

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

**KAZUISTIKA:
OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE U PACIENTA S DIAGNÓZOU
CYSTICKÁ FIBRÓZA**

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

MICHAELA MLČOUCHOVÁ

Praha 2018

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

**KAZUISTIKA:
OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE U PACIENTA S DIAGNÓZOU
CYSTICKÁ FIBRÓZA**

Bakalářská práce

MICHAELA MLČOUCHOVÁ

Stupeň vzdělání: Bakalář

Název studijního oboru: Všeobecná sestra

Vedoucí práce: Mgr. Eva Ludvíková

Praha 2018



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

MLČOUCHOVÁ Michaela
3CVS

Schválení tématu bakalářské práce


Na základě Vaší žádosti Vám oznamuji schválení tématu Vaší bakalářské práce ve znění:

Kazuistika: Ošetrovatelská péče u pacienta s diagnózou cystická fibróza

Case Study: Nursing Care of the Patient with Cystic Fibrosis

Vedoucí bakalářské práce: Mgr. Eva Ludvíková

V Praze dne 1. listopadu 2017



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 titulu.

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své bakalářské práce ke studijním účelům.

V Praze dne: 30. 4. 2018

podpis

PODĚKOVÁNÍ

Ráda bych poděkovala vedoucí práce Mgr. Evě Ludvíkové za odborné vedení, za pomoc a užitečné rady, kterých se mi dostalo při zpracování bakalářské práce.

ABSTRAKT

MLČOUCHOVÁ, Michaela. *Kazuistika: Ošetrovatelská péče u pacienta s diagnózou cystická fibróza*. Vysoká škola zdravotnická, o. p. s. Stupeň kvalifikace: Bakalář (Bc.). Vedoucí práce: Mgr. Eva Ludvíková. 2018. 63 s.

Téma bakalářské práce je kazuistika ošetrovatelského procesu u pacientky s cystickou fibrózou. Práce je rozdělena na teoretickou část a praktickou část. Teoretická část je zaměřena na charakteristiku onemocnění cystické fibrózy, její symptomatologii, diagnostiku a léčbu. Dále se zabývá důležitými specifiky ošetrovatelské péče o pacienty s tímto onemocněním. Praktická část obsahuje kazuistiku, která je vypracována podle modelu Marjory Gordon. V kazuistice se zaměřuji na ošetrovatelský proces u dané pacientky, hodnocení péče při dané hospitalizaci a doporučení pro praxi. Rozpracování ošetrovatelských diagnóz, které byly v době hospitalizace pacientky aktuální, je dle domén NANDA I Taxonomie II 2015-2017.

Klíčová slova

Cystická fibróza. Genetika. Mukoviscidóza. Ošetrovatelská péče. Plicní onemocnění.

ABSTRACT

MLČOUCHOVÁ, Michaela. *Case Study: Nursing Care of the Patient with Cystic Fibrosis*. Medical College. Degree: Bachelor (Bc.). Supervisor: Mgr. Eva Ludvíková. Prague. 2018. 63 pages.

The theme of the bachelor thesis is a case study of the nursing process of patient with cystic fibrosis. The thesis is divided into theoretical part and practical part. The theoretical part is focused on the characteristics of cystic fibrosis, its symptomatology, diagnostics and treatment. It also deals with the important peculiarities of nursing care for patients with this disease. The practical part contains the case report, which is based on the Marjory Gordon model. In case studies, I am focusing on the nursing process of the patient, the assessment of care at hospitalization, and recommendations for practice. The nursing diagnoses that were current at the time of patients hospitalization is based on NANDA I Taxonomy II domains 2015-2017.

Keywords

Cystic Fibrosis. Genetics. Mukoviscidosis. Nursing care. Pulmonary disease.

OBSAH

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK.....	10
SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ	13
SEZNAM TABULEK	16
ÚVOD.....	12
1 Charakteristika cystické fibrózy	15
1.1 Etiologie, patofyziologie	15
2 Symptomy.....	17
3 Diagnostika	19
4 Terapie	22
4.1 Farmakoterapie.....	22
4.2 Režimová opatření	23
4.2.1 Gastrointestinální trakt.....	23
4.2.2 Respirační systém	24
4.3 Chirurgická léčba (transplantace)	25
4.4 Paliativní péče	26
4.5 Komplikace cystické fibrózy.....	27
5 Specifika ošetřování pacienta s cystickou fibrózou	30
6 Kazuistika: Ošetrovatelská péče u pacienta s diagnózou cystická fibróza	36
6.1 Lékařská dokumentace.....	36
6.1.1 Situační analýza	36
6.2 Identifikační údaje.....	37
6.3 Anamnéza.....	39
6.3.1 Předchozí hospitalizace.....	42
6.4 Vyšetření	42
6.5 Terapie.....	44

7	Ošetrovatelská dokumentace	46
7.1	Ošetrovatelská anamnéza dle modelu Marjory Gordon.....	48
7.2	Ošetrovatelské hodnotící techniky při příjmu pacientky	53
7.3	Problémy pacientky.....	56
8	Ošetrovatelské diagnózy	57
8.1	Rozpracované ošetrovatelské diagnózy	58
8.2	Zhodnocení ošetrovatelské péče	69
9	Doporučení pro praxi	70
9.1	Doporučení pro pacienty	70
9.2	Doporučení pro rodinné příslušníky.....	71
9.3	Doporučení pro ošetřující personál	72
	ZÁVĚR	73
	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	75
	PŘÍLOHY	I

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

A. Fumigatus	Aspergillus fumigatus, rod vláknité houby
AIDS	Acquired Immune Deficiency Syndrome / Syndrom získané imunodeficiencie
ALP	Alkalická fosfatáza
ALT	Alaninaminotransferáza
APTT (aPTT)	Aktivovaný parciální tromboplastinový čas
AST	Aspartátaminotransferáza
ATB	Antibiotika
BMI	Body mass index – indikátor tělesné váhy
C. Difficile	Clostridium difficile, bakterie z rodu Clostridium, vyvolává průjemová onemocnění
C. Glabrata	Candida glabrata
CBAVD	Congenital bilateral absence of vas deferens / Vrozené oboustranné chybění chámovodů
CF	Cystická fibróza
CFLD	Cystic fibrosis-associated liver disease / Onemocnění jater vázané na cystickou fibrózu
CFRD	Cystic fibrosis related diabetes / Diabetes vznikající u nemocných s cystickou fibrózou
CFTR	Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator / Membránový přenašeč typu chloridového kanálu
Cps	Kapsle, tobolky – forma medikace
CRP	C-reaktivní protein - zánětlivý marker

CT	Computer tomography - počítačová tomografie – neinvazivní zobrazovací metoda
DIOS	Distal intestinal obstruction syndrome / Syndrom obstrukce distálního ilea
DNA	Deoxyribonukleová kyselina
EKG	Elektrokardiografie, elektrokardiogram
F1/1	Fyziologický roztok
FEV	Forced expiratory volume / Usilovný výdechový objem
FNHK	Fakultní nemocnice Hradec Králové
GMT	Gama-glutamyltransferáza
Gtt	Guttae / Kapky – forma medikace
H. Influenza	Haemophilus influenzae, bakterie z rodu Haemophilus
HIV	Human Immunodeficiency Virus / Virus lidské imunitní nedostatečnosti
CH+S	Vyšetření moče - Chemicky plus sediment
i.v.	Intravenózní – způsob podání medikace do žíly
ICHS	Ischemická choroba srdeční
inh	Inhalace – léčebné vdechování
INR	International normalization ratio, slouží k vyjádření hodnoty Quickova testu
IU	International unit / Mezinárodní jednotka
kg / m²	Kilogram na metr čtvereční
P. Aeruginosa	Pseudomonas aeruginosa, gramnegativní aerobní bakterie
p.o.	Per os – způsob podání medikace ústy
RTG	Rentgen – neinvazivní zobrazovací metoda
S. Aureus	Staphylococcus aureus, zlatý stafylokok

s.c.	Sub cutis – způsob podání medikace pod kůži
sol inh	Roztok pro inhalační podání
SpO₂	Saturation of Peripheral Oxygen / Nasycení krve kyslíkem
TBC	Tuberculosis / Tuberkulóza
Tbl	Tableta
TK	Tlak krve
TT_{ax}	Tělesná teplota v axile (<i>podpaží</i>)
µg	Mikrogram

(VOKURKA M, HUGO J. a kol., 2015)

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ

Albumin – hlavní bílkovina lidské plazmy

Amniocentéza – metoda, při níž se provádí odebrání plodové vody a její vyšetření

Anorexie – nechutenství

Atelaktáza – nevzdušnost plic nebo její části

Autosomálně recesivní dědičnost – pro dědičnost musí nést gen oba rodiče

Azoospermie – v ejakulátu se nevyskytují zralé spermie

Bronchiektázie – trvalé, patologické rozšíření bronchů (*průdušek*)

Cyanóza – namodralé zbarvení kůže a sliznic, které je důsledkem vyššího obsahu neokysličeného hemoglobinu v krvi

Deplece – úbytek, nedostatek

Dimise – propuštění (z *nemocnice*)

Etiologie – příčina nemoci, nauka o příčinách nemocí

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

Excize – vyříznutí, vyjmutí

Expektorace – vykašlávání

Fenylketonurie – vrozená porucha metabolismu fenylalaninu s autozomálně recesivní dědičností

Fibróza – zmnožení vaziva v určitém orgánu

Gastroezofageální reflux – opakovaný návrat žaludečního obsahu do jícnu

Hepatocyt – jaterní buňka

Hepatopatie – obecné označení pro jaterní chorobu, která ještě není přesněji určena

Choriové klky – prstovité výběžky, které vysílá placenta v rozsahu nejhlubšího proniknutí do děložní sliznice

Ikterus – žloutenka, žluté zbarvení kůže a sliznic způsobené zvýšeným obsahem žlučového barviva

Ileus – střevní neprůchodnost, zástava průchodu tráveniny střevem

Inhalace – vdechování, nejčastěji léčebných par / aerosolů

Insuficience – nedostatečnost, selhávání

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

Katarakta – onemocnění oční čočky, šedý zákal

Konsolidace – upevnění (*tkáň při hojení, zvýšená tvorba vaziva a jiné*)

Langerhansovy ostrůvky – malé ostrůvky buněk s endokrinní funkcí roztroušené uvnitř exokrinní tkáně pankreatu

Malabsorpce – porucha vstřebávání

Mekonium – smolka, obsah střev plodu

Menarche – první menstruační krvácení v životě ženy

Mukociliární – týkající se sliznice a řasinek, zejména v dýchacím ústrojí

Mukoviscidóza – synonymum cystické fibrózy (*hlen – lat. muko, vazký – lat. viscosus*)

Nauzea – nevolnost, pocit na zvracení

Nikotinismus – látková závislost na nikotinu

Non compliance – nedodržení, nespolupráce pacienta při dodržování léčebného režimu

Obstrukce – překážka, zamezení či ztížení průchodnosti dutým orgánem

Osteopenie – prořidnutí kostní tkáně, doslovně její chudost

Oxygenoterapie – léčba kyslíkem

Pankreatitida – zánět slinivky břišní

Patofyziologie – obor zabývající se funkcí organismu a jednotlivých orgánů v nemoci

Periciliární tekutina – tekutina v dýchacích cestách, omývá epitel dýchacích cest

Pneumotorax – přítomnost vzduchu v pleurální dutině, s následným smrštěním plíce

Pollinosis – polinóza, senná rýma, alergické onemocnění (*alergie na pyl, prach a jiné*)

Polyglobulie – zmnožení erytrocytů v krvi

Polypóza – onemocnění s hromadným výskytem polypů

Polyvalentní – mnohovazebný

Progredovat – postupovat

Recentní – aktuální, nový

Recidivující – charakterizovaný návratem nemoci

Relaps – opětovné objevení příznaků nemoci, která byla v klidovém období

Screening – použití diagnostických testů k vyhledávání rizikových nebo nemocných osob v exponované populaci zdánlivě zdravých osob bez příznaků daného onemocnění

Sinobronchitis chronica – chronický zánět vedlejších nosních dutin a průdušek

Sipping – upíjení tekutého definovaného dietetika

Spirometrie – metoda určená k vyšetření dechových funkcí plic

Sputum – chrchel, to co je vykašláno, "hlen"

Stagnace – zastavení vývoje, nehybnost, váznutí

Substituace – nahrazení, náhrada

Tachydyspnoe – zrychlené a ztížené dýchání

Teratogenní – způsobující vznik vrozených vývojových vad a defektů

Toxikomanie – drogová a léková závislost

Transplantace – záměrné přenesení tkáně či orgánu z jednoho místa organismu na druhé nebo z jednoho člověka na druhého

Vas deferens – chámovod

(VOKURKA M., HUGO J. a kol., 2015)

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1 Chronická medikace	40
Tabulka 2 Medikace v průběhu hospitalizace	44
Tabulka 3 Pokračování medikace v průběhu hospitalizace	45

ÚVOD

Cystická fibróza je geneticky přenosné onemocnění, které ovlivňuje funkci všech systémů v organismu nemocného. Díky rozvoji genetických testů, lze zjistit u rodičů před početím procentuální šanci na riziko výskytu cystické fibrózy u jejich potomka. Hlavní vliv onemocnění se projevuje na respiračním systému a gastrointestinálním traktu. Pacienti s touto diagnózou mívají zpravidla velké množství symptomů, které ovlivňují nejen kvalitu života, ale i jeho délku. Od 60. let minulého století u nemocných s cystickou fibrózou délka života stoupá. Děti narozené po roce 1993 mají šanci dožít se i více než 40 let, u pacientů narozených dříve je průměrná doba přežití 35 let. Jedná se o nemoc nevléčitelnou, ale díky moderní medicíně je umožněno pacientům s cystickou fibrózou vést život téměř na úrovni zdravého člověka.

I přes to, že je cystická fibróza jedno z nejčastějších vzácných onemocnění, dnešní společnost o ni není moc informována. Osobně jsem se s pacientkou s tímto onemocněním setkala již v dětství ve školním kolektivu, ale s podstatou onemocnění jsem se seznámila až při studiu. Dále jsem se s tímto onemocněním setkala v mém zaměstnání na Interním oddělení v Náchodě, kde je mnou vybraná pacientka hospitalizována opakovaně. Vzhledem k tomu, že nebyla jediným pacientem s cystickou fibrózou, který byl na interním oddělení v minulých letech hospitalizován, rozhodla jsem se zpracovat bakalářskou práci na téma tohoto onemocnění, abych přiblížila ošetřujícímu personálu, o jaké onemocnění se jedná a jaká jsou specifická opatření v ošetrovatelské péči o tyto pacienty.

V teoretické části bakalářské práce je popsáno onemocnění od etiologie, patofyziologie, symptomů, diagnostiky, terapie, komplikace onemocnění až po specifika ošetrovatelské péče. Praktická část bakalářské práce je zaměřena na vypracování ošetrovatelského procesu u vybrané pacientky dle modelu Marjory Gordon.

Pro tvorbu teoretické části bakalářské práce byly stanoveny následující cíle:

Cíl 1: Shromáždit, rozřadit a prezentovat informace o cystické fibróze.

Cíl 2: Popsat možnosti sociální interakce pro pacienty s cystickou fibrózou.

Pro tvorbu praktické části bakalářské práce byly stanoveny následující cíle:

Cíl 1: Popsat a zdokumentovat případ pacientky s cystickou fibrózou.

Cíl 2: Stanovit nejdůležitější ošetrovatelské diagnózy z popisované hospitalizace, seřadit je dle priorit a rozpracovat ošetrovatelský plán.

Cíl 3: Vytvořit dokument využitelný v praxi při příjmu pacienta s cystickou fibrózou.

Vstupní literatura

KOLEK, Vítězslav a Viktor KAŠÁK. *Pneumologie: vybrané kapitoly pro praxi*. Praha: Maxdorf, c2010. Jessenius. ISBN 9788073452209

KUBÁČKOVÁ, Kateřina. *Vzácná onemocnění: v kostce*. Praha: Mladá fronta, 2014. Aeskulap. ISBN 9788020431493

MUNTAU, Ania. *Pediatric*. Praha: Grada, 2009. ISBN 9788024725253

NANDA INTERNATIONAL. *Ošetrovatelské diagnózy. Definice a klasifikace 2015 - 2017*. Praha: Grada. 2015. ISBN 978-80-247-5412-3

VÁVROVÁ, Věra a Jana BARTOŠOVÁ, 2009. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče*. [Praha]: Professional Publishing. ISBN 978-80-7431-000-3

Popis rešeršní strategie

Vyhledávání odborné literatury probíhalo v období od listopadu 2017 až do února 2018. Vybraná literatura byla následně použita k vypracování bakalářské práce s názvem *Kazuistika: ošetrovatelská péče u pacienta s diagnózou cystická fibróza*.

Rešerše k mé bakalářské práci byla vyhotovena v knihovně Vysoké školy zdravotnické o.p.s. v Praze. Základní prameny, které byly využity k vytvoření rešerše, jsou katalog Národní lékařské knihovny, databáze kvalifikačních prací, Jednotná informační brána, Souborný katalog ČR, Discovery systém Summon a ProQuest Nursing. K selekci vhodných zdrojů jsou zvolena klíčová slova v českém i anglickém jazyce. České výrazy jsou: cystická fibróza, genetika, mukoviscidóza, ošetrovatelská péče a plicní onemocnění.

. Anglické výrazy jsou: cystic fibrosis, genetics, mukoviscidosis, nursing care a pulmonary disease. Literatura je vyhledána cíleně v období od roku 2008 po současnost.

Zpracována a využita je rešerše č. 33/2017, ve které bylo nalezeno 34 záznamů (*kvalifikační práce – 4, monografie – 11, ostatní – 19*). Pro vytvoření mé bakalářské práce jsou využity čtyři zdroje z rešeršního protokolu.

TEORETICKÁ ČÁST

Teoretická část bakalářské práce je zaměřena na onemocnění cystické fibrózy a specifika ošetrovatelské péče o pacienta s touto diagnózou. V úvodu práce je nastíněna příčina cystické fibrózy, její symptomy, diagnostika a způsoby léčby. Ošetrovatelským úkonům v době hospitalizace věnuji samostatnou kapitolu.

1 Charakteristika cystické fibrózy

Ačkoli je cystická fibróza poměrně vzácná, stále se jedná o jedno z nejčastějších geneticky přenášených vrozených onemocnění. Projevuje se především na dýchacím systému, se současným vlivem na trávicí a rozmnožovací systém a potní žlázy. Další název, pod kterým se lze o tomto onemocnění něco dozvědět, je mukoviscidóza. Laická veřejnost zná cystickou fibrózu spíše pod názvem nemoc slaných dětí. (NOVOTNÁ, 2014). Rozeznáváme klasickou formu cystické fibrózy (*diagnostika v dětství*) a atypickou formu (*diagnostika v adolescenci / dospělosti*). (FILA, 2017)

Epidemiologie cystické fibrózy u narozených dětí se uvádí 1 na 2500 – 4500. V České republice je to přibližně 1 na 4000 (*prenatálně zjištěných*), což znamená ročně 20 nově narozených dětí s touto diagnózou. Onemocnění se vyskytuje ve stejné míře u mužů i žen, ale více postihuje bělošskou populaci. V rámci České republiky bylo v roce 2014 registrováno 582 pacientů s diagnostikovanou cystickou fibrózou, ale předpokládá se, že reálné číslo je vyšší, jelikož někteří nemocní jsou léčeni na jiná onemocnění. (KUBÁČKOVÁ a kol., 2014), (KOLEK a kol., 2010)

1.1 Etiologie, patofyziologie

Příčinou vzniku onemocnění cystické fibrózy je genetická mutace. Jedná se o autosomálně-recesivní dědičné onemocnění. Pokud mají oba rodiče genetickou mutaci, je riziko početí nemocného dítěte 25%. Onemocnění způsobuje mutace genu CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), který má řídit syntézu stejnojmenného proteinu CFTR. Nejvíce se setkáváme s mutací F508del, kterou trpí až 70% pacientů s cystickou fibrózou.

Protein CFTR má funkci chloridového kanálu v buněčné membráně. V případě jeho dysfunkce mění sekreci chloridů a bikarbonátů a to má za následek vyšší vstřebávání natria a vody. Těmito procesy je změněn hlen (v *dýchacích cestách, ve vývodech pankreatu a jině*) a obsah elektrolytů v potu, což způsobuje jeden z hlavních symptomů – vyšší slanost potu. (KOLEK a kol., 2010), (MUNTAU, 2009)

Zvýšená hustota hlenu způsobuje nedostatečnou zevní sekreci v pankreatických vývodech. Tkáň slinivky se přestavuje a dochází k postupným fibrotickým, nebo lipomatózním změnám, což může mít za následek ovlivnění Langerhansových ostrůvků a vznik diabetu, který je v tomto případě označován CFRD (*cystic fibrosis related diabetes*). Díky zvýšené hustotě hlenu v pankreatických vývodech je omezený přístup pankreatických šťáv do střev a stagnace těchto šťáv může zapříčinit vznik pankreatitidy. Následkem insuficience sekrece pankreatických šťáv dochází k poruše trávení stravy, a to způsobuje malabsorpci, která dále zapříčiňuje neprospívání dítěte a objemné mastné stolice. Navíc nedostatečná hydratace střevního obsahu může vyústit až v ileus (*u novorozenců mekoniový ileus*), střevní divertikly nebo syndrom obstrukce distálního ilea – DIOS. Zahustit se mohou ve vyšší míře také žlučové tekutiny a způsobí tak až obstrukci žlučových cest, která následně vyvolá hepatopatii, označovanou jako CFLD (*cystic fibrosis-associated liver disease*). Hepatopatie může způsobit biliární jaterní cirhózu s komplikací portální hypertenze.

CFTR upravuje za běžných podmínek množství tekutiny, která má zvlhčovat dýchací cesty. Vlivem dysfunkce CFTR, dochází v dýchacích cestách ke změnám – vrstvy periciliární tekutiny jsou nedostatečné, což má za následek porušení mukociliární clearance, obstrukce v dýchacích cestách a chronické infekce, především bakteriálního původu. Vlivem chronických zánětů vznikají komplikace (*bronchiektázie, atelaktázy, emfyzematózní buly,...*), které vedou k destrukci plicní tkáně.

V neposlední řadě porucha CFTR negativně ovlivňuje rozmnožovací soustavu. Téměř 98% mužů postižených cystickou fibrózou a přibližně pětina žen jsou neplodní. U mužů je velmi častou příčinou vrozená absence jednoho nebo obou vas deferens – označováno jako CBAVD (*congenital bilateral absence of vas deferens*). CBAVD je příčinou obstrukční azoospermie. U anatomicky správně vyvinutých pohlavních žláz, může být zvýšená hustota sekretů, což může komplikovat početí u žen i u mužů. (KUBÁČKOVÁ a kol., 2014), (TAJOVSKÁ, 2013)

2 Symptomy

Příznaky odhalující onemocnění se mohou projevit v jakémkoliv tělesném systému pacienta. Pravidlem bývá objevení prvotních příznaků do prvního roku života.

Příznaky lze rozdělit dle systému, kde se projevují:

a) Respirační systém

V dětském věku je častým příznakem vlhký kašel, který neodpovídá na terapii. Střídají se období klidu a období, kdy pacient trpí různými respiračními projevy. Rozvíjí se chronický kašel s expektorací sputa. Dalšími obtížemi jsou často tachydyspnoe, změna délky expira (typicky *prodlužování*), změny poslechového nálezu – objevují se zvukové fenomény, například rachoty a chrůpky. Je typické, že zvukový nálezu se vyskytuje častěji s rostoucím věkem nemocného.

Pacient s cystickou fibrózou je velmi náchylný k opakujícím se infekcím respiračního systému. Recidivující infekce mají za následek námahovou dušnost. Při respiračním infektu může dojít ke zhoršení celkových příznaků, jako jsou subfebrilie, únava, anorexie, nauzea až značný váhový úbytek. Jako následek častých relapsů plicních infekcí může vzniknout bronchiektázie. (FILA, 2017), (MUNTAU, 2009)

Jeden z důležitých příznaků, který spadá pod příznaky respiračního systému, je výskyt paličkovitých prstů na ruce. Někdy se mohou paličkovité prsty objevit dříve, než výrazné obtíže s dýcháním. Etiologie tohoto úkazu není známá. (VÁVROVÁ, 2009)

b) Gastrointestinální systém

Pacienty s cystickou fibrózou často sužují problémy s gastrointestinálním traktem, tyto problémy mívá 80-85% nemocných. Prvotními příznaky jsou časté objemné stolice s velmi výrazným zápachem, nebo opakující se zácpy, až vznik ileózních stavů. Mekoniový ileus je pozorován u 10% novorozenců s cystickou fibrózou, projevující se opakovaným zvracením. Tento typ ileu řadíme mezi náhlé příhody břišní a je nutné okamžité operační řešení. Fyziologický novorozenec má mekonium tvořeno směsí hlenu, střevních buněk a spolykané plodové vody. Tuto směs je novorozenec schopen vyloučit.

Novorozenec s cystickou fibrózou má konzistenci mekonia nadměrně vazkou a je obtížné jej vyloučit. Mekoniový ileus vzniká, když zahuštěné mekonium ucpe dolní část tenkého střeva. Podezření na cystickou fibrózu také vzniká při opakujících se prolapsech rekta u novorozenců a mladších dětí.

Poruchy zažívání jsou způsobené také insuficiencí zevní sekrece pankreatu, která je běžná asi u 85% nemocných s cystickou fibrózou. Onemocnění pankreatu se nemusí projevit současně s diagnostikou cystické fibrózy, ale může se objevit v průběhu dospívání a v pozdějším věku. Slinivka ovlivňuje trávení složek potravy, jako jsou tuky, bílkoviny a cukry, špatně se vstřebávají také vitaminy rozpustné v tucích (A, D, E, K). Dítě díky nedostatku živin neprospívá, ačkoli nedochází k nechutenství nebo sníženému příjmu potravy, což může být řazeno mezi alarmující znaky. Vlivem insuficience pankreatu dochází k nedokonalému trávení škrobu ve střevě, kde vzniká větší množství plynu. Díky tomu trpí pacienti s cystickou fibrózou ve vyšší míře plynatostí a bolestmi břicha. Mezi příznaky a zároveň přidružená onemocnění řadíme vznik diabetu.

V neposlední řadě lze mezi gastrointestinální příznaky zařadit i zvýšený výskyt gastroezofageálního refluxu. Toto onemocnění jícnu se vyskytuje u 10-20% nemocných. Vzniká jako následek dlouhodobého a úporného kašle, který zvyšuje nitrobřišní tlak a obsah žaludku se tak snadněji dostane do jícnu.

c) Hepatobiliární systém

Mezi příznaky řadící se do hepatobiliárního systému patří prodloužená novorozenecká žloutenka a ikterus. Žlučník pacientů s cystickou fibrózou je zmenšený od fyziologických anatomických rozměrů. U 10-20% pacientů je přítomna zvýšená tvorba žlučkových kamenů, které jsou provázeny bolestmi, nauzeou až žlučkovou kolikou. Postižení jater je běžné téměř u 20% nemocných. Vlivem zahuštěné konzistence žluče, dochází k jejímu městnání a tvorbě zánětu hepatocytů, které může vyústit v jaterní cirhózu. Jaterní cirhóza se vyskytuje přibližně u 4% nemocných. Postižení jater se většinou projevuje v pozdějším věku, zprvu lze detekovat palpačně pouze zvětšení jater. (www.lung.org), (VÁVROVÁ, 2009)

d) Kožní a kosterní systém

Jedním z prvních příznaků, který zalarmuje především rodiče, je vyšší slanost potu. Pacienti nemocní cystickou fibrózou mají v potu obsažený téměř 5x vyšší obsah soli než zdraví jedinci, proto je vyšší slanost detekovatelná například při polibku na čelo.

Dalším projevem cystické fibrózy mohou být otoky. Otoky vznikají nedostatkem albuminu v krvi následkem nedokonalého trávení (*insuficience pankreatu*). Albumin má udržovat tekutiny v cévách, ale jeho nedostatkem se tekutina dostává do podkoží a způsobuje otoky. (VÁVROVÁ, 2009),

3 Diagnostika

Ve většině případů vychází primární impulz pro zahájení vyšetření od rodiny, kdy bývá pozorováno, že s dítětem není vše v pořádku. Při vyřčení podezření na cystickou fibrózu musí pacient (*většinou i rodiče*) projít řadou vyšetření. S vývojem medicíny je k dispozici více možností diagnostiky, což umožňuje dřívejší zahájení léčby. U rodičů, kde by mohla být predispozice k postižení dítěte cystickou fibrózou, lze provést prenatální screening a genetická vyšetření, která odhalí, zda je plod zdravý.

a) Prenatální diagnostika

Pomocí prenatální diagnostiky jsme schopni odhalit onemocnění u plodu v rané fázi těhotenství. U rodičů, kteří mají výskyt cystické fibrózy v anamnéze, lze předpokládat dědičnost onemocnění i u jejich potomka. Díky molekulárně genetickému vyšetření jsme schopni detekovat poruchu CFTR genu. Diagnostika probíhá v tomto případě na základě odběru choriových klků (*buňky z placenty*) v období 12. - 13. týdne těhotenství, nebo odběrem buněk z plodové vody při aminocentéze v období 16. - 17. týdne těhotenství. Buňky získané jedním z těchto vyšetření jsou použity ke genetickému rozboru, kdy se izoluje DNA plodu a vyšetřuje se přímo vlastnost CFTR. Tímto vyšetřením lze odhalit, zda matka čeká zdravého jedince bez mutace, přenašeče onemocnění, nebo jedince s onemocněním cystické fibrózy. Celý tento proces diagnostiky trvá tři týdny, po kterých je výsledek znám a sdělen rodičům. Pokud je výsledek pozitivní na onemocnění cystickou fibrózou, je rodičům nabídnuta možnost ukončení těhotenství (*do 24. týdne těhotenství*). (VÁVROVÁ, 2009)

b) Novorozenecký screening

U novorozenců se provádí screening na některá vrozená onemocnění. Mezi vyšetřovaná onemocnění patří dysfunkce štítné žlázy, nadledvin, cystická fibróza (*do screeningu patří od roku 2009*), poruchy látkové výměny aminokyselin (*nejčastější fenylketonurie*), poruchy látkové výměny mastných kyselin, poruchy přeměny vitaminů a další. Screening se provádí z krve odebrané z patičky novorozence 48 až 72 hodin po narození. Kapky krve jsou aplikovány na speciální filtrační papírek a laboratorní rozbor probíhá poté ze suché krve. (www.novorozeneckyscreening.cz)

c) Anamnéza

Při výskytu nezvyklých příznaků u dítěte je pro podezření na onemocnění cystickou fibrózou důležitá kvalitně a podrobně odebraná anamnéza. Zjišťuje se rodinná anamnéza rodičů a výskyt onemocnění cystické fibrózy v rodině. V osobní anamnéze dítěte nás zajímají klinické příznaky, například četnost infekcí (*předně respiračních včetně charakteru sputa*), nezvyklosti (*únava, slanost potu a jiné*), charakter stolice a její četnost. Zjišťujeme i sociální anamnézu k vyloučení, že respirační problémy dítěte nezpůsobuje jiný faktor (*kouření rodičů, zanedbávání péče a jiné*).

d) Laboratorní metody

Jednou z nejdůležitějších metod diagnostiky cystické fibrózy je potní test. Potní test je vyšetření zaměřené na hodnoty chloridů v potu pacienta. Jedná se o bezbolestnou a rychlou metodu diagnostiky cystické fibrózy. Vyšetření spočívá ve vyprovokování nadměrného pocení u nemocného pomocí pilokarpinové iontoforézy. Pomocí roztoku pilokarpinu a speciální elektrody se potní žlázy aktivují. Roztok s elektrodou je přiložen na 10 minut na kůži, poté je sejmuto, místo aplikace se očistí a přiloží se sběrný filtrační papírek přelepený foliovým krytím proti vypařování. Filtrační papírek sbírá pot 30 minut, poté se odejme a zasílá se do speciální laboratoře, kde je výsledek znám do 2 ½ hodiny. Fyziologické hodnoty chloridů jsou 10 - 30 mmol / l potu, u pacienta s cystickou fibrózou jsou hodnoty nad 60 mmol / l potu. Potní test se ve většině případů opakuje dvakrát za sebou, kdy pro pozitivní výsledek musí být hodnoty chloridů vyšší než fyziologické. Po potním testu následuje molekulárně genetické vyšetření z krve, které odhalí typ genové mutace. Potvrzení cystické fibrózy je po detekci minimálně dvou mutací. (VÁVROVÁ, 2009), (NOVOTNÁ, 2014)

e) Fyziologické funkce

U jedince s cystickou fibrózou mohou být změny hodnot fyziologických funkcí. Časté jsou hyposaturace s výskytem tachydyspnoe. V době respiračního infektu mohou hyposaturace způsobit cyanózu.

f) Funkční vyšetření

Mezi diagnostické metody je řazeno funkční vyšetření plic – spirometrie. Spirometrie zjišťuje funkční stav plic pomocí přístroje spirometru. Spirometrie napomáhá onemocnění diagnostikovat, ale zároveň kontrolovat stabilitu onemocnění a případné exacerbace.

g) Zobrazovací metody

Změny na plicní tkáni lze diagnostikovat pomocí zhotovení rentgenového snímku nebo CT vyšetřením.

h) Endoskopická vyšetření

Dýchací cesty je možné vyšetřit i pomocí endoskopické metody – bronchoskopie. Při bronchoskopii se vyšetřují průdušnice a průdušky. Výhodou je možnost přímého provedení bioptického vyšetření, kdy lze vzorek plicní tkáně odeslat na histologii. Lékař provádějící výkon vidí přímo strukturu plicní tkáně a charakter plicních sekretů. (ŠTEFÁNEK, 2011)

4 Terapie

Ačkoli je cystická fibróza nevléčitelné onemocnění, lze ji léčit. Pomocí léčby udržujeme pacientův život na úrovni a bez větších omezení. Terapie cystické fibrózy spočívá především ve stabilizaci stavu a předcházení exacerbaci plicního poškození. Léčba je velmi náročná a je nutné její striktní dodržování. Hlavní pilíře používané v léčbě cystické fibrózy jsou:

- dodržování péče o dýchací cesty a zachování průchodnosti dýchacích cest, využívání inhalací a fyzioterapie (*dechová gymnastika, pohybové aktivity*)
- podávání hyperkalorické stravy a užívání substituční terapie trávicích enzymů
- předcházení a potlačení infekcí antibiotickou léčbou (*preventivní, terapeutická*)
- kompenzace přidružených onemocnění a komplikací. (SKALICKÁ, 2014)

4.1 Farmakoterapie

Pacienti s cystickou fibrózou užívají velký počet léčivých přípravků. Antibiotická léčba se užívá v době infekce, ale i mimo ní jako preventivní opatření. Vhodná antibiotika se určí pomocí pravidelných mikrobiologických vyšetření (*kultivace*) sputa a citlivosti vykultivované bakterie na konkrétní typ antibiotik. Antibiotická léčba probíhá u dětských pacientů jednou za tři měsíce po dobu minimálně dvou týdnů, aplikace bývá intravenózní. Pokud se nejedná o vážnou infekci, lze pacienta přeléčit antibiotiky per os. V chronické medikaci jsou antibiotika podávána inhalační formou (*především pokud byla vykultivována Pseudomonas aeruginosa*), k takovým antibiotikům patří například Colomycin a Tobramycin. (VILÍMOVSKÝ, 2011)

Další skupinou jsou mukolytika, která pomáhají k ředění hlenu a jeho snazšímu vykašlávání. Užívání těchto léčiv může být v per os formě nebo cestou inhalací. Zástupce léků podávaných per os jsou nejčastěji ACC, Mucobene a Erdomed. Inhalačně nejčastěji pacienti užívají Ambrobene a Berodual. (SOVOVÁ, 2012), (TAJOVSKÁ, 2013). Při opakujících se stavech akutní dušnosti a časté exacerbace cystické fibrózy nasazujeme pacientům podpůrnou oxygenoterapii. V době akutního onemocnění je oxygenoterapie dočasná, ale u některých pacientů je pro chronickou klidovou dušnost nasazena do domácí péče. (KOLEK a kol., 2010)

4.2 Režimová opatření

Asi nejdůležitější je prevence získání infekce. Je nutné dodržování zásad v oblasti hygienické péče a vyhýbání se rizikovým situacím a místům. Pacient by se měl vyvarovat znečištěnému a kuřáckému prostředí, dodržovat léčebný režim a v případě objevení příznaků infekce okamžitě navštívit svého praktického lékaře nebo pneumologa.

4.2.1 Gastrointestinální trakt

V rámci režimového opatření se řeší gastrointestinální trakt – sklony k malnutrici a pankreatická insuficience. Pacientům je podávána substituce pankreatických enzymů v chronické medikaci vždy s jídlem. Výživa musí být volena s vysokým obsahem kalorií (*hyperkalorická*) a energetických složek. Obecně se uvádí, že pacient s cystickou fibrózou by měl mít o 40-50% vyšší energetický příjem než zdravý jedinec. Po diagnostikování onemocnění jsou rodiče / pacient edukováni nutričním terapeutem o složení stravy a jaká jídla jsou vhodná. Doporučuje se podávání hlavního jídla třikrát denně, druhé večeře a minimálně dvě svačiny. Nutná je kontrola, aby strava obsahovala všechny důležité složky (*dostatek vlákniny, tuky, bílkoviny, vitaminy a další*) a pro vysoké ztráty solí potom dodáváme sůl stravou již od dětského věku. K takto vyvážené stravě se musí dbát na dostatečný pitný režim, který usnadňuje ředění hlenu, jeho vykašlávání a předchází vzniku dalších komplikací (*zácpa, vyšší riziko infekcí a jiné*).

Pokud není výživa per os efektivní, lze přistoupit k podpoře sippingem či jinými doplňky stravy na zvýšení kalorického příjmu. V případě, že ani nutriční podpora není efektivní, používá se nasazení enterální výživy skrze nasogastrickou sondu, nasojejunální sondu nebo v případech těžkých poruch výživy perkutánní gastrostomií. Speciálně vytvořenou výživu pro aplikaci do trávicího traktu je pacient schopný aplikovat i v domácí péči. V případě, že ani enterální výživa není efektivní nebo z nějakého důvodu možná, využíváme parenterální způsoby výživy, které z dlouhodobého hlediska aplikujeme pomocí centrálního venózního katetru nebo portu. V nemocničním prostředí je nejčastěji využívaná výživa typu All-in-one, která obsahuje vyvážené množství složek potravy. (KUBÁČKOVÁ a kol., 2014)

4.2.2 Respirační systém

V udržení efektivního dýchání a redukci dušnosti pomáhá pacientům kombinace medikamentózní léčby a dechové rehabilitace. Inhalační terapie by měla být provedena minimálně třikrát denně a jedna aplikace by měla trvat 10 až 15 minut. Dechová cvičení, která mají za cíl vyčištění dýchacích cest od naředěného sputa, by se měla provádět za 1 až 2 hodiny po dokončení inhalace podle druhu inhalovaného léčiva. Pokud jsou nasazena inhalační antibiotika, provádí se jejich inhalace na závěr do vyčištěných dýchacích cest po dechovém cvičení. U kojenců závisí inhalační terapie, dechová cvičení a jejich aplikace na rodičích.

V rámci respiračního systému musí pacient či jeho rodiče dbát na prevenci infekce. Pacient by se měl vyhýbat kolektivu dětí (*především v předškolním věku*), omezit sociální kontakt v období epidemií respiračních chorob, dodržovat užívání chronické medikace a dbát na vyváženou stravu plnou vitaminů. Pacienti s cystickou fibrózou se nesmějí stýkat s ostatními nemocnými cystickou fibrózou (*riziko přenosu bakteriální mikroflóry*) v přímém kontaktu – doporučena je minimální vzdálenost kontaktu na jeden metr a používání ochranné ústenky. (SKALICKÁ, 2014)

4.3 Chirurgická léčba (transplantace)

V terminálním stádiu onemocnění přistupujeme k transplantaci plic. Na čekací listinu pro získání transplantace se pacient dostává až v případě, kdy jsou vyčerpány všechny způsoby konzervativní léčby. Prognóza nesmí být delší než 1 - 1,5 roku. Kvalita života pacienta se snižuje, pacient je závislý na oxygenoterapii a postupně ztrácí soběstačnost a mobilitu. Při hodnocení, zda je pacient vhodný k zařazení na čekací listinu, se přihlíží i ke stavu dynamiky plicních funkcí, které mají tendenci se zhoršovat a počtu hospitalizací v předcházejícím roce.

Indikací pro transplantaci plic se rozumí situace, kdy je pacient ohrožen oxygenodependentním respiračním selháním, hyperkapnií a plicní hypertenzí. Pro zařazení do transplantačního programu musí pacient splňovat tyto podmínky:

- FEV1 nižší 30% / v akutním poklesu
- častější výskyt infektů potřebující přeléčení antibiotiky
- dlouhodobě trvající / opakující se pneumotorax

Kontraindikace k provedení plicní transplantace jsou například:

- kritický stav pacienta
- maligní onemocnění v minulých dvou letech (*minimálně pět let bez recidivy*)
- neřešitelná selhání jiných orgánových systémů (*ICHS, srdeční selhávání a jiné*)
- kolonizace multirezistentními nebo virulentními kmeny bakterií (*především Burkholderia cepacia*), mykotickými agens nebo mykobakteriemi
- neléčitelné systémové onemocnění (*hepatitis B, hepatitis C, HIV, AIDS a jiná*)
- obezita (*BMI nad 30 kg/m²*), kachexie (*BMI pod 17 kg/m²*)
- osteoporóza (*těžká, symptomatická*), hrudní / páteřní deformace
- non compliance pacienta
- systémová onemocnění, neuromuskulární onemocnění
- dekompenzovaná přidružená onemocnění (*diabetes mellitus, arteriální hypertenze, vředová choroba gastroduodena, gastroezofageální reflux a další*)
- ethylismus, toxikomanie, nikotinismus – v minulých šesti měsících

(FILA a kol., 2014), (VÁVROVÁ, 2009)

4.4 Paliativní péče

Pokud kurativní léčba selhává a pacient není vhodným adeptem na podstoupení transplantace, je přistupováno k zahájení paliativní péče. Zahájení paliativní péče v terminálním stádiu cystické fibrózy neznamena ukončení kurativní léčby. Dbá se na zkvalitnění života pacienta a jeho rodiny plněním přání a potřeb. Kvalitu života lze hodnotit mírou uspokojených potřeb, které jsou ovšem pro každého jedince individuální. Paliativní péče je tedy poskytována dle požadavků a aktuálních potřeb pacienta a rodiny, která ji využívá.

Paliativní péče má za úkol eliminovat nepříjemné projevy terminálního stavu onemocnění. Takovými projevy jsou například dušnost, bolest, chronické rány, obtíže spojené s přijímáním potravy, dehydratace, zácpa a psychické problémy. Dušnost je považována za nejnepříjemnější problém. Prožívání dušnosti závisí na psychickém stavu pacienta. Pokud je dušnost akutní, je řešena intenzivním větráním místnosti, nasazením oxygenoterapie, uvedením do úlevové polohy (*vsedě, nebo vleže na pravém boku*), uklidněním a povzbuzením pacienta. Udržování pacienta v psychické pohodě velkou měrou ovlivňuje zvládnutí dušnosti.

Jako další pomůcku pro ovládnutí dušnosti a pocitu kontroly nad vlastním dýcháním se pacienti učí tzv. brániční dýchání – jedná se o typ cvičení, které spočívá v uklidnění a uvědomění si pohybů při dýchání. Pacient při tomto cvičení zaujímá nejlépe polohu v leže s pokrčenými koleny, ruku má položenou na břicho pod hrudním košem, nádech provádí nosem, výdech ústy (*nádech je kratší než výdech*) a soustředí se na pohyby ruky. Brániční dýchání je dobré provádět při zhoršení dušnosti kdykoli během dne (*vícekrát denně*) po dobu několika minut. (BUŽGOVÁ, 2015), (MARKOVÁ, 2010)

4.5 Komplikace cystické fibrózy

V předchozích kapitolách jsou zmíněny některé komplikace primárního onemocnění cystické fibrózy. Organismus člověka je ovlivňován cystickou fibrózou ve funkci všech svých systémů. Nejčastější a nejvýraznější komplikace vznikají na respiračním systému, riziko komplikací se promítá i na gastrointestinálním traktu, kosterním a svalovém systému, ale nejsou výjimky poškození téměř všech systémů. Vlivem změnou hustoty tělních tekutin v různých systémech, může vzniknout komplikace na kardiovaskulárním systému v podobě poruch srdečního rytmu díky poškození kanálů v oblasti myokardu. Ovlivněny mohou být značným poškozením také ledviny, kromě běžně poškozené slinivky a plic. Změněné sekrety mají vliv na funkci ledvinných tubulů a dochází k poklesu renálních funkcí.

Výjimkami mezi vyskytujícími se komplikacemi není ani pankreatitida, hypovitaminóza až avitaminóza, poruchy sluchu, chuti a čichu, gastroezofageální reflux, syndrom obstrukce distálního ilea, hepatomegalie, fokální biliární cirhóza a jiné. (VOKŮRKA, 2012)

Mezi nejčastější komplikace patří:

Recidivující infekty respiračního systému, snížená imunita

Vlivem snížené samočisticí funkce plic a zhuštěným sekretům v plicích jsou pacienti s cystickou fibrózou ohroženi infekcemi více než zdraví jedinci. Pacienti jsou preventivně do 18 let jednou za tři měsíce hospitalizováni na přeléčení antibiotiky. Organismus je probíhajícím zánětem oslaben a je náchylnější ke vzniku infekce. Díky častému aplikování antibiotik může vzniknout rezistence a léčba zánětu může být zkomplikována. (MUNTAU, 2009), (ZUNOVÁ, 2012)

Neplodnost

Muži s diagnostikovanou cystickou fibrózou jsou v 98% neplodní. Za neplodnost je odpovědná vysoká hustota hlenu nebo nevyvinuté chámovody. Moderní medicína řeší neplodnost pacientů s cystickou fibrózou odběrem zralých spermií přímo z varlat a oplodní jimi partnerčino vajíčko. Pacientky s cystickou fibrózou mají stejnou šanci otěhotnět jako zdravé ženy. Bohužel jsou ohroženy komplikujícími infekcemi a musí konzultovat plánování těhotenství se svým pneumologem k vyloučení užívání teratogenní medikace. (www.cfmedicine.com)

CFRD – Cystic fibrosis related diabetes

V dospělém věku se s CFRD potýká přibližně 50% nemocných. Vznik diabetu vázaného na cystickou fibrózu je následkem vazivových přeměn na pankreatu a ubývání beta-buněk, které se podílejí na tvorbě inzulínu. Diabetes tímto způsobem vzniká postupně a produkce inzulínu se nenápadně snižuje. Důležitá je včasná diagnostika a prevence dalších komplikací způsobených diabetem, proto se pacientům od 10 let věku provádí preventivní screening. (VÁVROVÁ, 2009)

Metabolický rozvrat

Pokud se dítě s cystickou fibrózou zpotí ve větší míře (*sport, horečky, vysoká teplota okolí,...*), může se vlivem vyšších ztrát elektrolytů potem dostat až do metabolického rozvratu. Vzniká hypoelektrolytémie a hypokalémie s přidruženou metabolickou alkalózou (*může být jeden z prvních příznaků u dospělého pacienta*). Jako preventivní opatření přisolujeme pacientům s cystickou fibrózou stravu a v dospělosti je zakázaný vstup do sauny či trvalé zaměstnání v horkém prostředí. (VÁVROVÁ, 2009), (FILA, 2017)

Kolonizace multirezistentními nebo virulentními kmeny bakterií

V respiračním systému pacienta s cystickou fibrózou jsou typické mikrobiologické nálezy. Mezi nejčastěji kolonizované bakterie patří *S. aureus*, *H. influenzae*, *P. aeruginosa* a *B. cepacia* complex. Z mykóz je to nejčastěji typ *A. fumigatus*. Bakterie *B. cepacia* complex je pro pacienta s cystickou fibrózou velmi nebezpečná. Její nález znemožňuje zařazení pacienta do transplantačního programu a je schopna vyvolat tzv. cepacia syndrom (*infekce způsobující akutní pokles plicních funkcí*), který má u pacientů s cystickou fibrózou vysokou mortalitu. (KUBÁČKOVÁ a kol., 2014)

Staphylococcus Aureus – Je to gram pozitivní kok seskupující se do hloučků. Patří do běžné mikroflóry u člověka, zvířat nebo i hmyzu. V případě oslabené imunity způsobuje obtíže (*kožní onemocnění, osteomyelitis, bronchopneumonie, sepse a jiné*). Terapie probíhá antibiotiky

Haemophilus Influenzae – Je to gram negativní mikrob. *H. influenzae* typu B způsobuje infekce jako například meningitidu, epiglottitidu. Kmeny *H. influenzae* dále zapříčiňují respirační infekce, sinusitidy, bronchitidy a bronchopneumonie. Terapie probíhá antibiotiky, především cefalosporiny.

Pseudomonas Aeruginosa – Patří do skupiny gram negativních aerobních tyček. Vyskytuje se často v mikroflóře tlustého střeva. Bývá původcem lokálních i systémových infekcí. Léčí se antibiotiky, na které se často stává rezistentní. Typické je zbarvení kolonizace do zelena (*hnis, sputum a jiné*).

Burkholderia cepacia – Je gram negativní aerobní tyčka. Způsobuje velmi těžký průběh infekce a může mít až letální následky. Její detekce u pacienta s cystickou fibrózou velmi komplikuje léčbu. Léčí se antibiotiky, ke kterým je velmi odolná.

Aspergillus Fumigatus – Patří mezi mikroskopické vláknité houby. Nejčastěji se šíří vzduchem a nalézt je lze především v prachu a ptáčím trusu. Po vdechnutí u oslabeného jedince způsobují infekce dýchacích cest. Léčí se antimykotiky. (SCHINDLER, 2014)

Malnutrice

Pro předcházení vzniku malnutrice je nutné dodržování pravidelného příjmu hyper kalorické stravy. Již po diagnostice cystické fibrózy se učí rodiče nemocného nebo pacient samotný orientovat ve výběru potravin a skládání vhodných jídelníčků. Pacientovo prospívání a efekt hyperkalorické diety je pravidelně sledován. Nicméně časté respirační infekce zapříčiňují zvýšenou energetickou spotřebu organismu a zvyšují tak riziko a rozvoj malnutrice. Strava pacienta by měla obsahovat minimálně 40 - 45% tuku a zvýšený obsah bílkovin. Pokud není hyperkalorická strava efektivní, užívá pacient výživové doplňky ve formě sippingu (*NutriDrink, Fresubin a jiné*). Se zhoršujícím se zdravotním stavem ztrácí efekt i sipping a pacient je převeden na enterální nebo parenterální výživu. V mnoha případech je potřeba zavedení nasogastrické sondy nebo PEGu, přes které si pacient podává enterální stravu v domácí péči a běžná konzumace potravin je nezměněna. (BÍLOVÁ, 2013)

5 Specifika ošetřování pacienta s cystickou fibrózou

Ošetrovatelská péče o pacienta s cystickou fibrózou je odlišná v mnoha bodech. Přístup k pacientovi nemocného cystickou fibrózou musí být individuální, empatický a důsledný.

Uložení na lůžko, výběr pokoje

Výběr pokoje bývá prvním bodem ošetrovatelské péče při zahájení hospitalizace. Při zvažování, na jaký pokoj pacienta uložíme, musíme zohlednit důvod hospitalizace, plán terapie a přístup k centrálnímu rozvodu kyslíku, který pacient s cystickou fibrózou bude s největší pravděpodobností využívat. Uložení pacienta je ideální na jednolůžkový pokoj s možností větrání / otevírání okna a centrálním rozvodem kyslíku. Pokud nelze pacientovi zajistit jednolůžkový pokoj, ukládáme ho k pacientům bez infekcí dýchacích cest či jiných infekčních onemocnění, která by mohla pacienta s cystickou fibrózou ohrozit vzhledem ke snížené imunitě.

Pohybový režim

Pohybový režim je volen dle aktuálního stavu pacienta a důvodu nynější hospitalizace. Pokud není klidový režim součástí ordinace lékaře, má pacient volný pohybový režim dle svých možností. Pacient se může volně pohybovat po oddělení, ale pacientovi je doporučováno nosit ochrannou ústenku jako prevenci nosokomiální nákazy.

Monitoring fyziologických funkcí

Mezi fyziologické funkce řadíme krevní tlak, puls, dech, tělesnou teplotu, močení a defekaci. Kontroly fyziologických funkcí jsou prováděny na základě ordinace lékaře. I bez ordinace lékaře by měl být minimálně jednou denně měřen krevní tlak a hodnota saturace kyslíku v krvi. Při měření tlaku hodnotíme a zapisujeme i tepovou frekvenci. Tělesnou teplotu měříme dle zvyklostí oddělení, standardně by se měla měřit dvakrát denně – ráno a večer. Při patologických hodnotách četnost měření upravujeme individuálně dle potřeby. Minimálně jednou denně se soběstačného pacienta dotazujeme na četnost močení, případné mikční obtíže, četnost a charakter stolice. V průběhu ošetrovatelské péče sledujeme způsob dýchání a projevy dušnosti. Pokud chceme měřit frekvenci dýchání, předstíráme měření pulzu a sledujeme hrudník. Naměřené hodnoty jsou zaznamenány do zdravotnické dokumentace.

Hygiena a vyprazdňování

Hygienickou péči pacient vykonává dle aktuálního zdravotního stavu a případných pohybových omezení. Důležitá je komunikace a vzájemná domluva lékaře, sestry a pacienta. Pokud pacient nemá pohybová omezení a cítí se dobře, může provést hygienickou péči sám ve sprše. V případě, že se cítí slabý nebo nejistý, nabízíme doprovod nebo dopomoc dle pacientova přání a potřeb. Vyprazdňování pacient provádí dle aktuálního stavu a pohybového režimu na toaletě, WC židli nebo na podložní mísu v lůžku. Pokud si lékař přeje sledovat příjem a výdej tekutin, poučíme pacienta o důvodu, důležitosti a způsobu takového sledování. Pacient má v takovém případě svou vlastní nádobu na sběr moči a dokument pro zápis přijatých tekutin.

Výživa

Dietu při příjmu určuje ošetřující lékař. Sestra zajišťuje objednání stravy a její úpravu dle potřeb pacienta (*kašovitá, mletá a další*). Pacienti s cystickou fibrózou mají zvýšenou potřebu přijatých kalorií, proto by měla být dle dietního systému volena dieta č. 11 – výživná. Dietu lze upravit podle individuálních potřeb, například diabetické omezení, omezení tuků a další dle ordinace lékaře. Na základě nutričního screeningu se hodnotí nutriční riziko. Pokud je možný příjem stravy per os, ale pacient je vysílený nebo trpí nauzeou, je to faktor zvyšující nutriční riziko. V případě že je pacient v nutričním riziku, zajišťujeme podporu sippingem. Pokud není možný příjem stravy per os, zajišťujeme výživu enterální (*skrze nasogastrickou sondu, nasojejunální sondu, PEG*) nebo parenterální. Někteří pacienti přichází k hospitalizaci již v době, kdy mají zavedený PEG. Enterální stravu podáváme dle ordinace gastroenterologa, u kterého je pacient v dispenzarizaci, nebo dle ordinace upravené ošetřujícím lékařem.

Pacienti se minimálně jednou týdně váží. Váhu zapisujeme do dokumentace. Množství zkonsumované stravy sledujeme, ptáme se pacienta, zda mu strava chutná a jaké porce jí, případně můžeme množství porce zakreslovat do speciální dokumentace, kterou využíváme převážně u pacientů s nutričním rizikem. (GROFOVÁ, 2007)

Ošetřování invazivních vstupů

Nejčastěji se u pacientů s cystickou fibrózou setkáme s žilními vstupy (*periferní žilní katetr, centrální žilní katetr, port a jiné*) nebo perkutánní endoskopickou gastrostomií. Centrální žilní katetr lze při právně prováděné ošetřovatelské péči ponechat až 21 dní. Převazy centrálních vstupů se provádí za přísně aseptických podmínek jednou za 72 hodin, pokud volíme transparentní krytí, u textilních lepících materiálů by měl být převaz proveden jednou za 24-48 hodin. (VYTEJČKOVÁ kol., 2015)

Port se napichuje za sterilních podmínek sestrou. Napíchnutý může být ponechán až 7 dní bez projevů infekce, po té se přepichuje. Minimálně jednou denně kontrolujeme funkčnost proplachy fyziologickým roztokem, kdy nejmenší množství proplachu musí být 20 ml. Po každé manipulaci s portem (*aplikace medikace, krevní odběry a jiné*) provádíme proplach, abychom předešly poškození portového vstupu.

Žilní vstupy ošetřujeme pouze za aseptického přístupu. Aplikaci intravenózní medikace provádíme po pečlivé desinfekci vstupu. Periferní žilní katetr musí být nejdéle každých 72 hodin přepíchnutá pro předcházení vzniku infekce. Vzhledem k tomu, že většina dospělých pacientů s cystickou fibrózou mají špatný periferní žilní systém (*kvůli pravidelným aplikacím intravenózních antibiotik*), lze po domluvě s lékařem periferní žilní kanylu nechat déle bez známek infekce s neporušenou funkcí. Kontroly vstupu by měly probíhat minimálně jednou denně se záznamem do dokumentace. Při objevení známek zánětu se musí kanyla okamžitě zrušit. K hodnocení periferních žilních katetrů se používá například Skóre dle Madonna, Jacksonova VIP skóre nebo INS skóre. Nejčastěji se v praxi setkáváme se Skóre dle Madonna. (SEDLÁŘOVÁ a kol., 2016)

PEG (*perkutánní endoskopická gastrostomie*) se zavádí k dlouhodobému enterálnímu vyživování. Převaz se provádí jednou denně. Okolí perkutánní endoskopické gastrostomie se desinfikuje a podkládá sterilními čtverci, které jsou k tomu určené. Sterilní čtverce mají rozstříženou oblast, nebo se používají klasické sterilní čtverce, do kterých se sterilními nůžkami toto rozstřížení provede. Závěrečné krytí může být provedeno látkovým lepením nebo transparentním krytím. Dbáme na dostatečné napětí fixačního terčíku, aby se předešlo komplikacím (*velké napětí – dekubity stěny žaludku, nedostatečné napětí – aplikace výživy do peritoneální dutiny*).

Podávání medikace

Medikace se pacientům podává standardně dle ordinace lékaře. Zvýšenou pozornost vyžadují především časované léky – antibiotika, enzymy a inhalační terapie. Substituce trávicích enzymů se podává vždy současně se stravou. Vzhledem k tomu, že velký počet pacientů s cystickou fibrózou trpí současně diabetem, setkáváme se s aplikací inzulínu. Dle druhu inzulínu přizpůsobujeme i čas podávání stravy. Spolupráce pacienta a zdravotnického personálu je při podávání a zajišťování medikace potřebná, jelikož nemocniční zařízení často nemá medikaci ihned k dispozici. Je tedy vítané, když pacient zajistí v úvodu hospitalizace medikaci z domácího prostředí, než nemocniční lékárna medikaci zašle.

Dechová rehabilitace

Kromě aktivní rehabilitace a kondičního cvičení je nedílnou součástí účinných postupů pro podporu funkčnosti dýchacích cest dechová rehabilitace. Dechovou rehabilitaci by měl pacient vykonávat pravidelně dle zvyklostí z domácího prostředí, s ohledem na svůj aktuální stav. Do dechové rehabilitace patří především péče o dechové pohyby, techniky usnadňující odkašlávání a posilování dýchacích svalů. Konkrétními technikami jsou například:

Péče o dechové pohyby

Dýchání přes sešpulené rty – Pacient zhluboka dýchá a výdechy provádí skrze našpulené rty, jakoby se snažil nafouknout balónek.

Brániční (*břišní*) dýchání – Pacient se učí osvojit si brániční typ dýchání, aby nepřetěžoval horní dýchací svaly. Jedna ruka je položena nad pupkem a pacient se snaží nadechnout tak, aby nádech pocíťoval právě touto rukou.

Usnadnění odkašlávání

S pomůckami – K výdechu jsou využívány dechové trenažéry, přes které pacient vydechuje. Tím pomáhá odlepení hlenu v dýchacích cestách a usnadňuje jeho vykašlání.

Bez dechových pomůcek – Pacient se zhluboka nadechuje, pak dech zadrží a pomalu pootevřenými ústy vydechuje. Při výdechu jsou zapojeny dýchací svaly. Tento typ dýchání také usnadňuje vykašlávání. Pomoci může také sestra, například masáží hrudníku míčky, uložení pacienta do polosedu a zajištěním dostatečné hydratace.

Posilování dýchacích svalů

K posilování dýchacích svalů se nejčastěji využívají pomůcky, které při nádechu nebo výdechu vytvářejí odpor. Mezi tyto pomůcky patří Acapella a Flutter, které při výdechu přerušují tok vzduchu, vytvářejí vibrace a tím pomáhají hlenu v pohybu z dýchacích cest. Další využívanou pomůckou je PEP maska, která využívá tlak pro dýchání pacienta.

(www.cvikyproplice.cz), (ŽURKOVÁ, 2012)

Sociální interakce

Pacienti s cystickou fibrózou mohou vést normální společenský život při dodržování určitých pravidel. Jejich znevýhodnění v běžném sociálním kontaktu spočívá v opakovaných hospitalizacích a častých zdravotních komplikacích. Jedním z doporučení je, aby se nestýkali s jinými pacienty se stejným onemocněním. Přátele pacientů by měli být o jejich stavu informováni a měli by být poučeni o omezeních, které přátelství s nemocným přináší. Mohou se vyskytovat názory, že pacient může být pro své okolí nebezpečný, avšak tyto názory nemají žádné opodstatnění a jsou mylné. Okolí, které nemocného nezná osobně, může mít z pacienta nepříjemný pocit například kvůli nošení ochranné ústenky. Přátelé a rodina by měli být poučeni o skutečnosti, že v době akutního onemocnění je vhodné omezit osobní kontakt s nemocným, aby jej nenakazili. Neměli by pít ze stejné skleničky a měli by se vyhýbat i ostatním situacím, kdy by mohli nemocného nakazit infekčním onemocněním.

Existují podpůrné skupiny, které pomáhají pacientům vyrovnat se s jejich onemocněním. Pacienti se mohou obrátit například na webové stránky www.cystickafibroza.cz, které obsahují množství informací o onemocnění, doporučení pro rodiče nemocných dětí i pro pacienty samotné. Zároveň jsou zde k dispozici k přečtení příběhy pacientů a jednotlivých rodin, kde má jeden nebo více členů cystickou fibrózu. Porozumění a odpovědi na různé otázky může pacient nalézt na sociální stránce facebooku, kde existuje uzavřená skupina *Cystická fibróza*. Tuto skupinu tvoří pacienti, rodiče pacientů a velmi blízcí přátelé. Na této skupině spolu pacienti řeší svůj zdravotní stav a problémy běžného života, nepravidelně se zde domlouvá i možnost skupinového srazu.

Existuje také klub určený přímo pro pacienty a jejich rodiny. Tento klub má vlastní webové stránky www.klubcf.cz nabízející pacientům a rodinám různé možnosti – dají se zde najít informace o onemocnění, blogy pacientů s cystickou fibrózou a informace o centrech, kde se cystická fibróza léčí. Klub cystické fibrózy zahrnuje i charitativní činnost, kdy pomáhá vybírat peníze na léčbu pacientů a podporu jejich rodin.

PRAKTICKÁ ČÁST

V praktické části bakalářské práce rozvádím kazuistiku pacientky s cystickou fibrózou v době hospitalizace na interním oddělení v nemocnici v Náchodě.

6 Kazuistika: Ošetrovatelská péče u pacienta s diagnózou cystická fibróza

V této bakalářské práci je popsán rozbor hospitalizace pacientky s cystickou fibrózou diagnostikovanou v dětském věku. Hospitalizace byla akutní pro náhlou dušnost, kašel a subfebrilie.

6.1 Lékařská dokumentace

Ačkoli je praktická část bakalářské práce zaměřena na ošetrovatelkou péči u pacientky s cystickou fibrózou, považuji za nezbytné obsáhnout i lékařskou diagnostiku a léčbu, jelikož je ošetrovatelská péče s péčí léčebnou úzce provázána

6.1.1 Situační analýza

Pacientce K.A. (23 let) byla cystická fibróza diagnostikována ve věku dvou měsíců. Mutace zjištěna CFTR dele 2,3 (21kb) / F508del. Hlavními komplikacemi zdravotního stavu jsou CFRD, recidivující infekty dýchacích cest (*chronická kolonizace S. Aureus, H. Influenza, P. Aeruginosa*), CFLD a kachexie.

Dne 22. ledna 2017 byla pacientka přijata cestou interní ambulance, kterou navštívila z důvodu progredující dušnosti, produktivního kašle a opakovaným subfebrilním stavům. Před hospitalizací užívala chronickou medikaci, nasadila si volně prodejné expektorancia (*ACC long*). Zvýšené teploty snižovala Paralenem a chladivými obklady. Teploty byly zmírněné vždy pouze na dobu několika hodin a kašel se jí zdál stejné míry, pouze se změnil charakter sputa ze žlutého na zelený. Po tom, co léčba Paralenem přestala účinkovat, se rozhodla navštívit interní ambulanci. Na oddělení byla přijata s cílem nasadit intravenózní antibiotickou léčbu a objasnit etiologii obtíží.

6.2 Identifikační údaje

Iniciály pacienta: K. A.

Pohlaví: žena

Rok narození: 1993

Věk (v době hospitalizace): 23 let

Bydliště: Náchod, Česká republika

Státní příslušnost: česká

Pojišťovna: Všeobecná zdravotní pojišťovna - 111-

Stav: svobodná

Vzdělání: střední škola s maturitou

Zaměstnání: chráněné dílny - administrativní pracovnice, invalidní důchod II. stupně

Oddělení hospitalizace: Interní lůžkové oddělení 1. patro, Náchod

Datum přijetí k hospitalizaci: 22. ledna 2017 **Čas:** 19:52 hodin

Datum propuštění z hospitalizace: 31. ledna 2017

Přijímající lékař: MUDr. K. T.

Počet dnů hospitalizace: 10 dní

Typ přijetí: akutní příjem pro kašel, dušnost a febrilie při chronickém onemocnění

Důvod přijetí: diagnostický, terapeutický

Příjem: opakovaný

Ošetřující lékař: MUDr. K. L.

Důvod přijetí udávaný pacientem:

„Přišla jsem na interní ambulanci, protože jsem nemohla dýchat. Měla jsem několik dní kašel, dusila jsem se a naměřila jsem si zvýšenou teplotu. Už jsem byla hospitalizována několikrát, takže jsem věděla, že potřebuji léčbu v nemocnici, že doma to nezvládneme.“

Medicinské diagnózy hlavní:

- AKUTNÍ BRONCHITIDA
- CYSTICKÁ FIBRÓZA

Medicinské diagnózy vedlejší:

- Akutní bronchitida (8/2016)
- Cystická fibróza – genetika: CFTR dele 2,3 (21kb) / F508del
 - cystic fibrosis related diabetes (od 1/2009) závislý na inzulínu
 - cystic fibrosis related hepatopatie – steatóza jater
- Chronická infekce Staphylococcus Aureus, Haemophilus Influenza, Pseudomonas Aeruginosa
- Katarakta bilaterálně (12/2016)
- Porucha sluchu ve vysokých frekvencích (12/2016)
- Osteopenie (11/2016)
- Sinobronchitis chronica bez polypózy
- Bronchiektázie
- Bronchiální hyperreaktivita
- Insuficience pankreatu s deplecí vit. A, D, E (*substitute*)
- Polyglobulie
- Parciální respirační insuficience
- Recidivující pravostranná pneumonie (3/2015, 6/2015)
 - etiologicky S. Aureus, P. Aeruginosa, Candida Glabrata
 - febrilie při akutní bronchitidě, suspekce na faryngitidu (7/2013)
- Váhový úbytek 10 kg v 6/2015 při pneumonii s dekompenzací diabetu a sníženém příjmu potravy
 - při dímisí váha: 57,5 kg – 12/2015, 52 kg – 4/2016, 54kg – 5/2016
- Infekce močových cest (7/2013)
- Pollinosis, polyvalentní alergie
- Clostridiová kolitida (3/2015)
 - C. Difficile toxigenní kmen, toxin B. (*pozitivní antigen ve stolicí*)
- Kamylobakterová enteritida (8/2012)
- Nosní polypóza
- Erytema migrans při podezření borreliové infekce (8/2012)
- Infekční mononukleóza (2010)

6.3 Anamnéza

a) Osobní anamnéza

V dětství: běžná onemocnění, v 2. měsíci života diagnostikována cystická fibróza

Úrazy: neudává

Operace: neprodělala

Očkování: aplikace dle standardního očkovací kalendáře

Prodělaná onemocnění: viz vedlejší diagnózy

Pacientce byla cystická fibróza diagnostikována v dětství. Podezření na tuto diagnózu bylo poprvé vyřčeno v jejích dvou měsících věku. Diagnostika proběhla v Motolské nemocnici, kde po potvrzení diagnózy byla pacientka v dispenzarizaci do svých deseti let. Na kontroly jezdila s matkou jednou ročně. Od deseti let začala jezdit jednou za tři měsíce do Fakultní nemocnice Hradec Králové na pravidelné přelčení antibiotiky. Tato léčba byla ukončena v devatenácti letech, nyní pacientka jezdí pouze na kontroly a hospitalizována je v případě progresu onemocnění, nebo při akutních stavech.

b) Rodinná anamnéza

Matka: hypofunkce ŠŽ - substituce Euthyroxem, maligní melanom po excizi

Otec: gastroezofageální reflux

Sourozenci: pacientka je jedináček

Děti: nemá

Výskyt cystické fibrózy v rodině: sestřenice matky, synovec matky

c) Sociální anamnéza

Stav: svobodná

Bydlení: společná domácnost s rodiči, vlastní pokoj

Sociální vztahy: Rodinné vztahy jsou dobré, rodiče jí pomáhají. Pravidelně pacientku navštěvují v nemocnici. Přátelé jí mají rádi, také ji navštěvují. Nyní je v invalidním důchodu, ale přivydělává si jako administrativní pracovnice v chráněné dílně. V práci mají dobré vztahy, chodí tam ráda.

Koníčky: Procházky s pejskem, plavání. Sportovní aktivity nelze provozovat často, kvůli zvýšené únavě a snížené imunitě.

Domácí mazlíčci: Pacientka má psa (*čivavu*), hada

d) Farmakologická anamnéza

Chronicky užívaná medikace:

Tabulka 1 Chronická medikace

Název	Forma	Síla	Způsob podání	Dávkování	Léková skupina
Helicid	cps	20 mg	p.o.	1-0-0-0	blokátor protonové pumpy
Kreon	cps	25000 IU	p.o.	5-5-5-4	multienzymy
Ursosan	tbl	250 mg	p.o.	1-0-0-2	hepatoprotektiva
Calcichew D3	žvýkáčí tbl	400 mg	p.o.	1-0-0	vápník, kombinace s vitamínem D
Vitamin E	cps	400 IU	p.o.	1-1-1	substituce vit. E
Vitamin A Biofarm	gtt	20 mg / ml	p.o.	1x denně 30 kapek	substituce vit. A
Cezera	tbl	5 mg	p.o.	1-0-0-0	antihistaminika
Seretide	sol inh	50/500 µg	inh.	1-0-1	bronchodilatancia
Xyzal	tbl	5 mg	p.o.	1-0-0	antihistamininika
Azitromycin	tbl	500 mg	p.o.	3x týdně (<i>Po, St, Pá</i>) 1 tbl	antibiotikum
Toujeo	inj	100 U/ml	s.c.	40-0-0	inzulíny – dlouhodobé
Humulin R	inj	100 U/ml	s.c.	10-10-10	inzulíny – krátkodobé
Pulmozyme	sol inh	1 mg/ml	inh	0-0-1	expektorancia
Colomycin	sol inh	1 mil IU ad 4 ml F1/1	inh	1-0-1	antibiotika
Amilorid	inh	3-4 ml	inh	1-0-1	kalium šetřící diuretika
Ventolin Inhaler N	susp inh	100 µg / 1 dávka	inh	dle potřeby	bronchodilatancia
NutriDrink / Diasip			p.o.	1x denně	sipping, doplňěk stravy

e) **Alergická anamnéza**

Je alergická na:

Pyly: trav, obilnin, břízy

Léky: penicilin, atrovent, megamox

Jiné alergie neguje.

f) **Gynekologická anamnéza**

Menarche: první menstruace ve 12 letech

Menstruace: nyní bez pravidelné menstruace, neví přesně jak dlouho

Antikoncepce: neužívá

Pohlavní život: sexuálně aktivní, nyní bez partnera

Porody: nerodila

Potraty: nepodstoupila

Menopauza: -

Poslední gynekologická prohlídka: nepamatuje si přesně, orientačně uvádí 2014

Samovyšetření prsou: neprovádí

Mamografické vyšetření prsou: nepodstoupila

g) **Pracovní anamnéza**

Vzdělání: střední škola s maturitou, **obor:** ekonomika a podnikání

Zaměstnání: chráněné dílny, administrativní pracovnice, fyzicky nenáročná práce

Ekonomická situace: finanční prostředky z práce a invalidního důchodu, žije
s rodiči, s financemi vychází dobře

h) **Spirituální anamnéza**

Věřící: nevěřící, ateistka

i) **Epidemiologická anamnéza**

Kontakt s: neguje TBC, žloutenky, cesty do exotických krajín

j) Abúzus

Alkohol: příležitostně (*uvádí 1x do měsíce*) sklenička vína

Kouření: velmi zřídka, jednou za půl roku si dá cigaretu s přáteli

Káva: pije rozpustnou kávu, maximálně 2x denně

Léky: užívá pouze chronickou medikaci

Jiné návykové látky: žádné

6.3.1 Předchozí hospitalizace

- Ve věku 4 měsíců hospitalizace v Motolské nemocnici v Praze s cílem diagnostiky cystické fibrózy (*po té ambulantní kontroly 1x ročně*)
- Od 10 let pravidelné hospitalizace jednou za tři měsíce - antibiotické přeléčení
- Respirační infekce - Interní lůžkové oddělení 1. patro 6/2013
- Subfebrilie, kašel, pneumonie – Interní lůžkové oddělení 1. patro 8/2016

6.4 Vyšetření

Ordinace při přijetí:

Laboratorní metody

a) Biochemické vyšetření

- minerály (*Na, K, Cl*), Urea, Kreatinin, CRP, jaterní testy (*AST, ALT, GMT, ALP, bilirubin celkový a konjugovaný*), glykémie, moč CH + S, Astrup
 - výsledky bez významných patologií, známky zánětu nízké
- pravidelné kontroly glykémie 4x denně

b) Hematologické vyšetření

- krevní obraz s diferenciací, koagulace – INR, APTT
 - výsledky bez významných patologií, známky zánětu nízké

c) Mikrobiologické vyšetření

- sputum na kultivaci a citlivost
 - do výsledků kultivace zahájení empirické ATB terapie po konzultaci s ošetřujícím pneumologem z FNHK
 - nález *S. Aureus*, citlivý na empirickou ATB terapii
- při TT vyšší 38°C odebrat hemokultury 2+2

d) Imunologické vyšetření

- odběr na chřipku (*stěry*)
- do dodání výsledků na chřipku podávat Tamiflu 75 mg cps. per os
 - výsledky po dvou dnech negativní – Tamiflu 75 mg EX

Zobrazovací metody:

- RTG srdce a plic - 23. ledna 2017
 - dle popisu prakticky stacionární, není patrná čerstvá konsolidace – recentní pneumonie, není pneumotorax, srdce nezvětšeno, známky plicní arteriální hypertenze při cystické fibróze

Fyzikální vyšetření:

a) Měření fyziologických funkcí

Tlak: ráno – poledne – večer

Saturace: ráno – poledne – večer

Oxygenoterapie: 3-4 litry / min., po zlepšení stavu dle potřeby 1-2 litry / min

EKG: při přijetí – sinusová tachykardie, bez akutní ischemie

b) Nutriční sledování

Váha: vážení 2x týdně, provést nutriční screening

6.5 Terapie

a) Medikace ordinovaná lékařem v době hospitalizace

Změny proti chronické medikaci zvýrazněny červenou barvou.

Tabulka 2 Medikace v průběhu hospitalizace

Název	Forma	Síla	Způsob podání	Dávkování	Léková skupina
Helicid	cps	20 mg	p.o.	1-0-0-0	blokátor protonové pumpy
Kreon	cps	25000 IU	p.o.	5-5-5-4	multienzymy
Ursosan	tbl	250 mg	p.o.	1-0-0-2	hepatoprotektiva
Calcichew D3	žvýkáčí tbl	400 mg	p.o.	1-0-0	vápník, kombinace s vitamínem D
Vitamin E	cps	400 IU	p.o.	1-1-1	substituce vit. E
Vitamin A Biofarm	gtt	20 mg / ml	p.o.	1x denně 30 kapek	substituce vit. A
Seretide	sol inh	50/500 µg	inh.	1-0-1	bronchodilatancia
Xyzal	tbl	5 mg	p.o.	1-0-0	antihistaminika
Azitromycin	tbl	500 mg	p.o.	3x týdně (<i>Po</i> , <i>St</i> , <i>Pá</i>) 1 tbl	antibiotikum
Biopron	cps		p.o.	1-0-0	probiotika
Toujeo	inj	100 U/ml	s.c.	40-0-0 s úpravou dle gly.	inzulíny – dlouhodobé
Humulin R	inj	100 U/ml	s.c.	10-10-10 s úpravou dle gly.	inzulíny – krátkodobé
Ceftazidim Kabi	inj	2 g	i.v.	1-1-1 á8 hodin	antibiotikum
Gentamycin	inj	240 mg	i.v.	0-1-0 á24 hodin	antibiotikum

Tabulka 3 Pokračování medikace v průběhu hospitalizace

Název	Forma	Síla	Užití	Dávkování	Léková skupina
Pulmozyme	sol inh	1 mg/ml	inh	0-0-1	expektorancia
Colomycin	sol inh	1 mil IU ad 4 ml F1/1	inh	1-0-1	antibiotika
Amilorid	inh	3-4 ml	inh	1-0-1	kalium šetřící diuretika
Berodual	inh	2 ml ad 3 ml F1/1	inh	1-1-1-1-1-1 á4 hodiny	bronchodilatancia, antiasthmatika
Novalgin	inj	2 ml ad 100 ml F1/1	i.v.	při TT_{ax} větší 37,0°C á6 hodin	analgetika, antipyretika
NutriDrink / Diasip			p.o.	2x denně	sipping, doplňk stravy

b) Konzervativní léčba:

Dieta: č. 9 – diabetická

Nutriční podpora: sipping – 2x denně NutriDrink

Pohybový režim: II pacient částečně soběstačný

Rehabilitace: aktivizace pacientky, dechové rehabilitace (*nafukování rukavice, acapella, probublávání vody brčkem*)

Podpora dýchání: oxygenoterapie 3-4 litry / min dle potřeby, dostatečný pitný režim

7 Ošetrovatelská dokumentace

Fyzikální vyšetření sestrou při příjmu - 22. 1. 2017

Celkový vzhled: pacientka upravená, působí schváceným dojmem

Hlava: normocefalická, pokleповě mírná bolestivost v oblasti frontálních dutin

Příušní žlázy: nezvětšené, nebolestivé

Oči: střední postavení, bez výtoků, spojivky prokrvené, zorničky izokorické s pozitivní fotoreakcí, zrak mírně zhoršený (*přesné dioptrie neví*), kompenzační pomůcka: brýle (*nosí pouze na řízení*)

Uši: sluch dobrý, uši čisté, bez sekrece

Nos: přiměřená velikost, mírné zarudnutí pod nosem, vodnatá sekrece

Rty: souměrné, suché, bez krvácivých prasklin, bez známek infekce

Dásně, sliznice dutiny ústní: dásně a sliznice růžové, vlhké, bez defektů

Jazyk: mírně bělavě povleklý, vlhký, plazí středem

Chrup: některé zuby kariézní, chrup vlastní doplněný můstky

Tonzily: bez patologických změn

Krk: souměrný, bez otoků, štítná žláza nezvětšena, pulzace karotid symetrické, lymfatické uzliny nehmatné

Hrudník: symetrický, bez deformací

Plíce: dýchání sklípkovité s občasnými zvukovými fenomény expiračními (*vrzoty, pískoty*), inspiračními (*chrůpky*)

Srdce: srdeční akce pravidelná, bez šelestu

Břicho: měkké, souměrné, prohmatné, palpačně nebolestivé, peristaltika slyšitelná, plyny odcházejí, stolice odchází

Končetiny: bez otoků, bez defektů, dolní končetiny bez známek žilní trombózy, pohyblivost kloubů volná, pulzace na periférii hmatné

Páteř: bez patologických změn

Kůže: bez cyanózy, bez ikteru, růžová, vlhká, horká (*subfebrilie*), bez defektů, hematom v levé loketní jamce, kožní turgor normální, zvýšené pocení

Vlasy: jemné a řídké, upravené, odbarvené

Nehty: hodnotit nelze – gelová úprava

Pohyblivost: nyní na vozíku pro slabost, doma chodící

Per rektum vyšetření: pro charakter potíží a přání pacientky per rektum neprovedeno, proveden test na okultní krvácení ze stolice – výsledek negativní

TK: 105/80

P: 110 tepů / min

SpO₂: 100% (+O₂ – oxygenoterapie)

D: 23 dechů / min

TT_{ax}: 38,8°C

Výška: 172 cm

Váha: 49 kg

BMI: 16,6 kg/m²

Invazivní vstupy: periferní žilní kanyla č. 22G v PHK, zavedeno 22. ledna 2017, napíchnutí a ošetření za aseptických podmínek

7.1 Ošetřovatelská anamnéza dle modelu Marjory Gordon

Anamnéza je odebrána druhý den hospitalizace 23. ledna 2017 po zlepšení stavu pacientky. Vyjádření k jednotlivým oblastem anamnézy uvádím přímou citací tak, jak mi informace pacientka sděluje.

Vnímání zdravotního stavu

Subjektivně:

„Svou nemoc vnímám jako součást mě. Jelikož mám nemoc zjištěnou téměř od narození, naučila jsem se s ní žít. Braní léků, dechová cvičení a i hospitalizace беру jako věci, které k této nemoci patří. Je v celku jasné, že každého někdy dostihne myšlenka se na všechno vykašlat, ale vždy se najdou důvody, co stojí za to bojovat dál.“

Objektivně:

Pacientka je seznámena s charakterem onemocnění. Je smířena s omezeními, která onemocnění přináší. Ovládá inhalační přístroje, provádí pravidelné inhalace a zná jejich důležitost. Zvládá aplikaci inzulínu a kontrolu glykemií.

Výživa a metabolismus

Subjektivně:

„Výživu upřednostňuji pestrou a vysoko kalorickou, ale moje trávení některých částí potravin je komplikovanější, i proto musím před každým jídlem brát enzymy (kreony), které mi pomáhají lépe trávit jídlo. Plus občas je potřeba vypít NutriDrink, ale to mi tak nevadí, když je dobře vychlazený a je to moje oblíbená příchut'.“

Objektivně:

Pacientka chápe důvod zvýšeného kalorického příjmu a nutriční podpory ve formě NutriDrinků. Při hospitalizaci ordinována dieta č. 9 s přidáváním NutriDrinků dvakrát denně. Dietu pacientka toleruje. V domácí péči se stravuje dobře, zná omezení diabetické diety. Poučena o nutnosti dodržovat pitný režim (*minimálně 2 l / den*), který toleruje.

Vylučování (stolice, moč, pot)

Subjektivně:

„Močím přiměřené množství dle denního příjmu tekutin. Problémy s močením nemám. Občas jsem mívala zánět močového měchýře, ale už poznám, když začíná a snažím se mu předejít. Na stolici chodím pravidelně. Asi jednou týdně mám bolest břicha a průjem - spíše po mastných jídlech a když si vezmu menší počet enzymů, což se mi stává výjimečně. Co se týče pocení, potím se přiměřené, nadměrné pocení zaznamenávám při léčbě antibiotiky do žíly.“

Objektivně:

Pacientka s močením obtíže nemá, močí přiměřeně dennímu příjmu tekutin. Obtíže jako řezání nebo pálení při močení neudává. Stolice je pravidelná, nyní je bez průjmů. Pocení je nadměrné – zapříčiněno subfebriliemi.

Aktivita, cvičení

Subjektivně:

„Aktivitu se snažím vyvíjet pravidelně, ale je to složitější. Hodně je to ovlivňována mým zdravotním stavem. Když se cítím dobře, chodím třeba na procházky či nějaká jiná aktivita se dá vymyslet. Cvičení provádím leda tak dechové, vždy denně po inhalaci, pomáhá mi to pro lepší uvolnění hlenu a vykašlání. Při nějakém větším infektu nejsem schopna někdy ani odcvičit. Poté mám také flutter (dechový nástroj), ten nepotřebuje tolik fyzické aktivity tak mu dávám přednost, když se necítím na cvičení. Inhaluji 4-6x denně 10-20minut, záleží na léku, který inhaluji, plus dechové rehabilitace 2xdenně 20minut.“

Objektivně:

Zhoršený stav pacientky nyní neumožňuje vynaložení fyzické aktivity. Během dne je velmi unavená. Je nutná pomoc při pohybu a přesunu z lůžka. Dechová cvičení se snaží dodržovat.

Spánek a odpočinek

Subjektivně:

„Spánek mám klidný a bez problému. Průměrně spím tak 8-10 hodin denně. Někdy spím i přes den, když se cítím unavená. Odpočinek u mé nemoci hraje důležitou roli. Pokud si pořádně neodpočinu, nejsem schopna ničeho - nejvíce však při nemoci. Když jsem nemocná, musím si jít odpočnout po každé inhalaci a každém dechovém cvičení, takže doba cvičení se protáhne i o polovinu času.“

Objektivně:

Na oddělení spí bez problémů, medikaci na spaní nevyužívá. Ráda sleduje filmy a seriály. Rodina jí donesla notebook, aby mohla sledovat na pokoji z lůžka. Přes den polehává.

Vnímání

Subjektivně:

„Slyším, řekla bych, dobře. I podle audiometrie nemám sluch výrazně poškozený. Se zrakem je to horší, vidím špatně na dálku, vzhledem k šedému zákalu. Ale nosím brýle a díky nim vidím normálně. S chutí problémy nemám, ta je v pořádku. Čich je občas horší, někdy se cítím, jako bych měla ztrátu čichu a zdá se mi, že necítím nic.“

Objektivně:

Vnímání není pro běžný život narušeno. Patientka komunikuje bez obtíží, slyší dobře. Brýle pro běžné použití nenesí, na oddělení je nemá. Čich objektivně nehodnotím.

Sebepojetí, sebeúcta

Subjektivně:

„Řekla bych o sobě, že jsem poměrně pozitivní člověk. Snažím se myslet optimisticky, i se svojí diagnózou. Sebevědomí mám dobré, řekla bych přiměřené. Umím se sama pochválit, ale jako každá žena se někdy cítím méněcenná. Občas mám strach, co bude dál, hlavně když se objeví nemoc a já musím zase do nemocnice, ale když se mi uleví a vidím, že léčba zabírá, strach mizí a já už se těším domů za rodinou.“

Objektivně:

Pacientka se často usmívá, chová se přívětivě, maximálně spolupracující. Dbá o svůj zevněšek. Nemá problém mluvit o své osobě, vtipkuje.

Role, mezilidské vztahy

Subjektivně:

„Rodina je pro mě vždy na prvním místě! Rodina je pro mě největší poskytovatel podpory. Velká fungující rodina je to nejcennější. Přátelé jsou také důležitý článek v mém životě. Jsou to lidé, na které vím, že se mohu spolehnout a naše společné koníčky a plány se snaží přizpůsobit mému zdravotnímu stavu. Vychází mi maximálně vstříc. Chodí za mnou na návštěvy domů i do nemocnice, když se necítím nejlíp a dokáží mě rozveselit.“

Objektivně:

Rodiče chodí za pacientkou na pravidelné návštěvy. V dny, kdy nemohou přijít, si s dcerou aspoň volají. S přáteli je pacientka v kontaktu pomocí sociálních sítí, někteří ji navštěvují.

Sexualita, reprodukční schopnost

Subjektivně:

„Sexuální život vedu jako každý jiný. S mou diagnózou to asi ani na potomky nevidím. Nyní díky své podvýživě nemám ani menstruaci, takže, ...“

Objektivně:

Pro ošetrovatelskou péči není potřeba hodnotit. Nenutím ji o tomto tématu více mluvit.

Zvládání stresových a zátěžových situací

Subjektivně:

„Snažím se stresovým situacím předcházet, ale ne vždy se to povede. Záleží na situaci, ale většinou se to snažím vyřešit problémy v klidu. Někdy na vypjatou nebo stresující situaci zareaguji pláčem. Za takovou situaci považuji třeba časté hospitalizace v nemocnici, nebo když už se těším domů a díky nedobrym výsledkům mi prodlouží pobyt.“

Objektivně:

Po stabilizaci dušnosti je průběh hospitalizace klidný, pacientka bez projevů stresu. Stresová situace při přijetí k hospitalizaci, když byla velmi klidově dušná. Uvolnila se, když bylo vysvětleno, jaký bude postup a co se bude dít, aby dušnost odezněla. Nyní se chová se uvolněně, komunikující, spolupracující. Pomáhá jí kontakt s přáteli a rodinou.

Víra

Subjektivně:

„Nemohu říct, že v něco určitého věřím. Snad jen v to, že se někdy na mou nemoc najdou léky, které by nás všechny mohly úplně vyléčit.“

Objektivně:

Nemodlí se, neprojevuje zájem o duchovní péči.

7.2 Ošetrovatelské hodnotící techniky při příjmu pacientky

a) Hodnocení soběstačnosti

Barthelové test základních všedních činností

- provedeno první den hospitalizace

Činnost	Provedení činnosti / hodnocení	Body
Příjem potravy a tekutin	Samostatně a bez pomoci	10
Oblékání	Samostatně a bez pomoci	10
Osobní hygiena	Samostatně nebo s pomoci	5
Koupání	Samostatně nebo s pomoci	5
Použití WC	S pomoci	5
Kontinence moče	Plně kontinentní	10
Kontinence stolice	Plně kontinentní	10
Přesun lůžko – židle	S malou pomoci	10
Chůze po rovině	Na vozíku	5
Chůze po schodech	Neprovede	0

Celkový počet bodů: 70

Stupeň závislosti: 65-95 bodů – lehká závislost

Dle Barthelové testu pacientka spadá do skupiny lehké závislosti na dopomoci. Pacientka poučena o funkci signalizačního zařízení, a aby hlásila, kdykoli se nebude cítit dobře, nebo bude potřebovat pomoci. Vzhledem k dušnosti a schvácenosti doporučen klidový režim, který pacientka toleruje. U lůžka instalována WC židle, pro snížení námahy při přesunech kvůli vyprazdňování. Nají a napije se sama. Dopomoc při hygienické péči.

b) Hodnocení rizika vzniku dekubitů

Hodnocení rizika vzniku dekubitů dle Nortonové

- provedeno první den hospitalizace

Hodnoceno		Body
Schopnost spolupráce	úplná	4
Věk	< 30	3
Stav pokožky	normální	4
Další nemoci	kachexie	2
Tělesný stav	zhoršený	3
Stav vědomí	dobrý	4
Aktivita	sedačka	2
Pohyblivost	částečně omezená	3
Inkontinence	není	4

Celkem bodů: 29 bodů

Nebezpečí vzniku dekubitů pod 25 bodů

Pacientka je dle hodnocení Nortonové bez rizika dekubitů. Pohyb v rámci lůžka neomezen, na lůžku se sama polohuje. Sedá si na lůžku, s dopomocí přeseďá na WC židli.

c) Riziko pádu

Screening rizika pádu dle Conleyové, upraveno Juráskovou

Rizikové faktory pro vznik pádu	Body
Pobyt prvních 24 hodin po přijetí na lůžkové oddělení	1
Zrakový / sluchový problém	1
Užívání rizikových léků	1
Soběstačnost	Body
Částečná	2
Schopnost spolupráce	Body
Spolupracující	0
Přímý dotaz na pacienta	Body
Máte v noci nucení na močení?	Ano 1

Celkem bodů: 5 – střední riziko pádu

Pacientka poučena o riziku pádu a jeho prevenci. Dodržuje klidový režim a opatření. Signalizační zařízení na dosah, WC židle u lůžka. Pacientka orientovaná, spolupracující.

d) Nutriční screening

Oblast hodnocení	Body
BMI: 16,6 kg/m ²	2
Ztráta hmotnosti v posledních třech měsících: méně 3 kg	0
Příjem stravy – velikost porcí: 1/4 - 3/4	1

Celkem bodů: 3

Nutriční riziko: 3 a více bodů

Pro zvýšené riziko podvýživy a stávající podvýživu informován lékař, dle ordinace lékaře podáváme NutriDrink dvakrát denně – jeden ráno a druhý večer. Toleruje.

7.3 Problémy pacientky

- klidová dušnost
- třesavky
- zvýšené pocení
- hubnutí i přes přísun stravy
- osamělost při hospitalizaci
- riziko infekce při zavedení periferní žilní kanyly

Pacientka udává, že jí nejvíce omezuje klidová dušnost, díky které nemůže vykonávat činnosti běžného dne. V domácí péči v období bez infektů je dušná pouze námahově a po inhalační terapii pociťuje úlevu.

Vlivem opakujících se subfebrilií se cítí unavená a spí ve větší míře. Díky dušnosti a zvýšené teplotě je nucena dodržovat sociální omezení, nemůže se vídat s přáteli a vlivem hospitalizace je odloučení intenzivnější. V domácím prostředí je zvyklá na pravidelné návštěvy a trávení času s přáteli. Do nemocnice za ní chodí méně.

Po zavedení periferní žilní kanyly je pacientka omezena v pohybu pravou horní končetinou, což je problém, jelikož pacientka má dominantní pravou končetinu.

Dušnost omezuje pacientku v oblasti sebepéče, není schopna sama vykonat osobní hygienickou péči a je nutná dopomoc při vyprazdňování.

8 Ošetrovatelské diagnózy

Ošetrovatelské diagnózy jsou stanoveny a vypracovány dle NANDA INTERNATIONAL. *Ošetrovatelské diagnózy. Definice a klasifikace 2015–2017.* Praha: Grada. 2015. ISBN 978-80-247-5412-3

Aktuální ošetrovatelské diagnózy

- 00033 Zhoršená spontánní ventilace, z důvodu respiračního infektu projevující se klidovou i námahovou dušností
- 00007 Hypertermie, z důvodu respiračního infektu projevující se opakovanými subfebriliemi
- 0092 Intolerance aktivity, z důvodu zhoršené spontánní ventilace projevující se námahovou dušností
- 00108 Deficit sebepěče při koupání, z důvodu zhoršené spontánní ventilace projevující se námahovou dušností
- 00109 Deficit sebepěče při oblékání, z důvodu zhoršené spontánní ventilace dýchání projevující se námahovou dušností
- 00110 Deficit sebepěče při vyprazdňování, z důvodu zhoršené spontánní ventilace projevující se námahovou dušností
- 0002 Nevyvážená výživa: méně než je potřeba organismu, z důvodu primárního onemocnění (*cystická fibróza, diabetes*) projevující se kachexií
- 00163 Snaha zlepšit výživu, z důvodu vědomosti nutnosti nutriční podpory při cystické fibróze projevující se konzumací podávané stravy a sippingu

Potenciální ošetrovatelské diagnózy

- 00004 Riziko infekce, z důvodu zavedení periferní žilní kanyly
- 00155 Riziko pádu, z důvodu schvácenosti a zhoršené spontánní ventilace
- 00028 Riziko sníženého objemu tekutin (*riziko dehydratace*), z důvodu nadměrného pocení a průjmům

8.1 Rozpracované ošetrovatelské diagnózy

Ošetrovatelská diagnóza č. 1

00033 Zhoršená spontánní ventilace, z důvodu respiračního infektu projevující se klidovou a námahovou dušností

Doména 4. *Aktivita / Odpočinek*

Třída 4. *Kardiovaskulární / pulmonální reakce*

Priorita: Vysoká

Určující znaky:

Subjektivní: dušnost, strach ze smrti, obavy

Objektivní: snížení SpO₂, zhoršená spolupráce, snížení dechový objem, dyspnoe, tachypnoe, zvýšená srdeční frekvence, neklid

Související faktory:

- respirační infekt
- primární onemocnění – cystická fibróza
- subfebrilie

Cíl:

Krátkodobý:

Do dvou dnů: Saturace arteriální krve kyslíkem je stabilizovaná a dostatečná.

Do jednoho dne: Pacientka je klidná, dýchání eupnoické.

Do pěti dnů: Poslech dýchání je bez zvukových fenoménů.

Do jednoho týdne: Množství vykašlaného sputa je snižené, pacientka vykašlává.

Dlouhodobý:

U pacientky jsou zachovány průchodné dýchací cesty.

Pacientka dodržuje terapeutický režim a užívá chronickou medikaci.

Výsledná kritéria:

Dýchání pacientky je pravidelné a efektivní.

Pacientka nevyužívá oxygenoterapii.

Pacientka zná způsoby zlepšení dýchání při dušnosti (*poloha, medikace aj.*)

Plán intervencí:

Zajisti vhodnou polohu pacientky - do 5 minut - sestra / ošetřovatelka / sanitář

Sleduj kvalitu dýchání - každé dvě hodiny / při vstupu do pokoje - sestra

Podávej oxygenoterapii dle ordinace lékaře – ihned - sestra

Podávej inhalační terapii dle ordinace lékaře - každé 4 hodiny- sestra

Podávej medikace dle ordinace lékaře – ihned - sestra

Sleduj fyziologické funkce (*TK, P, D, SpO₂*) - třikrát denně - sestra

Edukuj pacientku o správné technice dýchání - jednou denně - sestra

Zajisti příjem tekutin a volný přístup k tekutinám – ihned - sestra / ošetřovatelka

Zajisti na pokoji čerstvý vzduch / pravidelné větrání - dle potřeby
- sestra / ošetřovatelka / sanitář

Realizace:

Realizace plánu od 22. 1. 2017 – první den hospitalizace. Pacientka po uložení na lůžko v polosedě. Kyslík podáván v úvodu hospitalizace dle ordinace lékaře, sledovala jsem kvalitu dýchání a měřila fyziologické funkce třikrát denně. Záznam fyziologických funkcí proveden do dekurzu aktuálního dne. Příjem tekutin jsem zajistila a pacientka byla poučena o dodržování pitného režimu. Na pokoji jsem pravidelně větrala.

První den hospitalizace 22. 1. 2017

20:30 Pacientka uložena na lůžko, zahájení oxygenoterapie, kontrola FF, provedeny odběry krve

21:00 Zavedena PŽK a zahájena ATB terapie, podána inhalační terapie dle OL

22:00 Kontrola FF, uložení pacientky ke spánku, dýchá se lépe, cítí se unavená

Druhý den hospitalizace 23. 1. 2017

01:00	Podána inhalační terapie
5:00	Aplikace ATB terapie i.v., podána inhalační terapie
6:30	Pacientka probuzena personálem, cítí se lépe, ale stále slabá, ranní hygienu provádí s dopomocí v sedě na lůžku, oxygenoterapie 3 l / min
7:45	Před snídaní podána TBL (<i>Kreon 25 000</i>), kontrola FF
8:00	Aplikace ranního inzulinu – snídaně + NutriDrink, podána ranní medikace
9:00	Podána inhalační terapie
11:00	Odběr glykemie, před obědem podána TBL (<i>Kreon 25 000</i>)
12:00	Aplikace poledního inzulinu – oběd, podána polední medikace
13:00	Aplikace ATB terapie i.v., podána inhalační terapie, kontrola FF
14:00	Dechová rehabilitace za pomoci gumové rukavice, 10 minut
14:30	Před svačinou podána TBL (<i>Kreon 25 000</i>)
15:00	Svačina + NutriDrink
16:00	Odběr glykemie
17:00	Aplikace odpoledního inzulinu – večere, podána odpolední medikace
17:30	Podána inhalační terapie
19:00	Dechová rehabilitace brčkem – probublávání vody, 5 minut (<i>únava</i>)
21:00	Podány večerní medikace a ATB terapie i.v., podána inhalační terapie
22:00	Kontrola FF, uložení pacientky ke spánku, dýchá se lépe, cítí se unavená

Medikace beze změny po celou dobu hospitalizace do dimise (*31. 1. 2017*). Pacientka po celou dobu hospitalizace hypotenzní, což je pro ni fyziologické a nemá s tím spojené obtíže. Pacientka spolupracující, dodržuje terapeutický režim. Kontinuální oxygenoterapii od pátého dne nevyužívá, dále dle potřeby. Klidově dušná není od druhého dne hospitalizace, námahově dušná do pátého dne hospitalizace. Sputum vykašlává bez obtíží, poslední den hospitalizace (*31. 1. 2017*) barva sputa bílá až světle žlutá.

Hodnocení:

Pacientka spolupracující, poučena o nutnosti dodržování léčebného režimu i v domácí péči. Nyní je pacientka bez klidové i námahové dušnosti. Cíl byl splněn.

Ošetřovatelská diagnóza č. 2

00007 Hypertermie, z důvodu respiračního infektu projevující se opakovanými subfebriliemi

Doména 11. Bezpečnost / Ochrana

Třída 6. Termoregulace

Priorita: střední

Určující znaky:

Subjektivní: návaly horka, třesavky, únava, nadměrné pocení

Objektivní: TT nad 37°C, schvácenost, horká kůže, nadměrné pocení, tachykardie, tachypnoe

Související faktory:

- respirační infekct

Cíl:

Krátkodobý:

Do pěti hodin: Tělesná teplota pacientky je na fyziologické hodnotě.

Do dvou dnů: U pacientky nedochází k febriliím.

Do týdne: U pacientky je stanovena základní příčina subfebrilií.

Do týdne: Pacientka není vlivem subfebrilií dehydratovaná.

Dlouhodobý:

Tělesná teplota pacientky je udržována na fyziologických hodnotách.

Výsledná kritéria:

Tělesná teplota pacientky je maximálně 36,8°C.

Pacientka nepocit'uje třesavky a únavu.

Pacientka zná, způsoby snížení TT (*fyzikální chlazení, hydratace, medikace aj.*)

Plán intervencí:

Monitoruj tělesnou teplotu pacientky - dvakrát denně / dle potřeby - sestra

Sleduj fyziologické funkce (*TK, P, D, SpO₂*) - třikrát denně - sestra

Sleduj pocení - při vstupu do pokoje - sestra / ošetřovatelka / sanitář

Podávej antipyretika dle ordinace lékaře - při TT vyšší 37,0°C - sestra

Podávej antibiotika pro léčbu příčiny subfebrilií - dle OL - sestra

Používej fyzikální chlazení pro snížení TT - při TT vyšší 37,0°C - sestra

Zajisti příjem tekutin a volný přístup k tekutinám – ihned - sestra / ošetřovatelka

Zajisti na pokoji čerstvý vzduch / pravidelné větrání - dle potřeby
- sestra / ošetřovatelka / sanitář

Realizace:

Realizace plánu od 22. 1. 2017 – první den hospitalizace. Pacientka při příjmu subfebrilní teplota v axile 38,8°C. Po uložení na lůžko jsem podala antipyretika intravenózně dle ordinace lékaře. Tělesná teplota kontrolována za jednu hodinu, kdy klesla na 37,5°C. Další antipyretika nepodána. Pacientku jsem poučila o nutnosti dodržování pitného režimu. Měřila jsem fyziologické funkce třikrát denně. Záznam fyziologických funkcí proveden do dekurzu aktuálního dne. Na pokoji jsem pravidelně větrala. Druhý den hospitalizace (23. 1. 2017) byla přeměřena tělesná teplota v axile – teplota byla fyziologická. Po zbytek hospitalizace byla tělesná teplota ve fyziologickém rozmezí. Etiologie subfebrilií byla infekce dýchacích cest způsobená bakterií *Staphylococcus aureus*.

Hodnocení:

Pacientka má fyziologickou tělesnou teplotu a cítí se dobře. Dodržuje pitný režim.

Cíl plánu byl splněn.

Ošetrovatelská diagnóza č. 3

0002 Nevyvážená výživa: méně než je potřeba organismu, z důvodu primárního onemocnění (*cystická fibróza, diabetes*) projevující se kachexií a nízkým BMI

Doména 2. Výživa

Třída 1. Příjem potravy

Priorita: střední

Určující znaky:

Subjektivní: slabost, hlad, zvýšená únava, častá bolest břicha, průjmy

Objektivní: kachexie, řídké vlasy, schvácenost, ztráta tělesné hmotnosti při přiměřeném příjmu potravy

Související faktory:

- primární onemocnění
- neschopnost vstřebat živiny

Cíl:

Krátkodobý:

Do 2 hodin: Pacientka nebude pociťovat hlad.

Do jednoho týdne: Pacientka bude mít stabilní hodnoty glykemie.

Do jednoho týdne: Pacientka nebude mít úbytek na váze.

Dlouhodobý:

Pacientka bude mít stabilní, nesnižující se váhu.

Pacientka bude postupně přibývat na váze.

Výsledná kritéria:

Pacientka bude mít při propuštění do domácí péče váhu 50 kg.

Pacientka bude mít stabilní glykemie a bude sama aplikovat inzulin.

Pacientka bude znát možnosti zvýšení doporučené denní dávky kalorií.

Plán intervencí:

- Zjistí, zda pacientka nepocítuje hlad - do 2 hodin - sestra / ošetřovatelka
- Zjistí, zda pacientka chápe důležitost zvýšeného kaloricky výživného příjmu potravy - do 2 hodin - sestra
- Sleduj porce zkonsumované stravy - doba hospitalizace - sestra / ošetřovatelka
- Podávej medikace a doplňky stravy - dle ordinace lékaře - sestra
- Zajisti nutriční terapeutku ke konzultaci - doba hospitalizace - sestra
- Kontroluj váhu pacientky - jednou za týden - sestra / ošetřovatelka

Realizace:

Při příjmu (22. 1. 2017) po odeznění dušnosti pacientka udává hlad, připraveno jídlo odpovídající diabetické dietě. Pacientka snědla celou porci. Glykemie odebrána společně se vstupními odběry. Hodnota glykemie zvýšena – 19,1 mmol / l, aplikován inzulin 10 jednotek Humulin R. Dle ordinace lékaře kontroly glykemií čtyřikrát denně.

Druhý den 23. 1. 2017

- 6:00** Odběr krve na glykemii, hodnota: 9,5 mmol / l, váha: 49 kg
- 8:00** Aplikace inzulinu Toujeo 40 jednotek, Humulin R 10 jednotek, snídaně
Zkonsumovaná porce: jeden rohlík, sýr, jablko, NutriDrink
- 11:00** Odběr krve na glykemii, hodnota: 10,4 mmol / l
- 12:00** Aplikace inzulinu Humulin R 10 jednotek, oběd
Zkonsumovaná porce: půl polévky, jeden houskový knedlík, maso
- 15:00** Svačina + NutriDrink, zkonsumovaná porce: jeden rohlík, máslo
- 16:00** Odběr krve na glykemii, hodnota: 5,9 mmol / l
- 17:00** Aplikace inzulinu Humulin R 6 jednotek, večeře
Zkonsumovaná porce: krajíc chleba, vepřová šunka 4 plátky, pomeranč
- 21:00** Odběr krve na glykemii, hodnota: 7,6 mmol / l – bez aplikace inzulinu

Následující dny hospitalizace probíhaly kontroly glykemií a zkonsumované stravy. Hodnoty glykemie byly bez výrazných výkyvů, aplikaci inzulinu pacientka zvládá, množství zkonsumované stravy se zvyšovalo souběžně se zlepšením zdravotního stavu. Poučena o důvodu zvýšení denního množství NutriDrinků – toleruje.

Hodnocení:

Po uložení na lůžko a stabilizaci stavu dostala pacientka večeři. V průběhu hospitalizace stravu neodmítá, před propuštěním jí téměř celé porce a strava jí chutná. Pacientka váží před propuštěním do domácí péče 55,5 kg. Zná způsoby navýšení denního příjmu kalorií (*sipping*). Glykemie jsou při propuštění stabilní, zná způsob jejich kontroly. Splněn byl cíl krátkodobý i dlouhodobý.

Ošetrovatelská diagnóza č. 4

00004 Riziko infekce, z důvodu zavedení periferní žilní kanyly

Doména 11. Bezpečnost / Ochrana

Třída 1. Infekce

Priorita: nízká / střední

Rizikové faktory:

- chronické onemocnění (*diabetes, cystická fibróza*)
- malnutrice
- invazivní postupy
- prostředí se zvýšeným výskytem patogenů (*nemocnice*)

Cíl:

Krátkodobý:

Ihned: Pacientka zná důvod a postup zavedení periferní žilní kanyly.

Ihned: Pacientka ví, jaké jsou postupy předcházení infekce.

Do jedné hodiny: Pacientka bude poučena o správném fungování periferní žilní kanyly, o projevech infekce a paravenózním podání infuze.

Do dvou dnů: Periferní žilní kanyla bude funkční bez projevů infekce.

Do tří dnů: Nová periferní žilní kanyla bude za aseptických podmínek zavedena každých 72 hodin.

Dlouhodobý:

Pacientka nebude mít následky po periferním žilním katetru.

Výsledná kritéria:

Pacientka zná důvody a postup zavedení periferní kanyly.

Pacientka je schopna určit znaky špatně fungující periferní žilní kanyly a ví, kdy a komu tyto znaky hlásit.

U pacientky nevznikne infekce z důvodu špatného ošetřování periferní žilní kanyly.

Plán intervencí:

Zaved' periferní žilní kanylu za přísných aseptických podmínek – ihned - sestra

Monitoruj místní a celkové známky infekce a včas odhal riziko infekce
- při použití kanyly - sestra

Ošetrovatelskou péči o periferní žilní katetr prováděj za aseptických podmínek
- při aplikaci medikace - sestra

Pouč pacientku o zásadách péče o periferní žilní kanylu – při zavedení - sestra

Pouč pacientku o možnostech předcházení infekce (*nenamáčet periferní žilní kanylu, dodržování osobní hygieny aj.*) – při zavedení - sestra

Realizace:

Při příjmu (22. 1. 2017) zavedena za aseptických podmínek periferní žilní kanyla. První aplikace intravenózních antibiotik v 21:00 hodin – před aplikací provedena desinfekce clavu a proplach fyziologickým roztokem - proplach šel vpravit volně, bez odporu, pacientka negovala bolest, tlak i štípání. Po aplikaci antibiotik proplach kanyly fyziologickým roztokem. Každé podávání medikace bylo provedeno za aseptických podmínek. Periferní žilní kanyla přepíchnuta za aseptických podmínek šestý den hospitalizace (27. 1. 2017). Odůvodnění přepíchnutí šestý den – přání pacientky, špatný venózní systém, funkčnost kanyly a žádné projevy infekce. Další přepíchnutí realizováno osmý den hospitalizace (29. 1. 2017). Nově zavedená kanyla ponechána do dimise (31. 1. 2017).

Hodnocení:

Průběh hospitalizace bez vzniku infekce z invazivního vstupu. Cíle splněny.

Ošetrovatelská diagnóza č. 5

00155 Riziko pádu, z důvodu schvácenosti a zhoršené spontánní ventilace

Doména 11. Bezpečnost / Ochrana

Třída 2. Tělesné poškození

Priorita: nízká / střední

Rizikové faktory:

- neznámé prostředí
- akutní onemocnění
- oslabení dolních končetin, potíže s chůzí
- slabost
- zrakové obtíže
- průjem
- zhoršená mobilita

Určující znaky:

Subjektivní: motání a bolest hlavy, slabost, únava, zrakové obtíže

Objektivní: hypotenze, porucha hybnosti a rovnováhy, dušnost

Cíl:

Krátkodobý:

Ihned: Pacientka ví, že je u ní stanoveno riziko pádu a zná jeho prevenci.

Ihned: Pacientka je poučena o funkci a použití signalizačního zařízení.

Do dvou hodin: Okolí pacientky je bezpečné.

Do jednoho dne: Pacientka bude využívat signalizační zařízení.

Do jednoho týdne: U pacientky nedojde k pádu a poranění.

Dlouhodobý:

Pacientka nebude mít riziko pádu a bude znát postupy, jak pádu předejít.

Výsledná kritéria:

Pacientka zná způsoby prevence pádu a její chování odpovídá prevenci.

Pacientka využívá signalizační zařízení a dopomoc personálu.

Pacientka po zlepšení stavu nebude ohrožena rizikem pádu.

Plán intervencí:

Pouč pacientku o riziku pádu a jeho prevenci – ihned – sestra

Zjistí, zda si pacientka uvědomuje riziko pádu – ihned - sestra

Zajisti dostupnost signalizačního zařízení – ihned – sestra / ošetřovatelka

Pouč pacientku o funkci signalizace a nutnosti jejího používání – každý den
– sestra / ošetřovatelka

Posuď rizikové faktory vedoucí k pádu a odstraň / minimalizuj je – ihned
– sestra / ošetřovatelka

Hodnoť současný stav pacientky a změny ve vztahu k riziku pádu
– jednou týdně – sestra

Realizace:

Při přijetí na oddělení proveden screening rizika pádu dle Conleyové (*úprava Juráskovou*), kdy pacientce vycházelo střední riziko pádu – 5 bodů. Provedený screening viz 2.7 Ošetřovatelské hodnotící techniky při příjmu pacientky - c) Screening rizika pádu dle Conleyové, upraveno Juráskovou. Po uložení na lůžko pacientka seznámena s rizikem pádu a jeho prevencí, signalizační zařízení podáno na noční stolek a pacientka poučena o funkci signalizace. Pro slabost instalována wc židle vedle lůžka, pacientka poučena, aby pomocí signalizačního zařízení přivolala pomoc. Po týdnu hospitalizace (29. 1. 2017) přehodnocení stavu, kdy pacientce nevyšlo riziko pádu – 1 bod.

Hodnocení:

Pacientka v průběhu hospitalizace neupadla, ani se nezranila. Využívala signalizační zařízení, spolupracovala s ošetřujícím personálem a neměla problémy s komunikací.

Cíle byly splněny.

8.2 Zhodnocení ošetrovatelské péče

Zhodnocení ošetrovatelské péče lze provést z pohledu ošetřujícího personálu (*sestry*) i pacientky. Pacientka hodnotí hospitalizaci kladně. Je spokojená s chováním a empatickým přístupem ošetrovatelského personálu. Hlavní důvod spokojenosti spojený s hospitalizací je, že se jí ulevilo a její obtíže byly minimalizovány nebo úplně odstraněny.

Bylo nutné dodržovat izolaci pacientky na vlastním pokoji, aby nedošlo ke vzniku infekce spojené se zdravotní péčí. Po uložení pacientky na lůžko byla aplikována oxygenoterapie a provedeny úkony pro stabilizaci stavu pacientky. Když byl stav pacientky stabilizován, provedl lékař vstupní vyšetření a sestra s pacientkou vyplnila příjmovou dokumentaci a stanovila základní ošetrovatelské diagnózy. V průběhu hospitalizace bylo stanoveno celkem deset ošetrovatelských diagnóz, ze kterých bylo vybráno a vypracováno pět nejakutnějších a nejdůležitějších. Pro těchto pět vybraných diagnóz byl sestaven plán ošetrovatelské péče a byla popsána realizace tohoto plánu.

Osobně hodnotím hospitalizaci pacientky pozitivně. Znamky zánětu a především omezující dušnost byly eliminovány na minimum. Stav pacientky se rychle stabilizoval a průběh hospitalizace byl klidný. Terapie byla účinná a pro pacientku minimálně zatěžující. Komunikace personálu s pacientkou byla empatická a příjemná. S pacientkou a její rodinou se velmi dobře spolupracovalo. Rodiče a přátelé pacientky chodili na pravidelné návštěvy a dodržovali hygienická opatření na oddělení (*desinfekce rukou, ústní roušky při vstupu na pokoj pacientky a další*).

9 Doporučení pro praxi

Hlavní oblastí, kterou by se měla laická i odborná veřejnost zabývat, je včasná diagnostika cystické fibrózy a zahájení její léčby. V praxi je onemocnění cystickou fibrózou pro zdravotnický personál poměrně neznámým onemocněním. Vlivem nutných plánovaných, akutních a častých hospitalizací se může stát, že se s pacientem s touto diagnózou ve své praxi setká každý zdravotník, proto by se mělo rozšířit povědomí o onemocnění cystické fibrózy a specifických péče o takto nemocného pacienta.

9.1 Doporučení pro pacienty

- Dodržování doporučeného léčebného a ošetrovatelského režimu.
- Spolupodílení na plánování léčby – má právo na plánování léčby společně s lékařem.
- Užívání předepsané medikace dle ordinace pneumologa
- Dodržování zdravé životosprávy, nekouřit, nezdržovat se často v kuřáckém prostředí a nepožívat alkoholické nápoje – nebo v minimálním množství (*dle stavu postižení jater*).
- Dodržování dechové rehabilitace a dechové gymnastiky jako důležité prevence progresu onemocnění.
- Příjem stravy je založen na hyperkalorické dietě s případnou úpravou dle dietních omezení (*diabetes, onemocnění jater, onemocnění žlučových cest a jiná*).
- Dostatečný až zvýšený příjem tekutin, pokud není lékařem stanoveno jinak.

9.2 Doporučení pro rodinné příslušníky

- V dětském věku pacienta je odpovědnost za dodržování léčebného režimu na rodičích. Je tedy nutné, aby rodiče byli dobře informovaní a projevovali zájem vzdělávat se v oblasti pečování o dítě - pacienta s cystickou fibrózou.
- Rodiče / rodinní příslušníci by měli pacienta od dětství vést k odpovědnosti a návykům na pravidelné léčebné úkony (*užívání medikace, dechová cvičení, spolupráce se zdravotnickým personálem a jiné*).
- Prostředí pro výchovu dítěte je vhodné striktně nekuřácké a ovzduší by mělo být co nejčistší. Vhodné je také používání domácích zvlhčovačů a filtrů vzduchu.
- Důležitým aspektem péče o pacienta s cystickou fibrózou je psychická podpora. Rodina poskytuje dítěti stabilní, milující prostředí a měla by poskytovat podporu a pochopení.

9.3 Doporučení pro ošetřující personál

- Zdravotnický personál by se měl seznámit s podstatou onemocnění (*etiologie, fyziologie, symptomy, diagnostiku a způsob terapie*) a možnými komplikacemi, které u nemocných s cystickou fibrózou mohou nastat.
- Sestra má být schopna edukace pacienta o onemocnění, o specifikách a důležitosti dodržování léčebného režimu pro udržení kvality života
- Sestra sleduje a zná hodnoty fyziologických funkcí a rozeznává patologické hodnoty od fyziologických. U pacienta s cystickou fibrózou je zaměření zejména na hodnoty saturace kyslíkem v krvi a zánětlivé markery.
- Podpora pacienta v samostatnosti a praktické dovednosti při aplikaci inhalační léčby.
- Sestra je schopna provádět dechové rehabilitace a techniky pro usnadnění vykašlávání sputa.
- Při vzniku akutní dušnosti musí sestra dodržovat postup první pomoci a musí reagovat s rozmyslem a jistotou.
- Sestra by měla zajistit konzultaci s nutričním terapeutem a hyperkalorický příjem stravy.
- Sestra je schopna edukace pacienta o zásadách výživy se zaměřením na zvýšený příjem kalorií a důležitosti pitného režimu.

ZÁVĚR

Podklady k vypracování bakalářské práce na téma *Kazuistika: ošetrovatelská péče u pacienta s diagnózou cystická fibróza* byly shromážděny na Interním oddělení Oblastní nemocnice v Náchodě.

Bakalářská práce je rozdělena na dvě hlavní části - teoretickou a praktickou. Pro zpracování teoretické části byla použita knižní literatura i internetové zdroje. V teoretické části jsou hlavní kapitoly etiologie a patofyziologie onemocnění, symptomy, diagnostika, terapie a ošetrovatelská péče o pacienta s cystickou fibrózou a jeho rodinu. Pro teoretickou část práce byly stanoveny dva cíle. Cíl č. 1 udával shromáždit, roztřídit a prezentovat informace o cystické fibróze byl splněn zpracováním samotné teoretické části. Cíl č. 2 udával popis možností sociální interakce pro pacienty s cystickou fibrózou. Tento cíl byl splněn zpracováním samostatné podkapitoly s názvem *Sociální interakce*, kde jsou tyto možnosti řešeny.

Praktická část je věnována pacientce s cystickou fibrózou, jejíž případ a hospitalizace a mě zaujala. Úvod praktické části je věnován lékařské dokumentaci, celkové anamnéze, fyzikálnímu vyšetření sestrou, ošetrovatelským vyšetřovacím technikám, ošetrovatelské anamnéze dle Marjory Gordon. Pacientka spolupracovala po celý průběh hospitalizace. Při příjmu byla pacientka vyšetřena lékařem a sestrou. V rámci příjmu byly sestrou stanoveny ošetrovatelské diagnózy – celkem bylo stanoveno jedenáct diagnóz, kdy osm z nich bylo aktuálních a tři diagnózy byly stanoveny jako potenciální. Seřazení diagnóz bylo provedeno dle priority. Pro omezení rozsahu bakalářské práce bylo rozpracováno pět diagnóz – tři aktuální a dvě potenciální.

V praktické části práce byly stanoveny tři cíle. Cíl č. 1 byl popsat a zdokumentovat případ pacientky s cystickou fibrózou – kdy cíl byl splněn zpracováním bakalářské práce. Cíl č. 2 byl zaměřen na zpracování ošetrovatelského plánu na základě stanovených diagnóz – tento cíl byl splněn rozpracováním ošetrovatelského procesu pro pět diagnóz. Cíl č. 3 se věnoval úkolu vytvořit vstupní dokument přímo pro pacienta s cystickou fibrózou (viz příloha B a C). Vstupní screening byl vytvořen na základě zkušeností s ošetrovatelskou péčí o pacienta s cystickou fibrózou – bylo zvažováno, jaké informace o pacientovi by mohli nejlépe usnadnit a zefektivnit ošetrovatelskou péči. Cíl č. 3 byl splněn vytvořením dokumentu v příloze.

Po zpracování teoretické i praktické části práce bylo možné určit doporučení do praxe, které bylo rozděleno dle cílové skupiny. Zmíněny jsou doporučení do praxe pro pacienty s cystickou fibrózou, pro rodinné příslušníky a pro ošetřující personál. Bakalářská práce byla vytvořena na téma cystické fibrózy tak, aby čtenář pochopil podstatu onemocnění, a jaký vliv má na pacientův organismus a život.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

BILOVÁ, Zuzana a Kateřina ONDRUŠOVÁ. Péče o pacienty s cystickou fibrózou. *Sestra*. Mladá fronta, 2013,2013/07-08, s. 37-38. ISSN 1210-0404

BUŽGOVÁ, Radka. *Paliativní péče ve zdravotnických zařízeních: potřeby, hodnocení, kvalita života*. Praha: Grada, 2015. Sestra (Grada). ISBN 9788024754024

Fertility and Cystic Fibrosis. Cystic fibrosis medicine [online]. United Kingdom: Leeds Regional Adult and Paediatric Cystic Fibrosis Units, 2008 [cit. 2018-03-18]. Dostupné z: <http://www.cfmedicine.com/htmldocs/CFText/fertility.htm>

FILA, Libor. Cystická fibróza dospělých. *Vnitřní lékařství*. 2017, 63(11), s. 834-842. ISSN 1801-7592

FILA, Libor, Lucie VALENTOVÁ-BARTÁKOVÁ, Jan ŠIMONEK a Robert LISCHKE. Transplantace plic v České republice. *Postgraduální medicína*. Praha: Mladá fronta, 2014, 2014/02, s. 73-85. ISSN 1212-4184

GROFOVÁ, Zuzana. *Nutriční podpora: praktický rádce pro sestry*. Praha: Grada, 2007. Sestra (Grada). ISBN 978-802-4718-682

KOLEK, Vítězslav a Viktor KAŠÁK. *Pneumologie: vybrané kapitoly pro praxi*. Praha: axdorf, 2010. Jessenius. ISBN 9788073452209

KUBÁČKOVÁ, Kateřina. *Vzácná onemocnění: v kostce*. Praha: Mladá fronta, 2014. Aeskulap. ISBN 9788020431493

Lung Health & Diseases: Cystic Fibrosis (CF) [online]. Chicago: American Lung Associatio, 2018 [cit. 2018-03-09]. Dostupné z: <http://www.lung.org/lung-health-and-diseases/lung-disease-lookup/cystic-fibrosis/>

MARKOVÁ, Monika. *Sestra a pacient v paliativní péči*. Praha: Grada, 2010. Sestra (Grada). ISBN 9788024731711

MUNTAU, Ania. *Pediatric*. Praha: Grada, 2009. ISBN 9788024725253

NANDA INTERNATIONAL. *Ošetrovatelské diagnózy. Definice a klasifikace 2015 - 2017*. Praha: Grada. 2015. ISBN 978-80-247-5412-3

Novorozenecký screening: Co je novorozenecký screening [online]. Praha, 2018 [cit. 2018-03-13]. Dostupné z: <http://www.novorozeneckyscreening.cz/ov-co-je-novorozenecky-screening>

NOVOTNÁ, Eva. Když se řekne cystická fibróza. *Florence: Odborný časopis pro ošetrovatelství a ostatní zdravotnické profese*. Praha: Ambit Media, 2014, X (1-2), s. 6 - 8. ISSN 2570-4915

SEDLÁŘOVÁ, Petra, Marie ZVONÍČKOVÁ, Hana SVOBODOVÁ, Renata VYTEJČKOVÁ a Aleš CHRDLÉ. Problematika cévních vstupů v ošetrovatelské péči: Hodnocení místa vpichu u periferních žilních katetrů. *Florence: Odborný časopis pro ošetrovatelství a ostatní zdravotnické profese*. Praha: Ambit Media, 2016, XII(6), s. 30-32. ISSN 1801-464X

SCHINDLER, Jiří. *Mikrobiologie: pro studenty zdravotnických oborů*. 2., dopl. a přeprac. vyd. Praha: Grada, 2014. Sestra (Grada). ISBN 9788024747712

SKALICKÁ, Veronika. Terapeutické trendy cystické fibrózy. *Pediatric pro praxi*. Olomouc: Solen, 2014, 2014/6, s. 340-343. ISSN 1213-0494

SOVOVÁ, Eliška. *Vybrané kapitoly z vnitřního lékařství pro nelékařské obory*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2012. ISBN 978-802-4431-338

ŠTEFÁNEK, Jiří. *Medicína, nemoci, studium na I. LF UK: Spirometrie* [online]. Praha, 2011 [cit. 2018-03-13]. Dostupné z: <http://www.stefajir.cz/?q=spirometrie>

ŠTEFÁNEK, Jiří. *Medicína, nemoci, studium na I. LF UK: Bronchoskopie* [online]. Praha, 2011 [cit. 2018-03-13]. Dostupné z: <http://www.stefajir.cz/?q=bronchoskopie>

TAJOVSKÁ, Eliška. Cystická fibróza a současné možnosti léčby pohledem farmaceuta. *Praktické lékařství*. Olomouc: Solen, 2013, 9(6), s. 234-239. ISSN 1803-5329

Techniky dechové rehabilitace. *Cviky pro plíce: Techniky dechové rehabilitace* [online]. Praha: Chiesi CZ, 2018 [cit. 2018-03-24]. Dostupné z: <http://www.cvikyproplice.cz/cs/techniky-dechove-rehabilitace>

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

VILÍMOVSKÝ, Michal. *Zdraví od A do Z: Cystická fibróza: příznaky, projevy, diagnostika a léčba* [online]. 2013 [cit. 2018-03-13]. Dostupné z: <https://cs.medlicker.com/53-cysticka-fibroza-priznaky-projevy-diagnostika-a-lecba>

VOKURKA, Martin. *Patofyziologie pro nelékařské směry*. 3., upr. vyd. Praha: Karolinum, 2012. ISBN 978-80-246-2032-9

VOKURKA, Martin a Jan HUGO. *Velký lékařský slovník*. 10. aktualizované vydání. Praha: Maxdorf, 2015. Jessenius. ISBN 978-80-7345-456-2

VYTEJČKOVÁ, Renata, Petra SEDLÁŘOVÁ, Vlasta WIRTHOVÁ, Iva OTRADOVCOVÁ a Lucie KUBÁTOVÁ. *Ošetřovatelské postupy v péči o nemocné III: speciální část*. Praha: Grada Publishing, 2015. Sestra (Grada). ISBN 978 - 80 - 247 - 3421-7

ZUNOVÁ, Andrea. *Cystická fibróza - neviditelná nemoc, na kterou se umírá*. [online]. 2012, 19. dubna 2012 [cit. 2018-03-17]. Dostupné z: <https://www.novinky.cz/zena/zdravi/265254-cysticka-fibroza-neviditelna-nemoc-na-kterou-se-umira.html>

ŽURKOVÁ, Petra a Jana SKŘIČKOVÁ. Přehled dechových pomůcek pro hygienu dýchacích cest v praxi. *Medicína pro praxi*. Olomouc: Solen, 2012, 9(5), s. 250-255. ISSN 1214-8687

PŘÍLOHY

Příloha A – Literární rešerše

Příloha B – Vstupní screening - stránka č. 1

Příloha C – Vstupní screening - stránka č. 2



Kazuistika ošetrovatelské péče u pacienta s diagnózou cystická fibróza

Klíčová slova:

Cystická fibróza, mukoviscidóza, ošetrovatelská péče, genetika
Cystic fibrosis, nursing care, genetic disorder

Rešerše č. 33/2017

Bibliografický soupis

Počet záznamů:	celkem 34 záznamů (kvalifikační práce – 4, monografie – 11, ostatní – 19)
Časové omezení:	od 2008
Jazykové vymezení:	čeština, angličtina
Druh literatury:	knihy, články a příspěvky ve sborníku
Datum:	21. 11. 2017

Základní prameny:

- katalog Národní lékařské knihovny (www.medvik.cz)
- databáze kvalifikačních prací (www.thesis.cz)
- Jednotná informační brána (www.jib.cz)
- Souborný katalog ČR (<http://sigma.nkp.cz>)
- Discovery systém Summon (www.nlk.cz)
- ProQuest Nursing (testovací přístup VŠZ)

Vstupní screening pacienta s cystickou fibrózou

Jméno: _____

Rodné číslo: _____

Pojišťovna: _____

Datum hospitalizace: _____

Důvod hospitalizace:

1. Dýchací systém

- **dušnost** nepociťuji námahová klidová
- **chronický kašel** mám nemám
 - **chronické vykašlávání sputa** mám nemám
- **inhalace užívám** pravidelně nepravidelně nevyžívám
 - **dechová cvičení** pravidelná nepravidelná neprovádím
 - **pomůcky** využívám nevyžívám
- **oxygenoterapii v domácím prostředí** využívám nevyžívám
 - **oxygenoterapii využívám** _____ litrů / minutu
- **hodnoty své saturace v domácí péči** monitoruji nemonitoruji
 - **hodnoty saturace v domácí péči bez O₂** mám nad 90% mám pod 90%
- **ochranu ústenkou** využívám nevyžívám

2. Trávicí systém

- **váha:** _____ kg **výška:** _____ cm **BMI:** _____ kg/m²
- **charakter stolice** časté, průjmovité normální zácpa
 - **stolice je** mastná, olejnatá normální tvrdá, suchá
- **přidružený diabetes (cukrovku)** mám nemám
 - **svůj diabetes lečím** dietou léky inzulínem
- **onemocnění jater** mám (*jaké:* _____) nemám
- **nutriční podporu** využívám nevyžívám
 - **používám** NutriDrink NutriCream Jiné: _____
- **úprava stravy** není potřeba mletá kašovitá

3. Invazivní vstupy

- dlouhodobý invazivní vstup mám nemám
 - mám zavedený Port PICC Midline Jiné: _____
 - umístění invazivního vstupu: _____
 - datum posledního převazu: _____ nevím
 - datum posledního použití: _____ nevím
- PEG (*perkutánní endoskopická gastrostomie*) mám nemám naplánován
 - stravu podávám _____ ml po _____ hodinách, v noci _____ ml po _____ hodinách
 - datum posledního převazu: _____ nevím

4. Sluch, čich, zrak, chrup

- sluch mám nepoškozený slyším hůř hluchota
- čich mám nepoškozený cítím hůř necítím nic
- zrak mám nepoškozený vidím hůř slepota
- zuby mám nepoškozené poškozené nemám
- kompenzační pomůcky: naslouchátko brýle
 - umělý chrup – dolní / horní korunky

5. Aktivita, odpočinek

- činnosti běžného dne nedělají mi problém velmi mě unaví nezvládám
 - hygiena v domácím prostředí sám/a s pomocí sám/a nelze
 - stravování – najím se sám/a s pomocí sám/a nelze
 - vyprazdňuji se sám/a s pomocí sám/a nelze
- spánek nenarušený budím se беру hypnotika
- aktivní odpočinek sportuji mírná zátěž nelze jiné: _____
- pasivní odpočinek četba filmy poslech muziky jiné: _____

ČESTNÉ PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem zpracovala údaje / podklady pro praktickou část bakalářské práce s názvem „*KAZUISTIKA: OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE U PACIENTA S DIAGNÓZOU CYSTICKÁ FIBRÓZA*“ v rámci studia / odborné praxe realizované v rámci studia na Vysoké škole zdravotnické, o. p. s., Duškova 7, Praha 5.

V Praze dne: 30. 4 2018

.....

Michaela Mlčouchová