BOJ S INFEKČÍ	OPTIMÁLNÍ NUTRIČNÍ STAV
<ul style="list-style-type: none"> • správný způsob odsávání • správný postup smrkání • užívání léků na snížení hustoty hlenu • užívání antibiotik, bronchodilatancí a protizánětlivých léků • správný postup inhalace • správné pořadí léků při inhalaci • možnosti nefarmakologické léčby (fyzioterapie, drenáž) 	<ul style="list-style-type: none"> • jednorázové kapesníky • izolace od pacientů s jinými kmeny mikrobů • správné podávání antibiotik i.v. kanylou • správný postup péče o i.v. kanylou • sterilizace inhalačních pomůcek • znalost typických zdrojů infekce a možnost, jak se jim vyhnout (např. nevětrané prostory s cirkulovaným vzduchem, dlouhodobě vlhké předměty s možností růstu mikroorganismů apod.) 	<ul style="list-style-type: none"> • postup, jak se podávají substituční enzymy • znalost technik, jak přinutit dítě ke zvýšenému příjmu potravy • znalost zvýšených nutričních nároků • znalost důsledného pitného režimu a dodávání soli • schopnost poradit vhodný jídelníček nebo nasměrovat na nutričního terapeuta • poradit podávání probiotik

Zdroj: Adamčíková, 2011

3 EDUKACE PEČOVATELŮ O PACIENTY S CF

Edukace je výchova nemocného k samostatnější péči o vlastní onemocnění, při které přebírá větší část odpovědnosti za vlastní zdraví na sebe. Zároveň edukace slouží ke zlepšení spolupráce klienta se zdravotnickým týmem. Edukačním procesem v ošetrovatelství rozumíme takové činnosti, kdy se jeden subjekt (klient) učí novým poznatkům, a druhý subjekt (edukátor) mu toto učení zprostředkovává. Obecně se jedná o proces celkové výchovy a vzdělávání člověka a rozvíjení jeho osobnosti.

Jednou z důležitých funkcí zdravotníků je edukační činnost související s preventivní, diagnostickou a léčebnou péčí (lékařská, ošetrovatelská, radiologická, rehabilitační, zdravotně- sociální, atd.). Např. u sester se jedná o důležitou kompetenci zejména v oblasti autonomní funkce sestry – jedná se o žádoucí aktivitu moderního ošetrovatelství. I při edukaci ve zdravotnictví musí být respektovány etické normy a principy, bio-psycho-sociální přístup rozšířený o složku spirituální či multikulturní přístup (JUŘENÍKOVÁ, 2010).

3.1 FÁZE EDUKAČNÍHO PROCESU

Edukační proces je součástí ošetrovatelského procesu. Skládá se z 5 fází, kterými jsou posuzování - fáze počáteční pedagogické diagnostiky, projektování, realizace, upevnění a prohlubování učiva a zpětná vazba, vyhodnocení vědomostí.

Fáze první, posuzování - fáze počáteční pedagogické diagnostiky, která se zaměřuje na sběr informací o edukantovi (pacientovi) systematicky, komplexně, přesně a nepřetržitě. Edukátor se snaží odhalit úroveň vědomostí, dovedností, návyků a postojů edukanta, zjišťuje jeho edukační potřeby. Ke zjištění informací používá nejčastěji pozorování a rozhovor. Posuzujeme schopnost učit se, provádíme vstupní posouzení – základní údaje (věk, pohlaví, rasa, vzdělání, zaměstnání), posouzení fyzického stavu, zdravotních problémů a edukačních potřeb; situační analýzu edukanta (profil rodiny, životní styl, ekonomická situace). Edukační diagnóza je závěr. Sestra stanoví, které konkrétní vědomosti edukantovi chybí, které postoje by měl změnit a jaké dovednosti se naučit.

Druhá fáze je fáze projektování. Provádí se plánování a příprava, kdy se musíme zamyslet nad některými otázkami: k jaké změně má dojít, koho do edukace zahrneme, co

bude obsahem edukace, jaké metody a formy edukace použijeme, v jakém prostředí, financování edukace, způsob hodnocení. Plánování se skládá z několika kroků, kdy stanovujeme cíle, vybíráme obsah edukace, vhodné formy, metody, intervence, vytváří se časový harmonogram splnění cílů, respektují se didaktické zásady. Edukační cíle jsou očekávaný výsledek, kterého chceme u edukanta dosáhnout. Je to pozitivní kvalitativní a kvantitativní změna, týkající se vědomostí, dovedností, postojů, návyků a hodnot edukanta.

V **třetí fázi** edukace dojde k **realizaci** plánu. Realizujeme jej na základě zjištěných potřeb. Měla by vycházet z plánu edukace a směřovat ke splnění stanovených cílů. Důležitá je spolupráce celého multidisciplinárního zdravotnického týmu. Při realizaci musíme respektovat pacientovy fyziologicko-biologické faktory (věk, pohlaví, smyslové vnímání, zdravotní stav, psychický stav, osobnostní vlastnosti, postoj ke zdraví, motivaci, schopnosti a dovednosti, návyky, zkušenosti, styly učení, víru), sociálně-kulturní faktory (zaměstnání, vzdělání, kulturní a etnická příslušnost, rodinné vztahy, ekonomická situace), faktory prostředí a jeho vybavení (lůžko, nábytek, pomůcky, zařízení ad.).

Ve čtvrté fázi **dochází k upevňování a prohlubování učiva. Je důležitá pro uchování vědomostí v dlouhodobé paměti (50 % osvojeného učiva zapomeneme do druhého dne). Proto je důležité systematicky opakovat a procvičovat, aby došlo k jeho fixaci.**

V **páté fázi** získáváme zpětnou vazbu a vyhodnocujeme získané vědomosti. Hodnotíme výsledky a efekt edukace. Jedná se o charakteristiku bezprostředních změn. Hodnotíme, zda jsme dosáhli stanovených cílů. Hodnocení může být verbální i neverbální, a to jak ze strany edukátora, tak ze strany účastníků (edukantů), nejčastěji formou dotazníků (subjektivní).

3.2 POTŘEBA EDUKACE: KRITICKÁ OBDOBÍ

V životě pacienta s CF nastávají jistá období, kdy je potřeba edukace ze strany ošetrovatelského týmu doslova životně důležitá. Jsou to obvykle období iniciální diagnózy, kdy edukace rodičů pomůže vyrovnat se s chorobou, přijmout ji a pochopit význam terapie, následují období, kdy u pacienta dochází k výraznějším životním změnám – například nástup do školy, puberta, pohlavní život, přechod z dětské do dospělé péče, nutnost samostatnosti a zodpovědnosti za vlastní zdraví, plánování rodičovství,

pracovní zařazení a nároky na sociální podporu a pomoc, možnost transplantace, péče o terminálně nemocného pacienta v hospicích či doma (SMYTH et al., 2014).

Období zahrnující čas diagnózy a zasvěcení do péče je pokryto jak velkým množstvím odborných článků, tak intenzivním zájmem laické veřejnosti, která se podílí na péči o nemocné (viz. zmiňovaný Klub nemocných s CF). Nástup do školy a specifika péče o školou povinné mladší děti již tak výrazně známé nejsou. V tomto období je třeba edukovat zejména učitele, kteří často přichází s touto nemocí poprvé do styku. Neznají specifické nároky takového dítěte a proto je třeba v zájmu zachování zdravotního stavu školáka je poučit. Následující tabulka vystihuje hlavní témata, kterým by měli rodiče věnovat pozornost při svěřování dítěte do péče učitele (ŠMÍDOVÁ et al., 2009):

Tabulka 3 Specifická edukace učitelů různých stupňů vzdělání ohledně dítěte s CF

MATEŘSKÁ ŠKOLA	ZÁKLADNÍ ŠKOLA	STŘEDNÍ ŠKOLA	VŠ, VOŠ
<ul style="list-style-type: none"> • nutnost udržet zvýšený hygienický standart (každodenní dezinfekce odpadů, umyvadel, toalety, vyloučení květináčů) • nutnost udržet nutriční stav (maminky dodávají dodatečné vysokokalorické jídlo k hlavním chodům) • poučení o užívání pankreatických enzymů s jídlem • vyloučení z pobytů v sauně, zvažování plavání • přítomnost rodičů na mimoškolních akcích 	<ul style="list-style-type: none"> • dovolit odchod ze třídy pro potřebu čištění plic (kašel, vyplivnutí hlenů) • dbát na užívání pankreatických enzymů • vyvarovat se místům nákazy (květináče, houba, umyvadlo, hlína, laboratorní úkony, pracovní výchova apod.) • nechat cvičit dle schopností 	<ul style="list-style-type: none"> • tolerance častých absencí, možnost doučování • respektovat časové nároky léčebných procedur a dle toho upravit termíny na dokončení prací • možnost prodloužení délky studia, rozložení látky 	<ul style="list-style-type: none"> • tolerance častých absencí, možnost doučování • respektovat časové nároky léčebných procedur a dle toho upravit termíny na dokončení prací • nutnost individuálního přístupu • osobní asistence

Zdroj: Šmídová, 2009

V současné době ve světě probíhá intenzivní diskuze, jak pokrýt období adolescence, rané dospělosti a rodičovství tak, aby přechod z dětské péče, kdy se pacient naučí, jak o sebe pečovat, za dohledu rodičů či ošetřovatelského personálu, do péče dospělé, kdy je již pacient za vlastní zdraví a dodržování ošetřovatelského plánu zcela

zodpovědný sám, byl co nejhladší. Evropská společnost pro cystickou fibrózu ve svých standardech péče vydaných v roce 2014 velmi zdůrazňuje významnost správného přístupu k pacientům v tomto období, neboť úspěšný přechod má pak dopad na zvládnání samostatné léčby v dospělosti a tím kvality a délky života (SMYTH et al., 2014). Proto je pro CF centra doporučeno vypracování tzv. tranzičních plánů, které přesně definují, které znalosti a kompetence by měl mladý člověk v jednotlivých stádiích mít, zda je zvládá a zda dodržuje pravidelné kontroly a postup léčby. V tomto procesu tranzice by se mělo pomalu začínat co nejdříve, tj. nejlépe okolo 12. – 13. roku, každý další rok pak přibývají nemocnému další povinnosti a nutnost znát další podrobnosti nejen nemoci, ale i sociálně právního rámce týkajícího se CF a hlavně výhledů do budoucna – rodičovství, pohlavní život, výchova dětí apod. V tomto procesu má nejvýznamnější roli právě sestra, protože poskytuje většinu informací pacientovi, zjišťuje míru jeho porozumění nemoci, s postupným sbližováním může být také důležitým komunikačním prostředníkem mezi rodiči a pacientem a může pozorovat a zaznamenávat proces tranzice z první ruky. O vypracování návrhu tranzičního plánu se pokusím v praktické části této práce.

Proces paliativní léčby a otázky kolem předsmrtné péče o pacienta jsou velmi obtížná témata a bohužel kolem nich panuje poměrně silné tabu.

4 OŠETŘOVATELSKÝ PROCES U PACIENTA S CYSTICKOU FIBRÓZOU V MLADŠÍM ŠKOLNÍM VĚKU

Odbornou praxi za účelem získání podkladů pro zpracování praktické části jsem vykonávala ve fakultní Nemocnici v Motole na pediatrické klinice. V době mé praxe byla pacientka hospitalizována od 16 – 22. 2. 2015. Shrnutí údajů o pacientce s nahlédnutím do lékařské a ošetřovatelské dokumentace.

IDENTIFIKAČNÍ ÚDAJE

Jméno a příjmení: x. y.	Pohlaví: žena
Datum narození: 2004	Věk: 11 let
Adresa bydliště a telefon: xxx	
Adresa příbuzných: xxx	
RČ: 04...	Číslo pojišťovny: 217
Vzdělání: základní škola	Zaměstnání: studuje
Stav: svobodná	Státní příslušnost: česká
Datum přijetí: 16 – 22. 2. 2015	Typ přijetí: akutní příjem
Oddělení: Pediatrická klinika UK 2. LF, FN Motol	Ošetřující lékař: xx

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

Důvod přijetí: Dívka s CF přijatá pro febrilie, zhoršení kašle a zvýšené zánětlivé parametry.

Medicínská diagnóza hlavní:

E840 Cystická fibróza s plicními projevy

Medicínská diagnóza vedlejší:

95.3 Streptococcus pneumoniae – pneumokok jako příčina nemoci

HODNOTY A ÚDAJE ZJIŠŤOVANÉ PŘI PŘÍJMU

TK: 102/72	Výška: 140 cm
P: 74/min	Hmotnost: 52 kg
D: 22/min	BMI: 26,53
TT: 37,7 °C	Pohyblivost: úplná

Stav vědomí: při vědomí, orientovaná	Krevní skupina: B
---	--------------------------

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

Nynější onemocnění:

Pacientka byla přijata a vyšetřena na centrální pohotovosti, kde CRP > 180 mg/l, v moči erytrocyty a ketolátky. Pacientka měla vlhký kašel, zvracela pětkrát, bolest v krku, bolest hlavy. Matka si všimla zapáchající moči. Byla následně odeslána k hospitalizaci k dovyšetření.

Informační zdroje:

pacientčina matka, ošetřovatelská dokumentace, lékař

ANAMNÉZA

RODINNÁ ANAMNÉZA

Matka: ročník 76, zdravá, zaměstnaná původně jako prodavačka, nyní učitelka v mateřské školce	Otec: ročník 76, zdravý, zaměstnaný: skladník
Sourozenci: sestra, ročník 97, podezření na atopický ekzém	Děti: 0

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

OSOBNÍ ANAMNÉZA

Překonaná a chronická onemocnění:

V roce 2005 byla u pacientky stanovena diagnóza cystická fibróza na základě těžké malabsorpce vedoucí ke karenci bílkovin, stopových prvků (Zn) a kožním projevům acrodermatitis enteropatica. Při zavádění centrálního žilního katetru nastal iatrogenní hemoperikard, následovala zástava oběhu a resuscitace. Při následné hospitalizaci nastala sepse způsobená patogenem *Serratia marcescens*, rána na hrudníku se velmi špatně hojila. V letech 2006 – 2013 došlo ročně k 4 – 8 exacerbacím respirační infekce, z nichž jen jednou byla nutná hospitalizace (únor 2009). Ve sputu se pravidelně objevuje *Staphylococcus aureus*, *Enterobacter*, *Streptococcus*, *Candida albicans*, 15. 6. 2009 pak poprvé detekována i *Pseudomonas aeruginosa*. Po celou dobu stav výživy normální. Je schopná zátěže s omezením.

Hospitalizace a operace:

Hospitalizována v 10 měsících kvůli neprospívání, malým příbytkům na váze a exému s rozsevem na celé tělo, který byl diagnostikován ve FN Motol jako acrodermatitida. Na základě toho byla vyšetřena na mutace způsobující CF a tato diagnóza byla potvrzena. Hospitalizována též v únoru 2009 pro akutní exacerbaci respirační infekce s febriliemi.

Úrazy: Transfúze: Očkování:

0 0 Základní povinné očkování a 2x pneumokoková vakcína.

LÉKOVÁ ANAMNÉZA

název	forma	síla	dávkování	skupina
Kreon 25 000	želatinové tobolky	25 000 jednotek lipázy	14 – 16 cps/den	digestiva včetně enzymových přípravků
vitamín A	tobolka	30 000 jednotek	1 cps/den	vitamín
vitamín E	tobolka	100 mg	1 cps/den	vitamín
Vigantol	perorální kapky	667 jednotek/kapka	4 kapky/den	vitamín
Lactobacillus acidophilus	tobolky	-	1 cps/den	digestiva
Helicid	tobolky	20 mg	1 cps/den	antacidum
Amilorid	aerosol	0,006 g/ 20 ml	2x denně 3 – 5 ml	mukolytikum
Pulmozyme	aerosol	2,5 ml	1x denně 1 ampuli	mukolytikum

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

ALERGOLOGICKÁ ANAMNÉZA

léky	potraviny	chemické látky	jiné
Augmentin	-	-	-

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

ABÚZY

alkohol	kouření	káva	léky	jiné drogy
-	-	-	-	-

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

GYNEKOLOGICKÁ ANAMNÉZA

Menarché: Neguje.

SOCIÁLNÍ ANAMNÉZA:

Stav: Svobodná.

Bytové podmínky: Žije s matkou a otcem v rodinném domě.

Vztah, role, interakce v rodině: S rodiči i sestrou má výborný vztah.

Mimo rodiny: Má přátele ve třídě na Základní škole. Kamarádí se i s dětmi z kroužků, které navštěvuje.

Záliby: Dívá se na televizi, hraje na počítači, chodí na zumbu.

Volnočasové aktivity: Zumba, kreslení, trávení volného času s přáteli.

PRACOVNÍ ANAMNÉZA:

Vzdělání: Chodí na základní školu.

Pracovní zařazení: Studuje.

SPIRITUÁLNÍ ANAMNÉZA:

Bez vyznání.

POSOUZENÍ SOUČASNÉHO STAVU ze dne: 17. 2. 2015

Fyzikální vyšetření sestrou			
Hlava	Hlava mezocefalická, na poklep nebolestivá. Výstupy n. V. nebolestivé, inervace n. VII. správná.	Břicho	Břicho v niveau, měkké, volně prohmatné,
Oči	Zornice izokorické, fotoreaktivní, skléry anikterické, spojivky růžové.	Játra	Játra k oblouku, nezvětšená.
Uši, nos	Uši bez výtoků, nos bez sekrece.	Slezina	Slezina nehmatná, nebolestivá.
Rty	Rty růžové, hydratované.	Genitál	Genitál dětský, dívčí, bělavý výtok.
Dásně, sliznice dutiny ústní	Sliznice růžové, dostatečně hydratované.	Uzliny	Submandibulární uzliny bilaterálně nehmatné.
Jazyk	Jazyk povleklý.	Páteř	Postavení páteře asymetrické, bez patologických změn.
Tonzily	Tonzily růžové s drobnými žlutavými čepy	Klouby, reflexy, čítí	Bez patologického nálezu.
Chrup	Chrup vlastní, sanován.	Periferní pulzace	Pulzace dobře hmatná na arteriích obou horních i dolních končetin.
Krk	Náplň krčních žil v normě, krk souměrný bez viditelných patologických změn.	Kůže	Kůže je prokrvená, hydratována.
Plíce	Dýchání bilaterálně sklípkové. Na konci inspiria bazálně bilaterálně s chrůpky.	Končetiny	Končetiny symetrické, bez otoků a bez varikózních změn.
Srdce	Akce srdeční pravidelná. Dvě ohraničené ozvy, šelest neslyšitelná.	Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015	

UTŘÍDĚNÍ INFORMACÍ DLE DOMÉN NANDA I TAXONOMIE II

Posouzení ze dne 17. 2. 2015 na základě rozhovoru s matkou.

<p>1. Podpora zdraví Uvědomování si zdraví Management zdraví</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci: Subjektivně: „Vím, že jsem a budu nemocná celý život, ale během posledních 3 dnů mi není moc dobře. Nemám náladu na hraní ani tancování, jsem unavená, chci spát. Kašlu více než normálně.“ Objektivně: Pacientka v nemocnici i doma plní léčebný plán pro pacienty s CF, částečně samostatně. Ošetrovatelský problém: V doméně č. 1 nenalezen ošetrovatelský problém, pacientka si je vědoma chronického onemocnění.</p>
<p>2. Výživa Příjem potravy Trávení Vstřebávání Metabolizmus Hydratace</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci: Subjektivně: „Mamka mi dává jídlo, které řekl doktor, že mám jíst. Jím často, nejraději mám hranolky. Piju hodně.“ Objektivně: Výška 140 cm, váha 52. BMI 26,53. Pacientka ani matka neudávají změny tělesné hmotnosti. Od příjmu naordinovaná dieta dětská vysokokalorická. Pitný režim dle pravidel stanovených pro pacienty. Ošetrovatelský problém: V doméně číslo 2 problém nenalezen, pacientka dodržuje daný dietní režim.</p>
<p>3. Vylučování a výměna Funkce močového systému Funkce gastrointestinálního systému Funkce kožního systému Funkce dýchacího systému</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci: Subjektivně: „S močením obtíže nemám, průjem nemám. Dýchám hůře, mám větší kašel a víc se potím.“ Objektivně: Pacientka si bez problémů dojde sama na záchod. Objem a frekvence normální. Moč čirá, zapáchající, bez příměsí. Stolice pravidelná, bez příměsí. Zhoršení kašle s expektorací. Ošetrovatelský problém: Pacientka hůře dýchá a má zhoršený kašel. Priorita: Vysoká</p>

<p>4. Aktivita – odpočinek Spánek, odpočinek Aktivita, cvičení Rovnováha energie Kardiovaskulární pulm onální reakce Sebepéče</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci: Subjektivně: „Nemám náladu na hraní a ani na tancování. Jsem unavená a chce se mi více spát. Ráda chodím s maminkou a kamarádkami na zumbu. Teď cvičím jen dýchání, jako každý den.“ V nemocnici: „V dnes v noci jsem se budila a brečela jsem.“ Objektivně: Pacientka se cítí unavená a je nevyspalá. Spánek byl nekvalitní, přerušovaný. V noci měla teplotu a trápil jí kašel. V nemocnici pacientka leží na lůžku. Praktikuje jen respirační fyzioterapii pro pacienty s CF. Ošetrovatelský problém: Pacientka je unavená a má nekvalitní spánek. Priorita: Střední</p>
<p>5. Percepce/kognice Pozornost Orientace Kognice Komunikace</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci: Subjektivně: „Ráda si povídám a vyprávím s kamarádkami. Ráda poznávám nové kamarády.“ Objektivně: Pacientka je orientovaná, časem, místem, osobou. Verbální komunikace asertivní, otevřená, přívětivá. Neverbální komunikace přiměřená, mimika i gestikulace. Ošetrovatelský problém: V doméně č. 5 nenalezen žádný ošetrovatelský problém.</p>
<p>6. Sebepercepce Sebepojetí Sebeúcta Obraz těla</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci: Subjektivně: „Já i mé okolí ví, že jsem nemocná i přes fibrózu se ke mně chovají hezky a drží mi palce v léčbě.“ Objektivně: Pacientka si uvědomuje své chronické onemocnění. Obraz těla nenarušen, bere své tělo takové jaké je. Ošetrovatelský problém: V doméně č. 6 nenalezen ošetrovatelský problém.</p>
<p>7. Vztahy mezi rolemi Role pečovatелů</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci:</p>

<p>Rodinné vztahy Plnění rolí</p>	<p>Subjektivně: „Bydlím s maminkou, tátou a starší sestrou. Jsou na mě hodný a mám je ráda. Ve škole mám mnoho kroužků, do kterých ráda chodím.“</p> <p>Objektivně Primární (role související s věkem a pohlavím) – pacientka je pozitivní. Sekundární (související s rodinou a společenskými funkcemi) – pacientka je ráda ve školním kolektivu, je společenská. Terciární (související s volným časem a zálibami) – ráda chodí na zumbu.</p> <p>Ošetrovatelský problém: V doméně č. 7 nenalezen ošetrovatelský problém.</p>
<p>8. Sexualita Sexuální funkce Reprodukce</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci:</p> <p>Subjektivně: „Ve škole máme sexuální výchovu, ale nechci se o tom bavit.“</p> <p>Objektivně: Pacientka nemenstruuje. V oblasti sexuální informovaná, pro nízký věk jsme téma více nediskutovali.</p> <p>Ošetrovatelský problém: V doméně č. 8 nenalezen ošetrovatelský problém.</p>
<p>9. Zvládání/tolerance zátěže Posttraumatické reakce Reakce na zvládání zátěže Neurobehaviorální stres</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci:</p> <p>Subjektivně: „Maminka říkala, že si mě tu necháte, počítala jsem s tím. Víím, že jste hodný a pomůžete mi.“</p> <p>Objektivně: Pacientka působí klidně, ale v noci byla plačtivá. S důvodem hospitalizace a s následným léčebným režimem je seznámená a smířená.</p> <p>Ošetrovatelský problém: V doméně č. 9 nenalezen ošetrovatelský problém.</p>
<p>10. Životní principy Hodnoty Přesvědčení Soulad hodnot/ přesvědčení/jednání</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci:</p> <p>Subjektivně: „Důležité je, abych byla zdravá. Svoji rodinu a kamarády mám ráda.“</p> <p>Objektivně: Pro pacientku je důležité uzdravení. Rodiny a kamarádů si váží.</p> <p>Ošetrovatelský problém: V doméně č. 10 nenalezen ošetrovatelský problém.</p>

<p>11. Bezpečnost – ochrana</p> <p>Infekce</p> <p>Fyzické poškození</p> <p>Násilí</p> <p>Environmentální rizika</p> <p>Obranné procesy</p> <p>Termoregulace</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci:</p> <p>Subjektivně: „Mám jehlu v ruce, kvůli lékům, na kterou musím být opatrná. Více se potím.“</p> <p>Objektivně: Pacientce byl zaveden periferní žilní katétr. Je edukovaná o jeho péči a možných rizikách. Pacientka se více potí z důvodu zvýšené tělesné teploty.</p> <p>Ošetrovatelský problém: 1) U pacientky je zvýšené riziko vzniku infekce z důvodu zavedenému perifernímu žilnímu katétu. 2) Pacientka má zvýšenou tělesnou teplotu.</p> <p>Priorita: Střední</p>
<p>12. Komfort</p> <p>Tělesný komfort</p> <p>Komfort prostředí</p> <p>Sociální komfort</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci:</p> <p>Subjektivně: „Včera odpoledne mě bolela hlava, večer už mě nebolela, ale ráno mě zase začala bolet. Jsem ráda, že jsem na pokoji s maminkou.“</p> <p>Objektivně: Pacientka udává bolest hlavy od včerejšího dne, která večer ustoupila, ale ráno si opět na bolest hlavy stěžuje. Na pobyt v nemocnici si nestěžuje díky společné hospitalizaci s matkou.</p> <p>Ošetrovatelský problém: Pacientka si stěžuje na bolest hlavy.</p> <p>Priorita: Střední</p>
<p>13. Růst/vývoj</p> <p>Růst</p> <p>Vývoj</p>	<p>Subjektivně, objektivně, doma, při hospitalizaci:</p> <p>Subjektivně: „Myslím si, že na svůj věk jsem vysoká a stále rostu. Doktorka je spokojená s mojí váhou, vážím akorát.“</p> <p>Objektivně: Pacientka se růstově ani váhově nevychyluje.</p> <p>Ošetrovatelský problém: V doméně č. 13 nenalezen ošetrovatelský problém.</p>

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

MEDICÍNSKÝ MANAGEMENT

Ordinovaná vyšetření:

- sedimentace (16. 2. 2015)
- imuno CRP (16. 2. 2015; 20. 2. 2015)
- krevní odběry (16. 2. 2015; 19. 2. 2015; 21. 2. 2015)
- biochemické vyšetření (16. 2. 2015, 18. 2. 2015)
- moč a sedimentace (16. 2. 2015)
- Astrup (16. 2. 2015)
- hladina aminoglykosidu (18. 2. 2015)
- pneumokokový antigen v moči (19. 2. 2015)
- mikrobiologie (nos, krk 19. 2. 2015; stolice 20. 2. 2015; moč 21. 2. 2015)
- sputum PCR CF (19. 2. 2015)
- spirometrie (18. 2. 2015)
- sono břicha (16. 2. 2015)
- rentgen hrudníku 16. 2. 2015)
- ORL konzilium (16. 2. 2015)

Výsledky: viz. Příloha A – Výsledky naordinovaných vyšetření

Léčba:

Konzervativní léčba:

Dieta a strava: dětská, vysokokalorická, dosolení půl lžičky soli na den

Pohybový režim: klid na lůžku

RHB: předepsané rehabilitační respirační cviky

Medikamentózní léčba:

název	forma	síla	dávkování	skupina
Kreon 25 000	želatinové tobolky	25 000 jednotek lipázy	7 – 10 cps/den	digestiva včetně enzymových přípravků
vitamín A	tobolka	30 000 jednotek	3 cps/týden	vitamín
vitamín E	tobolka	100 mg	1 cps/den	vitamín

Vigantol	perorální kapky	667 jednotek/kapka	3 x 4 kapky/týden	vitamín
Lactobacillus acidophilus	tobolky	-	1 cps/den	digestiva
Helicid	tobolky	20 mg	1 cps/den	antacidum
Amilorid	aerosol	0,006 g/ 20 ml	3x denně 3 ml	mukolytikum
Pulmozyme	aerosol	2,5 ml	1x denně 1 ampuli	mukolytikum
Zinnacef	infúzní terapie	700 mg	1 x i.v./den po dobu 6 dní	Antibiotikum
Amikin	infúzní terapie	500 mg	1 x i.v./den po dobu 6 dní	Antibiotikum
Paralen	tablety	125 mg	dle potřeby	Analgetikum, antipyretikum

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

Chirurgická léčba: 0

Pacientka byla propuštěna do domácího léčení 22. 2. 2015. Je v celkově dobrém klinickém stavu na perorální antibiotické terapii.

SITUAČNÍ ANALÝZA ke dni 17. 2. 2015

Pacientka se základním onemocněním cystická fibróza byla přijata pro 3 dny trvající febrilie, zhoršení celkového stavu a elevaci CRP. Krevní obraz ukázal leukocytózu a neutrofilii. V močovém sedimentu byla přítomna pouze erytrocyturie. Kultivace moči se před podáním antibiotické léčby nezdařila. Rentgenový nález je bez jasných ložiskových změn. V nose a krku zachycen *Streptococcus pneumoniae*, pneumokokový antigen potvrzen i v moči. Byla zahájena parenterální aplikace antibiotik s dobrou citlivostí na patogen, při které došlo k vymizení febrilií, úpravě celkového stavu a normalizaci laboratorních hodnot. Plicní funkce zhoršeny nejsou.

Fyziologické funkce při příjmu

- Krevní tlak 102/72 mmHg, normotenze
- Pulz 74/min, fyziologický, pravidelný
- Dech 22/min eupnoe
- Saturace 97%

STANOVENÍ OŠETŘOVATELSKÝCH DIAGNÓZ A JEJICH USPOŘÁDÁNÍ PODLE PRIORIT dne 17. 2. 2015.

NEEFEKTIVNÍ PRŮCHODNOST DÝCHACÍCH CEST (00031)	Doména 11: Bezpečnost/ochrana	Třída 2: Fyzické poškození	Priorita: Vysoká
	Definice: Neschopnost odstraňovat sekrety nebo překážky z dýchacích cest a udržovat je čisté.		
	Určující znaky: Nepřítomnost kašle, náhodné vedlejší zvuky při dýchání, změny rytmu dýchání, dyspnoe, nadměrná produkce sputa, neklid		
	Související faktory: Překážky v dýchacích cestách: Nadměrná produkce hlenu, sekrety v průduškách Fyziologické: Cystická fibróza		

AKUTNÍ BOLEST (00132)	Doména 12: Komfort	Třída 1: Tělesný komfort	Priorita: Střední
	Definice: Nepříjemný smyslový a emoční zážitek vycházející z aktuálního nebo potencionálního poškození tkáně nebo popsany pomocí termínů pro takové poškození (mezinárodní asociace pro studium bolesti), náhlý nebo pomalý nástup libovolné intenzity od mírné po silnou, s očekávaným nebo předvídatelným koncem a s trváním kratším než měsíců.		
	Určující znaky: Změny v chuti k jídlu, změny dýchání, kódový/číselný záznam (použití stupnice bolesti), expresivní chování (pláč, podrážděnost, neklid), pozorované známky bolesti, bolest.		
	Související faktory: Původci nemoci		

HYPERTERMIE (00007)	Doména 11: Bezpečnost/ochrana	Třída 6: Termoregulace	Priorita: Střední
	Definice: Tělesná teplota nad normálním nálezem		
	Určující znaky: Zarudlá kůže, zvýšení tělesné teploty nad normální rozmezí, pokožka teplá na dotek, tachykardie, tachypnoe		
	Související faktory: Nemoc		

RIZIKO INFEKCE (00004)	Doména 11: Bezpečnost/ochrana	Třída 1: Infekce	Priorita: Střední
	Definice: Zvýšené riziko napadení patogenními organismy		
	Rizikové faktory: Nedostatek znalostí jak se nevystavovat patogenům, nedostatečná primární obrana (porušená kůže, i.v. katetrizace)		
	Doména 11: Bezpečnost/ochrana		

NEDOSTATEK SPÁNKU (00096)	Doména 4: Aktivita/odpočinek	Třída 1: Spánek/odpočinek	Priorita: Střední
	Definice: Delší období bez spánku (přetrvávající přirozená, periodická narušení relativního vědomí).		
	Určující znaky: Ospalost během dne, snížená schopnost fungovat, únava, zvýšená citlivost vůči bolesti, podrážděnost		
	Související faktory: Dlouhodobý diskomfort (tělesný – pocení a subfebrilie)		

1. OŠETŘOVATELSKÁ DIAGNÓZA: NEEFEKTIVNÍ PRŮCHODNOST DÝCHACÍCH CEST (00031)	
Doména 11: Bezpečnost/ochrana	Třída 2: Fyzické poškození
Definice: Neschopnost odstraňovat sekrety nebo překážky z dýchacích cest a udržovat je čisté.	
Určující znaky: Nepřítomnost kašle, náhodné vedlejší zvuky při dýchání, změny rytmu dýchání, dyspnoe, nadměrná produkce sputa, neklid	
Související faktory: Překážky v dýchacích cestách: Nadměrná produkce hlenu, sekrety v průduškách Fyziologické: Cystická fibróza	
Priorita: Vysoká	
Krátkodobý cíl: Pacientce se zlepší průchodnost dýchacích cest do 48 hodin. Dlouhodobý cíl: Pacientka nemá přítomnost kašle a dalších dýchacích fenoménů do 1 týdne.	
Očekávané výsledky: <ol style="list-style-type: none"> 1. Pacientka chápe a zná příčiny onemocnění během celé hospitalizace. 2. Pacientka je seznámena s léčebným režimem po celou dobu hospitalizace. 3. Udržení průchodnosti dýchacích cest do 1 týdne. 4. Snadné vykašlávání sekretu bez patologických příměsí do 48 hodin. 5. Osvojení si návyků, které vedou k lepší a stabilní průchodnosti dýchacích cest během hospitalizace. 	
Intervence: <ol style="list-style-type: none"> 1. Edukuj pacientku o vhodné úlevové poloze denně. (všeobecná sestra) 2. Edukuj o důležitosti vykašlávání a vyloučení hlenu z dýchacích cest během celé hospitalizace. (všeobecná sestra) 3. Doporuč pacientce pomalé a hluboké dýchání denně. (všeobecná sestra) 4. Sleduj barvu vykašlaného sputa pacientky denně. (všeobecná sestra) 5. Monitoruj fyziologické funkce pacientky a proved' záznam do dokumentace každý den. (všeobecná sestra) 6. Podej medikaci dle ordinace lékaře denně. (všeobecná sestra) 7. Sleduj účinek podaných léků a proved' záznam denně. (všeobecná sestra) 8. Zajisti klidné a příjemné prostředí během celé hospitalizace. (všeobecná sestra) 	

9. Dle potřeby zvlhčuj vzduch dle potřeby pacientky během celé hospitalizace. (všeobecná sestra)
10. Podávej dostatek tekutin denně. (všeobecná sestra)
11. Hodnot' změny spánku a všímej si nespavosti denně. (všeobecná sestra)
12. Prováděj dechovou rehabilitaci s pacientkou denně. (všeobecná sestra)
13. Udržuj prostředí bez možných alergenů během celé hospitalizace. (všeobecná sestra)
14. Všímej si odeznívání příznaků po dobu hospitalizace. (všeobecná sestra)
15. Dopřej pacientce dostatek odpočinku a omez její aktivitu podle míry respirační tolerance. (všeobecná sestra)
16. Sleduj emoční projevy z důvodu rizika vzniku hyperventilace denně. (všeobecná sestra)
17. Ber v úvahu případnou bolest nebo diskomfort působící negativně na dýchání denně. (všeobecná sestra)

Realizace: 16. – 22. 2. 2015

16. 2. 2015 17:00 – Edukace o vhodné poloze, o důležitosti vykašlávání a vyloučení hlenu kvůli zlepšenému dýchání, určení barvy sputa. 18:30 – Večerní inhalace amilorid. Po skončení 15 minut prováděna dechová gymnastika pomocí flutteru.

17. 2. 2015 – 22. 2. 2015 8:00 – Amilorid inhalace, 12:30 – Pulmozyme inhalace, 18:30 Amilorid inhalace. Kontrola saturace 2x denně, saturace v normě. Dechová gymnastika prováděna 3x denně, vždy 15 minut po ukončení inhalace.

Hodnocení:

Pacientka zná a využívá úlevovou polohu. Vykašlává sputum žlutozelené barvy bez zápachu. Pacientka byla dobře hydratovaná, dodržovala pitný režim. Pacientka vzhledem ke svému onemocnění vykonávala dechovou gymnastiku sama pod dozorem své matky. Dechová frekvence a saturace byly v normě bez výhylek. Krátkodobý cíl splněn, pacientka udává zlepšené dýchání. Dlouhodobý cíl nesplněn, z důvodu chronického onemocnění pacientky.

2. OŠETŘOVATELSKÁ DIAGNÓZA: AKUTNÍ BOLEST (00132)

Doména 12: Komfort

Třída 1: Tělesný komfort

Definice: Nepříjemný smyslový a emoční zážitek vycházející z aktuálního nebo potencionálního poškození tkáně nebo popsany pomocí termínů pro takové poškození

(mezinárodní asociace pro studium bolesti), náhlý nebo pomalý nástup libovolné intenzity od mírné po silnou, s očekávaným nebo předvídatelným koncem a s trváním kratším než měsíců.
Určující znaky: Změny v chuti k jídlu, změny dýchání, kódový/číselný záznam (použití stupnice bolesti), expresivní chování (pláč, podrážděnost, neklid), pozorované známky bolesti, bolest.
Související faktory: Původci nemoci
Priorita: Střední
Krátkodobý cíl: Pacientka udává zmírnění bolesti do 1 hodiny po podání analgetik. Dlouhodobý cíl: Pacientka neudává žádnou bolest do 48 hodin.
Očekávané výsledky: <ol style="list-style-type: none"> 1. Pacientka udává zmírnění bolesti do jedné hodiny. 2. Pacientka rozumí a umí využít vizuální škálu bolesti během hospitalizace. 3. Pacientka je dle neverbálního projevu bez bolesti do jedné hodiny. 4. Udržení fyziologických funkcí v normě během hospitalizace. 5. Pacientka neudává žádnou bolest do 48 hodin.
Intervence: <ol style="list-style-type: none"> 1. Zjistí stupeň bolesti, lokalizaci a charakter dle vizuální škály bolesti a proved' záznam do dokumentace během denně. (všeobecná sestra) 2. Posud' vnímavost a neverbální projevy pacientky denně. (všeobecná sestra) 3. Posuzuj bolest vždy, když se objeví během hospitalizace. (všeobecná sestra) 4. Sleduj fyziologické funkce dle ordinace lékaře denně. (TK, TT, D, P, SpO₂) (všeobecná sestra) 5. Zajisti klidné prostředí a pečuj o pohodlí pacientky denně. (všeobecná sestra) 6. Podej medikaci dle ordinace lékaře denně. (všeobecná sestra) 7. Sleduj vždy po 1 hodině účinek podaných léků denně. (všeobecná sestra) 8. Proved' záznam do dokumentace denně. (všeobecná sestra)
Realizace: 16. – 22. 2. 2015 16. 2. 2015 Pacientka udává bolest hlavy při příjmu v 17:00. Požádala jsem jí o použití vizuální škály bolesti od 0-5 pro určení stupně a lokalizace bolesti. Stupeň bolesti na vizuální škále byl určen číslem 3. Dle ordinace lékaře jsem podala paralen 125 mg 1 tbl. Po jedné hodině po podání medikace se bolest zmírnila na stupeň číslo 2. Ve 21:00 jsem provedla s pacientkou další škálování bolesti, kdy se stupeň bolesti nezměnil.

17. 2. 2015 si pacientka stěžovala opět na bolest hlavy v 8:00. Na škále bolesti popsaná číslem 2. Dle ordinace jsem podala v 8:00 paralen 125mg. Po jedné hodině po podání analgetika se bolest zmínila z čísla 2 na 1. V 12:00 jsem se opět zeptala pacienty na bolest, pacientka bolest neudávala. Během celého dne pacientka už bolest neudávala.

18. – 22. 2. 2015 Pacientka bolest neudávala.

Hodnocení:

Pacientka byla dostatečně edukovaná o posouzení bolesti a o použití vizuální škály bolesti. Pacientka verbalizuje pochopení. Cíl krátkodobý splněn, pacientce se snížil stupeň bolesti do jedné hodiny ze stupně 3 na stupeň 2. Cíl dlouhodobý splněn, pacientka je bez bolesti do 48 hodin.

3. OŠETŘOVATELSKÁ DIAGNÓZA: HYPERTERMIE (00007)

Doména 11: Bezpečnost/ochrana

Třída 6: Termoregulace

Definice: Tělesná teplota nad normálním nálezem

Určující znaky: Zarudlá kůže, zvýšení tělesné teploty nad normální rozmezí, pokožka teplá na dotek, tachykardie, tachypnoe

Související faktory: Nemoc

Priorita: Střední

Krátkodobý cíl: Pacientka má sníženou tělesnou teplotu do jedné hodiny.

Dlouhodobý cíl: Pacientka je bez zvýšené tělesné teploty do 48 hodin.

Očekávané výsledky:

1. Pacientka má sníženou tělesnou teplotu do jedné hodiny.
2. Pacientka je bez známek dehydratace během celé hospitalizace.
3. Pacientka má fyziologické funkce v normě denně.
4. Pacientka je bez zvýšené tělesné teploty do 48 hodin.

Intervence:

1. Posud' aktuální stav a hydrataci pacientky denně. (všeobecná sestra)
2. Edukuj pacientku o příznacích zvýšené tělesné teploty denně. (všeobecná sestra)
3. Sleduj a hodnot' fyziologické funkce dle ordinace lékaře denně. (všeobecná sestra)
4. Udrž tělesnou teplotu ve fyziologických hodnotách během celé hospitalizace. (všeobecná sestra)

<p>5. Podávej dostatečné množství tekutin denně. (všeobecná sestra)</p> <p>6. Udržuj příjemné a klidné zevní prostředí během celé hospitalizace. (všeobecná sestra)</p> <p>7. Podej medikaci dle ordinace lékaře denně. (všeobecná sestra)</p> <p>8. Sleduj účinek podaných léků denně. (všeobecná sestra)</p>
<p>Realizace: 16. – 22. 2. 2015</p> <p>16. 2. 2015 Pacientka má při příjmu v 17:00 zvýšenou tělesnou teplotu 37,7 °C. Dle ordinace lékaře jsem podala paralen 125 mg 1 tbl. Po jedné hodině v 18:00 po podání medikace jsem změřila pacientce tělesnou teplotu. Naměřená hodnota byla 37,1 °C. Stav hydratace pacientky byl v normě. 21:00 naměřena tělesná teplota 37,3°C.</p> <p>17. 2. 2015 8:00 – Naměřena tělesná teplota 37,6 °C. Dle ordinace lékaře jsem podala paralen 125 mg 1 tbl. 12:00 – tělesná teplota 36,9°C. 18:00 – 36,7 °C.</p> <p>18. – 22. 2. 2015 – Tělesná teplota měřena 3x denně. Během zbylých dnů hospitalizace byla tělesná teplota v normě.</p>
<p>Hodnocení:</p> <p>Pacientka byla edukovaná a verbalizuje pochopení o příznacích tělesné teploty. Cíl krátkodobý a dlouhodobý byl splněn. Pacientka měla do jedné hodiny sníženou tělesnou teplotu a od 18. 2. 2015 do propuštění a byla bez zvýšené tělesné teploty. Pacientka je bez známek dehydratace a má od 18. 2. 2015 fyziologické funkce v normě.</p>

4. OŠETŘOVATELSKÁ DIAGNÓZA: RIZIKO INFEKCE (00004)	
Doména 11: Bezpečnost/ochrana	Třída 1: Infekce
Definice: Zvýšené riziko napadení patogenními organismy	
Rizikové faktory: Nedostatek znalostí jak se nevystavovat patogenům, nedostatečná primární obrana (porušená kůže, i.v. katetrizace)	
Priorita: Střední	
Krátkodobý cíl: Pacientka je dostatečně edukovaná o péči o permanentní žilní katétr před jeho zavedením.	
Dlouhodobý cíl: Pacientka je bez známek infekce z důvodu zavedení permanentního žilního katetru.	
Očekávané výsledky:	
<ol style="list-style-type: none"> 1. Pacientka je dostatečně edukovaná o péči o permanentní žilní katétr po celou dobu hospitalizace. 	

2. Pacientka je edukovaná o možných komplikacích permanentního žilního katétru denně.
3. Pacientka je bez známek infekce po celou dobu hospitalizace.
4. Okolí místa vpichu je klidné denně.

Intervence:

1. Edukuj pacientku o péči PŽK denně. (všeobecná sestra)
2. Dvakrát denně kontroluj místo vpichu PŽK. (všeobecná sestra)
3. Sleduj a kontroluj stav kůže a možné začervenání a zvýšené termoregulace v okolí místa vpichu dvakrát denně. (všeobecná sestra)
4. Sleduj datum zavedení PŽK a dle ordinace lékaře proved' přepich PŽK během hospitalizace. (všeobecná sestra)
5. Pravidelně kontroluj hydrataci a prokrvení kůže pacientky denně. (všeobecná sestra)
6. Vždy zachovávej zásady aseptického přístupu denně. (všeobecná sestra)
7. Proved' záznam do dokumentace denně. (všeobecná sestra)

Realizace: 16. – 22. 2. 2015

16. 2. 2015 Pacientku jsem edukovala o péči o PŽK před jeho zavedením, poučila a informovala o jeho možných komplikacích a příznacích infekce. PŽK zaveden v loketní jamce LHK. Zhodnotila jsem a zdokumentovala místo vpichu, barvu, bolest, otok a zda není přítomný hematom. Při převazu PŽK jsem postupovala asepticky. V 19:00 jsem zkontrolovala a zhodnotila funkčnost a místo okolí vpichu a provedla záznam do dokumentace. Po celou dobu hospitalizace v 7:00 a v 19:00 se provádí kontrola místa vpichu, zavedení a funkčnost PŽK. Vždy zachováváme zásady aseptického přístupu.

19. 2. 2015 byl proveden přepich PŽK, LHK.

Hodnocení:

Pacientka byla o PŽK edukovaná a dbala o jeho správnou péči. Okolí místa vpichu bylo klidné a bez známek zánětu během zavedení i po jeho vyjmutí. Po celou dobu hospitalizace se zachovávaly zásady aseptického přístupu. Krátkodobý i dlouhodobý cíl byl splněn.

5. OŠETŘOVATELSKÁ DIAGNÓZA: NEDOSTATEK SPÁNKU (00096)

Doména 4: Aktivita/odpočinek

Třída 1: Spánek/odpočinek

Definice: Delší období bez spánku (přetrvávající přirozená, periodická narušení relativního vědomí).
Určující znaky: Ospalost během dne, snížená schopnost fungovat, únava, zvýšená citlivost vůči bolesti, podrážděnost
Související faktory: Dlouhodobý diskomfort (tělesný – pocení a subfebrilie)
Priorita: Střední
Krátkodobý cíl: Pacientka udává zlepšení kvality spánku do 48 hodin.
Dlouhodobý cíl: Pacientka má kvalitní spánek do 7 dnů.
Očekávané výsledky: <ol style="list-style-type: none"> 1. Pacientka má odpovídající dobu spánku k jejímu věku během celé hospitalizace. 2. Pacientka má zlepšenou kvalitu spánku do 48 hodin. 3. Pacientka nemá pocit únavy během dne. 4. Pacientka má klidný a ničím nerušený spánek do 7 dnů.
Intervence: <ol style="list-style-type: none"> 1. Zajisti klidné prostředí a přiměřený komfort denně. (všeobecná sestra) 2. Věnuj pozornost faktorům prostředí s vlivem na spánek denně. (všeobecná sestra) 3. Posud' souvislost spánkové poruchy se základním onemocněním denně. (všeobecná sestra) 4. Zjisti pacientky spánkové rituály a popřípadě je zajisti denně. (všeobecná sestra) 5. Pozoruj fyzické známky únavy denně. (všeobecná sestra) 6. Ujisti pacientku, že příležitostné nespání neohrozí jeho zdraví denně. (všeobecná sestra) 7. Urči trvání současné nespavosti denně. (všeobecná sestra) 8. Proveď záznam do dokumentace denně. (všeobecná sestra)
Realizace: 16. – 22. 2. 2015
16. 2. 2015 Pacientka si při příjmu stěžuje na pocit únavy a zvýšenou spavost během dne. Denně zajišťuji klidné prostředí a přiměřený komfort pro spánek. Spánkové rituály u pacientky zajištěny.

17. 2. 2015 Pocit únavy nevyrazil, pacientka se během noci budila a byla plačtivá. **18. 2. – 22. 2 2015** Sběr informací o kvalitě spánku, zda nedošlo k jeho zhoršení a jiným změnám.

Hodnocení:

U pacientky byla zlepšená kvalita spánku do 2 dnů, krátkodobý cíl splněn. Od 18. 2. 2015 vymizel pocit únavy. Dlouhodobý cíl splněn. Pacientka má kvalitní a klidný spánek do 7 dnů, již od 18. 2. 2015.

5 DISKUZE

5.1 CELKOVÉ HODNOCENÍ

Jedenáctiletá pacientka byla přijata 16. 2. 2015 pro trvající febrilie. Byla při vědomí, orientovaná, spolupracovala. Byla plačtivá a schvácená. Stav prokrvení dobrý, dobře hydratovaná, kůže opálená, čistá. Svalový tonus přiměřený. Hlava mezocefalická, bolestivá po dobu dvou dnů. Oči, uši a nos bez výtoku. Hrdlo zarudlé, ale tonzily nezvětšené. Hrudník symetrický, dýchání bilaterálně sklípkové. Akce srdeční byla pravidelná s ohraničenými ozvami a neslyšným šelestem. Břicho měkké, volně prohmatné, na prohmat nebolestivé. Játra v oblouku, slezina nezvětšená.

Krevní obraz proveden každé tři dny, během nichž se postupně normalizovala leukocytóza a neutrofilie (graf 1). Také došlo k poklesu jaterních markerů a kyseliny močové. Na kultivaci vzorků z nosu a krku zjištěn *Streptococcus pneumoniae*, na který byla následně nasazena infúzní antibiotická léčba. Pacientka též celou dobu pokračuje v medikaci na základní chorobu, kterou je CF.

Graf 1 Průběh změn počtu typů leukocytů během hospitalizace



Došlo k celkovému zlepšení stavu pacientky po zahájení parenterální aplikace antibiotik s dobrou citlivostí na patogen. Zejména došlo k vymizení febrilií, čímž se zlepšila kvalita spánku a celkové prospívání. Došlo též k normalizaci laboratorních

hodnot. Plicní funkce, které jsou zvláště pro pacientku s CF velmi zásadní, zhoršeny nebyly. Během hospitalizace nedošlo ani ke zhoršení výživového stavu.

Dne 22. 2. 2015 byla pacientka propuštěna do domácího léčení s perorální antibiotickou léčbou. Po ukončení antibiotické terapie byla doporučena kontrola u obvodního pediatra, v případě zhoršení ihned. Pacientka odchází ve stabilizovaném stavu, rodiče poučení o chorobě a následném léčebném postupu, poučení rozuměli.

5.2 DOPORUČENÍ PRO PRAXI

Cystická fibróza je nemoc, která lidstvo doprovází již velmi dlouho. I přes to, že věda kráčí v této oblasti mílovými kroky, neznáme stále kauzální léčbu této choroby. Jistý příslib do budoucna je zatím jen genová terapie, jejíž preklinické výsledky jsou ohromující. Můžeme tedy jen léčit a mírnit symptomy, což už ale v současné době umíme na velmi vysoké úrovni. Délka průměrné doby dožití se u pacientů s CF zdvojnásobila za poslední dvě desítky let.

Se zvyšujícím se počtem pacientů starších osmnácti let dochází k několika novým trendům, mezi něž patří zcela nový profil komplikací této choroby u dospělých pacientů. Z ošetřovatelského hlediska je však největším problémem zajistit přechod pacienta z pediatrické do dospělé části.

Doporučení pro praxi:

- ✓ získat a rozšířit si znalosti o onemocnění
- ✓ sledovat nové trendy v terapii
- ✓ na oddělení umístit dostatek informačních brožur a letáků
- ✓ v rámci svých kompetencí poskytnout co nejvíce kvalitních informací, případně poradit, kde je možné je získat
- ✓ navázat kladný vztah s pacientem, získat si jeho důvěru, mít empatický a holistický přístup k pacientovi a snažit se ho motivovat k léčbě
- ✓ znát specifické potřeby, obavy a otázky pacienta a jeho stavu, individuální přístup

5.3 EDUKAČNÍ LIST

Z ošetřovatelského hlediska je však největším problémem zajistit přechod pacienta z pediatrické do dospělé části. Tento proces s sebou totiž nese velké riziko, co se týče adherence k léčbě chronického onemocnění jako je CF. Pacient tímto přechodem totiž přebírá zodpovědnost za vlastní zdraví, která na ně přechází z rodičů. Rodiče se naopak

musí smířit s tím, že už udělali vše pro to, aby dítě znalo pravidla léčby a dopady při jejich nedodržování.

Proto je součástí této kapitoly nejen slovní doporučení, ale i tzv. tranziční protokol a protokol zaznamenávání získávání samostatnosti ve vykonávání nutné terapie CF pro sestry (příloha B a C). Dále je zde v rámci prvního stádia tohoto protokolu navržen kalendářní list pro děti mladšího školního věku s CF (příloha D), kde by v rámci zajištění adherence k léčbě a získávání postupné samostatnosti ve vykonávání úkonů léčby si mohly děti zaznamenávat, které činnosti v jednotlivých dne měsíce zvládaly samy a které vykonávaly ve spolupráci s rodiči. Dále je zde políčko též pro zaznamenávání nemocí a jejich hlavních příznaků. Neméně důležité se jeví též sledování váhy pacienta, neboť je to nepřímý indikátor stavu výživy. Ten má zase velký dopad na centrální problém CF – stav dýchacího ústrojí.

ZÁVĚR

Tato bakalářská práce se zabývala závažným chronickým onemocněním – cystickou fibrózou, zejména pak její etiologií, patogenezi, klinickému obrazu, diagnostickým nástrojům, možným komplikacím a léčebným intervencím.

Základní cíle této práce formulované v úvodu byly splněny:

- (1) získat podrobné anamnestické údaje;
- (2) určit specifický symptomatický profil pacientky;
- (3) zjistit míru informovanosti primárních pečovatelů o obecných metodách ošetrovatelské péče osob postižených touto chorobou;
- (4) sestavit individuální ošetrovatelský přístup k této pacientce s pomocí integrace nejnovějších vědomostí z oboru
- (5) formulovat užitečné doporučení pro praxi vycházející z této zkušenosti a studia odborných publikací.

Druhým nejdůležitějším úkolem hned po stanovení diagnózy je edukovat pacienta a primární pečovatele v oblasti každodenní péče o pacienty s CF. Edukace je v našem prostředí věc, která je zajištěna spolehlivě jak od členů lékařského týmu, tak od laických organizací jako je Klub nemocných s CF, který vydal řadu kvalitních brožur pro pacienty i pečovatele a pro různé životní situace. Role ošetrovatele ve zvyšování adherence spočívá zejména v přesvědčivé, názorné a pochopitelné prezentaci informací o léčbě. To vše se může dít v dětském věku spolu se snahou rodičů. Systematizace této snahy ve formě formulace tranzičního protokolu a jeho důsledné následování pak může zajistit, že dítě získá samostatnost ve vykonávání úkonů léčby a tuto samostatnost plně využije v dospělém věku, kdy již nad dodržováním léčby nikdo nedohlíží.

Doufám, že tato práce, ve které se snažím prezentovat tato nejnovější data v praxi, bude sloužit jako vhodný doplněk odborného specializačního vzdělání ošetrovatelského personálu, který má nelehký úkol edukovat pacienta a zajišťovat jeho adherenci k léčbě. Proto jsem se zaměřila na to, jak vytvořit edukační materiál, který by motivoval děti k samostatnosti již od počátku. Mým přáním je přispět tímto k zlepšení kvality nejen dětské etapy života pacientů s CF.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

- ADAMČÍKOVÁ, H. 2011. *Specifika ošetrovatelské péče u dětí s cystickou fibrózou*. [online] České Budějovice. Diplomová práce. Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích, Fakulta zdravotně sociální [cit. 2015-03-06]. Dostupné z: http://theses.cz/id/7j11k4/cysticka_fibrza.pdf
- AUDREZET, M., MUNCK, A., SCOTET, V., CLAUSTRES, M., ROUSSEY, M., DELMAS, D., FEREC, C. & DESGEORGES, M. 2015. Comprehensive CFTR gene analysis of the French cystic fibrosis screened newborn cohort: implications for diagnosis, genetic counseling, and mutation-specific therapy. *Genetics in Medicine*, 17, 108-116.
- BALAŠČAKOVÁ, M., PISKÁČKOVÁ, T., HOLUBOVÁ, A., RAUŠOVÁ, E., KAZÁROVÁ, V., KREBSOVÁ, A., KOUDOVÁ, M., ŠTAMBERGOVÁ, A., ČAMAJOVÁ, J., NORAMBUENA, P., KŘENKOVÁ, P., VOTAVA, F., VÁVROVÁ, V., MACEK, M. S. & MACEK, M. M. 2008. Současné metodické postupy a přehled preimplantační, prenatální a postnatální DNA diagnostiky cystické fibrózy v České republice. In: *Česko-slovenská Pediatrie* [online], roč. 63, č. 2, s. 62–75 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: <http://www.uhkt.cz/files/nrl-dna/cystickafibrozaBPGuidelines.pdf>
- VÁVROVÁ, V. 2009. Cystická fibróza: standard léčebného plánu [online]. [cit. 2015-03-06]. Dostupné z: http://www.dashofer.cz/download/ukazky/PKS2_ukazka_doporuceneho_postupu.pdf
- CFTR2. 2015. *List of CFTR2 mutations* [online]. John Hopkins University, The Hospital for Sick Children. [cit. 2015-03-06]. Dostupné z: http://www.cftr2.org/files/CFTR2_27February2015.pdf
- CHAABAN, M., KEJNER, A., ROWE, S. & WOODWORTH, B. 2013. Cystic fibrosis chronic rhinosinusitis: A comprehensive review. *American Journal of Rhinology & Allergy* [online], 27, 387-395 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3899543/pdf/zri387.pdf>
- CHIAPPINI, E., TACCETTI, G. & DE MARTINO, M. 2014. Bacterial lung infections in cystic fibrosis patients: an update. *Pediatr Infect Dis J*, 33, 653-4.
- COLLIE, J., MASSIE, R., JONES, O., LEGRYS, V. & GREAVES, R. 2014. Sixty-Five Years Since the New York Heat Wave: Advances in Sweat Testing for Cystic Fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 49, 106-117.
- CONWAY, S., BALFOUR-LYNN, I. M., DE RIJCKE, K., DREVINEK, P., FOWERAKER, J., HAVERMANS, T., HEIJERMAN, H., LANNEFORS, L., LINDBLAD, A., MACEK, M., MADGE, S., MORAN, M., MORRISON, L., MORTON, A., NOORDHOEK, J., SANDS, D., VERTOMMEN, A. & PECKHAM, D. 2014. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. *J Cyst Fibros* [online], 13 Suppl 1, S3-22 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: [http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(14\)00084-8/pdf](http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(14)00084-8/pdf)
- FEREC, C. & CUTTING, G. 2012. Assessing the Disease-Liability of Mutations in CFTR. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine* [online], 2 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3543074/pdf/cshperspectmed-CYS-a009480.pdf>
- FILA, L. 2014. Cystická fibróza u dospělých. *Interní Medicína* [online], 16 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: <http://www.internimedica.cz/pdfs/int/2014/02/03.pdf>
- FRAYMAN, K. & SAWYER, S. 2015. Sexual and reproductive health in cystic fibrosis: a life-course perspective. *Lancet Respiratory Medicine*, 3, 70-86.

- GELFOND, D. & BOROWITZ, D. 2013. Gastrointestinal Complications of Cystic Fibrosis. *Clinical Gastroenterology and Hepatology* [online], 11, 333-342 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: [http://www.cghjournal.org/article/S1542-3565\(12\)01308-0/pdf](http://www.cghjournal.org/article/S1542-3565(12)01308-0/pdf)
- HERRMANN, U., DOCKTER, G. & LAMMERT, F. 2010. Cystic fibrosis-associated liver disease. *Best Practice & Research in Clinical Gastroenterology*, 24, 585-592.
- HIRCHE, T. O., KNOOP, C., HEBESTREIT, H., SHIMMIN, D., SOLE, A., ELBORN, J. S., ELLEMUNTER, H., AURORA, P., HOGARDT, M. & WAGNER, T. O. 2014. Practical guidelines: lung transplantation in patients with cystic fibrosis. *Pulm Med* [online], 2014, 621342 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3988894/pdf/PM2014-621342.pdf>
- JUŘENÍKOVÁ, P. 2010. *Zásady edukace v ošetrovatelské praxi*, Praha: Grada. ISBN 978-80-247-217-12.
- KRULISOVA, V., BALASCAKOVA, M., SKALICKA, V., PISKACKOVA, T., HOLUBOVA, A., PADEROVA, J., KRENKOVA, P., DVORAKOVA, L., ZEMKOVA, D., KRACMAR, P., CHOVANCOVA, B., VAVROVA, V., STAMBERGOVA, A., VOTAVA, F. & MACEK, M. 2012. Prospective and parallel assessments of cystic fibrosis newborn screening protocols in the Czech Republic: IRT/DNA/IRT versus IRT/PAP and IRT/PAP/DNA. *European Journal of Pediatrics*, 171, 1223-1229.
- KRULIŠOVÁ, V. 2014. *Optimalizace novorozeneckého screeningu cystické fibrózy v České republice* [online]. Disertační práce. Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta [cit. 2015-03-06]. Dostupné z: <https://is.cuni.cz/webapps/zzp/download/140041130/?lang=cs>
- LUBAMBA, B., DHOOGHE, B., NOEL, S. & LEAL, T. 2012. Cystic fibrosis: Insight into CFTR pathophysiology and pharmacotherapy. *Clinical Biochemistry*, 45, 1132-1144.
- NAZARETH, D. & WALSHAW, M. 2013. A review of renal disease in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [online], 12, 309-317 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: [http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(13\)00041-6/pdf](http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(13)00041-6/pdf)
- NOVÁKOVÁ, L. 2013. *Biopsychosociální potřeby nemocného s cystickou fibrózou*. [online] Bakalářská práce. Vysoká škola polytechnická Jihlava [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: <https://is.vspj.cz/bp/get-bp/student/18981/thema/2986>
- O'SULLIVAN, B. & FREEDMAN, S. 2009. Carrier screening for cystic fibrosis reply. *Lancet*, 374, 978-978.
- POKOJOVÁ, E. 2006. Cystická fibróza dospělých. *Postgraduální medicína: odborný časopis pro lékaře*, roč. 8, č. 6, s. 643 - 651.
- QUON, B. & AITKEN, M. 2012. Cystic Fibrosis: What to Expect now in the Early Adult Years. *Paediatric Respiratory Reviews* [online], 13, 206-214 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: [http://www.prrjournal.com/article/S1526-0542\(12\)00026-7/pdf](http://www.prrjournal.com/article/S1526-0542(12)00026-7/pdf)
- SANTER, M., RING, N., YARDLEY, L., GERAGHTY, A. & WYKE, S. 2014. Treatment non-adherence in pediatric long-term medical conditions: systematic review and synthesis of qualitative studies of caregivers' views. *Bmc Pediatrics* [online], 14 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: <http://www.biomedcentral.com/content/pdf/1471-2431-14-63.pdf>
- SCURATI-MANZONI, E., FOSSALI, E., AGOSTONI, C., RIVA, E., SIMONETTI, G., ZANOLARI-CALDERARI, M., BIANCHETTI, M. & LAVA, S. 2014. Electrolyte abnormalities in cystic fibrosis: systematic review of the literature. *Pediatric Nephrology*, 29, 1015-1023.
- SMYTH, A. R., BELL, S. C., BOJCIN, S., BRYON, M., DUFF, A., FLUME, P., KASHIRSKAYA, N., MUNCK, A., RATJEN, F., SCHWARZENBERG, S. J., SERMET-GAUDELUS, I.,

- SOUTHERN, K. W., TACCETTI, G., ULLRICH, G. & WOLFE, S. 2014. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *J Cyst Fibros* [online], 13 Suppl 1, S23-42 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: [http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(14\)00085-X/pdf](http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(14)00085-X/pdf)
- STALVEY, M. & CLINES, G. 2013. Cystic fibrosis-related bone disease: insights into a growing problem. *Current Opinion in Endocrinology Diabetes and Obesity* [online], 20, 547-552 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4061713/pdf/nihms-568577.pdf>
- TAJOVSKÁ, E. 2013. Cystická fibróza a současné možnosti léčby pohledem farmaceuta *Praktické lékařství* [online], 9 [cit. 2015-03-06]. Dostupný z: www.praktickelekarenstvi.cz/pdfs/lek/2013/06/06.pdf
- VOTAVA, F., KOŽICH, V., CHRASTINA, P., PEŠKOVÁ, K., ADAM, T., HLÍDKOVÁ, E., VINOHRADSKÁ, H., DEJMEK, P., KRULIŠOVÁ, V., HOLUBOVÁ, A., BALAŠČÁKOVÁ, M., PISKÁČKOVÁ, T., MACEK, M., GAILLYOVÁ, R., VALÁŠKOVÁ, I. & SKALICKÁ, V. 2014. Výsledky rozšířeného novorozeneckého screeningu v České republice. *Česko-slovenská Pediatrie*, 69.
- VÁVROVÁ, V. 2006. *Cystická fibróza*, 1. vyd. Praha: Grada, 2006, 516 s. ISBN 80- 247-0531-1
- WOLFENDEN, L. & SCHECHTER, M. 2009. Genetic and non-genetic determinants of outcomes in cystic fibrosis. *Paediatric Respiratory Reviews*, 10, 32-36.
- ŠMÍDOVÁ, K., CHLADOVÁ, H. & TESAŘOVÁ, T. 2009. *Příručka pro učitele dětí nemocných cystickou fibrózou* [online] [cit. 2015-03-06]. Dostupná z: <http://www.cfklub.cz/data/M/Y/W/brozura-pro-ucitele-web.pdf>

PŘÍLOHY

Příloha A	Výsledky naordinovaných vyšetření	I – IV
Příloha B	Tranziční protokol	V – VIII
Příloha C	Protokol o zvládnání dovedností spojených s přechodem do dospělé péče	IX
Příloha D	Návrh kalendáře pro monitorování osvojování návyků samostatnosti v provádění léčebných procedur	X
Příloha E	Rešerše	XI
Příloha F	Čestné prohlášení studenta k získání podkladů pro zpracování bakalářské práce	XII

Příloha A – Výsledky naordinovaných vyšetření a léčba

Sedimentace: 18/50

CRP:

	16. 2. 2015	20. 2. 2015
S-CRPs [mg/l]	180,0	18,0

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

Krevní obraz:

	16. 2. 2015	18. 2. 2015	20. 2. 2015
bílé krvinky [#/l]	20,4 x 10 ⁹	7,3 x 10 ⁹	8,7 x 10 ⁹
lymfocyty [% - #]	0,096 – 1,958	0,364 – 2,657	0,320 – 2,784
monocyty [% - #]	0,061 – 1,244	0,101 – 0,737	0,080 – 0,696
granulocyty [#]	17,198	3,906	5,220
neutrofily [%]	0,838	0,510	0,568
eozinofily [%]	0,004	0,020	0,031
bazofily [%]	0,001	0,005	0,001
červené krvinky [#/l]	4,61 x 10 ¹²	4,22 x 10 ¹²	4,39 x 10 ¹²
hemoglobin [g/dl]	13,5	12,3	12,5
hematokrit	0,395	0,361	0,370
objem erytrocytů [fl]	85,7	85,6	84,3
obsah hemoglobinu v erytrocytu [pg]	29,3	29,1	28,5
koncentrace hemoglobinu v erytrocytu [g/dl]	34,3	34,1	33,8
distribuční křivka erytrocytů [%]	13,1	13,1	13,4
počet krevních destiček [#/l]	320 x 10 ⁹	294 x 10 ⁹	329 x 10 ⁹
objem krevních destiček [fl]	7,7	7,4	6,8
destičkový hematokrit	0,244	0,219	0,220
distribuční křivka destiček [%]	16,9	16,4	16,7

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

Biochemické vyšetření:

	16. 2. 2015	18. 2. 2015
hemolýza	+++	-
Na [mmol/l]	134	143
K [mmol/l]	5,2	4,0
Cl [mmol/l]	100	106
Celkový Ca [mmol/l]	2,36	2,35
Mg [mmol/l]	0,98	-
Fe [μmol/l]	4,1	-
P [mmol/l]	1,11	-
Zn [μmol/l]	-	15,5
glukóza [mmol/l]	5,6	-
ALP [μkat/l]	3,55	-
AST [μkat/l]	0,86	0,34
ALT [μkat/l]	0,23	0,29
GGT [μkat/l]	-	0,11
osmolarita [mmol/kg]	-	290
bilirubin – celkem [μmol/l]	5,4	-
bilirubin – přímý [μmol/l]	2,4	-
kyselina močová [μmol/l]	409	287
urea [mmol/l]	4,9	3,1
kreatinin [μmol/l]	33	28
cholesterol [mmol/l]	3,5	-
triglyceridy [mmol/l]	-	1,88
albumin [g/l]	47,4	-
celkově bílkovin [g/l]	77,5	64,3
CRP-HS [mg/l]	251,4	58,9
transferin [g/l]	-	2,0
feritin [μg/l]	-	115,9
25OH-D3 [nmol/l]	-	21,7
vitamín A [μmol/l]	-	1,2
vitamín E [μmol/l]	-	26,0

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

Moč a sedimentace:

	16. 2. 2015
specifická hmotnost [kg/l]	1,030
pH	6,0
leukocyty	negativní
nitrity	negativní
bílkovina	1
glukóza	normální
ketolátky	1
urobilinogen	1
bilirubin	1
krev	3
erythrocyty [částic/μl]	61
leukocyty [částic/μl]	12
dlaždicovitý epitel [částic/μl]	5
kvasinky [částic/μl]	četné

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

Astrup:

	16. 2. 2015
pH	7,495
pCO₂ [kPa]	3,28
pO₂ [kPa]	7,91
aktuální HCO₃ [mmol/l]	19,2
base excess [mmol/l]	- 1,8
buffered base [mmol/l]	46,0
saturevaný HbO₂ [relativní jednotky]	0,931

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

Hladina aminoglykosidu:

	18. 2. 2015
aminoglykosidy [mg/l]	7,8

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

Pneumokokový antigen:

	19. 2. 2015
pneumokokový antigen	+

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

Kultivace:

moč	negativní
stolice	<i>Proteus species</i>
	<i>Escherichia coli</i>
	<i>Klebsiella</i>
nos	<i>Streptococcus pneumoniae</i>
krk	<i>Streptococcus pneumoniae</i>
	viridující streptokoky
	<i>Neisseria species</i>

Zdroj: dokumentace Pediatrické kliniky UK 2. LF, FN Motol, 2015

Sputum PCR CF:

viridující streptokoky, *Neisseria*, ojediněle *Candida species*

Spirometrie

normální plicní funkce

Sono břicha:

játra, slezina – horní hranice normálu

pankreas – mírná atrofie

lehká dilatace střevních kliček bohatším smíšeným obsahem

bez dalších patologických odchylek

Rentgen hrudníku:

mírná hyperplázie thymu – zřejmě drobná prozánětlivá rezidua

rentgen plic i ostatních nitrohrudních orgánů bez prokazatelných patologických změn

ORL konzilium:

hrdlo lehce prosáklé, na růžových tonzilách drobné žlutavé čepy

nos bez patologické sekrece

zevní krk bez bolestivosti, uzliny drobné, nesuspektní

Příloha B – Tranziční protokol

SEZNAM POVINNOSTÍ DĚTSKÝCH PACIENTŮ S CF V JEDNOTLIVÝCH FÁZÍCH PŘECHODU	DATUM
STÁDIUM JEDNA: 12 A 13 LET	
<p>Míra nezávislosti pacienta v léčebné péči: Proces přechodu byl diskutován s pacientem a rodinou. Pacient má základní představu o své chorobě a nutné péči. Pacient umí podat základní vysvětlení své choroby. Pacient umí podat základní informace o dosavadním průběhu choroby. Pacient začíná být zasvěcován do interpretace fungování svých plic. Pacient umí vyjmenovat léky, které bere. Pacient je schopen interagovat s členy týmu CF centra samostatně. Pacient přebírá zodpovědnost za část denního léčebného procesu. Pacient rozumí důležitosti prevence infekcí.</p>	
<p>Fyzioterapie: Pacientovi jsou vysvětlena základní pravidla zvládnání cviků. Pacient je schopen zvládnout samostatně určité techniky. Pacient začne přebírat zodpovědnost za vlastní fyzioterapii.</p>	
<p>Nutrice: Pacient přebírá část zodpovědnosti za podávání enzymů. Pacient přebírá část zodpovědnosti za udržování váhy.</p>	
<p>Vzdělání: Pacient je přijat na střední školu: Ano / Ne Prodiskutovat omezení, kterým je pacient vystaven při vzdělávání a rekreačních aktivitách. Prodiskutovat, které předměty jsou pacientova silná stránka pro pozdější výběr zaměření.</p>	
<p>Pohlavní vyspělost: Prodiskutovat změny spojené s nástupem puberty, rozdíly v porovnání se zdravými vrstevníky, dopad puberty na CF. Prodiskutovat, kde může mladý člověk a jeho rodiče nalézt informace o změnách v pubertě a o sexualitě.</p>	
<p>Volný čas: Pacient má pravidelnou pohybovou aktivitu. Pacient je schopen uvést své zájmy.</p>	
<p>Sociální podpora: Pacienta poučíme o tom, nač má nárok.</p>	
<p>Emocionální a psychosociální aspekt: Prodiskutovat představu o vlastním těle, obavy ohledně držení diet, cvičení, přibírání/ubývání na váze. Promluvit si o sociálních aktivitách, o integraci do kolektivu a o vztazích, ve kterých může mladý člověk získat podporu. Doporučit vnější podporu ve formě podpory od vrstevníků, internetu, organizací sdružujících pacienty s CF.</p>	
<p>Rodiče/Pečovatelé: Jsou si vědomi nutnosti přechodového procesu. Jsou si vědomi potřeby podpory adolescenta v oblasti přebírání zodpovědnosti za léčebnou péči. Poskytnout prostor pro obavy rodičů ze ztráty kontroly, z budoucnosti.</p>	

Zdraví a životní styl: Zeptat se na kouření, alkohol, drogy. Prodiskutovat možný dopad těchto zlovyků na zdraví a kvalitu života.	
STÁDIUM DVA: 14 - 16 LET	
Míra nezávislosti pacienta v léčebné péči: Pacient má dobrou představu o své chorobě a nutné péči. Pacient umí podat vysvětlení své choroby. Pacient umí podat spolehlivé informace o dosavadním průběhu choroby. Pacient umí popsat symptomy náhlého zhoršení stavu. Pacient interpretuje fungování svých plic. Pacient umí vyjmenovat léky, které bere, jejich dávky a účinky. Pacient přebírá zodpovědnost za většinu léčebného procesu.	
Schopnost se o sebe postarat: Přímé otázky na pacienta. Prodiskutovat možnosti přístupu k podpoře a informacím o jejich chorobě a její léčbě. Prodiskutovat kde, jak a od koho se jim dostane rychlé lékařské pomoci. Prodiskutovat rostoucí nezávislost doma – např. braní léků, domlouvání lékařských návštěv apod. Pacient jedná s doktorem o samotě po určitou dobu návštěvy kliniky. Pacient je schopen mluvit se členy lékařského týmu přímo o svých obavách. Pacient chápe důležitost prevence infekcí.	
Fyzioterapie: Pacient jedná s týmem samostatně po určitou dobu návštěvy kliniky. Pacient získává větší volnost, co se týče technik. Pacient je schopen posoudit efektivnost technik a započít vhodné změny. Pacient ví, jak se postarat o své respirační pomůcky.	
Nutrice: Pacient jedná s týmem samostatně po určitou dobu návštěvy kliniky. Pacient je schopen osvojit si strategie k udržení váhy. Pacient ví, jak zacházet s pomůckami týkajícími se výživy.	
Vzdělání a výběr povolání: Pacient je schopen promluvit o svých plánech v oblasti vzdělání, výběru povolání, zaměstnání a studia. Podpořit pacienta ve snaze navštěvovat vybrané školy a informovat se o možnostech.	
Volný čas: Pacient je schopen vyjmenovat své koníčky a zájmy, podpořit volnočasové aktivity. Pacient se účastní pravidelných pohybových aktivit.	
Zdraví a životní styl: Prodiskutovat představy o vlastním těle. Prodiskutovat, jak se vyrovnávat se sociálními tlaky okolí.	
Sociální podpora: Projít pacientovi možnosti, co se týče toho, na čem má sociálně právní nárok.	

<p>Emocionální potřeby: Reakce pacienta odpovídají věku a situaci. Pacient je schopen mluvit o svém strachu a o tom, po čem touží. Pacient má podporu i mimo kruh rodiny a ví, jak získat psychologickou pomoc, když by bylo třeba.</p>	
<p>Rodiče/Pečovatelé: Jejich zodpovědnost za léčebnou péči postupně klesá. Jsou si vědomi přechodového procesu a jejich role v něm. Dovolují mladému člověku postupně přebírat zodpovědnost za zdraví.</p>	
<p>Pohlavní vyspělost: Podporovat mladého člověka v oblasti zjišťování informací o dopadu jejich choroby a/nebo léků na sexuální oblast. Pacient má povědomí o způsobech plánovaného rodičovství.</p>	
STÁDIUM TŘI: 17 a 18 LET (nebo rok před přechodem)	
<p>Míra nezávislosti pacienta v léčebné péči: Pacient přebírá rostoucí zodpovědnost za většinu léčebného procesu. Pacient se seznámí s týmem na dospělém oddělení. Pacient má dobré povědomí o své chorobě a její léčbě. <ul style="list-style-type: none"> • Pacient ví, jak a kdy vyhledat neodkladnou lékařskou pomoc. • Pacient rozumí laboratorním výsledkům a jejich významu. • Pacient chápe důležitost stavu plic a je schopen ho interpretovat. • Pacient si je vědom podrobností léčebného plánu. Pacient ví, kde si vyzvednout nové pomůcky a léky. Pacient je schopen si uvědomit skutečné/potenciální problémy týkající se dodržování léčebného plánu. Pacient rozumí důležitosti prevence infekcí. Pacient ví, jak kontaktovat členy týmu kliniky. Pacient je schopen vést si záznam o svém zdraví – domluvené návštěvy lékaře, schéma braní léků, podrobnosti o léčbě.</p>	
<p>Fyzioterapie: Pacient má zafixovanou efektivní léčebnou rutinu. Pacient je schopen posoudit efektivnost technik a započít vhodné změny. Pacient je schopen se postarat o své pomůcky.</p>	
<p>Nutrice: Pacient je schopen včas započít techniky k udržení váhy. Pacient je schopen přizpůsobit množství enzymů příjmu tuků. Pacient si udržuje všechny pomůcky v pořádku.</p>	
<p>Vzdělání: Pacient má realistické cíle. Pacient si je vědom existence individuální studijní podpory nabízené studentům se zvláštními potřebami. Prodiskutovat představu o zaměstnání a profesi.</p>	
<p>Pohlavní život a drogy: Prodiskutovat existenci genetického rizika, pohlavně přenosných chorob a jejich dopadu na léčebný proces pacienta, problémů s plodností. Užívání drog, alkoholu, kouření – interakce s léky a možný dopad na léčebný proces pacienta.</p>	
<p>Volný čas: Pacient má pravidelnou fyzickou aktivitu. Pacient podstupuje kroky vedoucí ke svým vytyčeným budoucím cílům.</p>	

<p>Sociální podpora: Pacient je nasměrován do péče příslušných institucí.</p>	
<p>Emocionální potřeby: Reakce pacienta odpovídají věku a situaci. Pacient je schopen mluvit o svém strachu a o tom, po čem touží. Pacient diskutuje stav svého duševního zdraví – např. deprese apod.</p>	
<p>Rodiče/Pečovatelé: Chápu, že je nutné, aby zodpovědnost za léčebnou péči přebral co nejvíce sám pacient. Jsou si vědomi přechodového procesu a jejich měnící se role v něm – z hlavního pečovatele ve zdroj podpory.</p>	
<p>DOSPĚLÉ ODDĚLENÍ: úvodní schůzka kompletace doporučení shrnutí pediatrické péče</p>	

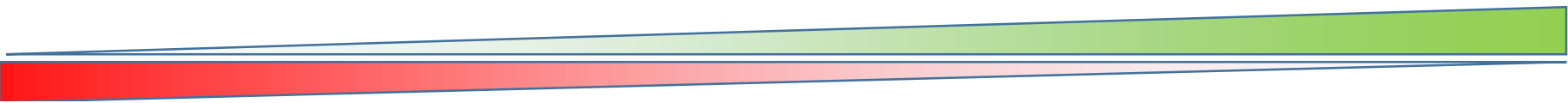
Příloha C – Protokol o zvládnání dovedností spojených s přechodem do dospělé péče

Jméno pacienta:		Zodpovědná sestra:						Datum:	
ÚKOL	doporučený věk započetí	datum započetí/ iniciály	datum opakování (měsíc/rok)/iniciály						dokončeno/ iniciály
Diskuze týkající se přechodu	průběžně								
Pacient vyjmenuje léky a jejich účel	Věk 10-14								
Pacient zná způsob podávání léků	Věk 10-14								
Pacient ví, jaký inhalátor použít nač	Věk 10-14								
Zná techniky na čištění dých. cest	Věk 10-14								
Ptát se přímo pacienta	Věk 12								
Diskuze o kouření a alkoholu	Věk 12								
Diskuze o samostatných návštěvách	Věk 12-13								
Pacient přichází samostatně	Věk 12-13								
Diskuze o sexualitě a rizikovém chování	Věk 12-14								
Pacient zavolá, když se mu přitíží a popíše	Věk 15-16								
Ví, jak kontaktovat sestru/lékaře	Věk 15-17								
Pacient si domlouvá schůzky s lékařem	Věk 15-17								
Pacient žádá sám o léky a poskytuje info o dávce, názvu léku, období užívání (nebo alespoň částečně se tohoto zhostí samostatně)	Věk 16-18								
Pacient zná svou pojišťovnu	Věk 17								
Schůzka na dospělém oddělení	Věk 18								

Příloha D – Návrh kalendáře pro monitorování osvojování návyků samostatnosti v provádění léčebných procedur

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31			
inhalace	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺		
enzymy, vitamíny	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺		
péče o pomůcky	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺	☺ ☺		
nem oc																																		
příznaky																																		

VÁHA



☺
☺

- ☺ zcela samostatně
- ☺ s pomocí dospělého
- ☺ vykonal dospělý
- X

Příloha E – Rešerše

Název práce: SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U PACIENTA S CYSTICKOU FIBRÓZOU MLADŠÍHO ŠKOLNÍHO VĚKU

Jméno a příjmení autora:	Nikola Pirklová
Jazyková vymezení:	čeština, slovenština, angličtina
Klíčová slova:	cystická fibróza, patofyziologie CFTR, nové způsoby léčby, diagnostika, komplikace plicní, komplikace extrapulmonární, specifika ošetrovatelské péče
Časové vymezení:	2005 - 2015
Druhy dokumentů:	vysokoškolské práce, knihy, články a příspěvky ve sborníku, webové stránky
Počet záznamů:	celkem: 32; článek (24), vysokoškolská práce (3), článek ve sborníku (2), kniha (2), web dokument (1)
Použitý citační styl:	Harvardský, ČSN ISO 690-2:2011 (česká verze mezinárodních norem pro tvorbu citací tradičních a elektronických dokumentů)
Základní prameny:	Národní lékařská knihovna (www.medvik.cz) databáze vysokoškolských prací (www.theses.cz) specializované databáze (EBSCO, PubMed) Google Scholar

Příloha F: Čestné prohlášení studenta k získání podkladů pro zpracování bakalářské práce

Čestné prohlášení

Prohlašuji, že jsem zpracovala údaje/podklady pro praktickou část bakalářské práce s názvem **Specifika ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou mladšího školního věku** v rámci studia/odborné praxe realizované v rámci studia na Vysoké škole zdravotnické, o. p. s., Duškova 7, Praha 5.

V Praze dne.....

.....
jméno a příjmení studenta