

Univerzita Karlova v Praze 2. lékařská fakulta
Ústav ošetrovatelství

Bakalářský studijní program Ošetrovatelství
obor Všeobecná sestra



Ošetrovatelský proces u pacienta s diagnózou cystická fibróza
Bakalářská práce

Autor práce: Aleksandra Václavková

Vedoucí práce: PhDr. Šárka Tomová

Rok zpracování 2008

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem tuto práci zpracovala samostatně a veškeré literární prameny a informace, které jsem v práci využila, jsou uvedeny v seznamu použité literatury. Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své práce v Univerzitní knihovně UK 2. LF.

V Praze dne 31. března 2008

Aleksandra Václavková

Poděkování

Ráda bych poděkovala paní Doc. MUDr. Věře Vávrové, DrSc., zakladatelce péče o děti s cystickou fibrózou v České republice. Děkuji za čas, který mi věnovala při odborných konzultacích, za mimořádnou ochotu pomoci a za všechny rady a připomínky.

Mé poděkování patří rovněž PhDr. Šárce Tomové, vedoucí práce, za cenné podněty a informace při zpracování bakalářské práce.

Abstrakt

Klíčová slova: cystická fibróza, diagnóza, léčba, ošetrovatelský proces, potřeba nemocného.

Bakalářská práce je věnována problematice pacientů s diagnózou cystické fibrózy. Práce je pojata jako teoreticko-praktický typ.

Je rozdělena na část teoretickou, ve které pojednávám o anatomicko fyziologických základech systémů, které jsou u pacientů s CF v největší míře ovlivněny. Rovněž pojednávám o historii tohoto onemocnění, zabývám se dědičností, projevy nemoci a možnostmi léčby. Ačkoli diagnostika je na velmi dobré úrovni, je často cystická fibróza jako suspektní diagnóza brána v potaz pozdě a tím je negativně ovlivněna prognóza nemocného. Kauzální terapie zde neexistuje, ale život pacientů je intenzivní podpůrnou péčí zkvalitňován a prodlužován. Značné pokroky v léčbě dávají příslib úplného vyléčení nemoci, zatím je to však záležitostí budoucnosti a týká nejvíce pacientů nízkého věku a těch ještě nenarozených.

Praktická část bakalářské práce obsahuje vysvětlení stěžejní metody ošetrovatelství a to ošetrovatelského procesu a jeho jednotlivých fází. V dalším úseku práce aplikuji ošetrovatelský proces na konkrétního pacienta v praxi. Rozpracovávám ošetrovatelskou anamnézu dle modelu funkčního zdraví M. Gordonové. Zjišťuji informace o zdravotním stavu pro úplné a komplexní zhodnocení pacienta. Definuji ošetrovatelské problémy. Po stanovení ošetrovatelských diagnóz pracuji na realizaci procesu a plnění potřeb nemocného. V péči o pacienta mám zpětnou vazbu, hodnotím úspěchy či neúspěchy v ošetrování, dosažení stanovených cílů.

Abstract

Key word: cystic fibrosis, diagnosis, treatment, nursing process, patient's need

This bachelor's thesis deals with patients suffering from cystic fibrosis (CF). The thesis includes a theoretical and a practical part. In the theoretical one, underlying anatomical and physiological disturbances in key organ systems are discussed. A historical review, genetics aspects, manifestations of the disease and current treating possibilities are also concerned. Despite a considerable improvement on the field of the diagnostic process, the diagnosis of CF is still often considered to late with negative consequences on the prognosis. Although the causal therapy is still not existing, an intensive supportive care can significantly prolong and improve the quality of life of the patients. Considerable progress in the treatment research promises a total cure in the future.

The practical part of the thesis contains an analysis of separates steps of the nursing process and its practical application in one concrete patient. I elaborated a nursing anamnesis according to the Gordon's functional health model. I elicited detailed information about patient's health state for establishing his complex evaluation. When the nursing problems determined and the diagnoses established, I worked on the realisation of defined nursing goals. According to the efficacy feedback, I continuously adapted the approach to the patient in order to ensure the best quality of his life during hospitalization.

OBSAH

1. Úvod.....	8
2. Teoretická část.....	9
2.1. Cystická fibróza, definice.....	9
2.2. Anatomie a fyziologie.....	9
2.2.1. Dýchací systém, systema respiratorium.....	9
2.2.2. Trávicí systém, systema digestorium.....	13
2.3. Historie cystické fibrózy.....	16
2.4. Dědičnost, incidence.....	17
2.5. Klinický obraz.....	17
2.5.1. Respirační příznaky.....	18
2.5.2. Gastrointestinální příznaky.....	19
2.5.3. Ostatní projevy.....	21
2.5.4. Atypická forma cystické fibrózy.....	23
2.6. Stanování diagnózy a vyšetřovací metody.....	23
2.6.1. Diagnostika.....	23
2.6.2. Vyšetření ke zjištění stupně poškození dýchacích cest.....	24
2.6.3. Vyšetření ke zjištění stupně poškození zažívacího traktu.....	25
2.7. Terapie.....	26
2.7.1. Terapie onemocnění respiračního systému.....	26
2.7.1.1. Léčba komplikací dýchacího systému.....	28
2.7.1.2. Transplantace plic.....	28
2.7.2. Terapie onemocnění gastrointestinálního systému.....	30
2.7.2.1. Léčba komplikací zažívacího systému.....	31
2.8. Vliv onemocnění cystickou fibrózou na psychiku	32
2.9. Prognóza.....	33
2.10. Organizace péče o nemocného s cystickou fibrózou.....	33
2.10.1. Rutinní péče.....	35

3. Praktická část.....	37
3.1 Teorie ošetrovatelského procesu.....	37
3.2 Identifikační údaje o nemocném.....	42
3.3. Ošetrovatelská anamnéza	44
3.4. Průběh hospitalizace.....	48
3.5. Ošetrovatelské diagnózy.....	51
4. Závěr.....	62

1 Úvod

Cystická fibróza náleží k nejčastějším multisystémovým, vrozeným, geneticky podmíněným onemocněním. Tato život ohrožující choroba představuje trvalou zátěž. Somatická stránka nemoci se projevuje zejména chronickým onemocněním dýchacích cest a gastrointestinálního traktu, často může také velice negativně ovlivňovat psychiku pacienta i jeho rodinu a širší okolí.

Průběh onemocnění je chronický a v současné době neexistuje žádná kauzální terapie, i když mladší pacienti mají na kauzální terapii jistou naději vzhledem k bouřlivě vyvíjejícímu se výzkumu a maximálnímu zájmu vědeckých pracovníků o tuto diagnózu. Věda postupuje rychlým tempem kupředu, vyvíjí se a upravuje farmakoterapie, v popředí zájmu vědců je také genová terapie s cílem úplného vyléčení cystické fibrózy.

V současnosti lze nemoc do jisté míry ovlivnit trvalou intenzivní péčí, symptomatickou léčbou a rehabilitací, na které se podílí tým zdravotnických pracovníků tedy lékařů, sester, fyzioterapeutů a specialistů. Příznivě se upraví její průběh a tím se určitým způsobem zkvalitní a prodlouží život pacientů. Oproti minulosti se dnes klade větší důraz na psychické aspekty nemoci. U nemocných bývá nutná psychoterapeutická intervence vzhledem k problematice související s diagnózou, která zasahuje do různých oblastí života jedince. Samozřejmě klíčovou roli v pomoci nemocnému a péči o něj hraje rodina a nejbližší okolí.

V teoretické části své práce se věnuji charakteristice onemocnění, vysvětluji podstatu dědičnosti, možnosti diagnostické a terapeutické, pojednávám o organizaci péče o pacienty s cystickou fibrózou. Praktická část zachycuje komplexní ošetrovatelský proces u hospitalizovaného pacienta s touto závažnou diagnózou.

Cílem mé práce je snaha co nejlépe zachytit a přiblížit onemocnění cystickou fibrózou při pohledu na konkrétního pacienta jako bio-psycho-sociální jednotku, tedy osobu, která je ovlivněna nemocí jak po psychické, tak i fyzické stránce, jejíž celý život je přizpůsobován a trvale, závažně a ve velké míře ovlivňován nemocí.

2 Teoretická část

2.1 Cystická fibróza – definice

Cystická fibróza (dále jen CF) nebo také mukoviscidóza je autosomálně recesivní dědičné onemocnění způsobené mutací genu produkujícího protein CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator). Postihuje 1 na 2500 novorozenců. Nemocní mohou být jak chlapci tak dívky. Manifestuje se v časném dětství, diagnóza však může být stanovena i v dospělosti. Zasaňuje mnoho tělních systémů, je charakterizována např. postižením dýchacích cest infekcemi, poruchou funkce gastrointestinálního traktu vedoucí k neprospívání, sterilitou u mužů a vysokým obsahem solí v potu. Podstatou onemocnění je neprůchodnost chloridového kanálu epiteliálních buněk pro Cl⁻ ionty, která způsobuje změny ve složení a vlastnostech hlenu a tedy i sliznic. Abnormální zahuštění hlenu, vzniklé zvýšenou resorpcí vody, vede k narušení fyziologické funkce systémů./10,12,13/

2.2 Anatomie a fyziologie

Pro přehlednost uvádím v této kapitole anatomii a fyziologii vybraných systémů, které jsou u CF postiženy nejčastěji.

2.2.1 Dýchací systém - systema respiratorium

Dýchací cesty přivádějí vzduch do plic a zajišťují výměnu plynů. Tvoří jej horní cesty dýchací, což je společné označení pro dutinu nosní, na ni navazující nosohltan. Dolní cesty dýchací tvoří hrtan, průdušnice, průdušky a plíce.

V dutině nosní (cavitas nasi) se vzduch zvlhčuje, předehřívá a zbavuje nečistot. Je to spojená dutina zevního nosu a kostěné dutiny nosní, úplně ji rozděluje přepážka na pravou a levou stranu. Rozlišujeme předsň dutiny nosní a vlastní dutinu nosní.

Vedlejší dutiny nosní (sinus paranasales) s dutinou nosní spojené, jsou přítomné v kosti čelní, čelistní, čichové a klínové. Kostí obsahující paranasální dutiny

souhrnně nazýváme kostmi pneumatizovanými, vedlejší dutiny nosní slouží jako rezonanční prostory při tvorbě hlasu. U pacientů s CF dochází k častým zánětům těchto dutin.

Hrtan (larynx) je trubicovitý dutý orgán, který navazuje na nasopharynx. Slouží k dýchání a tvorbě hlasu, jeho podkladem je soubor pohyblivě spojených chrupavek.

Průdušnice (trachea) je trubice navazující kaudálně na hrtan, vyztužená chrupavkami, zakončena rozdělením na průdušky.

Průdušky (bronchi) jsou systémem větvících se trubic vedoucí vzduch z průdušnice do plic, větví se postupně až do jednotlivých segmentů plic jako průduškový strom. Člení se na bronchy hlavní, pravý a levý, které odstupují z místa rozdělení trachey. Následují bronchy pro jednotlivé plicní laloky a bronchy segmentů plic. Stěny bronchů jsou tvořeny obdobně jako trachea. Průdušnice i průdušky jsou vystlány vlhkou sliznicí, která má na povrchu řasinky. Ty se neustále pohybují a posouvají hlen směrem k dutině ústní. Také tento pohyb odstraňuje případné nečistoty, které do dýchacích cest pronikají.

Plíce (pulmones) jsou párový orgán, v němž při dýchání probíhá výměna plynů. Plíce se nacházejí ve dvou pleurálních dutinách, které zcela vyplňují. Každá plíce má tvar kužele. Nejvýraznější útvar na mediální straně obou plic je hilus. Jde o místo vstupu kmenového bronchu, pulmonální artérie a plicních nervů. V tomto místě plíce opouštějí plicní žíly (venae pulmonales) a lymfatické cévy. Pravá plíce je tvořena třemi a levá dvěma plicními laloky, které se člení na jednotlivé plicní segmenty. Na průduškový strom navazují průdušinky a na konečné větévky pak plicní sklípky, kde dochází k vlastní výměně plynů mezi vzduchem a krví v sítích krevních kapilár obtékajících plicní sklípky.

Výměně vzduchu v plicích napomáhají dýchací pohyby uskutečňované dýchacími svaly. Kyslík difunduje do krve v kapilárách, které opřádají plicní alveoly, oxid uhličitý se dostává do alveolů a při výdechu odchází z těla ven. Odkysličená krev je do plic přiváděna z celého těla cestou přes pravou srdeční síň, pravou komoru, dále skrze plicní kmen (truncus pulmonalis) plicními artériemi, které se větví v kapiláry. Kapiláry se sbíhají a v místě plicního hilu opouštějí plíce jako

plicní žíly (venae pulmonales). Vedou okysličenou krev do levé síně, odtud do levé srdeční komory aortou do velkého krevního oběhu. Ten zásobuje okysličenou krví celé tělo. Při klidném dýchání se u dospělého vymění v plicích sklípčích jedním vdechem a výdechem asi 0,5 litru vzduchu. V klidu dospělý člověk vdechne a vydechne 14 - 18krát za minutu.

Dýchání je proces zahrnující dvě části. Zevní dýchání, při kterém dochází k výměně plynů mezi organismem a prostředím, tělo přijímá O₂ a vylučuje CO₂. Vnitřní dýchání zajišťuje využití kyslíku a produkci CO₂ v tkáních a výměnu těchto plynů.

Plicní ventilace zabezpečuje výměnu vzduchu mezi atmosférou a plicními alveoly. Intenzita ventilace závisí především na hloubce dechů (dechových objemů) a na počtu dechů za určitou dobu (dechová frekvence). Plicní ventilace je vyšetřována metodou zvanou spirometrie. Úroveň ventilace je zásadně ovlivněna intrapulmonální distribucí vzduchu. Rozdělení vdechovaného vzduchu není totiž mezi jednotlivými alveoly rovnoměrné. Například dolní oblasti plic ve vertikální poloze těla jsou ventilovány více než horní. Distribuce je zásadně ovlivňována některými plicními onemocněními.

Perfúze je průtok krve plicním řečištěm, především kapilárami, které alveoly obepínají. Dostatečná perfúze je nezbytná pro správnou funkci tkání, zabezpečuje zásobení kyslíkem. Je různá při vdechu a výdechu a mění se také vlivem distribuce vzduchu do jednotlivých oblastí plic.

Difúze je výměna O₂ a CO₂ mezi plicními alveoly a krví. Pro hodnocení výsledků difúze je zásadní stanovení krevních plynů, tedy stanovení parciálního tlaku kyslíku a oxidu uhličitého.

Hodnoty získané spirometrií rozdělujeme na statické a dynamické.

Statické hodnoty :

- vitální kapacita (VC) je největší objem vzduchu, který pacient vydechne po maximálním vdechu
- inspirační rezervní objem (IRV) je množství vzduchu, které je pacient schopný ještě vdechnout po normálním nádechu

- expirační rezervní objem (ERV) je množství vzduchu, které je pacient schopný ještě vydechnout po normálním výdechu
- reziduální objem (RV) je objem vzduchu, který zůstává v plicích po maximálním výdechu
- celková kapacita plic (TC) je celkové množství vzduchu obsažené v plicích po hlubokém vdechu
- funkční reziduální kapacita (FRC)
- dechový objem (Vt)

Dynamické hodnoty :

- usilovná rozepsaná vitální kapacita (FVC) je takové množství vzduchu, které může vyšetřovaný po maximálním vdechu co nejprudčeji vydechnout.
- maximální minutová ventilace (MVV) představuje největší možnou mechanickou ventilaci plic za jednu minutu.
- Rozepsaný usilovný výdech vitální kapacity za 1 sekundu (FEV1) udává kolik procent VC je vydechnuto během jedné sekundy.
- vrcholový expirační průtok (PEF)
- dechová frekvence (F)
- minutová ventilace (V)
- maximální výdechová rychlost (MEF) 25 je maximální výdechová rychlost měřená na zvolené objemové hladině plic při 25 % vitální kapacity
- maximální výdechová rychlost (MEF) 50 je maximální výdechová rychlost měřená na zvolené objemové hladině plic při 50 % vitální kapacity
- maximální výdechová rychlost (MEF) 75 je maximální výdechová rychlost měřená na zvolené objemové hladině plic při 75 % vitální kapacity /1,4,5/

2.2.2 Trávicí systém - systema digestorium

Umožňuje mechanické rozmělnění a chemické rozštěpení přijaté potravy procesem trávení nazývaným digesce. Trávicí systém je tvořen dutinou ústní,

navazuje hltan, jícen, žaludek, tenké střevo, tlusté střevo, k trávicímu traktu náleží i játra a slinivka břišní.

Ústa a ústní dutina jsou počátkem trávicí soustavy a mají za úkol přijímat, naporcovat a mechanicky zpracovávat potravu. Zároveň v nich dochází k promísení potravy se slinami a trávicími enzymy v nich obsaženými. Ústa zahrnují ústní dutinu a struktury v ní umístěné jazyk, zuby a další orgány, které do dutiny ústí, tedy slinné žlázy.

Dutina ústní (cavum oris) : se otevírá ústní štěrbinou, která je ohraničena rty. Boky tvoří tváře, strop tvrdé patro. Vzadu přechází do hltanu.

Hltan (pharynx): je společný oddíl trávicí a dýchací soustavy, kde se potrava peristaltickými pohyby posouvá do jícnu a žaludku. Je to předozadně oploštělá svalová trubice. Je obdobně jako žaludek vystlán sliznicí, aby byl chráněn před žaludečními šťávami. Stěna hltanu je z vaziva a svaloviny. Tvoří navazující trubici, která spojuje dutinu nosní a ústní skrze jícen se žaludkem. Je kraniálně zakončena slepě a v úrovni prstencové chrupavky hrtanu přechází do jícnu..

Jícen (esophagus) je trubicovitý úsek trávicí trubice, spojující hltan a žaludek. Jeho průměr je kolem 1,5cm. Je tvořen hladkou svalovinou, která je pružná a velikost mění podle polknutého sousta. Je uložen za průdušnicí, postupuje hrudní dutinou, projde bránicí do břišní dutiny, kde vstoupí do žaludku. Stěnu jícnu tvoří sliznice a svalovina.

Žaludek (gaster) je rozšířená část trávicí trubice sloužící jako dočasný rezervoár spolykané potravy. Navazuje na jícen a spojuje jej s dvanáctníkem. Jeho tvar a velikost se mění v souvislosti s jeho naplněním a polohou těla. Funkcí je mechanický a chemický rozklad tráveniny, dále zpracování, smíšení a promíchání potravy před jejím přesunem do střeva. Sliznice žaludku tvoří záhyby a řasy, kam ústí žlázy produkující žaludeční šťávy napomáhající trávení. Před jejich agresivitou a poškozením je stěna žaludku chráněna alkalickým hlenem.

Tenké střevo (intestinum tenue) v něm dochází ke konečné fázi trávení a vstřebávání většiny živin. Můžeme jej rozdělit na 3 části – dvanáctník (duodenum), lačník (jejunum) a kyčelník (ileum). Jednotlivé části na sebe plynule navazují. Do

duodena, které je za pylorickou částí žaludku ústí žlučový vývod (ductus choledochus) společně s pankreatickým vývodem (ductus pancreaticus) v místě zvaném papilla duodeni major. Papilla duodeni minor je ústí přídatného pankreatického vývodu, není však konstantní. Jejunum a ileum tvoří jeden celek bez jasných hranic. K zadní stěně tělní je připevněn závěsem peritonea - mezenteriem. Jejich resorpční povrch mnohonásobně zvětšuje charakteristické uspořádání sliznice v klky.

Tlusté střevo (intestinum crassum) je konečný úsek trávicí trubice, kde probíhá zahušťování a vyměšování potravy z těla. Ve tlustém střevě se vstřebávají zbylé vitamíny a minerály a také voda. Nestravitelné zbytky jsou zahušťovány, vzniklé výkaly odcházejí konečníkem z těla ven. Na tvorbě stolice se významně podílejí zde osídlené bakterie. Na začátku tlustého střeva je slepé střevo (caecum), z něj vybíhá červovitý přívěšek (apendix), který obsahuje lymfatickou tkáň. Tlusté střevo má kromě slepého střeva další dva úseky – tračník (colon) a konečník (rectum) ústící jako anus. Tlusté střevo je rozděleno do dalších částí dle své polohy. Vzestupná část (colon ascendens), která pod játry v místě pravého ohybu tlustého střeva (flexura coli dextra) přechází v příčný úsek (colon transversum). Na colon transversum navazuje sestupný úsek (colon descendens), který vzniká přechodem pod slezinou levým ohybem (flexura coli sinistra). Pokračuje esovitou kličkou a končí konečníkem. V tračníku dochází ke vstřebávání vody a solí a k tvorbě stolice, v konečníku se vzniklé výkaly hromadí, odcházejí řitním otvorem.

Játra (hepar) nacházejí se pod bránicí na pravé straně břišní dutiny a mají zhruba klínovitý tvar. Anatomicky jsou rozdělena na tyto laloky – pravý, levý, kaudatus a kvadratus. Pod pravým lalokem jaterním se nalézá žlučník (vesica fellea). Játra dospělého váží asi 1 500 g. K bránici přiléhají hladkou brániční plochou, z druhé strany na játra naléhají orgány břišní dutiny. V tomto místě zvaném jaterní brána (porta hepatis) do jater vstupuje jaterní tepna a vystupují vrátnicová žíla a žlučové vývodné cesty, odvádějící žluč ze žlučníku. Ta se ve střevě významně účastní trávení tuků.

Játra jsou centrálním orgánem metabolismu, největší exokrinní žlázou a největším orgánem dutiny břišní. Zajišťují energetickou látkovou výměnu a přeměnu živin, jsou nezastupitelná při biotransformaci látek a detoxikaci organismu. Podílejí se rovněž na trávení potravy v tenkém střevě. Mezi jejich další funkce patří syntéza bílkovin krevní plasmy včetně srážecích faktorů, které jsou nezbytné pro srážení krve a také produkce hormonů regulujících hospodaření s vodou a solemi. Slouží také jako zásobárna řady látek, jako je glykogen, železo nebo vitamíny. Funkce jater je mnohostranná a mnohočetná a většina procesů v nich probíhajících souvisí s metabolismem a detoxikací.

Slinivka břišní (pankreas) je až 90 g těžká, protáhlá žláza, rozlišuje se na ní hlava pankreatu (caput pancreatis), úzké tělo (corpus pancreatis) vybíhající v ocas (cauda pancreatis). Jde o orgán trávicí soustavy, jehož produkty exokrinní složky enzymy, jsou odváděny drobnými vývody spojujícími se ve vývod pankreatu (ductus pancreaticus) do duodena. Zde se setkávají s potravou předzpracovanou v žaludku a podílejí se na jejím dalším chemickém trávení ve dvanáctníku a tenkém střevě. Rozhodující význam mají enzymy při trávení. Sekrece je regulována z části reflektoricky a z části hormony gastrointestinálního traktu. Pankreatické enzymy jsou bílkoviny, které tedy umožňují chemické reakce, konkrétně jde o štěpení jiných molekul. Nejdůležitějšími trávicími enzymy jsou např. trypsin, amyláza či lipáza nezbytné pro trávení bílkovin, cukrů i tuků. Svou funkci plní a aktivovány jsou až ve dvanáctníku. Pankreatická šťáva obsahuje rovněž bikarbonáty, je alkalická, podílí se též na neutralizaci obsahu vycházejícího ze žaludku. Denně je secernováno cca 1500ml pankreatické šťávy.

Slinivka plní i funkci žlázy endokrinní, kde v Langerhansových ostrůvcích je secernován insulin a glukagon, což jsou látky regulující metabolismus sacharidů, proteinů i tuků. Dále somatostatin, ten reguluje endokrinní sekreci a gastrin.

Insulin je hormon anabolický, zvyšuje tedy ukládání glukózy, aminokyselin a mastných kyselin ze zásob do krve. Napomáhá vstupu glukózy do buněk. Glukagon je jeho antagonistou, uvolňuje působky ze zásob do krve. Nadbytek insulinu způsobuje hypoglykémii vedoucí až ke komatu, naopak nedostatek insulinu vede k

častému onemocnění, které se v určitém procentu vyskytuje i u nemocných s CF. Začíná zpravidla v adolescenci a jde o diabetes mellitus. Deficit glukagonu má za následek hypoglykémii, jeho nadbytek způsobuje opak. /1,2,4,5/

2.3 Historie CF

CF je známa již velmi dlouho, o „slaných dětech“ vznikala mezi lidmi spousta pověr a tvrzení. Vědělo se, že umíraly v raném dětství a nemoc měla nepříznivý průběh. První vědecký popis nemoci vznikl až v roce 1938 v Americe. Jeho autorkou je patoložka D. Andersenová.

Ke stanovení diagnózy se od padesátých let 20. století používají potní testy dokazující, že děti s CF mají koncentraci solí v potu 5x vyšší oproti dětem zdravým. Je možné diagnostikovat i méně typické formy CF. Zájem o toto onemocnění se stupňoval, začal být předmětem intenzivního zkoumání. V 70. letech 20. století nastal zlom v terapii CF. Byl totiž stanoven první terapeutický protokol, postup léčby, díky kterému se vyhlídky nemocných podstatně zlepšily. V roce 1989 vědci docílili odhalení genu CF a tedy poznání podstaty onemocnění a možnosti jeho účinné léčby. Dosud se však potýkají s mnoha překážkami. Děti narozené v těchto letech mají naději, že se dočkají kauzální léčby. Naprostá většina pacientů s touto diagnózou se v současné době dožívá dospělosti.

U nás postoupil rozvoj péče o pacienty s CF kupředu výrazně až po roce 1989. Začala se vytvářet specializovaná centra pro léčbu, dostupnost léků byla také nesrovnatelně lepší. Od roku 1992 oficiálně funguje Klub nemocných CF, který pomáhá rodinám ve všech směrech, výrazně se podílí na plnění potřeb nemocného. /11,12 /

2.4 Dědičnost, incidence

Jak bylo již zmíněno jde o autosomálně recesivní onemocnění, které se vyskytuje u 1 na 2500 novorozenech dětí. To znamená, že ročně se narodí v ČR 28-40 dětí s CF. Autosomálně recesivní dědičnost říká, že dědičnost není vázaná na pohlaví. Ke vzniku onemocnění je nutná přítomnost mutace u obou partnerů, pro pár s alelami

/Aa x Aa/ existuje 25 % riziko narození dítěte, u kterého se onemocnění projeví /aa/. V 50 % budou děti daného páru nepostíženými nosiči mutace CF genu /Aa/ heterozygoti, jejichž život nebude ovlivněn, pokud se jejich partnerem nestane další nosič, neboť jedna normální alela je schopna kompenzovat mutantní alelu a zabránit tím projevu nemoci. V 25 % nezdědí potomek ani jednu mutaci od svých rodičů /AA/ je tedy zdravý a svým potomkům neposkytne ani nosičství. (Viz Příloha č. 1) Podle statistických údajů je každý 25. člověk v české populaci zdravým nosičem mutace CF genu a je tedy relativně vysoká pravděpodobnost, že se setkají partneři, oba nosiči mutovaného genu. Mutace a tím způsobený celý soubor příznaků nastane při záměně pořadí či přítomnosti nukleotidových bází DNA. Dojde ke vzniku defektního proteinu označovaného CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator). Způsobí se tím porucha správné funkce genu. V případě CF jde o gen uložený na dlouhém raménku 7. chromozómu, nejčastější mutace způsobí ztrátu fenylalaninu – F508 del. Tato situace nastává u 70 % nemocných. Je popsáno asi 1450 mutací, které porušují sekvenci aminokyselin CFTR. Většina z nich se vyskytuje vzácně. Mutace jsou populačně specifické. Rozdělují se do 5 tříd. Třídy I-III jsou pokládány za závažné, třídy IV,V jsou mírné. To vysvětluje určitou variabilitu klinického obrazu nemoci a rozdílný stupeň postižení orgánů. /7,10,12/

2.5 Klinický obraz

Projevy nemoci vycházejí z typu mutace. Klinický obraz rovněž ovlivňuje věk, ve kterém se objeví první příznaky. Průběh je závislý na závažnosti prodělaných infekcí a eventuálně vzniklých komplikacích. /11/ (Viz Příloha č.2)

2.5.1 Respirační příznaky

Jde o chronickou infekci a zánět dýchacích cest, při kterém dochází k tvorbě extrémně hustého hlenu, který se obtížně vykašlává. Dochází ke zhoršení samočisticí schopnosti plic (mukociliární clearance), nahromadění hlenu vede k obstrukci dýchacích cest. Bakterie, které se v hustém hlenu usídlí vyvolávají infekci, které se organismus brání přehnanou zánětlivou odpovědí. Produkty zánětu poškozují plicní tkáň.

Respiračními příznaky CF

Kašel může být suchý, dráždivý nebo produktivní, bývá přítomen trvale nebo nastává určité období klidu.

Zvracení u mladších dětí způsobené polykáním sputa.

Rozvíjející se obstrukce dýchacích cest vedoucí k poruše funkce plic. Paličkovité prsty, kdy poslední články prstů rukou a nohou jsou ztlustělé a rozšířené. (Viz příloha č.3)

Změny tvaru hrudníku v soudkovitý, hrudník se vyklenuje, zvětšuje se jeho předozadní průměr a záda se kulatí.

Dušnost (dyspnoe) je ztížené nebo namáhavé dýchání s pocitem nedostatku vzduchu, zpočátku manifestace příznaků je dušnost námahová, postupně přechází v klidovou Zrychlené dýchání (tachypnoe) provází většinou stupňující se poškození dýchacích cest a předchází nástup infekce. Proto je rodičům kojenců doporučováno počítání dechů ve spánku. Jakákoli změna musí být konzultována s odborným lékařem. Cyanóza je modré zbarvení kůže a sliznic vyvolané nedostatečnou saturací kyslíkem, vzniká při hodnotách kolem 75 %. Optimální hodnoty jsou v rozmezí 96 – 100 %. Bolest na hrudi může být vyvolána různými příčinami.

Subfebrilie při vzplanutí akutního infektu. Vysoké horečky u dětí s CF nebývají typické.

Zánět vedlejších nosních dutin (sinusitis) bývá chronického rázu, projevuje se bolestmi hlavy, rýmou, kašlem.

Dýchací cesty nemocných CF kolonizují různé patogenní kmeny

Většina pacientů je v dospělosti kolonizována *Pseudomonas aeruginosa*, jisté procento pacientů získá infekci způsobenou *Burkholderia cepacia*. Ty se významně podílí na rozvoji plicního poškození.

Pseudomonas aeruginosa je mikrob, který zdravé jedince nijak neohrožuje, pro pacienty s CF je však obávaným patogenem. Řadí se mezi aerobní gram- tyčky.

Výskyt v přírodě je zaznamenán především ve vodě, v půdě kontaminované výkaly, obecně mu dobře prospívá vlhké prostředí jako inhalátory, WC, vodovodní zařízení. Pacienti s CF se *Pseudomonas aeruginosa* mohou nakazit mezi sebou, jsou infikovány dýchací cesty. Infekce tímto patogenem zpočátku probíhá bezpříznakově, postupně přechází do chronicity. Postihuje až 80 % dospělých nemocných. Vyvolává poškození plicní tkáně a zvýšenou produkci hlenu v dýchacích cestách, rozvoj infekce a zánětu, které dále podněcují plicní poškození. Prognóza se zhoršuje.

Burkholderia cepacia je gram- tyčka, která u pacientů s CF rovněž může osídlit dýchací cesty a vyvolat chronický zánět. Výskyt bakterie v přírodě je spíše ojedinělý, zdrojem nákazy bývá jiný již nakažený pacient nebo ošetřující zdravotnický personál. *Burkholderia cepacia* je rezistentní k mnoha antibiotikům, rapidně zhoršuje průběh CF, způsobuje rozvoj nezvladatelné pneumonie. V časném stádiu po transplantaci plic mívá pneumonie pro pacienta fatální důsledky.

Komplikace postihující dýchací systém

Nosní polypóza je zduření sliznice dutiny nosní a paranasálních dutin, častěji přítomna u pacientů prodávajících chronickou sinusitis. Postihuje především dospělé pacienty, může probíhat asymptomaticky nebo může vést k obstrukci nosu, ztrátě čichu, chuti, bolestem hlavy.

Bronchiektázie je patologické rozšíření bronchů projevující se opakovanými bronchitidami s vykašláváním hnisavého sputa.

Atalektáza je nevzdušná část plic vznikající za hlenovou zátkou v dýchacích cestách. Pneumothorax je přítomnost vzduchu v pleurální dutině, způsobí smrštění plíce a zhoršené dýchání. Vzniká spontánně nebo iatrogenně při zavádění centrálního žilního katetru. Týká se spíše pacientů dospělých. Jeho vznik ovlivňuje prognózu nemoci výrazně negativně.

Hemoptýza, při níž pacient vykašlává krev z dýchacích cest, vzniká rupturou cév dýchacích cest, které jsou změněny následkem zánětu. Respirační selhání je narušení výměny plynů v plicích, vede k celkovému zhoršení stavu.

Alergická bronchopulmonální aspergiloza se vyskytuje asi u 10% nemocných CF. Chronická kolonizace *Aspergillus funigatus* vede k senzibilizaci, tvorbě protilátek a náhlému zhoršení funkce plic s RTG nálezem. /2,4 /

2.5.2 Gastrointestinální příznaky:

Při CF je v souvislosti s trávicím traktem ovlivněna činnost pankreatu, hepatobiliární trakt a střevo. Příznaky CF mohou být variabilní, závisí zejména na exokrinní funkci pankreatu.

Gastrointestinální příznaky CF

Neprospívání způsobené poruchou trávení z insuficience pankreatu. Pankreas je při CF postižen destrukcí tkáně, normální pankreatická tkáň je nahrazena fibrózní a tukovou tkání. Klinické projevy insuficience jsou důsledkem nízké produkce pankreatických enzymů. Je postižena exokrinní složka pankreatu a to tak, že vazký hlen způsobuje obstrukci pankreatického vývodu ductus pancreaticus, enzymy proto nejsou dopravovány do duodena a komplikuje se štěpení a vstřebávání živin a to zejména tuků. Toto se týká 85 % pacientů s CF, zbývajících 15 % je pankreaticky sufficientní.

Typický habitus vzniklý při poruše trávení potravy u nedostatečné léčby, kdy má pacient vzedmuté břicho a nápadně tenké, hůlkovité končetiny. Stolice pacientů s CF jsou kopiozní, objemné, mastné a páchnoucí. Bolesti břicha se mohou vyskytovat z různých příčin např. dilatace střevních kliček, objemný obsah, plynatost, svalové bolesti způsobené úporným kašlem.

Mekoniový ileus v oblasti tenkého střeva, způsoben obstrukcí střeva abnormálně vazkou smolkou bývá v některých případech prvním projevem onemocnění v novorozeneckém věku.

Protrahovaný icterus z cholestázy.

Prolaps recta vyhřeznutí konečníku navenek, často se vyskytuje spíše u dosud neléčených dětí s CF nebo u dětí s nedostatečnou substitucí pankreatickými enzymy.

Fibrotizující kolonopatie jsou striktury v místě vzestupného tračníku způsobené zánětem.

Komplikace postihující gastrointestinální trakt

Hepatobilární komplikace mohou ústít v jaterní cirhózu, hepatopatii. Gastroezofageální reflux může být u některých nemocných. Je přítomen buď při nedostatečné funkci dolního svěrače jícnu nebo také při vyšším nitrobřišním tlaku při kašli.

Pankreatitida akutní opakovaná nebo chronická se rovněž se vyskytuje s vysokou incidencí u pacientů pankreaticky suficientních, může být první a jediný projevem CF. /11,12/

2.5.3 Ostatní projevy

Cystic fibrosis related diabetes

U některých nemocných se setkáváme s cukrovkou (cystic fibrosis related diabetes), dále CFRD. Je typická spíše u starších dětí a dospělých pacientů, s přibývajícím věkem procento výskytu CFRD stoupá. Pacienti s touto komplikací mají horší stav výživy a těžší postižení plic. Předpokladem pro vznik CFRD je pankreatická insuficience, při progresi fibrózy pankreatu dochází k útlaku a redukci ostrůvků a tím ke snížení počtu beta buněk zodpovědných za tvorbu inzulínu. Na rozvoji diabetu se podlejí rovněž autoimunní pochody. Nastává také zvýšení inzulínové rezistence. Podezření na CFRD vzbuzuje zejména celkový zhoršený stav pacienta, nedostatečná nutrice při maximální nutriční podpoře, nižší růstová rychlost, horšící se funkce plic. Nástup příznaků CFRD je plíživý. Pokud nedojde k včasné diagnostice a kompenzaci, rozvíjí se v pozdějších stádiích polyurie a polydypsie. Léčba cukrovky probíhá u pacientů s CF obdobně jako u nemocných bez CF. Ovlivnění diabetu podáváním perorálních antidiabetik není účinné. Klasickou léčbou je podkožní aplikace inzulínu, jehož množství se upravuje na základě opakovaného vyšetření glykémie v průběhu dne. Dieta u pacientů s CF je odlišná od obvyklé diety 9, pacienti nesmí mít restrikcii kalorií. V některých případech se volí až 200 % normy

kalorického přísunu. Zdůrazňuje se vliv správné životosprávy a dostatečný přívod živin. Nedoporučuje se jednorázová velká zátěž volnými cukry. V sladkostech pacienti omezení nejsou, základem léčby je pravidelný příjem potravy v přiměřeném množství 6krát denně.

Porucha funkce potních žláz

Pot pacientů s CF je 5krát slanější než pot zdravého člověka. Riziko představuje rychlá ztráta solí při horečce nebo v extrémním horku, kdy může nastat až vazomotorický šok. Doporučuje se zvýšený přívod solí potravou.

Sterilita

Je přítomna u 98 % mužů a je způsobená obstruktivní azoospermií. Je to nepřítomnost zralých spermií v ejakulátu, příčinou je obstrukce semenných cest.

Poruchy kostního metabolismu, osteoporóza

Byly v dřívějších letech neznámým problémem u pacientů s CF, v současnosti, kdy se prodlužuje délka života se stává stále více aktuální. Charakteristické je snížené množství kostní hmoty, na jehož vzniku se podílí malabsorbce. Ze začátku probíhá asymptomaticky, problémem jsou osteoporotické fraktury, které mohou zkomplikovat stav základního onemocnění. Osteoporóza se objevuje zpravidla po třicátém roku věku. Zásadní význam má prevence a tou je udržení dobrého stavu výživy a přiměřená fyzická aktivita. /12/

2.5.4 Atypická forma cystické fibrózy

Hladina chloridů z potního testu je hraniční nebo mírně zvýšená, ostatní projevy nemoci jsou vázány jen na plíce nebo slinivku břišní a to v mírnější formě. Atypické mohou být izolované sinusitidy, bronchiektázie, recidivující pankreatitidy aj. V pozdějším věku může dojít k plnému rozvoji nemoci. /12/

2.6 Stanovení diagnózy a vyšetřovací metody

Diagnóza se opírá o klinické příznaky, o stanovení koncentrace chloridů v potu a o molekulárně-genetické vyšetření.

- potní test se považuje za základní metodu vyšetření při suspektní CF. Stimuluje se při něm pocení a je určena kvantitativní koncentrace chloridů v potu. Normální koncentrace zdravého člověka je 10 – 20 mmol/l, při stanovení hodnoty nad 30mmol/l je nutné test zopakovat. Za hraniční hodnoty považujeme 30,1- 59,9 mmol/l. U pacientů s CF je to zpravidla při opakovaném testu hodnota nad 60 mmol/l. Každý pozitivní test se opakuje a sledovaný pacient se dále vyšetřuje, provádí se analýza genotypu. Výsledek potního testu může být pro CF pozitivní u pacienta s typickými klinickými příznaky, ale nemusí u něj být stanovena mutace. V tomto případě nelze nemoc vyloučit. Naopak potní test může ukazovat na normální koncentraci chloridů u pacienta s klinickými příznaky a dvěma stanovenými typickými mutacemi. Zde opět nelze nemoc vyloučit.
- molekulárně genetické vyšetření potvrzuje diagnózu, pokud se prokáží 2 pro CF typické mutace. Využívá se i pro prenatální stanovení diagnózy CF plodu z DNA placenty nebo plodové vody, které se provádí od 11. týdne těhotenství. Zjišťuje se, zda-li plod je nemocný nebo zdravý. V případě, že dojde k potvrzení CF je možné těhotenství ukončit do 24tt. Rozhodnutí je ponecháno na rodičích, kteří jsou o nemoci maximálně informováni genetiky. Prenatální diagnostika není prováděna u každé těhotné, ale ve všech rizikových rodinách. Molekulárně genetické vyšetření se provádí u pacientů s pozitivním potním testem pro diagnózu CF z izolované DNA leukocytů odebrané periferní krve.
- prenatální preimplantační diagnostika také přináší možnost jak vyloučit narození nemocného dítěte. Z embrya vzniklého fertilizací in vitro se odebere jedna až dvě buňky a zjišťuje se, ze kterého embrya se narodí zdravé a ze kterého nemocné dítě a do dělohy se implantují pouze zdravá embrya.
- novorozenecký screening se provádí 72 – 96 hodin po narození odběrem jedné kapky krve z patičky novorozence a její aplikace na filtrační papír. Ze suché

kapky krve se vyšetřuje imunoreaktivní trypsin. Záchyt CF může být už 37. den po narození. /12/

2.6.2 Vyšetření ke zjištění stupně poškození dýchacích cest.

- mikrobiologické vyšetření hlenu (sputa) ve stabilizovaném stavu se provádí nejméně jedenkrát měsíčně, při zhoršení vřdy. Ukazuje na osídlení dýchacích cest mikroby. Zjišťuje se také citlivost přítomných mikrobu na antibiotika, tím je zajištěna cílená léčba.
- výtěry z krku, nosu nebo odsátý obsah z dýchacích cest, pokud pacient není schopen vykašlat.
- biochemické, hematologické a imunologické vyšetření krve, ABR jistými známkami zánětu je zvýšená sedimentace červených krvinek, vysoký počet bílých krvinek (leukocytóza) v krevním obraze, ve vyšetření biochemickém se potvrzuje zánět přítomností zvýšeného CRP. Dále se vyšetřují jaterní enzymy, funkce ledvin, hladiny vitamínů. ABR ukazuje hodnoty krevních plynů a acidobazickou rovnováhu .
- spirometrie ukazuje na změněnou funkci plic. Ta nastává zejména na podkladě obstrukce dýchacích cest. Vyšetření se provádí při každé kontrole v CF centru u dětí starších 5 let. Je nutné, aby dítě zvládlo spolupracovat do té míry, že vyhoví na povel zhluboka se nadechnout nebo vydechnout.
- měření saturace je neinvazivní a nenáročný vyšetření, umístěním senzoru na prst se získává údaj o procentu sycení krve kyslíkem.
- RTG plic je zobrazovací metoda, která se provádí pravidelně jednou ročně. V případě vzplanutí akutního infektu i častěji. Ukazuje na progresivní změny plic.
- HRCT je počítačová tomografie s vysokým rozlišením (high resolution computed tomography) citlivější než RTG v odkrytí časných i progredujících změn. Je důležitá i při diagnostice bronchiektázií, atypických mikrobiálních infekcí a pneumothoraxu.
- Bronchoskopie je endoskopické vyšetření umožňující pohled do průdušek a odběr materiálu, vzorku tkáně nebo hlenu, k vyšetření. Provádí se v krátkodobé

celkové nebo lokální anestezii. Prokazuje stupeň poškození dýchacích cest zánětem. /12,13/

2.6.3 Vyšetření ke zjištění stupně poškození zažívacího traktu a stavu výživy:

- vyšetření insuficience slinivky břišní se provádí neinvazivně ze vzorku stolice.

Stanovuje se aktivita elastázy 1, což je jeden z proteolytických enzymů produkovaný pankreatem, pro stanovení stačí jeden vzorek stolice.

- biochemické vyšetření krve (jaterní testy, hladina iontů, albumin celková

bílkovina, tuky) výsledky vypovídají o stavu výživy, o trávení a resorpci živin.

- ke včasné diagnostice diabetes mellitus napomáhá stanovování hodnot ranní glykemie u dětí mladších než 10 let 1krát ročně. Nad 10 let se pak provádí orální glukozový toleranční test oGTT. Hladina glykosylovaného hemoglobinu udává průměrnou hodnotu cukru v krvi v období posledních několika týdnů, je tedy ukazatel kvality kompenzace již léčeného diabetu.

- SONO břicha, provádí se pravidelně alespoň 1krát ročně.

- Antropometrické měření hodnotí při každé kontrole tělesnou hmotnost pacienta, výška, obvod hlavy u malých dětí a obvod paže. Výsledek se zaznamenává do percentilových grafů a posuzuje se dle referenčních norem

K celkovému stavu hodnocení výživy se přihlíží k zápisům dietního deníku, posuzují se složky potravy, enzymy, obsah tuků, frekvence a charakter stolic, příznaky obstipace, podávání vitamínů a doplňků stravy. /12,15/

2.7 Terapie

CF je chronické onemocnění, léčí se trvale, klade se důraz jak na somatickou tak na psychickou složku. Kauzální terapie neexistuje, ale naděje na její objevení vysoce vzrůstá. Léčba CF musí probíhat komplexně a intenzivně, podílí se na ní rodina a týmy odborníků ve specializovaných centrech, kde o pacienty pečují množství vysoce vyškolených specialistů.

V České republice se jedná zejména o Centrum pro diagnostiku, léčbu a prevenci CF ve FN Motol, jehož úzkými spolupracovníky jsou lékaři, fyzioterapeuté,

antropolog, dietologové, psychologové, sociální pracovníci a specializované CF sestry. Každý nemocný by měl být dispenzarizován v tomto nebo v některém z regionálních center a pravidelně vyšetřován. /12,13/

2.7.1 Terapie onemocnění dýchacího systému

Zásadní význam má prevence infekce. Dítě s CF by mělo dodržovat přísnější pravidla hygieny, vyhýbat se kontaktu s akutně nemocnými. Kolektivní zařízení představují jisté riziko, proto nejsou doporučovány jesle ani mateřská škola, povinnou školní docházku může dítě zahájit se souhlasem lékaře, v případě zhoršeného zdravotního stavu se odkládá. Doma by měla být dodržována režimová opatření.

Zkapalňování hlenu napomáhá udržet dobrou průchodnost dýchacích cest a provádí se inhalační léčbou. Inhalace je léčebné vdechování např. vodních par s léky. Ta umožní proniknutí účinné látky podané do dýchacích cest až do průdušinek a plicních sklípků. Inhalací jsou podávána mukolytika, antibiotika, bronchodilatancia a kortikoidy. Účinnost inhalace je ovlivněna správnou technikou. Dýchání musí být ústy a je pomalé, hluboké, rty musí svírat náustek. Návčik pod dohledem fyzioterapeuta umožňuje docílit správné efektivity. Inhalace zabírá mnoho času v denním programu, proto se stále vyvíjí nové typy inhalátorů. Zkrácení a zjednodušení inhalací umožňuje např. typ e-Flow. (Viz příloha č.4) Každý pacient si musí rovněž osvojit péči o inhalátor, je třeba jej denně mýt a dezinfikovat, také dokonale vysušit, aby bylo dostatečně zabráněno růstu a množení mikrobů.

Léčebná rehabilitace je základní metodou, která udržuje průchodnost dýchacích cest, je součástí každodenního programu u pacientů s CF. Hlavním cílem je odstranění nadměrného množství hlenu, který zajišťuje vhodné prostředí pro růst a množení bakterií. S léčebnou rehabilitací pacient začíná bezprostředně po stanovení diagnózy CF. Součástí je respirační fyzioterapie, dechová gymnastika a kondiční cvičení. Zásadní význam má hygiena dýchacích cest. Provádí se metodou zvanou respirační fyzioterapie, ta umožňuje udržení co nejlepší průchodnosti dýchacích cest, snižuje bronchiální obstrukci, zlepšuje ventilační parametry, působí i preventivně.

Zabraňuje zhoršení plicních funkcí. K technikám respirační fyzioterapie se řadí např. autogenní drenáž tj. vědomě řízené dýchání - pomalé inspirium s inspirační pauzou na konci vdechu. Dýchání je maximálně svalově podporováno. Dále je to aktivní cyklus dechových cvičení, PEP systém dýchání, což je princip výdechu proti zvýšenému odporu.

Dechová gymnastika cíleně působí na přetížené a oslabené svaly, napomáhá uvolnit zablokovaná kloubní spojení, protahuje zkrácené svaly. Pacient s CF by se neměl vyhýbat tělesné aktivitě, není vhodné tělo přetěžovat, ale správně a systematicky udržovat optimální tělesnou kondici. Cvičení má být přiměřeně náročné. Pohybová aktivita udržuje pružné dýchací svaly, podporuje hygienu dýchacích cest, zvyšuje tělesnou výkonnost a přispívá k dobré psychické pohodě.

Očkování je u dětí s CF nesmírně důležité, postupuje se obvykle dle běžného očkovacího kalendáře. Pravidla jsou totožná jako u dětí zdravých. Dávky očkovacích látek se neliší a kontraindikace platí stejné jako u zdravých dětí. Očkování proti chřipce každý rok je doporučováno, neboť virus chřipky může u pacienta s CF způsobit velice závažné onemocnění v oblasti horních cest dýchacích s možností přechodu do středouší. Po očkování může dojít k onemocnění způsobeném virem chřipky, jeho průběh je však mírnější.

V průběhu vzplanutí akutního infektu se podávají antibiotika, ta bývají zpravidla ordinována ve vyšších dávkách a na delší dobu než u zdravých dětí. Nasazení ATB léčby je vhodné co nejdříve po objevení prvních příznaků infekce, řídí se dle kultivace a citlivosti. Forma léku je zvolena dle stavu pacienta, původce infekce a využívá se perorální podání, i.v. a inhalační.

Pro svůj protizánětlivý účinek se využívají steroidy jako Prednison. K nasazení kortikoidů se v současné době přistupuje v menší míře a jen u závažných stavů, podávají se pouze krátkodobě. Léčba kortikoidy ustoupila do pozadí pro své nepříjemné vedlejší účinky. Zvláště při dlouhodobém užívání se vyskytují poruchy růstu, osteoporóza, steroidní diabetes.

Léky ze skupiny nesteroidních antirevmatik jako ibuprofen rovněž potlačují zánět. Zpomalí pokles funkce plic i zhoršování RTG změn a zlepší nutrici. Ve

vhodné koncentraci totiž přerušují cestu infekce – zánět – obstrukce tím, že brání neutrofilům v migraci a aktivaci a tím nedovolují hromadění v místě zánětu. Doporučená denní dávka je u většiny pacientů 30mg/kg hmotnosti/dávku podaná 2krát denně. Je třeba sledovat hladinu ibuprofenu v séru. /12/

2.7.1.1 Léčba komplikací onemocnění dýchacího systému, další léčba

Podávání bronchodilatancí zabraňuje spasmu průdušek. Záněty paranasálních dutin se léčí podáváním nosních kapek. Ty usnadňují odtok sekretu z dutin omezením otoku sliznice dutiny nosní. Při atelaktáze je možné bronchoskopicky odsát hlenovou zátku. Kardiální přetížení nebo selhávání se kompenzuje kardiotoniky a diuretiky.

Dlouhodobá domácí kyslíková terapie je indikována u pacientů s těžším postižením s hyposaturací. Umožňuje lepší rehabilitaci a šetří myokard. Kyslík se podává zvlhčený, ohřátý a to minimálně 15 hodin denně, zejména v noci.

2.7.1.2 Transplantace plic

Provedení první transplantace plic se datuje do šedesátých let minulého století, příjemce orgánu však během několika dní po výkonu zemřel. V dalších letech se transplantace nadále vykonávaly, jejich úspěšnost však nebyla značná. Pacienti umírali v průběhu prvního měsíce od operace. Rozvojem imunosupresivní terapie se zlepšily výsledky transplantací. První zákrok u pacienta s CF byl vykonán v roce 1983. V České republice byl program transplantací plic zahájen v roce 1997.

Transplantace je indikována u pacientů splňujících určitá kritéria:

- konečné stádium izolovaného onemocnění plic po vyčerpání konzervativních terapeutických metod u pacientů, kde riziko smrti překračuje riziko samotné transplantace
- základní onemocnění rychle progreduje
- závislost na kyslíkové terapii, zhoršená kvalita života
- předpoklad maximálního přežití pacienta 12 - 18 měsíců

Před zařazením pacienta na čekací listinu se zvažují rovněž absolutní a relativní kontraindikace k provedení operace. Posuzuje se např. celkový zdravotní stav, přítomnost multiorgánového selhání, systémová infekce, např. u pacientů kolonizovaných *Burkholderia cepacia* často dochází k pooperační pneumonii, která bývá letální, proto bývá její přítomnost považována za absolutní kontraindikaci. V průběhu čekací fáze je pacient nadále v péči odborníků. Je zde maximální snaha o zintenzivnění rehabilitace a zlepšení nutriční pro posílení organismu před možnou operací. Pacient je dále sledován v transplantačním centru v tříměsíčních intervalech. Zhodnocuje se rychlost progresu základního onemocnění. Dárce musí být kompatibilní s příjemcem v krevní skupině. Velikost plic dárce by měla odpovídat velikosti plic příjemce. Bilaterální sekvenční transplantace je nejčastějším typem operace prováděné u diagnózy CF. Pooperační péče je rozsáhlá a značně náročná, délka hospitalizace při nekomplikovaném průběhu se zpravidla pohybuje kolem 3 – 4 týdnů. Následuje ambulantní péče v transplantačním centru.

2.7.2 Terapie onemocnění gastrointestinálního systému

Je založena na dietě, substituci chybějících enzymů slinivky břišní, podávání chybějících vitamínů.

Dieta doporučená pacientům s CF musí být plnohodnotná, s vyšším obsahem soli, kaloricky více bohatá ve srovnání s potřebami zdravého dítěte měla by dosahovat hodnot 130-150 %, v některých případech i více. Dobrý stav výživy pacienta s CF totiž výrazně zlepšuje prognózu nemoci. Malnutrice je častým problémem nemocných, při chronickém plicním onemocnění dochází ke zvýšení energetické potřeby organismu. Snaha o splnění kalorické potřeby by měla být maximální. Pacientům je podávána výživná strava v 6 šesti dávkách denně, zejména druhá večeře by měla být vysoce kalorická. Pitný režim má být zajištěn v průběhu celého dne, optimální příjem je 2 litry. Ke zhodnocení stavu výživy přispívají některá biochemická vyšetření, antropometrické měření.

Pankreatické enzymy medikamentózní formou nahrazují chybějící enzymy slinivky břišní, jejichž deficit je způsoben insuficiencí pankreatu. Preparátem volby jsou mikropolety nebo minimikropolety obdukované pH senzitivní membránou. Jsou dodávány v kapslích, které se polykají celé, malým dětem lze obsah kapsle vysypat, nesmí se však rozkousat. Plná korekce malabsorbce však nebývá dosažena. Pankreatická substituce je podávána před každým jídlem vyjma ovoce a ovocných šťáv. Její dávkování je přísně individuální, zohledňuje se vzhled, množství, četnost stolic a váhový přírůstek. Dalším kritériem jsou laboratorní výsledky vyšetření stolice a krve.

Nedaří-li se dosáhnout optimálního stavu výživy jsou doporučovány podpůrné nutriční prostředky. Radí se zde tzv. „sipping“ tedy popíjení. V malém objemovém množství nápoje je poměrně vysoký obsah energie nebo lze použít i jiné výživové doplňky. Zavedení nazogastrické sondy a podávání tekuté výživy je také možností jak podpořit nutrici. V případě nutnosti podávat umělou výživu dlouhodobě je vhodné zvážit zavedení PEGu tj. perkutánní endoskopická gastrostomie. Parenterální výživa bývá indikována uvážlivě, spíše u pacientů, kteří se připravují k transplantaci. Také v prvních měsících života dítěte tedy v kojeneckém období jsou ve výživě odlišnosti oproti zdravým dětem. I kojene děti dostávají pankreatickou substituci. Pro děti dostávající umělou výživu jsou vhodná klasická počáteční i pokračovací mléka rovněž s pankreatickou substitucí. Příkrmy se zavádějí dříve a to již od 3 – 4 měsíce. Dětem s CF je rovněž nutné dodávat vitamíny a to zejména A, D, E, K. Jde o vitamíny rozpustné v tucích a jejich vstřebávání je v souvislosti s insuficiencí zevní sekrece pankreatu negativně ovlivněno. Snížená hodnota hladiny vitamínů se nazývá hypovitaminóza, chybění je avitaminóza.

2.7.2.1 Léčba komplikací onemocnění gastrointestinálního systému, další léčba

Mekoniový ileus, tedy stav obstrukce střeva mekoniovou zátkou u novorozenců, vyžaduje operativní zásah. Tato náhlá příhoda břišní se projevuje typickými symptomy zpravidla 24 – 48 hodin po narození. Dítě zvrací žaludeční obsah s

příměsí žluči. Dochází k distenzi břicha opožděným odchodem mekonia nebo mekonium neodchází vůbec.

Prolaps recta tedy výhřez konečníku bývá častější u dosud neléčených dětí, typické pro něj je batolecí období, vyvolávajícím faktorem je zácpa nebo průjem. Vyhřezlý konečník je nutné reponovat, provádějí se masáže okolí. Po nasazení pankreatické substituční léčby se většinou prolaps neopakuje. K operativní léčbě se přistupuje zřídka.

Gastroezofageální reflux, tedy stav relaxace dolního jícnového svěrače, vyžaduje zavedení antirefluxového režimu. Typickými příznaky jsou pyróza, zvracení, předčasný pocit sytosti. Dítě se proto po jídle vertikalizuje, nenechává se v leže, vyhovující je sed nebo stoj. Doporučena je také farmakologická léčba, operace je pouze zřídka nevyhnutelná.

Z ostatních projevů CF je nutné zaměřit se na hrazení ztráty solí, ta se kompenzuje zvýšeným příjmem solí potravou. /11,12,13/

2.8 Vliv onemocnění CF na psychiku

Sdělení této závažné diagnózy v široké míře ovlivní nemocného i jeho rodinu a blízké okolí. Mění se zásadně denní režim, od rána do večera, ale i v noci je nemoc na blízku. Psychika je ovlivněna podstatně, rodina i nemocný jsou informováni, že nemoc lze léčit, ne však plně vyléčit. To způsobuje obavy a přemíru stresu. Rodina se se sdělením vyrovnává různě, ale obecně prochází fází šoku, zlosti a hledání viníků, také popření, smutku. V těchto chvílích lze jen naslouchat, vyjádřit svou empatii, podporu a konkrétní pomoc.

Péče o dítě s CF v kojeneckém a batolecím období představuje enormní zátěž, vytvoření nového režimu dne, opakované inhalace, rehabilitace, značný důraz je kladen na stravu. V období předškolním bývá dítě zpravidla nadále v péči matky, je doma, pobyt v kolektivu je absolutně nevhodný. Je tedy výrazně omezen kontakt s vrstevníky, období společných her a učení je ochuzeno.

Ve školním věku může dítě začít vnímat rozdíly mezi sebou a zdravými vrstevníky. Fyzická výkonnost je nižší, dítě se zadýchává a trpí kašlem. Jsou u něj časté absence pro nemoc. Škola by měla být o zdravotním stavu žáka informována, jeho problémy chápány a zohledňovány jak učiteli, tak spolužáky.

V období puberty, kdy se zdraví jedinci odpoutávají od svých rodičů je u nemocných značně ztíženo, nemocný se snaží být jako ostatní, což může vést k zanedbávání léčebného režimu.

V adolescentním období dochází často ke zhoršení zdravotního stavu pacienta, tím se zesiluje vazba na rodinu, jejíž trvalou péčí a podporu zcela jistě potřebuje. Přirozené je navazování kontaktů a hledání partnerských vztahů, zde je role nemocného opět ztížena. Nemocný hledá psychickou podporu a pomoc v rodině, ovšem kontakt s psychologem by měl být také samozřejmostí, aby byla zachována v maximální míře kvalita života a to nejen po stránce fyzické, při zdokonalující se somatické léčbě, ale i po stránce psychické vhodnou psychoterapií. /11,12,13/

2.9 Prognóza

Vývoj choroby je u každého dítěte individuální, proto nelze zcela předpokládat jak bude onemocnění probíhat a jaké komplikace se vyskytnou nebo naopak co dítě zcela jistě neohrozí. Jsou to již desítky let od doby, kdy byla CF rozpoznána jako samostatná jednotka. Od té doby se prakticky neustále a intenzivně pracuje na vytvoření terapeutického postupu, jehož cílem by bylo úplné uzdravení pacienta. Nemocní se dožívají 40. – 50. roku věku a nemoc již nemá v prvních letech fatální následky. V současnosti jsou využívány léčebné protokoly, které umožňují pacientům s CF žít poměrně kvalitní život, který však je základní diagnózou do jisté míry ovlivněn. Ne však natolik, aby byl nemocný z běžných aktivit vyčleněn. Léčba se zdokonaluje, rozšiřují se nové metody a vize. U nemocných s CF se však zatím život prodlužuje a zkvalitňuje, ovšem po celou dobu je nemoc v podvědomí nejen pacienta, ale i rodiny a nejbližších. /11/

2.10 Organizace péče o nemocného s CF

V zahraničí vznikla první organizace věnující se výhradně pacientům s CF v New Yorku, v roce 1955 a byla to „Národní nadace pro výzkum CF“. Svou činnost rozšířila, působí dodnes, podporuje výzkum, akredituje centra CF. V Evropě fungovala pracovní skupina pro CF (European Working Group for CF zkráceně EWGCF) od roku 1969. V roce 1997 se EWGCF přejmenovala a existuje pod zkráceným názvem Evropská společnost pro CF (ECFS). Laická organizace původně nazývaná „Mezinárodní společnost pro CF (Mukovikidosis)“, v současnosti CFWW (CF Worldwide) působí jak ve Spojených státech tak v Evropě. Organizace péče o pacienty s CF se řídí se mezinárodně platnými standardy. Ty definují postupy rutinního hodnocení, sledování a léčení nemocných CF v Evropě. Vzhledem k multisystémovému postižení je vyžadována komplexní péče o nemocného jako biopsychosociální jednotku. Pro dosažení optimálních výsledků v léčbě je na místě péče v centrech zajištěná týmem zkušených zdravotníků. Péče se neobejde bez pravidelného a systematického klinického hodnocení stavu a monitorace komplikací lékaři a zdravotníky speciálně školenými v léčení CF a v brzkém zahájení terapie.

V roce 1997 bylo oficiálně v České republice ustanoveno Centrum pro diagnostiku a léčbu CF v Praze v Motole, regionální centra se nacházejí v Hradci Králové, Brně, Olomouci a Plzni.

Další péči a podporu nemocným zajišťuje Klub nemocných CF, jehož snahou je od roku 1992 zlepšování zdravotních a sociálních podmínek pacientů s CF. Věnuje se osvětě, shromažďování finančních prostředků na pomoc pacientům, psychologické péči nemocným i rodině.

Centrum zajišťující péči o nemocné s CF zaměstnává tým pracovníků, poskytuje rozsáhlou péči a léčí veškeré vzniklé komplikace. Ředitelem centra je zkušený CF lékař - pneumolog, pracují zde rovněž CF sestry, dietologové, fyzioterapeuti, sociální pracovníci, psychologové, mikrobiologové a farmakologové. K dispozici jsou také konzultanti v oboru gastroenterologie, endokrinologie, ORL, chirurgie, gynekologie a dalších specializací a jsou bezprostředně dostupná pracoviště poskytující různá žádaná vyšetření. Samozřejmostí je kontakt s národním

transplantačním registrem. Centrum se při léčbě řídí směrnicemi, které obsahují optimální postupy léčby.

Pacienti musí mít možnost po dobu 24 hodin telefonického kontaktu, požadují-li pomoc při řešení naléhavé situace nebo je-li potřebná konzultace.

Roční hodnocení stavu se zaměřuje se na tento obsah:

1. Anamnéza všech zdravotních obtíží i životních událostí od posledního hodnocení.
2. Komplexní klinické vyšetření včetně grafů růstu, váhy, obvodu hlavy vyjádřených v percentilech nebo např. procentech normy.
3. Kontrola fyzioterapeutických postupů zahrnující rovněž inhalační techniky a péči o inhalátory fyzioterapeutem.
4. Spirometrie u dětí nad 5 let.
5. Stav hodnocení výživy, kde se posuzuje běžný denní jídelníček, složení stravy, kalorický příjem. Je hodnocena pankreatická substituce, četnost a charakter stolic. Doplnková výživa, váhové přírůstky.
6. Hodnocení sociální pracovnice a psychologa.
7. Laboratorní vyšetření krve zahrnující krevní obraz, biochemii, imunologii.
8. Vyšetření stolice, RTG plic, sono jater, sputum, výtěry.
9. oGTT u pacientů starších 10let bez dosud diagnostikovaného diabetu.
10. Kostní denzita
11. Vývoj puberty od 10 let

U nově diagnostikovaných pacientů se znovu provádí potní test, stanovuje se genotyp, potvrzuje se pankreatická insuficience. Do 24 hodin po potvrzení diagnózy by měla proběhnout konzultace s CF lékařem, pacientem a rodinou, kde se citlivě vysvětlí diagnóza, zahájí se potřebná edukace. Provede se počáteční hodnocení stavu. Kvůli autosomálně recesivnímu přenosu se u sourozenců provádí potní test. Léčebný program je zahájen ihned, zahrnuje standardní postupy zvolené dle aktuálního stavu a současných obtíží. Výraznou roli hraje v začátcích léčby edukace, výcvik, nastavení režimu. Léčení atypických forem CF je individuální dle vyskytujících se obtíží. Pacienti se monitorují, jsou hlídány komplikace. Vyšetření v centru probíhá v intervalech 6-12 měsíců. /15/

2.10.1 Rutinní péče

Je tvořena ambulantní složkou, kde je nemocný sledován v 1-3 měsíčních intervalech. Nově diagnostikované pacienty, zejména kojence je nutné vyšetřovat častěji, pacienti s mírnými projevy fenotypu mohou mít intervaly kontrol 3-6 měsíců. Během každé kontroly je provedeno klinické vyšetření, zjišťuje se tělesná hmotnost, saturace kyslíkem, vyšetření funkce plic, vyšetření sputa, výtěry. Do percentilových grafů se zaznamenávají požadované míry pro zhodnocení vývoje. Při ambulantních kontrolách je nesmírně důležité separovat od sebe pacienty neinfikované a infikované *Burkholderia cepacia*, *Pseudomonas aeruginosa* nebo MRSA.

V případě nutnosti hospitalizace má CF centrum k dispozici dostatečnou lůžkovou kapacitu, aby bylo možné zajistit okamžité přijetí pacienta. Jsou zde definovaná jasná pravidla kontroly infekce. Pacient je umístěn na jednolůžkový pokoj s příslušenstvím, opět je nutnost odděleného ošetřování pacientů kolonizovaných *Burkholderia cepacia*, *Pseudomonas aeruginosa* nebo MRSA. V průběhu pobytu v nemocnici se pravidelně monitoruje glykemie, noční saturace. Vždy jednou týdně se vyšetřuje sputum a spirometrie. Rehabilitační cvičení probíhá 2krát denně, u pacienta se monitoruje během cvičení saturace a k dispozici je po celou dobu O₂. Zdravotnický tým je edukován a vzdělán v léčbě a speciálních potřebách nemocných. Pokud není možné, aby pacient ke kontrolám dojížděl do specializovaného CF centra je k dispozici tzv. „sdílená péče“. Tato satelitní jednotka je v úzkém kontaktu s CF centrem, v péči má minimálně 20 pacientů, tým vede lékař, k dispozici je rovněž dietní sestra, fyzioterapeut a CF sestra. /15/

3 Praktická část

3.1 Teorie ošetrovatelského procesu

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

První fáze ošetrovatelského procesu

První fázi ošetrovatelského procesu tvoří plné zhodnocení pacienta, jde tedy o sběr a třídění údajů a informací o jeho zdravotním stavu. Shrnutím získaných informací vytvoříme ošetrovatelskou anamnézu. K hodnotnému získávání informací používáme různé pomocné metody. Na prvním místě je rozhovor, kdy pacient hovoří o svých problémech, sestra se cíleně dotazuje. Rozhovor a jeho obsah je pro pacienta intimní záležitostí, tomu by měl odpovídat průběh a prostředí při rozhovoru. Návod k dotazování poskytuje ošetrovatelský model funkčního zdraví dle M. Gordonové. Ve dvanácti bodech jsou zahrnuta témata rozhovoru, která pomohou maximalizovat informovanost o pacientovi. Cenné informace získá sestra pozorováním, objektivnímu zhodnocení napomůže fyzikální vyšetření s použitím měřících technik a dokumentace.

Ošetrovatelský model funkčního zdraví dle M. Gordonové upraven pro dětského pacienta. V jednotlivých kategoriích lze při rozhovoru s rodiči pokládat tyto otázky:

1. Vnímání zdravotního stavu

Proč bylo vaše dítě přijato? Jaký byl dosud zdravotní stav dítěte?

Jaké má předchozí zkušenosti s hospitalizací? Co bylo důležité při poslední hospitalizaci? Jak může být personál dle vašeho názoru plně nápomocný?

Podle věku a zdravotního stavu dítěte je důležité pokusit se zapojit je do rozhovoru, aby odpovědi doplňovalo a rovněž vyslovilo svůj názor.

Jaké léky doma dítě užívalo a proč? Kdy je dostalo naposledy? V jaké formě? Jakou dobu je má dítě ještě užívat? Jsou nějaké problémy v souvislosti s užíváním léků? Léková alergie? Alternativní medicína?

2. Výživa metabolismus

Jaká je normální doba jídla v rodině? A u dítěte? Jedí všichni členové rodiny současně? Jaká jsou oblíbená jídla dítěte? Jakou porci dítě sní? Jsou nějaké zvyklosti v souvislosti s přípravou jídel a charakteristické, upřednostňované potraviny? Která jídla dítě nemá rádo? Má dítě nějaké typické stravovací návyky? (láhev, hrníček, lžička, jí samo, potřebuje asistenci, nějaké zvláštní pomůcky)? Jak má vaše dítě rádo pokrmy servírované (teplé, chladnější, každou část pokrmu zvlášť)? Jak byste popsali chuť k jídlu u svého dítěte (dobrý jedlík, slabý jedlík, loudal)? Má onemocnění vliv na jeho chuť k jídlu? Je Vaše dítě alergické na nějakou součást pokrmu nebo máte na něco podezření? Má nějakou speciální dietu? Má Vaše dítě při jídle nějaké problémy (zvýšené slinění, bolení břicha)? Má Vaše dítě problémy s dásněmi nebo zuby? Co proti tomu děláte?

3. Vylučování

Jaké má vaše dítě hygienické návyky (pleny přes den nebo pouze na noc, vysazování na nočník, již používá toaletu)? Jaká slova používá, když má potřebu? Jak často má potřebu? Má nějaké potíže při vyprazdňování? Jak to řešíte (pomocuje se, mívá průjem, zácpu)? Trpí vaše dítě nadměrným pocením?

4. Spánek, odpočinek

V kolik hodin vaše dítě usíná a v kolik hodin se probouzí? Dáváte je spát po obědě? Jak dlouho spí? Má vaše dítě nějaké návyky před spaním (chce napít, přečíst pohádku, vyžaduje dudlík, nechat svítit světlo, chce svou oblíbenou přikrývku, polštář, hračku)? Probouzí se v noci, aby si došlo např. na WC? Na jakém lůžku vaše dítě spí? Spí vaše dítě samo v pokoji nebo jej sdílí s někým jiným? S kým? Jaká je jeho oblíbená poloha ve spánku? Má vaše dítě nějaké potíže se spánkem (noční můry, chodí ve spánku, probouzí se uprostřed noci)? Má vaše dítě nějaké problémy s probouzením? Co proto děláte?

5. Aktivita, cvičení

Jaký má vaše dítě denní rozvrh (chodí do školky, školy, denního centra)? Jaké jsou jeho oblíbené činnosti, hry? Jak často se vaše dítě dívá na televizi? Na jaké pořady? Má nějaké pořady zakázané? Má vaše dítě nějaké potíže, které je omezují v jeho aktivitách? Jaké má vaše dítě návyky při koupeli (dává přednost vaně nebo sprše, používá mycí houbu nebo žínku, šampon, mýdlo)? Jaké má vaše dítě zvyky při čištění zubů (používá kartáček, zubní nit, oblíbenou zubní pastu)? Jak často si čistí zuby? Potřebuje vaše dítě pomoc při oblékání a úpravě? Při česání vlasů? Má vaše dítě nějaké problémy při koupání, čištění zubů, česání, oblékání? Co proto děláte? Má vaše dítě nějaké zvláštní pomůcky (brýle, kontaktní čočky, sluchadla, zubní protézy, ortopedické pomůcky)?

6. Vnímání, poznávání

Má vaše dítě potíže se sluchem? Má vaše dítě potíže se zrakem? Má vaše dítě potíže s učením? Jak se učí? Chodí do školy rádo? Má své oblíbené předměty? Navštěvuje nějaké zájmové kroužky?

7. Vnímání sebe sama

Jak byste popsali vaše dítě (těžko se přizpůsobuje, je stydlivé, kamarádké, tiché, upovídané, hravé, tvrdohlavé)? Co vaše dítě rozzlobí, znepokojí, vystraší,

rozesmutní? Co proti tomu pomáhá? Jak se vaše dítě chová, když je znepokojené nebo rozzlobené? Jak vaše dítě reaguje, když je od vás odloučené? Bojí se vaše dítě nějakých osob, zvířat, míst, činností, situací? Co proti tomu děláte? Myslíte si, že nemoc vašeho dítěte změnila jeho vnímání sebe sama (ještě více se stydí, méně se stýká s kamarády, raději zůstává doma, je rozpačité)?

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

Má vaše dítě nějakou přezdívku? Kdo se o dítě stará, jste-li mimo domov? Podílí se ostatní členové domácnosti na výchově? V jaké míře? Jaký je váš denní rozvrh? Vyskytly se v rodině nějaké nezvyklé, obtížné situace? Jak na ně dítě reagovalo? S kým se dítě stýká? Má vaše dítě nějaké oblíbené předměty, které by chtělo mít s sebou v nemocnici? Jak řešíte a udržujete disciplínu vašeho dítěte, jsou vaše metody účinné? Má dítě nějaké problémy s mluvením, vyjadřováním nebo v komunikaci? Jak vás ovlivní hospitalizace dítěte? Kdo zůstane po dobu hospitalizace s dítětem? Kontakt na vás?

9. Sexualita, reprodukční schopnost

Proběhla nebo probíhá u vašeho dítěte puberta? Vyskytly se v tomto období u vašeho dítěte nějaké obtíže? Hovořili jste s dítětem o otázkách sexuality? Máte s některými tématy potíže? Potřebujete pomoci? Znepokojuje vás chování vašeho dítěte v souvislosti s jeho sexualitou?

10. Zvládání stresu

Co vaše dítě obvykle dělá, je-li unavené nebo rozčilené? S kým vaše dítě hovoří, když se něčeho bojí? Jak se dítě umí vyrovnávat s problémy? Vyskytly se v rodině nějaké obtížné situace? Bylo s nimi dítě seznámeno? Jak se s tím vyrovnávalo? Mělo dítě problémy s alkoholem, drogami, depresivní nebo suicidální myšlenky?

11. Hodnotový systém

Jste rodina věřící? Je víra nebo vyznání v životě vašeho dítěte důležitá? V jakých praktikách víry by dítě chtělo v nemocnici pokračovat (modlitby, návštěva kaple, kněz)? Čemu věříte, že bylo příčinou onemocnění vašeho dítěte? Když dítě onemocnělo kontaktovala jste kvůli pomoci léčitele? Praktikovali jste nějaké rituály? Léčili jste jej bylinkami, homeopatiky? Jaké máte zkušenosti se zdravotním systémem? Na co si stěžujete?

12. Jiné

Zde se zařazují informace a problémy, které není možné do předchozích bodů umístit a pro komplexní anamnézu jsou nezbytné.

Druhá fáze ošetrovatelského procesu

Druhou fází tvoří diagnostika, stanovení ošetrovatelského problému. Jde v podstatě o závěr s potenciálním nebo skutečným narušením zdravotního stavu dítěte. Potenciální problém spočívá ve výskytu rizikových faktorů, které mohou u dítěte zdravotní problémy vyvolat. Aktuální problém je takový, který je přítomen, již existuje. Mezi nejčastější ošetrovatelské diagnózy patří strach, bolest, únava. Dále ošetrovatelské diagnózy závisí na diagnóze lékařské.

Třetí a čtvrtá fáze ošetrovatelského procesu

Náleží sem plánování ošetrovatelské péče ve spolupráci s dítětem i rodiči, určí se priority péče. Zajištění vitálních funkcí a minimalizace bolesti jsou na prvním místě. Plán péče musí být sepsán, založen do dokumentace dítěte, slouží k odstranění nebo zmírnění zjištěných problémů dítěte a k orientaci v potřebách dítěte. Následuje realizace plánu, pokus o dosažení stanoveného cíle. Realizace nastává záhy po stanovení problému a vytvoření plánu, aby nedošlo k prodlení. Po celou dobu ošetrování pacienta, realizace plánu shromažďujeme a doplňujeme nové informace.

Pátá fáze ošetrovatelského procesu

Vyhodnocuje, zjišťuje, zda bylo dosaženo cílů a v jakém rozsahu. Nebylo-li cílů dosaženo, je nutné situaci přehodnotit, naplánovat a provést jinak. /3.6/

3.2 Identifikační údaje o nemocném

Jméno, příjmení: P. Ch.

Narozen: 10.08.2004

Pojišťovna: 207

Národnost: česká

Oslovení: Pěťo

Bydlení: v rodinném domě

Bydliště: Drobovice

Důvod přijetí: Cystická fibróza, plánovaná ATB terapie

Číselní diagnóza: E 84.0

Hospitalizace : 29.1. 2008 – 6.2. 2008

RA : matka, nar. 1980, dámská krejčová, nyní MD, zdravá

otec, nar. 1974, voják z povolání, zdravý

OA : dítě je z 2. fyziologické gravidity (1. těhotenství abortus spontaneus), porod 40+6 tt, vyvolaný, poloha záhlavím + ručka, poporodní adaptace bez komplikací, nekříšen, Apgar score 9-9-10, novorozenecký icterus s fototerapií, PH 3630g, PD 50cm, PMV v normě, plně kojen čtyři měsíce, přechod na kojeneckou stravu bez obtíží, příkrmy podávány od pátého měsíce, toleroval bez obtíží, kyčle v pořádku, očkovan dle plánu očkovacího kalendáře.

Úrazy: 0

Operace: adenotomie únor 2007

Křeče: 0

Bezvědomí: 0

Transfúze: 0

Předchozí hospitalizace :

- květen 2005 v nemocnici Čáslav pro průjem a zvracení
- únor 2007 adenotomie, nemocnice Čáslav
- duben 2007 vysloveno podezření na CF, potní testy, nemocnice Kolín
- květen 2007 celkové vyšetření a zácvek matky v péči o dítě s CF, FN Motol
- květen 2007 k přeléčení kolonizace *Pseudomonas aeruginosa*, FN Motol
- září 2007 pravidelné ATB přeléčení, FN Motol

AA : léková sine

potravinová červená paprika, po ní kožní exantém

SA : bydlí s oběma rodiči v rodinném domě v menším městě. Dům je rekonstruovaný, suchý, klidná oblast. Domácí zvířata mají, v domě je akvárium s rybičkami, v zahradě kočka a pes. Kolektivní zařízení nenavštěvuje, od vrstevníků spíše separován, v plné péči zejména matky, otec plně spolupracuje a pomáhá.

NO : do jednoho roku měl obtíže pouze s rýmou, matka jakékoli jiné problémy negovala. Od jednoho roku chlapec opakovaně trpí febriliemi, angína, bronchitida, častá ATB terapie, začal se objevovat intermitentní kašel a řídké objemné stolice. Stolice byly během dne časté, mastné a páchnoucí, u pacienta bylo vysloveno podezření na celiakii, laboratorně vyšetřen, s negativním výsledkem. Pro dlouhotrvající rýmy provedena adenotomie v únoru 2007, po té se zdravotní stav zlepšil. Rodiče začali doma pozorovat obtíže při defekaci a náznak prolapsu recta. Chlapec byl doporučen k provedení potního testu pro podezření na CF. V dubnu 2007 vyšetření provedeno v Kolíně. Chloridy v potu byly stanoveny v koncentraci 120 mmol/ l, což svědčí pro pozitivní výsledek, bylo však nutné test zopakovat. Chlapec byl odeslán do fakultní nemocnice v Motole, kde byl potní test proveden opětovně s výsledkem 104,3 mmol/l. Byl přijat spolu s matkou k celkovému vyšetření při CF. Kultivačně byla prokázána v krku *Pseudomonas aeruginosa*, v HCD i *Staphylococcus aureus*. Od června 2007 v sekretu HCD již pouze

Staphylococcus aureus. Chlapec přichází v doprovodu matky k plánovanému ATB přeléčení.

3.3 Ošetřovatelská anamnéza dle M. Gordonové ze dne 29.1.2008 získaná rozhovorem s matkou a dítětem.

Rozhovor s matkou i pacientem probíhá v klidném prostředí pokoje, kde je umístěn pouze chlapec s doprovodem, aby bylo zajištěno dostatečné pohodlí obou a dodržena režimová opatření nezbytná v péči o pacienta s CF. Dodatkové informace získávám v průběhu ošetřování pacienta dalšími rozhovory, observací chování, vyšetřeními.

1. Vnímání zdravotního stavu

Dle sdělení matky byl chlapec přijat k plánované antibiotické terapii při léčbě základního onemocnění.

Chlapec měl od jednoho roku zdravotní potíže, míval katary HCD, opakovaně léčen ATB, diagnóza cystické fibrózy byla potvrzena v květnu 2007, v současné době je matka plně poučena o tomto onemocnění. Pacient si pro svůj nízký věk onemocnění neuvědomuje, nevnímá rozdíly mezi sebou a ostatními dětmi.

Od poslední hospitalizace v září 2007 chlapec vážněji nestonal, mívá kašel, inhaluje a rehabilituje pravidelně, vše s dopomocí matky. Režimová opatření i domácí léčbu zvládají, i když chlapec bývá někdy negativistický. Matka se maximálně snaží dodržovat všechna doporučení, plně si uvědomuje závažnost diagnózy a také to, že prognózu lze příznivě ovlivnit intenzivní péčí.

O nástupu do nemocnice matka chlapci řekla teprve před několika dny, pacient bývá v nemocnici nespokojený, má obavy z „bílých plášťů“, ale ví, že je pobyt v nemocnici nutný a že hospitalizace se musí opakovat, raději by však byl doma.

2. *Výživa, metabolismus*

Dle slov matky je pacient poměrně dobrý jedlík, chuť k jídlu bývá ovlivněna okolnostmi jako je prodělávaný infekt. Také změna prostředí tedy i hospitalizace přispívá u chlapce k riziku sníženého příjmu potravy.

Při pobytu doma stravu připravuje matka, volí kaloricky více bohatá jídla, pacient jídá 6krát denně, ale i víckrát dle chuti. Preferuje jídla, která má chlapec rád, velikosti porce zvládá adekvátní věku, ty mu vyhovují. Na začátku jídla dostává Kreon, kapsle chlapec polykat ještě neumí, matka obsah vysypává, podává s čajem. Umí jíst sám přiborem, raději má ale lžičku, pije z hrnečku. Hydratace dobrá, pije nejvíce dětské džusy jako „Kubík nebo Jupík“

Byla mu zjištěna alergie na červenou papriku, po které měl kožní exantém. Paprika z jídelníčku striktně vyloučena. Chlapec je eutrofický, při posouzení objektivními metodami je stav výživy v normě s přihlédnutím k výšce 108cm, hmotnosti 18,6 kg a věku je nad 90. percentilem. (*Viz Příloha č. 6*)

Kůže je bledá, spíše suchá, bez kožních defektů, pouze na LHK i.v. vstup periferní kanyly 3. den, plně funkční, místo vpichu nyní klidné, nebolestivé, bez zarudnutí a známek zánětu. Paličkovité prsty chlapec nemá. Vlasy normální, nehty krátce střižené. Dutina ústní čistá, bez defektů, chrup mléčný, prořezány všechny zuby. Chlapec je afebrilní.

3. *Vylučování*

Pacient chodí na nočník nebo na toaletu, od dvou let je celodenně bez plen, umí si říct nebo chodí i sám. Mikce 8krát denně, v noci se budí výjimečně. Stolicí normální konzistence i objemu, bývá 1-2krát denně. V současnosti bez problémů.

V minulosti před zahájením léčby pankreatickými enzymy byly v souvislosti s defekací značné obtíže, chlapec měl stolici i 6krát denně, objemnou, páchnoucí, řídkou. Tyto potíže vedly matku pacienta s chlapcem k lékaři.

4. Spánek, odpočinek

Chlapec je zvyklý chodit spát ve 20.30 hod., po uložení obvykle do 30 minut usíná. Spí sám ve svém pokoji, má obavy ze tmy, proto na noc zůstává rozsvícená lampička. V posteli má své oblíbené hračky, bez kterých by se mu hůře usínalo. Před spaním mají naučené rituály večerníček, koupel, 2. večere. Pacient spí většinou celou noc bez probuzení, klidně. Budí se ráno kolem 8. hodiny. Během dne spí někdy, jen pokud je unavený. Po obědě je zvyklý hodinu odpočívat. Sleduje na pohádky nebo si s matkou prohlíží knihy, čtou.

5. Aktivity, cvičení

Chlapec je s matkou doma, celodenně v její péči. Kolektivní zařízení nenavštěvuje, mezi vrstevníky je zřídka. Rodinu navštěvují příbuzní a známí s dětmi, to se pacientovi líbí, je mezi nimi rád. Denní režim je přizpůsobován inhalacím a cvičení. Mimo tyto aktivity se chlapec věnuje hrám, zabaví se pěkně sám, má rád auta, autodráhy, roboty. Maluje. Baví ho kreslené pohádky na DVD. S matkou chodí podle počasí 1- 2krát denně na procházku. V teplejších obdobích tráví venku více času, bydlí totiž v domku se zahradou. Tam má pacient k dispozici prolézačky a skluzavku. Při běžných fyzických aktivitách se někdy objevuje kašel, mírná dušnost.

Chlapec zvládá základní hygienické návyky úměrně věku. Oblékne se sám, obuje se, tkaničky zavázat neumí. Umí si vyčistit zuby, používá dětský kartáček a pastu, je naučený čistit si zuby ráno a večer. S koupelí mu pomáhá dospělý, chlapec má rád ve vaně pěnu, bere si s sebou oblíbené hračky. Koupání není denně, spíše ob den, dle situace, mytí vlasů snáší dobře. Chlapec nepoužívá žádné kompenzační pomůcky jako brýle nebo sluchadlo. V souvislosti se základní diagnózou mají k dispozici specifické pomůcky pro cvičení i dechovou RHB.

6. Vnímání, poznávání

Chlapec je při vědomí, orientován, komunikuje zpočátku s nedůvěrou, později bez problémů. PMV orientačně v normě, odpovídá věku. Řeč dobrá, tvoří věty, umí počítat, poznává barvy, pojmenuje hračky. Na otázky umí odpovědět. Pamatuje si

dobře, při učení básniček a písniček je dle matky velice šikovný. Při komunikaci s dětmi vstřícný, k dospělým si drží odstup pokud je nezná.

7. Vnímání sebe sama

Pacient bývá mrzutý po ránu „než se rozkouká“, během dne spíše veselý, vstřícný, otevřený.

Trochu se stydí při prvním kontaktu s neznámým dospělým. Ze zdravotníků má obavu, při vyšetřeních se dožaduje přítomnosti matky.

Má rád společnost rodičů a dětí. Upoutává pozornost různými způsoby. Pokud se mu něco nelíbí, umí být negativisticky naladěný, činnost odmítá. Bývá svéhlavý.

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

Chlapec je vychováván jako jediné dítě. Bydlí s rodiči v domku na vsi, má vlastní pokoj. Je v péči matky, otec pomáhá zvláště odpoledne a o víkendech. Na pravidelné návštěvy jezdí chlapcovi prarodiče, kteří jsou rovněž edukováni v péči o pacienta s CF, mohou s ním tedy bez obav trávit čas i sami. Rodina se snaží vychovávat chlapce dle možností jako zdravé dítě.

9. Sexualita, reprodukční schopnost

Dítě, genitál chlapecký, bpn. V souvislosti s diagnózou bude u chlapce v dospělosti pravděpodobně sterilita kvůli azoospermii.

10. Zvládání stresu

Opakované pobyty v nemocnici chlapci přináší stres, je rád za to, že je s ním jako doprovod matka, ale nemocniční prostředí a velká vzdálenost o ostatních členů rodiny chlapci způsobují úzkost.

V posledních měsících byly doma napjaté chvíle v souvislosti se stanovením diagnózy a obavami o chlapcův život. Pacient nervozitu rodičů pociťoval, ačkoli se rodiče snažili nedát na sobě nic znát. V noci se častěji budil, přes den pak býval více

unavený a mrzutý. V současné chvíli lze říct, že byl problém zvládnut a rodiče se s faktem za pomoci psychologa vyrovnávají.

Vzhledem ke své tvrdohlavosti se chlapec dostává do rozepří pravidelně. Pokud se děje něco proti jeho vůli, reaguje vztekem a pláčem. Lze jej dobře zklidnit odkloněním k jiné situaci, novou činností, hrou, hračkou.

11. Hodnotový systém

Rodina není nábožensky založená. Matka v této chvíli nevěří v nic, zvláště ne ve spravedlnost. Opakovaně si kladou otázku, proč je právě jejich milované dítě takto nemocné. Mají obavy z budoucnosti, spíše na ní nemyslí. Bojí se jí. Snaží se zvládat den po dni. Podrobují se léčbě dle doporučení, rádi by doufali v možnost úplného uzdravení. Zatím nejsou se stanovením diagnózy úplně vyrovnáni.

Syna se snaží chránit, o tom, že je nemocný mluvili jen v základech, kdy mu vysvětlovali nutnost inhalací a cvičení. „Je ještě malý, na špatné zprávy má času dost“.

3.4 Průběh hospitalizace:

Pacient byl přijat v doprovodu matky dne 29.1. 2008 k plánované i.v. ATB terapii.

Po přijetí proběhlo vstupní pediatrické vyšetření:

Afebrilní, čilý, bez alterace, orientovaný, spolupracuje, dobře prokrvený, hydratovaný. Kůže čistá, svalový tonus přiměřený, hlava mesocefalická, zornice isokorické, skléry anikterické, spojivky růžové, oči, uši bez výtoku, v nose zaschlá serosní sekrece, dutina ústní čistá, hrdlo prosáklé, tonsily nezvětšené, bez čepů, bez povlak, submandibulární uzliny bilaterálně hmatné. Hrudník symetrický, dýchání čisté, sklípkové. Akce srdeční pravidelná. Břicho v niveau, měkké, volně prohmatné, nebolestivé, játra k oblouku, slezina nehmatná. Končetiny bez otoků a deformit. Genitál dětský, chlapecký.

Bez známek meningeálního dráždění.

Fyziologické funkce :

Tělesná teplota: 36,4 °C

Počet dechů: 24 / min

Počet pulsů: 96 / min

Krevní tlak: 110 / 70 torr

Saturace krve kyslíkem: 97%

Hmotnost: 18,6 kg

Výška: 108 cm

Hodnotící škály:

Glasgow coma scale: 15 bodů, plné vědomí

Vizuální analogová škála: 0, žádná bolest (*viz Příloha č.8*)

Dětské nutriční score: 2 b., nutné vyšetření dietní sestrou, (*hodnotící tabulka viz Příloha č.7*)

Norton score: 20 bodů, bez rizika vzniku dekubitů

Modifikovaný test soběstačnosti: 2, částečně soběstačný

Byla požadována tato vyšetření:

FW, KO + diff, koagulace

Biochemie včetně CRP, vitamíny A,E

PCR sputum

Výtěry krk, nos

Antropometrické vyšetření

Konzilium nutričního terapeuta

RHB

(Výsledky laboratorních vyšetření viz Příloha č.5)

Režim: CF, prevence šíření *B. cepacia*

Hospitalizace je pouze nezbytně nutnou dobu. Na jedno oddělení nemohou být přijati dva pacienti s CF, kteří jsou kolonizováni různými patogeny. Pokud se bude na odd.

vyskytovat více než jeden nemocný s CF bude každý z nich na pokoji sám. Nesmí se setkávat. Pokoje by měly být umístěné co nejdále od sebe. Pacienti nesmějí vycházet ani na jídlo, návštěvy chodí až do pokoje. Dle stavu jsou povoleny vycházky mimo odd., při odchodu z pokoje se pacienti musí chránit rouškou. Pacienti s CF na stejném odd. nesmějí používat totožné WC. Pravidla dezinfekce se zpřísnují. Zdravotnický personál používá při ošetřování empír, rukavice. Pomůcky k vyšetření jako fonendoskop, oximetr a teploměr se individualizují, z pokoje se nevynášejí. Nádobí se oplachuje v chloraminu nebo má pacient vlastní.

Dieta: Výživná č.11 + bílkovinné přídavky

Medikace: (Viz Příloha č. 9, indikace, účinky léků)

Amikin inj. 150 mg do 50 ml 1/1FR i.v. na 30 minut

X - 15 - 23// 7 hod

Fortum inj. 900 mg do 50 ml 1/1FR i.v. na 30 minut

X – 16 – 14// 8 hod

Kreon 25000 cps.

1 cps p.o. 5 – 6krát denně před jídly

Vitamin E tob. 100 mg

1krát denně

Vitamin AD cps.

2krát týdně

Lactobacillus cps.

1krát denně

Inhalace: Amilorid 3x3 ml

13 – 19// 7 hod

Ostatní ordinace: Fyziologické funkce 4krát denně
Sledování příjmu a výdeje tekutin

Edukace pacienta a matky v průběhu hospitalizace:

- práva pacientů, domácí řád, identifikační náramek
- dodržovat rady a doporučení lékaře
- upozornit sestru nebo lékaře na změnu zdravotního stavu
- informování o rozepsaných lécích, jejich očekávaných účincích, možných NÚ
- pohybový režim, dostatečná denní aktivita se střídá s odpočinkem, režim CF
- příjem tekutin minimálně 2 litry, strava bohatá na vlákniny, která nenadýmá a nezpůsobuje zácpu, výživná dieta
- poučení o signalizačním zařízení, k dopomoci volat sestru

Dne 6.2. 2008 při nekomplikovaném průběhu hospitalizace, v somaticky kompenzovaném stavu, chlapec přeložen do nemocnice v místě bydliště k dokončení ATB i.v. terapie.

3.5 Ošetrovatelské diagnózy

Aktuální ošetrovatelské diagnózy:

1. Ztížené dýchání z důvodu základního onemocnění projevující se kašlem, dušností.
2. Zhoršená průchodnost dýchacích cest v důsledku přítomnosti vazkého hlenu z důvodu základního onemocnění projevující se vykašláváním sputa.
3. Infekce dýchacích cest z důvodu tvorby a stagnace hlenu v dýchacích cestách při základní diagnóze a kolonizaci *Pseudomonas Aeruginosa*.
4. Porušená kožní integrita z důvodu zavedení periferní kanyly.
5. Infekce z důvodu poruchy kožní integrity projevující se zarudnutím, otokem a bolestivostí v místě vpichu periferní kanyly.
6. Strach z důvodu hospitalizace, vytržení z rodinného prostředí projevující se změnou chování pacienta.

Potencionální ošetrovatelské diagnózy:

7. Riziko vzniku nedostatečné výživy z důvodu poruchy trávení a vstřebávání živin, projevující se úbytkem svalové hmoty, hubnutím, růstovou retardací.
8. Pouto mezi rodiči a dětmi, riziko narušení.
9. Společenská interakce, riziko narušení
10. Růst, riziko poruchy. Vývoj, riziko poruchy.

Aktuální ošetrovatelské diagnózy:

1. Ošetrovatelská diagnóza

Ztížené dýchání z důvodu základního onemocnění projevující se kašlem, dušností.

Cíl krátkodobý : pacient dýchá klidně, dýchání je účinné

Cíl dlouhodobý : minimální omezení v denním režimu a aktivitách

Plán

- sleduj a zaznamenej typ a kvalitu dýchání
- sleduj frekvenci dechů, proved' záznam do příslušné dokumentace
- monitoruj saturaci krve kyslíkem, udržuj optimální hodnoty nad 96%
- sleduj, zda-li je přítomna cyanóza kůže a sliznic
- sleduj vedlejší dechové fenomény
- dle stavu podej pacientovi zvlhčený a ev. i ohřátý kyslík
- dle ordinace lékaře podej inhalace
- udržuj průchodnost dýchacích cest
- při změně dýchání informuj lékaře
- proved' vyšetření ABR
- zajisti vhodnou polohu, aby byly zapojeny i pomocné dýchací svaly
- zajisti dechovou rehabilitaci
- sleduj ovlivnění psychiky pacienta, změny v chování

Realizace

Dle ordinace lékaře jsem u chlapce pravidelně sledovala FF, měřila saturaci, zjišťovala dechovou frekvenci a kvalitu dýchání, vše jsem zaznamenávala do příslušné dokumentace a změny hlásila lékaři. Matku, která s chlapcem trávila nejvíce času jsem poučila, aby věděla co a proč má sledovat a hlásit, matka dle svých možností plně spolupracovala.

Chlapec měl rozepsané inhalace, ty byly podávány dle rozpisu, dohlížela jsem na správnou efektivitu podávané inhalace udržováním vhodné polohy, správným držetím náustku. Cyanóza se nevyskytla, po inhalacích byly slyšitelné vedlejší fenomény jako chropy. Vykašlávání hlenu bylo podpořeno fyzioterapií po inhalaci, v průběhu dne pak ještě chlapec cvičil za pomoci matky. Ta byla edukována o vhodných postupech cvičení.

V souvislosti s možnou změnou psychického stavu pacienta jsem matku nabádala, aby syna situačně odklonila, nabízela mu různé aktivity, které by odváděly jeho pozornost. Chlapec sledoval kreslené pohádky na DVD, skládal s matkou kostky, hrál si s autíčky.

Zhodnocení

U pacienta se nevyskytly po dobu sledování výrazné poklesy saturace a to ani v průběhu noci, dýchání bylo pravidelné, frekvence okolo 26 dechů za minutu. Techniku inhalací matka se synem zvládala, dechovou rehabilitací byla zajištěna pomoc při odkašlávání hlenu. Chlapec nebyl ve svých činnostech výrazně ovlivněn, byla ale nutná výrazná trpělivost při inhalacích a cvičení, které neměl rád.

2. Ošetrovatelská diagnóza

Zhoršená průchodnost dýchacích cest v důsledku přítomnosti vazkého hlenu z důvodu základního onemocnění projevující se vykašláváním sputa.

Cíl krátkodobý : zachovaná dostatečná průchodnost dýchacích cest, dýchání je účinné, pacient není ohrožen hypoxií nebo hypoxemií

Cíl dlouhodobý : průchodnost dýchacích cest dobrá, dýchací cesty jsou volné, hlen z dýchacích cest dostatečně odstraněn.

Plán

- monitoruj saturaci krve kyslíkem
- sleduj prokrvení periférie
- sleduj dechovou frekvenci, kvalitu dechu, přidružené dechové fenomény, proved' záznam
- podej pacientovi inhalaci léků usnadňující vykašlávání hlenu
- informuj lékaře a zajisti jeho ordinace
- zajisti přísun zvlhčeného kyslíku dle aktuálního stavu a potřeby
- zajisti kontakt s fyzioterapeutem kvůli opakované edukaci matky o průběhu inhalací, cvičení
- zpětná vazba – matka porozuměla

Realizace

Zhoršená průchodnost dýchacích cest je u chlapce přítomna z důvodu základní diagnózy, v průběhu hospitalizace jsem sledovala vývoj stavu. Monitorovala jsem fyziologické funkce, zejména dýchání. Dle ordinace lékaře pacient dostával inhalace, které napomáhaly zkapalňovat a zřed'ovat vazký hlen. Fyzioterapeut byl požádán o zopakování techniky správné inhalace a cvičeníh napomáhajících drenáži hlenu z dýchacích cest

Zhodnocení

Pomocí inhalací a fyzioterapie byla zachována dostatečná průchodnost dýchacích cest. Matka byla opětovně poučena o nutnosti inhalací a fyzioterapie.

Průchodnost dýchacích cest se podařilo zachovat, dýchání bylo účinné, pacient nebyl ohrožen hypoxií.

3. Ošetrovatelská diagnóza

Infekce dýchacích cest z důvodu tvorby a stagnace hlenu v dýchacích cestách při základní diagnóze a kolonizaci *Pseudomonas Aeruginosa*

Cíl krátkodobý : nedojde ke stagnaci hlenu

Cíl dlouhodobý : dostatečná léčba infekce

Plán

- sleduj dle ordinace lékaře fyziologické funkce
- sleduj výsledky laboratorních vyšetření zejména hladiny ATB
- podávej ATB dle kultivace a citlivosti
- dle rozpisu prováděj s pacientem inhalace
- zajisti správnou techniku provádění inhalace
- zajisti dechová cvičení s fyzioterapeutem
- edukuj matku o nutnosti a vhodném postupu při inhalacích a cvičení.

Realizace

U chlapce jsem sledovala a zapisovala fyziologické funkce dle ordinace a laboratorní výsledky vyšetření. ATB jsem podávala i.v. dle ordinace lékaře v pravidelných intervalech. ATB byla zvolena dle kultivace a citlivosti. K zajištění odstranění hlenu z dýchacích cest chlapec inhaloval. Inhalace byly rozepsány 3krát denně. Za pomoci fyzioterapeuta byla zvládnuta optimální technika inhalací, matka byla poučena o úpravě sedu, držení těla. Po inhalaci následovalo cvičení k podpoření odstranění hlenu v prvních dnech rovněž za asistence fyzioterapeuta. Poté matka pracovala s dopomocí sestry, v případě nutnosti jsem zajišťovala kontakt s fyzioterapeutem. Matka si v průběhu hospitalizace osvojovala žádané techniky inhalace a cvičení, aby po propuštění obojí zvládla se synem co nejefektivněji.

Zhodnocení

Průběh ATB terapie byl bez komplikací, inhalace a cvičení probíhalo s výborným efektem. Matka v péči zručná, chlapec přeložen k dokončení i.v. léčby do spádové nemocnice.

4. Ošetrovatelská diagnóza

Porušená integrita kůže z důvodu zavedení periferní kanyly

Cíl krátkodobý : nedojde k infekci v místě zavedení katetru

Cíl dlouhodobý : nekomplikované zhojení místa vpichu

Plán

- před zavedením kanyly a při manipulaci s ní dodržuj zásady asepse
- proved' záznam o zavedení kanyly – datum, lokalizace
- denně sleduj místo vpichu
- kanylu asepticky převazuj dle zvoleného krytí a potřeby
- kanylu přepichuj po 3 - 4 dnech
- ošetři místo vpichu vhodnými prostředky
- sleduj TT, ved' záznam
- sleduj laboratorní hodnoty
- měň soustavu infuzních hadic denně, v případě umístění bakteriálního filtru po 72 – 96 hodinách, rozpojuj minimálně
- při začínajícím zánětu ihned kanylu vyjmi

Realizace

Kanylu jsem zavedla asepticky do v. cephalica LHK dne 29. 1. 2008 krytí Tegadermem. LHK byla zvolena, protože je pacientova nedominantní, byla tedy zachována možnost sebeobsluhy, chlapec se mohl nadále věnovat denním aktivitám jako byly hry, malování. Sledovala jsem pravidelně TT, pacient byl afebrilní. Místo vpichu 3. den po zavedení projevovalo známky infekce. Kanyla byla vyjmuta. Místo vpichu jsem ošetřovala, podávala chladivé obklady.

Zhodnocení

Přes správnou techniku zavedení a ošetřování kanyly byly v místě vpichu objeveny 3. den známky infekce. Kanylu jsem vyjmula a zajistila nový žilní přístup cestou v. cephalica PHK.

5. Ošetřovatelská diagnóza

Infekce z důvodu poruchy kožní integrity zavedením periferní kanyly projevující se zarudnutím, otokem a bolestivostí v místě vpichu

Cíl krátkodobý : nedojde k rozšíření infekce

Cíl dlouhodobý : zhojení kožního defektu

Plán:

- 3. den po zavedení při projevu infekce PK ex, zajisti nový i.v. vstup
- prohlédni místo vpichu po periferní kanyle, sterilně ošetři
- v pravidelných intervalech kontroluj změny, které zde nastaly
- informuj lékaře, ošetřuj dle ordinace
- zaznamenávej příznaky zánětu jako bolest, zarudnutí, otok, ustupují?
- zabraň vzniku infekce v novém periferním vstupu
- prováděj pravidelné převazy, nového i.v. vstupu, včas odhal sebemenší známky infekce

Realizace

Původní kanylu jsem zrušila a LHK ošetřila dle ordinace. Podávala jsem studené obklady a kůži v místě vpichu pravidelně ošetřovala. Pacient hospitalizován pro i.v. ATB léčbu, nebyla tedy obava o rozšíření zánětu. Novou kanylu jsem zavedla pod dohledem sestry do PHK, plně vyhovující. Převazy pravidelně, známky zánětu jsem nepozorovala, místo vpichu nebolí, neotéká, bez zarudnutí. Jelikož je matka s pacientem na pokoji, edukovala jsem ji o projevech možné infekce, byla poučena o nutnosti sledovat místo vpichu.

Zhodnocení

Podářilo se zvládnout zánět v místě vpichu první kanyly, druhá kanyla plně funkční, i.v. přístup zachován.

6. Ošetřovatelská diagnóza

Strach z důvodu hospitalizace, vytržení z rodinného prostředí projevující se změnou chování pacienta.

Cíl krátkodobý : odklonění pacienta od pocitu strachu

Cíl dlouhodobý : strach je eliminován

Plán

- zjistí příčinu strachu
- sleduj verbální a neverbální projevy strachu
- informuj pacienta o výkonech, které ho čekají, vysvětluj adekvátně k věku
- během výkonů a vyšetření, které působí pacientovi stres zajisti přítomnost matky
- nabídní aktivity pro odklonění pozornosti od strachu

Realizace

Pacient jako reakci na opakované hospitalizace pociťoval strach. Obavu měl zejména v přítomnosti zdravotnického personálu a během vyšetření. Strach se projevoval mrzutostí, někdy pláčem. Vždy při jakémkoli vyšetření nebo aplikaci i.v. léků jsem chlapce uklidňovala, matka byla přítomna, rozptylovala chlapcovu pozornost povídáním, hračkami. Blízkost matky působila pozitivně. Na ošetřující personál, který vídal opakovaně si chlapec zvykal. Na pokoji, kde s matkou trávil převážnou většinu času, byl klidnější. Při vhodných aktivitách jako byly oblíbené hry a pohádky byl bez stesků. V přítomnosti obou rodičů byl chlapec zcela spokojený.

Zhodnocení

Strach se podařilo eliminovat trpělivým a individuálním přístupem. Přítomnost rodičů a oblíbených hraček působila pozitivně. Matka tuto reakci na hospitalizaci očekávala, proto vybavila nemocniční pokoj věcmi z domova, hračkami. Měla s sebou rovněž DVD přehrávač, na kterém chlapec sledoval oblíbené pohádky a poslouchal písničky. Kontakt s otcem byl omezen vzhledem k tomu, že rodina je mimopražská a otec pracuje. Při nekomplikovaném průběhu i.v. terapie bylo rozhodnuto o překladu chlapce do spádového zařízení k dokončení léčby. Překladem byl zajištěn užší kontakt s rodinou a známým prostředím.

Potencionální ošetřovatelské diagnózy:

7. Ošetřovatelská diagnóza

Riziko vzniku nedostatečné výživy z důvodu poruchy trávení a vstřebávání živin, projevující se úbytkem svalové hmoty, hubnutím, růstovou retardací z důvodu základní diagnózy.

Cíl krátkodobý : p-o příjem dostatečný, pokrývá nároky organismu

Cíl dlouhodobý : zabránit vzniku nedostatečné, porušené výživy

Plán

- zhodnot' stav výživy
- normalizace laboratorních hodnot
- ved' záznam příjmu a výdeje stravy a tekutin
- kontaktuj nutriční terapeutku
- sleduj přírůstek na váze
- matku i pacienta pouč o výživné dietě

Realizace

U chlapce jsem zhodnotila stav výživy, percentily H/V nad 90. V průběhu hospitalizace jsem zaznamenávala příjem a výdej. Kontaktovala jsem nutriční terapeutku, která v prvních dnech vypočítávala kalorický příjem chlapce během hospitalizace. Příjem byl zhodnocen jako dostatečný. Nutriční terapeutka edukovala matku o výběru vhodných potravin k zajištění optimální výživy po propuštění, zpracovala pro chlapce jídelní lístek. Předala matce recepty na chutná a kalorická jídla vhodná pro děti s CF. Pacient měl dle doporučení během hospitalizace objednanou dietu 11 s bílkovinnými přísadkami, jedl dobře, s chutí. Před jídlem dostával pankreatickou substituci.

Zhodnocení

Vzhledem k dostatečné pankreatické substituci nemá chlapec problém s poruchami trávení. Dostává dietu 11 s bílkovinnými přísadkami, chut k jídlu má, jí dobře. Stav výživy je v normě.

8. Ošetrovatelská diagnóza

Pouto mezi rodiči a dětmi, riziko narušení.

Vzhledem k hospitalizaci jen v doprovodu matky. Rodina je mimopražská, otec chodí do práce, nezvládá do Prahy dojíždět. Se synem nemá dostatečně intenzivní kontakt.

Cíl : nedojde k narušení pouta mezi rodiči a dětmi

Plán

- zjistí současný stav
- zajisti dostatečný kontakt s otcem
- nabídne jiné možnosti kontaktu s rodinou než je kontakt osobní

Realizace

Chlapec byl hospitalizován spolu s matkou, která byla s pacientem na pokoji. Byla jí umožněna přítomnost 24 hodin denně. Matka se podílela na veškeré péči o chlapce. Otec nemohl dojíždět vzhledem ke vzdálenosti na pravidelné návštěvy. Vzhledem k nekomplikovanému průběhu i.v. ATB terapie byl umožněn překlad chlapce do nemocnice v blízkosti místa bydliště.

Zhodnocení

Vzhledem k překladi chlapce byl zajištěn kontakt s otcem, jejich odloučení trvalo tedy jen krátce. Kontakt s matkou po dobu hospitalizace nebyl negativně ovlivněn. K narušení pouta mezi rodiči a pacientem nedošlo.

9. Ošetrovatelská diagnóza

Společenská interakce, riziko narušení

Cíl : nedojde k narušení společenské interakce

Chlapec je v domácí péči matky, s vrstevníky se setkává při návštěvách rodiny známými. O své diagnóze pacient téměř nic neví, vzhledem k věku si neuvědomuje závažnost stavu. Pokud nedojde ke zhoršení základního onemocnění, plánují rodiče začlenění chlapce do školky na několik hodin týdně. V současnosti chlapci vyhovuje

pravidelný kontakt s dětmi o návštěvách. Chlapec svou diagnózou není v současné době výrazně ovlivněn, nedochází k narušení společenské interakce.

10. Ošetrovatelská diagnóza

Růst, riziko poruchy. Vývoj, riziko poruchy.

Vzhledem k základní diagnóze CF, při které je negativně ovlivněn proces trávení a vstřebávání živin existuje riziko vzniku poruchy růstu a vývoje. Chlapec je proto pravidelně sledován a vyšetřován v CF centru, kde se aktuální stav a dostatečnost léčby pravidelně hodnotí. V průběhu hospitalizace bylo provedeno antropometrické vyšetření a matce umožněna konzultace s nutričním terapeutem, doporučen postup jak zajistit dostatečný kalorický příjem. Matka byla poučena o nutnosti dodržovat správný postup léčby.

4 Závěr

Cystická fibróza je často diskutované multisystémové onemocnění, jehož přítomností je ovlivněn jak pacient, tak jeho rodina a okolí.

Zejména v posledních letech jsou zaznamenány výrazné pokroky v léčbě. Zdokonaluje se rovněž ošetrovatelství, komplexnímu přístupu v péči napomáhá ošetrovatelský proces. Zde se definují obtíže pacienta a aplikuje se postup, při němž se stanovují cíle, plány pro konkrétní osobu pojatou jako biopsychosociální jednotku.

Ačkoli existuje snaha o domácí léčbu v nejšířší míře, je hospitalizace v některých případech nezbytná a nenahraditelná. Proto jsem se rozhodla o aplikaci ošetrovatelského procesu u hospitalizovaného pacienta s diagnózou CF. Pro jeho realizaci jsem absolvovala odbornou praxi. Zvolila jsem si pacienta, čtyřletého chlapce, hospitalizovaného v doprovodu matky z důvodu nutnosti pravidelné antibiotické léčby. Využitím ošetrovatelské anamnézy dle M. Gordonové, z informací získaných rozhovorem, pozorováním a dalšími pomocnými metodami jsem stanovila ošetrovatelské diagnózy. Tedy problémy se základním onemocněním svázané, ale také obtíže specifické pro věk a aktuální stav. Vybrala jsem optimální postup jak problémy minimalizovat nebo odstranit, v průběhu odborné praxe jsem postup realizovala a průběžně hodnotila, zda-li bylo konkrétního cíle dosaženo.

Ošetrovatelský proces přináší nesporné výhody, pacienta vnímáme osobnost se svými konkrétními potřebami, v současnosti jde o moderní trend ošetrovatelství, který se rozšiřuje a stále více v praxi využívá.

Na oddělení, kde jsem absolvovala praxi se metoda ošetrovatelského procesu aplikuje. Ze strany sester se však neseťkává vždy s pochopením. Některé sestry jej vnímají jako komplikaci, pečlivé zpracování totiž vyžaduje dostatek času a je zavedena další dokumentace, do které je třeba nahlédnout a vše nutné zaznamenat. Většina sester však vnímala trendy moderního ošetrovatelství pozitivně a byla ochotna se novým směrům naučit a ve své práci je maximálně využít.

5 Seznam použité literatury

1. Čihák Radomír, *Anatomie II*. Grada 2002, ISBN 80-247-0143-X
2. Čihák Radomír, *Anatomie III*. Grada 2004, ISBN 80-247-0217-X
3. Doenges M., E., Moorhouse M., F. *Kapesní průvodce zdravotní sestry*. Grada 1996.
4. Folsch U., R. *Patologická fyziologie*. Avicenum 2003. ISBN-80-247-0319-X
5. Ganong F., W. *Přehled lékařské fyziologie*. H&H 1999. ISBN-80-85787-36-9
6. Kozierová B. a kol. *Ošetrovatelstvo 1,2*. Osveta 1995.
7. Milan Macek, Jr. *Příručka o cystické fibróze pro pacienty a jejich rodiče*. Astra Zeneca 2005.
8. Nečas E. a spolupracovníci. *Obecná patologická fyziologie*. Učební texty Univerzity Karlovy 2002. ISBN-80-246-0051-X
9. Paleček Fr. *Patofyziologie dýchání*. Učební texty Univerzity Karlovy 2001. ISBN 80-246-0231-8
10. Thompson and Thompson. *Klinická genetika*. Triton 2001. ISBN 88-7254-475-6
11. Věra Vávrová a kolektiv autorů centra CF Motol. *Cystická fibróza příručka pro nemocné, jejich rodiče a přátele*. Professional Publishing 2000. ISBN 80-86419-06-1
12. Věra Vávrová a kolektiv. *Cystická fibróza*. Grada Publishing 2006. ISBN 80-247-0531-1
13. Věra Vávrová a kolektiv. *Cystická fibróza v praxi*. Professional Publishing 2003. ISBN 80-86417-32-0
15. www.cfklub.cz
16. www.google.com
17. www.medhelp.com
18. www.multimed.com
19. www.zdravcentra.cz
20. Intranet FN Motol
21. Komplement FN Motol, prohlížení výsledků

6 Seznam příloh

Příloha č.1 CF dědičnost

Příloha č. 2 CF multisystémové onemocnění

Příloha č. 3 Paličkovité prsty

Příloha č. 4 Inhalátor eFlow

Příloha č. 5 Výsledky laboratorních vyšetření

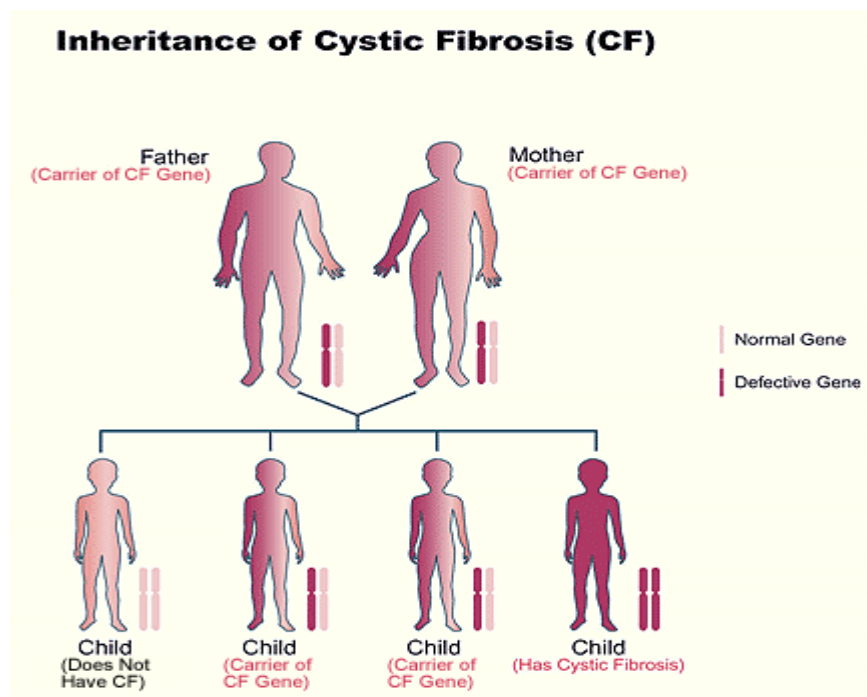
Příloha č. 6 Percentilové grafy

Příloha č. 7 Dětské nutriční skóre

Příloha č. 8 Vizuální analogová škála

Příloha č. 9 Aktuální medikace pacienta, indikace, účinky, nežádoucí účinky

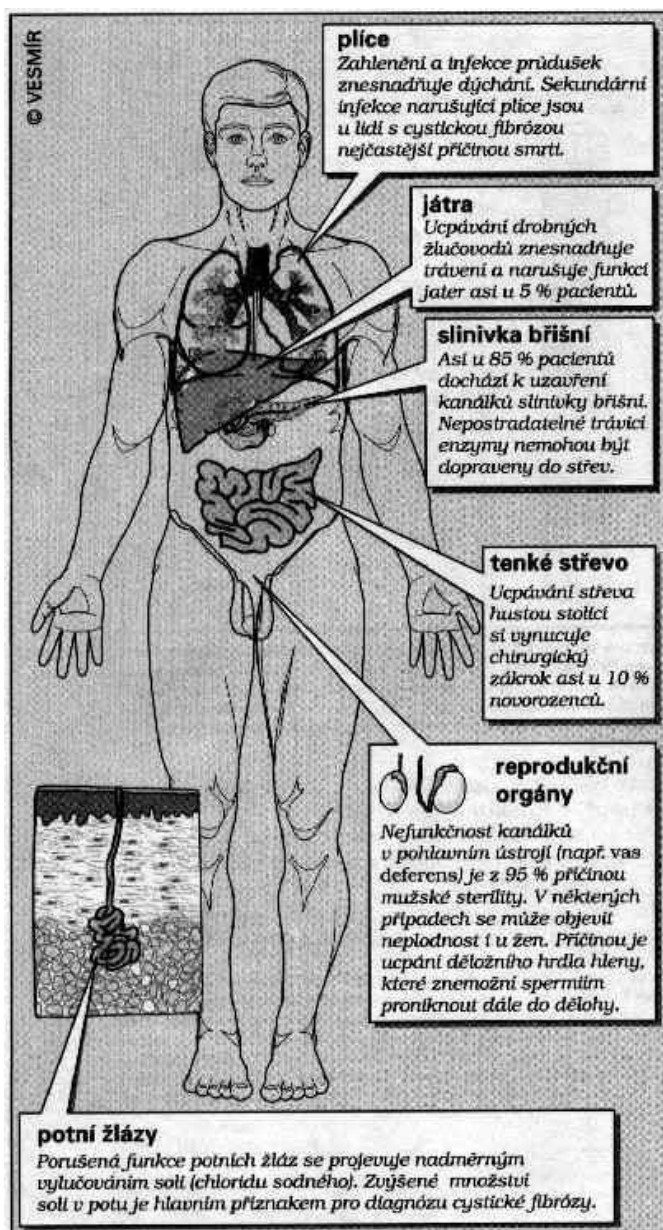
Příloha č.1



- CF dědičnost, zobrazení rodičů, tedy nositelů mutace genu pro CF, rodí se 25% zdravých dětí, 50% nosičů a 25% nemocných potomků.

Zdroj: www.google.com, vyhledáno v obrázcích cystic fibrosis

Příloha č.2



- CF, multisystémové onemocnění.

Zdroj: www.cfklub.cz

Příloha č.3



- Paličkovité prsty pacienta s CF ve srovnání s prsty zdravého člověka.
Zdroj: www.medhelp.org

Příloha č.4



- Moderní inhalátor eFlow, inhalační léčba pro domácí použití,
Zdroj: www.multimed.com

Příloha č.5

Výsledky laboratorních vyšetření

Zdroj: komplement FN Motol

Hematologické vyšetření, koagulace 30.1.2008

APTT.....	24.40 s	
APTT normal.....	30.80 s	
RATIO.....	* 0.79 --	0.80-1.20
QUICK.....	12.80 s	
QUICK normal.....	12.60 s	
QUICK %.....	97 %	
INR.....	1.02 --	0.80-1.20

Hematologické vyšetření, krevní obraz, 30.1.2008

RBC.....	4.15 x10 ¹² /l	3.80-5.20
HGB.....	12.5 g/dl	11.0-15.0
HCT.....	0.370 --	0.330-0.410
MCV.....	* 89.1 fl	71.0-88.0
MCH.....	30.1 pg	25.0-31.0
MCHC.....	33.8 g/dl	30.0-36.0
RDW.....	12.5 %	11.6-13.7
PLT.....	340 x10 ⁹ /l	140-440
MPV.....	8.4 fl	7.8-11.0
PCT.....	0.286 --	0.109-0.484
PDW.....	15.8 %	15.0-17.2
Lymfocyty.....	* 0.564 --	0.350-0.500
Monocyty.....	0.074 --	0.030-0.100
Neutrofilly.....	* 0.297 --	0.400-0.530
Eozinofily.....	* 0.059 --	0.000-0.050
Bazofily.....	0.006 --	0.000-0.025

Výsledky laboratorních vyšetření, zdroj: komplement FN Motol

Biochemické vyšetření, materiál krev, 30.1.2008

S-Na.....	138 mmol/l	137-146
S-K.....	4,8 mmol/l	3,6-5,9
S-Cl.....	107 mmol/l	95-110
S-Ca-Celk.....	2,33 mmol/l	2,05-2,54
S-Mg.....	0,92 mmol/l	0,78-0,99
S-Fe.....	13,6 umol/l	4,0-24,0
S-ALP.....	5,59 ukat/l	1,12-6,20
S-AST.....	* 0,64 ukat/l	0,20-0,63
S-ALT.....	0,58 ukat/l	0,25-0,60
S-GGT (GMT).....	0,34 ukat/l	0,10-0,39
S-LD (IFCC).....	3,79 ukat/l	1,83-4,91
S-CK.....	1,78 ukat/l	0,19-2,27
S-BILI-CELK.....	12,3 umol/l	2,0-17,0
S-BILI-PŘÍMÝ.....	4,7 umol/l	
S-KM.....	303 umol/l	140-340
S-UREA.....	3,3 mmol/l	1,8-6,7
S-KREA/KREA.....	39 umol/l	27-88
S-TRIGL.....	* 0,55 mmol/l	1,20-1,60
S-Cholesterol.....	2,7 mmol/l	2,6-4,8
S-ALB.....	39,5 g/l	35,0-53,0
S-CB.....	59,7 g/l	58,0-77,0
S-Vitamin A.....	! 0,7 umol/l	1,0-2,8
S-Vitamin E.....	13,80 umol/l	10,00-24,00
Separace séra.....	1x	

Výsledky laboratorních vyšetření, zdroj: komplement FN Motol

Biochemické vyšetření, materiál moč, 30.1.2008

U-CHEMICKY/SPEC.HMOTN.....	1,008 kg/l
U-CHEMICKY/pH.....	6,0
U-CHEMICKY/LEUKOCYTY.....	Negative
U-CHEMICKY/NITRITY.....	-
U-CHEMICKY/Bílkovina.....	-
U-CHEMICKY/GLUKOSA.....	Normal
U-CHEMICKY/KETOLATKY.....	-
U-CHEMICKY/UROBILINOG.....	Normal
U-CHEMICKY/BILIRUBIN.....	-
U-CHEMICKY/KREV (ERY).....	-
U-SEDIMENT/Erytrocyty.....	0 částic/ul 0-1

Biochemické vyšetření, materiál krev, hladina antibiotik, 4. 2. 2008

S-Amikacin.....	9,4 mg/l
Separace séra.....	1x

Mikrobiologické vyšetření, kultivace a citlivost, sekret HCD, PCR, 4.2.2008

Nález:

Primo *Staphylococcus aureus*

ATB:

OXACILIN	: citlivy	COTRIMOXAZOL	: citlivy
ERYTROMYCIN	: citlivy	LINKOMYCIN	: citlivy
GENTAMICIN	: citlivy	TETRACYKLIN	: citlivy
AMOXICIL./KLAVULANAT:	citlivy	CHLORAMFENIKOL	: citlivy
RIFAMPICIN	: citlivy	OFLOXACIN	: citlivy

Výsledky laboratorních vyšetření, zdroj: komplement FN Motol

Mikrobiologické vyšetření, kultivace a citlivost, sekret HCD, PCR, 4.2.2008

Nález:

Primo Kultivace na kvasinky : negativni

Primo oj. *Pseudomonas aeruginosa*

ATB:

COLISTIN	: citlivy	GENTAMICIN	: citlivy
NETILMYCIN	: citlivy	TOBRAMYCIN	: citlivy
TIKARCIL./KLAVULANAT:	citlivy	PIPERAC./TAZOBACTAM	: citlivy
CEFTAZIDIM	: citlivy	AMIKACIN	: citlivy
CIPROFLOXACIN	: citlivy	CEFEPIM	: citlivy
CEFOPERAZ./SULBACTAM:	citlivy	IMIPENEM	: citlivy
MEROPENEM	: citlivy	AZTREONAM	: citlivy

Mikrobiologické vyšetření, výtěr z krku, 4.2.2008

Nález:

Viridující streptokoky,neiserie

Staphylococcus aureus

Mikrobiologické vyšetření, sputum, 4.2.2008

Nález:

Viridující streptokoky,neiserie

Kultivace na kvasinky : negativni

Staphylococcus aureus

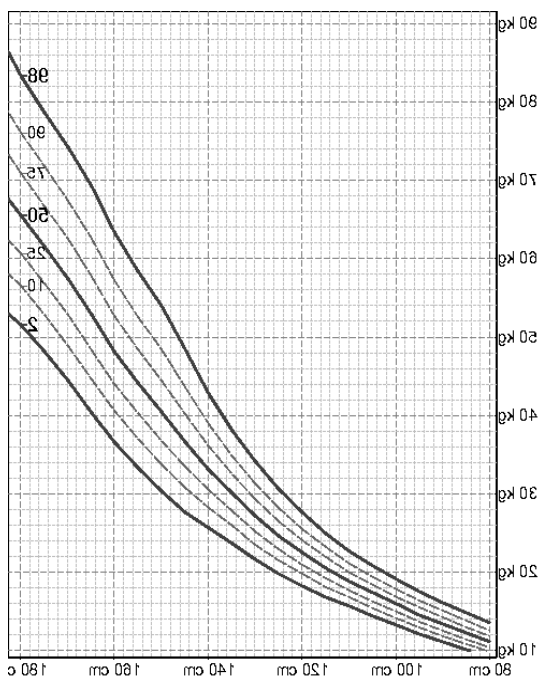
oj. *Pseudomonas aeruginosa*

Příloha č.6

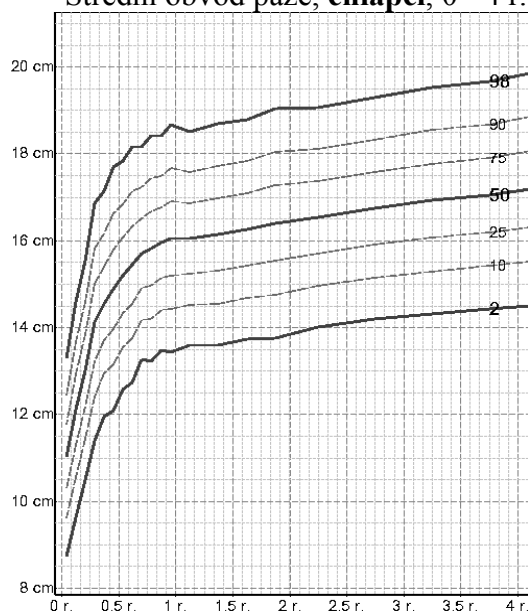
PERCENTILOVÉ GRAFY – CHLAPCI

Zdroj: intranet FN Motol

Hmotnost k výšce, chlapci, 3 - 15.5 r.



Střední obvod paže, chlapci, 0 - 4 r.



Příloha č.7

Dětské nutriční skóre

Zdroj: intranet FN Motol

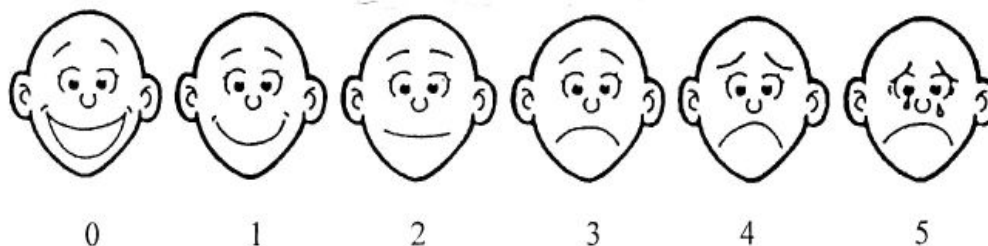
DĚTSKÉ NUTRIČNÍ skóre	
ZÁVAŽNOST ONEMOCNĚNÍ	
<input type="checkbox"/> 0 b. MALÁ	pacient přijatý ke kontrolnímu vyšetření, malý chirurgický výkon, mírná infekce
<input type="checkbox"/> 1 b. STŘEDNÍ	chronické nedekompenzované onemocnění, středně závažný chirurgický výkon, fraktura, zánětlivé onemocnění střeva
<input type="checkbox"/> 3 b. VELKÁ	akutní dekompenzace chronického onemocnění, větší chirurgické viscerální výkony, výkony na srdci, polytrauma, rozsáhlé popáleniny, závažné infekce, maligní onemocnění, těžké deprese
ZÁTĚŽOVÝ FAKTOR	
<input type="checkbox"/> 0 b. ŽÁDNÝ	
<input type="checkbox"/> 1 b. STŘEDNÍ	nebo INTENZIVNÍ BOLEST nebo MĚNĚ NEŽ POLOVIČNÍ PŘÍJEM POTRAVY PŘED HOSPITALIZACÍ
<input type="checkbox"/> 1 b.	hodnota percentilů OP nebo H/V < 10 nebo > 90 / H = hmotnost; V = výška; OP = střední obvod nedominantní paže
NUTRIČNÍ RIZIKO / CELKOVÝ POČET BODŮ ZÁVAŽNOST ONEMOCNĚNÍ + ZÁTĚŽOVÝ FAKTOR /	
<input type="checkbox"/> 0 – 1 b. NÍZKÉ	NENÍ NUTNÁ NUTRIČNÍ INTERVENCE
<input type="checkbox"/> 2 – 3 b. STŘEDNÍ	NUTNÉ VYŠETŘENÍ NUTRIČNÍ TERAPEUTKOU
<input type="checkbox"/> 4 – 5 b. VYSOKÉ	NUTNÁ SPECIÁLNÍ NUTRIČNÍ INTERVENCE (nutriční terapeutkou nebo nutričním lékařem)

Příloha č. 8

Zdroj: intranet FN Motol

**GRAFICKÁ ŠKÁLA – FACES SCALES (FS) 3-6 LET
BOLEST**

ŽÁDNÁ MÍRNÁ STŘEDNÍ SILNÁ VELMI SILNÁ



VAS
VIZUÁLNÍ ANALOGOVÁ ŠKÁLA

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

→ SMĚR ZVYŠOVÁNÍ INTENZITY BOLESTI

Příloha č.9

Zdroj: www.zdravcentra.cz

Amikin (Amikacin)

Amikin je antibiotikum se širokým spektrem účinku proti virovým a mikrobiálním infekcím. Působí baktericidně. Podání je indikováno při infekcích způsobených vnímavými mikroby včetně takových, které jsou rezistentní na jiné aminoglykosidy. Amikin je účinný při bakteriémií a septikémii, při těžkých infekcích respiračního ústrojí. Nežádoucím účinkem je možné ototoxické, neurotoxické působení. Při podávání Amikinu se mohou vyskytnout bolesti hlavy, horečka nauzea.

Fortum

Fortum je antibiotikum řady cefalosporinů III: generace s baktericidním účinkem, je indikován k terapii infekčních onemocnění. Nežádoucí účinky nejsou časté, patří k nim lokální reakce jako flebitida při nitrožilním podání. Celkově se ojediněle může vyskytnout nauzea, zvracení.

Kreon

Kreon je digestivum, enzymový přípravek, pankreatický enzym. Užívá se k léčbě pankreatické nedostatečnosti při cystické fibróze a dalších onemocněních. Výskyt nežádoucích účinků je velmi nízký, nejčastěji to je bolest břicha, zácpa, změny stolice. Lék je nutné užívat na počátku jídla a v jeho průběhu, dostatečně zapíjet.

Vitamin E

Vitamin E, tokoferol. Indikace k podání jsou např. degenerativní změny dýchacích, polykacích cest, při poruchách výživy. Nežádoucí účinky se při dodržení předepsaných dávek nevyskytují. Nadužití může vyvolat zažívací obtíže, únavu, slabost.

Vitamin A,D

Vitamin v kombinaci A,D podává se preventivně k zabránění vzniku hypovitaminózy při poruše vstřebávání. Přípravek je dobře snášen, při předávkování může dojít ke krvácení ze rtů, jejich popraskání, suchá kůže. Zácpa nebo průjem.

Lactobacillus

Lactobacillus je doplněk stravy, kultura bakterií, které přirozeně žijí ve střevě. Dodávají se např. při antibiotické léčbě, kdy dochází k jejich zničení.

Amilorid

Je diuretikum, u pacientů s CF se užívá jako inhalační roztok. Jeho účinek spočívá v bránění vstřebávání natria na sliznici dýchacích cest, to vede spolu s vodou ke zkapalňování hlenu. Oproti jiným léčivům k inhalaci nedráždí dýchací cesty.