

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

**EDUKAČNÍ PROCES U DÍTĚTE S CYSTICKOU
FIBRÓZOU**

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

VERONIKA BRÁZDILOVÁ

Praha 2017

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

**EDUKAČNÍ PROCES U DÍTĚTE S CYSTICKOU
FIBRÓZOU**

Bakalářská práce

VERONIKA BRÁZDILOVÁ

Stupeň vzdělání: bakalář

Název studijního oboru: Všeobecná sestra

Vedoucí práce: doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.

Praha 2017



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

Brázdilová Veronika
3. C VS

Schválení tématu bakalářské práce

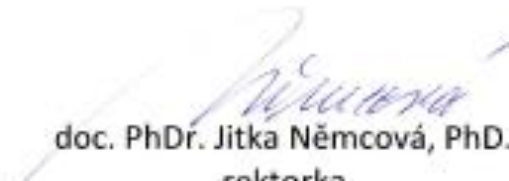
Na základě Vaší žádosti ze dne 27. 10. 2016 Vám oznamuji
schválení tématu Vaší bakalářské práce ve znění:

Edukační proces u dítěte s cystickou fibrózou

Educating Children with Cystic Fibrosis

Vedoucí bakalářské práce: doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.

V Praze dne: 1. 11. 2016


doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.
rektorka

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně, že jsem řádně citovala všechny použité prameny a literaturu a že tato práce nebyla využita k získání stejného nebo jiného neakademického titulu.

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své bakalářské práce ke studijním účelům.

V Praze dne 21. 3.2017

PODĚKOVÁNÍ

Ráda bych touto cestou poděkovala vedoucí práce doc. PhDr. Jitce Němcové, PhD., za odborné vedení, trpělivost, možnost konzultací a ochotu, kterou mi při vedení práce věnovala.

ABSTRAKT

BRÁZDILOVÁ, Veronika. *Edukační proces u dítěte s cystickou fibrózou*. Vysoká škola zdravotnická, o. p. s. Stupeň kvalifikace: Bakalář (Bc.). Vedoucí práce: doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD. Praha. 2017. 75 s.

Tématem bakalářské práce je edukační proces u dítěte s cystickou fibrózou. Teoretická část práce stručně charakterizuje onemocnění se všemi jeho náležitostmi. Zaměřena je na příčiny vzniku, diagnostiku, léčbu a psychologickou problematiku tohoto onemocnění. Těžiště práce spočívá ve zpracování edukačního procesu u dítěte trpícího nemocí cystická fibróza. Edukační proces je složen ze čtyř edukačních jednotek, které měly za cíl poskytnout nemocnému informace v oblasti volně průchozích dýchacích cest, výživy, prevence infekce a v péči o inhalační pomůcky. Součástí bakalářské práce jsou i doporučení pro praxi.

Klíčová slova

Cystická fibróza. Dítě. Edukační proces. Motivace.

ABSTRACT

BRÁZDILOVÁ, Veronika. *Educating Children with Cystic Fibrosis*. Medical College. Degree: Bachelor (Bc.). Supervisor: doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD. Prague. 2017. 75 pages.

The thesis deals with the topic called educating children with cystic fibrosis. The theoretical part briefly describes the disease with all its issues and is focused on the causes, diagnosis, treatment and psychological problem of this disease. The main part concerns the elaboration of the educational process of a child suffering from cystic fibrosis. The educational process consists of four educational units, which aimed to provide the patient information in the field of free passage airways, prevention of infection and care of the inhalation devices. Part of the thesis are also recommendations for practice.

Keywords

Cystic fibrosis. Child. Educational process. Motivation.

OBSAH

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ

SEZNAM TABULEK

ÚVOD.....	14
1 CYSTICKÁ FIBRÓZA	16
1.1 HISTORIE CYSTICKÉ FIBRÓZY	16
1.1.1 HISTORIE CYSTICKÉ FIBRÓZY V ČESKÉ REPUBLICE.....	18
1.2 DĚDIČNOST A DIAGNOSTIKA CYSTICKÉ FIBRÓZY	18
1.2.1 DĚDIČNOST MUTACE GENU Z RODIČŮ NA DĚTI.....	19
1.2.2 GENETICKÁ VYŠETŘENÍ.....	19
1.2.3 STANOVENÍ DIAGNÓZY	20
1.2.4 DIAGNOSTIKOVÁNÍ CYSTICKÉ FIBRÓZY V DOSPĚLOSTI....	22
1.3 PROJEVY CYSTICKÉ FIBRÓZY NA ZAŽÍVACÍM ÚSTROJÍ	22
1.4 PROJEVY CYSTICKÉ FIBRÓZY NA METABOLISMU	23
1.5 PROJEVY CYSTICKÉ FIBRÓZY NA DÝCHACÍM ÚSTROJÍ	24
1.5.1 KOMPLIKACE NA DÝCHACÍM ÚSTROJÍ SPOJENÉ S CYSTICKOU FIBRÓZOU	25
2 LÉČBA PŘÍZNAKŮ CYSTICKÉ FIBRÓZY	27
2.1 LÉČBA PŘÍZNAKŮ NA TRÁVICÍM ÚSTROJÍ.....	28
2.2 LÉČBA PŘÍZNAKŮ NA DÝCHACÍM ÚSTROJÍ.....	28
2.2.1 RESPIRAČNÍ FYZIOTERAPIE	30
2.2.2 TRANSPLANTACE PLIC	31
3 PSYCHOLOGICKÁ PROBLEMATIKA NEMOCNÝCH S CYSTICKOU FIBRÓZOU	34
4 EDUKAČNÍ PROCES.....	36

4.1 FÁZE – POSOUZENÍ.....	37
4.2 FÁZE – DIAGNOSTIKA.....	47
4.3 FÁZE – PLÁNOVÁNÍ	49
4.4 FÁZE – REALIZACE.....	50
4.5 FÁZE – ZHODNOCENÍ.....	60
5 DOPORUČENÍ PRO PRAXI.....	61
ZÁVĚR	64
SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	65
PŘÍLOHY	

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

ACBT	Active cycle of breathing techniques (aktivní cyklus dechových technik)
AD	Autogenní drenáž
ADHD	Attention deficit hyperactivity disorder (hyperkinetická porucha)
AR	Autosomálně recesivní
BC	Breathing control (kontrolované dýchání)
CF	Cystická fibróza
CFTR	Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (gen cystické fibrózy)
CFRD	Cystic fibrosis related diabetes (diabetes mellitus –vázaný na cystickou fibrózu)
DIOS	Distální intestinální obstrukční syndrom
DNA	Desoxyribonucleic acid (deoxyribonukleová kyselina)
EDTA	Ethylenediaminetetraacetic acid (kyselina ethylendiamintetraoctová)
FET	Forced expiration technique (technika silového výdechu a huffing)
FN	Fakultní nemocnice
GER	Gastroesofageální reflux
HIV	Human immunodeficiency virus (virus lidské imunitní nedostatečnosti)
IRT	Imunoreaktivní trypsinogen
JIP	Jednotka intenzivní péče
mA	Miliampér
ORL	Otorhinolaryngologie
PEP	Positive expiratory pressure (positivní výdechový tlak)

PGD	Preimplantační genetická diagnostika
PL	Pohybová léčba
RFT	Respirační fyzioterapie
RH	Respirační handling
TEE	Thoracic expansion exercises (cvičení hrudní pružnosti)

(KAŠÁKOVÁ a kol., 2015)

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ

Aciny – lalůčky žlázy

Amniocentéza – metoda, při které se odebírá plodová voda

Beta – buňky – buňky Langerhansových ostrůvků slinivky břišní produkující inzulín

Bikarbonát – pufr lidského organismu, který je součástí acidobazické rovnováhy

Bronchodilatancia – léky rozšiřující průdušky

Cyanotické – namodralé zbarvení kůže a sliznic

Enterální výživa – podávání živin způsobem, který umožňuje jejich vstřebávání střevem

Edukace – výchova

Exacerbace - zhoršení nebo nové vzplanutí nemoci

Gameta – pohlavní buňka

Gen – jednotka dědičné informace

Heterozygot – jedinec, který má ve svém genovém páru dvě různé alely

Homozygot – jedinec, který má ve svém genovém páru dvě stejné alely

Hyper – předpona s významem více a přes

In vitro – ve zkumavce za laboratorních podmínek

Iontoforéza – léčebná metoda, při níž se vpravuje lék do kůže za pomoci procházejícího elektrického proudu

Manifestující – projevení se onemocnění

Mekoniový ileus – střevní neprůchodnost způsobená neodcházením smolky

Mukóza – sliznice

Mukostáza – zástava sekrece hlenu

Obstrukce – zamezení či ztížení průchodnosti dutým orgánem

Preimplantační diagnostika – metoda, která umožňuje výběr zdravého embrya bez konkrétní genetické zátěže ještě před jeho přenosem do dělohy matky

Recesivní – způsob dědičnosti, při kterém se účinek určitého genu projeví tehdy, když je ve stejném genovém páru stejná varianta tohoto genu (alela)

Saturace – nasycení (krve kyslíkem)

Segregace – oddělování

Substituce – náhrada

Symptomatologická léčba – léčba příznaků onemocnění

-ektázie – koncovka označující rozšíření dutého orgánu

(KAŠÁKOVÁ a kol., 2015)

SEZNAM TABULEK

Tabulka č. 1 – Farmakologická anamnéza	38
Tabulka č. 2 - Vstupní test vychovatele dětského domova s odpověďmi ANO/NE	45
Tabulka č. 3 – Vstupní test nemocného s odpověďmi ANO/NE	46
Tabulka č. 4 – Výstupní test nemocného s odpověďmi ANO/NE	61

ÚVOD

Cystická fibróza, pro laickou veřejnost jsou to zatím slova neznámá, ale pro zasvěcené jsou to slova nahánějící hrůzu. O cystické fibróze se dá mluvit jako o mukoviscidóze nebo také jako o nemoci slaných dětí. Tato slova nahánějící hrůzu hned z několika důvodů. Jedná se totiž o autosomálně recesivní dědičné onemocnění, které může postihnout dítě kohokoli z nás, byť my jako rodiče budeme zdánlivě zdraví. Také je to onemocnění nevyléčitelné se špatnou prognózou. Útěchou pro nemocné a jejich rodiny je fakt, že příznaky onemocnění se dají dobře léčit. Dobře zaléčené příznaky onemocnění přispívají k delšímu životu. K delšímu životu také přispívá neustálý pokrok a vývoj medicíny. Nesmí se opomenout ani zásluhy docentky MUDr. Věry Vávrové, CSc., v pokroku diagnostiky a léčby cystické fibrózy v Čechách.

Cílem teoretické části práce je shromáždit zásadní informace o tomto rozsáhlém onemocnění. Informace jsou poskytnuty v oblasti historie, epidemiologie, etiologie, diagnostiky, patofyziologie a léčby tohoto onemocnění. V práci je dále zahrnuta psychologická problematika nemocných a jejich rodin.

Cílem praktické části práce je tvorba edukačního procesu u dítěte s cystickou fibrózou. Edukační proces proběhl v 5 fázích. Edukační proces má nemocnému poskytnout nové, oživit staré poznatky a napomoci ke změně jeho postojů k léčbě onemocnění. V závěru edukačního procesu je navržen souhrn doporučení pro praxi pro nemocné, pro jejich rodiny či opatrovníky a pro všeobecné sestry.

Vstupní literatura

TAJOVSKÁ, E., 2013. Cystická fibróza a současné možnosti léčby. *Praktické lékařství*. č. 6, s. 234-239. Dostupné z:
<http://www.praktickelekarenstvi.cz/pdfs/lek/2013/06/06.pdf>

VÁVROVÁ, V. a kol., 2006. *Cystická fybróza*. 1. vydání. Praha: Grada Publishing. ISBN 80-247-0531-1

VÁVROVÁ, V. a kol., 2009. *Cystická fybróza - příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2. doplněné vydání. Příbram: Profesional Publishing. ISBN 978-80-7431-000-3

Popis rešeršní strategie

Vyhledávání odborných publikací pro podklady bakalářské práce s tématem Edukační proces u dítěte s cystickou fibrózou proběhlo v časovém rozmezí 10-25. 10. 2016. Pro vyhledávání odborných publikací byli využity databáze: JIB, Google Scholar, Theses, EBSCO, Medvik, kde byli následně vyhledávány knihy a články podle zadaných klíčových slov v českém, slovenském a anglickém jazyce. Klíčová slova pro vyhledání publikací byly cystická fibróza, autosomálně recesivní onemocnění, transplantace plic. Dalším kritériem pro vyhledávání publikací bylo časové vymezení podle roku vydání. Publikace byly vyhledávány od roku 2000 do 2016. Výsledkem vyhledávání bylo nalezení 83 záznamů.

1 CYSTICKÁ FIBRÓZA

Skalická (2016) řadí CF mezi vzácná chronická a dědičná onemocnění. Dnešní medicína CF doposud nedokáže vyléčit, avšak dokáže dobře léčit projevující se příznaky, a tím se prodlužuje doba přežití nemocných. Skutečnost, že věda postupuje, dává léčbě CF nové rozměry, dnes ve 21. století můžeme hovořit o tzv. stárnutí s CF.

V USA je zcela normální, že se nemocní s CF dožívají středního věku. Studii stárnutí s CF popsal profesor Mawrick z Minnesoty, který s trochou nadsázky udává, že CF bude v budoucnu větší problém pro geriatry než pro pediatry. ČR má v takovéto léčbě určité zpoždění. I přes toto zpoždění je doposud v ČR registrováno 19 nemocných, kteří jsou starší 40 let. (Anon, 2013)

Vávrová (2009) uvádí jako stěžejní příznaky CF respirační obtíže v důsledku opakovaných infekcí dýchacích cest, neprospívání v důsledku narušené funkce pankreatu a vysokou koncentraci elektrolytů v potu. CF může být doprovázena i komplikacemi, ale projevení komplikací je u každého nemocného s CF odlišné.

1.1 HISTORIE CYSTICKÉ FIBRÓZY

Vávrová (2009) udává první zmínky o cystické fibróze, které zasahují až do 17. století n. l., kdy se v ústní lidové slovesnosti začaly šířit popěvky o začarovaných dětech, jejichž pot chutná slaně. Jestliže pot dítěte chutná slaně, dítě zanedlouho zemře.

Vávrová (2006) říká, že v roce 1595 byla popsána první patologicko–anatomická zpráva o CF, kde byly popsány změny na slinivce u 11leté „začarované“ dívky. Tato zpráva byla popsána profesorem botaniky a anatomie Pietrem Pauwem v Leidenu. Dále Vávrová (2006) udává zjištění vztahu mekoniového ileu a patologických změn na slinivce břišní. Tento vztah byl popsán Landsteinerem¹ v roce 1905.

Rozdíl mezi CF a celiakií se začal dle Vávrové (2009) rozlišovat v roce 1936. Celiakie se též projevuje objemnými stolicemi a neprospíváním. Celiakie se od CF liší

¹Karl Landsteiner - rakouský biolog a patolog

tím, že nemá projevy na dýchacím ústrojí. Tento rozdíl byl rozpoznán švýcarským pediatrem profesorem Franconim.

Vávrová (2006) uvádí, že v roce 1938 byly zkoumány nálezy u 49 dětí a nemoc byla označena americkou lékařkou Dorothy Andersonovou jako cystická fibróza pankreatu. Do tohoto roku umíraly nemocné děti v prvním roce života. Dále v tomto roce byla prováděna vyšetření duodenální šťávy svědčící o pankreatické insuficienci s přídatnými dýchacími obtížemi, poté byla stanovena diagnóza a následná léčba. Děti se po tomto roce začaly dožívat až 10 let. Zásluhy na této diagnostice má P. di Sant'Agnese².

Dále je Vávrovou (2006) uvedeno, že po druhé světové válce, tj. po roce 1945, byl pojmenován souhrn tří příznaků dýchacího ústrojí, průjmů a pankreatické insuficience jako mukoviscidosis. Příznaky byly takto pojmenovány Farberem³. Po druhé světové válce se též v USA začaly nemocné děti převážet do tzv. Babies Hospital v New Yorku, kde byly prováděny výzkumy. Výzkumy byly prováděny Andersonovou a Di Sant'Agnesem. Babies Hospital byly i v Bostonu, kde byly výzkumy prováděny profesorem Harrym Shwachmanem. Po těchto výzkumech počet diagnostikovaných stoupl na 50–60 nemocných ročně. Léčba v této době byla prováděna pomocí dávek pankreatické substituce a antibiotik. Di Sant'Agnesem bylo dále zjištěno, že nemocní s CF mohou mít i normální funkci pankreatu. O 7 let později, tj. v roce 1952, se výrazněji pracovalo na výzkumu stimulace potních žláz. Cílem bylo odebrat větší množství potu pro jeho vyšetření. Žlázy se stimulovaly jednoduchou pilokarpinovou iontoforézou. Potní test je dodnes tzv. zlatým standardem pro diagnostiku CF. Zásluhy na výzkumu stimulace potních žláz mají Gibson⁴ a Cook⁵. Na základě těchto nových poznatků byl v roce 1957 navržen interní postup v léčbě CF, který je základem pro klasický postup léčby dodnes. Nemocným tento postup prodloužil život o další 5 let.

Dle Vávrové (2009) byl rok 1989 považován za vrchol vědeckého úsilí. Byl poprvé odhalen gen CF. Na základě odhalení genu CF se v roce 1992 prováděly pokusy na myších, byla snaha o vyvolání příznaků, následné zkoumání pochodů onemocnění

² Paul di Sant'Agnese – americký pediatr

³ Sidney Farber – americký profesor patologie

⁴ Lewis E. Gibson – americký pediatr

⁵ Robert E. Cooke – americký pediatr

a léčby. Jsou zaznamenány i snahy o genovou terapii, ale ta s sebou nese mnoho komplikací, a proto je léčba cílená na léčbu symptomatologickou.

1.1.1 HISTORIE CYSTICKÉ FIBRÓZY V ČESKÉ REPUBLICE

Vávrová (2006) udává doputování prvních zmínek a kazuistik o CF do ČR až po druhé světové válce. V roce 1946 byl diagnostikován první nemocný s CF na 2. dětské klinice. V roce 1948 byl popsán první malý soubor nemocných s CF. Soubor byl popsán Švejcarem⁶, Benešovou a Houštěkem. Do roku 1960 bylo na 2. dětské klinice hospitalizováno celkem 30 dětí s cystickou fibrózou, kterým byla nemoc diagnostikována na podkladě sekrečního nálezu, tyto děti následně zemřely. Sekreční nález se v tomto roce vyšetřoval pomocí odběru duodenální šťávy, mikroskopického vyšetření stolice a nepřímým průkazem nedostatku pankreatických enzymů. Dále se v tomto roce začal provádět první potní test, který měl za důsledek velký nárůst diagnostikovaných dětí (i starších) s tímto onemocněním. Začal se u nás provádět výzkum a možnosti léčby CF, ale léčba byla v té době ještě neefektivní.

Nepříznivá situace v léčbě příznaků CF se výrazně zlepšila podle Vávrové (2006) v roce 1989. Začala se tvořit CF centra, zlepšila se pankreatická substituce, zlepšil se vývoj antibiotik a začala se podávat enterální výživa. O rok později vzniklo první laické sdružení rodičů a přátel nemocných s CF. V roce 1992 byl ustanoven klub nemocných s CF. Vývoj v léčbě dále pokračoval tak, že v roce 1998 byla provedena první transplantace plic.

1.2 DĚDIČNOST A DIAGNOSTIKA CYSTICKÉ FIBRÓZY

Otová a Mihalová (2016) řadí CF mezi jedno z nejčastějších autosomálně recesivních onemocnění. Výskyt CF je uváděn jako 1 nemocný z 2 500 narozených dětí. Onemocnění vyvolává mutace CFTR genu. Produktem CFTR genu je protein regulující přechod chloridových iontů kanálky buněčné membrány. Mutovaný gen přeměňuje protein, což je příčinou nefunkčnosti membránových kanálků. Tato porušená funkce buněčné membrány vyvolává poruchu výměny iontů a je důsledkem patologického poškození buněk.

⁶ Josef Švejcar – český pediatr

1.2.1 DĚDIČNOST MUTACE GENU Z RODIČŮ NA DĚTI

Projev AR je podle Otové a Mihalové (2012) jen u recesivních homozygotů (*aa*). Udávají, že pro dědičné AR onemocnění všeobecně platí, že zdravým rodičů se může narodit nemocné dítě. Pro oba zdravé rodiče platí, že jsou heterozygoti (*Aa*). U AR onemocnění jsou obě pohlaví postižena stejnou pravděpodobností. Pravděpodobnost narození nemocného dítěte u obou heterozygotů je 25 %. Tato pravděpodobnost vyplývá z Mendelova pravidla o segregaci genu do gamet a nepředvídaným oplozením u monohybridismu.

Vávrová (2009) uvádí, že rodiče nemocného dítěte mají ve své genetické informaci jen jeden mutovaný gen CFTR, proto u nich onemocnění nevzniká, druhý, zdravý gen, vyváží svojí produktivitou funkci mutovaného genu. Každému člověku s jedním mutovaným genem říkáme zdravý přenašeč.

Vávrová (2009) na podkladě současných výzkumů udává, že přibližně každý 26. jedinec v naší zemi je zdravým přenašečem genu pro CF. Pravděpodobnost, že se tyto dva jedinci setkají v partnerství, je vysoká. Statistiky dále uvádějí, že v každém 676. partnerství jsou oba rodiče přenašeči. U takovýchto partnerství mají jejich děti 25% riziko k získání obou mutovaných genů, 50% riziko na to být zdravými přenašeči a 25% pravděpodobnost, že se nezdědí ani jedna mutace genu, to znamená, že dítě není ani přenašečem.

1.2.2 GENETICKÁ VYŠETŘENÍ

Podle Vávrové (2009) dnešní doba nabízí genetické poradenství a molekulárně genetické vyšetření genu CFTR. Pokud se v rodině a širším příbuzenstvu vyskytlo onemocnění CF, mohou se členové nechat vyšetřit, zda jsou zdravými přenašeči. Genetické poradenství provádí vysvětlení dané problematiky pro konkrétní rodinu, kde se CF vyskytla, a je zde možnost prenatálního vyšetření nebo preimplantační diagnostika CF.

Vávrová (2009) popisuje, že molekulárně genetické vyšetření se provádí pomocí vzorku krve nebo části placenty a jiných buněk lidského těla. S postupem vědy se na celém světě objevilo více než 1 600 různých mutací genu pro CF. Z takového množství mutací genu se 20 mutací vyskytuje běžně. V ČR je nejčastější mutací genu CFTR typ

F508, který je v ČR zastoupen v 71 %. Rozdílnost mutací se může odrazit na závažnosti klinických obtížích nemocného.

Vávrová (2006) udává jako jednu z nejdůležitějších zásad pro odběr krve na molekulárně genetické vyšetření informovaný souhlas nemocného nebo jeho zákonného zástupce. Dále popisuje, že krev musí být odebírána do zkumavky s protisrážlivým roztokem EDTA nebo do zkumavky s citrátem. Do zkumavek s heparinem nesmíme odebírat, protože inhibuje DNA polymerázu. Množství krve je určeno věkem vyšetřovaného, u novorozenců odebíráme 1–2 ml krve, u větších je to 5 ml krve a u dospělých odebíráme 10 ml krve.

Vávrová (2009) uvádí, že prenatální diagnostika je zaměřena na molekulárně genetické vyšetření genu CFTR, kdy se u plodu mezi 12.–13. týdnem těhotenství odebírají buňky z části placenty, tzv. choriových klků. Gen CFTR se dá také vyšetřit v 16.–17. týdnu těhotenství aminocentézou. Tyto odběry se provádí na specializovaném pracovišti pod ultrazvukem. Možné komplikace těchto invazivních výkonů jsou minimální, nepřesahují jedno procento. Výsledky vyšetření se mohou rodičům sdělit zhruba do tří týdnů po odběru. Vyšetření odhaluje, zda plod nezdědil žádný gen CF, zda je přenašečem onemocnění nebo zda je postiženým nemocným s CF. Pokud se prokáže, že je plod postižen CF, je možnost dle zákonů ČR ukončit těhotenství do 24. týdne.

Vávrová (2009) dále udává, že je velmi důležité zmínit, že současná doba s sebou nese velký pokrok v genetice. Tím pokrokem je PGD. Je nejnovější prevencí v CF, těžkých vývojových vadách a jiných vrozených onemocněních. PGD spočívá v oplodnění in vitro, kdy za několik dnů je embryo tvořeno šesti až osmi buňkami a tyto buňky se odebírají na vyšetření genu CFTR. Do dělohy se pak přenášejí zdravá embrya nebo embrya, která přenáší jeden gen CFTR. V ČR je tato metoda dostupná, ale je metodicky a finančně náročná. PGD se provádí jen na pracovištích s kvalitním molekulárně genetickým zázemím.

1.2.3 STANOVENÍ DIAGNÓZY

Vávrová (2006) a (2009) popisuje novorozenecký screening, který se používá pro detekci vrozených onemocnění dříve, než se klinicky projeví. Jedná se o vyšetření z několika kapek kapilární krve na filtrační papírek, které se provádí v prvních 48–72 hodinách života novorozence. Kromě CF se novorozeneckým screeningem detekují

onemocnění selhání štítné žlázy, selhání funkce nadledvin, onemocnění látkové výměny (fenylketonurie). Detekování CF novorozeneckým screeningem je na podkladě vyšetření koncentrace IRT. Pankreatické aciny v prvních dnech života dítěte vyplavují trypsinogen, který pro blokádu pankreatických vývodů proniká oběhu. Tento trypsinogen vyšetřujeme IRT testem. IRT test se nedoporučuje v pozdějším věku, protože s narůstajícím věkem klesá funkčnost pankreatických acinů a ty neprodukují dostatek enzymů. Hladina IRT je u nemocných s CF zvýšená, je to $> 60 \mu\text{g/l}$, zvýšenou hladinu IRT nazýváme hypertrypsinogenemie.

Vávrová (2006) popisuje potní test jako jednoduchou, neinvazivní a stěžejní vyšetřovací metodu při stanovení diagnózy CF. Dá se provádět ambulantně, ale potní test musí provádět laboratoř, která provádí alespoň 5 potních testů za týden. Postup je takový, že předloktí a paže se nejdříve odmastí a posléze se přiloží čtverce mulu, který je nasáklý na paži indiferentním roztokem a na předloktí pilokarpinovým roztokem. Na čtverce se přikládají elektrody, které vedou stejnosměrný proud. Po 10 minutách probíhá při 4 mA iontoforéza. Během iontoforézy se do kůže na předloktí vpravuje roztok pilokarpinu, který zapříčiňuje zvýšenou produkci potních žláz. Po 10 minutách je iontoforéza ukončena, předloktí omyto a usušeno. Pot sbíráme do filtračního papírku, který se přikryje igelitem, aby se pot neodpařoval. Po 30 minutách se filtrační papírek z ruky sejme, zváží a posílá se na chemický rozbor. Koncentrace chloridů v potu je u nemocných s CF nad 60 mmol/l, fyziologická koncentrace je 10–30 mmol/l a hraniční hodnota je mezi 30–59 mmol/l. Při hraničních hodnotách je třeba test opakovat.

Skalická (2008) říká, že při pozitivním novorozeneckém screeningu a pozitivním potním testu jsou rodiče s dítětem pozváni na edukační a diagnosticko–léčebný pobyt, který trvá zhruba 5 dní. Na tomto pobytu jsou rodiče edukováni o onemocnění jako takovém, o jeho prognóze, jeho léčbě, ve které je stěžejní udržování průchozích dýchacích cest, o výživě a hygieně. Jsou jim také předány informační brožury. Provádí se vyšetření elastázy ve stolici, odebírá se krev na krevní obraz, koagulační vyšetření, iontogram, biochemie jater, ledvin, celková bílkovina, albumin a imunologická vyšetření. V moči se vyšetřují odpadní látky iontů. Odebírá se sputum na kultivaci. Provádí se ultrazvuk břicha, kde se kontrolují játra, slezina, ledviny a slinivka. Probíhá antropometrické měření. Během tohoto pobytu se také zahajuje intenzivní léčba, začíná se s inhalacemi, dechovou rehabilitací a odsáváním sekretu z dýchacích cest. Dále dle výsledků kultivace sputa se nasazují antibiotika. Podává se pankreatická

substituce, vitamíny rozpustné v tucích a probiotika. Rodina je po celou dobu diagnosticko–léčebného pobytu podporována ze strany lékařů (odpovídají na všechny kladené otázky), sester (edukují podávání léků a inhalací), fyzioterapeutů (nacvičují dechovou rehabilitaci), psychologů, koordinátoru CF klubu a genetiků (zjišťují nosičství v rodině).

1.2.4 DIAGNOSTIKOVÁNÍ CYSTICKÉ FIBRÓZY V DOSPĚLOSTI

Bérešová (2008) definuje diagnostikování CF v dospělosti jako potvrzení CF ve věku nad 18 let života nemocného. Pro tuto skutečnost používá termín pozdější diagnóza, který znamená, že CF byla diagnostikovaná později, než je přiměřený věk diagnostiky CF. Nemocné, kterým se stanoví CF v dospělosti, dělíme do čtyř skupin, a to na: asymptomatické nemocné (14 %), mírně symptomatické nemocné (34 %), symptomatické nemocné (42 %) a nemocné s podezřením na CF (9 %).

Bérešová (2008) dále odlišuje nemocné se stanovením CF v dospělosti od nemocných, kterým byla CF diagnostikovaná v dětství. Nemocní, kterým byla stanovena CF v dospělosti, mají méně závažné respirační příznaky, méně komplikací, nepotřebují tolik pankreatické substituce, mají větší výšku a váhu a méně časté bakteriální infekce *pseudomonas aeruginosa* a *burkholderia cepacia*.

1.3 PROJEVY CYSTICKÉ FIBRÓZY NA ZAŽÍVACÍM ÚSTROJÍ

U 10 % novorozenců s CF je prvním projevem CF dle Vávrové (2009) mekoniový ileus. Jde o závažný stav, který se projevuje nevyprázdněním první stolice (smolky), a novorozenec zvrací. Tento stav vyžaduje operativní řešení. Někdy je mekoniový ileus zřejmý na ultrazvuku ve 12. týdnu těhotenství.

Vávrová (2009) určuje jako hlavní projev CF na zažívacím traktu neprospívání, které je zapříčiněné nedostatečnou zevně sekretorickou funkcí pankreatu. Vývody pankreatu jsou u CF uzavřené hustým hlenem, a tak nejsou do tenkého střeva vyplavovány enzymy trypsinu, lipázy a amylázy a nemohou tak trávit jednotlivé složky potravy. Tučky jsou pro nemocné s CF nejhůře stravitelné a střevo nevylučuje enzymy pro jejich trávení, proto při podávání nedostatečné pankreatické substituce jsou objemné, zapáchající a mastné stolice. Také je porušena tvorba bikarbonátu, která je příčinou nedostatečné neutralizace kyselin v žaludku. S poruchou trávení živin jsou spjaty

i poruchy vstřebávání vitamínů, nejvíce vitamínů rozpustných v tucích. Tyto vitamíny je třeba nemocným podávat, nejlépe před jídlem se lžičkou tuku a pankreatickou substitucí.

Vávrová (2006) uvádí mimo tyto hlavní projevy i komplikace na zažívacím traktu spojené s CF, které jsou většinou v důsledku neprospívání. Komplikacemi na zažívacím traktu jsou fibrotizující kolonopatie (jsou svými příznaky podobné kolitidě, s přítomností známek obstrukce a zánětlivými změnami v mukóze a submukóze); pankreatitida (akutní i chronická); DIOS; apendicitida; prolaps rekta a GER.

1.4 PROJEVY CYSTICKÉ FIBRÓZY NA METABOLISMU

Vávrová (2009) udává jako poruchu metabolismu u CF diabetes mellitus. Jde o specifický druh diabetu, který je vázaný na CF. Tento druh diabetu se označuje jako CFRD. Příčinou CFRD je postupná přeměna slinivky břišní na vazivovou tkáň, ve které pak i ubývají beta-buňky. Desátý rok života nemocného je pro CFRD hraniční, dříve se CFRD může objevit jen zřídka, a to jen u 1 % nemocných. Po desátém roce života se k základním vyšetřením přidává i měření glykémie.

Voleková (2008) říká, že CFRD je inzulin dependentní, proto je nezbytná aplikace inzulinu. Protože je CFRD velmi labilní, upřednostňuje se aplikace krátkodobých inzulinů. Často je CFRD spojený s inzulinovou rezistencí, tzn., že receptory buněk nereagují na inzulin. Inzulinová rezistence se projevuje hyperglykemií a vzniká při floridní infekcí a při léčbě kortikoidy. Inzulinová rezistence mizí ihned po залечení příčiny.

Vávrová (2009) doporučuje u CFRD konzumaci malého množství sladkých potravin s tuky (čokoláda, šlehačka, dort). Říká, že tuky zpomalují vstřebávání cukrů, proto není zvýšení glykémie tak rychlé. Popíjení sladkých nápojů a požívání bonbónů však nedoporučuje, vzhledem k rychlému štěpení cukrů.

Kaloušková a kol. (2008) říkají, že sestavení jídelníčku u CFRD nepatří do rukou běžných diabetologů, ale do rukou specializovaného nutričního týmu. V jídelníčku omezujeme vlákninu, která v nemocných budí pocit přesycení, naopak jídelníček musí být bohatý na tuky a bílkoviny. Jestliže by byla nemocnému s CFRD nasazena běžná diabetická dieta, mělo by to za následek zhoršení klinického stavu a úbytek na váze, což je u CF nežádoucí.

1.5 PROJEVY CYSTICKÉ FIBRÓZY NA DÝCHACÍM ÚSTROJÍ

Vávrová (2006) udává, že postižení epiteliálních buněk respiračního ústrojí je v 90 % příčinou úmrtí nemocných s CF. V periferních dýchacích cestách je většinou začátek prvních respiračních onemocnění. První dýchací obtíže se u poloviny nemocných objevují již v prvním roce života. Pokud se u dítěte projeví v prvních měsících života těžká bronchiolitida, bývá v pozdějším věku průběh respiračních onemocnění závažný.

Kašel Vávrová (2009) řadí mezi prvotní příznaky postižení dýchacího ústrojí. Kašel může být suchý a dráždivý, ale povětšinou bývá vlhký a produktivní. Kašel u CF nesmíme tlumit, protože je obranným reflexem dýchacích cest před usazování hlenu. Zhoršení kašle je příznakem infekce dýchacích cest.

Vávrová (2006) upozorňuje na hvízdání, které je projevem bronchiální obstrukce, bývá velmi často v kojeneckém věku. Postupem věku tento příznak ustupuje. Jeho léčbou je nasazení bronchodilatancií. Tachypnoe je předčasným projevem respirační infekce, rodičům se tudíž doporučuje měření dechové frekvence kojenců ve spánku.

Dušnost, tento subjektivní příznak se dle Vávrové (2006) může monitorovat až u starších dětí, které tento pocit mohou sdělit. Jedná se o pocit ztíženého nebo namáhavého dýchání nebo nedostatku vzduchu. Dušnost je zprvu námahová a s progresí nemoci klidová. Dušnost vzniká při respirační infekci nebo při jejích komplikacích např. pneumotoraxu. Cyanotické zabarvení kůže a sliznic je přítomné při 75% saturaci. Saturaci 96 % a výš hodnotíme jako dostatečnou, je-li saturace pod 94 %, je třeba vyšetřit acidobazickou rovnováhu a krevní plyny. Podle výsledků saturace při zátěži se hodnotí zavedení dlouhodobé domácí oxygenoterapie. Tato kritéria nejsou platná u dospělých nemocných.

Lukáš a kol. (2014) popisují pojem paličkovité prsty nebo také digiti Hippocratici. Je to pojem pro zvětšení koncových článků prstů ruky nebo nohy, kde uhel nehtového lůžka vymizí. Tento příznak se projevuje nejen u CF, ale i u jiných plicních onemocnění, nemocí srdce, nemocí trávicího ústrojí a v malých procentech u kožních a nádorových onemocnění, ale také u endokrinních poruch. Paličkovité prsty se mohou podle jejich klinického obrazu definovat jako změkčení nehtového lůžka, kdy nehtové lůžko má úhel menší než 165 stupňů, vypouklost nehtu, rozšíření distálního článku prstu, lesk a kůže

v okolí nehtu. Příčina vzniku paličkovitých prstů je dodnes neznámá, avšak vznikají nové teorie o jejich patofyziologii.

1.5.1 KOMPLIKACE NA DÝCHACÍM ÚSTROJÍ SPOJENÉ S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Vávrová (2006) uvádí, že CF sice postihuje primárně dolní cesty dýchací, ale díky jejich spojení bývají postižené i horní cesty dýchací, a tak vzniká chronická sinusitida, která je velmi častou komplikací u CF. Může být bakteriálního původu, ale není to podmínkou. Projevy chronické sinusitis jsou nosní obstrukce, bolesti hlavy, sekrece, zadní rýma a kašel. Někdy u nemocných s chronickou sinusitis může být i zvýšená teplota, ale tento příznak je individuální a nemusí se u všech nemocných projevit. Léčbou je důkladná péče o nosní sliznici, ke které patří oplachy a mechanické čištění. Podávají se antibiotika, topické steroidy, mukolytika a popřípadě antihistaminika. Chronickou sinusitis mohou provázet i nosní polypy.

Vávrová (2006) popisuje nosní polypózu jako nenádorové zduření nosní sliznice a vedlejších nosních dutin. Polypy jsou výběžky, které vyčnívají z čichových sklípků a jejich vzhledem připomínající hrušku. Největší výskyt nosní polypózy je u starších dětí ve věku 5–19 let. Příčina je neznámá, ale známe rizikové skupiny, které často postihuje, jimiž jsou nemocní s chronickou sinusitis, alergiemi nebo astmatem. U 40 % nemocných s nosní polypózou se příznaky neprojevují, u zbylých 60 % nemocných má příznaky, jako jsou ztráta čichu a chuti, obstrukce v dutině nosní, kýchání a tlak v oblasti obličeje. Léčba nosní polypózy spočívá v aplikaci topických steroidů nebo chirurgickém odstranění.

Vávrová (2006) uvádí jako další komplikaci CF pneumotorax. Pneumotorax při CF vzniká v důsledku prasknutí subpleurálních bul v horních lalocích plic, které bývá většinou vyvoláno při tělesné zátěži, jako je zvedání těžkých věcí nebo cvičení. Dle Kolka (2014) jsou všeobecné příznaky pneumotoraxu dušnost, bolest na hrudi a suchý kašel. Intenzita a závažnost příznaků je závislá na typu, rozsahu a funkčním stavu plic, proto může nastat situace, kdy při malém rozsahu pneumotoraxu se pneumotorax bude projevovat asymptotologicky. Dle Vávrové (2006) se pneumotorax nejlépe diagnostikuje pomocí nativního snímku plic. Léčba pneumotoraxu bývá podle stupně rozsahu konzervativní nebo invazivní. Konzervativní léčbou pneumotoraxu se rozumí hospitalizování nemocného k pozorování a oxygenoterapii. K invazivní léčbě patří zavedení hrudní drenáže.

Závažnou komplikací při CF je dle Vávrové (2006) hemoptýza. Za masivní hemoptýzu se považuje množství 240–300 ml vykašlané krve za den nebo opakované vykašlávání 100 ml krve za 3–7 dní. Hemoptýza vzniká nejčastěji u malých dětí v důsledku ruptury bronchiálních arterií nebo rupturou cév v granulační tkáni. Nejlepší diagnostickou metodou pro hemoptýzu je angiografie, na které je možné najít prasklou cévu.

2 LÉČBA PŘÍZNAKŮ CYSTICKÉ FIBRÓZY

Dle Tajovské (2013) má léčba respiračních projevů velký vliv na kvalitu a délku života nemocných. Léčba je zaměřena na zprůchodnění dýchacích cest pomocí bronchodilancií a léků snižujících viskozitu hlenu, dále také na léčbu infekce v dýchacích cestách. V trávicím traktu dochází k selhání zevně sekretorické funkce pankreatu, nevyplavují se enzymy štěpící tuky, a dochází tak k malnutrici. K léčbě na zažívacím traktu patří doplnění pankreatických enzymů a důraz na stravu. K příznakům CF nepatří jenom projevy, ale také komplikace s ní spojené, komplikacemi jsou: diabetes vázaný na CF, hepatopatie, osteoporóza, střevní obstrukce a další.

CF jako multisystémové onemocnění dle Tajovské (2013) vyžaduje péči odborníků i v nelékařských oborech. Tým odborníků tvoří lékař, všeobecná sestra, fyzioterapeut, nutriční terapeut, psycholog, mikrobiolog, genetik, farmaceut a sociální pracovník. Nemocní jsou objednávaní na pravidelné kontroly do CF center jednou do měsíce, ale u méně komplikovaných nemocných to může být i jednou za 3 měsíce. Pravidlem k objednání na ambulantní prohlídky v CF centrech dle Vávrové (2009) je důležité znát, jaké je bakteriální osídlení dýchacích cest, zda nemocný má infekce, jejichž původcem je pseudomonáda nebo burkholderia cepacia. Nemocní se objednávají na dny podle druhu bakterie, nesmí totiž přijít do styku s nemocnými, kteří mají jiný druh bakterie.

Vávrová (2009) udává, že prevence a včasný záchyt komplikací CF patří mezi jejich prvotní možnosti léčby. Na každé ambulantní prohlídce se provádí rozhovor lékaře s pacientem či jeho rodiči o změnách zdravotního stavu, mikrobiologická kontrola sputa, antropometrické měření, spirometrie, měření krevní saturace, ORL vyšetření, a laboratorní rozbor krve a moče. Krev se odesílá na biochemický, hematologický a imunologický rozbor. Další součástí ambulantní prohlídky je kontrola fyzioterapeutem, který zjišťuje úroveň provádění dechové rehabilitace a následně učí nemocné správné dechové rehabilitaci. Dále se s nutričním terapeutem konzultuje jídelníček a hodnotí se nutriční skóre nemocného.

2.1 LÉČBA PŘÍZNAKŮ NA TRÁVICÍM ÚSTROJÍ

Tajovská (2013) říká, že poškozený pankreas má za následek nedostatek trávicích enzymů, to vede k nedostatečnému vstřebávání živin (tuků, bílkovin a vitamínů rozpustných v tucích), které vede k malnutrici. Nedostatečná výživa může vést ke zhoršení stavu a náchylnosti na respirační infekce. K zamezení těchto komplikací se nasazuje pankreatická substituce, jež se podává již od kojeneckého věku. Pankreatické enzymy jsou podávány ke každému jídlu, včetně svačin a sladkostí mezi jídly. Podle odezvy na léčbu pankreatickými enzymy jsou dávky upravovány. V Čechách se nejvíce užívá Kreon ve formě kapslí, který se podává před jídlem a se zapitím dostatečného množství tekutin.

Organismus nemocných s CF dle Volekové (2008) vyžaduje i větší nároky na výživu. Ta musí být zvýšená o 20–50 %, než je běžná strava lidí netrpících tímto onemocněním. Tuky ve výživě nemocných by měly tvořit 40 % celkové stravy. Stav výživy se kontroluje pomocí sledování váhy nemocného v přiměřenosti na jeho věk, výšku a pohlaví. Pokud nemocný nenaplní své nároky na výživu, je třeba nasadit enterální výživu, nejčastěji ve formě tzv. nutridrinků, a tím svoji stravu obohatit. Nutridrinků je dnes široké spektrum, které se liší svým složením, takže je lze podávat nemocným dle jejich výživových potřeb.

Vávrová (2009) udává také důležitost vitamínové substituce, a to zejména vitamínů rozpustných v tucích, jimiž jsou vitamíny A, D, E a K. Dávkování se upravuje podle krevních odběrů, ve kterých se hladina vitamínů vyšetřuje.

2.2 LÉČBA PŘÍZNAKŮ NA DÝCHACÍM ÚSTROJÍ

Podle Vávrové (2009) hrají preventivní opatření v léčbě příznaků CF na dýchacím ústrojí velkou roli, avšak u preventivních opatření se musí hledat jakýsi kompromis, aby opatření neměla za důsledek zhoršení psychiky nemocného. V nemocnicích a ambulancích platí vždy opatření proti přenosu nozokomiálních nákaz, nemocní s CF jsou k těmto nemocem obzvláště náchylní. Zlatým standardem prevence je důkladné mytí rukou a jejich dezinfekce, nejenom u nemocných, ale i pro zdravotnický personál. Pro nemocné platí, že se po nemocničních prostorách musí pohybovat s rouškou, neměli by být delší dobu v uzavřených prostorách (výťah, auto) a k dalším nemocným s CF by se měli přiblížit nejvíce v délce natažené paže. Dalším preventivním opatřením, pokud to

zdravotní stav nemocného dovolí, by měla být zkrácená doba hospitalizace. V domácnosti by nemocní měli mít vlastní nádoby, malým dětem by se neměl olizovat dudlík či líbat ručičky, pokojové květiny nejsou vhodné kvůli vlhkosti a bakteriím v zemině a nevhodné je také používání různých mycích houbiček a hadříků, vše by mělo být jednorázové, opět kvůli zadržování bakterií. Důležitá je také každodenní dezinfekce koupelny, WC a kuchyně.

Protizánětlivé léčbě u nemocných s CF dle Vávrové (2006) je třeba věnovat velkou pozornost. Chronický zánět dýchacích cest způsobuje nevratné poškození plic. Záněty dýchacích cest se léčí perorálními a inhalačními kortikoidy, nesteroidními antirevmatiky a makrolidy.

Vávrová (2009) říká, že infekce dýchacích cest bývají často spouštěny viry, které poruší sliznici dýchacích cest, a narušená sliznice je více náchylná na usazení bakterií. Oproti tomu Tajovská (2013) hovoří o dýchacích cestách nemocných s CF tak, že bývají nejčastěji osídleny bakteriemi *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Candida albicans* nebo *Aspergillus fumigatus*. U nemocných s CF se může také hovořit o chronických infekcích. Komplikací chronických infekcí je utváření biofilmu v dýchacích cestách, který snižuje průnik antibiotik k bakteriím, proto antibiotická léčba je dlouhodobá a ve vyšších dávkách než u nemocných, kteří nejsou postiženi CF. Důraz při podávání antibiotik se klade na obecné zásady pro jejich podávání a na řádnou edukaci nemocného či jeho rodiny o jejich užívání. Podle závažnosti infekce se nemocnému mohou antibiotika podávat třemi způsoby, a to intravenózním, perorálním a inhalačním.

Tajovská (2013) popisuje péči o průchodnost dýchacích cest, která je nezbytná v léčbě příznaků CF na dýchacím ústrojí. Provádí se pomocí inhalace mukolytik, bronchodilatancí. U mukolytik je důležité vědět skutečnost, že u nemocných s CF se nedoporučuje užívání běžných mukolytik, jako jsou ACC, Ambrobene a Mucosolvan, ta se podávají pouze zřídka a krátkodobě v případech většího množství zahlenění. Pro chronickou léčbu se užívají specifická mukolytika (např. Amilorid a Dornáza). Podávání léků inhalační cestou patří ke každodenní rutině nemocných s CF. Protože většina léků, které se užívají při léčbě CF, není ve formě dozovacích inhalátorů, měl by mít každý nemocný v domácí péči svůj nebulizátor. Nebulizátory mohou být tryskové, které pomocí kompresoru vytvářejí z roztoku inhalační mlhu, nebo ultrazvukové, které mlhu vytvářejí

za pomoci ultrazvuku. Ultrazvukové nebulizátory nejsou kompatibilní se všemi inhalačními roztoky, například s Dornázou, protože ultrazvuk narušuje strukturu léčiva. U malých dětí do dvou let věku se inhalace provádí pomocí masky, poté se děti učí inhalovat pomocí náustku. S postupem věku dítěte se k inhalační rituálům přidávají i dechové cviky, bývá tedy prováděna inhalace léčiv a dechová rehabilitace zároveň. Vávrová (2009) klade důraz na nezbytnou součást při podávání inhalace, kterou je i péče o nebulizátor. Nebulizátor může být zdrojem infekce, a proto je důležité jeho řádné umytí, dezinfekce a usušení. Usušení zejména proto, že k množení bakterií velmi napomáhá vlhké prostředí. Nejlepším způsobem, jak nebulizátor usušit, je použití vysoušeče vlasů. Nebulizátor se v žádném případě nesmí nechat do další inhalace bez ošetření.

2.2.1 RESPIRAČNÍ FYZIOTERAPIE

Léčebná rehabilitace a respirační fyzioterapie podle Vávrové (2009) znějí jako synonyma, ale mají odlišný význam. Léčebná rehabilitace neboli PL je dlouhodobý proces, jehož výsledkem má být celková adaptace organismu na fyzickou zátěž. S postupem věku nemocného se mění a rozšiřuje o nové cviky. RFT v kombinaci s inhalační léčbou má odhlehovací účinek a je nedílnou součástí léčebné rehabilitace.

Vávrová (2009) uvádí pět základních metod pro odstraňování hlenu z dýchacích cest. Jsou to nejčastější cviky: ACBT, AD, PEP systém dýchání, inhalační léčba v kombinaci s drenážní technikou a RH.

Smolíková a Máček (2010) popisují ACBT jako dechové techniky, jež jsou vhodné pro starší děti, které mají problémy se soustředěností. Jde o střídání třech jednotlivých dechových cviků, kterými jsou BC, FET a TEE. Flexibilita ACBT spočívá v tom, že jednotlivé dechové techniky na sebe navazují a nemocný je může měnit bez ohledu na pořadí. BC je odpočinkové dýchání s relaxací pro bránici. Dýchání se při tomto cviku soustředí do oblasti břicha, kdy je uvolněný nádech a pasivní výdech. FET je svalově podpořený výdech s ukončeným huffingem. TEE je pomalý nádech s maximálním množstvím vzduchu a pasivní výdech.

AD se podle Smolíkové a Máčka (2010) provádí v poloze vleže nebo vsedě a je to dýchání, které vyžaduje pomalý nádech, nádechovou pauzu na konci vdechu, následný výdech je pomalý, dlouhý a je do něj zapojeno svalstvo. AD není časem omezena, nemocný ji může provádět i hodinu v kuse.

PEP systém dýchání je podle Smolíkové a Máčka (2010) dýchání, při kterém je výdech proti zvýšenému tlaku, u kterého stoupá tlak uvnitř průdušek. Účinkem PEP systému dýchání je rozšíření dýchacích cest, které napomáhá snadnějšímu posunu bronchiálního sekretu. Existují tři druhy PEP systému dýchání, a to nízký pozitivní tlak, u kterého je výdech pod tlakem 10–20 cm H₂O, poté vysoký pozitivní výdechový tlak, u kterého je výdech pod tlakem 40–100 cm H₂O, a oscilující pozitivní tlak, při kterém se užívají pomůcky flutter a cornet. Flutter a cornet jsou pomůcky, které jsou kombinací PEP, kmitavými a vibračními efekty uvnitř dýchacích cest. Flutter by nemocní s CF měli začít používat podle prvotní instruktážní lekce od fyzioterapeuta. Flutter je složen z ústní části, korpusu, kónusu s výdechovým otvorem, kovové kuličky a proděravěného víčka, tvarem flutter připomíná dýmku. Pro samotný PEP systém dýchání se užívá pomůcka zvaná PEP maska. Maska je složena z latexové obličejové části a dvou ventilů pro nádech a výdech. Podle utažení ventilů se pomocí manometru měří výdechové tlaky.

Inhalační léčba v kombinaci s respirační fyzioterapií podle Smolíkové a Máčka (2010) zvyšuje účinek léčiva. Při této kombinaci se užívá dechový vzorec: „pasivně – aktivní výdech (ústy) → pomalý a hluboký vdech ústy → inspirační pauza → prodloužený, aktivní výdech (nosem nebo ústy) → pomalý a hluboký vdech ústy, atd.“ (SMOLÍKOVÁ, MÁČEK, 2010, s. 89)

RH uvádí Vávrová (2009) jako metodu respirační fyzioterapie, která je vyvinuta pro nejmenší děti, jako jsou novorozenci, kojenci a batolata. Při RH jde o práci rodiče s dítětem, kdy se u dítěte provádí soubor speciálních dotyků, úchopů, pohybů a cvičení, které jsou určeny pro uvolnění a následné odsátí hlenu z dýchacích cest.

2.2.2 TRANSPLANTACE PLIC

„K transplantaci plic jsou indikováni pacienti v konečném stadiu plicního onemocnění, u kterých riziko blízkého úmrtí převyšuje rizika vlastní transplantace. Navíc však jejich celkový zdravotní stav nesmí ohrozit dlouhodobý úspěch a přežití po náročné operaci.“ (KOLEK a kol., 2014, s. 492)

Indikacemi k transplantaci plic všeobecně jsou:

- Terminální fáze chronického onemocnění plic s vyčerpanými možnostmi léčby.

- Doba přežití nemocného je snižena, avšak je vyšší než doba strávená čekáním na vhodné plíce na čekací listině.
- Nemocnému chybí kvalita života; odkázanost na oxygenoterapii; postupné zvýšení imobility.
- K přidaným specifickým indikacím u CF patří: zvýšená frekvence exacebrací s antibiotickou léčbou; při postižení pneumotoraxem pneumotorax neustupuje nebo recidivuje; recidivující hemoptýza; hyperkapnie a plicní hypertenze.

Podle Kolka a kol. (2014, s. 492) patří mezi všeobecné kontraindikace:

- malignita,
- neléčitelné onemocnění dalšího orgánového ústrojí,
- neléčitelné infekce (např. HIV, hepatitida B a C),
- hrudní či páteřní deformita,
- laxní přístup k léčbě (např. nedocházení na pravidelné kontroly, nespolupráce),
- neléčitelné psychiatrické onemocnění,
- absence sociálního zázemí,
- závislosti na drogách, alkoholu a cigaretách v posledním půl roce.

Kolek a kol. (2014) říkají, že pokud je nemocný zařazen do čekací listiny, je stále v péči lékařů. Nemocný musí být zařazen do rehabilitačního programu, kde posiluje svalstvo, a připravuje ho tak na plánovanou operaci. Další předoperační přípravou je zlepšení nutričního stavu nemocného. Nemocný dále každé tři měsíce dochází do transplantačního centra, kde se provádějí různé kontroly, do nichž jsou zahrnuty aktualizace předtransplantačního vyšetření, vyšetření sputa, a hodnotí se rychlost progresu primárního onemocnění.

Vávrová (2006) popisuje pooperační péči. Bezprostředně po operaci je nemocný hospitalizován na JIP, kde se provádí kompletní monitorace všech životních funkcí. U nekomplikovaných zákroků je často nemocný extubován již po několika hodinách po operaci, extubací se tak obnovuje funkce transplantovaných plic. Po operaci je třeba

podávat potřebnou analgezii a udržovat dýchací cesty v čistotě. Včasný perorální příjem patří také do pooperační péče. Potransplantační hospitalizace trvá zhruba 3–4 týdny po operaci. Po ukončení hospitalizace následuje zvýšená dechová rehabilitace, při které se nemocný učí zbavit se starých dechových návyků a docílení co nejlepší funkce nových plic. Prodloužení hospitalizace probíhá tehdy, když po transplantaci nastanou potransplantační komplikace. Potransplantačními komplikacemi se rozumí reperfuční edém plic, akutní rejekce a infekce.

Kolek a kol. (2014) zmiňují, že po ukončení hospitalizace jsou nemocní ambulantně sledováni v transplantačních centrech. Na ambulantní prohlídky dochází v intervalech 4–8 týdnů, při nichž se mají rozpoznávat komplikace plicní a mimoplicní, které nastávají v důsledku dlouhodobého podávání imunosupresiv. Ty mohou způsobit komplikace, jako jsou renální insuficience, hypertenze, hyperplazie dásně, kožní a nekožní malignomy. Během těchto ambulantních prohlídek se vyšetřuje vitální kapacita plic, kompletní laboratorní screening s vyšetřením krevních plynů, skiagram hrudníku. V pravidelných odstupech se vyšetřuje hladina clearance kreatininu, kostní denzitometrie a CT hrudníku.

V rukou lékařů pečujících o nemocné s CF v terminální fázi plicního onemocnění je podle Vávrové (2006) včasné umístění nemocného na čekací listinu, protože čekací doba je dlouhá a vhodných dárců plic málo. Dle statistik je prokázáno, že riziko smrti je po 60 dnech po transplantaci menší než riziko smrti na čekací listině. Přežití nemocných po transplantaci plic se pohybuje okolo 70–80 % do jednoho roku, do pěti let po transplantaci se dožívá 50–60 % nemocných.

3 PSYCHOLOGICKÁ PROBLEMATIKA NEMOCNÝCH S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Jak už bylo dříve uvedeno, CF je podle Tajovské (2013) onemocnění, které vyžaduje multidisciplinární péči, která v sobě zahrnuje péči mnoha různých zdravotních odborníků (lékař, sestra, psycholog, fyzioterapeut atd.). Péče o nemocného a jeho rodinu je tedy péčí týmovou, všechny články týmu se snaží o jeden jediný cíl, a to zlepšit svoji péči kvalitu života nemocného, zmírnit příznaky a komplikace na dýchacím a zažívacím ústrojí. Vávrová (2009) říká, že psychologická péče je poskytována nejvíce v novorozeneckém a kojeneckém období rodině. Rodina po stanovení a sdělení této závažné diagnózy má pocity viny směřované k nemocnému dítěti. Pocity viny nemají jen rodiče nemocného, ale i jeho širší příbuzenstvo, protože CF je onemocnění genetické a gen CF může být přenesen od jakéhokoli rodinného příslušníka.

Vávrová (2006) říká, že sdělení této závažné diagnózy je prováděno za přítomnosti obou rodičů, lékaře a dalších členů týmu péče o nemocné s CF. Po sdělení této diagnózy rodina prochází fázemi vyrovnávání se s diagnózou, kterými jsou šok, popření, agrese, smlouvání, deprese a přijetí. Tyto fáze u rodin nemocného s CF nejsou ohraničeny, ale vzájemně se překrývají. Matka po sdělení diagnózy nejčastěji v novorozeneckém a kojeneckém období je ve zcela nové situaci, je na ni vyvíjen tlak z obou stran, jak ze strany zdravotníků, kteří ji zahlcují velkým množstvím informací, tak ze strany rodiny, které předané informace musí přetlumočit. Pro zdravotníky je důležité v tomto období nabídnout matce pomoc a naslouchání, takto může u matky dojít k uvolnění nakumulovaných emocí a může tak naplno projevit svůj strach o nemocné dítě. V tomto období též nesmíme zanedbávat edukaci matky o důsledcích zanedbávání péče, protože je zde vyšší riziko zanedbávání v důsledku strachu a úzkostí, které matka prožívá.

Vávrová (2009) popisuje kojenecké období jako období, které provází utváření důvěry a nedůvěry k okolnímu světu. Jaký vztah si dítě udělá s okolím v průběhu prvního roku života, takový má po celý svůj život. V tomto období dochází nejvíce k rozvoji psychomotorických funkcí, dítě si poprvé sedá, dělá první krůčky, říká první slova, avšak u dětí s CF jsou tyto psychomotorické funkce zpomaleny v důsledku častého stonání a neprosívání. Léčebná rehabilitace musí být prováděna formou hry, dítě tak nesmí poznat, že jde o činnost, kterou dělat musí. U kojenců je velmi častá separační úzkost,

kteřá se projevuje jejich upoutaností na matku. Odpoutání se od matky vyvolá v dítěti pocity strachu, úzkosti, poruchy příjmu stravy, apatii až regresi. Hospitalizace musí tedy být společně s matkou.

V batolecím období je podle Vávrové (2006) třeba dbát na to, aby v rodině nehrál velkou roli stereotyp. Dochází zde k větším a nekonečným starostem, které vedou k únavě rodinných příslušníků. Rodina nemocného nevnímá nic jiného než jen nemoc a její neustálou léčbu, proto se rodina musí věnovat vyvážené práci a střídání péče o nemocné dítě s jinými tématy. Mohou se objevit první známky rozpadu rodiny, kdy se vytrácí vztah otec – dítě a otec – matka. U otce se objevují snahy o materiální zajištění rodiny, rodina i přes otcovi snahy o materiální zajištění strádá. To vede k narušení otcovi role. Matka je vyčerpaná, přetížená a trpí depresemi v důsledku neustálé péče o nemocné dítě. Batole se bouřlivě rozvíjí a objevuje se egocentrismus. U předškoláků, i přes jejich velký posun v kognitivních funkcích, se nedoporučuje zápis do školek. Školky se nedoporučují z důvodu zvýšeného rizika respirační infekce. Proto se u mladších školáků často objevuje nesnášenlivost autority, emoční nevyrovnanost a neosvojení základních pracovních návyků.

Vávrová (2006) říká, že období školáka je provázeno soustředěností na jeho vlastní výkon. Vlivem neustálého kašle ve škole může často docházet k poruchám aktivity a pozornosti. Magické myšlení školáka může být spouštěčem emoční nestability, kde se mohou objevovat různé fantazie s úzkostným či grandiózním obsahem, noční můry nebo děsy. Příčinou jeho úzkostí nebo depresí je počínající uvědomování si závažnosti jeho onemocnění. Ve starším školním věku působí vliv vrstevníků, nemocný si přeje být jako oni, a tak experimentuje se zanedbáváním léčby.

Vávrová (2006) popisuje adolescenci a mladší dospělost tak, že nemocní v tomto období řeší situaci odpoutání se od rodiny. Rodina v důsledku zhoršujícího se stavu nemocného k této situaci nechce přistoupit. U nemocného se objevují myšlenky, zda bude moci zvládnout svůj zdravotní stav bez pomoci rodiny a zda bude moci být ekonomicky nezávislý. Probíhá zde i navazování prvních partnerských vztahů a sexuality, které bývají stěžejním problémem v tomto období. Nemocní mají problémy s navazováním vztahů. Neúspěchy partnerského života jsou sváděny na nemoc, ale neúspěchy pramení z osobnostních kvalit, jako jsou vůle a odvaha do vztahu jít. Partnerský vztah je pro nemocné motivací k dodržování léčebných opatření a k boji s nemocí.

4 EDUKAČNÍ PROCES

KAZUISTIKA:

Od ledna roku 2013 je v dětském domově umístěn na základě ústavní péče nemocný chlapec trpící CF. Ústavní péče byla nemocnému nařízena bezprostředně po diagnostikování CF. CF byla diagnostikována nemocnému ve 2 a půl měsíci věku na základně neprospívání. Po kompenzaci onemocnění byla nemocnému přidělena ústavní výchova na základě špatného sociálního zázemí a neschopnosti matky se o nemocné dítě starat a byl umístěn v kojeneckém ústavu. Nyní je mu 9 let a je žákem 2. třídy základní školy. Nemocný má přidružené psychické onemocnění ADHD, které komplikuje jeho schopnost o sebe pečovat a postoj k nemoci. Je tedy odkázán na důsledný dohled nad léčbou druhé osoby. ADHD se u nemocného projevuje neklidem při inhalaci, dechové rehabilitaci, nedodržíváním správného stravování, neschopnosti udržet pozornost a pliváním léků. V důsledku tohoto onemocnění má nemocný ve své medikaci antipsychotika.

Nemocný dlouhodobě navštěvuje centrum CF ve FN Motol, kam dochází k pravidelným kontrolám jednou za 2–3 měsíce, pokud je bez komplikací. V centru CF se provádí antropometrické měření, spirometrie, reedukace dechové rehabilitace, mikrobiologické vyšetření sputa a krevní vyšetření (biochemický screening, krevní obraz, koagulace a vyšetření acidobazické rovnováhy). V případě komplikací jsou u nemocného prováděna přídatná vyšetření. Inhalace s dechovou rehabilitací nemocný provádí dle ordinace 3x denně pod dohledem pověřené osoby. Jídlo je podáváno 7x denně s přidavky dvou nutridrinků za den. Nemocného stav je dlouhodobě kompenzovaný, s malým množstvím respiračních exacerbací a mírnou podvýživou.

4.1 FÁZE – POSOUZENÍ

Jméno: XY

Věk: 9

Pohlaví: muž

Rasa: romská

Vzdělání: studuje základní školu

Výška: 128 cm

Váha: 29 kg

BMI: 17,7 – podváha

Obvod paže: 17 cm

ANAMNÉZA:

Nynější onemocnění: dlouhodobě kompenzovaný stav při CF

Osobní anamnéza: spontánní porod záhlavím se zakalenou plodovou vodou, nekříšen, 8. poporodní den záchyt aspirační pneumonie, propuštěn domů s poporodní váhou 2, 850 kg. Ve 2 a půl roku života neprospívání, řídké stolice a záchvatovitý kašel. Na tomto podkladě byla diagnostikována CF. Dále opakovaně prodělává bronchitidy s bakteriálním osídlením *Pseudomonas aeruginosa*, z toho byla 5x zachycena bronchitida obstrukční. V důsledku obstrukčních bronchitid byl nemocný 2x hospitalizován. Při hospitalizaci byl zjištěn masivní GER. Ve třech letech života nemocný prodělal plané neštovice, jejichž průběh byl bez komplikací. V 5. roce života zjištěna výrazná skolióza, podkovovitá ledvina a dle ORL vyšetření hyperkinetická dysfonie bez polypózy nosních dutin. Psychiatrem diagnostikováno onemocnění ADHD v důsledku neadekvátního chování a špatné schopnosti spolupráce při léčebném režimu.

Alergická anamnéza: neguje

Abúzy: neguje

Sociální anamnéza: U matky byl v těhotenství zjištěn abúzus alkoholu a drog, otec je neznámý. Ve 2 a půl měsíci věku nařízena ústavní výchova na základě neschopnosti matky se o nemocné dítě postarat. Nemocný do svých 4 let žil v kojeneckém ústavu v Kladně a nyní žije v dětském domově v Unhošti, kde by měl zůstat do 18 let věku. Matka nemocného v dětském domově nenavštěvuje a je s ní velmi špatná komunikace jakožto se zákonným zástupcem nemocného, proto nyní sociální pracovníci řeší se soudem zřeknutí se práv na dítě, aby mu bez komplikací mohla být poskytnuta jakákoliv léčba.

Farmakologická anamnéza:

Tabulka č. 1 – Farmakologická anamnéza

NÁZEV LÉKU	FORMA LÉKU	ČASOVÉ PODÁNÍ	ZPŮSOB PODÁNÍ	INDIKAČNÍ SKUPINA
Helicid 20 mg	cps.	1-1-1	per os	Antiulcerozum
Kanavit	gtt.	2-0-0	per os	Vitamin K
Kreon 25 000 j.	cps.	2-2-2-2	per os	Digestivum
Lacidofil	cps.	1-0-0	per os	Digestivum
Medorisper 0,5 mg	tbl	1-0-1	per os	Antipsychotikum
Vitamin E 10 mg	cps.	1-0-0	per os	Vitamin E
Vitamin A 6 000 j	cps.	1-0-0 (v pondělí)	per os	Vitamin A
Vigantol	gtt.	3-0-0	per os	Vitamin D
Zyrtec 10 mg	tbl.	1-0-0	per os	Antihystaminikum
Amilorid	sol.	10min.- 10min.- 10min.	inhalačně	Expectoranicium
Berodual	sol.	3-3-3 (před inhalací amiloridu)	inhalačně	Bronchodilatancium

Zdroj: zdravotnická dokumentace

Základní údaje:

Tělesný stav:	Dlouhodobě kompenzované chronické onemocnění, na horních a dolních končetinách exantém.
Celkový vzhled:	V porovnání s ostatními dětmi výrazně drobnější postavy. Po stránce hygieny a oblékání nezanedbaný.
Mentální úroveň:	Nemocný je orientován místem, časem a osobou.
Komunikace:	Výrazná bariéra v komunikaci v důsledku psychického onemocnění. Nejeví zájem navázat kontakt sám.
Zrak, sluch:	Vidí dobře, slyší dobře a kompenzační pomůcky neužívá.
Řeč:	Srozumitelná, kvalita hlasu je snižena, při dlouhodobé mluvě se zadýchává.
Paměť:	Nenarušená, přiměřená věku, pamatuje si, co dělal včera nebo co měl ke snídani.
Pozornost:	Narušená. Není dlouhodobá. Např. při dechové rehabilitaci a inhalaci vydrží sedět v klidu cca 5 minut.
Chování:	Impulzivní, někdy je agresivní k vrstevníkům.
Nálada:	V průběhu dne velmi proměnlivá.
Poruchy učení:	Neudrží pozornost, nezájem o nové poznatky.

POSOUZENÍ FYZICKÉHO STAVU, ZDRAVOTNÍCH PROBLÉMŮ A EDUKAČNÍCH POTŘEB DLE MODELU VIRGINIE HENDERSON:

Model dle V. Henderson byl zvolen na základě deficitu sebezpečí, kdy nemocný trpí přídatným onemocněním ADHD a není tak schopen dodržovat léčebná opatření, která jeho primární nemoc potřebuje.

1. **Potřeba normálního dýchání** – Nemocný jeví známky dušnosti při námaze, při námaze se snáze zadýchává a kašle. Dechová frekvence je 25 dechů za minutu, která se označuje jako tachypnoe. Nemocný je zahleněný a vykašlává. Sputum je bílé barvy bez příměsí krve a hnisu. Na noc se kašel netlumí v důsledku rizika zhoršení respiračních projevů CF. Každý den je u nemocného prováděna dechová rehabilitace v kombinaci s inhalací. Dechová rehabilitace je prováděna pomocí pomůcky flutter. Nemocný umí flutter používat a dochází jednou za 2–3 měsíce na kontrolní rehabilitace v centru CF ve FN Motol na ověření správnosti užívání a případné reedukace. Inhalace pomocí nebulizátoru je prováděna 3x denně. Podle ordinace by měla být prováděna 10 minut, ale nemocný v důsledku svého přidruženého onemocnění vydrží inhalaci provádět důsledně nejvíce 5 minut.

Edukační problém: deficitní znalost

2. **Potřeba dostatečného příjmu potravy a tekutin** – Nemocný vypije za den cca jednu 1,5 litrovou lahev minerální vody. Má naordinováno 2x denně vypít nutridrinků. Ranní nutridrink dostává ke svačině s sebou do školy. Školou byl dětský domov, v němž nemocný žije, informován o nalezení plných nevytýčených lahviček nutridrinků v koši. I přes širokou škálu příchutí nutridrinků nutridrinky nemocnému nechutnají a odmítá jejich popíjení. Přísun stravy má nemocný 8x denně, dietu má naordinovanou vysokokalorickou s dosolováním hlavních jídel. Před každým jídlem nemocný musí užívat jednu tabletku pankreatické substituce. Proto má dětský domov vytvořenou tabulku na zápis jídel. BMI nemocného je 17,7 – podváha.

Edukační problém: deficitní znalost

3. **Potřeba vylučování** – S močením nemocný problémy nemá, moč je normální barvy, bez příměsí a fyziologického zápachu. Stolice je pravidelná,

formovaná, bez příměsí olejů a tuků. Zvýšená potivost nemocného není zaznamenána. Kůže je suchá.

Edukační problém: 0

4. **Potřeba pohybu a udržování vhodné polohy** – Nemocný je v neustálém pohybu. Ve škole má velký problém vydržet sedět v lavici 45 minut a z toho pramení různá kázeňská opatření. Po konzultaci v centru CF ve FN Motol mu byla povolena docházka na fotbalový kroužek, kde může svoji přebytkovou energii vybit. Na kroužek dochází 2x týdně. Třikrát do týdne všeobecná sestra v dětském domově u nemocného provádí míčkování, které je součástí dechové rehabilitace.

Edukační problém: 0

5. **Potřeba spánku a odpočinku** – Se spaním nemocný nemá problémy, i přes noční produktivní kašel. Na noc nemocný užívá antipsychotikum, které by mělo zajistit klidný spánek. Odpočinek přes den nemocný nevyžaduje, je velmi aktivní.

Edukační problém: 0

6. **Potřeba vhodného oblečení, oblékání a svlékání** – Nemocnému je v dětském domově zajištěno čisté pohodlné oblečení. Má i možnost si oblečení vybrat. S oblékáním a svlékáním dopomoc nepotřebuje. Zřídka je potřeba zastrčení trička. Nemocný si uvědomuje, že se musí oblékat podle počasí, obzvláště v tom chladném. I přes jeho soběstačnost v oblékání je nad ním neustálý dohled.

Edukační problém: 0

7. **Potřeba udržování fyziologické tělesné teploty** – Teplota je nemocnému měřena vždy večer před koupelí. Teplota se nemocnému vždy pohybuje okolo 36,1-36,9 °C bez respirační infekce.

Edukační problém: 0

8. **Potřeba udržení čistoty těla** – Nemocný má základní hygienické návyky. Zuby si umí čistit sám, čistí si je třikrát denně, ráno, odpoledne po příchodu

ze školy a večer. Celkovou koupel provádí jednou denně večer vždy po večeři. Ke koupeli nepotřebuje asistenci, ale je potřeba nad nemocným mít dohled, aby vše prováděl správně.

Edukační problém: 0

- 9. Potřeba odstraňování rizik z životního prostředí a zabraňování vzniku poškození sebe i druhých** – Nemocný je velmi hyperaktivní, neustále je v pohybu. Je tedy u něj stanoveno riziko pádu a riziko traumatu. Riziko poškození druhých osob je velké v důsledku agrese a neadekvátního chování. Často dochází ke konfliktům s vrstevníky, ale i s autoritami, kdy jsou nemocným napadáni nejen slovně, ale i fyzicky.

Edukační problém: 0

- 10. Potřeba komunikace s ostatními osobami, vyjadřování základních emocí, potřeb, obav, názorů** – Nemocný sám vyhledává kontakt s vrstevníky, autoritám se snaží vyhýbat. Jeho nejčastějším projevem emocí na nelibost je agrese. Vrstevníky tělesně napadá a po autoritách hází věci. Všechny tyto příznaky neadekvátního chování jsou konzultovány s psychiatrem a následně je nemocnému nasazena medikace. Vychovatelé v dětském domově však udávají nepoznatelné účinky medikace. Dle rozhovoru s vychovateli u nemocného nebyly zaznamenány emoce, jako jsou smutek a pláč. Bez návalů agrese je nemocný celkově pozitivně laděný.

Edukační problém: 0

- 11. Potřeba vyznání vlastní víry** – Nemocný není veden k žádnému vyznání víry.

Edukační problém: 0

- 12. Potřeba smysluplné práce** – Smysluplná práce je pro nemocného hraní si s vrstevníky. O učení nejeví zájem. U žádné domácí práce nevydrží dlouho a hned odbíhá za jinou činností.

Edukační problém: 0

- 13. Potřeba hry nebo účast na různých formách odpočinku a relaxace –**
Nemocný nepreferuje žádné stolní hry. Nejraději pobíhá venku a hraje si s vrstevníky. Nejčastěji hrají míčové hry a hrají si na venkovních dětských hřištích. V domácím prostředí si nejraději hraje hry na tabletu a sleduje různá videa. U dlouhodobého filmu nevydrží a vyhledává jinou aktivitu. Knihy a čtení pohádek odmítá. Žádné formy odpočinku nevyhledává.

Edukační problém: 0

- 14. Potřeba učení, objevování nového, zvědavost vedoucí k normálnímu vývoji a zdraví a využívání dostupných zdravotnických zařízení –**
Nemocný se rád učí novým hrám s vrstevníky. O učení o nových technikách, které by mohly zlepšit jeho zdravotní stav, nejeví zájem, sám nové techniky nevyhledává. Neptá se. Neuvědomuje si následky jeho onemocnění. Při respiračních infekcích nedodrží klidový režim a jeho zdravotní stav ho v aktivitě neomezuje. Pravidelné prohlídky v centru CF bere jako povinnost, která ho nebaví a brání mu v hraní s ostatními.

Profil sociálního zázemí (dětského domova)

Nemocný žije v dětském domově již 5 let. Platí zde pravidla jako dodržování večerky, společné večere, budíček. Na tyto pravidla si nemocný již zvykl. V dětském domově má nemocného na starosti všeobecná sestra, která v domově působí v dopoledních a odpoledních hodinách. Ranní medikaci a dechovou rehabilitaci s inhalací provádí před nemocného odchodem do školy. Všeobecnou sestru poslouchá nemocný více jak vychovatele. Vychovatelé se střídají na denní a noční směnu. Denní a noční směny vykonávají ti samí vychovatelé, kteří se střídají v krátkém a dlouhém týdnu. Tudiž nemocného mají na starosti dohromady 4 vychovatelé.

Dětský domov je rozdělen na tzv. rodinky, jsou to velké byty se 4 pokoji pro 8 dětí. V rodinkách mají svoji koupelnu, kuchyň, jídelní místnost a obývací pokoj. Nemocný má svůj pokoj, o který se nemusí dělit, bylo tak rozhodnuto v důsledku jeho onemocnění. Nemocný je rád za samostatný pokoj, nejsou u něj projeveny žádné známky osamocení, smutku apod.

Sociálně - ekonomický stav zařízení

Nemocného léčba je z velké části hrazena pojišťovnou, zbytek doplácí dětský domov a nezisková organizace podporující děti z dětských domovů. Je zjištěno, že nezisková organizace kupuje nemocnému všechny nutridrinky.

Životní styl, kultura, náboženství, hodnoty, postoje

Nemocný bez dohledu personálu dětského domova nedodržuje správné návyky, preventivní opatření a životní styl u CF. Sám nevyhledává informace o svém onemocnění, jeho léčbě a prevenci vzniku komplikací. Léčebné a preventivní postupy chápe jako povinnost, která ho nebaví a nechce je provádět. S příjmem stravy problémy nejsou. Podávání enterální stravy odmítá. Denně spí přibližně 7-8 hodin. V prostředí dětského domova se ho snaží vychovatelé zapojit do běžných denních činností a domácích prací, nutný je však neustálý dohled nad dodržováním aktivity, po krátké době nemocný o aktivitu přestane jevit zájem a aktivitu se snaží měnit za jinou. K žádnému náboženství není nemocný veden. Největší jeho hodnotou jsou pro něj materiální věci, jako jsou tablety a počítač.

Adekvátnost a neadekvátnost rodinných funkcí

Rodinnou funkci o nemocného zajišťuje dětský domov, ve kterém nemocný žije. Poskytuje nemocnému kompletní péči. Nemocnému jsou schopni poskytnout výchovu, psychickou podporu, pomoc v nemoci a ekonomické zajištění. O nemocného se v dětském domově starají vychovatelé, všeobecná sestra a psycholog. U všech těchto pracovníků probíhá vzájemná komunikace a předávání informací o nemocném. Biologická rodina o nemocného nejeví zájem.

Porozumění současné situace pracovníků dětského domova

Pracovníci dětského domova si uvědomují závažnost onemocnění. Každý pracovník, který se o nemocného stará, je řádně edukován všeobecnou sestrou o onemocnění a jeho komplikacích, o jeho léčbě a preventivních opatření, která pak musejí dodržovat. Na rodince dětského domova jsou ostatní děti vedeny ke správné hygieně, úklidu a prevenci nozokomiálních nákaz.

Ke zjištění vědomostí nemocného a vychovatele dětského domova byl využit vstupní test o 10 otázkách, kdy na otázku tázaní odpovídali ve větách a na základě správnosti byla možnost odpovědi ANO/NE.

Tabulka č. 2 - Vstupní test vychovatele dětského domova s odpověďmi ANO/NE

Víte, proč je důležité, aby nemocný docházel na pravidelné kontroly do centra CF?	ANO
Víte, proč je u nemocného kladen důraz na výživu?	ANO
Víte, proč nemocný musí mít svoje jídelní nádobí a proč z něj nemůžou jíst ostatní děti?	ANO
Víte, proč nemocný před každým jídlem musí užívat lék jménem Kreon?	ANO
Dodržujete preventivní opatření, jako jsou dezinfekce povrchů, kuchyně, koupelny a toalety, žádné pokojové květiny, žádné houbičky na nádobí na více použití?	ANO
Víte, jaký je postup u dechové rehabilitace v kombinaci s inhalací?	ANO
Víte, proč je nutné po každé inhalaci nebulizátor důkladně umýt?	ANO
Víte, jaké mohou být důsledky opakovaných infekcí na dýchacím ústrojí?	ANO
Víte, proč je důležité, aby nemocný při zahlenění řádně odkašlával?	ANO
Provádíte nemocnému míčkování a víte, jak se má správně provádět a jak často?	ANO

Tabulka č. 3 – Vstupní test nemocného s odpověďmi ANO/NE

Víš, proč musíš pravidelně jezdit do nemocnice na prohlídky?	ANO
Víš, proč ti dospělí musejí zapisovat všechno, co sníš, a proč musíš jíst hodně?	NE
Víš, proč ti nesmí jíst z nádobí někdo jiný?	NE
Víš, proč musíš před každým jídlem sníst ten červenohnědý prášek?	NE
Víš, že by v tvém okolí neměly být žádné květiny, houbičky a hadříky? A že by se v tvém okolí mělo vše dezinfikovat?	ANO
Víš, jak máš správně provádět inhalaci s dechovým cvičením?	ANO
Víš, proč se po každé inhalaci musí mýt a dezinfikovat nebulizátor?	NE
Víš, co můžou způsobit časté nemoci dýchání, na které musíš brát antibiotika?	NE
Víš, proč ti dospělí neustále říkají, že si musíš odkašlat?	NE
Víš, proč ti dospělí jezdí molitanovým míčkem po zádech?	NE

Na základě vstupních testů pro nemocného a vychovatele bylo zjištěno, že nemocný má deficitní znalost v oblasti výživy, prevence a léčby respiračních projevů jeho primárního onemocnění. Na druhé straně bylo zjištěno, že vychovatelé mající nemocného na starosti jsou řádně informováni v oblasti léčby a prevence.

Motivace nemocného

Nemocný není dostatečně motivován, nemá zájem o nové informace v oblasti léčebných postupů. Motivace nemocného probíhá ze strany personálu dětského domova neustále, neustále je napomínám a jsou mu připomínány základní poznatky v oblasti léčebných postupů. Nemocný má rád pozornost neznámých lidí, a proto přistoupil ke spolupráci.

4.2 FÁZE – DIAGNOSTIKA

Edukační diagnózy byly stanoveny dle NANDA Ošetrovatelské diagnózy: Definice a klasifikace 2015–2017 a jejich uspořádání dle jejich priorit nemocného.

Název + kód: Noncompliance (00079)

Doména: 1 Podpora zdraví

Třída: 2 Management zdraví

Definice: Chování osoby, které neodpovídá plánu podporující zdraví či léčebnému plánu.

Určující znaky:

- Nedosažení očekávaných výsledků
- Zhoršení příznaků

Související faktory:

- Intenzita léčebného režimu
- Zdlouhavost léčebného režimu
- Kulturní nesourodost
- Nedostatečná motivace
- Hodnoty v nesouladu s plánem léčby
- Nedostatečné znalosti o léčebném režimu

Název + kód: Nedostatečné znalosti (00126)

Doména: 5 Percepce/kognice

Třída: 4 Kognice

Definice: Absence nebo nedostatek kognitivních informací souvisejících s konkrétním tématem.

Určující znaky:

- Nepřesné provádění instrukcí
- Nepřesná interpretace znalostí v testu
- Nevhodné chování
- Nedostatečné znalosti

Související faktory:

- Alterace kognitivních funkcí
- Nezáměr učit se

Deficit vědomostí:

- O důležitosti dostatečného příjmu stravy
- O preventivních opatřeních
- O pankreatické substituci
- O důsledcích nedodržování léčebného režimu
- O důležitosti udržování průchozích dýchacích cest

Deficit v postojích:

- Nedostatečný náhled na onemocnění
- Noncompliance

Deficit zručností:

- V dechové rehabilitaci
- V péči o nebulizátor a flutter

4.3 FÁZE – PLÁNOVÁNÍ

Podle priorit: na základě vyhotovení vstupního testy byly stanoveny priority edukačního procesu.

- Edukace o udržování průchozích dýchacích cest
- Edukace o prevenci infekce
- Edukace o stravě a enterální výživě
- Edukace o pankreatické substituci
- Edukace o péči o inhalační nástroje

Podle struktury: 4 edukační jednotky

Záměr edukace:

- Podání informací o důležitosti odkašlávání
- Naučit nemocného udržování průchozích dýchacích cest
- Uvědomit si důsledky nedodržování léčebných postupů
- Dodržovat preventivní opatření

Podle cílů:

Kognitivní – nemocný nabyl a zopakoval si poznatky o průchodnosti dýchacích cest, prevenci infekcí dýchacích cest a udržování správné výživy.

Afektivní – nemocný je ochoten spolupracovat v realizaci edukačního procesu, má snahu zdokonalovat naučené návyky v léčbě onemocnění a uvědomuje si důležitost správného provádění léčebných a preventivních opatřeních.

Behaviorální – nemocný zvládá správnou inhalační techniku, umí správně odkašlávat a osvojil si dovednosti v péči o své inhalační pomůcky.

Podle místa edukace: v dětském domově, v domácím prostředí nemocného, v místnosti pro vychovatele, kde je zabezpečeno klidné prostředí a nemocný je zvyklý v místě vykonávat léčebné techniky.

Podle času: edukační proces byl rozdělen do 4 edukačních jednotek po dobu 4 dnů ve víkendových odpoledních hodinách, kdy nemocný má více času.

Podle výběru: rozhovor, přednáška, vysvětlování, názorná ukázka, procvičení, vstupní a výstupní test.

Edukační pomůcky: odborné brožury, odborná literatura, obrázky, vstupní a výstupní test.

Podle formy: individuální

Typ edukace: prohlubující

Struktura edukace:

1. edukační jednotka: Volné dýchací cesty
2. edukační jednotka: Výživa
3. edukační jednotka: Preventivní opatření
4. edukační jednotka: Péče o inhalační pomůcky

Časový harmonogram edukace:

1. edukační jednotka: 25. 2. 2017 od 17:45 do 18:20 (35 minut)
2. edukační jednotka: 26. 2. 2017 od 14:00 do 14:30 (30 minut)
3. edukační jednotka: 4. 3. 2017 od 14:00 do 14:25 (25 minut)
4. edukační jednotka 5. 3. 2017 od 14:00 do 14:30 (30 minut)

4.4 FÁZE – REALIZACE

1. edukační jednotka

Téma edukace: Volné dýchací cesty

Místo edukace: v dětském domově, v místnosti pro vychovatele

Časový harmonogram: 25. 2. 2017 od 17:45 do 18:20 (35 minut)

Cíl:

Kognitivní – nemocný nabyl a prohloubil své vědomosti o udržování volných dýchacích cest a umí je popsat.

Afektivní – nemocný jeví zájem o nové informace ze strany třetí osoby v oblasti udržování volných dýchacích cest. Aktivně spolupracuje a uvědomuje si důležitost volně průchozích dýchacích cest.

Behaviorální – nemocný umí správně používat techniku dechové rehabilitace v kombinaci s inhalací a správně provádí dechovou rehabilitaci za pomoci dechové pomůcky flutter.

Forma: individuální

Prostředí: domácí (dětský domov)

Edukační metody: vysvětlování, dialog, procvičení dechové rehabilitace pomocí pomůcky flutter, procvičení dechové rehabilitace v kombinaci s inhalací. Názorná ukázka v tomto případě je nežádoucí, i když nemocný má 2 nebulizátory a 2 fluttery, protože by tak mohlo dojít k přenosu bakterií i po důkladné dezinfekci.

Edukační pomůcky: brožura, obrázky, nebulizátor a flutter

Realizace 1. edukační jednotky

Motivační fáze: (5 minut) pozdravení, opětovné představení, navození klidného prostředí a eliminace edukačních bariér a vysvětlení, co sezení bude obnášet.

Expoziční fáze: (20 minut)

Tvoji vychovatelé mi říkali, že jsi pěkný lump a neposloucháš je, když se ti snaží pomoci v léčbě. Když nebudeš poslouchat a dělat to, co po tobě dospělí chtějí, tvoje onemocnění se může hodně zhoršit a ty pak budeš muset být v nemocnici, bez svých kamarádů. My se spolu uvidíme ještě třikrát a něco s tím uděláme.

Tvoje onemocnění CF postihuje převážně dýchací cesty. A o ty musíš řádně pečovat. To nejjednodušší, co pro ně můžeš udělat, je odkašlávání. V tvých dýchacích cestách se hromadí hlen, který tam nesmí být. Když ho neodkašleš, zůstane tam a budou se v něm množit bakterie. Bakterie pak způsobí zánět, který se ti v nejhorším případě

může dostat z průdušek na plíce, a to je nebezpečné. Při opakovaných zánětech průdušek a plic by se ti plíce mohly nevratně poškodit a pro tebe by to mělo špatné následky. Nechci tě strašit, ale musíš si uvědomit, že to tak je. Když odkašláváš, vždy měj u sebe kapesník, do kterého budeš hlen vyplivávat, nikdy ho nepolykej. Nejenom že to vypadá ošklivě, když ho polkneš, ale taky by to mohlo udělat neplechu v zažívacím ústrojí, které tvoje nemoc také postihuje.

Aby se ti lépe odkašlávalo, musíš inhalovat lék Amilorid. Léčivo Amilorid má hlen z dýchacích cest naředit a usnadnit ti vykašlávání. To, že u inhalování musíš sedět dlouho, je proto, že se do dýchacích cest musí dostat všechno ten lék, co se do nebulizátoru dává. Když od inhalace odběhneš už po pěti minutách, způsobí to, že se ti hlen dostatečně nenařadí, a bude se ti hůře odkašlávat. To, že ti dospělí jezdí míčkem po zádech, také přispívá k tomu, aby se ti hlen dostal z dýchacích cest ven. Přeci víš, jak to dělají. Vezmou si míček a zespodu zad ti s ním začnou jezdit směrem nahoru. Má to udělat to, že hlen zespodu dýchacích cest se pohybem míčku posune výš, a ty pak zase budeš moc lépe odkašlat.

Teď si procvičíme inhalaci. Posad' se s narovnanými zády. Zapneme nebulizátor a než se z něj začne kouřit, ty se 3x nadechneš Berodualu. Berodual je lék, který má za účinek to, že ti roztáhne průdušky a umožní tak léku z nebulizátoru lepší průnik a zvýší mu účinek. Teď po třech vdeších se nadechneš a vydechneš, hned po výdechu si vezmeš dýmku a nadechneš se toho kouře, co z ní vychází, chvíli ho v sobě udržíš a pak pomalu vydechneš. Po výdechu z dýmky se zase naprázdno nadechneš a vydechneš, po výdechu se zas nadechneš z dýmky a chvíli to v sobě budeš držet a pak pomalu kouř vydechneš. Takhle se to musí opakovat celých 10 minut. Já si zapnu stopky a zkusíme to spolu vydržet. Po inhalaci si zadýcháš s flutterem, není to nic těžkého a ty to určitě umíš dobře. Jenom se zhluboka nedechněš nosem a vydechneš pomalu pusou do flutteru. Při výdechu ucítíš vibrace. Vibrace mají opět napomoci tomu, aby se hlen lépe dostal z dýchacích cest.

Fixační fáze: (5 minut)

Stručné shrnutí informací o odkašlávání, důsledků neudržování volných dýchacích cest a informací o léku na ředění hlenu.

Hodnotící fáze: (5 minut)

Diskuze, zpětná vazba a kladení kontrolních otázek.

Kontrolní otázky pro nemocného:

Víš, proč je důležité, aby sis odkašlával?

Víš, proč musíš inhalovat lék Amilorid a co dělá s hlenem?

Víš, proč inhalaci musíš provádět opravdu 10 minut?

Víš, proč ti dospělí jezdí molitanovým míčkem po zádech?

Zhodnocení edukační jednotky:

Cíle 1. edukační jednotky byly z větší části splněny. Nebyly splněny behaviorální cíle, kdy nemocný stále nedokáže vykonávat celý čas dechové rehabilitace v kombinaci s inhalací správně. Nemocný při edukaci byl v klidu a poslouchal. Nemocný si zapamatoval, proč musí pravidelně odkašlávat, a uvědomuje si rizika, která jsou spojená s neodkašláváním. Při dechové rehabilitaci spojené s inhalací vydržel sedět 10 minut. Bylo třeba mít nad ním neustálý dozor, aby inhalaci prováděl správně. V posledních minutách si inhalaci snažil zkracovat kratšími vdechovými pauzami a rychlejším výdechem a následně byl na to upozorněn. Otázky při edukaci nekladl. 1. edukační jednotka trvala v rozsahu 35 minut.

2. edukační jednotka

Téma edukace: Výživa

Místo edukace: v dětském domově, v místnosti pro vychovatele

Časový harmonogram: 26. 2. 2017 od 14:00 do 14:30 (30 minut)

Cíl:

Kognitivní – nemocný nabyl a prohloubil své vědomosti v oblasti neprospívání. Novým informacím porozuměl a umí je popsat.

Afektivní – nemocný aktivně spolupracuje a zajímá se o problematiku neprospívání.

Forma: individuální

Prostředí: domácí (dětský domov)

Edukační metody: vysvětlování, dialog

Edukační pomůcky: brožura

Realizace 2. edukační jednotky

Motivační fáze: (5 minut) přivítání nemocného, navození klidného prostředí, eliminace edukačních bariér a povzbuzení nemocného ke spolupráci.

Expoziční fáze: (15 minut)

Předtím jsme si povídali o dýchání a odkašlávání, dnes si povíme něco o výživě. Tvoje nemoc nejenomže postihuje tvůj dýchací systém, ale také systém trávicí. Nejvíce je postižená slinivka břišní. Slinivka u zdravých lidí vylučuje takové látky, enzymy se jim říká, které v těle musí být, aby se všechno, co ty sníš, rozložilo na prospěšné látky, které ti mají napomáhat k tomu, aby si rostl. Tvoje slinivka je tvou nemocí postižená a tyto enzymy nevylučuje. Proto si ke každému jídlu musíš dát červenohnědý prášek, který se jmenuje Kreon. V tom prášku jsou všechny ty látky, které potřebuješ ke svému trávení. Když si prášek nevezmeš, tvoje tělo nebude schopné živiny z jídla strávit a budeš mít průjem.

K tomu, aby si přibíral na váze a rostl, není jen potřeba brát červenohnědé prášky, ale taky musíš dostatečně jíst. Tvoje jídlo musí být bohaté na bílkoviny a tuky. Bílkoviny jsou nejvíce obsaženy v mase a luštěninách. Tuky jsou zase různé oleje, ale třeba i máslo. O to, co máš jíst, se starají tvoji vychovatelé. A tvým hlavním úkolem je sníst vše, co dostaneš. V jídle nemáš žádné omezení, můžeš jíst skoro vše. Tvoje nemoc se také projevuje tím, že máš o dost slanější pot než zdraví lidé. Sůl z tvého těla se potem vylučuje nadměrně a ty ji musíš do sebe opakovaně dostávat tím, že si víc osolíš jídlo. Jídlo se nemusí vyloženě přesolovat, jenom dosolit. Třeba když si namažeš chleba s máslem, tak máslo na povrchu jemně prisolíš.

Abys ještě více přibíral na váze, je zapotřebí pít nutridrinky. Vím, že ti moc nechutnají, ale jsou hodně prospěšné. Obsahují totiž velké množství bílkovin, ale i tuků. Spousta těžce nemocných lidí si je chválí. Dnešní doba nabízí hodně druhů příchutí a v lékárnách jsou dobře dostupné. Místo těch pitíček existují i pudinky, jsou v nich stejné látky jako v pitíčkách a uvidíš, třeba ti budou chutnat daleko víc. Můžeme to probrat

s vychovateli, ať to zařídí a ty si budeš moct vybrat z příchutí, které máš rád. Hlavně si nesmíš plést to, že nutridrinky nenahrazují stravu, ale jsou pouze jejím doplňkem. Takže nesmíš vynechat svačinu, i když si dáš nutridrink.

Správná výživa ti nejenom zaručí to, že budeš přibývat na váze a dobře růst, ale také to, že se ti tvoje onemocnění nebude komplikovat. Když budeš dobře jíst, tvůj organismus se snáz vyrovná s jakoukoli infekcí, třeba s těmi infekcemi, kvůli kterým nemůžeš pořádně dýchat.

Fixační fáze: (5 minut)

Shrnutí informací o poškozené slinivce břišní, o doplnění pankreatických enzymů pomocí léků, o dosolování a doplňkách stravy.

Hodnotící fáze: (5 minut)

Diskuze, zpětná vazba, kladení kontrolních otázek.

Kontrolní otázky pro nemocného:

Víš, jaký orgán může za to, že hůře přibíráš na váze?

Víš, proč musíš jíst ke každému jídlu červenohnědý prášek?

Víš, v jakém jídlu jsou pro tebe důležité živiny?

Víš, proč si jídlo musíš víc přisolovat?

Zhodnocení edukační jednotky:

Cíle 2. edukační jednotky byly splněny. Nemocný při edukaci byl v klidu a poslouchal. Na výše uvedené otázky odpověděl správně. Nejvíce ho zajímala brožura o možnostech jiných příchutí a forem nutridrinků. Na nutridrinky kladl otázky. 2. edukační jednotka trvala v rozsahu 30 minut.

3. edukační jednotka

Téma edukace: Preventivní opatření

Místo edukace: v dětském domově, v místnosti pro vychovatele

Časový harmonogram: 4. 3. 2017 od 14:00 do 14:25 (25 minut)

Cíl:

Kognitivní – nemocný si osvojil zásady správné prevence vzniku onemocnění. Novým informacím rozumí a umí je popsat.

Afektivní – nemocný chápe podstatu preventivních opatření, zajímá se o jejich problematiku, uvědomuje si rizika nedodržování a má snahu je dodržovat.

Behaviorální – nemocný si osvojil návyky při mytí rukou a bude je dodržovat.

Forma: individuální

Prostředí: domácí (dětský domov)

Edukační metody: vysvětlování, dialog, názorná ukázka

Edukační pomůcky: kniha, notebook

Realizace 3. edukační jednotky

Motivační fáze: (5 minut) přivítání nemocného, navození klidného prostředí, eliminace edukačních bariér a povzbuzení nemocného ke spolupráci.

Expoziční fáze: (10 minut)

Dnes tě zasvětim do problematiky prevence. Prevence znamená to, že budeš zabráňovat vzniku infekčních onemocnění. Abys lépe pochopil, budeš se vyhýbat tomu, co je způsobuje. Infekce na tvém dýchacím ústrojí způsobují bakterie a viry. Jsou to malé, okem neviditelné mikroorganismy, které když se dostanou do tvých dýchacích cest, způsobí tam zánět a tobě je pak špatně, nemůžeš dýchat a musíš pak brát delší dobu antibiotika, která by měla tyhle malé neviditelné mikroorganismy zahubit. Zdraví lidé mají větší imunitu, proto nemusejí mít tolik preventivních opatření. Imunita je schopnost těla vypořádat se s bakteriemi a viry. Ty máš imunitu oslabenou, takže tvoje tělo je více náchylnější k nemocem.

Začneme tím, co dospělí okolo tebe dělají a ty to ani nevnímáš. Všiml sis, že na vaší rodince nemáš žádné pokojové květiny? V hlíně jsou bakterie, když se květiny zalévají, způsobuje to vlhkost v okolí a bakterie z nich se odpařují a dostávají do vzduchu.

A to je v tvém případě nežádoucí. To samé platí i u hadříků, žinek a ručníků. Vlhkost a bakterie se z nich odpařují a ty nesmíš být v místnosti, kde jsou. O to se starají dospělí, ale i tak to musíš vědět.

Děti, se kterými žiješ, by měly vědět, že ti nesmějí jíst z nádobí, které máš podepsané, a ty zase naopak. I když se umyje, mohou na něm některé bakterie ještě zůstat a tobě by mohly zase uškodit.

Pravidlo v prevenci nad zlato je důkladné mytí rukou. Rukama za den toho uděláš spoustu. Nejvíce bakterií a špíny se drží na konečkách prstů a za nehty. Určitě víš, že ruce si máš mýt po použití toalety, před jídlem, po příchodu z venku, po odkašlání a po vysmrkání. Tahle pravidla musíš dodržovat, nebo bakterie z rukou se ti přenesou do dýchacích cest a ty pak zase budeš nemocný. Ukážeme si, jak se správně myjí ruce. Musíš si je mýt po dobu 20 sekund, to je doba skoro stejná, jako když si napočítáš do 20. Myješ je v teplé vodě a za použití mýdla tak, že je namočíš, namydliš, mydlíš i mezi prsty, a hlavně v okolí palce, tam se také bakterie rády drží. Konečky prstů chvíli drhni o dlaně a všechno mýdlo důkladně spláchni. Ty by ses po mytí rukou neměl správně utírat do ručníku, ale do papírových utěrek, které tady všude vedle umyvadel máte.

Fixační fáze: (5 minut)

Shrnutí informací o problematice prevence, o různých preventivních opatřeních a mytí rukou. Ke shrnutí praktického nácviku byla použita edukační pomůcka videa o mytí rukou, která nemocného velmi zaujala.

Hodnotící fáze: (5 minut)

Diskuze, zpětná vazba, ukázka správného mytí rukou nemocným a kladení kontrolních otázek.

Kontrolní otázky pro nemocného:

Co že to znamená prevence?

Proč je při tvém onemocnění tak důležitá?

Víš, proč ve tvém okolí nesmí být květiny, mokré hadříky a ručníky?

Jak dlouho si máš mýt ruce?

Na jaké části rukou se zaměříš při jejich mytí?

Zhodnocení edukační jednotky:

Cíle 3. edukační jednotky byly zčásti splněny. Nebyly splněny cíle behaviorální, kdy si nemocný neosvojil správné návyky mytí rukou. Nemocný při edukaci byl v klidu a poslouchal. Nemocný si osvojil poznatky v oblasti prevence. Na kladené otázky odpověděl správně. Při praktickém nácviku mytí rukou však neposlouchal a nedělal vše tak, jak má být, i když byl několikrát napomínán. V závěru edukace bylo nemocnému puštěno motivační video o mytí rukou. Otázky při edukaci nekladl. 3. edukační jednotka trvala v rozsahu 25 minut.

4. edukační jednotka

Téma edukace: Péče o inhalační pomůcky

Místo edukace: v dětském domově, v místnosti pro vychovatele

Časový harmonogram: 5. 3. 2017 od 14:00 do 14:30 (30 minut)

Cíl:

Kognitivní – nemocný si osvojil nové poznatky v péči o své inhalační pomůcky. Novým informacím rozumí a umí je popsat.

Afektivní – nemocný rozumí jednotlivým krokům v péči o své inhalační pomůcky, uvědomuje si možná rizika v nedodržování této péče a podílí se na spolupráci.

Behaviorální – nemocný prakticky ovládá vyčištění svých inhalačních pomůcek.

Forma: individuální

Prostředí: domácí (dětský domov)

Edukační metody: vysvětlování, dialog, názorná ukázka, procvičení

Edukační pomůcky: manuál k nebulizátoru, umyvadlo, saponát, vysoušeč vlasů, nebulizátor, flutter

Realizace 4. edukační jednotky

Motivační fáze: (5 minut) přivítání nemocného, navození klidného prostředí, eliminace edukačních bariér a povzbuzení nemocného ke spolupráci.

Expoziční fáze: (10 minut)

Naposledy jsme probírali prevenci, součástí prevence je také péče o tvoje inhalační pomůcky. V tvých dýchacích cestách se udržují bakterie, i když zrovna nemusíš být nemocný a brát antibiotika. Je tedy vysoká pravděpodobnost, že bakterie se přenesou i do tvých inhalačních pomůcek, a proto je po každém použití musíš čistit. S inhalátorem od Berodualu je to snadné, z vrchu vyjmeš nádobku s lékem a rozprašovací nádobku. Takto rozebraný inhalátor proplachuješ teplou vodou, lepší je proplachovat déle, aby se všechny nečistoty smyly. Poté ho položíš na suchou papírovou utěrku a necháš ho usušit.

Svůj flutter musíš také čistit, i když se do něj žádný lék nevpravuje. Nejprve ho rozebereme. Prvně odšroubuješ proděravěné víčko, vyndáš kuličku s jejím kalíškem. Položíš na umyvadlo, ale dávej pozor, kuličku nesmíš ztratit. Vezmeme si tělo flutteru, to oplachujeme stejně jako inhalátor od Berodualu pod tekoucí teplou vodou. Část, kterou si strkáš do pusy, můžeme umýt saponátem, ale pozor, po použití saponátu ji musíš důkladně vymýt. Hned jak tělo flutteru umyješ, musíš ho položit na usušení; kdybys ho položil zpátky na umyvadlo, celé to mytí by bylo zbytečné, protože by se ti do něj nanasly bakterie. Takhle jednotlivě umyješ každou část flutteru.

U nebulizátoru čistíme pouze jenom spojovací hadičku, licí nádobku na lék a náustek. Hadičku a licí nádobku, tak jako v předešlém případě, proplachuješ dlouho jenom vodou a na náustek můžeš použít saponát. Elektrická část nebulizátoru se nečistí, z ní otíráš jenom prach.

Nezapomínej, že bys měl svoje inhalační pomůcky střídat, proto je máš dvakrát. Vždy po umytí je nech důkladně proschnout, při další inhalaci použij ty druhé a takhle to střídej pořád dokola.

Fixační fáze: (10 minut)

Shrnutí všech kroků péče o inhalační pomůcky s praktickým nácvikem, který prováděl nemocný.

Hodnotící fáze: (5 minut)

Diskuze, zpětná vazba a kladení kontrolních otázek.

Kontrolní otázky pro nemocného:

Jak dlouho budeš svoje pomůcky proplachovat?

Jakou vodou je budeš proplachovat?

Na jakou část pomůcek můžeš použít saponát?

Proč se o svoje pomůcky musíš starat?

Zhodnocení edukační jednotky:

Cíle ve 4. edukační jednotce byly splněny. Nemocný si osvojil nové poznatky v péči o své inhalační pomůcky, rozumí jim a umí je popsat. Nemocný byl při edukaci v klidu a poslouchal. Praktický nácvik čištění pomůcek ho velmi zaujal. Je důležité, aby nemocný o své pomůcky pečoval pod dohledem dospělé osoby. 4. edukační jednotka trvala v rozsahu 30 minut.

4.5 FÁZE – ZHODNOCENÍ

V závěru edukačního procesu nemocný vyplnil výstupní test, na který odpovídal ve větách. Na základě správnosti odpovědi byla zvolena odpověď pomocí ANO/NE. Na základě vyhotovení výstupního testu byl u nemocného zjištěn stále setrvávající deficit vědomostí o důsledcích opakovaných zánětů dýchacích cest. Nemocný si stále neuvědomuje, že opakované záněty mohou nevratně poškodit jeho plíce. Nemocný ale i tak nabyt nových vědomostí o průchodnosti dýchacích cest, o výživě, o prevenci vzniku onemocnění a o péči o inhalační pomůcky. Dále byla vidět snaha o větší výdrž při dechové rehabilitaci, nad kterou při provádění musí být neustálý dohled. Z oblasti prevence se nemocný učil správnému mytí rukou, ve kterém nové zručnosti nenabyt. Péče o inhalační pomůcky ho zaujala a bavila. Nad péčí nemocného o své inhalační pomůcky musí být proveden dohled dospělé osoby.

Všechny 4. edukační jednotky proběhly v místnosti pro vychovatele, kde je nemocný zvyklý provádět své léčebné metody. Čas edukace byl krátký z důvodu přidruženého onemocnění ADHD, kterým nemocný trpí. Nemocného pozornost v závěru

všech čtyř edukačních jednotek opadávala. Nemocný v průběhu edukace kladl otázky jen v jedné edukační jednotce. Při ostatních edukačních jednotkách v klidu seděl a poslouchal. Cíle kognitivní, afektivní a behaviorální byly z větší části splněny. Z odpovědí ve výstupním testu, i přes nesplněné edukační cíle, se dá edukace tohoto nemocného považovat za úspěšnou.

Tabulka č. 4 – Výstupní test nemocného s odpověďmi ANO/NE

Víš, proč musíš pravidelně jezdit do nemocnice na prohlídky?	ANO
Víš, proč ti dospělí musejí zapisovat všechno, co sníš, a proč musíš jíst hodně?	ANO
Víš, proč ti nesmí jíst z nádobí někdo jiný?	ANO
Víš, proč musíš před každým jídlem sníst ten červenohnědý prášek?	ANO
Víš, že by v tvém okolí neměly být žádné květiny, houbičky a hadříky? A že by se v tvém okolí mělo vše dezinfikovat?	ANO
Víš, jak máš správně provádět inhalaci s dechovým cvičením?	ANO
Víš, proč se po každé inhalaci musí mýt a dezinfikovat nebulizátor?	ANO
Víš, co mohou způsobit časté nemoci dýchání, na které musíš brát antibiotika?	NE
Víš, proč ti dospělí neustále říkají, že si musíš odkašlat?	ANO
Víš, proč ti dospělí jezdí molitanovým míčkem po zádech?	ANO

5 DOPORUČENÍ PRO PRAXI

Pro nemocné:

- Nemocný by měl vědět, že vykašlávání je ten nejjednodušší způsob v léčbě respiračních projevů CF.
- Nemocný by měl na sobě rozpoznat příznaky respirační infekce a včas vyhledat lékařskou pomoc.

- Nemocný by měl dodržovat zásady správného užívání léčiv dle ordinace lékaře a měl by jim přizpůsobit veškeré dění svého života.
- Nemocný by měl dbát na správné dodržování výživových opatření.
- Nemocný by měl dodržovat zásady prevence.
- Nemocný by měl pravidelně docházet na prohlídky v CF centrech.

Pro rodiny a opatrovníky:

- Rodina a opatrovníci by měli být řádně edukováni o onemocnění a jeho léčbě.
- Rodina a opatrovníci by měli být nemocnému oporou a podporovat ho ve zvládnání nevléčitelného onemocnění.
- Rodina a opatrovníci by měli nemocného učit dovednostem a samostatností v léčbě onemocnění.
- Rodina a opatrovníci by měli znát a provádět správné zásady prevence.
- Rodina a opatrovníci by měli znát příznaky zhoršení stavu nemocného a následně vyhledávat lékařskou pomoc.

Pro všeobecné sestry:

- Všeobecná sestra by měla znát příznaky a komplikace CF na orgánových systémech, které postihuje.
- Všeobecná sestra by měla vědět, že CF je mutisystémové onemocnění, kdy při postižení jednoho systému může být postižen i další. Např. nemocný je špatně vyživený – mohou se zhoršit projevy respiračního systému.
- Všeobecná sestra by měla vědět, že léčba příznaků CF může ovlivnit délku života nemocného.
- Všeobecná sestra by ke všem nemocným s CF měla přistupovat empaticky.
- Všeobecná sestra by měla neustále provádět hodnocení znalostí, postojů a zručností nemocného a jeho rodiny v oblasti léčby onemocnění a provádět následnou edukaci.

- Všeobecná sestra by si měla uvědomit neustálý pokrok medicíny a v důsledku toho se dostatečně vzdělávat.

ZÁVĚR

V bakalářské práci byly podány základní a stručné informace o cystické fibróze. Teoretická část práce obsahuje informace o historii, epidemiologii, etiologii, diagnostice, patofyziologii a léčbě onemocnění. Psychologická problematika je v práci též zahrnuta, protože cystická fibróza je onemocnění multidisciplinární a je psychickou zátěží jak pro nemocné, tak pro jejich blízké. Informace v teoretické části byly získány z knih, článků a brožur. Protože o cystické fibróze jako takové je zveřejněno malé množství publikací, bylo povoleno rešeršérovi časové rozmezí 16 let, avšak v práci je použit nejstarší zdroj z roku 2006.

Cílem praktické části bylo zrealizovat edukační proces u nemocného s cystickou fibrózou a přidruženým onemocněním ADHD, kdy je u nemocného špatná schopnost spolupráce. Cíle edukačního procesu byly navrženy v souladu s mírou schopnosti spolupráce nemocného a k míře jejich splnění. Edukační proces byl zahájen spoluprací s dětským domovem. Dětský domov umožnil sběr dat pro potřeby bakalářské práce. Sběr dat probíhal pomocí rozhovorů s vychovateli, všeobecnou sestrou dětského domova, rozhovorem a pozorováním nemocného. Dále bylo pro podklady bakalářské práce umožněno nahlédnutí do lékařské dokumentace nemocného. S nemocným a jeho vychovatelem byl vyplněn vstupní test, kdy bylo zjištěno, že vychovatel má potřebné znalosti k péči o nemocného. U nemocného byla však zjištěna deficitní znalost, ke které byly naplánovány 4 edukační jednotky. 4 edukační jednotky probíhaly v kratším časovém rozmezí v důsledku poruchy pozornosti nemocného. Všechny 4 edukační jednotky proběhly bezproblémově. Nemocný při edukaci byl spíše pasivní než aktivní. Cíle edukačního procesu byly z větší části splněny. V důsledku správného vyplnění výstupního testu můžeme edukaci hodnotit jako efektivní.

Cíle uvedené v úvodu bakalářské práce byly splněny.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

- Anon, 2013. *Cystická fibróza ve 21. století*. Praha: Medical tribune. ISSN 1214-8911
- BÉREŠOVÁ, E., 2008. *Cystická fibróza v dopelosti*. Košice: Slovenská Asociácia Cystickej Fibrózy, s. 59-63. ISSN 1337-7183
- HODKOVÁ, P., KUBIŠOVÁ, T. & UHLÍŘOVÁ, H., 2012. *Knížka o cystické fibróze pro děti*. Praha: Klub nemocných cystickou fibrózou.
- JUŘEDNÍKOVÁ, P., 2010. *Zásady edukace v ošetrovatelské praxi*. 1. vydání. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-247-2171-2
- KAŠÁKOVÁ, E., M. VOKURKA a J. HUGO, 2015. *Výkladový slovník pro zdravotní sestry*. Praha: Maxdorf. ISBN 978-80-7345-424-1
- KOLEK, V., V. KAŠÁK, M. VAŠÁKOVÁ a kol., 2014. *Pneumologie*. Praha: Maxdorf. ISBN 978-80-7345-387-9
- KOLOUŠKOVÁ, S., D. ZEMKOVÁ a kol., 2008. Diabetes mellitus vázaný na cystickou fibrózu. *Česko-slovenská pediatrie*. č. 2, s. 90-95. Dostupné z: <http://www.prolekare.cz/pdf?id=529>
- LUKÁŠ, K., A. ŽÁK a kol., 2014. *Chorobné znaky a příznaky, Diferenciální diagnostika*. 1. vydání. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-247-5067-5
- MEDICIAL TRIBUNE, 2015. *BREVÍŘ*. 24. vydání. Praha: MEDICIAL TRIBUNE. ISBN 978-80-87135-62-4
- NANDA International, 2015. *Ošetrovatelské diagnózy: Definice a klasifikace 2015-2017*. 10. vydání. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-247-5412-3
- OTOVÁ, B. a R. MIHALOVÁ, 2012. *Základy biologie a genetiky člověka*. Učební texty Univerzity Karlovy v Praze. Praha: Karolinum. ISBN 978-80-246-2109-8
- PAVLÍČKOVÁ, J., 2012. *Vaříme pro děti: vaříme s NurtiDrinkem*. Praha: Nutricia, a.s.
- PAVLÍKOVÁ, S., 2006. *Modely ošetrovatelství v kostce*. 1. vydání. Praha: Grada Publishing. ISBN 80-247-1211-3
- SKALICKÁ, V., 2008. *Novorozenecký screening*. Košice: Slovenská Asociácia Cystickej Fibrózy, s. 36-37. ISSN 1337-7183
- SKALICKÁ, V., 2016. Cystická fibróza – editorial. *Vnitřní lékařství*. 62(5), s. 347. Dostupné z: <http://www.prolekare.cz/pdf?id=58408>

SMOLÍKOVÁ , L. a M. MÁČEK, 2010. *Respirační fyzioterapie a plicní rehabilitace*. 1. vydání. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotních oborů. ISBN 978-80-7013-527-3

STEJSKALOVÁ, V., 2016. *Vždy, když běžná strava nestačí*. Praha: Nutricia, a.s.

TAJOVSKÁ, E., 2013. Cystická fibróza a současné možnosti léčby. *Praktické lékařství*. č. 6, s. 234-239. Dostupné z:
<http://www.praktickelekarenstvi.cz/pdfs/lek/2013/06/06.pdf>

VÁVROVÁ, V. a kol., 2006. *Cystická fybróza*. 1. vydání. Praha: Grada Publishing. ISBN 80-247-0531-1

VÁVROVÁ, V. a kol., 2009. *Cystická fybróza - příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2. doplněné vydání. Příbram: Profesional Publishing. ISBN 978-80-7431-000-3

VOLEKOVÁ, M., 2008. *Výživa pri cystickej fibróze*. Košice: Slovenská Asociácia Cystickej Fibrózy, s. 42-49. ISSN 1337-7183

PŘÍLOHY

Příloha A – Dědičnost mutace CFTR genu z rodičů na děti

Příloha B – Ukázka edukačních brožur pro nemocného

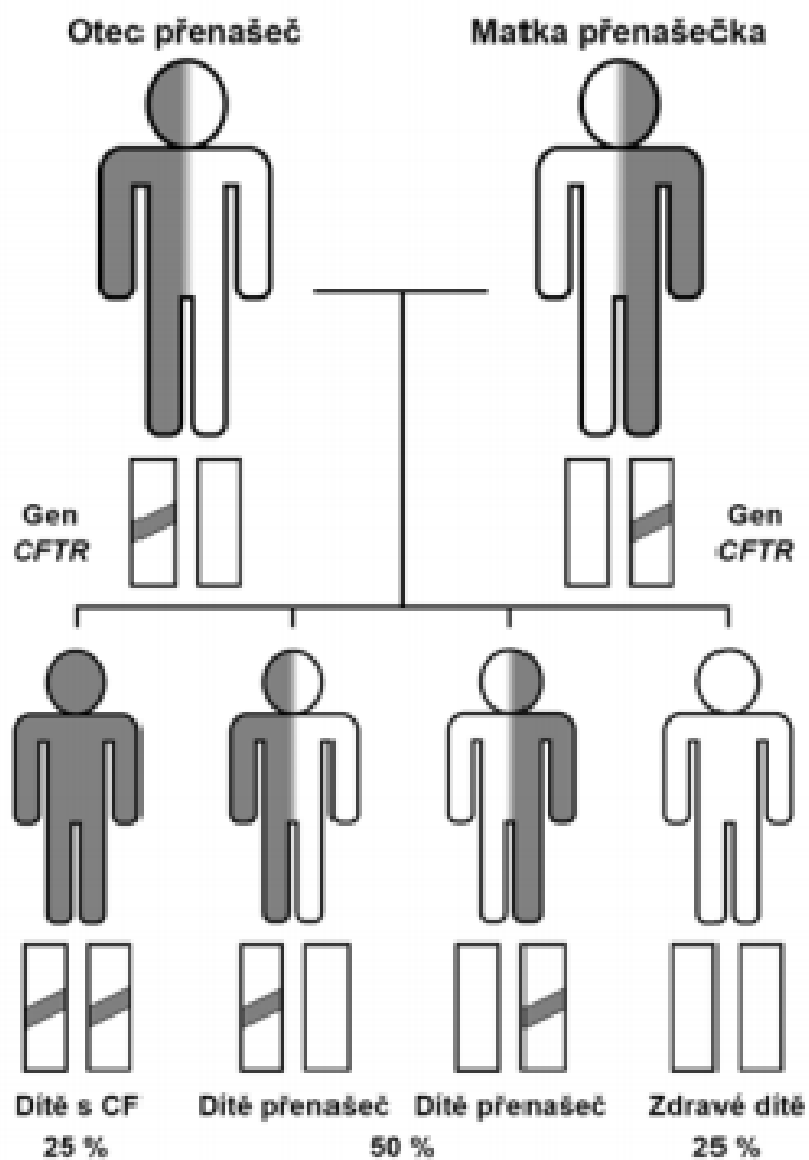
Příloha C – Přehled druhů nutridrinků

Příloha D – Vlastní fotodokumentace inhalačních pomůcek

Příloha E – Rešeršní protokol

Příloha F – Čestné prohlášení studenta k získání podkladů

Příloha A – Dědičnost mutace CFTR genu z rodičů na děti



Zdroj: VÁVROVÁ, 2009, s. 16.

Příloha B – Ukázka edukačních brožur pro nemocného



Zdroj: HODKOVÁ a kol., 2012, s. 1.

NutriDrink
NutriDrink
Multi Fibre

Vaříme pro děti
Vaříme s NutriDrinkem

NutriDrink pro děti
je nutričně kompletní tekutá výživa pro děti 1 – 6 let, je vhodný při nedostatečném příjmu stravy a omezeném příjmu kalorií, zvláště u dětí s onemocněním trávicího nebo ledvinového systému.

O přípravku

- Vysoký obsah energie v malém objemu (306 kcal v jedné lahvičce 200 ml)
- Optimální obsah bílkovin pro dítěte věk
- Unikátní směs rozpustné a nerozpustné vlákniny NFE™
- Neobsahuje lepek
- Klinicky bezpečný (100,225 g / 100 ml)

Balení a příchuť

- Neutrální příchuť, lze kombinovat do lahodných koktejlů a receptů
- Praktické balení pro okamžité popíjení

Dávkování

- 1 – 2 lžičky denně pro doplnění stravy
- 4 – 5 lžiček denně jako celková náhrada stravy

NUTRICIA
Advanced Medical Nutrition

NUTRICIA
Advanced Medical Nutrition

306 kcal
6,8 g
3

NUTRICIA
Advanced Medical Nutrition

Zdroj: PAVLÍČKOVÁ, 2012, s. 1.

Vaše zkušenosti, příběhy a recepty mohou pomoci dalším nemocným a jejich blízkým. Napište nám.

NUTRICIA
Nutridrink

Podrobné informace o přípravcích Nutridrink najdete na:
www.nutridrink.cz

Více informací o výživě nemocných a formulář „Napište nám“ najdete na:
www.vyzivavnemoci.cz

Infolinka:
800 110 001

Nutricia a.s., Na Hřebenech II 1718/10, 140 00 Praha 4
Vydáno leden 2016
DNS15PW38CZ

Nutridrink je potravina pro zvláštní výživu, potravina pro zvláštní lékařské účely. O užívání se poraďte s lékařem či lékárníkem nebo pečlivě přečtěte podrobný návod k použití.

**VŽDY, KDYŽ
BĚŽNÁ STRAVA
NESTAČÍ**

RADY A NÁVODY PRO PACIENTY
S PODVÝŽIVOU A JEJICH BLÍZKÉ

Vždy konzultujte s lékařem.

Zdroj: STEJSKALOVÁ, 2016, s. 1.

Příloha C – Přehled druhů nutridrinků

Název přípravku	Složení	Charakteristika	Zvláště vhodný pro výživu	Dávkování	Příchutě
Nutridrink Compact		Více výživy v menším objemu Ušetří místo v lednici, poskytl při absorpci pouze 1/5 energie. Má 120 ml tekutiny při stejné množství energie a 300 kcal jako ve 240 ml Nutridrinku.	pro osoby s větrnou, příjímá, které se nemohou dostat k jídlu (např. nemocní, uměle živící, např. nemocní, uměle živící)	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	lesň, vanilka, borůvka, malina, lesň, ovocná, lesň, ovocná, lesň, ovocná, lesň, ovocná
Nutridrink		leží bledá strava nestáří U většiny výživě ustaraných lidí dochází k postupné ztrátě svalové hmoty a přetrvávající ztrátě energie.	pacienti, kteří mají pokročilý typ přetrvávající ztráty svalové hmoty a postupně doplňte na 1 litr	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	borůvka, jahoda, borůvka, vanilka
Nutridrink zapnutí		Světlo dává jasnou viditelnost U většiny výživě ustaraných lidí dochází k postupné ztrátě svalové hmoty a přetrvávající ztrátě energie.	pacienti, kteří mají pokročilý typ přetrvávající ztráty svalové hmoty a postupně doplňte na 1 litr	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	malina, vanilka s citronem
Nutridrink lesň hruš		Výživa s vlákninou U většiny výživě ustaraných lidí dochází k postupné ztrátě svalové hmoty a přetrvávající ztrátě energie.	pacienti, kteří mají pokročilý typ přetrvávající ztráty svalové hmoty a postupně doplňte na 1 litr	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	jahoda, borůvka, vanilka
Nutridrink jasná vůně		Witání bez tuku U většiny výživě ustaraných lidí dochází k postupné ztrátě svalové hmoty a přetrvávající ztrátě energie.	pacienti, kteří mají pokročilý typ přetrvávající ztráty svalové hmoty a postupně doplňte na 1 litr	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	jahoda, borůvka
Nutridrink ovocná		Výživa pro svalové pohyby U většiny výživě ustaraných lidí dochází k postupné ztrátě svalové hmoty a přetrvávající ztrátě energie.	pacienti, kteří mají pokročilý typ přetrvávající ztráty svalové hmoty a postupně doplňte na 1 litr	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	vanilka, borůvka, borůvka, lesň hruš
Nutridrink pšenice		Značkový zdroj bílkovin U většiny výživě ustaraných lidí dochází k postupné ztrátě svalové hmoty a přetrvávající ztrátě energie.	pacienti, kteří mají pokročilý typ přetrvávající ztráty svalové hmoty a postupně doplňte na 1 litr	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	lesň hruš, borůvka, borůvka, vanilka
Nutridrink Compact Protein		Značkový zdroj bílkovin v menším objemu U většiny výživě ustaraných lidí dochází k postupné ztrátě svalové hmoty a přetrvávající ztrátě energie.	pacienti, kteří mají pokročilý typ přetrvávající ztráty svalové hmoty a postupně doplňte na 1 litr	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	jahoda, vanilka, borůvka, lesň hruš, lesň hruš, lesň hruš, lesň hruš
Diasip		V harmonii s diabetem U většiny výživě ustaraných lidí dochází k postupné ztrátě svalové hmoty a přetrvávající ztrátě energie.	pacienti, kteří mají pokročilý typ přetrvávající ztráty svalové hmoty a postupně doplňte na 1 litr	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	jahoda, vanilka, borůvka, lesň hruš, lesň hruš, lesň hruš, lesň hruš
Cubitan		Výživa pro pacienty s poruchami trávení U většiny výživě ustaraných lidí dochází k postupné ztrátě svalové hmoty a přetrvávající ztrátě energie.	pacienti, kteří mají pokročilý typ přetrvávající ztráty svalové hmoty a postupně doplňte na 1 litr	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	jahoda, vanilka, borůvka, lesň hruš, lesň hruš, lesň hruš, lesň hruš
Calogen		Energie na 1 min U většiny výživě ustaraných lidí dochází k postupné ztrátě svalové hmoty a přetrvávající ztrátě energie.	pacienti, kteří mají pokročilý typ přetrvávající ztráty svalové hmoty a postupně doplňte na 1 litr	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	neutralní
Forticare		Značkový zdroj bílkovin a EPA v menším objemu U většiny výživě ustaraných lidí dochází k postupné ztrátě svalové hmoty a přetrvávající ztrátě energie.	pacienti, kteří mají pokročilý typ přetrvávající ztráty svalové hmoty a postupně doplňte na 1 litr	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	lesň hruš, borůvka, borůvka, vanilka
preop		Optimální příprava před operací U většiny výživě ustaraných lidí dochází k postupné ztrátě svalové hmoty a přetrvávající ztrátě energie.	pacienti, kteří mají pokročilý typ přetrvávající ztráty svalové hmoty a postupně doplňte na 1 litr	2 Nutridrinky denně před jídly léžek 100 ml postupně doplňte na 1 litr 5-7 Nutridrinků denně jako jediný zdroj výživy	neutralní

Zdroj: STEJSKALOVÁ, 2016, s. 40-41

Příloha D – Vlastní fotodokumentace inhalačních pomůcek







REŠERŠE

Evidenční číslo rešerše: 33/2016
Téma rešerše: Cystická fibróza
Zadavatel: Veronika Brázdilová 42928
Zpracovatel: Oddělení informačních služeb a registrace Bc. Tereza Garamszegi
Datum zadání: 10.10.2016 Datum zpracování: 25.10.2016
Jazykové vymezení: čj ang slo
Časové vymezení: 2000-2016
Typy dokumentů: články, knihy
Uspořádání záznamů: abecedně
Zdroje: JIB, Google Scholar, Theses, EBSCO, Medvik
Celkový počet záznamů: 83

ČESTNÉ PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem zpracovala údaje pro praktickou část bakalářské práce s názvem Edukační proces u dítěte s cystickou fibrózou v rámci odborné praxe realizované v rámci studia na Vysoké škole zdravotnické, o. p. s., Duškova 7, Praha 5 a se souhlasem dotčené osoby.

V Praze dne 21. 3. 2017

.....

Veronika Brázdilová