

# Univerzita Karlova v Praze

## 2. lékařská fakulta



<b>Studijní program:</b>	<b>Ošetrovatelství</b>
<b>Studijní obor:</b>	<b>Všeobecná sestra</b>
<b>Vedoucí práce:</b>	<b>Mgr. Ivana Voleníková</b>
<b>Konzultant:</b>	<b>Bc. Jitka Kaplická</b>
<b>Autor:</b>	<b>Hana Létalová, DiS.</b>

**Ošetrovatelský proces u nemocného s dg. Cystická fibróza**

**Bakalářská práce**

**Datum odevzdání práce:** do 15. 3. 2007  
**Datum obhajoby:** květen 2007

**Praha 2007**

## Čestné prohlášení

Prohlašuji, že jsem absolventskou práci vypracovala samostatně a všechny použité prameny jsem uvedla v seznamu literatury a souhlasím s případným použitím své práce pro potřeby školy.



.....  
Hana Létalová, DiS.

## Poděkování

Děkuji paní Bc. Jitce Kaplické a Mgr. Ivaně Voleníkové za cenné rady, podněty a připomínky při zpracování mé absolventské práce. Dále bych ráda poděkovala paní Aleně, matce D., za věnovaný čas, informace, podpoře při studiu a vypracovávání bakalářské práce.

Také bych ráda poděkovala všem, kteří se podílí na léčbě a ošetřování nemocných pacientů s cystickou fibrózou, za věnovanou péči, ochotu a zájem zkvalitnit těmto pacientům život.



Hana Létalová, DiS.

## OBSAH

1. Úvod.....	5
2. Teoretická část.....	6
2.1. Anatomie a fyziologie dýchacích cest.....	6
2.1.1 Anatomie dýchacích cest.....	6
2.1.2 Fyziologie dýchání.....	9
2.2. Anatomie a fyziologie slinivky břišní.....	12
2.3. Cystická fibróza .....	13
2.3.1 Co je CF.....	13
2.3.2 Diagnostika a vyšetřovací metody.....	13
2.3.3 Klinické projevy CF a jejich diagnostika.....	21
2.3.4 Terapie.....	23
2.3.4.1 – Terapie dýchacích obtíží.....	24
2.3.4.2. – Terapie zažívacích obtíží.....	26
2.3.5 Respirační fyzioterapie.....	28
2.3.6 Komplikace CF a jejich terapie.....	30
2.3.7 Prognóza nemocných s CF.....	32
2.4. Teorie ošetrovatelského procesu.....	34
3. Praktická část.....	36
3.1. Lékařská část.....	36
3.1.1 Lékařská anamnéza.....	36
3.1.2 Lékařská ordinace.....	38
3.2. Ošetrovatelská část.....	39
3.2.1 Ošetrovatelská anamnéza dle modelu Gordonové.....	39
3.2.2 Ošetrovatelský proces u ambulantního pacienta s CF.....	44
4. Závěr.....	64
5. Abstrakt.....	65
5.1. Abstrakt v jazyce českém.....	65
5.2. Abstrakt v jazyce německém.....	66
6. Seznam použité literatury.....	67
7. Přílohy.....	68

# 1. Úvod

S volbou tématu absolventské práce jsem **příliš neváhala**. Níže uvedená problematika mě přivedla k práci ve zdravotnictví, **posléze ke studiu na Vyšší zdravotnické škole a studiu na Univerzitě Karlově, 2. lékařské fakultě**.

Poprvé jsem se s onemocněním **cystická fibróza** setkala ve svých čtrnácti letech, kdy jsem pomáhala jedné rodině hlídat **6-ti letého** chlapce, který byl pro tuto nemoc **léčen**.

Tenkrát jsem nechápala podstatu onemocnění, nevěděla jsem, že je nevléčitelná a má špatnou prognózu. Jsem s touto rodinou a především nemocným chlapcem ve styku doposud. Postupem času jsem se o cystické fibróze dozvěděla mnohé, ale především jsem zjistila, **co všechno obnáší a jakým způsobem ovlivňuje život v celé rodině**. **Obdivovala jsem rodinu za to, jak si dovede poradit s léčebným a preventivním režimem, jak se dokáže vyrovnat s omezeními, která jim nemoc dítěte přinesla**.

**Začala jsem se o toto onemocnění více zajímat, s chlapcem jsem začala jezdit do Centra pro cystickou fibrózu ve FN Motol, kde jsem poznala doc. MUDr. Vávrovou**. Tato lékařka věnovala celý svůj profesní život dětem s CF a svým nasazením i nadšením se snaží maximálně věnovat svým nemocným klientům. Po dosažení 18-ti let pacienti přecházejí do péče MUDr. Fily na oddělení TRN FN Motol, kde se jim věnuje **taktéž max. pozornost a péče**.

**Skutečnost, že jsem byla přítomna u různých vyšetření chlapce i při jeho hospitalizaci mě posléze motivovala ke změně povolání a ke zdravotnickému studiu**.

## Cíl práce:

**Zároveň se zpracováním výše uvedené problematiky v bakalářské práci jsem se rozhodla pokusit se aplikovat metodu ošetrovatelského procesu u ambulantního klienta**. Domnívám se totiž, že se ošetrovatelský proces preferuje při hospitalizacích a jeho význam v ambulantní praxi není dosud plně doceněn.

## **2. Teoretická část**

### **2.1. Anatomie a fyziologie dýchacích cest**

Podmínkou látkové výměny v organismu je mimo jiné stálý přívod kyslíku. Výměna a přenos kyslíku a oxidu uhličitého v těle jsou uskutečňovány krví. Z funkčního hlediska je dýchání složeno ze tří na sebe navazujících dějů – zevního dýchání, rozvodu dýchacích plynů a vnitřního dýchání.(4)

Zevní dýchání (ventilace) je první fází, ve které dochází k výměně plynů mezi atmosférou a krví. K této výměně dochází výhradně v plicích. Ventilace je umožněna dýchacími pohyby hrudníku, při kterých dochází k nasátí vzduchu – nadechnutí (inspiriu) a k vypuzení vzduchu – vydechnutí (expiriu).

Rozvod dýchacích plynů (O<sub>2</sub>, CO<sub>2</sub>, N) mezi povrchem plic a buňkami tkání obstarává krev. Transport plynů je oboustranný. Do tkání je přiváděn především kyslík a z tkání je odváděn oxid uhličitý a voda.

Vnitřní dýchání zajišťuje výměnu plynů mezi krví a tkáňovými buňkami a zahrnuje i oksyličovací pochody probíhající uvnitř buněk. Bez tkáňových oxidací nelze uvolnit chemickou energii obsaženou v živinách vstřebaných trávicím systémem.(4)

#### **2.1.1 Anatomie dýchacích cest**

Dýchací cesty zachovávají ve všech svých částech jednotný stavební plán. Stěna trubic i dutin dýchacího systému se skládá ze sliznice (mukosy), podslizničního vaziva a z chrupavčité (u dutin kostěné) vrstvy, vaziva a z hladké svaloviny.

Sliznice je pokryta cylindrickým řasinkovým epitelem, typickým pro dýchací cesty. Funkčně jde o epitel, jehož kmitající řasinky umožňují posun hlenu, na který se nalepují mikroorganismy a nečistoty z vdechovaného vzduchu.

Podslizniční vazivo je hojné zvláště v hrtanu, kde jeho prosáknutí při zánětu vyvolává zúžení dýchací trubice až její uzávěr. Ve vazivu celé dýchací trubice jsou

rozptýleny drobné uzlíky složené z lymfatických buněk, které tvoří ochrannou bariéru proti infekci.

Chrupavčitá nebo kostěná vrstva trubic a dutin zabraňuje zúžení dýchacích cest. Chrupavky hrtanu jsou vzájemně kloubně spojené a tvoří jakýsi pohyblivý „skelet“.

Rozdělení dýchacích cest - horní cesty dýchací  
- dolní cesty dýchací

Horní cesty dýchací tvoří dutina nosní (cavum nasi) a nosohltan (nasopharynx). Dolní cesty dýchací tvoří hrtan (larynx), průdušnice (trachea), hlavní průdušky (bronchy) a plíce (pulmones).

### Průdušnice a průdušky

#### Průdušnice (trachea)

navazuje na prstencovou chrupavku hrtanu a svým průběhem před jícnem přibližně sleduje zakřivení páteře.

Trachea vstupuje do hrudníku, kde se větví na pravou a levou průdušku, které vstupují do plic. Délka průdušnice je asi 13 cm, šířka 1,5 – 1,8 cm.

#### Pravá průduška (bronchus dexter)

probíhá téměř v přímém pokračování průdušnice. Proto vdechnuté předměty (zvratky) snáze zapadají do pravé průdušky, kde podle své velikosti uzavírají různé velké úseky bronchiálního větvení.

#### Levá průduška (bronchus sinister)

odstupuje pod ostřejším úhlem a je delší.

Po vstupu do plic se bronchy mnohonásobně větví do tzv. bronchiálního stromu. Bronchy o průměru pod jeden milimetr se nazývají bronchioly. Bronchioly mají již velmi redukovanou stěnu, tvořenou převážně sliznicí a vrstvou vaziva se snopečky hladké svaloviny.

## Plíce

Plíce (pulmo) jsou orgány jehlancovitého tvaru, vyplňující převážnou část prostoru hrudní dutiny. Vrcholky plic, které přesahují horní okraje klíčních kostí nazýváme plicní hroty. Lehce prohloubené plochy, kterými plíce naléhají na bránici tvoří báze plic. Bronchy, cévy a nervy vstupují do plic v tzv. plicních stopkách – v plicních hilech. Pravá plíce je hlubokými zářezy rozdělena na tři laloky a levá plíce na dva laloky.

Plicní tkáň se skládá z různého typu bronchů, vaziva, cév a nervů. Bronchy se po vstupu do plic dělí na lalokové bronchy a ty se dále větví na segmentové bronchy.

Plicní segment je úsek plicní tkáně, který má vlastní průdušku a cévy, a je oddělen od ostatních segmentů vrstvou vaziva. Segmentové bronchy se větví až na respirační bronchy, kterými se začínají vlastní dýchací odstavce plic, ve kterých již dochází k výměně plynů.

Respirační bronchy (průdušinky) se po krátkém průběhu mírně rozšiřují, a na rozšířené úseky nasedají polokulovité váčky – alveoly.

Plicní alveoly mají stěnu tvořenou sítí jemných vazivových vláken, mezi kterými probíhají bohaté pleteně krevních vlásečnic. Na vnitřní straně sklípků je tenká vrstva respiračního epitelu, tvořeného mimořádně plochými buňkami, přes které jsou molekuly vzduchu transportovány z dutiny alveolu do krve protékající kapilárami a naopak.

Plíce obsahují i velké množství vazivové tkáně, která spojuje jednotlivé větve průduškového kmene. Vytváří se tak velmi pružný a elastický plicní skelet představující nosnou strukturu pro krevní a mízní cévy./4/

Plicní oběh tzv. malý oběh krevní je upraven tak, že jím může snadno protékat velké množství krve. Stěna plicních cév je totiž velmi poddajná a roztažlivá. V žilách plic se tak může hromadit poměrně velké množství krve – až 200 ml.

Do plicních hilů vstupují plicní tepny (a. pulmonalis dextra et sinistra), které přivádějí odkysličenou krev z pravé srdeční komory. V plicích se tyto tepny větví podél bronchů a rozpadají se v sítě kapilár opřádajících plicní sklípky.

Plicní žíly (v. pulmonales) odvádějí oksyločenou krev z plic do levé srdeční předsíně, odkud je kyslíkem bohatá krev přečerpávána levou srdeční komorou do tělního tzv. velkého oběhu.

Malý plicní oběh je funkčním oběhem plic. Prostřednictvím malého oběhu se uskutečňuje výměna plynů mezi krví a vdechovaným vzduchem./7/



## 2.1.2 Fyziologie dýchání

### Fyzikální a chemické změny v průběhu dýchání

V průběhu dýchání (respirace) dochází k řadě fyzikálních a chemických změn ve složení vdechovaného i vydechovaného vzduchu. Vdechovaný vzduch se průchodem horními dýchacími cestami čistí, zvlhčuje a otepluje. Vydechovaný vzduch se naopak ochlazuje, čímž se omezují tepelné ztráty organismu.

Vdechovaný vzduch se skládá z 21% kyslíku, 79% dusíku a vzácných plynů a z 0,04% oxidu uhličitého.

Vydechovaný vzduch nemá stálé složení. V první fázi výdechu je jeho složení téměř stejné jako u vdechovaného vzduchu. Tento vzduch pochází z tzv. mrtvého dýchacího prostoru, který tvoří převážně horní dýchací cesty. Objem mrtvého prostoru je asi 150 – 230 ml.

V druhé fázi výdechu je vypuzován tzv. alveolární vzduch, který obsahuje jen asi 15 – 16% kyslíku a přibližně 5 – 6 % oxidu uhličitého. Při klidném dýchání je objem výdechu asi 500 – 600ml. Stejný objem má i vdech.

Převod plynů, tj. O<sub>2</sub> a CO<sub>2</sub> s vdechovaného vzduchu do krve a naopak, se uskutečňuje v prokrvených plicních sklípcích difúzí. Difúze plynů v plicích je pasivní fyzikální děj, závislý na řadě faktorů. Rozhodující je především tlak, resp. rozdíl tlaku kyslíku v plicních sklípcích a v krvi, který protéká plicními kapilárami. Molekuly kyslíku a oxidu uhličitého musí při difúzi překonat stěnu plicního sklípku, která je tvořena plochým respiračním epitelem.

### Přenos a vazba kyslíku

Kyslík přenáší červené krevní barvivo (hemoglobin) obsažené v červených krvinkách. Kyslík a oxid uhličitý se sice v krvi v malém množství i volně rozpouštějí, ale přesto se podstatná část plynů váže velmi volnými vazbami na krevní barvivo. Kyslík se váže na železo obsažené v hemoglobinu a snadno se z této vazby ve tkáních uvolňuje. Sloučenina kyslíku s hemoglobinem se nazývá oxyhemoglobin.

### Přenos a vazba oxidu uhličitého

Přenos i vazba oxidu uhličitého je složitější než přenos kyslíku. Oxid uhličitý je totiž vázán trojím způsobem:

- je volně rozpuštěn v krevní plazmě v daleko větším množství než kyslík
- slučuje se s hemoglobinem. Váže se na část molekuly hemoglobinu a tvoří tak sloučeninu karbaminohemoglobinu
- největší část oxidu uhličitého se váže v krevní plazmě ve formě uhličitanů

### Mechanika dýchání

Stavbou a tvarem je hrudník přizpůsoben k zajištění dýchacích funkcí. Zakřivení žeber, pohyblivé spojení žeber s obratli, stavba a uložení dýchacích svalů i úprava prostorů kolem plic umožňují zvětšovat a zmenšovat příčný i předozadní průměr hrudníku, který je provázen rozepínáním a smršťováním plic.

Při vdechu (inspiriu) se zvětšují rozměry hrudníku a do plic se nasává vzduch. Inspirium je aktivní děj, zcela závislý na činnosti inspiračních svalů. Inspirium provádějí vdechové svaly. K inspiračním svalům patří bránice, zevní mezižeberní svaly, prsní svaly a některé svaly krku a zad. Nejvýznamnějším vdechovým svalem je bránice.

Bránice (m. diaphragma) je klenutý sval oddělující hrudní a břišní dutinu. Bránice začíná na páteři a upíná se na žebra. Svým smrštěním stahuje žebra a oploštělá klenba se posunuje kaudálním směrem. Tím se zvětší objem hrudní dutiny.

Plíce nikde nejsou spojeny se stěnou hrudní. Kolem každé plíce je ale samostatná, zcela uzavřená dutina, jejíž stěny tvoří jemná blanka – plicní a nástěnná pleura. Obě pleury v sebe přecházejí v plicních hilech. Štěrbina mezi nástěnnou a plicní pleurou se nazývá pohrudniční dutina (cavitas pleuralis).

Výdech (expirium) je pasivní děj, při kterém se uplatňuje především pružnost plíce, pružnost hrudní stěny a hmotnost hrudníku. Výdechové, expirační svaly tvoří břišní svaly a vnitřní mezižeberní svaly, které ale vstupují do funkce až v závěru pasivní expirace a při usilovném výdechu.

Na klidném dýchání se u zdravého člověka účastní především bránice, mezižeberní svaly a pružnost hrudní stěny a plic.

### Vitální kapacita plic

Maximální množství vzduchu, které můžeme vydechnout po největším možném nádechu, vyjadřuje tzv. *vitální kapacitu plic*. Vitální kapacita plic je určitým orientačním ukazatelem (i když nepřesným a neúplným) výkonnosti plic. U žen je její normální výše dvojnásobkem hodnoty povrchu těla (asi 3200ml), a u mužů 2,5 násobkem (asi 4200ml).

### Řízení dýchání

Dýchání se stále přizpůsobuje měnícím se nárokům organismu. Ústřední roli v řízení dýchání má dýchací centrum uložené v prodloužené míše. Dýchací centrum je složeno z nervových buněk, které vysílají rytmické podněty k míšním nervům, inervujícím vdechové a výdechové svaly. Stahy svalů následně vyvolávají dýchací pohyby hrudníků.

Nervové podněty přicházejí z některých oblastí koncového a středního mozku a z receptorů uložených ve svalech, šlachách a v kloubních pouzdrech těch svalů a kloubů, které se účastní dýchání.

Kašel i kýchání patří mezi obranné dýchací reflexy, pomocí kterých jsou udržovány dýchací cesty průchodné, případně je bráněno jejich poškození.

Dýchání je neoddelitelné od krevního oběhu. Vlastní okysličování krve by nemělo smysl, pokud by současně nebyl zajištěn dostatečný rozvod krve do tkání.

Citlivost tkání na nedostatek kyslíku je velmi různá. Obecně platí, že čím je větší látková výměna v orgánu, tím je i účinek hypoxie zhoubnější. Jen krátkodobé hypoxie nezanechávají ve tkáni významnější následky./3/

## 2.2. Anatomie a fyziologie slinivky břišní

Slinivka břišní (pancreas) je asi 28 cm dlouhá žláza. Slinivka probíhá napříč břišní dutinou a její rozšířená část (hlava – caput) je uložena v ohbí duodena, zúžený konec (ocas – cauda) se dotýká sleziny. Slinivka břišní je žlázou trávicího systému, tedy převážně žlázou ze zevní sekrecí. V hmotě žlázy jsou ale i ostrůvky buněk s endokrinní (vnitřní) sekrecí. Vnitřně sekretorická část pankreatu je reprezentována Langerhansovými ostrůvky. V pankreatu člověka je asi 1, 5 miliónu těchto ostrůvků a tyto ostrůvky produkují přímo do krve hormon inzulín.

Inzulín snižuje hladinu krevního cukru, která je různými regulačními mechanismy udržována na hodnotách 4,5 – 6, 5 mmol/l. Inzulín reguluje průnik cukru do buněk, takže jeho vyšší hladina v krvi vyvolá rychlejší vychytávání cukru hlavně ve svalech, a koncentrace krevního cukru klesne.

Pankreatickou šťávu produkuje zevně sekreční část slinivky břišní. Až jeden litr této šťávy odtéká denně do duodena. Šťáva má silně zásaditou reakci, která neutralizuje kyselou žaludeční tráveninu vytlačovanou do dvanáctníku.

Enzymy pankreatické šťávy - trypsinový komplex složený z několika proteáz štěpících bílkoviny. Přímo v pankreatu je neúčinný, aktivuje se až v duodenu

- pankreatická amyláza štěpí škrob na jednoduché cukry, které jsou dalšími enzymy rozkládány až na glukosu
- pankreatická lipáza se aktivuje žlučí. Štěpí emulgované tuky na glycerol a mastné kyseliny

Pankreatická šťáva se tvoří částečně reflexně – jako žaludeční šťáva, ale její množství je malé. Hlavním podnětem pro tvorbu pankreatické šťávy je sekretin – látka uvolňovaná ve stěně duodena. Je-li sliznice duodena podrážděna kyselým žaludečním obsahem, uvolňuje sekretin, který je krevní cestou zanesen do pankreatu, kde navozuje zvýšenou tvorbu pankreatické šťávy v okamžiku, kdy se do duodena dostává potrava ze žaludku./7/

## **2.3. Onemocnění cystická fibróza**

### **2.3.1 Co je cystická fibróza?**

Název cystická fibrosa (dále jen CF) vznikl z původního označení cystická fibróza pankreatu, který vyjadřoval skutečnost, že slinivka břišní je vazivově (fibrózně) změněna a na jejím povrchu jsou patrné drobné váčky, cysty. CF je jednou z nejčastějších vrozených dědičných onemocnění, je to nemoc chronická, v současné době nevyléčitelná, ale léčitelná.

V některých zemích je nazývána mukoviscidózou (mucus – hlen, viscidus – vazký). Projevuje se opakovanými infekcemi dýchacích cest, neprospíváním, vysokým obsahem solí v potu (5x více solí než v potu zdravého dítěte) a u 98% dospělých mužů i neplodností. Toto onemocnění bylo dříve považováno za smrtící v prvních letech života. Nové poznatky lékařské vědy, včasná diagnostika a moderní léčba změnily prognózu nemoci i kvalitu života nemocných a jejich rodin.

Nemoc je provázána řadou komplikací, které mohou její obraz měnit a ovlivňovat její průběh. Někdy mohou být komplikace dokonce prvním projevem choroby. Onemocnění postihuje mnoho systémů v těle. Nepostihuje mozek, nepůsobí opoždění duševního vývoje. Postiženy nejsou ani svaly, ani krevetvorba. S výjimkou plic a dýchacích cest není porušena schopnost organismu bojovat s infekcí./16/

### **Výskyt**

Jedno z 2 500 – 3 500 živě narozených dětí má CF. To znamená, že se v ČR narodí každý rok asi 28 – 40 dětí s CF. V současné době se v ČR vyskytuje asi 500 nemocných s CF, kteří jsou léčeni pod jinou diagnózou, jako např. chronický zánět průdušek, sinobronchiální syndrom, nosní polypóza, ale i celiakie, opakované záněty slinivky břišní a v neposlední řadě mužská neplodnost./17/

### **2.3.2 Diagnostika a vyšetřovací metody**

Nemocný splňuje diagnostická kritéria CF, pokud má:

- jeden nebo více z fenotypických projevů onemocnění, tj. chronické sino-pulmonální onemocnění, gastrointestinální projevy (poruchy výživy), obstruktivní azoospermii

- rodinou anamnézu, kde se vyskytuje genetické onemocnění
- pozitivní novorozenecký screening
- zvýšenou koncentraci chloridů v potu při dvou nebo více potních testech provedených stimulací pocení pilokarpinovou iontoforézou

### **Specifická laboratorní diagnostika**

Diagnózu CF potvrdí potní test, molekulárně genetické vyšetření, vyšetření zevní sekrece pankreatu a měření transepiteliálního potenciálu.

#### **Potní test**

Potní test je stále pokládán za základní kámen v diagnostice CF. Jeho pozitivita není pro stanovení diagnózy podmínkou. Spočívá v stimulaci pocení pilokarpinovou iontoforézou, sběru potu a kvantitativním stanovení koncentrace chloridů.

*Způsob provedení* je snadný, nejprve se očistí kůže alkoholem, potom se přiloží na pravou paži na 10 minut dvě elektrody. Sběr potu se provádí do chloridů prostých filtračních papírků, těsně před sběrem zvážených, které se kryjí čtvercem igelitu, jenž se přilepí vzduchotěsně ke kůži leukoplastí a nechá se asi 30 minut potit. Potom se pinzetou sejme, zváží a provede se analýza. Minimální množství potu potřebné k vyšetření je 100 mg.

Normální koncentrace chloridů v potu se běžně pohybuje mezi 10 – 30 mmol/l potu, u CF jsou hodnoty nad 60 mmol/l (většina CF nemocných má 80 – 120 mmol/l), za hraniční hodnoty je považováno 35 – 60 mmol/l.

Každý pozitivní test je třeba opakovat a nechat ověřit v referenční laboratoři, která provádí více než 250 potních testů ročně.

#### **Molekulárně genetická a prenatální diagnostika**

Pro molekulárně genetické vyšetření je nutné získat lidské buňky pro izolaci DNA. Test se provádí nejčastěji z leukocytů žilní krve, z buněk plodové vody či jiných buněk člověka. Krev odebíráme do zkumavky s antikoagulačním roztokem EDTA nebo citrátů. Mutace v CF genu se určují buď přímo nebo nepřímo.

### **Přímá diagnostika mutací**

V současné době je ve světě známo více než 800 mutací CF genu. Z toho většina je velmi vzácná. V České republice existuje zhruba 30 nejčastějších mutací.

Nejčastější mutací CFTR genu je mutace delta F508 (72 % pacientů). Dalšími nejčastějšími mutacemi jsou např. CFTRdel21kb, G551D, G542X a N1303K. Přímá diagnostika umožňuje 100 % jistotu při prenatální prevenci a může být poskytnuta i v rodině, kde dítě zemřelo, aniž bylo vyšetřeno, nebo není možno vyšetřit jednoho z rodičů, pokud lze vyšetřit molekulárně geneticky postižené dítě.

### **Nepřímá diagnostika mutací**

Mutaci CFTR genu lze zjistit i nepřímo, pomocí tzv. *genových markerů*. Marker je změna struktury DNA, která chorobu nepůsobí, ale dědí se stejným způsobem jako mutace, s níž je pevně vázána. Stanovení markerů je důležité, jestliže nelze určit mutaci přímou diagnostikou. Vyšetřením lze zjistit, jakým způsobem se mutace genu přenáší v rodině, nosičství genu u pokrevních příbuzných a postižení nenarozeného dítěte.

### **Prenatální diagnóza CF**

Prenatální diagnóza je prevencí CF. Provádí se z DNA buněk plodové vody nebo z placenty v časně fázi těhotenství. V případě, že je plod postižený, je možno po rozhodnutí obou rodičů přerušit těhotenství do 24. týdne.

### **Preimplantační diagnostika**

Prenatální preimplantační genetická diagnostika je nejnovější metodou nejčasnější prevence CF u lidského embrya vzniklého fertilizací in vitro a starého několik dnů. Po odběru jedné až dvou buněk se zjistí, z kterého embrya by se narodilo postižené a z kterého nepostižené dítě.

### **Průkaz pankreatické insuficience**

Tato metoda není pro diagnózu CF nezbytná, ale je vhodná pro určení dalšího klinického průběhu a léčebného postupu. Metody vyšetření zevní sekrece pankreatu jsou *přímé* a *nepřímé*. K *přímým* patří vyšetření duodenální šťávy po stimulaci sekretinem, ale provádí se zřídka. *Nepřímé testy* spočívají ve vyšetření stolice na průkaz tuků, vyšetření moče na schopnost pankreatických enzymů štěpit testovací substrát

podaný per os a ve vyšetření krve. Malé množství pankreatických enzymů (lipázy a amylázy) je přítomno v krvi zdravého člověka. IRT (imunoreaktivní tripsin) je zvýšen v krvi v prvních dnech života a to u pankreaticky insuficientních (PI) i suficientních (PS) novorozenců s CF. Proto je tato metoda používána jako screening CF.

### Měření transepiteliálního rozdílu potenciálů

Toto měření na nosní sliznici prokazuje poruchu transportu elektrolytů na povrchu buněčných membrán. Vysoké hodnoty svědčí pro CF. Zánětlivé změny na sliznici mohou být příčinou falešně negativních výsledků.

### Ostatní vyšetření

Pacienti s CF docházejí min. 1x za 3 měsíce na ambulantní lékařskou kontrolu. Zde se provádí základní vyšetření – sputa, krve (CRP, KO, FW, JT...), moče, stolice, spirometrie, antropometrie, fyzikální vyšetření, měření saturace a fyziologických funkcí. Jednou ročně se provádí glykemická křivka a RTG plic.

### Vyšetření krve

Hematologické vyšetření - sedimentace červených krvinek  
- krevní obraz ...

### Biochemické vyšetření krve

U CF se vyšetřuje hladina především těchto iontů :  
*Na* (133 – 150 mmol/l), mění se při poruchách zavodnění  
*Cl* (97 – 108 mmol/l), nedostatek při velkých ztrátách potem

### Enzymy

*ALT, AST, ALP, GMT, LD* – ukazují nepřímo na funkci jater,  
*Amyláza (AMS)* a *lipáza* – enzymy pankreatu, ukazují zánět pankreatu

### Lipidy

*Triglyceridy* (do 1,8 mmol/l)  
*Cholesterol celkový* (do 5,2 mmol/l)

Nepřímo ukazují na stav výživy a vstřebávání tuků a tím účinnost pankreatické substituce.



### Vitamíny

*Vitamin A* (1,05 – 2,79 umol/l), závisí na věku

*Vitamin E* (10 – 24 umol/l), závisí na věku

Snížené hodnoty jsou u pankreatické insuficience. Vlivem špatného vstřebávání tuků i vitamínů rozpustných v tucích je nutné jejich zvýšené podávání ve formě léků.

Bílkoviny, odrážejí stav výživy, množství obranných protilátek apod.

*Celková bílkovina* (65 – 80 g/l), klesá u poruch výživy

*Albumin* (32 – 45 g/l)

*Prealbumin* (0,2 – 0,36 g/l), nejcitlivější ukazatel výživy

*Ferritin* (12 – 200 ug/l), váže zásobní železo

*CRP* (C reaktivní protein) je ukazatel zánětlivých změn, norma: do 6 mg/l

*ELFO* (elektroforéza krevních bílkovin)

### Imunologické vyšetření

*IgG* – u CF pacientů většinou vysoké hodnoty díky opakované stimulaci tvorby těchto protilátek v průběhu opakovaných infekcí dýchacích cest

*IgM* – protilátky, které se uplatňují při akutním zánětu

*IgA* – protilátky, které zodpovídají za obranu sliznic

### Astrup

Astrupem se zjišťuje acidobazická rovnováha,  $pO_2$  (norma: 9,5 – 14 kPa),  $pCO_2$  (norma: 4,4 – 6 kPa), saturace kyslíku v krvi (norma: nad 95 %). Stoupající hodnoty  $pCO_2$  jsou podnětem pro zařazení na čekací listinu na transplantaci plic.

### Pulsní oxymetrie

nám udává nasycenost krve kyslíkem v %. Hodnoty nad 95 % jsou dobré, poklesy pod 94 % již ukazují na pokročilejší plicní postižení, při hodnotách pod 90 % by měli pacienti inhalovat kyslík. Někteří nemocní mohou mít noční poklesy saturací při téměř normální saturaci denní, proto saturaci monitorujeme i v noci.

### Vyšetření stolice

Vyšetřením stolice zjišťujeme přítomnost trávicích enzymů chemotrypsinu, trypsinu a elastázy.

## Vyšetření moče

### Odpadní látky

*Kreatinin* (35 – 110  $\mu\text{mol/l}$ ), změny značí poruchu ledvin

*Urea, močovina* (2,0 – 7,5  $\text{mmol/l}$ ), zvyšuje při odvodnění organismu a nedostatečné činnosti ledvin

*Bilirubin* (do 20  $\mu\text{mol/l}$ ), produkt rozpadu hemoglobinu /16/

## Mikrobiologické vyšetření sputa

Sputum je sekret odkašlaný z dolních dýchacích cest (z poměru bílých krvinek a odloupaných slizničních buněk rozeznají v laboratoři, zda vzorek není spíše sekret horních dýchacích cest).

Vyšetření sputa ukáže na osídlení dýchacích cest mikroby a současně je možno přesně vybrat účinné antibiotikum. U malých dětí se lze orientovat výtěry z krku, nosu, hrtanu, nejlépe vyšetřením odsátého sekretu. Pro odpovídající výsledek vyšetření je nutné dodržovat správnou techniku odběru a zabránit kontaminaci. Vyšetření sputa by mělo být provedeno při každé ambulantní kontrole minimálně jednou měsíčně, dále při zhoršení stavu a po přeléčení antibiotiky. Vhodné je odebrání sputa po inhalaci, rehabilitaci a alespoň ze 2 – 3 odkašláních. /11/

## Funkční vyšetření plic

Pacienti s CF mají řadu abnormalit funkce plic. Nejvýznamnější z nich je *obstrukce dýchacích cest*. Objektivní zjištění obstrukce dýchacích cest a stanovení jejího stupně umožňují některé metody vyšetřování funkce plic.

### Základní metody vyšetření funkce plic:

1. plicní objemy a kapacity
2. průchodnost dýchacích cest
3. plicní pružnost
4. výměna plynů v plicích a plicní cirkulace /17/

K měření plicních objemů a kapacit u CF patří především: spirometrie a tělová pletysmografie.

*Spirometrie* je jedno z nejlepších vyšetření sloužící ke zjištění funkčního postižení plic. Vzhledem ke spolupráci pacienta je možné vyšetřovat děti až od 6 let, proto je

dobré u dětí trénovat usilovný výdech, aby se stav plic dal vyšetřit co nejdříve. Spirometrie se provádí při každé ambulantní kontrole. Spirometrie nám ukazuje např. vitální kapacitu (FVC), sekundovou vitální kapacitu (FEV1). Pro podrobnější vyšetření je nejvhodnější metoda záznamu maximální výdechové křivky – FV křivka nebo MEF křivka. FV křivka posoudí velikost obstrukce, zda se nachází v periferních nebo centrálních dýchacích cestách, jak je velká tzv. *hyperinflace* plic - nadměrná vzdušnost plic (díky obstrukci hlenem se nevydechne všechen vzduch a plíce jsou trvale přefouklé), odhalí i restriční poruchu plic. Poslední dvě poruchy lze přesněji stanovit tzv. *tělovou pletyzmografií* s určením všech plicních objemů.

FV křivka vyjadřuje vztah maximální výdechové rychlosti, tj. proudu vzduchu v litrech/s, k vitální kapacitě v průběhu usilovného výdechu vitální kapacity. FV křivka typická pro pacienty s CF je charakterizována konkávním tvarem (vydutým) její sestupné části, což svědčí pro obstrukci periferních dýchacích cest, která se s věkem prohlubuje. FV křivka je výhodná pro dlouhodobé sledování funkce plic pro svoji jednoduchost a dostupnost. /6/

### RTG plic

RTG plic se provádí u pacientů s CF alespoň 1x ročně, při jiných obtížích častěji. RTG nález je charakterizovaný zmnožením bronchovaskulární kresby, projevy hyperinflace a emfyzému plic, objevují se i atelektázy, infiltráty a v pokročilejších fázích bronchiektázie. /5/

### Bronchoskopie

Tato endoskopická metoda slouží k diagnostickým i léčebným účelům. Lze ji použít k celkovému zjištění stavu dýchacích cest, k odběru sputa, pokud ho nemocný není schopen sám vykašlat, k odstranění hlenové zátky, k cíleným výplachům mukolytiky a k terapeutickému řešení plicních komplikací. Vyšetření se provádí flexibilním bronchoskopem u dětí v celkové anestezii, větším dětem a dospělým bez celkové anestezie, pouze v řízené analgosedaci s lokální anestézií bronchiálního stromu, která snižuje zátěž nemocného./10/

## Ultrazvuk

Jeho pomocí lze vyšetřit břišní orgány, hlavně při podezření na onemocnění jater, při zánětech pankreatu nebo onemocnění střev. Na ultrazvuku plic můžeme vidět pokročilé změny plicní tkáně tzv. *buly* (dutiny vyplněné vzduchem nebo hlenem), abscesy nebo atelektázy.

## Antropometrie

Antropometrie je jednoduchá, levná a pacienta nezatěžující metoda, která poskytuje prostřednictvím tělesných rozměrů a údajů spolu s výsledky ostatních vyšetření cenné informace o stavu nemocného.

Antropometrické vyšetření se provádí při každé ambulantní kontrole (obvykle každé tři měsíce). Součástí antropometrie je měření *tělesné výšky*. U nemocných s CF může způsobit zpomalení růstu nedostatek živin, dlouhodobý zánět, narušené jaterní funkce a další komplikace. Vyšetřuje se také stupeň dospívání. K CF patří většinou pozdější nástup puberty, dítě začne dospívat a růst o 1–3 roky později.

*Tělesná hmotnost* se hodnotí pomocí percentilových grafů. Je prokázáno, že při udržování optimální tělesné hmotnosti se zmírní zhoršování funkce plic. Dítě ve špatném stavu výživy je náchylnější k infekci a hůře ji zvládá.

*Obvod paže* ukáže lépe skutečný stav výživy než samotná tělesná hmotnost. Měření *tloušťky kožních řas* vypovídá o množství podkožního tuku. Když je znám obvod paže a tloušťka kožní řasy, je možné získat orientační informaci jak o množství tuku, tak i o rozvoji svalstva.

Posuvným měřítkem měříme *paličkovité prsty*, u kterých je popisován různý tvar a velikost. Poslední články prstů na ruce i nohou jsou rozšířené a ztlustělé, nehty mají tvar hodinového sklíčka. Pravděpodobně tento příznak souvisí s nedostatečným oxyličováním krve. Výskyt paličkovitých prstů u dětí s CF s přibývajícím věkem narůstá. V terminálním stádiu onemocnění jsou přítomny u většiny nemocných.

Od měření *velikosti a tvaru hrudníku* se v současnosti pomalu opouští, neboť existuje řada moderních přístrojů podrobně posuzujících stav plic. Stále se měří obvod, příčný a podélný průměr hrudníku, z nichž se počítá tzv. *torakální index*, charakterizující tvar hrudníku, který je závislý na funkci plic. Zhoršování tvaru hrudníku může být signálem zhoršení funkce plic u malých dětí, které při běžném

měření plicních funkcí ještě nedovedou spolupracovat. Hrudník se vyklenuje do soudkovitého tvaru, zvětšuje se jeho předozadní průměr a vyvíjí se hrudní kyfóza.

Antropometrie jistě zůstane ještě dlouho spolehlivou metodou ke zjištění stavu výživy a růstu. /17/

### **2.3.3 Klinické projevy CF a jejich diagnostika**

Klinické podezření je prvním krokem k stanovení diagnózy CF. V různých věkových obdobích jsou příznaky upozorňující na CF různé.

V novorozeneckém období je to především mekoniový ileus, ale i ostatní případy neprůchodnosti střeva. Není-li jiné vysvětlení pro skutečnost, že dítě ve 3 či 4 týdnech nedosáhlo porodní hmotnosti, je rovněž třeba provést potní test.

U batolat i starších dětí jsou to především příznaky respirační a gastrointestinální, které vzbuzují podezření na CF. /17/

#### **a) Respirační příznaky**

Z respiračních příznaků je to chronické onemocnění dýchacích cest a vedlejších dutin nosních. Zhoršení funkce dýchacího ústrojí se může projevit zrychleným dýcháním a zadýcháváním se.

Podezření musí vzbudit opakující se kašel, především je-li spojen s produkcí sputa, hvízdáním a zatahováním. Důležité jsou změny rtg a průkaz obstrukce dýchacích cest při vyšetření funkce plic. Výskyt paličkovitých prstů by měl vždy vést k tomu, aby se na CF myslelo.

Jiným projevem změn, které se v dýchacích cestách dětí s CF odehrávají, je změna tvaru hrudníku. Hrudník se vyklenuje do soudkovitého tvaru, zvětšuje se jeho zadopřední průměr a záda se nápadně kulatí, což je zřejmé hlavně při pohledu z boku.

Rozpoznání nemoci dříve než se klinicky projeví je cílem tzv. screeningu, vyhledávání nemocných na základě jednoduchých biochemických vyšetření, která jsou prováděna u novorozenců. U CF byla zkoušena řada takovýchto metod, zatím se žádná plně neosvědčila. Jedna metoda je však tak jednoduchá, že stojí za zmínku. Políbíme-li čeličko zdravého kojence, nemáme žádný chuťový vjem. Políbíme-li ale dítě s CF, vnímáme zcela jasně slanou chuť. Maminky, které tuto skutečnost zjistí, by měly požádat lékaře o vyšetření potního testu, i když dítě nemá žádné známky nemoci.

Diagnóza se opírá především o klinické příznaky, které vzbuzují podezření na CF. To pak potvrdí většinou velmi spolehlivě jednoduché vyšetření, tzv. potní test. Lze jej provést ambulantně sběrem potu na předloktí dítěte.

### *Infekce dolních cest dýchacích u pacientů s CF*

Hustý hlen je výbornou živnou půdou pro viry a bakterie. Proto je infekce dýchacích cest u nemocných s CF tak častá a provází je prakticky celý život. Je zajímavé, že infekce je zcela výjimečně u nemocných s CF provázena vysokou teplotou. Na vzplanutí infekce nás pak upozorní spíš změna chuti k jídlu, mrzutost, zhoršení kašle, úbytek váhy apod.

#### *Stafylokoky a jiné bakterie*

Virová infekce naruší sliznici dýchacího ústrojí, a v porušené sliznici se pak snadno usazují bakterie a vyvolávají infekce a záněty průdušek i plic. K nejčastějším vyvolavatelům infekce u nemocných s CF patří zlatý stafylokok (*Staphylococcus aureus*), *Haemophilus influenzae* a *Pseudomonas aeruginosa*.

#### *Pseudomonas aeruginosa*

*Pseudomonas* je mikrob, kterému se velmi dobře daří ve vlhkém prostředí, zejména ve vodě, která je nějak znečištěna lidmi. Jejím zdrojem mohou být např. sifony vodovodních zařízení či WC, špatně čištěné odpařovače na ústředním topení, inhalátory... Do vzduchu se mikrob dostane v okamžiku, kdy vznikne aerosol. V drobných kapičkách vody se pseudomonáda dostane do vzduchu, dítě ji může vdechnout a ona se mu v dýchacích cestách spokojeně uhnízdí. Na vzduchu však rychle uschne a zahyne.

V dospělosti je tímto mikrobem infikováno až 80% nemocných. Čím později se však nemocný infikuje, tím je to lepší, protože chronická infekce *Pseudomonas aeruginosa* zvyšuje počet hospitalizací, zhoršuje funkci plic, je příčinou vývoje bronchiektazií a možná i zkracuje vyhlídky nemocných na přežití. Čím častěji má nemocný s CF infekce dýchacích cest, tím spíš se najde v jeho hlenu *Pseudomonas aeruginosa*, zejména opakují-li se infekce v průběhu jednoho roku.

### Burkholderia cepacia

Je to bakterie, která může u pacientů s CF osídlit dýchací cesty, ve kterých pak způsobuje chronický zánět. V přírodě se tato bakterie vyskytuje zřídka, proto je riziko získání infekce ze zevního prostředí poměrně malé.

Infekce u pacientů s CF je téměř vždy způsobena přenosem z pacienta na pacienta nebo přenosem rukama zdravotnického personálu prostřednictvím sekretu z dýchacích cest nemocných. Touto bakterií se nemohou nakazit zdraví lidé.

Tato bakterie je špatně citlivá na ATB a dezinfekční prostředky a může významně zhoršovat průběh onemocnění. Kolonizace touto bakterií může ovlivňovat zařazení pacientů s CF na čekací listinu pro transplantace plic i přežívání nemocných po transplantaci.

### 2.3.4 Terapie

V současné době je nezbytné léčit CF celý život a to velmi intenzivně. K vyšetření, kterým se nejméně jednou ročně hodnotí stav nemocného, by se měli rodiče objednat a upozornit na to, že se jedná o roční kontrolu.

### Roční prohlídka

Při každém objednávání je třeba vědět, do které skupiny dítě patří, je-li infikováno stafylokoky, pseudomonádami nebo burkolderií. Pokud není dítě v dobrém stavu výživy, je nutné sebou nosit záznam o tom, co v poslední době ve třech po sobě následujících dnech dítě snědlo.

Na kontrolu je třeba vzít také flutter (viz Rehabilitace pacientů s CF) nebo ostatní léčebné pomůcky.

Dále rodiče musí přinést ve sterilní nádobce k tomu určené sputum, které ráno dítě vykašlalo. Podle dohody s lékařem je třeba přinést i vzorek stolice a moči.

Součástí této roční prohlídky je vždy měření saturace krve kyslíkem, vyšetření funkce plic, antropologické vyšetření, mikrobiologické vyšetření sputa, výtěru z krku a nosu, vyšetření vzorku stolice, moče a laboratorní vyšetření krve, které zahrnuje vyšetření krevního obrazu, FW, CRP, biochemie, imunologie. U dětí nad 10 let se provádí také oGTT (orální glukózový toleranční test).

### 2.3.4.1. Terapie dýchacích obtíží

#### Léčba infekce

Léčení infekce spočívá především v podávání antibiotik nebo léků jim příbuzným, tzv. chemoterapeutik, ke kterým patří např. Biseptol nebo Ciprinol.

U pacientů s CF se totiž s léčbou antibiotik začíná podstatně dřív a podávají se déle a ve vyšších dávkách než u zdravých lidí.

U nemocných s CF je obranný mechanismus chronickou infekcí tak vyčerpán, že nemůžeme spoléhat na to, že by novou infekci sám zvládl. Proto musíme zasáhnout okamžitě, aby infekce a zánět nemohly způsobit na plicích nenapravitelné změny. Některá CF centra začínají s ATB léčbou od prvního dne, kdy se zjistí u dítěte CF a podávají jí řadu let. Jiná centra podávají ATB nepřetržitě pouze v prvním roce života, k nim patří i motolské centrum.

V pozdějším věku se podávají ATB při sebemenších příznacích infekce. V léčbě se lékaři řídí především citlivostí mikroba, který je v dýchacích cestách nemocného přítomen. Proto je nutné hlen z dýchacích cest pravidelně mikrobiologicky vyšetřovat. Pokud je zdrojem infekce stafylokok nebo mikrob haemophilus, je situace poměrně jednoduchá, protože tyto bakterie jsou velmi dobře citlivé na ATB, které se podávají v sirupu či tabletách. Léčba v plné dávce musí trvat 3 týdny nebo do normalizace klinického stavu. Pokud léčba nezabere, je třeba zvolit jiné ATB podle citlivosti.

Při infekci pseudomonas či cepacií je léčba složitější. Je nesmírně důležité zachytit první výskyt pseudomonas v dýchacích cestách. Jakmile je opakovaně zjištěna přítomnost tohoto mikroba v sekretu dýchacích cest, je nutné okamžitě zahájit inhalační léčbu ATB, např. Colimycinem a současně podávat léky typu Ciprinol v tabletách. Takto se nemocný léčí min. 3 měsíce. Přetrvá-li mikrob nadále, je třeba zahájit ATB léčbu do žíly (i.v) a to většinou dvěma ATB, které podáváme 10 – 14 dní. ATB léčba se při chronické pseudomonádové infekci opakuje pravidelně 3 – 4x ročně bez ohledu na klinický stav nemocného.

V současné době se dává přednost tzv. domácí i.v. léčbě. Rodiče musí být podrobně informováni a poučeni o tom, jak zachovat sterilitu, jak ředit a dávkovat léky, jak zabránit vniknutí vzduchu do cévy, krvácení po odpojení kanyly i jak udržovat kanylu průchodnou roztokem heparinu, jak uchovávat naředěná ATB. Důležité je, aby věděli o případných komplikacích a musí také vědět, co udělat při případné alergické reakci.



V mezidobí mezi i.v. léčbou lze podávat chemoterapii a inhalovat Colimycin třeba i trvale.

V posledních dvou letech lékaři doporučují léčit pseudomonády dlouhodobým podáváním Sumamedu – několikaměsíčně./17/.

## **Péče o průchodnost dýchacích cest**

### **1. Zředování hlenu**

Hlen, který se hromadí v dýchacích cestách, zužuje jejich průsvit. Je třeba ho zředit a odstranit z dýchacích cest. Zředování se provádí jednak perorální aplikací mukolytik, jednak inhalacemi.

Inhalační léčba se provádí nebulizátory. Tyto přístroje mění tekutý lék na mlhu nebo velmi jemnou suspenzi malých částic, které se dostanou do malých bronchů či bronchiolů.

Pro inhalační léčbu jsou k dispozici jednak tryskové inhalátory, které rozprašují mlhu pomocí kompresorů, jedna ultrazvukové, kde mlhu vyrábí ultrazvuk. Kterýkoliv typ inhalátoru, který není udržován v dostatečné čistotě, může být zdrojem infekce. Zásadně by měl mít každý nemocný vlastní inhalátor. Inhaluje se roztok Amiloridu, který přímo ovlivňuje transport iontů buněčnou membránou a tím i vlastnosti sekretu dýchacích cest.

### **2. Léčebná rehabilitace**

Každodenní součástí komplexní péče o jedince s CF je také léčebná rehabilitace. Hlavním cílem léčebné rehabilitace bylo, je a vždy bude odstranění nadměrného množství bronchiálního sekretu.

Základ léčebné rehabilitace tvoří respirační fyzioterapie (viz dále) společně s dechovou rehabilitací a pohybovými aktivitami. Dobrá fyzická kondice významně přispívá k zlepšení kvality života všech nemocných.

### **3. Inhalace**

Inhalace většinou zahajuje celý blok fyzioterapie. Velmi důležitá je poloha těla. Před zahájením inhalace se koriguje vzájemné postavení pánve a páteře k otevřené poloze hrudníku pro uvolnění horních cest dýchacích. S inhalací se kombinují některé techniky odhlehování. Velmi efektivní a časově výhodné je spojení inhalace s flutterem.

### Dýchání při běžné inhalaci

Hluboký nádech – zadržení dechu – pasivně – aktivní výdech

### Dýchání při kombinaci inhalace a respirační fyzioterapie

Plynulý, dlouhý vdech – inspirační pauza – aktivní výdech

Základem inhalační terapie je každodenní inhalace mukolytik, která je často doplněna flutterem. Cílem je hodně, ale snadno a rychle odhlenit bez zbytečně dlouhého kašle, který velmi vyčerpává. Optimální délka inhalace je maximálně 20 – 30 minut ráno. Na doporučení lékaře následuje inhalace antibiotik v trvání 10 – 15 minut a v jejím průběhu se již necvičí. Tato inhalace se opakuje i při večerní fyzioterapii. Cílem respirační fyzioterapie na dechovou pohybovou soustavu jsou mobilizace hrudníku, kloubní pružnost a uvolněné svaly./13/

#### **2.3.4.2. Terapie zažívacích obtíží**

Léčba spočívá v dietní léčbě, substituci, tj. náhradě chybějících fragmentů slinivky břišní, v podávání vitaminů a v léčení komplikací. .

#### Dieta

Dieta nemocného s CF musí být plnohodnotná, má obsahovat o 40 – 50% více energie než dieta zdravého člověka téhož věku. 45% kalorického příjmu mají hradit tuky, přednost se dává rostlinným tukům, hlavně olejům, obsahujícím nenasycené mastné kyseliny a tzv. esenciální mastné kyseliny. Ty jsou obsaženy např. v kukuřičném nebo slunečnicovém oleji. Doporučuje se podávat rybí tuk.

Jídelníček musí být pestrý a stravu je třeba rovnoměrně rozdělit. Dítě má mít kromě třech základních jídel dvě hodnotné přesnídávky a druhou večeři, celkem tedy šest jídel denně. Zejména poslední jídlo před spaním má být velkou „kalorickou bombou“.

Nejméně jednou týdně by měl pacient dostat mořské ryby. Neměli bychom zapomínat na to, že pacient s CF potřebuje dostatečný přívod tekutin (nejméně 2 litry denně) i solí, hlavně v horkém počasí.

Pokud se nedaří zlepšit stav výživy normálním způsobem, je dnes k dispozici celá řada přípravků, obohacených vitamíny a stopovými prvky. Mluvíme o lécích podpůrné

enterální výživy. V poměrně malém objemu obsahují tyto přípravky hodně energie. Jsou to nápoje s čokoládovou, ořechovou nebo ovocnou příchutí. Na českém trhu jsou dostupné např. Fresubin, Survimed od firmy Fresenius, Progestimil od Mead Johnson, Pepti Junior, Nutrodrip a Nutridnik firmy Nutricia.

Pokud se ani touto cestou stav výživy neupraví, jsou možné i méně příjemné metody jako např. nazogastrická sonda – sonda, která se nemocnému dítěti večer zavede přes noc do žaludku a kterou mu pak v noci kape do žaludku výživný roztok.

Další metodou, nazývanou PEG, je zavedení sondy malou operací přes břišní stěnu do žaludku. Tato sonda se přichytí ke kůži, uzavře patentním závěrem a během dne zůstává uzavřena. Večer se pomocí pumpy výživný roztok vpravuje přímo do žaludku./12/

### Pankreatické enzymy

Nahrazují lékovou formou chybějící enzymy, které porušený pankreas nevytváří. Mluvíme o tzv. substituční léčbě. Jen dostatečné množství léků tohoto typu umožňují pacientům jíst stravu s vysokým obsahem tuků. Účinnost přípravků spočívá ve vysokém obsahu lipázy, která tráví tuky.

Pankreatickou substituci je třeba brát před každým jídlem. Obsah kapsle lze vysypat a kuličky podat s malým množstvím tekutiny před jídlem.

Zcela samozřejmě ji musí mít nemocný ke každé zmrzlině, čokoládě či jiným pamlskům, které se dětem dávají po jídle.

Preparáty na našem trhu – Panzytrat 2000, Panzytrat 20 000, firma Knoll  
- Kreon 25 000, Kreon 10000, firma Solvay

Pacient by měl dostávat nejmenší množství kapslí, které normalizuje jeho stolicí. Příliš malé množství kapslí vede k neprospívání a zhoršení stavu výživy. Většina pracovišť doporučuje nepřekračovat dávku 10000j. lipázy /kg/den. Cílem je, aby dítě mělo 1 – 2 normální stolice a aby pravidelně přibývalo na váze. Dalším kritériem jsou některá laboratorní vyšetření stolice i hladina vitamínu E v krvi.

### Vitaminy

I při dostatečné substituční léčbě je nutno lidem s CF dodávat vitaminy, které jsou rozpustné v tucích, tedy vitamín A,D,E,K, a to pokud možno ve formě ve vodě rozpustné.

### **2.3.5 Respirační fyzioterapie**

Aktivní techniky respirační fyzioterapie jsou cíleny

- k zlepšení průchodnosti dýchacích cest
- k snížení bronchiální obstrukce
- k zlepšení ventilačních parametrů
- k prevenci zhoršování plicních funkcí
- k zvýšení fyzické zdatnosti
- k dosažení a udržení optimálního pocitu zdraví

Bezpokepové techniky obsahují maximálně šetrné a minimálně vyčerpávající odhlehování. Základním principem dýchání při fyzioterapii je včasná aktivace expirace a vědomě řízené, pravidelné a především plynulé dýchání v rozsahu klidového dechového objemu.

Velkou předností aktivních technik respirační fyzioterapie je cvičební samostatnost a osobní soběstačnost pacienta. Zodpovědnost za svůj zdravotní stav si uvědomují děti již v předškolním věku.

Důležitá informace o aktuálním stavu ventilace se zjišťuje pomocí hodnot saturace krve kyslíkem, která se měří oxymetrem.

#### **Techniky respirační fyzioterapie**

a) Aktivní cyklus dechových technik

- obsahuje 3 samostatné techniky

1. Kontrolní dýchání je uvolněné, odpočinkové brániční dýchání. Pomáhá počáteční koncentraci.

2. Cvičení hrudní pružnosti je dýchání s důrazem na maximální množství pomalu vdechnutého vzduchu s následným krátkým, pasivním výdechem.

3. Technika silového výdechu je spojení řízeného aktivního výdechu s doporučenou rychlostí výdechu přes otevřené a uvolněné horní cesty dýchací.

Pořadí technik lze volně, ale individuálně účelně střídat podle potřeby a možností nemocného.

#### b) Autogenní drenáž

Je to vědomě řízené dýchání. Je to dýchání formou pomalého inspira s inspirační pauzou až na konci vdechu. Následuje vědomě řízené, pomalé a dlouhé, ale především svalově podpořené expirium přes uvolněné horní cesty dýchací.

#### c) PEP systém dýchání

je založen na principu výdechu proti zvýšenému odporu, při kterém stoupá intrabronchiální tlak. PEP je pozitivní výdechový tlak, který se může měnit a přizpůsobovat individuálním potřebám pacienta. Pro PEP systém dýchání, založeném na treninkovém stupni dechové zátěže, byla vyvinuta pomůcka, která se nazývá PEP maska.

Účinky PEP dýchání jsou především v oblasti prevence bronchiálního kolapsu, kdy pozitivní výdechový přetlak zajišťuje déle trvající volnou průchodnost dýchacích cest a podporuje odstraňování hlenů z plic.

#### d) FLUTTER

Flutter je léčebný dechový přístroj, který se podobá zvláštnímu druhu dýmky. (příloha č.1 )

Flutter působí kolísáním tlaku a změnami rychlosti proudění vzduchu. Skládá se ze čtyř dílů. Největší je ústní část, dále konus s výdechovým otvorem, kovová kulička a perforované víko. Při cvičení vydechuje pacient proti odporu, který klade kovová kulička vydechovanému vzduchu. Kulička se pohybuje nahoru a dolů a její kmitavý pohyb v konu střídavě uzavírá a následně opět otevírá průchod vzduchu přístrojkem. To způsobí, že dýchací cesty jsou při výdechu delší dobu otevřené. Kmitavý pohyb kuličky způsobuje přerušovaný výdech a tím i rychlé změny tlaku. Současně pacient cítí jemné hloubkové vibrační chvění, které usnadňuje odstranění sekrece.

Flutter se drží v horizontální poloze. Ústní část se vloží mezi zuby a volně se položí na jazyk. Rty obepínají náustek. Flutter se kombinuje často s inhalacemi. Po každém cvičení je třeba flutter důkladně umýt a dokonale vysušit.(příloha č. 1) /13/

### **2.3.6 Komplikace CF a jejich terapie**

Komplikací CF je celá řada a stále se objevují další.

#### **1. Postižení potních žláz**

Pot lidí s CF obsahuje 5x více solí než pot zdravých lidí, což je využíváno k diagnostice nemoci. Na čele dítěte se mohou usazovat krystaly solí. Při velkém pocení může být pacient s CF ohrožen ztrátami solí a následným hypoelektrolytémickým šokem. Proto je nutným dětem přisolovat potravu a pokud je možné, zabránit jejich nadměrnému pocení.

#### **2. Postižení reprodukčního ústrojí**

Nemocní s CF mají často opožděný začátek puberty. Většinou to úzce souvisí se stavem výživy a s funkcí plic.

Udává se, že 98% dospělých mužů s CF je sterilních. Hormonálně jsou většinou v mezích normy, jen výjimečně jsou hodnoty testosteronu sníženy. I sperma se jim normálně tvoří, ale nadvarle končí většinou slepě a jeho vývod chybí. Pravděpodobně je to způsobeno tím, že vývodné cesty jsou ucpané hustým hlenem bezprostředně před narozením.

I ženám se může tvořit v děložním hrdle vazký hlen, který může vyvolávat obtíže při oplodnění. Vhodnost těhotenství je třeba zvážit podle klinického stavu ženy.

#### **3. Osteoporóza**

Tato komplikace se vyskytuje s prodlužujícím se věkem nemocných. Nemocní s CF hůře vstřebávají z potravy vitamin D a kalcium. Podle současných údajů 15-20% dospělých s CF má osteoporózu.

Komplikace spojené s osteoporózou, fraktury obratlů, zvýšené riziko zlomenin, nepříznivě ovlivňují kvalitu života a představují závažný problém.

Základní prevencí je intenzivní léčba základního onemocnění, kontrola hladin vit. D a dostatečný přísun vápníku a léčba plicního onemocnění. Riziko se zvyšuje v období puberty, kdy k často zhoršenému stavu respiračního onemocnění přistupuje ještě opoždění puberty a zvláště u chlapců nižší hladiny testosteronu. Léčba spočívá v nutriční podpoře, suplementaci vitaminu D, kalcia a fyzioterapii. Doporučuje se omezit léčbu kortikoidy, pokud je to možné.

#### **4. Kardiomyopatie**

Je poměrně vzácnou komplikací CF. Příčina jejího vzniku u CF není známa. Kardiomyopatie může být prvním příznakem CF.

#### **5. Projevy autoimunity**

S plicním onemocněním souvisejí i projevy CF, pokládané za projev autoimunity. Je to hypertrofická plicní osteoartropatie – bolestivé onemocnění postihující většinou kolenní klouby, dále recidivující Erythema nodosum a různé typy vaskulitid. Za projev autoimunity se pokládá i Crohnova choroba, která není u CF vzácná.

#### **6. Mekoniový ileus**

= ucpání střeva novorozenců

Je ho nutno většinou řešit operativně. Další průběh CF se u dětí po operaci neliší od průběhu ostatních dětí s CF.

#### **7. Ekvivalent mekoniového ilea**

= ucpání střeva u větších dětí

Tato komplikace se snaží řešit vždy konzervativně, tedy bez operace. Lékař musí vždy vyloučit jiné onemocnění, vyvolávající bolesti břicha a zvracení, tj. především zánět slepého střeva nebo tzv. invaginaci, při které je jedna část střeva zasune do druhé. Je důležité, aby nemocní nevynechávali léčbu pankreatickými enzymy a aby pili dost tekutin.

#### **8. Prolaps rektu**

= výhřez konečníku

V akutním stavu se řeší zasunutím střeva zpět mírným tlakem rukou. Pokud se to nepodaří, je třeba ihned vyhledat lékaře.

Opírají-li se nožičky o podložku, zvyšuje se nitrobřišní tlak a dojde snáz k prolapsu.

Vzácně je nutno přistoupit k operativnímu řešení.

#### **9. Gastro-ezofageální reflux**

Léčí se obvyklým způsobem, tedy jako u nemocných, kde jeho podkladem není CF. Především se zavádí tzv. antirefluxový režim. Ten spočívá v tom, že dítě nenecháme

zejména po jídle ležet, ale snažíme se ho udržovat ve svislé poloze, tedy v sedě nebo ve stoje.

### **10. Otoky z nedostatku bílkovin**

U této komplikace je nutný přívod bílkovin i.v.. Po zvládnutí akutního stavu se vrací k substituci výživy s dostatečným přívodem bílkovin.

### **11. Porucha funkce jater**

Dnešní léčba je spočívá v podávání kyseliny ursodeoxycholové (preparáty Ursofalk, Urosan). Lék zkapalňuje žluč a brání zhoršování jaterních funkcí.

### **12. Krvácení z jícnových varixů**

Při této komplikaci je nutné velmi rychle zasáhnout. Provádí se tzv. sklerotizace varixů, kterou lze provést neoperativní cestou tak, že se do jícnu zavede optické zařízení a jeho pomocí se jednotlivé varixy za kontroly zrakem nastříkují látkou, která je ucpe a zabrání dalšímu krvácení.

### **13. Diabetes mellitus**

Léčí se stejně jako u diabetiků bez CF. Zásadně se však nepodávají diety užívané klasicky, s významným omezením cukrů a jiných uhlohydrátů.

Nedoporučuje se pouze velká zátěž tzv. rychlými cukry, např. jednorázově vypít coca-colu, ovocnou šťávu ...

Nemocní se naučí monitorovat hladiny cukru ve své krvi a aplikovat si inzulin./17/

## **2.3.7 Prognóza nemocných s CF**

Nedá se zastírat skutečnost, že dokud nebude nalezena skutečně účinná léčba CF, bude většina nemocných s touto chorobou umírat na svou nemoc a nikoli věkem.

Je téměř nemožné předvídat, jaký průběh bude mít nemoc u jednotlivého pacienta..

Průběh nemoci je u každého pacienta jiný. Je mnoho pacientů, kteří mají dlouho minimální obtíže a pak najednou nějaká infekce nebo jiná okolnost celý průběh změni.

Je nesmírně důležité, aby rodina byla schopna o této skutečnosti mluvit jak navzájem, tak s lékařem. Nemocný musí dostat odpovědi na své otázky v čem a jak se



liši od svého kamaráda, musí se mít komu svěřit se svými obavami i nadějemi, a co je nejdůležitější, nesmí být se svými problémy sám.

Pokroky v léčení CF jsou v posledních desetiletích obrovské. V prvních poválečných letech umíraly všechny děti v prvních měsících nebo prvních dvou letech života.

V 60. letech se většina dětí nedožila školního věku. V současné době se udává, že se polovina nemocných dožívá 25 – 30 let a že děti, narozené v roce 1993 a později, mají 50% šanci, že se dožijí 40 let.

Od objevu genu a pochopení podstaty nemoci se stále rozrůstají nové metody a vize genové terapie nebo jiné úpravy základního defektu skýtají velkou naději na úplné vyléčení CF. Proto je nutné, aby lékaři CF intenzivně až agresivně léčili. Je třeba začít u co nejmenších dětí a dělat to co nejlépe, aby se i české nemocné děti dožili v co nejlepším stavu dne, kdy bude léčení CF vyřešeno. K tomu je ovšem třeba spolupráce s nemocným i jeho rodinou. Všichni, kdo o nemocné s CF pečují, nemocný a jeho rodina, musí tvořit tým, jehož cílem je co nejúčinnější boj s CF a co nejkvalitnější a nejdelší život nemocného./16/

## 2.4. Teorie ošetrovatelského procesu

Aktivní ošetrovatelská péče vychází z teorie ošetrovatelského procesu. Slovo „proces“ je míněno jako systematický způsob práce s nemocným a způsob přístupu k individualizaci ošetrovatelské péče.

Teorie ošetrovatelského procesu je založena na *systematickém vyhledávání biologických, psychických a sociálních potřeb člověka* narušených nemocí nebo v průběhu onemocnění vzniklých a jejich *plánovitým uspokojování prostřednictvím aktivní a iniciativní „nabízené“ ošetrovatelské péče*.

*Ošetrovatelský proces* chápeme jako sérii vzájemně propojených ošetrovatelských činností, které sestra provádí ve prospěch nemocného.

Tyto ošetrovatelské činnosti umožňují, aby se sestra samostatně rozhodovala pro nejvhodnější způsob péče, stanovila její cíle, mohla měřit pokrok, kterého pacient jejím přičiněním dosáhl, a tak zhodnotit účinnost ošetrovatelské péče./14/

### Fáze ošetrovatelského procesu

1. Zhodnocení nemocného – shromáždění informací potřebných pro individualizovanou ošetrovatelskou péči
2. Stanovení ošetrovatelských problémů (ošetrovatelských diagnóz) – stanovení potřeb a problému nemocného v pořadí naléhavosti
3. Plánování ošetrovatelské péče – určení konkrétních opatření pro ošetrovatelskou péči
4. Aktivní individualizovaná péče – realizace plánované péče
5. Zhodnocení efektu poskytnuté péče – zhodnocení účinnosti poskytnuté péče a následné přizpůsobení plánu změněné situaci nemocného.

Každá fáze tvoří samostatnou jednotku, na kterou navazuje další fáze, avšak přístup k ošetrovatelské péči musí být uplatněn jako celek, průběh každého kroku je tedy ovlivňován kroky ostatními. /14/

## **„Model fungujícího zdraví“ Marjory Gordonové**

Teoretický model ošetřovatelství podle Gordonové jsem si vybrala ke zpracování ošetřovatelské kazuistiky v této práci, jelikož zahrnuje komplexní pojetí člověka, a také proto, že mu byla v teoretické i praktické výuce ošetřovatelství věnována největší pozornost.

Při použití tohoto modelu získá sestra komplexní informace o zdravotním stavu pacienta, které jsou potřebné k sestavení ošetřovatelské anamnézy a realizaci celého ošetřovatelského procesu. Základní strukturu tohoto modelu tvoří dvanáct oblastí, které představují funkční nebo dysfunkční součást zdravotního stavu. /15/

## **3. Praktická část**

Pro splnění cíle mé bakalářské práce jsem si vybrala ambulanci Cystické fibrózy ve FN Motol, která je součástí respiračního oddělení ve FN Motol, kde se léčí jak děti tak dospělí s cystickou fibrózou. Tuto ambulanci jsem navštěvovala v rámci odborné individuální praxe. Ošetrovatelský proces jsem realizovala u dvacetidvouletého chlapce Daniela O. Daniela znám od jeho šesti let, ale ošetrovatelský proces jsem začala realizovat od jeho 21 let. D. byl hospitalizován ve FN Motol pouze dvakrát, nesvědčilo mu prostředí, tak se rodiče rozhodli pro domácí i.v. léčbu, kterou absolvoval každé 2-3 měsíce. V současné době není i.v. léčba nutná. Na ambulantní kontroly jezdí pravidelně v intervalech 6-7 měsíců a to dle jeho stavu. Nyní se jeho stav mírně zhoršil, zhoršují se dýchací funkce a zaznamenali jsme úbytek hmotnosti vzhledem k jeho výšce.

Domácí i.v. léčbu snášel dobře, ambulantní kontroly také. Součástí každé ambulantní kontroly jsou odběry – biochemie, KO, FW, APTT, měření saturace v krvi, spirometrické vyšetření, antropologické vyšetření a prohlídka lékařem. Důležité je sledovat jaterní testy. Od roku 2004 je také sledován pro osteoporózu.

### **3.1. Lékařská část**

#### **3.1.1 Lékařská anamnéza**

D. se narodil 24. 11. 1984, měřil 50 cm, vážil 3500g. Po několika dnech byl s matkou propuštěn domů bez jakéhokoliv nálezů.

#### **OA:**

Od 1. měsíce měl opakované bronchitidy s dráždivým kašlem, měl opakované hospitalizace. Začal hubnout a měl časté průjmy. V 4/85 byl převeden na sledování do FN Motol, kde byla stanovena diagnóza cystická fibróza dle vysoké koncentrace chloridů v potu při potním testu (118mmol/l). Jeho stav se stabilizoval. Začal brát pravidelně ATB, která se musela nasadit při sebemenší infekci. Po užívaných lécích se začaly objevovat průjmovité stolice obsahující nestrávené zbytky potravy a začal celkově neprosplvat. První projevy ekzému začaly ve dvou letech, v zimě byly ekzémy horší, s létem se zlepšovaly. Při první kontrole ve FN Motol měřil 69,3cm a vážil

8,44kg (4/85). Dále byl sledován v místě bydliště a jednou za rok přijížděl na ambulanci kontroly. V roce 1989 byl hospitalizován v místní nemocnici pro AT. V r. 1996 byl hospitalizován pro vysoké horečky s diagnózou angína. Začínal se objevovat dráždivý kašel a hojnou expektorací. Dle sputa zjištěna Pseumonada. Při zjištění nízkých zánětlivých parametrů v krvi byl hospitalizován od 17.3. do 31.3.98 na oddělení CF. Zde poprvé i.v. léčba, která stabilizovala jeho stav. Při přijetí měřil 162cm a vážil 35kg. Pro opakovaný hraniční stav výživy byl naordinován energetický výživný nápoj Fresubin. Po propuštění zaznamenán příbytek na váze o 2 kg. Dále byl bez potíží. Další kontrola byla 6/98, kdy byly opět nízké zánětlivé parametry, proto byl hospitalizován. Měřil 164cm a vážil 39,2 kg. V r. 99 byla nalezena také ve sputu Candida (+++).

Dle antropologie byl zaznamenán hraniční stav výživy a dle spirometrie byla zaznamenána středně těžká obstrukce dýchacích cest. Zhoršeno vykašlávání sputa. Byly naordinovány silnější dávky ATB. Je po nich unavený. Každé tři měsíce domácí i.v. léčba do jeho 18-ti let. Od tohoto věku se plicní funkce a celkový stav zlepšily a nebylo nutné i.v. léčbu zahajovat. Nyní je pacient stabilizovaný, nastala komplikace osteoporózou, proto je současně v péči MUDr. Vrzáňové, která sleduje každé 3 měsíce laboratorní hodnoty a celkové prospívání pacienta. Pacient užívá Fosamax 1x týdně, Calcium 1x denně.

#### SA:

Nenavštěvoval kolektivní zařízení. Do školy šel bez odložení, jeho prospěch byl dobrý.

#### AA:

Objevila se alergická reakce na cefalosporíny, projevující se dušností. Dále alergie na prach, pyly, jahody a jablka. Projevuje se kožní vyrážkou.

RA: matka luxace kyčelního kloubu a lehká arytmie, otec bez onemocnění. Bratr je zdravý.

### **3.1.2 Lékařská ordinace**

D. užívá léky perorální a léky ve formě inhalací. Pravidelně dojíždí do ambulance CF a do ambulance MUDr. Vrzáňové ke kontrole stavu osteoporózy.

Mezi chronickou medikací patří:

a) perorální léky:

Kreon 25000 – pankreatická substituce zevní sekrece pankreatu  
- 3-4 tbl před každým jídlem

Vit D, A, Pangamin - 1x denně

Kalcium – šumivé tablety  
- 1x denně

Fosamax – k léčbě osteoporózy  
- 1x týdně

Centrum A - Ž – multivitaminový přípravek s ionty kovů  
- 1 tbl. denně

APO C 500mg – vitamín skupiny C  
- 1 tbl denně

b) inhalační terapie:

Colymicine – polypeptidová ATB  
- 2x denně, ráno a večer

Amilorid – 2x denně, ráno a večer

c) Ostatní terapie

Substituční energetický a výživný nápoj Fresubin – ráno a večer 500ml

Denně vážit

Denně prováděl léčebnou dechovou fyzioterapii

## **3.2. Ošetrovatelská část**

Mladý muž D. O., 22. let, s dg. Cystická fibróza (dále jen CF), v ambulantní péči centra CF FN Motol od roku 1985.

Nemocný žije v Břeclavi, v panelovém bytě s rodiči a starším bratrem, který má přechodné bydliště v Brně. Je studentem druhého ročníku soukromé vysoké školy, studuje dálkově, výuka probíhá každý víkend.

Diagnóza byla stanovena ve dvou měsících, poté následovala hospitalizace s matkou, pacient o této hospitalizaci neví.

V dětství dojížděl na pravidelné kontroly 1x ročně. Po zhoršení stavu, se hlásil na pravidelných kontrolách po třech měsících, kdy se podroboval domácí i.v. léčbě, kterou snášel špatně, ale lépe než hospitalizaci v nemocnici.

Během domácí i.v. léčby se cítil unavený, spavý, apatický. Jinak se považuje za optimistu. Nyní dojíždí na pravidelné kontroly 1x za 6 měsíců do poradny osteoporózy a do ambulance CF ve FN Motol.

Často ho trápí kašel a průjmy, které ho, jak sám říká, přepadají kdykoliv. Má strach ze smrti, ale nemluví o ní.

### **3.2.1 Ošetrovatelská anamnéza dle modelu Gordonové**

#### **A. Vnímání zdraví – snaha o udržení zdraví**

Nynější kontrola je jeho již několikátá. Zná přesný postup vyšetření a ví, že se nemusí ničeho obávat. V poslední době se jeho stav zhoršil, přestože bere vysoké dávky ATB, byl několikrát nemocen respiračním onemocněním.

Onemocnění provází D. od narození, za tu dobu získal dostatečné množství zkušeností se zvládáním jeho projevů. Sám nevyhledává žádné informace o své nemoci a vyhýbá se jakékoliv komunikaci o tomto onemocnění.

Svůj současný stav D. hodnotí jako vcelku dobrý. Lékařská nařízení moc nedodržuje, ví že je to nutné, ale chce se tomu nějakým způsobem vyhnout. Neuvědomuje si možný důsledek. S ošetrujícím personálem spolupracuje dobře, je nesmělý. Nejlépe se mu dýchá odpoledne, ráno a večer pokašlává, bez sekretu. Inhalace a rehabilitace přináší úlevu, ale vzhledem k vynechávání inhalací a cvičení, není úleva

častá. Jeho stav se zhoršil, má hraniční hodnotu výživy, hůře se mu dýchá a je častěji nemocný běžnými respiračními onemocněními. O transplantaci plic nehovoří.

## B. Výživa

S výživou má D. dlouhodobé problémy. Trpí opakovaně nechutenstvím, což má za následek pokles hmotnosti až na hraniční hodnotu.

D. se stravuje 5 – 6x denně, jí jen velmi malé porce, a to díky pozitivnímu vlivu jeho matky, která se o něj stará a dohlíží na jeho stravu. Nemá své oblíbené potraviny, mezi ty, které sní patří sýr, rýže, slané arašidy. Musí se nutit do jídla, tvrdí, že nemůže jíst nebo že mu to nechutná.

Před každým jídlem užívá 3-4 kapsle pankreatické substituce – KREON 2500, obědy vaří jeho matka, která má starosti z toho, že stále ubývá na váze. Ve škole nejí, je mu nepříjemné brát si Kreon před spolužáky. Do jídla ho matka musí hodně nutit, chystá mu svačiny, večere, snaží se chystat kalorická jídla.

Užívá také potravinové doplňky – multivitaminové tablety Centrum. Ráno a večer pije energetický nápoj Fresubin, nejlépe snese s čokoládovou příchutí.

Denní potřebu kalorií si nepočítá, jídelníček si také nezaznamenává.

Hmotnost za poslední rok se nesnížila, ale D. vyrostl o několik cm, tak se snížil BMI. Nyní D. měří 192 cm a váží 65kg. BMI je 18.

Tekutiny přijímá dobře, nejraději pije multivitaminové nápoje a ledový čaj. Denně vypije 2000ml tekutin.

Jeho konstituce je spíše kachetická se svalovou atrofií a minimální vrstvou podkožního tuku. Dutina ústní je bez defektů, trpí jen na „ústní koutky“, které se zhoršují v období jara. Jazyk je růžový, lehce povleklý, sliznice jsou růžové, dostatečně hydratované, chrup je v pořádku. Kožní turgor je dobrý, lze vytvořit kožní řasu, která brzy zmizí. Kůže je bledá, suchá, často se potí. D. vypadá unaveně, má často kruhy pod očima. Tělesná teplota se nachází ve fyziologickém rozmezí, v době infekce se zvýší nad 38°C. Většinou horečky na sobě nedá znát, matka na to přichází náhodně. V klidu na lůžku je až při teplotě 39°C.

Vlasy se D. rychle mastí, musí si je denně umývat. Prsty na rukách mají paličkovitý tvar, nehty jsou okousané a neupravené.



### C. Vylučování

Každé ráno po probuzení si musí D. dojit na toaletu. Je zvyklý se vyprazdňovat 2-3krát denně, stolice mají většinou průjmovitý charakter, bez příměsí. Občas ho přepadne průjem, kdy musí jít ihned na toaletu. Pokud se stolice nedostaví, cítí nevolnost, tlak v břiše a plnost. Projímadla nepoužívá a snaží se to překonat.

Potíže s mikcí nemá, obvykle močí 5x denně. Během noci není zvyklý chodit na toaletu.

### D. Aktivita, cvičení

Dušnost D. pociťuje po námaze nebo v znečištěném prostředí. Koncentrátor kyslíku nepoužívá. D. má zrychlené dýchání (tachypnoe) okolo 35 dechů za minutu, málo vykašlává sputum. Ven moc nechodí, kamarády nemá, pouze na internetu, v létě jezdí s rodiči a bratrem na dovolenou, kde rád plave. Nemá rád horko, vyhledává stín. Občas si zahraje na koupališti minigolf.

Zajímá se o počítačové hry, sleduje televizi, občas si kreslí nebo čte. Zajímá se o auta, kupuje si různé časopisy s auty.

Studuje s pomocí matky, která mu pomáhá dohnat zameškanou látku, procvičuje s ním anglickou gramatiku a připravuje ho na výuku. Angličtina ho baví, pokud ho do ní nikdo nenutí. Využije ji při počítačových hrách.

Každá tělesná námaha D. vyčerpává, tak se jakékoliv námaze vyhýbá.

### E. Spánek

D. potřebuje 10 hodin spánku, aby se cítil odpočínutý. Jeho problém je ten, že nemůže večer usnout, ráno se nemůže vzbudit a probouzení mu dělá velké obtíže. Usíná kolem 24. hodiny, usíná u hudby, v noci spí klidně, pokud nemá dechové obtíže nebo kašel. Matka se snaží zvlhčovat vzduch v místnosti, kde spí. Usíná ve zvýšené poloze. Matka ho probouzí v sedm hodin, ale je to na něj brzy. Před odchodem do školy však musí ještě inhalovat a vzít si ranní léky a energetický nápoj. Se zhoršením stavu usíná odpoledne na 2-3 hodiny po návratu ze školy.

#### F. Vnímání (citlivost)

D. je při vědomí, orientovaný v čase, prostoru i osobě. Paměť má neporušenou, chvíli mu trvá, než se začne soustředit, na otázky odpovídá adekvátně. Myslí si, že má spíše logické uvažování. Potíže se sluchem, čichem, chutí nemá. Nosí brýle (+1,5 dioptrie).

Občas D. pociťuje bolesti břicha, o úlevové poloze zatím neví. Má bolesti kolen, když si lehne, přestanou bolet. Na jiné bolesti si nestěžuje, ale z neverbální komunikace lze usoudit, že má bolesti zad, má změněnou stavbu páteře – odstávající lopatky. O bolestech na hrudi při kašli nemluví, ale myslím si, že je jen tají a že se snaží potlačit své onemocnění.

#### G. Sebepojetí – vnímání sám sebe

D. se hodnotí jako optimista. Pokud se cítí dobře má dobrou náladu, je kamarádský, ale kamarády v místě bydliště nemá, tak se nemůže projevit. Pokud s něčím nesouhlasí, nedokáže to říci a svou zlost dává najevo v domácím prostředí bez udání důvodu. Je uzavřený, moc věcí o sobě neřekne, neříká své názory, přizpůsobuje se ostatním. Pokud mu není dobře a je v domácím prostředí, lehne si a odpočine si, ale pokud je to někde na veřejnosti, přemáhá se a předstírá, že je vše naprosto v pořádku. Určitě má někdy pocit deprese a smutku, ale neprojevuje se a nemluví o tom.

Se svým vzhledem moc spokojený není, podceňuje se, stydí se na veřejnosti. Snaží se být menší. Jeho vzorem je starší bratr, kterého se snaží napodobit.

#### H. Role –mezilidské vztahy

D. bydlí s rodiči a starším bratrem v panelovém domě. Citově je závislý na matce, i když si to neuvědomuje.

Prarodiče dojíždí na pravidelné rodinné návštěvy dle možností a D. zdravotního stavu.

Starší bratr je D. vzor. Snaží se přispívat k bratrově výchově, snaží se ho začlenit do okruhu svých přátel a známých. Vede ho k hudbě a počítačům, aby měl alespoň nějaké zájmy. Nepřipouští si však vážnost D. onemocnění, ale jistě by v případě potřeby pomohl.

D. je v neustálé péči své matky, která se mu věnuje. Má pro něj největší pochopení a trpělivě snáší toto onemocnění. Špatná prognóza tohoto onemocnění je pro

ni velkým břemenem. Rodiče, bratr i prarodiče mají pochopení pro toto onemocnění, snaží se zpříjemnit D. život a obdarovávají ho láskou. Nepřipouští si, co se bude dít dál. Jsou trpěliví a tolerantní.

D. předstírá, že onemocnění neexistuje, snaží se vše potlačit.

#### *I. Sexualita – reprodukční schopnost*

D. je v období puberty, která se dostavila později než u zdravých chlapců. Pozdní nástup puberty je spojen s onemocněním CF.

Druhotné pohlavní orgány jsou vyvinuty, vousy mu začínají růst. O sexualitě mluvit nechce.

#### *J. Stres – tolerance, zvládnání*

Stres D. prožívá nejvíce ve škole a v nemocnici. Je nesmělý, bojí se ozvat. Myslí si, že jeho pobyt v nemocnici by vedl ke zhoršení stavu. Nevyjadřuje se k otázce stresu, ale z jeho chování je znát, že stresem je pro něj pobyt ve škole, v nemocnici nebo v cizím prostředí.

Se zátěží se vyrovnává těžce, nemluví o tom, ale matka si toho všimla, proto mu matka pomáhá tyto situace zvládat. Pozitivně na něj působí přátelský přístup rodiny.

Stres i napětí je kladen na matku o to více, že nechce dát před D. najevo svůj pocit bezmocnosti a beznaděje. Nedokáže se vyrovnat se synovým onemocněním a stále si klade otázku, proč se to stalo právě jim a co udělala špatně.

D. potřebuje každodenní povzbuzování a nucení do činností. Svou nemoc si nechce připustit, neuvědomuje si zřejmě závažnost svého onemocnění.

#### *K. Životní hodnoty*

D. nemluví o své budoucnosti. Má jistě utajené obavy o svůj život, ale neprojevuje se. Na mé otázky nedokáže odpovědět. Myslím, že ještě nezná své životní hodnoty, stále se ještě hledá a probouzí z dětského věku.

Je nevěřící, k Bohu se nemodlí.

### 3.2.2 Ošetrovatelský proces u ambulantního pacienta s CF

*ošetrovatelské diagnózy stanovené v den první ambulantní kontroly sledovaného období (5. 10. 2005 – 20.12. 2006):*

#### 1. Omezení průchodnosti dýchacích cest

v souvislosti s vazkostí hustého hlenu v plicích projevující se neproduktivním kašlem, zapojením pomocných svalů při dýchání, změnou hloubky dechu a přítomností abnormálních šelestů (pískoty, vrzoty, rachoty).

Cíl: Dan má zlepšenou průchodnost dýchacích cest

#### Výsledná kritéria:

- Dan má volné dýchací cesty
- Dan snadno odkašlává sekrety bez patologických příměsí
- Dan si osvojí dechovou rehabilitaci
- Dan při rehabilitaci důkladně vykašlává
- Dan zná způsoby inhalace a zná účinky léku
- Dan sdělí, že sputum vykašle snadno a bez známek bolesti

#### Intervence:

- pravidelně při každé kontrole kontroluj sputum a odešli ho na mikrobiologické vyšetření, výsledek zaznamenej
- při každé kontrole změř a zaznamenej saturaci kyslíku v krvi
- zdůrazni D. a jeho matce význam užívání mukolytik dle ordinace lékaře a dle potřeby
- při vyšetření dbej na dostatečně vyvětranou místnost
- matce doporuč časté větrání místnosti
- doporuč Danovi, aby si záhlaví lůžka na spaní zvedal dle potřeby
- pouč Dana o tom, aby dodržoval pitný režim, min. 2000ml tekutin denně
- sděl matce, aby nezapomínala na zvlhčování vzduchu
- pouč Dana o důležitosti dechových cvičení a inhalacích
- snaž se nenásilnou formou přesvědčit Dana, aby ti ukázal techniku správné inhalace
- všímej si neverbálních projevů, které by mohly napovědět o nějakém problému

### Realizace a vyhodnocení:

Při každé ambulantní kontrole se domlouvám s matkou, že bude kontrolovat charakter vykašlaného sputa a pravidelně 1x za měsíc bude zasílat ranní sputum k laboratornímu mikrobiologickému vyšetření. Danovi jsem poskytla několik sputovek, aby měl doma dostatečné množství a domluvila jsem se s jeho matkou, že pokud sputovky vypotřebují, že si zajde za obvodní lékařkou v místě bydliště, která by jim chybějící sputovky měla dodat.

Aplikaci inhalací jsem Danovi doporučila v ranních hodinách, po probuzení a před zahájením každodenní činnosti. Dan je informován o všech účincích léků, které inhaluje. Dan inhaluje ráno, po probuzení a večer před spaním pomocí inhalátoru e Flow rapid. Vzhledem k tomu, že Dan nerad inhaluje, požádala jsem matku, aby na jeho inhalace dohlížela. Matka mi sdělila, že Dan pravidelně inhaluje a používá při tom i flutter, to je vše pod jejím dohledem. Po inhalacích se část hlenu odstranila, ale dle laboratorních výsledků se nejedná o sputum, nýbrž o sekret z horních cest dýchacích. Požádala jsem tedy matku, aby nacvičovala s Danem správnou techniku inhalací a dechovou rehabilitaci, např. hluboký nádech – zadržení dechu – pasivní výdech, a správné držení těla při inhalacích.

Doporučila jsem matce masírování zad a hrudníku mentolovou masťou, po kterém se Danovi bude lépe dýchat a lépe si bude moci odkašlat. Doporučila jsem jí kafr, který je volně prodejný v lékárnách.

Matka využívá poklepových masáží, které se naučila od fyzioterapeutky. Dále jsem Danovi doporučila plavání, posiluje tím dýchací svalstvo a lépe se mu bude odkašlávat. Dal mi potvrdil, že po plavání se mu lépe dýchá a že plave rád. Matka větrá a zvlhčuje místnost, pro lepší dýchání.

Očekávaný výsledek nebyl splněn vzhledem k charakteru onemocnění. Částečně se zlepšilo vykašlávání sputa, lépe se mu dýchá a saturace kyslíku v krvi se zvýšila na 97%. Po masážích zad a hrudníku cítí pocit úlevy.

## **2. Porucha výměny plynů v plicích**

z důvodu vlastního onemocnění, projevující se sníženou schopností odstraňovat sekrety, hypoxií a poruchou srdečního rytmu.

Cíl: Dan má zlepšenou ventilaci plic a tkáňovou oxygenaci má normalizovanou

Výsledná kritéria:

- Dan nemá dechovou tíseň
- Dan má navrácenou rovnováhu mezi plicní ventilací a perfuzí
- Dan dýchá bez zapojení pomocných dýchacích svalů
- saturace O<sub>2</sub> se pohybuje v rozmezí od 90-97%
- srdeční frekvence je pravidelná
- TK je v rozmezí 100/60 – 120/80

intervence:

- při kontrole si všiměj prokrvení pokožky, při případné cyanóze informuj lékaře
- při kontrolním vyšetření sleduj změny dýchání a vyhodnot', zda se jedná o zlepšení
- zkontroluj laboratorní výsledky a srovnej je s předchozími
- zkontroluj saturaci O<sub>2</sub>, výsledek zapiš a porovnej s předchozími
- informuj Dana o všech činnostech, které provádíš nebo které se chystáš provádět
- nauč Dana dýchat bez pomocných dýchacích svalů
- při každé kontrole změř TK a puls, výsledek zaznamenej
- kontroluj správnou techniku dýchání
- analyzuj společně s klientem a jeho matkou kvalitu a frekvenci dechů v souvislosti se zátěží a běžnými činnostmi
- pouč Dana o důležitosti dechových cvičení
- doporuč Danovi spolupráci s fyzioterapeutem ohledně dechové rehabilitace a fyzioterapie
- doporuč Danovi a jeho matce procházky v přírodě
- koordinuj intervence s ošetřovatelskou diagnózou č. 1

Realizace a vyhodnocení:

Danův stav se mírně zhoršil, proto jsem se při ambulantní kontrole zaměřila na zjišťování informací od Dana ohledně správné inhalace a dechové rehabilitace. Při každé kontrole jsem změřila Danovi FF, saturaci O<sub>2</sub>, odebrala jsem sputum na mikrobiologické vyšetření, odebrala jsem krev na hematologické a biochemické vyšetření dle ordinace lékařky. Součástí ambulantního vyšetření je také zjišťování

hmotnosti, výšky a celkového vývoje organismu. Proto je nedílnou součástí každé ambulantní kontroly návštěva ambulance antropologie, kam jsem Dana zaslala. Další součástí ambulantního vyšetření je spirometrie. Tam jsem Dana zaslala také. Při návštěvě Dana v ambulanci jsem si všimla prokrvení pokožky a dechové frekvence. Dana jsem informovala o všech činnostech, které jsem hodlala provádět. Dále jsem sledovala Danovo dýchání, zda při dýchání zapojuje břišní svalstvo nebo zda se mu daří dýchat bez něj. Při případné dušnosti jsem Dana informovala o tzv. úlevových polohách, které by měly zlepšit plicní ventilaci. Jedná se o polohy:

- 1) poloha pŕlměsíce – pokrčené HK za hlavou, DK natažené šikmo k ose těla
  - 2) poloha v natažení – na boku, DK natažené, vrchní pokrčená, HK ve zvýšené poloze.
- Matka doma dohlíží na správnou techniku inhalací, dechovou rehabilitaci a použití flutteru. Matka při inhalacích větrá místnost, aby dosáhla lepšího efektu inhalací. Společně s Danem nacvičuje dechová cvičení a podporuje ho v plavání.

Cíl této diagnózy byl splněn částečně vzhledem k vlastnímu onemocnění. Dan lépe odstraňuje sekret z plic a saturace O<sub>2</sub> se zvýšila na 97% z 94%. Tlak se pohybuje ve stejném rozmezí.

### **3. Porucha výživy ze sníženého příjmu potravy**

způsobená vlastním onemocněním projevující se snížením hmotnosti, min. vrstvou podkožního tuku, úbytkem svalové hmoty a poklesem laboratorních výsledků /Fe, bílkoviny, elektrolyty/.

Cíl: Dan má zvýšenou hmotnost

#### Výsledná kritéria:

- Danielaova hmotnost se při každé amb. kontrole, každé 3 měsíce, zvýší o 2kg
- laboratorní výsledky Daniela se normalizují
- Dan jí častěji menší porce (5-6x denně)
- Dan jí kalorická jídla (8-10000kJ)
- Dan jí lehce stravitelnou, výživnou stravu s dostatečným množstvím soli
- Dan neodmítá příjem substitučních energetických nápojů
- Dan dbá na dostatečný příjem tekutin (min. 2000ml denně)
- objem svalové hmoty a tloušťka kožní rasy se zvyšuje při každé kontrole

### intervence:

- při každé kontrole Dana zvaž a výsledek zaznamenej
- nenásilnou formou při každé kontrole zjišťuj Danovy stravovací návyky
- doporuč matce knihu s recepty pro pacienty s CF, podle níž může vařit
- doporuč matce, aby dávala přednost pokrmům s vyšším obsahem soli a energetickou hodnotou
- sleduj hodnoty laboratorních výsledků
- zjisti, zda Daniel před jídlem užívá substituční pankreatické enzymy

### Realizace a vyhodnocení:

Danova hmotnost se v poměru k jeho růstu snižuje. Dan má problém s jídlem, nemá k jídlu chuť a má pocit plnosti, zřejmě je to dáno nahromaděním hlenů v GIT.

Z antropologického vyšetření jsem zjistila hraniční stav výživy.

Zaměřila jsem se na otázku výživy, neboť je to jeden z problémů, které Dana trápí také po psychické stránce. Dvakrát denně Dan pije substituční a energetický a výživný nápoj Fresubin (500ml). Nejvíce mu chutná s čokoládovou příchutí.

Během dne se Dan snaží jíst malé dávky, ve škole svačí např. čokoládu, oběd mu vaří matka, ale po pár soustech tvrdí, že už nemůže. Často zapomíná na užívání pankreatického enzymu Kreon. Matka mu chystá jídlo 5 – 6x denně, před spaním mu dává ještě něco menšího k jídlu, někdy třeba jen banán.

Doporučila jsem matce knihu: Recepty pro děti s CF, která obsahuje výživné pokrmy pro děti s CF. Bude se snažit podle knihy vařit. Nejraději Dan jí slané arašidy, oříšky kešu, sýry. Proto jsem se domluvila s matkou, že mu nebude bránit v tomto jídle, ale že to v žádném případě nemůže mít např. místo teplého oběda.

Každý den se Dan váží. Postupem času se začíná více snažit, aby přibral, ale stále má s jídlem potíže, stále tvrdí, že má pocit plnosti žaludku. Doporučila jsem matce konzultaci s ošetřující lékařkou, která naordinovala ultrazvukové vyšetření vzhledem ke snižování hmotnosti, pocitu plnosti.

Danova hmotnost se zvýšila o 2 kg za 3 měsíce, ale vzhledem k jeho výšce a věku je stále nedostačující. Dan se naučil myslet na užívání pankreatických enzymů a 2x denně pije Fresubin.



#### 4. Riziko infekce

v souvislosti s poruchou obranných mechanismů projevující se známkami zánětu, zvýšené hodnotě FW, mikrobiologickým nálezem ve sputu, změnou charakteru kašle, únavou a celkovým zhoršením stavu.

Cíl: Dan pochopil rizikové faktory vzniku infekce

#### Výsledná kritéria:

- FW je 7/12 nebo jen mírně zvýšená
- ve sputu je negativní nález
- TT se pohybuje do 37,0 °C
- Dan dbá na správnou osobní hygienu a čistotu inhalátoru
- Dan zná všechna rizika možnou nákazou cepací
- Dan se nestýká s infikovanými lidmi nějakou virovou nebo bakt. chorobou
- laboratorní výsledky jsou v normě

#### intervence:

- seznam Dana s opatřením bránící vzniku infekce
- pouč Dana o péči o inhalátor a jak předejít infekci
- odeber, odešli sputum do laboratoře, výsledek kontroluj a dokumentuj
- zkontroluj, zda Dan užívá ATB dle ordinace lékaře a zda dbá na hygienu před jídlem
- všiměj si pozorně FW při každé kontrole a výsledek zapisuj
- při odběrech biologického materiálu používej aseptické zásady
- po každém pacientovi omyj věci v místnost desinfekčním prostředkem, aby se zabránilo přenosu možné nákazy, která se projeví později ve sputu

#### Realizace a vyhodnocení:

V rozhovoru s Danem jsem zjistila, že si je vědom nutnosti dodržování epidemiologicko-hygienických opatření, ale často na ně zapomíná.

Při každé ambulantní kontrole jsem zasílala sputum na mikrobiologické vyšetření, krev na hematologické a biochemické vyšetření a sledovala jsem FF.

Danovi jsem poskytla literaturu, aby věděl, jak správně pečovat o inhalátor, aby zabránil vzniku možné infekce. Zdůraznila jsem mu, jak je důležité dbát na správnou hygienu,

doporučila jsem mu používat dva zubní kartáčky, jeden na použití ráno a druhý na použití večer, a to z toho důvodu, aby stačily dostatečně vyschnout, neboť cepacii vyhovuje mimo jiné i vlhké prostředí.

Zdůraznila jsem mu, že riziko infekce je větší při oslabení imunitního systému, proto začal Dan užívat komplex vitamínů (Centrum) plus 500mg vit. C (APO C). Také jsem Danovi doporučila vyvarování se bakteriálně rizikové stravě jako např. sušenému ovoci, syrovým vejším, plesnivým sýrům a nemyté zelenině a ovoci (zdroj cepacie). Matka doma dodržuje epidemiologicko-hygienické zásady, pravidelně desinfikuje inhalátor a dechové rehabilitační pomůcky. V domácnosti používá dezinfekční prostředky, aby zamezila případné bakteriální nákaze.

Po zjištění pseumonády ve sputu byla zahájena, i.v. léčba a perorální užívání ATB (Sumamed), aby se zabránilo šíření infekce v plicích. Také se ve sputu objevila Candida, proto lékař naordinoval užívání antimykotik (Nizoral). Pseumonáda i Candida se nachází v každém odebraném sputu. V současné době jsou nálezy negativní, Pseumonáda se zmírnila, proto stačí inhalace atb.

Při domácí i.v. léčbě matka dodržuje přísné aseptické zásady, obává se nákazy cepacií nebo jiné infekce, která by mohla ohrozit jejího syna.

Při odběrech jsem dodržovala přísné aseptické zásady a po odchodu Dana z ordinace (jako po odchodu každého pacienta) jsem dezinfikovala celou místnost tím, že jsem dezinfekčním roztokem dezinfikovala všechny povrchy v místnosti, které přišly do styku s Danem.

Dodržováním aseptický zásad jak v domácí tak ambulantní péči se podařilo zabránit vzniku cepacie. Šíření pseumonády však tímto způsobem dosaženo nebylo.

## 5. Úzkost

vyvolaná strachem ze smrti, nesplněním přání a častou nemocností projevující se zvýšeným nervovým napětím, pocitem nejistoty a poruchou koncentrace.

Cíl: Odstranění nebo alespoň zmírnění úzkosti

Výsledná kritéria:

- Dan má snížené napětí

- Danovi se zvyšuje sebevědomí
- Dan je koncentrovanější
- Dan dokáže hovořit o své úzkosti
- Dan akceptuje své onemocnění

#### Intervence:

- buď při návštěvě empatická vůči Danovi
- snaž se zhodnotit intenzitu úzkosti – míra – střední, velká
- od matky zjistí průběh úzkosti v domácím prostředí
- všiměj si psychické podpory rodinných příslušníků
- všiměj si neverbální komunikace při každé návštěvě
- snaž se nenásilnou formou zjistit od Dana hlavní příčinu úzkosti
- buď k Danovi vstřícná, aby měl pocit pohody a příjemné atmosféry
- pošli do školy informační leták o CF
- kontaktuj Dana s psycholožkou CF klubu

#### Realizace a vyhodnocení:

K Danovi jsem přistupovala vstřícně a s optimismem. Snažila jsem se vytvořit přátelskou atmosféru tím, že jsem se ho snažila zapojit do komunikace, pustila jsem mu rádio, protože mi sdělil, že má hudbu rád. Zpočátku Dan nemluví, ale později si se mnou začal povídat, a tak jsme povídali např. o tom, na jakém filmu byl naposledy v kině.

Z informací od matky jsem usoudila, že Dan je nejistý a nekoncentrovaný. Proto se matka snaží zaujmout jeho pozornost návštěvou kina, sledováním filmů v televizi, vede ho ke studiu angličtiny. Přes intenzivní péči matky nechce Dan hovořit o své úzkosti, proto ho matka nenutí k verbálním projevům úzkosti.

Doporučila jsem matce, aby Danově úzkosti zkusila zabránit pomocí nabízením činností jako např. křížovky, hlavolamy, puzzle. Stav úzkosti se podařilo snížit, ale za čas byl Dan opět mrzutý, bez zájmu o něco jiného než je sledování televize nebo hraní u počítače. V tomto období byl také unavený, a proto ho matka velmi nenutila do jakékoliv činnosti, nechala ho si odpočinout a načerpat energii. Ve škole se Dan neprojevuje, jeho zdravotní stav má za příčinu, že se do školy bojí. Proto se matka

snaží Dana psychicky podporovat při studiu a pomáhá mu úkoly jako např. referáty, seminární práce atd...

Cílem této diagnózy bylo odstranění úzkosti nebo alespoň její zmírnění. Některou návštěvu byl Dan optimisticky naladěný, působil vyrovnaně a komunikoval bez obtíží, jindy byl nesmělý a málomluvný, zaražený.

## **6. Neznalost pojmu**

z důvodu nedostatečného zájmu pacienta a nevyrovnání se s vlastním onemocněním projevující se nespoluprací, zapíráním skutečností, neznalostí možných důsledků, neochotou přizpůsobit vliv choroby na budoucí život a vyhnutím se léčebným opatřením.

Cíl: Dan zná podstatu onemocnění, komplikací a zdůraznění důsledků, pokud nebude spolupracovat

### Výsledná kritéria:

- Dan akceptuje své onemocnění
- Dan zná veškeré informace o svém onemocnění společně s možnými komplikacemi
- Dan dokáže hovořit o svém onemocnění a dokáže sdělit své obavy
- Dan spolupracuje s lékařem, ošetřujícím personálem i rodinou
- Dan se snaží zkvalitnit svůj život
- Dan projeví zájem zkontaktovat se s ostatními nemocnými dětmi s CF
- Dan dodržuje správné inhalace a výživnou stravu samostatně
- Dan přizná příznaky nemoci
- Dan dokáže hovořit o svém onemocnění
- Dan akceptuje léčebná opatření a dodržuje je
- Dan dokáže hovořit o strachu ze svého onemocnění

### intervence:

- poskytni Danovi dostupnou literaturu k prostudování
- nenutí Dana násilím, aby se zajímal o své onemocnění

- vyhodnot', zda je v dostatečně velké psychické pohodě k zjištění skutečnosti
- do edukace zapoj i rodinu
- snaž se posoudit Danovy schopnosti k učení
- dej mu najevo, že svou nechutí se informovat, si bude muset nést následky sám
- zdůrazni Danovi, co je nejvíce důležité, např. užívat Kreon před jídlem, atd..
- snaž se Danovi vysvětlit, že zapíráním příznaků své nemoci si může ublížit
- zkus využít poznatků z psychologie a snaž se, aby Dan byl schopen říci své obavy
- nenásilnou formou zkus s Danem hovořit o tomto onemocnění
- požádej matku, aby ho nepodporovala v zapírání daného onemocnění, je-li to tak
- koordinuj intervence s intervencemi u ostatních ošetřovatelských diagnóz

### Realizace a vyhodnocení:

Každý měsíc vydává Klub CF zpravodaj, který zasílá každému pacientovi domů nebo který je k dispozici jak na oddělení 3C ve FN Motol tak i v centru CF ve FN Motol. Zde jsou nejčerstvější informace o CF, přehled akcí na následující měsíc, rady pro pacienty a další užitečné informace včetně pěkné grafiky. Danovi jsem doporučila studování tohoto zpravodaje. Dan se brání přijímání nových informací o CF, proto jsem mu poskytla domů informační letáky, knihu od MUDr. Vávrové – Příručka pro pacienty s CF .... a další dostupnou literaturu, která byla k dispozici v centru CF.

Od Danovy matky jsem zjišťovala, zda Dan literaturu prostudoval, ale ta mi sdělila, že v její přítomnosti nikoliv. Myslí si však, že si literaturu četl, když byl doma sám, nemluví však o tom.

Z rozhovoru s Danem vyplynulo, že Dan se neshodl se svým onemocněním a nezná možné důsledky při nedodržování lékařských ordinací. Matka ho vede k dodržování léčebných ordinací a správné inhalaci, naznačuje mu nenásilnou formou, jak vážné je jeho onemocnění. Dan se snaží své nemoci uniknout tím, že předstírá, že nemoc neexistuje. Usoudila jsem společně s jeho matkou, že nemá smysl nutit Dana k získávání informací o své nemoci a domluvily jsem se, že poskytnutou literaturu doma položí na viditelné místo, aby Dana přemohla zvědavost a přečetl si ji. Matka zná veškeré informace o této nemoci, prohlíží si internetové stránky a dokonce navštívila anglické stránky o CF, kde byla také možnost seznámit se s anglickými pacienty s CF. Dana se snažila zapojit, ale nepodařilo se jí to, vyhýbá se jakémukoliv kontaktu.

Cíl této diagnózy splněn nebyl, pro Dana je obtížné akceptovat své onemocnění, proto se straní. Základní informace o svém onemocnění zná, nicméně bez přinucení matky léčebná opatření nedodrží a stále si neuvědomuje možný důsledek.

## 7. Sociální izolace

v souvislosti s častou nemocností a tím spojenou absencí ve škole projevující se zdrženlivostí, mlčenlivostí, vyhledáváním samoty a fixováním se na počítač a televizi.

Cíl: Odstranění pocitů osamělosti

### Výsledná kritéria:

- Dan komunikuje se svými spolužáky bez viditelných potíží
- Dan samostatně vyhodnotí svou komunikaci
- Dan se nebojí komunikovat s lidmi
- Dan se nebojí dát najevo svůj názor
- matka si všimla zvýšeného sebevědomí

### intervence:

- požádej matku, aby si všimla pocitů osamělosti a rozmrzelosti
- zkus zjistit, jak se Dan vyrovnává s osaměním
- všímej si neverbální komunikace a snaž se navodit důvěru a příjemnou atmosféru
- snaž se přesvědčit matku, aby akceptovala jeho pocity
- doporuč Danovi např. sblížení se s lidmi na internetu pomocí chatu
- snaž se Danovi nenásilnou formou dát najevo, že každý člověk má pocity osamělosti
- snaž se s Danem rozebrat jeho pocity, pokud o to bude mít zájem
- pobízej Dana k verbální komunikaci
- snaž se, aby se zapojil Dan do konverzace nenásilnou formou
- zjisti od matky, jakým způsobem komunikuje v domácím prostředí
- snaž se Danovi naznačit, aby se nebál projevit svůj názor
- vysvětli Danovi důležitost přátelských vztahů
- zkus zjistit, proč se bojí komunikace s ostatními lidmi
- požádej matku, aby tě na jednotlivých kontrolách průběžně informovala o změnách

- komunikace v domácím prostředí
- nabídní Danovi kontakty na ostatní pacienty, aby začal nejprve formou psaní
  - kontaktuj psychologa CF klubu
  - koordinuj intervence s intervencemi oš. diagnóz č. 5 a 6

### Realizace a vyhodnocení

Při každé kontrole se Dan neprojevoval, byl zdrženlivý a bál se na cokoliv zeptat. Stále jsem na něj mluvila a Dan se po čase částečně zapojit do konverzace, bylo však vidět, že se bojí projevit svůj názor.

Domluvila jsem se s matkou, že se bude snažit zapojit ho do konverzace, i když je na první pohled znát, že se o to denně pokouší.

Domů mu rodiče pořídili internet, aby se alespoň sblížil s lidmi přes internet formou počítačové hry.

Matka se ho snaží začlenit do společnosti, navštěvují rodinné příslušníky a snaží se mu vysvětlit, že televize mu v jeho osamocení nepomůže. Často ho berou do restaurace, jednak kvůli stravě, v restauraci lépe jí, a jednak kvůli společenskému chování.

Ve škole je však stále zamlklý a zdrženlivý, bojí se navázat kontakt se spolužáky, protože si myslí, že by se mu spolužáci smáli. Proto se matka rozhodla, že situaci ve škole nechá tak a doma se mu snaží vynahradiť jeho nepříjemné pocity ve škole. Snaží se ho psychicky podporovat, vede ho k zájmům o počítač a angličtinu, aby se v budoucnu alespoň v tomto mohl prosadit. Myslí si však, že se bude cítit izolovaný vždycky.

Dan si našel kamarády na internetu, kteří nevědí, že je nemocný a že jeho vývoj je opožděnější než u ostatních chlapců v jeho věku. Internet mu pomáhá alespoň v rozvíjení slovní zásoby a podporuje ho v zájmu o počítač.

V období, kdy Dan sleduje jen televizi, se matka rozhodla, že ho bude vést ke sledování dokumentárních a výukových programů.

Dan je v ambulanci stále zdrženlivý, ale matce se podařilo zpracovat Dana tak, že si posílá sms s některými kamarády z internetu a jeví zájem o dokumentární pořady, kde se mnohé dozví a rozšíří to jeho všeobecný rozhled. Doma se straní méně, přijde si za matkou občas popovídat, ale nikdy jí neřekne své starosti a obavy.

## 8. Snížení výkonnosti

podmíněné oslabením organismu, nedostatečnou funkcí plic a nedostatečnou svalovou hmotou projevující se rychlým zadýcháváním, bolestivostí svalů, pocitem únavy, straněním se sportům, ospalostí a apatií.

Cíl: Dan má zvýšenou výkonnost

### Výsledná kritéria:

- Dan dodržuje dechovou rhb.
- Dan sportuje v rámci svých možností
- Dan má svou oblíbenou činnost, u které si koriguje odpočinek a činnost dle potřeb svého organismu
- Dan provádí relaxační cvičení
- Dan zná svou hranici max. a min. výkonnosti v jednotlivých činnostech
- matka si všimla větší aktivity
- Dan má zvýšenou energii
- Dan si je vědom své únavy a odpočine si ve vhodný okamžik
- Dan má dostatek odpočinku
- Dan je činorodý
- při kontrole působí energicky a odpočatě
- Dan vyhledává aktivity přiměřené jeho stavu

### intervence:

- vysvětlí Danovi význam dechové rehabilitace
- zjistí od Dana, jaké činnosti během dne vykonává a jaké mu činí potíže
- vysvětlí Danovi, jak je důležité korigovat pohyb a odpočinek
- zkus Danovi objasnit podstatu rehabilitačních technik
- při každé kontrole si všiměj známk únavy a vyčerpanosti
- všiměj si neverbální komunikace
- kontroluj laboratorní výsledky
- konzultuj s matkou Danův celodenní režim a snažte se společně zaujmout přijatelné řešení jeho odpočinku
- požádej matku, aby zaznamenávala, po jaké činnosti je Dan nejvíce unavený a jakou



- činností se nejlépe odreaguje a zregeneruje
- požádej Dana, aby sám vyhodnotil stupeň únavy
- informuj se o tom, jaké má Dan zájmy a co by mu pomohlo únavu překonat
- doporuč mu po příchodu ze školy hodinu odpočinku
- při kontrole si všímej jeho únavy a snaž se vyhodnotit její míru
- na odreagování mu doporuč např. četbu
- koordinuj intervence s ostatními oš. diagnózami

### Realizace a vyhodnocení:

Daniel se cítí unavený a slabý, straní se sportům. Návštěva v ambulanci je pro něj vyčerpávající, stále poposedává a má zvýšenou dechovou frekvenci.

Při jeho návštěvách v ambulanci jsem mu poskytla vždy místo k sezení, aby si jeho organismus mohl odpočinout po dlouhé cestě z místa bydliště. Stále jsem udržovala konverzaci, aby se necítil nějak odstrčeně nebo trapně.

Dříve, když Dan přišel ze školy, stačilo mu k regeneraci organismu pár minut, nyní někdy po příchodu ze školy usne. Matka mu v tomto odpočinku nebrání, nechá ho spát a asi po hodině spánku ho probudí. Po sportech je Dan unavený, proto jsem matce doporučila, aby ho příliš do sportů nenutila. A tak využívají jen krátkých procházek po okolí, občas Dan jezdí na kole a v létě plave. Po krátké době se však cítí unavený, proto se raději sportům straní a nevyhledává je. Rodiče mu koupila činky, se kterými doma občas cvičí, koupili mu také nové jízdní kolo, kdyby měl někdy chuť si zajezdit. Také jsem Danovi doporučila dostatečný spánek přes noc, ale brání se tomu, protože si chce prodloužit den.

Dále jsem se zopakovala Danovi důležitost rhytmických cvičení a inhalací, vysvětlovala jsem mu, že když bude lépe inhalovat, bude se mu snadněji odkašlávat a tím i lépe dýchat. Z neverbální komunikace jsem si všimla, že Dan se stále cítí unavený, ale snaží se to nedávat najevo. Nejvíce unavený se cítí po příchodu ze školy, nejméně se cítí unavený při hraní her na počítači.

Soudím, že výkonnost byla dočasně zvýšena po odpočinku, kdy Dan využil krátkého spánku k regeneraci organismu. Po krátké době se však opět unavil, vyhledával klid a stranil se činností.

## 9. Porucha přijetí vlastního vzhledu

z důvodu malého množství svalové hmoty, vyhublosti a vysokého vzrůstu projevující se vyplašeností, ústupností a zdrženlivostí.

Cíl: Akceptování vlastního těla a vlastních potřeb

### Výsledná kritéria:

- Dan si je vědom svého vzhledu a umí s ním žít
- Dan se nestydí za svou výšku a svou postavu
- Dan se snaží přijímat více potravy pro podporu zvýšení svalové hmoty
- Dan má zvýšené sebevědomí
- Dan si dokáže prosadit svůj názor
- u Dana pozorujeme dobrou náladu a optimismus

### intervence:

- neponižuj Dana při společné konverzaci
- často Dana pozitivně hodnot', zvýší se mu sebevědomí
- mluv pozitivně o věcech, které by ho mohly trápit
- neustále se vyptávej na Danův názor
- zeptej se jeho matky, v čem má Dan největší problém a společně s matkou se ho snaž vyřešit
- snaž se vysvětlit Danovi, že nízká hmotnost je součástí jeho onemocnění
- požádej matku o psychickou podporu v domácím prostředí
- koordinuj intervence s ostatními diagnózami

### Realizace a vyhodnocení:

Dan vystupuje velmi nesměle a má tendenci vyhýbat se kontaktu s lidmi. V přítomnosti další osoby je nesmělý, nedokáže si prosadit svůj názor a snaží se schovat někam do ústraní, aby ho nebylo vidět.

Při rozhovoru s Danem jsem se ho snažila často chválit, pochválila jsem mu jeho oblečení. Vyslechla jsem jeho názor, nehanila jsme mu ho a řekla jsem mu názor svůj.

Danovi jsem doporučila domácí cvičení s činkami, aby se mírně zvýšil objem jeho svalstva, jelikož z rozhovoru vyplynulo, že postava mu dělá největší potíže. Zdůraznila jsem mu však, že to nesmí se cvičením přehánět, aby si neublížil.

Také jsem Danovi doporučila častěji jíst, ale současně jsem se mu snažila naznačit, že nízká váha patří k příznakům jeho onemocnění. Při konverzaci jsem svou pozornost zaměřila na Dana a neustále jsem se vyptávala na jeho názor.

Matku jsem požádala o psychickou podporu v domácím prostředí a posilování Danova sebevědomí častou chválou a pozitivním hodnocením. Matka mu chystá jídlo 4-6x denně, snaží se vařit kaloricky a zdravě současně.

Při rozhovoru s Danem nevyvyšuji ani já ani matka jeho nedostatky, ale snažíme se zdůrazňovat to, co se Danovi právě podařilo. Dan má největší problém ve styku s ostatními lidmi, proto všude čeká, pouští ostatní spolužáky a jako poslední jde on. Nechce poutat pozornost, proto se hrbí, myslí si, že tím něco vyřeší. Snažila jsem se mu naznačit, že to tak není, tím, že se bude hrbít, upoutá pozornost větší. Matka mu začala kupovat oblečení, které mu opticky přidává na váze. Když matka vidí, že ho něco trápí, snaží se o tom hovořit pozitivně.

Dan neakceptuje své tělo a bude asi dlouho trvat, než se smíří s tím, jak vypadá. Doma se chová přirozeně, ale ve styku s ostatními lidmi se nadále straní, mlčí a snaží si stoupnout si tak, aby ho nikdo neviděl. V běžné konverzaci má tendence ze sebe dělat toho nejhoršího, ponižuje se a nedoceňuje to, co umí.

### **10. Neúčinné zvládnání situace rodinou, poškozující**

v souvislosti s dlouhodobým onemocněním projevující se pocitem viny, úzkostí, zoufalstvím, bezmocností a pasivní závislostí pacienta.

Cíl: Rodina upřímně a důvěrně vyjádří city a očekávání

#### Výsledná kritéria:

- matka je bez pocitu viny, úzkosti
- matka chápe podstatu onemocnění a smířila se se synovým onemocněním
- matka se dokáže také radovat a snaží se zapomenout na nemoc
- matka k Danovi přistupuje realističtěji, nesnaží se mu něco vynahradiť a její péče je

- zaměřená na podstatu onemocnění
- Dan je díky realističtější péči matky samostatnější a méně závislý
- rodina vnímá onemocnění jako něco přirozeného
- matka lépe zvládá problémy
- matka má obavy, ale dokáže o nich hovořit
- Danova matka je v relativní psychické pohodě
- Danova matka myslí také na sebe

### Intervence:

- poznaj chování členů v rodině
- diskutuj o tom, jak rodina vnímá onemocnění
- posuď ochotu podílet se na péči o Dana
- podporuj řešení směřující ke zvládnutí problémů
- uznaj obtížnost situace
- zmírní sebeobviňování
- aktivně poslouchej nadměrným obavám
- povol spontánní vyjádření citů
- trpělivě zodpověz všechny otázky
- snaž se změnit negativní výroky v pozitivní, jde-li to
- respektuj potřebu rodiny chovat se zdrženlivě
- kontaktuj rodinu s psychologem
- zapoj rodinu do práce v CF klubu

### Realizace a vyhodnocení:

V ordinaci jsem se snažila poznávat chování členů rodiny, ale byla to příliš krátká doba na to, abych to mohla vyhodnotit. Proto jsem využila poznávání během doby, kdy jsem se o Dana starala. Matka má velké obavy o svého syna, snaží se mu vynahradiť jeho onemocnění, ale má to za následek, že se cítí vyčerpaně, zoufale a trpí pocitem viny, že Danovo onemocnění zapříčinila sama. Zpočátku bylo velmi těžké vzbudit v matce ochotu hovořit o synově onemocnění, ale časem se mi to přesto podařilo. Dokázala hovořit o jeho onemocnění, ale pocit viny neustále přetrvával. Ptala se mě na nejrůznější otázky z oblasti cystické fibrózy, zda jsem se setkala s nějakým jiným pacientem, jak vypadají děti v nemocnici, jakou šanci má na léčbu. Velkým přínosem a

psychickou podporu pro matku byl vývoj klonování, kdy vidí velkou naději pro pacienty s CF. Naučila se přede mnou vyjadřovat své pocity, svěřila se mi se svou beznadějí a vyčerpaností. Po celou dobu jsem se snažila vyvracet jí její nesprávné názory a sebeobviňování. Snažila jsem se ji přesvědčit o pozitivních věcech, hledala jsem každou maličkost, která by jí dala naději. Sehnala jsem jí nejrůznější literaturu a letáky s Centra CF, vysvětlovala jsem jí, že přehnanou péčí a mírnou výchovou Danovi nijak neprospěje, nedokáže na něj být přísná, snaží se mu příliš zpříjemnit život. Před okolím o synově nemoci nehovoří, nechce zbytečně upozorňovat na toto onemocnění. Její přání jsem respektovala.

Matka nemůže v noci spávat, po probuzení se cítí vyčerpaná a rozlámaná. Doporučila jsem jí relaxační cvičení, nedokáže se však soustředit. Doporučila jsem jí taky návštěvu psychologa, řekla mi však, že je to zbytečné, že by jí nepomohl. Otec je zdrženlivý a málomluvný. Jistě se o svého syna bojí a má velké obavy, ale nedokáže je projevit nahlas, proto jsem ho příliš nenutila. Je často v práci, a tak nemá na rodinu mnoho času.

Matka se mnou dokáže hovořit o svých starostech o syna, na chvíli se jí uleví, že to může alespoň někomu říci.. Stále nemůže spát, cítí se vyčerpaně. Leží na ní celé břímě rodiny. Nadále se snaží Danovi plnit jeho přání, snaží se mu vynahradit jeho sociální izolaci a málo kamarádů. Vzala si toho na sebe příliš. Své problémy týkající se Dana dokáže vyslovit nahlas a spontánně dokáže hovořit o jeho onemocnění. Je nutné nadále pokračovat v intervencích.

### **11. Přetížení pečovatele**

z důvodu dlouhodobého onemocnění syna projevující se stresem, únavou a pocitem deprese

Cíl: Matka není přetížená péčí o Daniela

#### Výsledná kritéria:

- do péče o Dana se zapojila celá rodina
- matka si našla způsob, jak opět načerpat sílu v péči o Dana
- matka si dokáže odpočinout

- matka myslí i na svou osobu
- ve výchově i péči o Dana pomáhá také jeho otec
- Dan pomáhá zvládnout situaci v rodině
- Dan pomáhá matce ve vykonávání běžných činností
- celá rodina drží spolu při řešení nějakého problému

#### Intervence:

- zhodnot' stupeň zátěže
- informuj celou rodinu o nutnosti odpočinku a energie při péči o Dana
- snaž se matku informovat o tom, jak je důležité, aby myslela také sama na sebe
- vysvětli matce, že pokud nebude v psychické pohodě ona, nemůže být v pohodě ani výchova Dana
- do výchovy se snaž nenásilnou formou zapojit i Danova otce
- informuj celou rodinu o možných relaxačních činnostech – např. puzzle
- snaž se motivovat Dana k tomu, aby napomáhal zvládnout situaci jeho matce
- zkus vymyslet nějakou činnost, při které by se mohla zapojit celá rodina
- zkus na Dana převést alespoň částečnou zodpovědnost za svou osobu
- doporuč matce pobyt na čerstvém vzduchu

#### Realizace a vyhodnocení:

Matka má velké obavy o syna a velmi špatně snáší synovo onemocnění. Snaží se mu velmi věnovat, má náročnou práci, která ji také odebírá spoustu energie, a tak se časem vyčerpala a nedokáže navrátit ztracenou energii zpět. Snažila jsem se jí po celou dobu vysvětlit, že nemá smysl za každou cenu všechno stihnout a dělat vše do takových detailů, do jakých to dělá. Zodpovědnost jí však nedovolí, aby to bylo jinak, proto jsem ji do změny nijak tvrdě nenutila. Snažila jsem se do zvládnání situací zapojit celou rodinu.

Největším přínosem pro matku je její starší syn, který Dana vede k samostatnosti, přistupuje k němu trpělivě a učí ho samostatnosti. Snaží se ho zaujmout různými věcmi, bere ho sebou na kolo při pěkném počasí, sleduje s ním různé časopisy, jede se s ním projet autem po okolí. V těchto situacích je Dan v lepší psychické pohodě, ale bohužel, jeho bratr bydlí již v jiném městě, tak domů dojíždí jednou za měsíc. Matce to velmi prospívá, v tomto období se cítí méně unavená, je optimističtější a dokáže lépe zvládat

synovo onemocnění. Oba synové dokáží zapojit také jejich otce, s kterým jedou potom třeba do kina nebo na večeri.

Po odjezdu staršího syna jsou oba mrzutí a vytrácí se optimismus, který tam přináší. Po čase se na matku nakupí opět spousta povinností a starostí, které neví, jak zvládnout.

Matka se při psychické podpoře lépe smiřuje se synovým onemocněním a lépe dokáže zvládat a snášet požadavky, které jsou na ni s výchovou syna kladeny. Po delší izolaci však upadá do stejného stavu a situaci zvládá s vypětím sil.

Je nutné nadále pokračovat v intervencích.

## 4. Závěr

Cystická fibróza je onemocnění, které je svým charakterem velmi zatěžující nejen pro samotného pacienta, ale i pro celou jeho rodinu.

Většina preventivních a terapeutických opatření však probíhá v domácím ošetření v návaznosti na ambulantní péči. Kvalita této péče je pak závislá nejen na lékařských intervencích, ale i způsobu práce ambulantní sestry.

Metodu ošetrovatelského procesu jsem se proto pokusila aplikovat v ambulantní péči o konkrétního klienta. Připouštím, že doba, kdy jsem absolvovala individuální praxi na tomto pracovišti, je velice krátká na to, abych mohla plně zhodnotit efekt ošetrovatelské péče, která probíhá přeci jenom v jiných časových intervalech než péče o klienta při hospitalizaci. Přesto si dovolím tvrdit, že metoda ošetrovatelského procesu dává sestře mnohem větší prostor pro poznání klientových potřeb, což je první krok k tomu, abychom mohli pacientovi pomoci řešit jeho problémy.

Bylo pro mne velmi obtížné seřadit ošetrovatelské diagnózy, které jsem u Daniela stanovila, dle priorit, protože návaznost jednotlivých problémů nešlo uměle oddělit a řešit samostatně. Tato skutečnost mi potvrdila potřebu ošetrovatelské péče komplexní, která respektuje všechny klientovi potřeby.

Domnívám se proto, že takto pojatá péče o ambulantního pacienta přinesla i v tak krátké době určité pozitivní výsledky, které jsou prvním krokem k postupnému dořešení uvedených problémů Daniela. Protože jej znám velmi dlouhou dobu a mám možnost pokračovat v tom, co jsem nyní započala, předpokládám, že se mi postupně podaří některé problémy úplně odstranit a u některých alespoň zmírnit negativní dopad na klienta.

S metodou ošetrovatelského procesu jsem se snažila seznámit i ambulantní sestru. Nesetkala jsem se s velkým ohlasem a ani neuznávám pseudodůvody vysoké časové vytíženosti, kvůli které nelze v ambulantní praxi tuto moderní metodu ošetrovatelské péče aplikovat. Domnívám se, že právě aplikace ošetrovatelského procesu ambulantní sestře posléze ušetří sestře čas, který takto zbytečně ztrácí povrchním řešením problémů, jenž se proto můžou hromadit.

Řešení též vidím ve větším prosazování ošetrovatelského procesu v praxi vůbec a v jeho větší prezentaci sestrám, které svoje profesní vzdělávání získávaly v době, kdy tato metoda nebyla známa.



## 5. Abstrakt

### 5.1. Abstrakt v jazyce českém

HANA LÉTALOVÁ, DiS.: Ošetrovatelský proces u pacienta s cystickou fibrózou (Bakalářská práce)

- Univerzita Karlova v Praze, 2. LF, ošetrovatelství – všeobecná sestra:

konzultant: Bc. Jitka Kaplická

vedoucí práce: Mgr. Ivana Voleníková

Praha: 2007 , 68 stran

Ve své absolventské práci jsem se zabývala ošetrovatelskou problematikou u klientů s cystickou fibrózou. Cílem mé práce bylo realizovat ošetrovatelský proces u chronicky nemocného dítěte v ambulantní péči a seznámit ošetrující personál s aplikací této metody v praxi. Práci jsem rozdělila na teoretickou a praktickou část. V teoretické části popisuji anatomii a fyziologii dýchacího systému, zabývám se samotným onemocněním. Stručně objasňuji podstatu ošetrovatelského procesu a modelu podle Gordonové, který jsem použila pro svou praktickou část. Druhou část práce věnuji realizaci ošetrovatelského procesu u konkrétního pacienta ve středním stádiu onemocnění. 22-ti letý mladý muž dojíždí do ambulance CF na pravidelné ambulantní kontroly.

Problémy chlapce jsem vyhodnotila v jedenácti ošetrovatelských diagnózách. Ošetrovatelské diagnózy jsem podrobně ve své práci rozpracovala a výsledek poskytnuté péče jsem vyhodnotila. Práce obsahuje šest příloh: recept na přípravu jídla pro pacienty s CF, dále složení flutteru, nejnovější typ inhalátoru, PEP systém, dezinfekci přístrojů a obrázek člověka s orgány, které CF postihuje.

## 5.2. Abstrakt v jazyce německém

In meiner Abschlussarbeit habe ich mich mit der Pflegeproblematik bei Klienten mit zystischer Fibrose beschäftigt. Das Ziel meiner Arbeit ist den Pflegeprozess beim chronisch kranken Kind zu beschreiben und das Pflegepersonal mit der Anwendung dieser bisher in der Praxis unbenützten Pflegemethode bekanntzumachen. Meine Arbeit habe ich einen theoretischen und einen praktischen Teil gegliedert. Im theoretischen Teil habe ich Anatomie und Physiologie des Atmungssystems beschreiben, ich habe mich mit einsamer Krankheit und mit ihrem Einfluss auf den psychischen Zustand des Kindes beschäftigt. Kurzgefasst habe ich das Wesen des Pflegeprozesses und des Bedürfnismodells von Gordon erklärt, von dem ich im praktischen Teil ausgehe. Im zweiten Teil habe ich mich der Realisation des Pflegeprozesses bei einer konkreten Patientin im fortgeschrittenen Stadium der Krankheit gewidmet. Der zweizehnjährigen Jungen ist langfristig mit seiner Mutter hospitalisiert worden. Die Probleme des Kindes und der Mutter habe ich in elf Pflegediagnosen aufgezeigt. Die Pflegediagnosen habe ich ausführlich in meiner Arbeit bearbeitet und den Effekt der geleisteten Pflege ausgewertet. Die Arbeit enthält in der Beilage Erziehungsvorschläge für Kinder mit zystischer Fibrose.

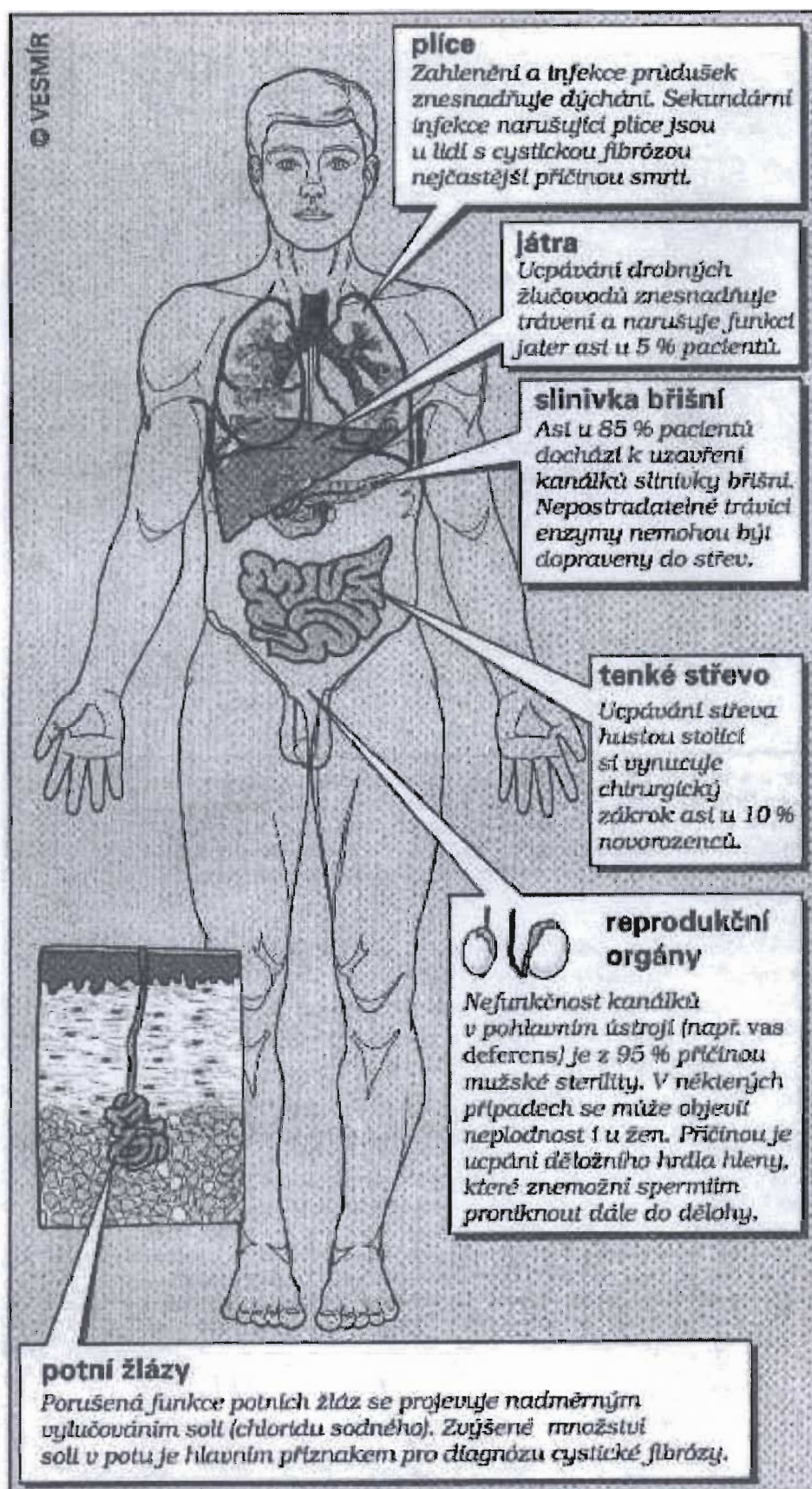
## **6. Seznam použité literatury**

1. Busincová, L.: Jak pečovat o dítě s ekzémem, Řím, Univerzita La Sapienza, 1997
2. Croal, D.A.: CF a vaše budoucnost, Praha, Solvay Pharma s.r.o. 1998
3. Dylevský, I.: Funkční anatomie orgánových systémů, Praha, Karolinum, UK, 1995
4. Dylevský, I.: Anatomie a fyziologie člověka, Praha, Epava, 1998
5. Internetová adresa: [http://www. freeweb/coco.cz/cf](http://www.freeweb/coco.cz/cf)
6. Internetová adresa: [http://www. lf2.cuni.cz/info/cf/cf.htm](http://www.lf2.cuni.cz/info/cf/cf.htm)
7. Klener, P. a kol.: Vnitřní lékařství, díl. II., Praha, Karolinum, 1998
8. Klub rodičů a přátel dětí nemocných CF: Recepty pro děti a dospělé s CF, Praha, 1997
9. Koenges, M. E. – Moorhouse, M. F.: Kapesní průvodce zdravotní sestry, Praha, Avicenum, Grada 1996
10. Kozierová, B, Erbenová, G., Olivierová, R.: Oštrovatelstvo 1,2, Osveta, Martin, 1995
11. Mikšová, Z.: Kapitoly ošetrovatelské péče I,II,Vsetín, 2000
12. Nevolová, P.: Výživa dědi s CF, zpravodaj Klubu CF, 9, 1998, 8-13
13. Schumacher, H. a kol.: Léčebná RHB u CF, Praha, Výbor dobré vůle – Nadace Olgy Havlové, 1998
14. Staňková M., Rozsypalová M. a kol., Ošetrovatelství I/2, Praha, Informatorium 1999
15. Trachtová Eva.: Potřeby nemocného v ošetrovatelském procesu, Brno, IDVPZ 1999
16. Cystická fibróza, příručka pro nemocné, jejich rodiče a přátele, Praha, Professional Publishing, 2000
17. Vávrová, V. a kol.: Cystická fibrosa v praxi, Praha, Kreace, s.r.o., 1999

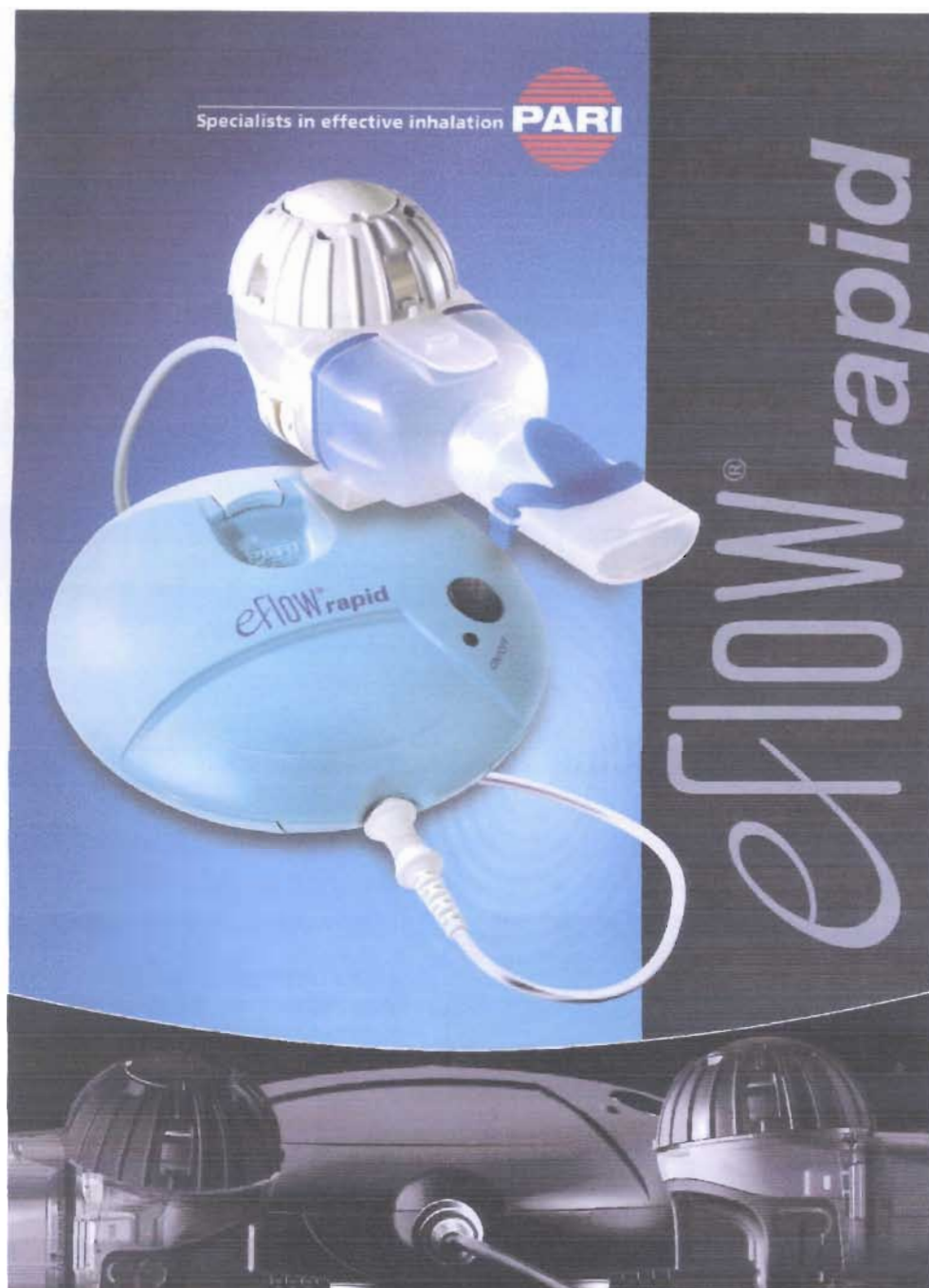
## **7. Přílohy**

- Příloha č. 1.....Orgány postižené CF  
Příloha č. 2.....Inhalátor eFlow Rapid  
Příloha č. 3.....PEP maska  
Příloha č. 4.....Dýchání pomocí VRP1-flutteru  
Příloha č. 5.....Recept na přípravu jídla pro pacienty s CF  
Příloha č. 6.....Dezinfekce přístrojů

## Příloha č. 1



## Příloha č. 2



Nejnovější typ inhalátoru. Inhalace jsou mnohem rychlejší a efektivnější. Nevýhodou tohoto inhalátoru je poměrně vysoká cena (cca 23 tis. Kč). Dodavatelem na náš trh je německá firma PARI.

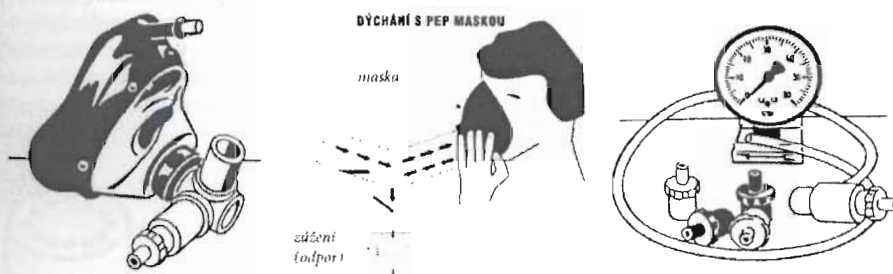
## Příloha č. 3

### Popis

#### PEP maska

Existují různé velikosti masek.

Maska se skládá z průhledné obličejové části s měkkými latexovými okraji a z ventilové části, která obsahuje ventily pro nádech a výdech.



Výdechový odpor měníme vkládáním součástek o průměru 1.5 až 5.0 milimetrů za výdechový ventil. Manometr, kterým kontrolujeme výdechové tlaky, je umístěn mezi výdechovým ventilem a odporem.

#### PEP systém

##### PEP SYSTÉM I

Skládá se z průhledných plastových částí, horního dílu, spodního dílu bez možnosti napojení na manometr, spodního dílu s napojením na manometr, náústku a nosních svorek.



##### PEP SYSTÉM II

Je tvořen z dílů PEP systému I a manometru s možností měření tlaku mezi 0-100 mbar.



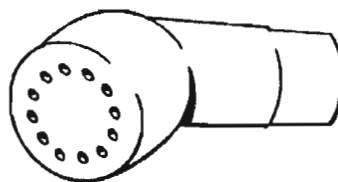
Výdechové odpory o průměru 1.5 až 5.0 milimetrů můžeme nastavit utahováním a otáčením horního dílu.

# Dýchání pomocí VRP1 – flutteru

VRP1 – flutter je pacientům k dispozici jako léčebný přístroj od roku 1989. Stavbou se podobá zvláštnímu druhu dýmky.

Skládá se z těla, trychtýře s výdechovým otvorem, kovové kuličky a víka s četnými otvory.

Při dýchání pomocí tohoto přístroje vydechujeme proti odporu, který klade kovová kulička vydechovanému vzduchu. Při výdechu se kulička pohybuje podél stěn nahoru a dolů, a tím střídavě umožňuje a uzavírá průchod vzduchu přístrojem.

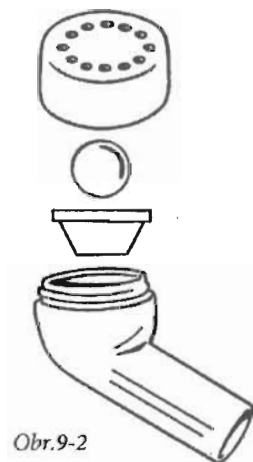


Obr. 9-1

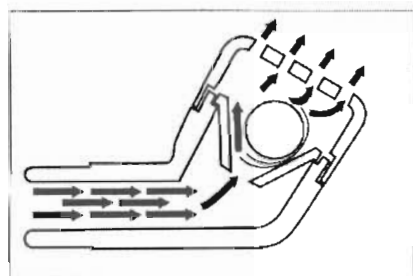
## Jak působí VRP1?

Výdechem proti odporu (kuličky) se zvyšuje tlak v bronších a plicích. To způsobí, že dýchací cesty jsou při výdechu delší dobu otevřené, a to i při poškozených a nestabilních bronchiálních stěnách. (Viz strana 91 – Zabránění bronchiálnímu kolapsu).

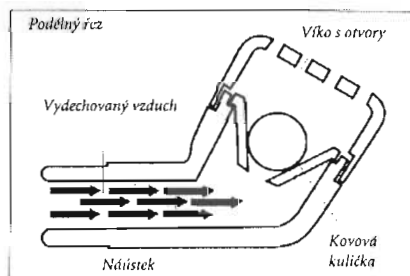
Protože se v průběhu celého výdechu musí překonávat odpor kuličky a navíc se kulička velmi rychle pohybuje nahoru a dolů, vznikají v bronších rychlé změny tlaku. Dochází k rychlým pohybům bronchiální stěny. Tento pohyb nemůže sekret lepící na stěnách průdušek následovat, a tak dochází k jeho uvolnění.



Obr. 9-2



Obr. 9-3



Obr. 9-4



## Příloha č. 5

### Dřímající jablka:

Suroviny pro 4 osoby:

150g	ovesných vloček
8 PL	teplého mléka
4-5ks	jablek
marmeláda	
100g	tuku
150g	cukru
2	žloutky
250g	tučného tvarohu
šťáva z 1 dobře umytého citrónu	
1 CL	prášku do pečiva
sníh ze 2 bílků	

### Příprava:

Ovesné vločky navlhčíme v mléce.

Jablka okrájíme, vyndáme jádřince a naplníme marmeládou.

Tuk, cukr a žloutky ušleháme do pěny. Přidáme tvaroh, citrónovou šťávu,

Prášek do pečiva a navlhčené ovesné vločky. Nakonec vmícháme tuhý sníh. Těsto dáme do vymazané formy, připravená jablka zatlačíme do hmoty a upečeme.

*Teplota trouby:* 200

*Doba pečení :* cca 45 min

Podáváme s vanilkovým krémem.

### Energetická hodnota ve 100g:

819 Kcal  
17 B  
36 T  
102 S

## Příloha č. 6

### Desinfekce přístrojů

Z hygienicko-preventivních důvodů je nutné všechny přístroje po použití důkladně vyčistit a vysušit.

Přístroje je nutné před desinfekcí **zcela** rozebrat.

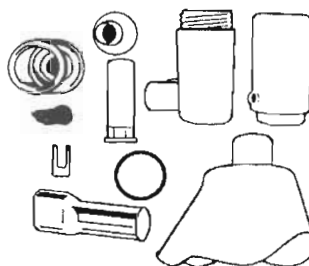
#### Provedení:

1. Přístroj rozložíme na jednotlivé součástky, které důkladně opláchneme teplou vodou.
2. Dle potřeby provedeme desinfekci působením **tepla** (termickou desinfekci).
3. Důkladně vysušíme.
4. Jednotlivé součásti ponecháme v rozloženém stavu asi 4 hodiny na suchém místě.
5. Před dalším použitím si řádně umyjeme a usušíme ruce.

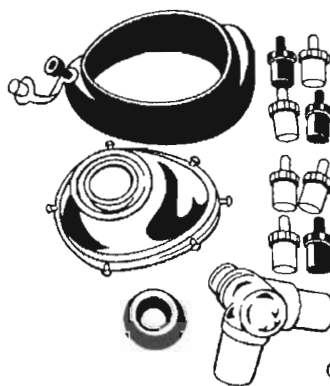
Termickou desinfekci (např. vyvaření) upřednostňujeme před chemickou (za použití oxidačních činidel, např. natriumhypochlorid), protože dlouhodobé používání těchto chemických prostředků může dráždit bronchiální sliznici.

**Opláchnutí v horké vodě a důkladné vysušení je nejdůležitějším hygienickým opatřením při desinfekci inhalátorů a pomocných dýchacích prostředků (PEP maska, PARI PEP systém, VRP1 flutter). Chemická desinfekce je v těchto případech nadbytečná a může být i nebezpečná.**

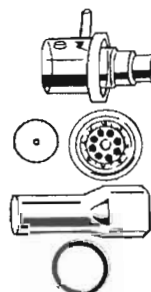
Jako další možnost se nabízí čištění horkou párou (např. NUK vaporizátor). Také zde dbáme v každém případě na důkladné vysušení!!



Obr. 17-1  
Inhalátor



Obr. 17-2  
PEP maska



Obr. 17-3  
PEP systém



Obr. 17-4  
VRP1 flutter