

Znalosti všeobecných sester o problematice cystické fibrózy

Zuzana Černá

Bakalářská práce
2016



Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně
Fakulta humanitních studií

Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně

Fakulta humanitních studií

Ústav zdravotnických věd

akademický rok: 2015/2016

ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

(PROJEKTU, UMĚLECKÉHO DÍLA, UMĚLECKÉHO VÝKONU)

Jméno a příjmení: **Zuzana Černá**
Osobní číslo: **H130155**
Studijní program: **B5341 Ošetrovatelství**
Studijní obor: **Všeobecná sestra**
Forma studia: **prezenční**

Téma práce: **Znalosti všeobecných sester o problematice cystické fibrózy**

Zásady pro vypracování:

Studium odborné literatury týkající se tématu bakalářské práce.

Vymezení pojmů a teoretických východisek v oblasti cystické fibrózy.

Příprava metodiky průzkumné části.

Realizace průzkumu na dětských a plicních odděleních Krajské nemocnice Tomáše Bati, a. s. metodou dotazníkového šetření.

Zpracování, vyhodnocení a interpretace získaných dat.

Prezentace výsledků šetření, jejich shrnutí, doporučení pro praxi a tvorba edukačního materiálu.

Rozsah bakalářské práce:

Rozsah příloh:

Forma zpracování bakalářské práce: **tištěná/elektronická**

Seznam odborné literatury:

BOLEDOVIČOVÁ, Mária. Pediatrické ošetrovatelstvo: učebnica pre fakulty ošetrovatelstva. 3. preprac. a dopl. vyd. Martin: Osveta, 2010. 214 s. ISBN 978-80-8063-331-8.

GLASPER, Edward Alan, Jane COAD a Jim RICHARDSON. Children and young people's nursing at a glance. Chichester, West Sussex: John Wiley & Sons Inc., 2015. 282 p. ISBN 978-1-118-51628-7.

MUNTAU, Ania. Pediatrie. 2. české vyd. Praha: Grada, 2014. 588 s. ISBN 978-80-247-4588-6.

SEDLÁŘOVÁ, Petra. Základní ošetrovatelská péče v pediatrii. 1. vyd. Praha: Grada, 2008. 248 s. ISBN 978-80-247-1613-8.

VÁVROVÁ, Věra a kol. Cystická fibróza. 1. vyd. Praha: Grada, 2006. 516 s. ISBN 80-247-0531-1.

Vedoucí bakalářské práce:

PhDr. Jarmila Verešová
Ústav zdravotnických věd

Datum zadání bakalářské práce:

13. ledna 2016

Termín odevzdání bakalářské práce:

20. května 2016

Ve Zlíně dne 13. ledna 2016



doc. Ing. Anežka Lengálová, Ph.D.
děkanka




Mgr. Zlatica Dorková, Ph.D.
ředitelka ústavu

PROHLÁŠENÍ AUTORA BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Beru na vědomí, že

- odevzdáním bakalářské práce souhlasím se zveřejněním své práce podle zákona č. 111/1998 Sb. o vysokých školách a o změně a doplnění dalších zákonů (zákon o vysokých školách), ve znění pozdějších právních předpisů, bez ohledu na výsledek obhajoby ¹⁾;
- beru na vědomí, že bakalářská práce bude uložena v elektronické podobě v univerzitním informačním systému dostupná k nahlédnutí;
- na moji bakalářskou práci se plně vztahuje zákon č. 121/2000 Sb. o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon) ve znění pozdějších právních předpisů, zejm. § 35 odst. 3 ²⁾;
- podle § 60 ³⁾ odst. 1 autorského zákona má UTB ve Zlíně právo na uzavření licenční smlouvy o užití školního díla v rozsahu § 12 odst. 4 autorského zákona;
- podle § 60 ³⁾ odst. 2 a 3 mohu užít své dílo – bakalářskou práci - nebo poskytnout licenci k jejímu využití jen s předchozím písemným souhlasem Univerzity Tomáše Bati ve Zlíně, která je oprávněna v takovém případě ode mne požadovat přiměřený příspěvek na úhradu nákladů, které byly Univerzitou Tomáše Bati ve Zlíně na vytvoření díla vynaloženy (až do jejich skutečné výše);
- pokud bylo k vypracování bakalářské práce využito softwaru poskytnutého Univerzitou Tomáše Bati ve Zlíně nebo jinými subjekty pouze ke studijním a výzkumným účelům (tj. k nekomerčnímu využití), nelze výsledky bakalářské práce využít ke komerčním účelům.

Prohlašuji, že

- elektronická a tištěná verze bakalářské práce jsou totožné;
- na bakalářské práci jsem pracoval samostatně a použitou literaturu jsem citoval. V případě publikace výsledků budu uveden jako spoluautor.

Ve Zlíně 9.2. 2016

..... Černá

1) zákon č. 111/1998 Sb. o vysokých školách a o změně a doplnění dalších zákonů (zákon o vysokých školách), ve znění pozdějších právních předpisů, § 47b Zveřejňování závěrečných prací:

(1) Vysoká škola nevydávěčně zveřejňuje disertační, diplomové, bakalářské a rigorózní práce, u kterých proběhla obhajoba, včetně posudků oponentů a výsledku obhajoby prostřednictvím databáze kvalifikačních prací, kterou spravuje. Způsob zveřejnění stanoví vnitřní předpis vysoké školy.

(2) *Dizertační, diplomové, bakalářské a rigorózní práce odevzdané uchazečem k obhajobě musí být též nejméně pět pracovních dnů před konáním obhajoby zveřejněny k nahlížení veřejnosti v místě určeném vnitřním předpisem vysoké školy nebo není-li tak určeno, v místě pracoviště vysoké školy, kde se má konat obhajoba práce. Každý si může ze zveřejněné práce pořizovat na své náklady výpisy, opisy nebo rozmnoženiny.*

(3) *Platí, že odevzdáním práce autor souhlasí se zveřejněním své práce podle tohoto zákona, bez ohledu na výsledek obhajoby.*

2) *zákon č. 121/2000 Sb. o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon) ve znění pozdějších právních předpisů, § 35 odst. 3:*

(3) *Do práva autorského také nezasahuje škola nebo školské či vzdělávací zařízení, ušije-li nikoli za účelem přímého nebo nepřímého hospodářského nebo obchodního prospěchu k výuce nebo k vlastní potřebě dílo vytvořené žákem nebo studentem ke splnění školních nebo studijních povinností vyplývajících z jeho právního vztahu ke škole nebo školskému či vzdělávacího zařízení (školní dílo).*

3) *zákon č. 121/2000 Sb. o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon) ve znění pozdějších právních předpisů, § 60 Školní dílo:*

(1) *Škola nebo školské či vzdělávací zařízení mají za obvyklých podmínek právo na uzavření licenční smlouvy o užití školního díla (§ 35 odst.*

3). *Opírá-li autor takového díla udělit svolení bez vážného důvodu, mohou se tyto osoby domáhat nahrazení chybějícího projevu jeho vůle u soudu. Ustanovení § 35 odst. 3 zůstává nedotčeno.*

(2) *Není-li sjednáno jinak, může autor školního díla své dílo užit či poskytnout jinému licenci, není-li to v rozporu s oprávněnými zájmy školy nebo školského či vzdělávacího zařízení.*

(3) *Škola nebo školské či vzdělávací zařízení jsou oprávněny požadovat, aby jim autor školního díla z výdělku jím dosaženého v souvislosti s užitím díla či poskytnutím licence podle odstavce 2 přiměřeně přispěl na úhradu nákladů, které na vytvoření díla vynaložily, a to podle okolností až do jejich skutečné výše; přitom se přihlédne k výši výdělku dosaženého školou nebo školským či vzdělávacím zařízením z užití školního díla podle odstavce 1.*

ABSTRAKT

V mé bakalářské práci se zabývám onemocněním cystická fibróza.

V teoretické části mé práce popisuji cystickou fibrózu, zaměřuji se na historii tohoto onemocnění ve světě i v České republice a zabývám se příznaky, diagnostikou, léčbou, komplikacemi onemocnění a také popisuji život pacientů s tímto onemocněním.

V praktické části se zabývám výzkumem pomocí dotazníkového šetření. Dotazníky byly určeny pro všeobecné sestry na různých dětských a plicních odděleních a ambulancích v Krajské nemocnici Tomáše Bati, a. s. V dotazníku se zaměřuji na otázky o cystické fibróze, dále na otázky týkající se odborných seminářů o této problematice a také na otázky týkající se různých organizací, které pomáhají pacientům s cystickou fibrózou.

Klíčová slova: cystická fibróza, mukoviscidóza, onemocnění plic, všeobecné sestry, dědičné onemocnění

ABSTRACT

In my bachelor thesis I deal with the disease cystic fibrosis.

In the theoretical part of my work I describe cystic fibrosis, focus on the history of this against diseases in the world and in the Czech Republic and deal with the symptoms, diagnosis, treatment, complications of the disease-cations and also describe the life of patients with this disease.

The practical part deals with research via questionnaire. The questionnaires were designed for nurses in various pediatric and pulmonary wards and outpatient clinics in the Regional Hospital of Tomas Bata, Inc. In the questionnaire I focused on questions about cystic fibrosis from further questions regarding technical seminars on this issue and also questions about the different organizations that help patients with cystic fibrosis.

Keywords: cystic fibrosis, mucoviscidosis, lung disease, general nurses, hereditary disease

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že odevzdaná verze bakalářské/diplomové práce a verze elektronická nahraná do IS/STAG jsou totožné.

PODĚKOVÁNÍ

Ráda bych poděkovala vedoucí mé práce paní PhDr. Jarmile Verešové za její odborné vedení, připomínky a cenné rady, které mi poskytla. Dále bych ráda poděkovala své rodině za podporu a důvěru.

Jedině život pro druhé je smysluplný.

(Albert Einstein 1879 – 1955)

OBSAH

ÚVOD	11
I TEORETICKÁ ČÁST	12
1 DEFINICE ONEMOCNĚNÍ	13
1.1 PŘÍČINA NEMOCI.....	13
1.2 HISTORIE ONEMOCNĚNÍ	13
1.2.1 Historie cystické fibrózy v České republice.....	14
1.3 EPIDEMIOLOGIE	15
1.4 PŘÍZNAKY	15
1.4.1 Příznaky u novorozenců a kojenců.....	15
1.4.2 Příznaky u větších dětí, adolescentů a dospělých.....	16
1.4.2.1 Dýchací systém	16
1.4.2.2 Zažívací systém.....	17
1.4.2.3 Kůže	18
1.4.2.4 Kostní systém.....	18
1.4.2.5 Pohlavní systém	18
1.5 DIAGNOSTIKA.....	18
1.5.1 Potní test.....	19
1.5.2 Molekulárně genetické vyšetření.....	19
1.5.3 Prenatální diagnostika	20
1.5.4 Novorozenecký screening	20
1.6 LÉČBA ONEMOCNĚNÍ	21
1.6.1 Léčba dýchacího systému	21
1.6.1.1 Inhalační léčba	21
1.6.1.2 Léčba ABPA – alergické bronchopulmonální aspergilózy	21
1.6.1.3 Fyzioterapie.....	22
1.6.1.4 Transplantace plic	22
1.6.2 Péče o výživu	22
1.6.3 Léčba antibiotiky.....	23
1.6.4 CFTR léčba	23
1.7 KOMPLIKACE.....	23
1.7.1 Léčba komplikací	23
1.7.1.1 Distální intestinální obstrukční syndrom (DIOS)	24
1.7.1.2 Léčba prolapsu rektu	24
1.7.1.3 Léčba diabetu mellitu.....	24
1.8 PREVENCE	24
1.9 PROGNÓZA ONEMOCNĚNÍ	24
2 SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU	26
2.1 LÉČEBNÁ REHABILITACE	26
2.1.1 Respirační fyzioterapie.....	26
2.1.2 Pohybová terapie	27

2.2	HOSPITALIZACE DÍTĚTE S CYSTICKOU FIBRÓZOU	27
2.2.1	Komunikace s dětským pacientem	28
2.2.2	Edukace dítěte a jeho rodičů	28
2.2.3	Hra v nemocnici	29
3	PACIENT S CYSTICKOU FIBRÓZOU V DOMÁCÍ PÉČI.....	30
3.1	HYGIENICKÉ ZÁSADY	30
3.1.1	V domácnosti	30
3.1.2	Péče o inhalátor	30
3.1.3	Nevhodná místa k pobytu.....	31
3.1.4	Styk s ostatními nemocnými cystickou fibrózou.....	31
4	KVALITA ŽIVOTA PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU	32
4.1	PSYCHOLOGICKÉ ASPEKTY U NEMOCNÝCH	33
4.2	TĚHOTENSTVÍ U PACIENTEK S CYSTICKOU FIBRÓZOU.....	33
4.3	PSYCHOSOCIÁLNÍ PODPORA NEMOCNÝCH.....	34
4.3.1	Klub nemocných cystickou fibrózou.....	34
4.3.2	Spolek Solnička.....	34
II	PRAKTICKÁ ČÁST	35
5	PRŮZKUMNÉ ŠETŘENÍ	36
5.1	PRŮZKUMNÝ PROBLÉM.....	36
5.2	CÍLE	36
5.3	HYPOTÉZY.....	36
5.4	CHARAKTERISTIKA RESPONDENTŮ	36
5.5	METODOLOGIE VÝZKUMU	36
5.6	ANALÝZA DAT.....	37
6	ANALÝZA PRŮZKUMU	38
7	DISKUZE	76
	ZÁVĚR	79
	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	80
	SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ A ZKRATEK	83
	SEZNAM OBRÁZKŮ	84
	SEZNAM TABULEK.....	85
	SEZNAM GRAFŮ	86
	SEZNAM PŘÍLOH.....	87

ÚVOD

Cystická fibróza, také známá, jako mukoviscidóza, nebo označována jako nemoc slaných dětí, je dědičná a nevy léčitelná choroba postihující dýchací, zažívací, kožní a pohlavní systém a také ostatní tělní systémy. Onemocnění se přenáší dědičně mutací genu a může se projevit kdykoli během života, nejčastěji však v novorozeneckém a kojeneckém věku. Přenašečem tohoto onemocnění je dnes každý 27. člověk, kolikrát aniž by to tušil.

Pacienti s cystickou fibrózou se při včasné diagnóze často dožívají i více než třiceti let. V dnešní době jsou již specializovaná centra, která se touto nemocí zabývají, a léčba výrazně pomáhá pacientům prodloužit život. Existuje také několik organizací, které zajišťují nemocným psychosociální pomoc a podporu, finanční pomoc, materiální dary, edukační materiály, pomoc rodině a příbuzným pacientů nebo i rady a tipy.

Osobní zkušenost s tímto onemocněním nemám. Poprvé jsem se o něm dozvěděla při současném studiu ve druhém ročníku a velice se mě osudy těchto pacientů a jejich rodin dotkly, a proto jsem se o tuto problematiku začala více zajímat. Myslím si, že společnost i zdravotníci o cystické fibróze ví bohužel velmi málo.

V teoretické části mé bakalářské práce se zabývám popisem onemocnění, historií ve světě a v České republice, epidemiologií, příznaky onemocnění, kdy jsem příznaky popsala zvlášť typické u novorozenců a zvlášť u větších dětí a dospělých, diagnostikou, léčbou, komplikacemi a také prognózou u pacientů. Dále jsem se zaměřila na specifika ošetrovatelské péče o tyto pacienty a také jsem popsala zásady ošetrovatelské péče u hospitalizovaného dítěte. Ve své práci jsem se zabývala i péčí u pacientů s cystickou fibrózou v domácím prostředí, na co by si měli tito pacienti dát pozor a kterých zásad se musí držet a dále jsem se zabývala kvalitou života pacientů, jak se s nemocí srovnávají a kdo jim může pomoci.

V praktické části práce jsem se zabývala zjišťováním znalostí sester o cystické fibróze pomocí dotazníkového šetření. Dotazníky byly určeny pro všeobecné sestry v Krajské nemocnici Tomáše Bati, a. s. Pro praktickou část jsem vytvořila edukační materiál pro sestry, které pracují na plicních a dětských odděleních. V edukačním materiálu stručně popisují cystickou fibrózu, její příznaky, diagnostiku, komplikace a léčbu a dále se zaměřuji na organizace, které pomáhají těmto pacientům, kontakty na ně a jejich cíle a na ošetrovatelskou péči o tyto pacienty.

I. TEORETICKÁ ČÁST

1 DEFINICE ONEMOCNĚNÍ

Cystická fibróza je autozomálně recesivní onemocnění, při kterém jsou nejvíce postiženy dýchací cesty a plíce, pankreas a další orgánové systémy jako gastrointestinální systém, kožní systém nebo pohlavní systém. (Jakubec, 2006, s. 5)

Charakteristickým znakem nemoci je porucha funkce žláz se zevní sekrecí (exokrinní), při které dochází ke zvýšené ztrátě chloridů, tvorbě vazkého sekretu – hlenu. (Boledovičová, 2010, s. 92-93)

Pojem mukoviscidóza, jak se jinak cystické fibróze říkalo, byl odvozen od velmi vazkého hlenu, který je charakteristický pro tuto nemoc. Prvotní název byl cystická fibróza pankreatu, který poukazoval na vazivové změny na slinivce břišní. Slovo pankreat se v názvu přestalo používat poté, co bylo zjištěno, že mnohem větší změny jsou v dýchacím systému postiženého člověka. (Vávrová a kol., 2009, s. 9)

1.1 Příčina nemoci

Cystická fibróza je onemocnění, jehož hlavní příčinou je mutace genu na dlouhém raménku 7. chromozomu. Tento gen se nazývá CFTR, neboli gen pro transmembránový regulátor vodivosti (cystic fibrosis conductance regulator gene) a zajišťuje tvorbu bílkoviny (proteinu). (Jakubec, 2006, s. 7)

První příznaky cystické fibrózy se vyskytovaly už v minulosti, kdy lidský organismus spustil obrannou reakci proti choleře, čímž vzniklo poškození na 7. chromozomu. Mutací genů pak vznikl defekt, který způsoboval příznaky cystické fibrózy. (Boledovičová, 2010, s. 93)

Příčinou onemocnění je dysfunkce exokrinních žláz, které produkují velmi hustý a vazký hlen. Vazkost hlenu je dána vysokým obsahem iontů. Tento hlen se postupně sráží a hromadí se např. v dýchacích cestách, kde jej osídlují bakterie. (Slaný, 2008, s. 122)

1.2 Historie onemocnění

Hlavní příznaky onemocnění spadají až do středověku.

V roce 1938 se u několika desítek dětí vyskytlo onemocnění, které zkoumala americká patologka Dorothy Andersenová, a které pojmenovala cystická fibróza pankreatu. Této nemoci nakonec podlehl 20 dětí z celkových 49. (Vávrová, 2006, s. 17)

Teprve až v roce 1946 se potvrdila autozomálně recesivní dědičnost, tedy dědičnost, při které musí nemocný zdědit od každého rodiče jeden zmutovaný gen. Rodiče jsou v tomto případě pouze přenašeči a až poté, co u jejich dítěte dojde ke spojení zmutovaného genu od každého z nich, se nemoc projeví.

(Viz. Obrázek 1 Schéma přenosu cystické fibrózy)

Potní test k diagnostice cystické fibrózy vznikl zásluhou Gibsona a Cooka, a to až na základě objevu vysokého obsahu chloridů v potu nemocných v roce 1955. (Jakubec, 2006, s. 5)

Vývoj léčby vznikal postupně. Nejprve tím, že se zvyšoval počet lidí s touto nemocí a tím i znalosti o cystické fibróze. Dále se zlepšoval vývoj a dostupnost léků i celková základní léčba. Základem dnešní léčby je intenzivní léčebný postup, který se začal používat v roce 1957 v dětské nemocnici v Clevelandu.

V roce 1987 bylo objeveno umístění genu CFTR na 7. chromozomu. (Vávrová, 2006, s. 18)

1.2.1 Historie cystické fibrózy v České republice

V květnu roku 1946 byl na II. dětské klinice v Praze hospitalizován první pacient s cystickou fibrózou.

Léčba nemoci byla v České republice na slabší úrovni kvůli nedostatečným informacím o nových postupech. V roce 1960 se začalo s diagnostikou pomocí potního testu, neboli pilokarpinové iontoforézy. Do té doby se cystická fibróza diagnostikovala pouze u kojenců, u kterých byla prokázána pankreatická nedostatečnost. Tato diagnostika se zakládala na mikroskopickém vyšetření stolice, odběru a vyšetření duodenálních šťáv a v nepřímém průkazu nedostatku pankreatických enzymů.

Počátky diagnostiky byly nepříznivé. Do roku 1960 bylo na II. dětskou kliniku v Praze přijato 30 dětí s cystickou fibrózou, které však rychle umíraly a k 1. 1. 1960 přežil jen jeden pacient. Poté se díky novým postupům a metodám postupně dokázala zlepšovat kvalita života nemocných i jeho délka. Zásadní změna nastala po roce 1989, kdy se začala zakládat specializovaná centra pro léčbu nemocných s cystickou fibrózou.

V roce 1992 byl vytvořen Klub nemocných s cystickou fibrózou. (Vávrová, 2006, s. 19)

Do roku 2001 se založilo pět poraden pro dospělé s CF a to v Plzni, Hradci Králové, Praze-Motole, Brně-Bohunicích a Olomouci. Tyto poradny získaly v roce 2012 statut center péče o nemocné s cystickou fibrózou. (Fila, 2014, s. 54)

1.3 Epidemiologie

Incidence cystické fibrózy je 1 : 2 500 - 4 500 živě narozených s nejvyšším výskytem v bělošských populacích. V České republice je výskyt udáván mezi 1 : 2 736 a 1 : 4 023 živě narozených. U obou pohlaví je výskyt stejný. (Fila, 2014, s. 54; Muntau, 2014, s. 345)

K datu 31. 1. 2014 bylo v České republice evidováno celkem 584 nemocných, z čehož 355 nemocných ve věku do završení 19 let. V ČR je tedy přibližně každý 27. člověk zdravým nosičem mutace genu pro cystickou fibrózu.

V českém registru CF je zastoupení dospělých 39 %.

V dnešní době je potvrzeno více než 1 900 mutací genu pro CF. Nejčastější mutací je F508del, která se vyskytuje až u 71 % nemocných. (Fila, 2014, s. 54; Skalická, 2014, s. 340)

1.4 Příznaky

Příznaky jsou u každého jedince odlišné. (Vávrová a kol., 2009, s. 23)

Nejčastěji se první příznaky objeví již během několika prvních měsíců nebo roků života dítěte. Stává se však, že je onemocnění diagnostikováno pozdě, často i s komplikacemi, protože se první příznaky přehlédnou nebo se jim nevěnuje dostatečná pozornost.

U některých jedinců se mohou příznaky projevit až v dospělosti. (Skalická, 2014, s. 340; Vávrová a kol., 2009, s. 23)

1.4.1 Příznaky u novorozenců a kojenců

Nejčastějším příznakem u novorozenců a kojenců je mekoniový ileus, který se vyskytuje u zhruba u 10-20 % dětí postižených cystickou fibrózou. (Jakubec, 2006, s. 15)

Mekonius (smolka) je první stolice dítěte po narození. Obsahuje hlen, buňky střeva a plodovou vodu. U zdravého dítěte se jedná o černou hmotu, která je hustší než další stolice.

V případě dítěte s cystickou fibrózou je tato hmota nadbytečně mazlavá a to tak, že může upchat dolní část tenkého střeva a tudíž nemůže být vyloučena.

Vyskytuje se během prvních několika hodin života a projevuje se zvracením s příměsí žluči, nafouknutím břicha dítěte a pozdním odchodem mekonia. Jestliže dítě smolku nevyprázdní, jeho stav se rychle zhoršuje a je nutné chirurgické řešení.

Jako další příznak v tomto období se může objevit vleklá novorozenecká žloutenka, která trvá déle než obvykle nebo projevy malnutrice. (Jakubec, 2006, s. 15; Vávrová, 2009, s. 50-51)

1.4.2 Příznaky u větších dětí, adolescentů a dospělých

1.4.2.1 Dýchací systém

V dýchacích cestách se u pacientů s cystickou fibrózou tvoří hustý hlen, který se obtížně vykašlává, a proto se hromadí. Často bývá kvůli své stagnaci (mukostáze) osídlován bakteriemi, které vyvolávají infekci a následně zánět. (Vávrová a kol., 2009, s. 33) Mezi nejčastější typy bakterií jsou *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa* a *Burkholderia cepacia*. (Fila, 2014, s. 55)

Výjimkou nejsou ani plísňové infekce *Candida* spp. a *Aspergillus fumigatus*.

Lékaři a také pacienti mají největší strach ze skupiny bakterií *Burkholderia cepacia*. Tento komplex, který je nazýván *cepacia* syndrom, je odolný proti většině antibiotik. (Skalická, 2014, s. 342)

Prvním příznakem, který se nejčastěji vyskytuje v prvním roce života dítěte, je vlhký kašel. Může se také rozvinout obstrukce dýchacích cest neboli neprůchodnost. Dalšími typickými příznaky jsou produktivní kašel s hlenohnisavým sputem, tachydyspnoe, prodloužené expirium nebo chropy. (Muntau, 2014, s. 347) Uvádějí se také dyspnoe, cyanóza, expirační apnoe, pískoty, atelektáza (nevzdušnost) plic nebo respirační tíseň a vznik hypoxie. (Boledovičová, 2010, s. 93)

Nezřídka kdy se může vyskytnout bronchiolitis (zánět průdušinek) nebo bronchitis (zánět průdušek), který může být i chronický. Vzácnější je pak pneumonie. (Vávrová a kol., 2009, s. 37)

V případě častých zánětů dochází v průběhu let k bronchiektázii, poruše plic a později i k vzniku plicní hypertenze a zbytnění pravého srdce.

Komplikací je alergická bronchopulmonální aspergilóza (ABPA), která se vyskytuje zhruba u 10 % pacientů. Jedná se o chronické osídlení *Aspergillus fumigatus*, které vede ke zvýšené citlivosti a nadměrné produkci protilátek IgG a IgE. Projevuje se náhlým zhoršením funkce plic, astmatickými obtížemi, novými infiltráty na RTG snímku a vzestupem IgE v séru. (Muntau, 2014, s. 347)

1.4.2.2 Zažívací systém

Pankreas

Postižení pankreatu se objevuje u více než 90 % nemocných. Z důvodu hromadění sekretu slinivky a neprůchodnosti jejích vývodů, dochází k zánětu s porušením lalůček pankreatu a se vznikem vazivové tkáně, steatóze, kalcifikaci a atrofii tkáně. To vede ke snížení tvorby pankreatických enzymů, bikarbonátů, chloridů a vody. Následkem toho se vyskytuje hubnutí a malnutrice, bolest břicha, nadýmání, steatorea (tuk ve stolici), anémie a hypovitaminóza vitamínů rozpustných v tucích, tedy A, D, E, K. U nemocných tím pádem mohou vznikat recidivující pankreatidy. (Jakubec, 2006, s. 20)

Kvůli postupné přeměně pankreatu na vazivovou tkáň jsou utlačovány Langerhansovy ostrůvky, což má často za následek vznik diabetu mellitu. U nemocných se také častěji vyskytují cholecystitidy a to z důvodu zvýšené hustoty žluči než jak je tomu u zdravých lidí. (Muntau, 2014, s. 346)

Jícen a žaludek

Další velmi častou komplikací u nemocných cystickou fibrózou je gastroezofageální reflux (GER), který je způsoben vrácením obsahu žaludku do jícnu přes nedostatečně sevřený svěrač. Projevuje se pálením žáhy, zvracením, ale i bolestmi břicha a pocitem plnosti. (Vávrová a kol., 2009, s. 48)

Tenké a tlusté střevo

Mezi příznaky na tenkém a tlustém střevě se nejčastěji řadí distální intestinální obstrukční syndrom (DIOS), který vzniká následkem ucpání střeva hustým obsahem. Jeho příčinou může být nedostatek tekutin, potrava s velkým obsahem zbytků nebo jako následek vyne-

chání léků. Charakteristickými příznaky mohou být křečovitě bolesti břicha, nechutenství, plynatost, hubnutí, zvracení, ale odchod stolice může být zachován.

Mezi příznaky u zažívacího systému lze zahrnout i prolaps rekta. Uvádí se, že prolaps rekta neboli výhřez konečníku je nejčastější u dětí s cystickou fibrózou do pátého roku života. Tento příznak je nejčastěji následkem velkého počtu objemných stolic i kašle, který zvyšuje nitrobřišní tlak. (Jakubec, 2006, s. 21; Vávrová a kol., 2009, s. 51-52)

1.4.2.3 Kůže

Jako další příznak cystické fibrózy je velmi slaný pot. Cystické fibróze se také často říká „nemoc slaných dětí“. Je to způsobeno tím, že u pacientů trpících cystickou fibrózou je v potu mnohem více soli. (Skalická, 2014, s. 340)

1.4.2.4 Kostní systém

Hlavním příznakem jsou paličkovité prsty, soudkovitý hrudník a také skolióza a kyfóza. (Muntau, 2014, s. 348)

1.4.2.5 Pohlavní systém

U mužů postižených cystickou fibrózou je zhruba 98 % neplodných kvůli obstrukční azoospermii. Sníženou plodností či přímo neplodností mohou být postiženy také ženy a to z důvodu vazkého cervikálního hlenu a poruch menstruačního cyklu. (Fila, 2014, s. 56)

U nemocných je častější vznik tříselné kýly, kryptorchismu (porucha sestoupení varlete), nebo hydrokély (tekutina v obalech varlete). (Muntau, 2014, s. 347)

1.5 Diagnostika

Diagnózu je potřeba určit co možná nejdříve. U pacientů, kteří mají jeden nebo i více typických projevů nemoci, nebo je u nich pozitivní rodinná anamnéza na cystickou fibrózu, případně pozitivní novorozenecký screening, je nutné zabývat se, zda je u nich diagnóza pozitivní. Pro diagnostiku je tedy velmi důležitá anamnéza a to i v širší rodině, nejasná úmrtí kojenců nebo neplodnost u mužů. Taktéž je nutné zabývat se myšlenkou cystické fibrózy, jestliže se už někdy v rodině nemoc vyskytla a to i v případě absence typických příznaků. (Vávrová, 2006, s. 65)

1.5.1 Potní test

Potní test je dodnes hlavním prostředkem pro potvrzení definitivní diagnózy, který musí být proveden ve zkušené laboratoři. (O'Callaghan, 2005, s. 119)

Jedná se o test, při kterém se díky pilokarpinové iontoforéze stimuluje pocení, odebírá se pot a určuje se hladina chloridů v potu. (Vávrová, 2006, s. 69)

Jedná se o bezpečnou a zcela bezbolestnou metodu, při které se paže a předloktí vyšetřovaného otře lihovým roztokem, aby se odmastila. Na připravené předloktí (anoda) se přiloží mulové čtverečky, které jsou nasáklé roztokem pilokarpinu. Na paži (katoda) se připevní čtverečky s indiferentním roztokem. Na mul se přiloží elektrody, které jsou připojené ke zdroji stejnosměrného proudu. (Vávrová a kol., 2009, s. 24-25)

Mul se k ruce přichytí gumovým obinadlem a poté se 10 minut zvyšuje intenzita proudu od 0 do 4 mA. Poté se síla proudu postupně sníží na nulu. Po sundání elektrod je nutné předloktí omýt destilovanou vodou, aby se smyl pilokarpin. Jakmile se kůže předloktí osuší, provádí se na ní sběr potu. (Vávrová, 2006, s. 70)

(Viz. Obrázek 2 Potní test)

Dříve se pro sběr potu používaly filtrační papírky, ale v dnešní době se sběr provádí pomocí systému Macroduct. Normální hodnota testu je menší než 40 mmol/l, hraniční hodnota je 40 – 60 mmol/l a patologická hodnota je větší než 60 mmol/l. I osoby, které se léčí s jiným onemocněním, například ledvinnou nedostatečností, hypothyreózou, celiakií nebo mentální anorexií, mohou mít hraniční hodnoty. Dále mohou mít hraniční hodnoty i lidé s atypickou formou cystické fibrózy, například nositelé jen jedné mutace genu. (Fila, 2014, s. 56)

1.5.2 Molekulárně genetické vyšetření

Molekulárně genetické vyšetření se provádí u pacientů, u kterých opakovaně došlo k hraničním hodnotám v předchozích vyšetřeních. Dále se provádí u pokrevních příbuzných s potvrzenou alespoň jednou mutací genu CFTR, u dárců spermií nebo oocytů a u osob, u kterých je podezření na CFTR-related disease. (Fila, 2014, s. 56)

1.5.3 Prenatální diagnostika

V případě prenatální diagnostiky se jedná o molekulárně genetické vyšetření genu CFTR u plodu. Gravidní žena podstoupí nejčastěji v 16. – 17. týdnu těhotenství odběr plodové vody (aminocentézu), ze které je oddělena DNA plodu. Z této DNA se následně vyšetřuje gen pro cystickou fibrózu.

V případě, že se prokáže pozitivní výsledek, mohou rodiče zvážit umělé přerušení těhotenství. (Vávrová a kol., 2009, s. 18-19)

1.5.4 Novorozenecký screening

V říjnu roku 2009 byl v České republice zaveden celoplošný screening, neboli vyhledávání, cystické fibrózy. (Fila, 2014, s. 56)

V České republice se novorozeneckým screeningem vyšetřuje celkem 13 onemocnění. (Fendrychová, 2013, s. 60)

Novorozenecký screening je prováděn na novorozencích a pomáhá včas odhalit vážné vrozené nemoci, které nejsou při narození zřejmé, ale které mohou být, co se prognózy týče, velmi ovlivněny tím, že začne jejich včasná léčba. Tyto testy jsou obvykle prováděny odběrem kapilární krve z paty novorozence. (Glasper, 2015, p. 93)

Samotný odběr realizuje po předchozí desinfekci místa vpichu alkoholovým prostředkem. Poté se lancetou nařízne kůže paty do hloubky maximálně 2 mm. Je nutné první kapku setřít suchým sterilním tamponem a poté se krev nechá nasát do terčíků na filtračních papírcích. Patu dítěte není vhodné mačkat, aby nedošlo k příměsi tkáňového moku. Je však nutné, aby každý terčík filtračního papírku byl nasáklý jen z jedné kapky. (Fendrychová, 2013, s. 60)

Filtrační papírky se poté nechají zaschnout.

Odběr krve se provádí nejdříve po dvou hodinách po narození a nejpozději před sedmým dnem života dítěte s tím, že dítě bylo alespoň jednou krmeno. U dětí, které se narodí předčasně, může být odběr krve vyžádán později.

Novorozenci, kteří mají pozitivní screeningový test, musí podstoupit další vyšetření, které diagnózu buď potvrdí, nebo vyvrátí. (Glasper, 2015, p. 93)

1.6 Léčba onemocnění

Léčba cystické fibrózy musí být komplexní.

Základ léčby spočívá v péči o dýchací cesty a jejich průchodnost s následnou fyzioterapií, dále v péči o výživu, v léčbě antibiotiky pro potlačení zánětu a v léčbě komplikací. (Muntau, 2014, s. 349; Skalická, 2014, s. 341)

1.6.1 Léčba dýchacího systému

Hlavním cílem této léčby je uvolnění hlenu a udržení dostatečné funkce plic. (Muntau, 2014, s. 349)

1.6.1.1 Inhalační léčba

Nemocní cystickou fibrózou musejí 3x denně inhalovat za pomoci speciálního výkonného inhalátoru.

Vazký hlen se rozpouští za pomoci inhalace solného roztoku, nejčastěji Amilorid. Bronchodilatancia pomáhají při zlepšení obstrukce a také snadnému vykašlávání hlenu. Dále nemocní inhalují antibiotika (např. Amikacin) pro zdolání infekce, nejčastěji při osídlení dýchacích cest *Pseudomonas aeruginosa*. Inhalace antibiotik (často Colomycin) je současná s perorálním nebo intravenózním podáváním.

(Viz. Obrázek 3 Inhalace u dětí)

Pro snížení vazkosti hlenu je nutná inhalace DNAázy. DNAáza neboli dornáza alfa pomáhá zkapalňovat hlen. (Muntau, 2014, s. 349; Skalická, 2014, s. 341)

U dětí do 9 let věku je nutné dávkovat aerosol pomocí spaceru nebo nebulizace. (Mihál, 2012, s. 94)

U novorozenců a kojenců je nezbytné, aby byla inhalační směs podávána ohřátá. V případě studené inhalace by mohlo dojít k hypotermii dítěte. (Dort, 2013, s. 52)

1.6.1.2 Léčba ABPA – alergické bronchopulmonální aspergilózy

Alergická bronchopulmonální aspergilóza (ABPA) je plicní onemocnění, při kterém se v dýchacích cestách rozvine alergická reakce, která vznikne poté, co dojde k osídlení dý-

chacích cest bakterií *Aspergillus fumigatus*. Tato alergická reakce je komplikací cystické fibrózy. (Mall, 2014, p. 254)

Při léčbě alergické bronchopulmonální aspergilózy se používají kortikoidy (Prednison) a antimykotika (Itrakonazol) společně s inhalací kortikosteroidů. (Muntau, 2014, s. 349)

1.6.1.3 Fyzioterapie

Dechová fyzioterapie napomáhá k uvolnění a snadnému vykašlání sputa z dýchacích cest. Nejčastější techniky fyzioterapie jsou autogenní drenáž, aktivní cyklus dechových technik, kontrolované dýchání, cviky na zvýšení pružnosti hrudníku nebo technika silového výdechu. Pro cvičení výdechu s odporem slouží PEP maska. Flutter je pomůcka, která působí na principu kmitání, kdy vzniká kmitající/oscilující výdechový tlak, který vyvolává jemné vibrace v dýchacích cestách a tím usnadňuje vykašlávání.

Kojenci provádějí fyzioterapii za pomoci svých rodičů. (Skalická, 2014, s. 341)

1.6.1.4 Transplantace plic

Transplantace plic je brána jako poslední možnost léčby. Kritéria pro výběr pacientů jsou však přísně určena. Další nevýhodou je nedostatek dárců. (Jakubec, 2006, s. 28)

V dnešní době je možné provést s transplantací plic také současně i transplantaci srdce. Roční přežití pacientů po transplantaci je asi 80 – 90 %, přežití pacienta v průběhu pěti let asi 50 – 60 %. (Muntau, 2014, s. 349)

1.6.2 Péče o výživu

Výživa nemocných cystickou fibrózou musí obsahovat vysoký podíl kalorií. Podstatné je, aby ve stravě byly zastoupeny všechny složky a v patřičném množství také vláknina. Doporučený denní příjem kalorií je 130-150 % doporučené denní dávky u zdravého jedince. (Skalická, 2014, s. 341; Skalická, 2012, s. 9)

Dále je nutná substituce (nahrazení) vitamínů rozpustných v tucích.

V případě zhoršení stavu pacienta je výživa podávána nasogastrickou sondou nebo parenterálně. (Muntau, 2014, s. 349)

U kojených dětí je doporučeno v kojení pokračovat, nebo jim mléko odstříkávat a v případě potřeby do něj přidávat další přípravky, jako například Protifar. (Vávrová a kol., 2009, s. 137)

Základní léčbou nedostatečné funkce slinivky břišní je substituce pankreatických enzymů (Kreon). Je nutné, aby tyto enzymy byly podávány před jídlem s malým množstvím tekutiny nebo kaše. U malých dětí se želatinová kapsle enzymů vysype na lžičku s kaší. Základem je obsah kapsle nedrtit a nerozpouštět.

Při léčbě antibiotiky je vhodné užívat probiotika. (Skalická, 2012, s. 9 a 11)

1.6.3 Léčba antibiotiky

U nemocných cystickou fibrózou má antibiotická léčba velký význam. Každá plicní infekce musí být léčena širokospektrými antibiotiky ve vysokých dávkách. (Mihál, 2012, s. 590)

1.6.4 CFTR léčba

Jedná se o genovou terapii, která působí na porušený gen. Lék ivakaftor (Kalydeco), který se stal nadějí pro pacienty s cystickou fibrózou, však zatím není v České republice dostupný. Tato léčba zatím prochází klinickými studiemi. (Fila, 2014, s. 59)

1.7 Komplikace

Mezi nejčastější komplikace dýchacího respiračního systému patří rýma (rhinitis), zánět vedlejších nosních dutin (sinusitis), výskyt nosních polypů, nevzdušnost plic (atelektáza), hemoptýza až vznik tzv. plicního srdce (cor pulmonale). (Vávrová a kol., 2009, s. 42-43)

Do komplikací zažívacího ústrojí je nejčastěji zařazen gastroezofageální reflux, poté postižení zevní sekrece pankreatu, zánět pankreatu, mekoniový ileus, distální intestinální obstrukční syndrom, postižení jater a žlučových cest a výhřez konečníku (prolaps rekta). (Vávrová a kol., 2009, s. 48-52)

1.7.1 Léčba komplikací

Velice důležité je u pacientů sledování příznaků komplikací a případné zahájení včasné léčby. (Skalická, 2014, s. 342)

1.7.1.1 *Distální intestinální obstrukční syndrom (DIOS)*

Mezi velmi časté komplikace u pacientů s cystickou fibrózou patří distální intestinální obstrukční syndrom (DIOS). Jedná se o komplikaci, při které dochází ke shromažďování vazké stolice v distálním ileu (kyčelníku) a první části tlustého střeva. U pacientů může dojít k akutní střevní neprůchodnosti, bolestem břicha a zvracení.

Diagnostika této komplikace se provádí nejprve pohmatem, kdy lékař cítí útvar v pravém dolním kvadrantu břicha a poté pomocí rentgenového snímku.

Léčba distálního intestinálního syndromu zahrnuje zvýšení dávek pankreatických enzymů, dále podávání projímadel (laxativ) nebo aplikaci klyzmatu. Další léčebnou metodou může být chirurgický zákrok. (Mall, 2014, p. 254; Muntau, 2014, s. 349)

1.7.1.2 *Léčba prolapsu rektu*

Léčba spočívá v manuálním navrácení vyhrěznutého konečníku zpět. V případě, že se prolaps znovu objeví, je nutná chirurgická léčba. (Muntau, 2014, s. 349)

1.7.1.3 *Léčba diabetu mellitu*

Cukrovka je častou komplikací ve spojení s onemocněním pankreatu. Její hlavní léčbou je pravidelná kontrola hladiny glykémie a aplikace inzulínu. (Skalická, 2014, s. 342)

1.8 Prevence

Za veškerou léčbou proti infekcím a virům stojí prevence. Pro úspěšný boj proti nim je nemocným doporučováno každoroční očkování proti chřipce.

Nejdůležitější prevencí je však pro nemocného a jeho rodinu dodržování hygienických zásad doma i v nemocničním prostředí. Tato opatření jsou v životě pacientů nezbytná. (Vávrová, 2006, s. 276-277)

1.9 Prognóza onemocnění

Oproti historii se prognóza nemoci velice zlepšila. V dnešní době není cystická fibróza považována pouze za onemocnění, které postihuje děti, ale díky léčbě se život pacientů prodlužuje. Je tedy nezbytné, aby o tomto onemocnění měli dostatek informací také lékaři pečující o dospělé nemocné.

Díky moderním metodám v léčbě a péči o nemocné je předpokládaná doba přežití v současnosti narozených dětí 40-50 let. (Fila, 2014, s. 54)

Cystická fibróza je nemoc léčitelná avšak nevyléčitelná. Prognóza nemoci je stále závislá na včasné diagnostice onemocnění. (Skalická, 2014, s. 340)

2 SPECIFIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE U PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Pacienti s cystickou fibrózou musí pravidelně docházet do specializovaných center na kontroly. Je důležité, aby pacienti při objednání nahlásili, zda nebyli či nejsou infikováni obzvláště Pseudomonádou nebo Burkholderií cepacia. V případě, že se jejich stav zhorší, musí být hospitalizováni v nemocnici. (Klub nemocných cystickou fibrózou, © 2005 – 2015; Vávrová a kol., 2009, s. 80)

Na rozdíl od dospělého pacienta nejhůře snášejí pobyt v nemocničním prostředí děti a jejich rodiče. (Sedlářová, 2008, s. 154)

2.1 Léčebná rehabilitace

Léčebná rehabilitace, neboli cvičení, je hlavní součástí celkové péče o pacienta s cystickou fibrózou. Pomáhá udržovat dýchací cesty průchodné a je tedy základní metodou v ošetrovatelské péči.

Léčebná rehabilitace je rozdělena na dva základní pilíře a to na respirační fyzioterapii a pohybovou terapii. (Vávrová a kol., 2009, s. 108; Vávrová, 2006, s. 230)

2.1.1 Respirační fyzioterapie

Respirační fyzioterapie zahrnuje techniky a metody, které mají za cíl zlepšit dýchání nemocného, odstranit hlen z dýchacích cest a zajistit správný postup při inhalaci. (Vávrová, 2006, s. 231)

Tato terapie obsahuje několik základních metod:

1. Aktivní dechové techniky – fyzioterapii pro zvýšení pružnosti hrudníku, techniku pro zvýšení výdechu a huffing – tedy prudký výdech přes otevřená ústa a kontrolované dýchání, ke kterému dochází při uvolnění a relaxaci.
2. Autogenní drenáž – tedy dýchání, které je řízené pacientem, a jehož cílem je uvolnit a lépe vykašlat hleny v dýchacím systému.
3. PEP systém dýchání neboli pozitivní výdechový přetlak, kdy cvičení zahrnuje nádech pacienta maskou a výdech přes tlakový odpor. (Vávrová, 2006, s. 233-235)

4. Inhalační léčbu
5. Respirační handling což je dechová terapie prováděná rukama rodičů u malých dětí. Jde o celek úchopů, doteků a pohybů, které zajišťují dechovou rehabilitaci u nejmenších. (Vávrová a kol., 2009, s. 110)

2.1.2 Pohybová terapie

Pohybová terapie je rozdělena podle věku nemocných. Při této terapii má primárně docházet ke zlepšování tělesné kondice. Mezi neoblíbenější a nejvíce používané metody terapie patří trénink tělesné zdatnosti a dechová gymnastika. (Vávrová, 2006, s. 231)

2.2 Hospitalizace dítěte s cystickou fibrózou

Děti se od dospělých liší. Liší se tělesně, duševně i svými pocity.

Nemocné dítě je hospitalizováno na dětském oddělení nejčastěji v doprovodu rodiče. Přes to pobyt v nemocnici znamená pro dítě narušení normálního života. Dítě si musí zvyknout na nové prostředí a lidi v něm. Hospitalizace může být pro něj traumatizující, zvláště pokud se jedná o dlouhodobou hospitalizaci, kdy dítě nemůže vidět své příbuzné, sourozence nebo kamarády. Také různá vyšetření, jako je například odběr krve nebo zavedení periferního žilního katetru, může pro dítě znamenat traumatický zážitek. V případě plánovaného příjmu je vhodné když sestra zajistí informovanost rodičů o tom, jak bude celý příjem probíhat. Při příjmu dětského pacienta na oddělení nemocnice je vždy nutné mít rodiči podepsaný souhlas s hospitalizací. (Boledovičová, 2010, s. 43 a 46; Simulíková, 2015, s. 127)

Hlavní úlohou sestry je rozpoznat, jak dítě působí. Zda není příliš tiché až netečné, nebo naopak útočné. (Simulíková, 2015, s. 127)

Je žádoucí, aby bylo dítě hospitalizováno spolu se svým rodičem, protože zdravotnický personál dítěti blízké nahradit nedokážou. Dítě vnímá rodiče jako jistotu, lásku, útěchu a bezpečí. Pro personál je tedy rodič pomocníkem v ošetrovatelské péči.

Diagnóza dítěte se sděluje oběma rodičům spolu s dalšími informacemi o onemocnění a postupem týkající se péče. (Vávrová, 2006, s. 459)

Velice podstatné je, aby byly na dítě brány ohledy podle Charty práv hospitalizovaných dětí, která byla v České republice přijata v roce 1993. (Sedlářová, 2008, s. 154-155)

2.2.1 Komunikace s dětským pacientem

Sestra musí znát stádia vývinu dítěte, aby věděla, jak s dětským pacientem komunikovat. Tato komunikace má svá specifika. Při dorozumívání se s nemocným dítětem je nutné, aby sestra naslouchala jak sluchem, tak očima, ale hlavně srdcem.

Dítě je velmi citlivé na pocity druhých, a proto je potřeba, aby osoba, která s dítětem mluví, měla dostatek času na rozhovor a nebyla netrpělivá. Jestliže bude osoba klidná a jistá, dítě jí bude důvěřovat. Na začátku komunikace se sestra nebo jiná hovořící osoba musí představit, dítě správně oslovit a vysvětlit čeho se rozhovor bude týkat. Velice vhodné je při rozhovoru nebo vysvětlování použít hračku nebo pomůcku. S dítětem by se mělo mluvit mírně, upřímně, srozumitelně s použitím mimiky. (Boledovičová, 2010, s. 44 a 48; Sedlářová, 2008, s. 161)

2.2.2 Edukace dítěte a jeho rodičů

Edukace neboli vzdělávání dítěte a jeho rodičů je podstatným dějem ošetrovatelské péče. Neměla by být jen jednorázovým vysvětlením, ale měla by prolínat celou dobu, kdy je dítě v nemocnici. Nejčastěji je využívána při přijetí dítěte na oddělení, před výkonem a před propuštěním do domácí péče. Edukace a její cíle jsou tvořeny podle samotného onemocnění dítěte.

Jestliže musí dítě podstoupit vyšetření, je nutné jej na výkon připravit, aby se u něj předešlo stresu „z neznámého“. Připravený pacient ví, co jej čeká a situaci zvládne lépe.

Pokud rodič nesouhlasí, aby bylo jeho dítě edukováno o nastávající situaci, personál to musí respektovat. Je však možné rodiči nabídnout pomoc a poradit, co on sám může dítěti říct. (Sedlářová, 2008, s. 159-160)

V případě edukace chronicky nemocného dítěte a jeho rodiny je nutné brát ohled právě na to, že je nemoc dlouhodobá a náročná na životní situaci. Personál musí být při edukaci ohleduplný, laskavý, trpělivý a vnímavý. Vhodná je spolupráce s psychologem. (Sedlářová, 2008, s. 167)

2.2.3 Hra v nemocnici

Hra s dítětem může pomoci s navázáním důvěry nebo s uklidněním dítěte či vysvětlením výkonu. Dítě může za pomoci hry lépe pochopit slova dospělých, kterým nerozumí. V první řadě jde však o to, rozveselit malé pacienty a zpříjemnit jim hospitalizaci.

Je dobré, aby si sestra zjistila od rodičů, co dítě doma rádo dělá, se kterými hračkami si rádo hraje, a co ho zajímá. Podle toho může dítě snadněji zabavit.

Sestra může dítě zapojit do edukační hry nebo volné hry. Princip edukační hry spočívá v tom, že sestra dítěti za pomoci hračky vysvětlí, co se s dítětem bude dít nebo mu tak může pomoci pochopit jeho onemocnění. Volná hra spočívá v tom, že si dítě hraje podle své fantazie, což mu přináší radost. (Sedlářová, 2008, s. 145-146)

3 PACIENT S CYSTICKOU FIBRÓZOU V DOMÁCÍ PÉČI

Nejčastěji bývá cystická fibróza diagnostikována v dětském věku, ale není to podmínkou.

Nemoc ovlivní celou rodinu nemocného, zvláště pokud se jedná o dítě. Sdělení této diagnózy zhorší životní situaci nemocného i jeho příbuzných a přátel. (Vávrová, 2006, s. 459; Zacharová, 2014, s. 55)

Je důležité, aby měl pacient lékaře, kterému věří a je si jistý, že je mu lékař oporou. Také je pro nemocného významná opora jeho rodiny a přátel.

Rodina i nemocný by měli především žít život běžně, jak jen jim to nemoc dovolí. Existuje však mnoho zásad, kterými se musí řídit. (Vávrová a kol., 2009, s. 93-94)

3.1 Hygienické zásady

Je nezbytné, aby pacient dodržoval hygienické zásady po celý svůj život. Tyto zásady jsou pro pacienty důležité, aby předešli nákaze vzniklé bakteriemi.

3.1.1 V domácnosti

- Časté mytí rukou s použitím antibakteriálních mýdel
- Aplikace desinfekčních prostředků do odpadů umyvadel, sprchových koutů nebo van každou noc
- Dát víko záchodové mísy dolů, a tím WC uzavřít, před každým spláchnutím
- Pravidelně čistit a desinfikovat místa, kde je zvýšená tvorba plísně
- Pravidelně obměňovat houbičky na nádobí a vyhýbat se odstáté vodě (například ve váze)

3.1.2 Péče o inhalátor

- Po použití inhalátor vždy vyčistit
- Po dobu pěti minut inhalátor desinfikovat ve vroucí vodě (Dřevínek, 2010, s. 11)
- Je možné inhalátor otírat vlhkou utěrkou

- Nebulizátor je nutné po každém použití vyčistit a minimálně jednou denně zdesinfikovat
- Masku po použití inhalace omýt prostředkem na nádobí a pořádně opláchnout (Tešarová, 2010, s. 12-13)

3.1.3 Nevhodná místa k pobytu

- Staveniště
- Sauny, vířivky nebo koupání v přírodním koupališti, rybnících a jiné stojaté vodě
- Veřejné sprchy
- Není vhodné zahradničení a sekání trávy

3.1.4 Styk s ostatními nemocnými cystickou fibrózou

- Například ve škole by dva pacienti neměli navštěvovat jednu třídu
- Není vhodné, aby se setkali dva pacienti, pokud k této situaci dojde, měli by od sebe udržet odstup minimálně 1 metr a neměli by si podávat ruce
- Pokud žijí dva pacienti ve stejné rodině, nesmí používat stejné pomůcky, které dávají do kontaktu s ústy nebo nosem (Dřevínek, 2010, s. 10-11)

Pro pacienta je vhodný pobyt na čerstvém vzduchu a tělesná výkonnost. (Vávrová a kol., 2009, s. 94)

4 KVALITA ŽIVOTA PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Prognóza se u pacientů s cystickou fibrózou výrazně zlepšila za poslední desetiletí a to především díky zprávám a poznatkům o nových terapeutických postupech a díky centralizovanému poskytování péče o pacienty. (Mall, 2014, p. 262)

U nově diagnostikovaných pacientů ať už dospělých nebo dětských dochází k velké životní změně a to i v případě jejich rodiny.

Rodiče, jejichž dítěti byla diagnostikována cystická fibróza, si nemoc velmi často dávají za vinu. Rodina mnohokrát neustojí životní změnu a rozpadne se. V opačném případě tato nemoc rodinu spojí. (Vávrová, 2006, s. 459; Zacharová, 2014, s. 55)

Každá rodina a pacient se s nemocí srovnává jinak a také odlišně dlouhou dobu. Každý si však projde fázemi srovnání se s nemocí. Jednotlivými fázemi jsou v první řadě šok, poté popření, agrese, smlouvání, deprese a vyrovnání se se situací. (Vávrová, 2006, s. 459)

Fáze šoku

Rodiče a sami nemocní jsou často otřeseni z nové situace a jsou ve stavu, kdy nejsou schopni vnímat informace o léčbě. Často jsou zmatení, přejí si, aby to nebyla pravda, a může se u nich projevit nepřiměřená reakce.

Fáze popření

Fáze popření je velmi podobná fázi šoku. V tomto stadiu mohou nemocní, rodiče i příbuzní nemocných vytěšňovat přítomnost onemocnění a odmítat realitu.

Fáze agrese, smutku a úzkosti

Rodiče i nemocný v těchto fázích obvykle svádějí vinu za onemocnění na druhé. Nejčastěji mají vztek na zdravotnický personál, na rodiče či partnery. (Zacharová, 2014, s. 55)

Tyto fáze, ve kterých se lidé s nemocí srovnávají, jsou zcela běžné. Rozdíl je u každého pouze v délce jednotlivých fází. V případě, že se stav nemocného zhorší, může u něj nebo u jeho rodiny dojít k znovunavrácení některé fáze. (Vávrová, 2006, s. 459)

Jestliže se nemoc projeví v pozdějším věku člověka, často pro něj mývá za následek ztrátu jistoty a plánů do budoucna. Může vést k předčasnému ukončení studia, ztrátě zaměstnání, rozchodu s partnerem. V takovém případě je doporučena a vítaná pomoc psychologa. (Fila, 2014, s. 59)

4.1 Psychologické aspekty u nemocných

Psychika nemocných se mění v průběhu jejich života. V dětském věku je psychika nemocných dětí ovlivňována častými návštěvami u lékařů a hospitalizacemi a také tím, že kvůli tomu nemají dostatek kamarádů nebo nejsou v kolektivu oblíbení pro svoji odlišnost.

V adolescenci se pak mladiství často vzbouří a mohou ze své reality unikat do part, což může mít za následek zanedbání léčby.

V dospělosti je nejčastějším problémem nemocného jeho profese. Nemocní nesmějí pracovat při vysokých teplotách, prašném prostředí, na místě, kde hrozí riziko infekce a nesmějí zastávat ani fyzicky těžkou práci. Tato omezení mohou mít za následek vznik depresí. (Jakubec, 2006, s. 35-36)

Je prokázáno, že nemocní v dospělém věku častěji potřebují nemoci „utéct a schovat se“. Tento útek od reality má za odůvodnění to, že dospělí nemocní chtějí svůj život prožít a nenechat se nemocí spoutávat. Jestliže při tomto „úteku“ nedojde k narušení léčby, tak je tento stav pochopitelný. (Hodková, 2010, s. 16)

4.2 Těhotenství u pacientek s cystickou fibrózou

Snad každá žena by chtěla být matkou a výjimkou nejsou ani ženy trpící cystickou fibrózou. Není možné jim těhotenství úplně zakázat, ale je důležité je upozornit na všechna rizika spojená s těhotenstvím. K naprostému vyloučení těhotenství dochází, pokud žena trpí plicní hypertenzí, hyperkapnií, tedy zvýšeným obsahem oxidu uhličitého v krvi, a nedostatkem kyslíku v krvi (hypoxiemií). Relativní kontraindikací těhotenství jsou časté vzplanutí infekcí, a dále pak podvýživa a diabetes mellitus.

V případě těhotenství a následném kojení je nutné, aby žena ještě zvýšila počet kalorií ve stravě. Lékař musí ženu také informovat o nevhodnosti užívání některých léků, antibiotik a zvýšených dávek vitamínu A. (Fila, 2014, s. 59)

Je nutné, aby si žena s cystickou fibrózou ještě před otěhotněním uvědomila, že těhotenství velmi působí na dýchací a srdeční systém. (Vávrová a kol., 2009, s. 71)

4.3 Psychosociální podpora nemocných

Velkou psychickou podporou může být pro nemocného a jeho rodinu organizace a rodinná sdružení. V České republice je největším občanským sdružením zabývajícím se cystickou fibrózou Klub nemocných cystickou fibrózou. Jako další je Spolek Solnička. (Skalická, 2014, s. 342)

4.3.1 Klub nemocných cystickou fibrózou

Klub nemocných cystickou fibrózou je občanské sdružení, jehož hlavním údělem je zajišťování informovanosti laické veřejnosti o cystické fibróze a pomáhání nemocným a jejich rodinám.

Nabízí psychosociální podporu, finanční pomoc, edukační materiály, zajišťuje finanční podporu při nutnosti provedení transplantace plic v zahraničí, podporuje projekty na zdokonalení léčby a mezinárodní spolupráci nebo například pomáhá dotovat vybavení pro nemocné v centrech cystické fibrózy. (Klub nemocných cystickou fibrózou, © 2005 – 2015)

Nemocní mohou Klub nemocných cystickou fibrózou po předchozí telefonické domluvě navštívit v Praze.

Klub má internetové stránky, na kterých se pacient může dočíst spoustu zajímavých informací a také skupinu na stránkách facebooku, kde je seznam akcí pořádaných Klubem nemocných cystickou fibrózou.

Registrovaným členům také 2x ročně zasílá časopis Zpravodaj, který vydává. V časopise se nemocní mohou dočíst novinky ohledně léčby, nových léků, ale i příběhy a zkušenosti jiných rodin. V každém čísle je pak uveden aktuální seznam kontaktů i s ordinačními hodinami CF center. (Klub nemocných cystickou fibrózou, © 2005 – 2015)

4.3.2 Spolek Solnička

Spolek Solnička je nezisková organizace, která podporuje především děti trpící cystickou fibrózou. Hlavní činností Spolku je předávat finanční a materiální dary rodinám, kterým zkomplikovala život nevyléčitelná nebo těžká nemoc. (Spolek Solnička, z. s., © 2015)

II. PRAKTICKÁ ČÁST

5 PRŮZKUMNÉ ŠETŘENÍ

Průzkumná část probíhala formou dotazníkového šetření.

5.1 Průzkumný problém

Zjistit a porovnat znalosti všeobecných sester o problematice cystické fibrózy.

5.2 Cíle

- 1) Zjistit odkud všeobecné sestry získaly znalosti o cystické fibróze.
- 2) Zjistit, zda všeobecné sestry mají možnost navštěvovat odborné semináře týkající se problematiky cystické fibrózy a zda by tyto semináře uvítaly.
- 3) Zjistit znalosti všeobecných sester o organizacích zabývajících se pomocí nemocným s cystickou fibrózou.

5.3 Hypotézy

H1) Předpokládáme, že nejvíce znalostí získaly všeobecné sestry při studiu ve škole.

H2) Předpokládáme, že všeobecné sestry mají možnost navštěvovat odborné semináře týkající se problematiky cystické fibrózy, a že o tyto odborné semináře projeví zájem.

H3) Předpokládáme, že všeobecné sestry znají alespoň jednu organizaci, která se zabývá pomocí nemocným s cystickou fibrózou.

5.4 Charakteristika respondentů

Dotazník byl určen pro všeobecné sestry různého pohlaví a věku, které pracují na dětských a plicních oddělení a ambulancích v Krajské nemocnici Tomáše Bati, a. s. ve Zlíně.

5.5 Metodologie výzkumu

Otázky v dotazníku byly sestaveny na základě cílů. Před začátkem výzkumu jsme nechali potvrdit souhlasy s odděleními, které jsou uschované u jedné z autorek práce. Rozdali jsme celkem 95 dotazníků z čehož se 70 dotazníků vrátilo vyplněných. Návratnost byla 74%.

Dotazník obsahoval dohromady 28 otázek. Otázky č. 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9 a 10 byly zaměřeny na znalosti všeobecných sester o onemocnění. Otázky č. 11, 12, 13 a 14 měly zjistit, kde všeobecné sestry získaly znalosti o cystické fibróze. Zda všeobecné sestry navštívily odborný seminář o cystické fibróze, a zda by o tyto semináře měly zájem, jsme zjišťovali pomocí otázek č. 15, 16, 17, 18 a 19. Otázky č. 20, 21, 22 a 23 se vztahovaly na znalosti všeobecných sester o organizacích, které pomáhají pacientům s cystickou fibrózou. Z otázek 24, 25, 26, 27 a 28 jsme se dozvěděli, jaké nejvyšší dosažené vzdělání sestry mají, na kterém oddělení pracují, jakého jsou pohlaví, kolik mají let a jak dlouho pracují ve zdravotnictví.

Sběr dat probíhal od 7. 3. 2016 do 25. 3. 2016 na deseti různých dětských a plicních odděleních včetně ambulancí. Při šetření jsme se na všech odděleních, mimo jedno, setkali s vstřícným a ochotným chováním sestřiček, které nám dotazník vyplnily.

5.6 Analýza dat

Všechny vrácené dotazníky jsme nejprve roztrídili na „vyplněné“ a „nevyplněné“. Poté jsme všechny vyplněné dotazníky spočítali a prošli jednotlivé otázky u každého z nich. Odpovědi jsme čárkovali do námi vytvořené tabulky a u otevřených otázek jsme si všechny odpovědi zapisovali na zvláštní papír. Dále jsme si jednotlivé čárky spočítali a propočítali absolutní a relativní četnost.

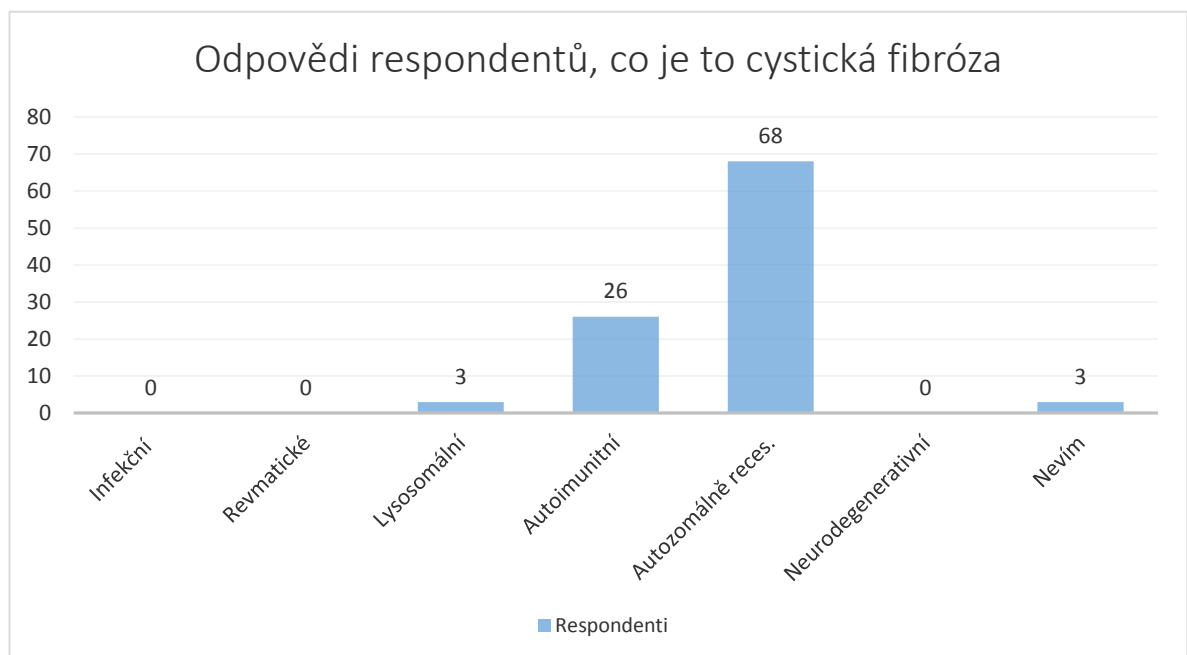
6 ANALÝZA PRŮZKUMU

Otázka č. 1 - Cystická fibróza je

Tabulka č. 1 Odpovědi respondentů, co je to cystická fibróza

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Infekční onemocnění	0	0,00
Revmatické onemocnění	0	0,00
Lysosomální onemocnění	2	3,00
Autoimunitní onemocnění	18	26,00
Autozomálně recesivní onemocnění	48	68,00
Neurodegenerativní onemocnění	0	0,00
Nevím	2	3,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 1 Odpovědi respondentů, co je to cystická fibróza



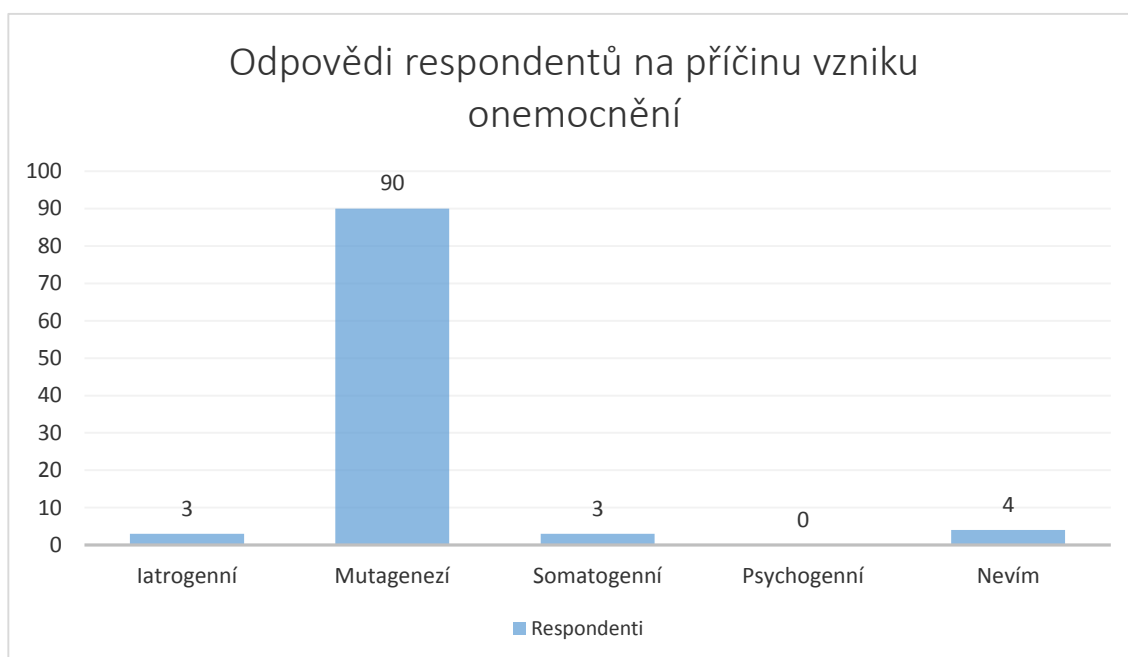
V první otázce odpovědělo celkem 0 sester (0,00 %) na odpověď, že cystická fibróza je infekční onemocnění. Na odpověď, že je cystická fibróza revmatické onemocnění odpovědělo celkem 0 sester (0,00 %). Na odpověď, že se jedná o lysosomální onemocnění odpověděly celkem 2 sestry (3,00 %). Celkem 18 sester (26,00 %) odpovědělo, že cystická fibróza je autoimunitní onemocnění a dalších 48 sester (68,00 %) uvedlo, že se jedná o autozomálně recesivní onemocnění. Na odpověď, zda se jedná o neurodegenerativní onemocnění, odpovědělo celkem 0 sester (0,00 %) a celkem 2 sestry (3,00 %) uvedlo, že odpověď na otázku neví.

Otázka č. 2 - Jaká je příčina vzniku onemocnění?

Tabulka č. 2 Odpovědi respondentů na příčinu vzniku onemocnění

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Iatrogenní	2	3,00
Mutagenezí	63	90,00
Somatogenní - organickým vlivem	2	3,00
Psychogenní - psychickým vlivem	0	0,00
Nevím	3	4,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 2 Odpovědi respondentů na příčinu vzniku onemocnění



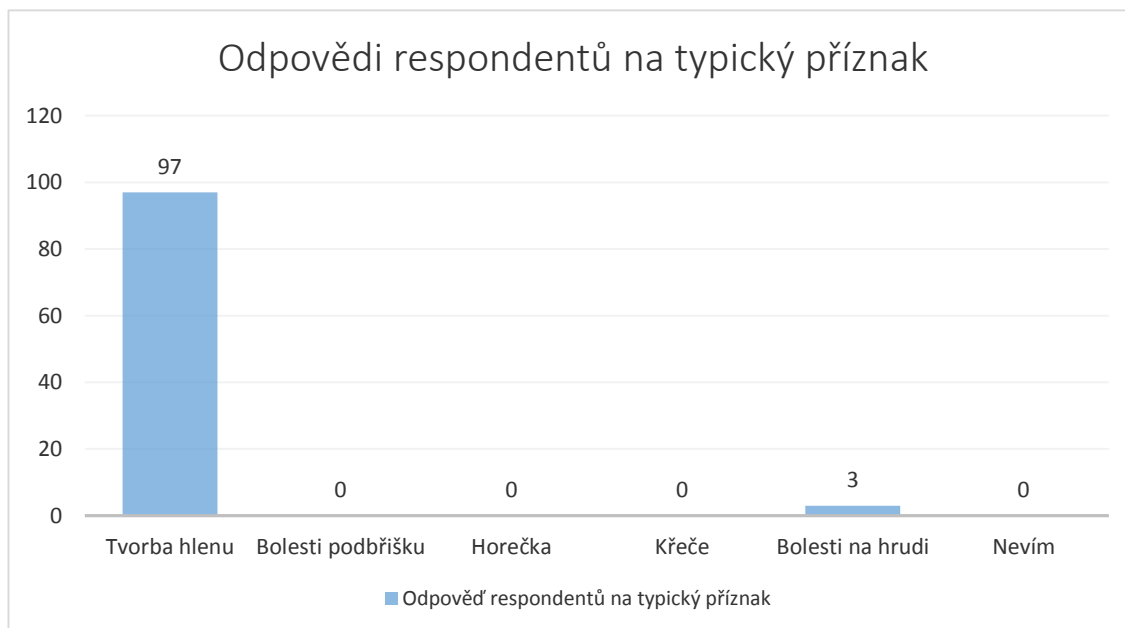
V otázce „Jaká je příčina vzniku onemocnění“ odpověděly 2 sestry (3,00 %), že iatrogenní. Celkem 63 sester (90,00 %) odpovědělo, že příčinou je mutageneze a 2 sestry (3,00 %) uvedlo, že příčina onemocnění je somatogenní. Na odpověď, že příčina je psychogenní odpovědělo 0 sester (0,00 %) a 3 sestry (4,00 %) uvedly, že na otázku neznají odpověď.

Otázka č. 3 - Který z uvedených příznaků je typický pro cystickou fibrózu?

Tabulka č. 3 Odpovědi respondentů na typický příznak onemocnění

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Tvorba hlenu	68	97,00
Bolesti podbřišku	0	0,00
Horečka	0	0,00
Křeče	0	0,00
Bolesti na hrudi	0	3,00
Nevím	2	0,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 3 Odpovědi respondentů na typický příznak onemocnění



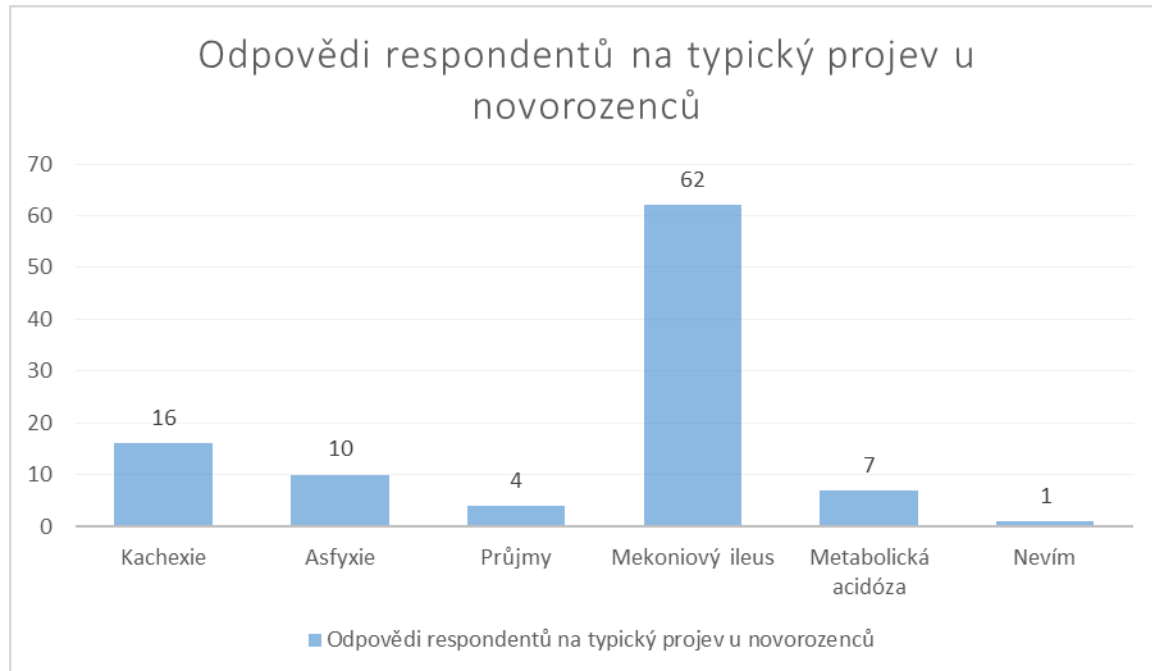
Podle výzkumného vzorku odpovědělo v otázce č. 3 na první odpověď celkem 68 sester (97,00 %). Pátou odpověď označily celkem 2 sestry (3,00 %). Zbylé odpovědi označilo 0 respondentů (0,00 %).

Otázka č. 4 – Co je typickým projevem cystické fibrózy u novorozenců?

Tabulka č. 4 Odpovědi respondentů na typický projev nemoci u novorozenců

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Kachexie	11	16,00
Asfyxie	7	10,00
Průjmy	3	4,00
Mekoniový ileus	43	62,00
Metabolická acidóza	5	7,00
Nevím	1	1,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 4 Odpovědi respondentů na typický projev nemoci u novorozenců

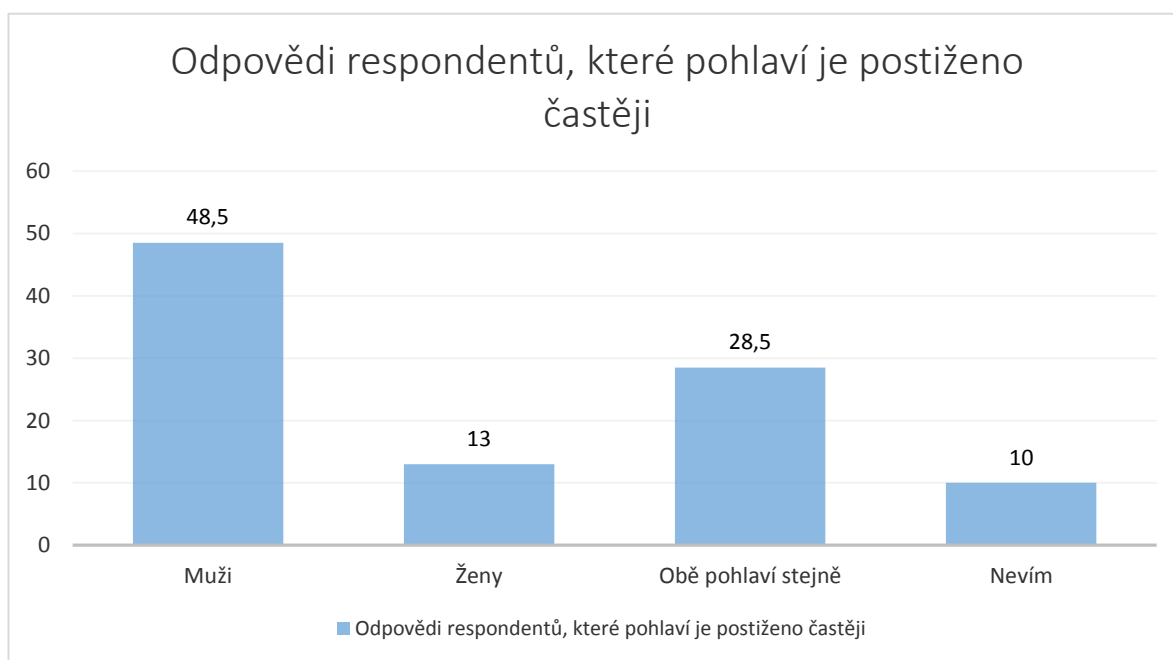


V otázce č. 4 nejvíce respondentů odpovědělo, že nejtypičtější projevem cystické fibrózy u novorozenců je mekoniový ileus – tedy čtvrtá odpověď, kterou označilo celkem 43 sester (62,00 %). Celkem 11 respondentů (16,00 %) označilo první odpověď, 7 respondentů (10,00 %) označilo druhou odpověď a 3 respondenti (4,00 %) označili třetí odpověď. Dále

5 respondentů (7,00 %) uvedlo, že typickým projevem nemoci u novorozenců je metabolická acidóza – tedy pátá odpověď a 1 respondent (1,00 %) uvedl, že odpověď na otázku nezná.

Otázka č. 5 – Které pohlaví je cystickou fibrózou postiženo častěji?*Tabulka č. 5 Odpovědi respondentů, které pohlaví je postiženo častěji*

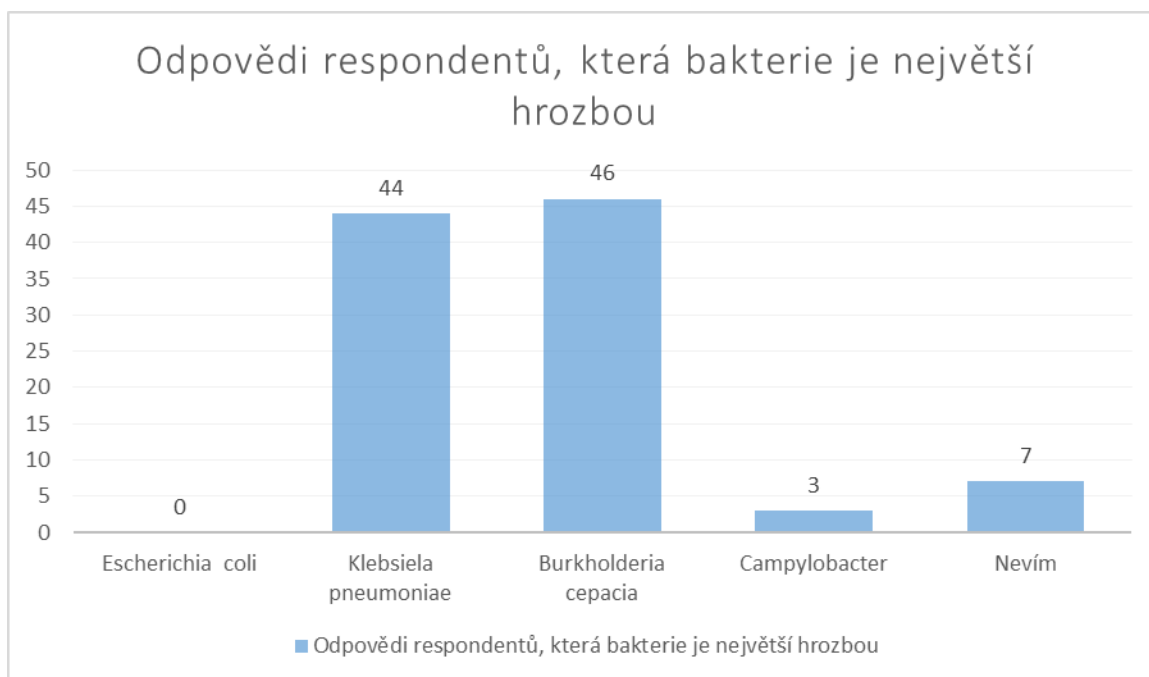
Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Muži	34	48,50
Ženy	9	13,00
Obě pohlaví stejně	20	28,50
Nevím	7	10,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 5 Odpovědi respondentů, které pohlaví je postiženo častěji

V otázce č. 5 odpovědělo 34 sester (48,50 %), že cystickou fibrózou trpí nejčastěji muži. Celkem 9 sester (13,00 %) označilo, že onemocněním trpí nejčastěji ženy a 20 sester (28,50 %) uvedlo, že obě pohlaví jsou postižena stejně. Celkem 7 respondentů (10,00 %) na otázku neznalo odpověď.

Otázka č. 6 – Která bakterie je největší hrozbou pro pacienty s cystickou fibrózou?*Tabulka č. 6 Odpovědi respondentů, která bakterie je pro nemocné největší hrozbou*

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Escherichia coli	0	0,00
Klebsiella pneumoniae	31	44,00
Burkholderia cepacia	32	46,00
Campylobacter	2	3,00
Nevím	5	7,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 6 Odpovědi respondentů, která bakterie je pro nemocné největší hrozbou

V otázce č. 6 odpovědělo na první odpověď celkem 0 sester (0,00 %), na druhou odpověď celkem 31 sester (44,00 %) a na třetí odpověď nejvíce sester celkem 32 (46,00 %). Čtvrtou odpověď označily celkem 2 sestry (3,00 %) a 5 sester (7,00 %) označilo, že na otázku nezná odpověď.

Otázka č. 7 – Může u pacientů vzniknout plísňová infekce?*Tabulka č. 7 Odpovědi respondentů, zda může u pacientů vzniknout plísňová infekce*

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Ano	48	68,50
Ne	7	10,00
Nevím	15	21,50
Celkem	70	100,00

Graf č. 7 Odpovědi respondentů, zda může u pacientů vzniknout plísňová infekce

Na otázku, zda může u pacientů s cystickou fibrózou vzniknout plísňová infekce, odpovědělo 48 respondentů (68,50 %), že ano, 7 respondentů (10,00 %) označilo odpověď ne a 15 respondentů (21,50 %) na otázku neznalo odpověď.

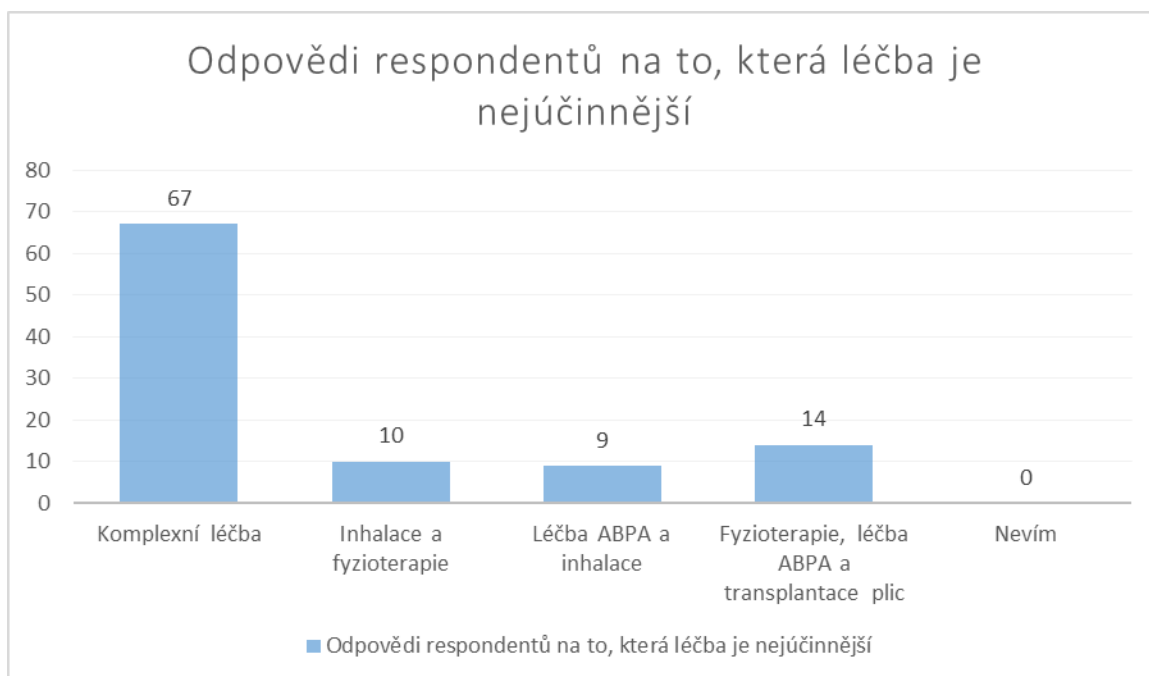
Otázka č. 8 – Která forma léčby je neúčinnější?

Tabulka č. 8 Odpovědi respondentů, která forma léčby je neúčinnější

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Komplexní léčba	47	67,00
Inhalace a fyzioterapie	7	10,00
Léčba ABPA* a inhalace	6	9,00
Fyzioterapie, léčba ABPA* a transplantace plic	10	14,00
Nevím	0	0,00
Celkem	70	100,00

*ABPA = Alergická bronchopulmonální aspergilóza

Graf č. 8 Odpovědi respondentů, která forma léčby je neúčinnější



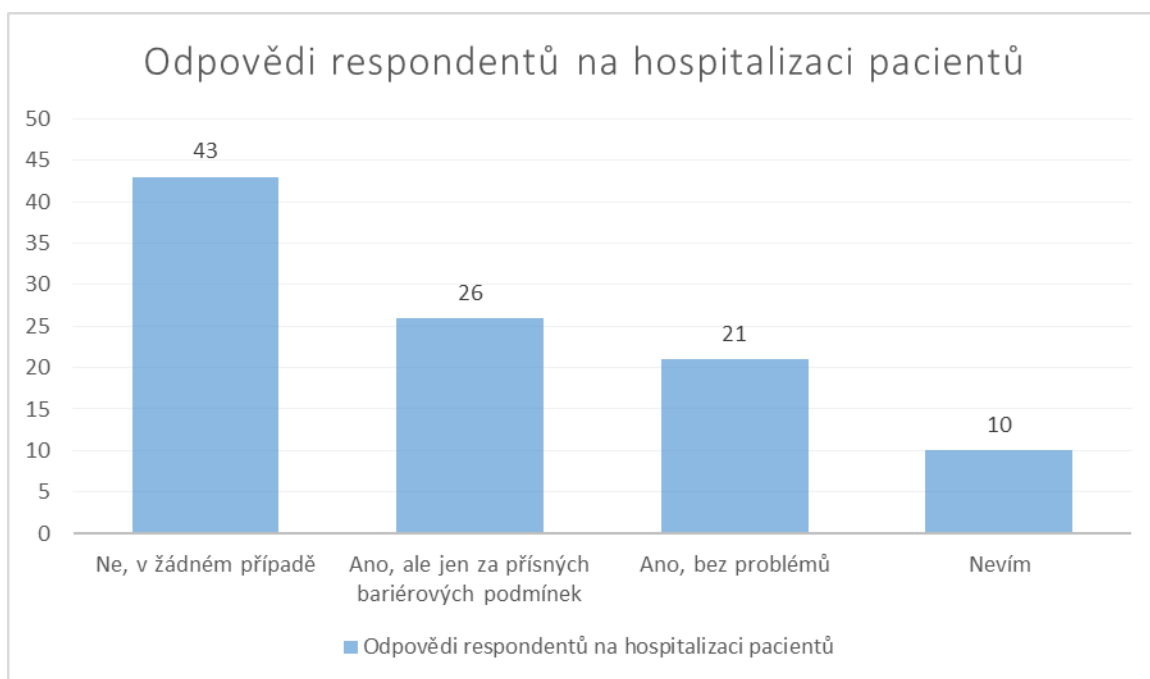
Podle výsledku výzkumu označilo celkem 47 sester (67,00 %) první odpověď, 7 sester (10,00 %) druhou odpověď a 6 sester (9,00 %) označilo třetí odpověď. Čtvrtou odpověď označilo celkem 10 sester (14,00 %) a 0 sester (0,00 %) uvedlo, že na otázku nezná odpověď.

Otázka č. 9 – Je možné, aby při hospitalizaci byli pacienti s cystickou fibrózou uloženi na stejném pokoji?

Tabulka č. 9 Odpovědi respondentů týkající se hospitalizace pacientů

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Ne, v žádném případě	30	43,00
Ano, ale jen za přísných bariérových podmínek	18	26,00
Ano, bez problémů	15	21,00
Nevím	7	10,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 9 Odpovědi respondentů týkající se hospitalizace pacientů



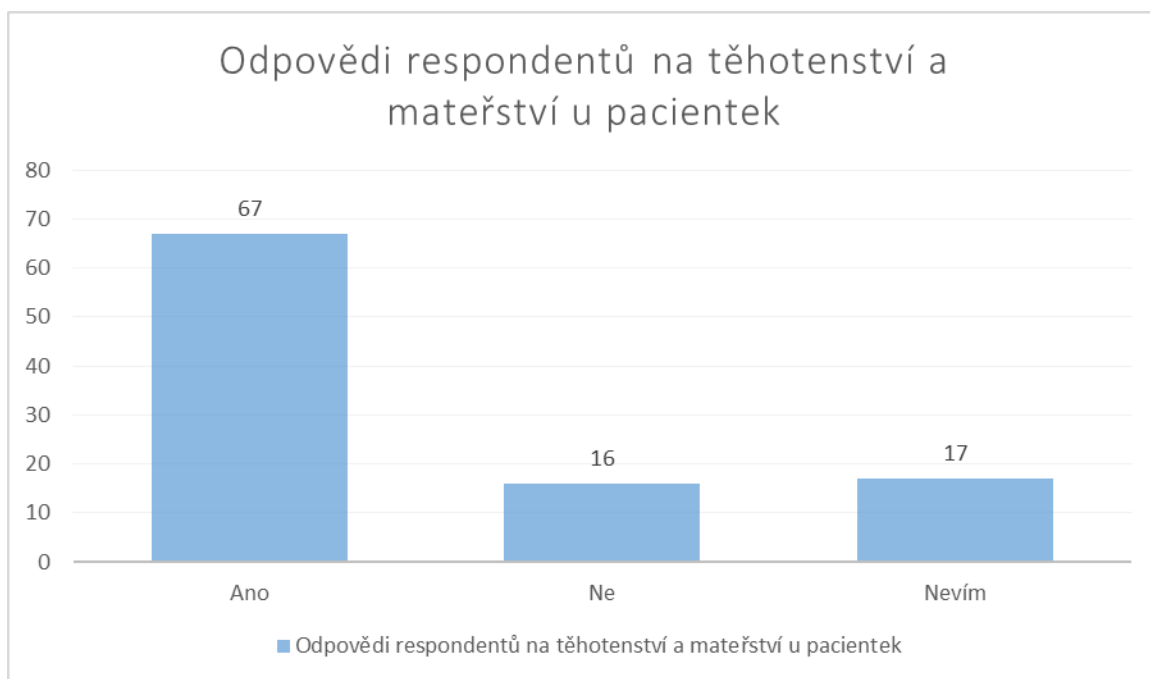
V otázce č. 9 označilo celkem 30 respondentů (43,00 %) první odpověď. Druhou odpověď označilo celkem 18 respondentů (26,00 %) a třetí odpověď označilo 15 respondentů (21,00 %). Čtvrtou odpověď označilo 7 respondentů (10,00 %).

Otázka č. 10 – Je možné, aby žena s cystickou fibrózou otěhotněla a stala se matkou?

Tabulka č. 10 Odpovědi respondentů na těhotenství a mateřství u pacientek

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Ano	47	67,00
Ne	11	16,00
Nevím	12	17,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 10 Odpovědi respondentů na těhotenství a mateřství u pacientek



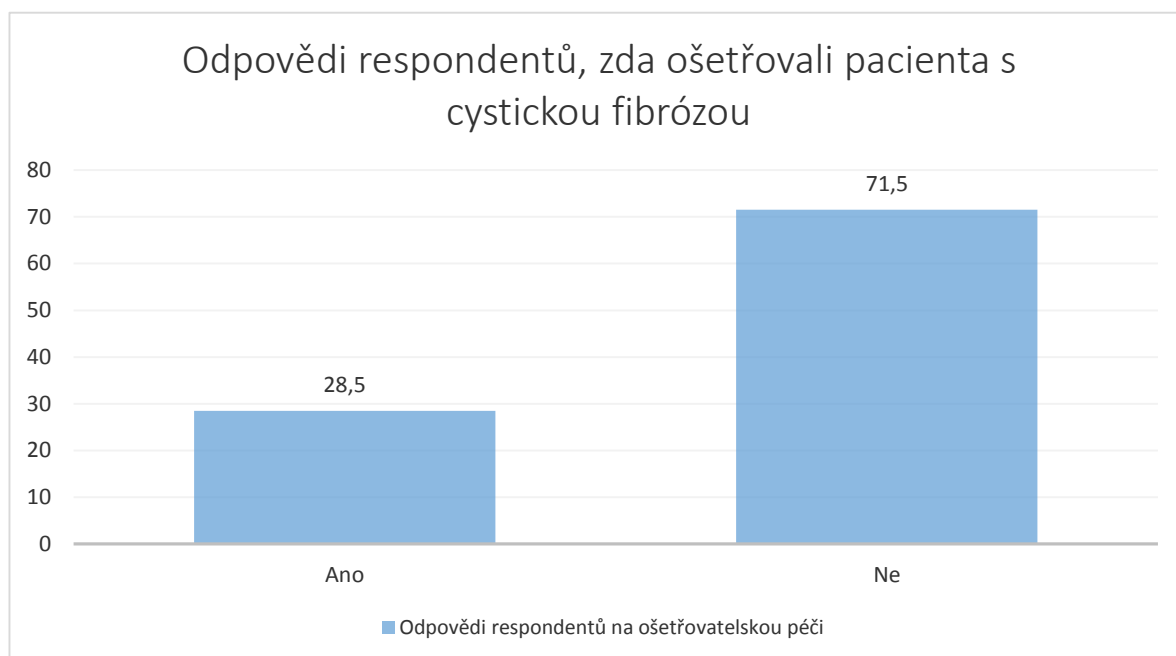
Na otázku, zda ženy s cystickou fibrózou mohou otěhotnět a stát se matkou odpovědělo celkem 47 sester (67,00 %), že ano, celkem 11 sester (16,00 %) odpovědělo, že ne a 12 sester (17,00 %) neznalo na otázku odpověď.

Otázka č. 11 – Prováděl/a jste někdy ošetrovatelskou péči o pacienty s cystickou fibrózou?

Tabulka č. 11 Odpovědi respondentů, zda ošetřovali pacienta s cystickou fibrózou

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Ano, kolikrát?	20	28,50
Ne	50	71,50
Celkem	70	100,00

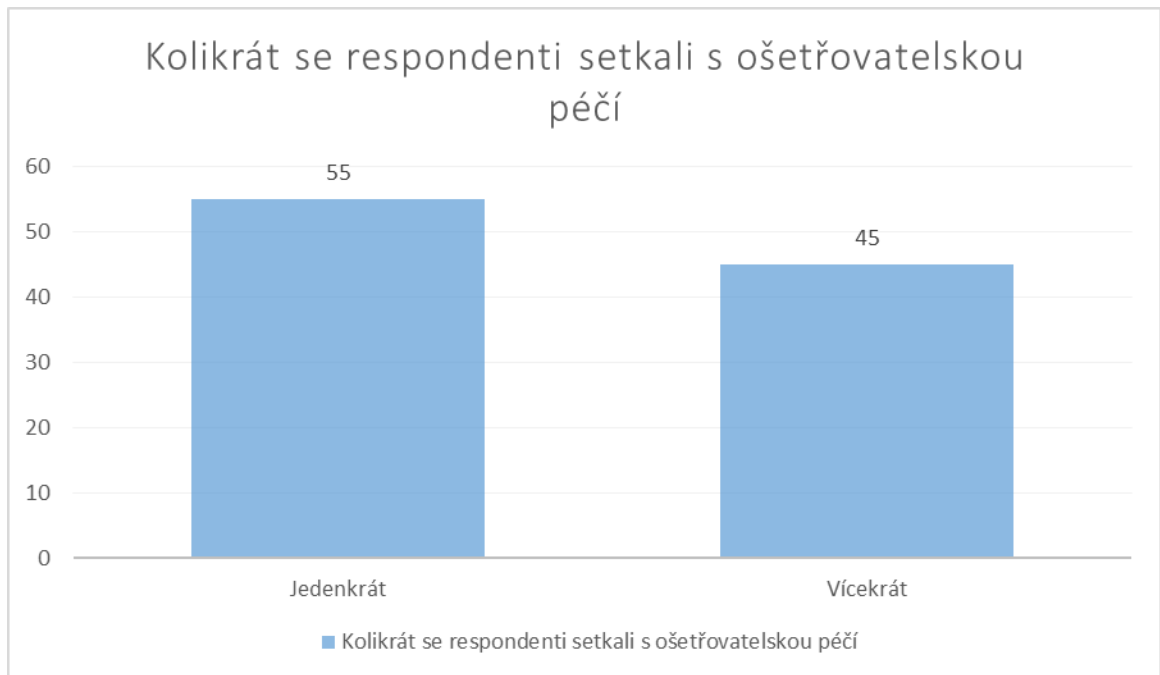
Graf č. 11 Odpovědi respondentů, zda ošetřovali pacienta s cystickou fibrózou



Na otázku č. 11, zda respondenti prováděli ošetrovatelskou péči u pacienta s cystickou fibrózou, odpovědělo 20 respondentů (28,50 %), že ano a celkem 50 respondentů (71,50 %) odpovědělo, že ne.

Na otázku kolikrát respondenti ošetřovali pacienta s cystickou fibrózou, odpovědělo z 20 respondentů 11 (55,00 %), že jedenkrát a 9 respondentů (45,00 %), že vícekrát.

Graf č. 12 Odpovědi respondentů, kolikrát se setkali s ošetřovatelskou péčí u pacientů s cystickou fibrózou

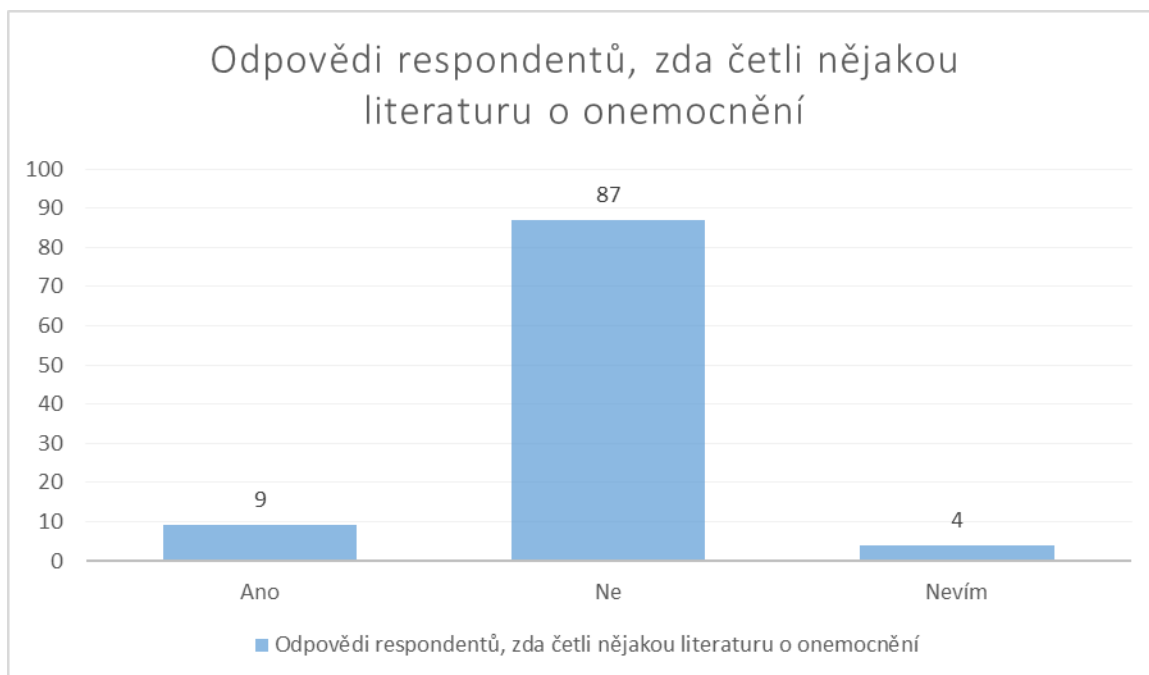


Otázka č. 12 – Četl/a jste někdy učebnici nebo knihu týkající se problematiky cystické fibrózy?

Tabulka č. 12 Odpovědi respondentů, zda četli nějakou knihu či učebnici týkající se onemocnění

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Ano, jakou/jaké	6	9,00
Ne	61	87,00
Nevím	3	4,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 13 Odpovědi respondentů, zda četli nějakou knihu či učebnici týkající se onemocnění



Podle výzkumu na otázku č. 12 odpovědělo celkem 6 sester (9,00 %), že literaturu o problematice cystické fibrózy četlo, celkem 61 sester (87,00 %) označilo odpověď, že žádnou literaturu nečetlo a celkem 3 sestry (4,00 %) neví, zda se s nějakou literaturou setkaly.

Na otázku, jakou knihu o cystické fibróze všeobecné sestry četly, byly tyto odpovědi:

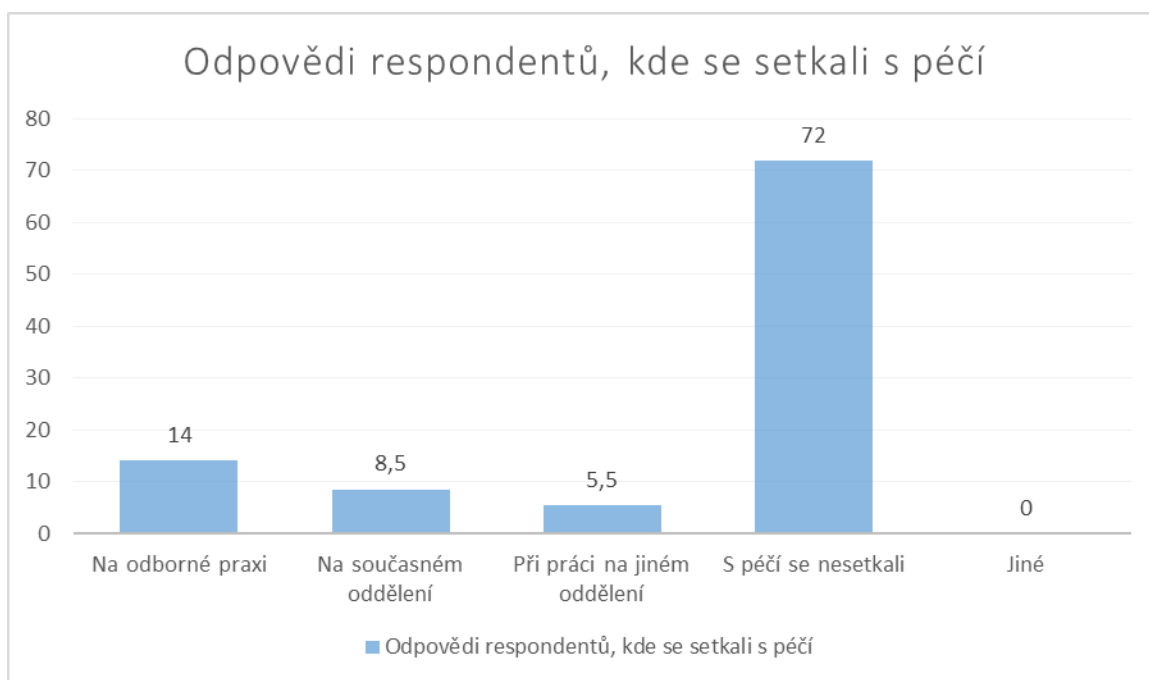
- 5x kniha Cystická fibróza od Věry Vávrové
- 1x kniha Cystická fibróza od Petra Jakubce

Otázka č. 13 – Kde jste se poprvé setkal/a s ošetrovatelskou péčí o pacienta s cystickou fibrózou?

Tabulka č. 13 Odpovědi respondentů, kde se poprvé setkali s ošetrovatelskou péčí

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Na odborné praxi při studiu	10	14,00
Na současném oddělení	6	8,50
Při práci na jiném oddělení	3	5,50
S péčí jsem se nesetkal/a	50	72,00
Jiné	0	0,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 14 Odpovědi respondentů, kde se poprvé setkali s ošetrovatelskou péčí



Na otázku, kde se respondenti poprvé setkali s ošetrovatelskou péčí o pacienta s cystickou fibrózou, odpovědělo 10 respondentů (14,00 %) na odborné praxi při studiu, celkem 6 respondentů (8,50 %) na současném oddělení, 3 respondenti (5,50 %) při práci na jiném oddělení.

Celkem 50 respondentů (72,00 %) odpovědělo, že se s ošetrovatelskou péčí o pacienta s cystickou fibrózou nesetkalo. Odpověď „jiné“ označilo 0 respondentů (0,00 %).

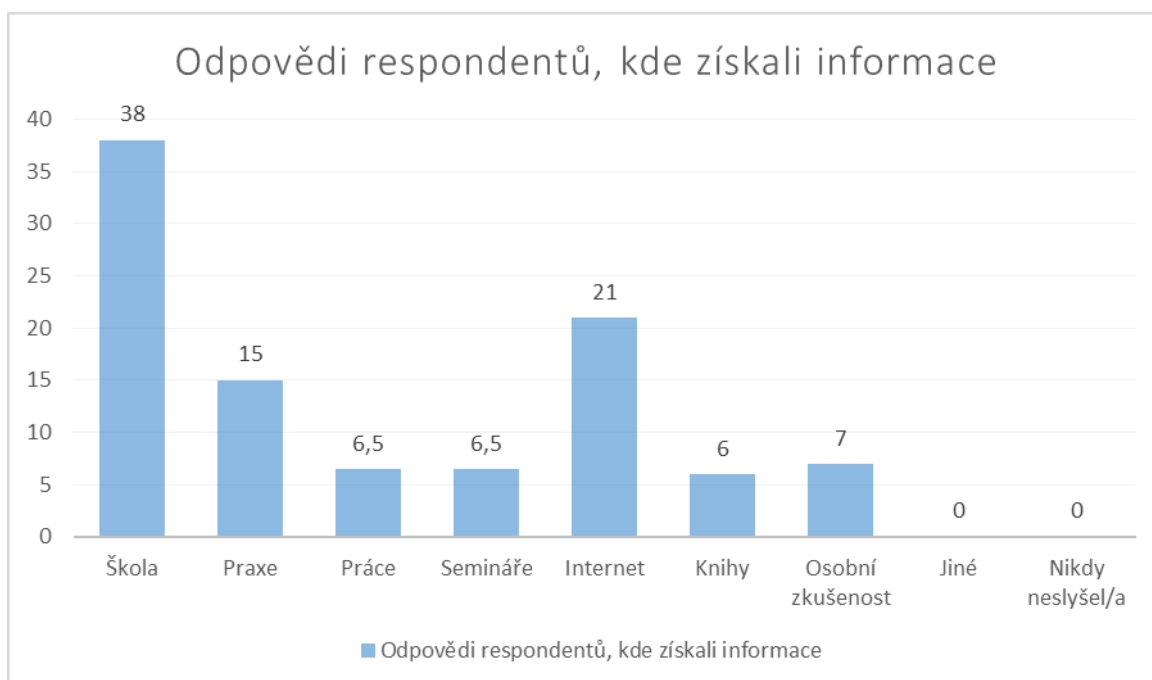
Pokud respondenti označili odpověď, že se s péčí o pacienta s cystickou fibrózou setkali na jiném oddělení, měli uvést na kterém. Celkem 3 respondenti uvedli, že se s péčí setkali na dětském oddělení a 1 respondent uvedl, že se s péčí setkal při práci u pediatra.

Otázka č. 14 – Kde jste získal/a nejvíce informací o cystické fibróze?

Tabulka č. 14 Odpovědi respondentů, kde získali nejvíce informací o onemocnění

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Škola	47	38,00
Praxe	18	15,00
Práce	8	6,50
Semináře	8	6,50
Internet	26	21,00
Knihy	7	6,00
Osobní zkušenost	9	7,00
Jiné	0	0,00
Nikdy jsem o CF neslyšel/a	0	0,00
Celkem	123	100,00

Graf č. 15 Odpovědi respondentů, kde získali nejvíce informací o onemocnění



V této otázce je vyšší absolutní četnost „n“ z důvodu více možných odpovědí.

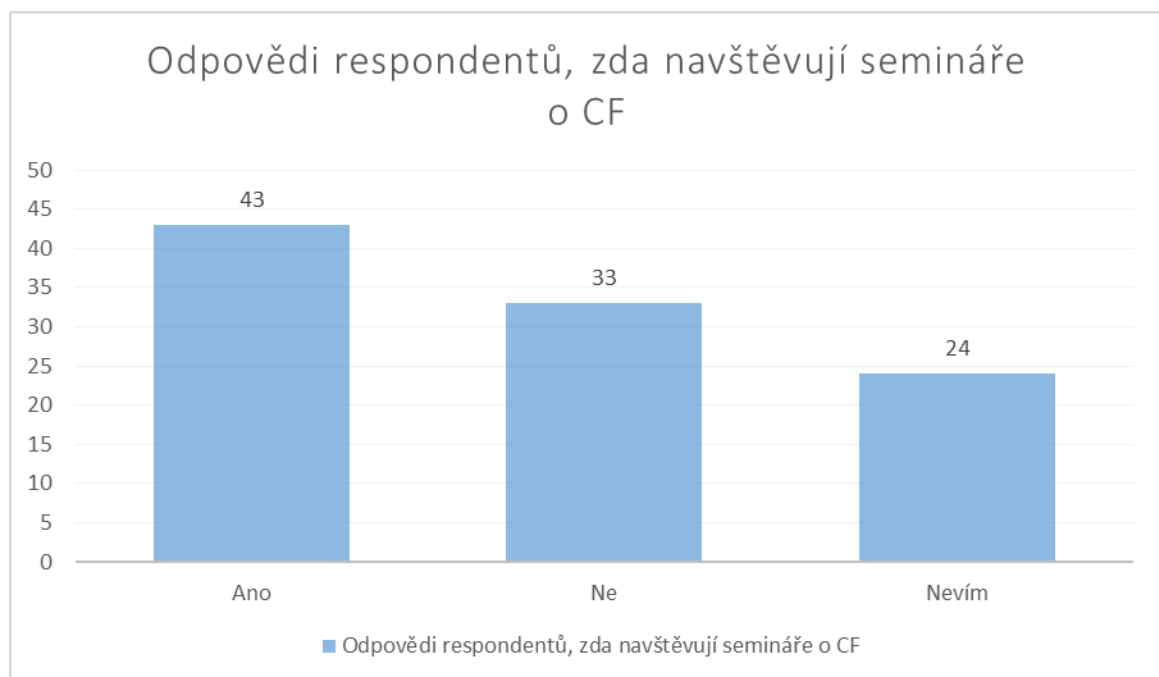
Nejvíce respondentů, celkem 47 (38,00 %), získalo o cystické fibróze nejvíce informací ve škole, poté nejvíce informací získali respondenti na internetu, celkem 26 (21,00 %). Část respondentů také získala informace o cystické fibróze při odborné praxi, celkem 18 (15,00 %) a část jich získala informace z nějaké osobní zkušenosti, celkem 9 respondentů (7,00 %). Pouze 8 respondentů (6,50 %) uvedlo, že informace získalo v práci a rovněž 8 respondentů (6,50 %) uvedlo, že na odborných seminářích. Jen 7 respondentů (6,00 %) označilo, že informace získalo z knih. Odpověď „nikdy jsem o cystické fibróze neslyšel/a“ a možnost „jiné“ neoznačil žádný respondent – tedy (0,00 %).

Otázka č. 15 – Máte možnost navštěvovat odborné semináře a konference týkající se ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou?

Tabulka č. 15 Odpovědi respondentů, zda navštěvují semináře týkající se CF

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Ano	30	43,00
Ne	23	33,00
Nevím	17	24,00
Celkem	70	100,00

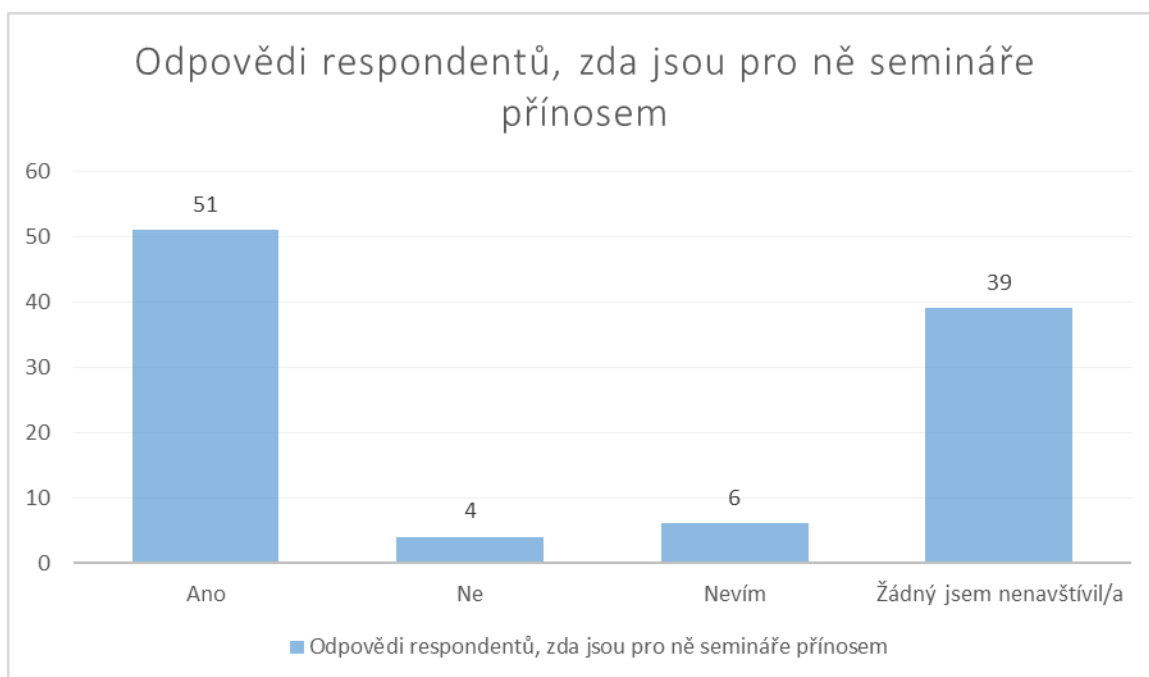
Graf č. 16 Odpovědi respondentů, zda navštěvují semináře týkající se CF



Na otázku, zda mají sestry možnost navštěvovat odborné semináře nebo konference týkající se ošetrovatelské péče u pacientů s cystickou fibrózou jich celkem 30 (43,00 %) odpovědělo, že ano. Ne, uvedlo celkem 23 sester (33,00 %). Dalších 17 sester (24,00 %) na otázku nezná odpověď.

Otázka č. 16 – Jsou pro Vás konference a semináře přínosem?*Tabulka č. 16 Odpovědi respondentů, zda jsou pro ně semináře přínosem*

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Ano	36	51,00
Ne	3	4,00
Nevím	4	6,00
Žádný jsem nenavštívil/a	27	39,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 17 Odpovědi respondentů, zda jsou pro ně semináře přínosem

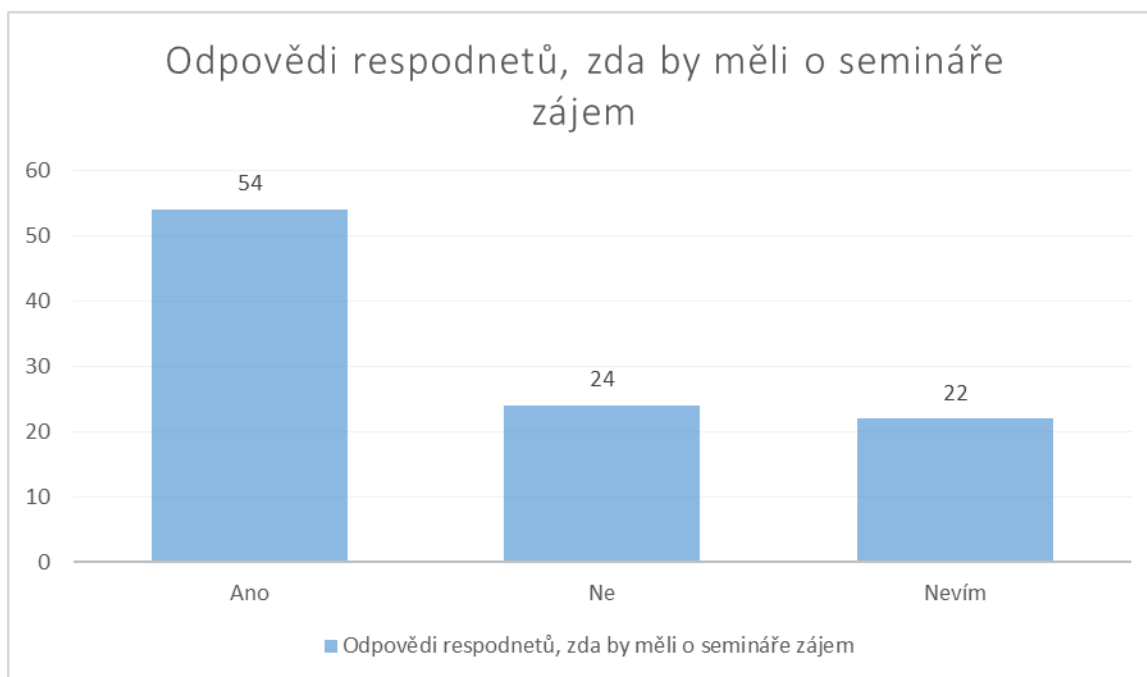
Podle výsledku výzkumu odpovědělo 36 respondentů (51,00 %), že jsou pro ně semináře a konference týkající se cystické fibrózy přínosem. Celkem 3 respondenti (4,00 %) označili odpověď ne. Další 4 respondenti (6,00 %) na otázku neznali odpověď a celkem 27 respondentů (39,00 %) odpovědělo, že žádný odborný seminář nebo konferenci o problematice cystické fibrózy nenavštívilo.

Otázka č. 17 – Měl/a byste o seminář týkající se problematiky cystické fibrózy zájem?
V případě že ne, přejděte k otázce č. 19

Tabulka č. 17 Odpovědi respondentů, zda by měli o semináře zájem

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Ano	38	54,00
Ne	17	24,00
Nevím	15	22,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 18 Odpovědi respondentů, zda by měli o semináře zájem



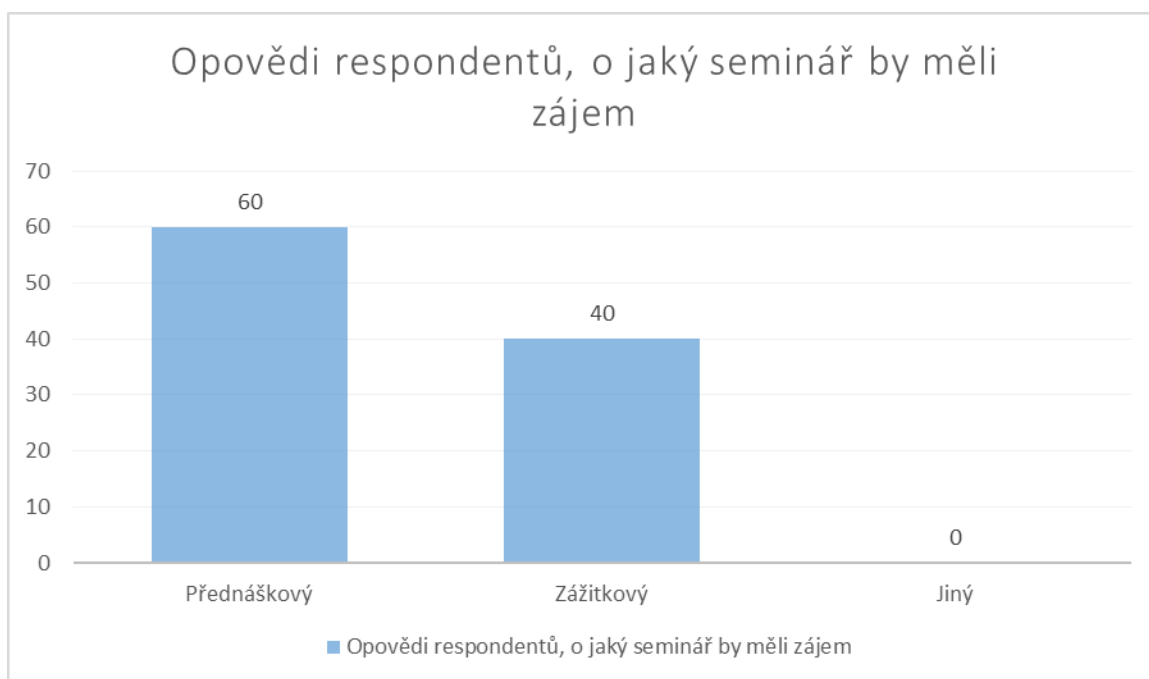
V otázce č. 17 označilo celkem 38 respondentů (54,00 %), že by o semináře mělo zájem, dalších 17 respondentů (24,00 %) by zájem nemělo a celkem 15 (22,00 %) na otázku nezná odpověď.

Otázka č. 18 – Jaký typ semináře byste uvítal/a?

Tabulka č. 18 Odpovědi respondentů o jaký typ semináře by měli zájem

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Přednáškový	32	60,00
Zážitkový	21	40,00
Jiný	0	0,00
Celkem	53	100,00

Graf č. 19 Odpovědi respondentů o jaký typ semináře by měli zájem



V této otázce je nižší absolutní četnost „n“, protože na tuto otázku odpovídala jen část respondentů, která v otázce č. 17 uvedla, že by o odborné semináře týkající se problematiky cystické fibrózy měla zájem.

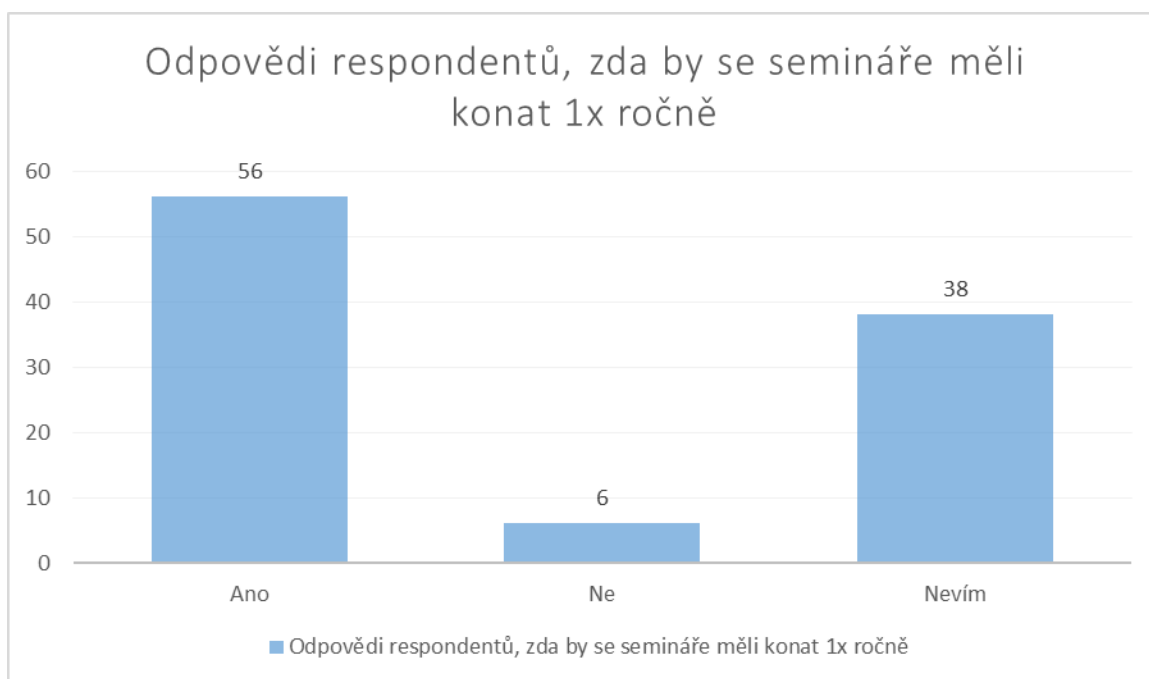
Z celkového počtu respondentů, 53, jich 32 (60,00 %) uvedlo, že by mělo zájem o přednáškový typ semináře a 21 (40,00 %) označilo, že by mělo zájem o zážitkový. Na možnost uvést jiný typ semináře odpovědělo 0 respondentů (0,00 %).

Otázka č. 19 – Myslíte si, že by semináře týkající se ošetrovatelské péče u pacientů s cystickou fibrózou měly být pořádány alespoň 1x ročně?

Tabulka č. 19 Odpovědi respondentů, zda by se semináře měly pořádat alespoň 1x ročně

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Ano	39	56,00
Ne	4	6,00
Nevím	27	38,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 20 Odpovědi respondentů, zda by se semináře měly pořádat alespoň 1x ročně



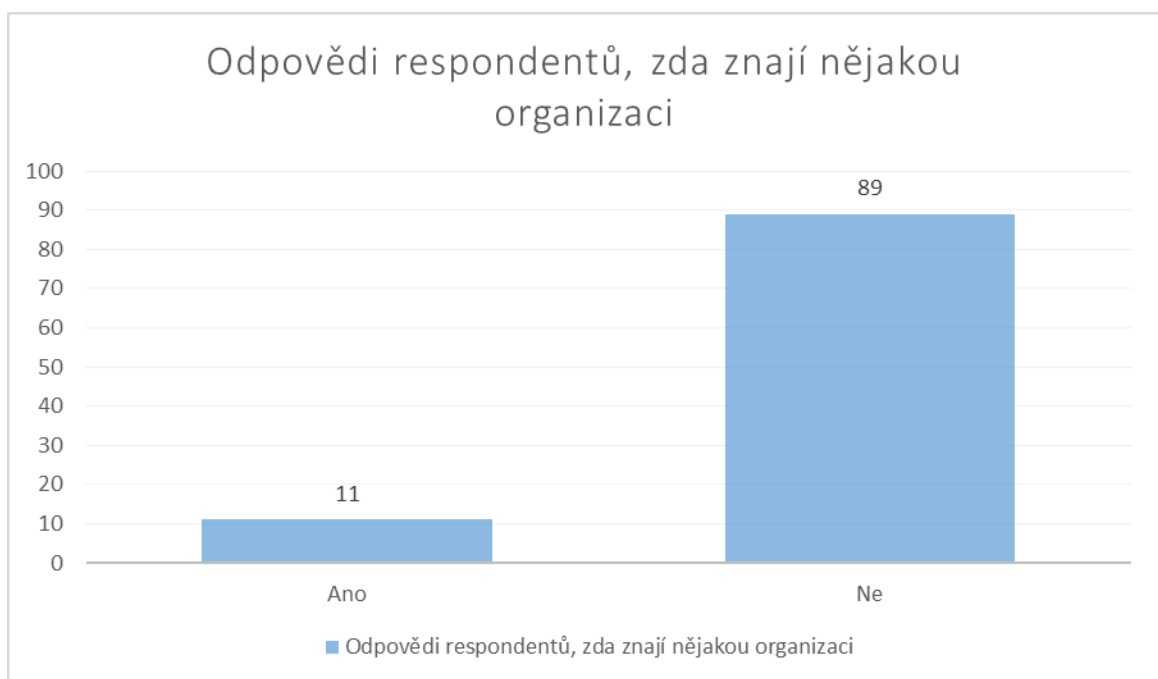
V otázce č. 19, zda by se odborné semináře týkající se cystické fibrózy měly konat alespoň 1x ročně odpovědělo 39 sester (56,00 %) ano, celkem 4 sestry (6,00 %) odpověděly ne a 27 sester (38,00 %) na tuto otázku nezná odpověď.

Otázka č. 20 – Znáte nějakou organizaci, která pomáhá pacientům s cystickou fibrózou a jejich rodinám?

Tabulka č. 20 Odpovědi respondentů, zda znají nějakou organizaci zabývající se CF

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Ano	8	11,00
Ne	62	89,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 21 Odpovědi respondentů, zda znají nějakou organizaci zabývající se CF



Z odpovědí vyplývá, že pouze 8 respondentů (11,00 %) zná nějakou organizaci, která se zabývá pomocí nemocným s cystickou fibrózou a celkem 62 respondentů (89,00 %) žádnou organizaci nezná.

Otázka č. 21 – Jaké organizace znáte? Prosím doplňte.

Tato otázka byla určena pouze pro respondenty, kteří v otázce č. 20 uvedli, že nějakou organizaci znají. Jednalo se o otázku, do které měli respondenti pouze doplnit název nějaké organizace.

Z předchozí otázky vyplývá, že na otázku odpovědělo celkem 8 respondentů (11,00 %).

Odpovědi respondentů zněly:

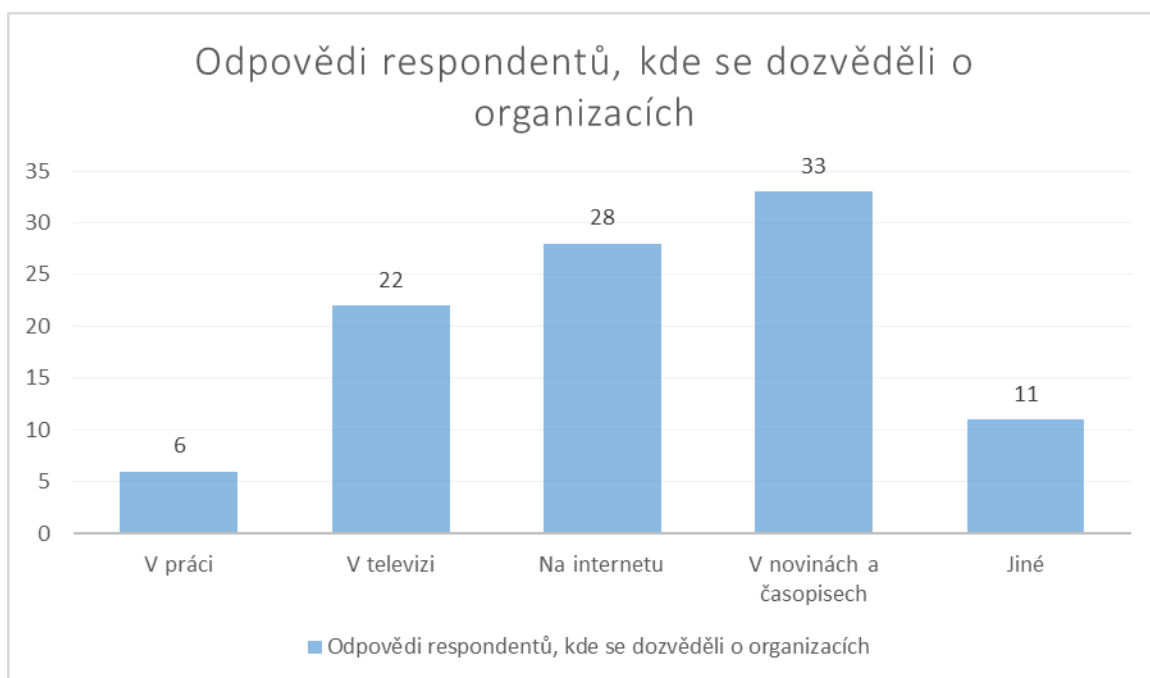
- 5x Nadace Dobrý anděl
- 2x Klub nemocných cystickou fibrózou
- 1x Spolek Solnička

Otázka č. 22 – Odkud jste se o organizaci/cích pomáhajících pacientům s cystickou fibrózou dozvěděl/a?

Tabulka č. 21 Odpovědi respondentů, kde se dozvěděli o organizacích

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
V práci	1	6,00
V televizi	4	22,00
Na internetu	5	28,00
V novinách a časopisech	6	33,00
Jiné	2	11,00
Celkem	18	100,00

Graf č. 22 Odpovědi respondentů kde se dozvěděli o organizacích



U této otázky je absolutní četnost „n“ nižší, protože na tuto otázku odpovídali pouze respondenti, kteří u otázky č. 20 označili odpověď „ano“.

Na otázku odpovídalo celkem 8 respondentů, avšak měli možnost více odpovědí.

Podle výsledku výzkumu 1 respondent (6,00 %) uvedl, že se o organizacích dozvěděl v práci, 4 respondenti (22,00 %) se o organizacích dozvěděli z televize, celkem 5 respondentů (28,00 %) označilo, že se o organizacích dozvědělo na internetu a 6 respondentů (33,00 %) v časopisech a novinách. Odpověď „jiné“ označili 2 respondenti (11,00 %).

Odpovědi jiné zněly:

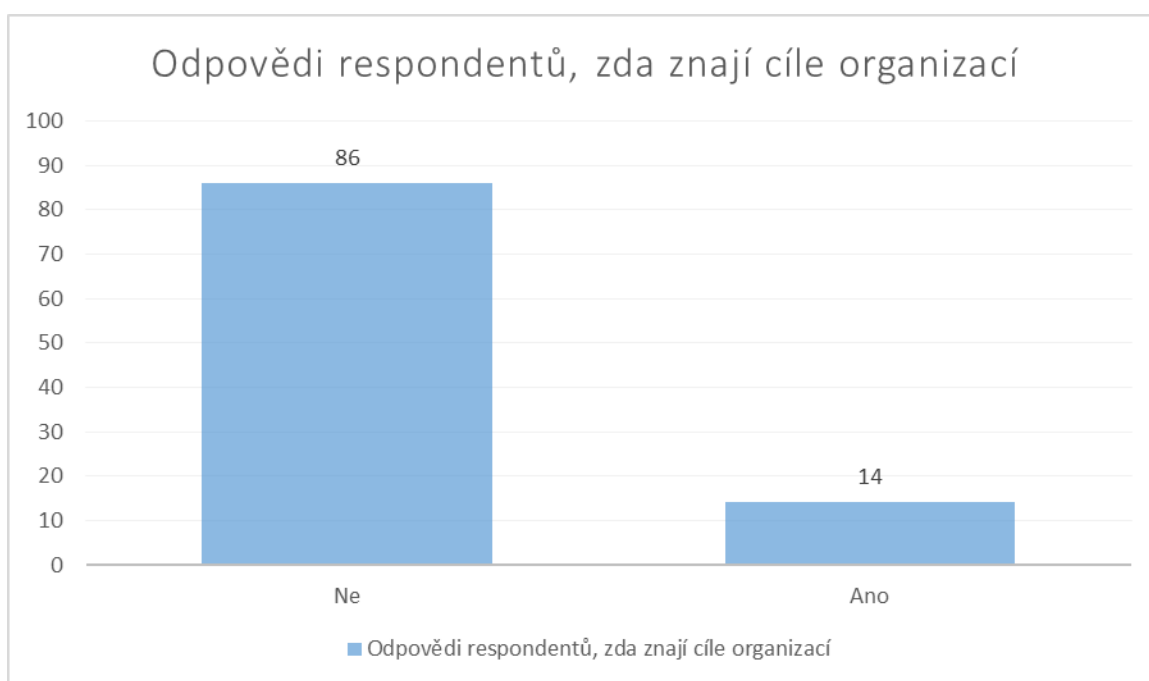
- 1x na semináři
- 1x ve škole

Otázka č. 23 – Víte, jaké jsou cíle těchto organizací?

Tabulka č. 22 Odpovědi respondentů, zda znají cíle organizací

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Ne	60	86,00
Ano	10	14,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 23 Odpovědi respondentů, zda znají cíle organizací



Na tuto otázku odpovědělo 60 sester (86,00 %), že nezná cíle organizací, které se zabývají pomocí nemocným s cystickou fibrózou a 10 sester (14,00 %) odpovědělo kladně, že cíle organizací zná.

Úkolem sester, které označily odpověď „ano“ bylo vypsát alespoň 3 cíle. Nejčastější odpovědi byly:

- Informovat o nemoci
- Integrovat do společnosti
- Kontakt se stejně nemocnými

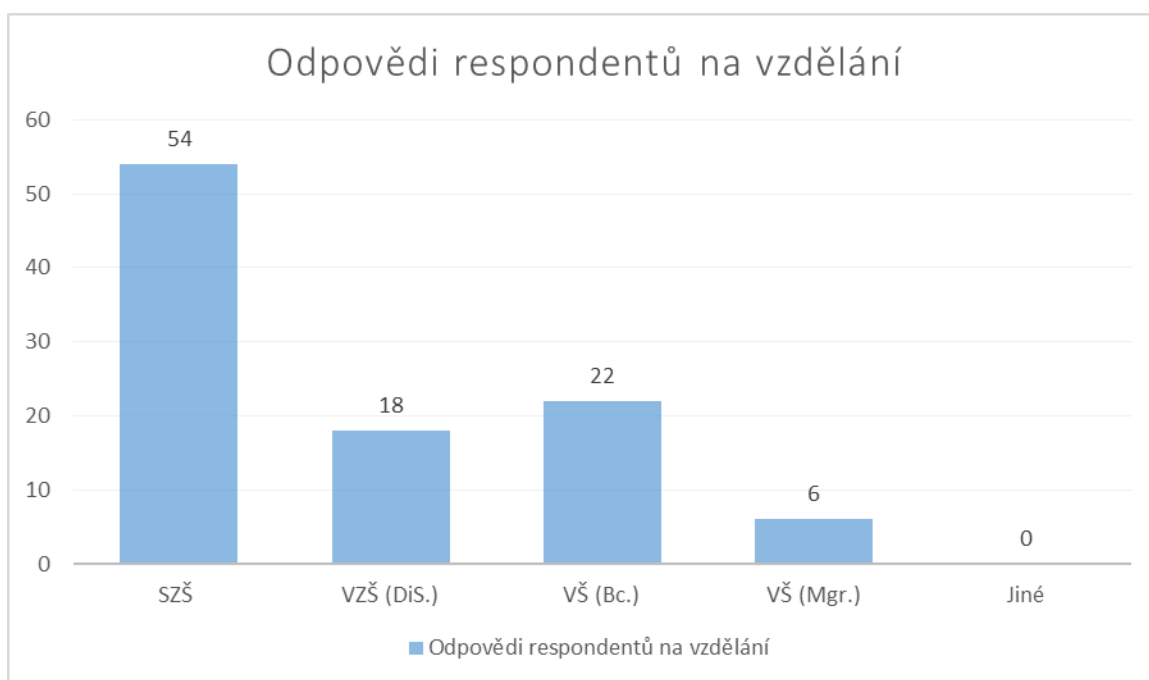
- Informovat o léčbě a nových postupech
- Psychická podpora
- Naučit klienty žít s cystickou fibrózou a starat se o své plíce
- Zkvalitnit život nemocných
- Finanční podpora

Otázka č. 24 – Vaše nejvyšší dosažené odborné vzdělání

Tabulka č. 23 Odpovědi respondentů, jaké je jejich nejvyšší odborné dosažené vzdělání

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
SZŠ (všeobecná sestra)	38	54,00
VZŠ (DiS. - všeobecná sestra)	13	18,00
VŠ (Bc. - všeobecná sestra)	15	22,00
VŠ (Mgr. - obor ošetřovatelství)	4	6,00
Jiné	0	0,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 24 Odpovědi respondentů, jaké je jejich nejvyšší dosažené odborné vzdělání



V otázce č. 24, jaké nejvyšší dosažené vzdělání respondenti mají, označilo 38 respondentů (54,00 %) Střední zdravotnickou školu, 13 respondentů (18,00 %) Vyšší zdravotnickou školu – DiS., 15 respondentů (22,00 %) označilo VŠ – Bc. a 4 respondenti (6,00 %) VŠ – Mgr. Odpověď „jiné“ označilo 0 respondentů (0,00 %).

Součástí otázky bylo i zjistit, jestli mají respondenti ke svému vzdělání specializační vzdělání. Tuto odpověď označilo celkem 21 respondentů.

Odpovědi respondentů týkající se specializačního vzdělání:

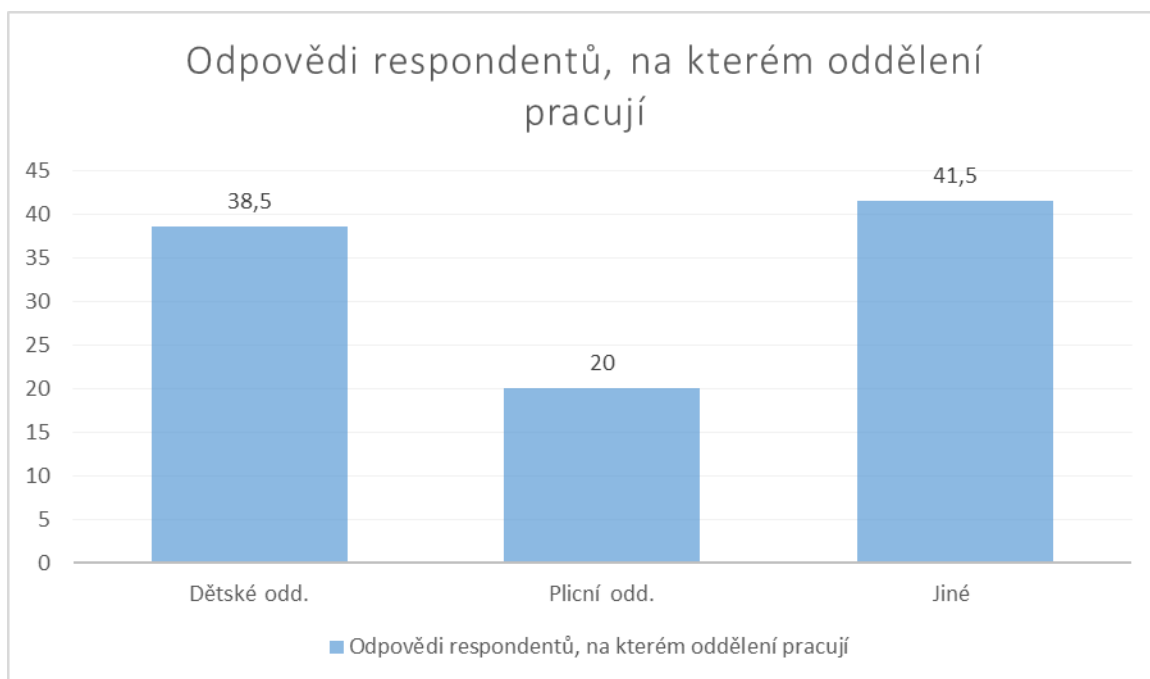
- 5x specializace v pediatrii
- 3x ARIP v pediatrii
- 9x ARIP
- 3x ARIP v neonatologii

Otázka č. 25 – Na kterém oddělení pracujete?

Tabulka č. 24 Odpovědi respondentů, na kterém oddělení pracují

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Dětské oddělení	27	38,50
Plicní oddělení	14	20,00
Jiné	29	41,50
Celkem	70	100,00

Graf č. 25 Odpovědi respondentů, na kterém oddělení pracují



V otázce č. 25 uvedlo 27 respondentů (38,50 %) dětské oddělení, 14 respondentů (20,00 %) uvedlo plicní oddělení (včetně plicní jednotky intenzivní péče) a 29 respondentů (41,50 %) uvedlo jiné oddělení.

Mezi jiná oddělení patřilo:

- Novorozenecké oddělení
- Novorozenecká intermediární péče
- Novorozenecká jednotka intenzivní péče

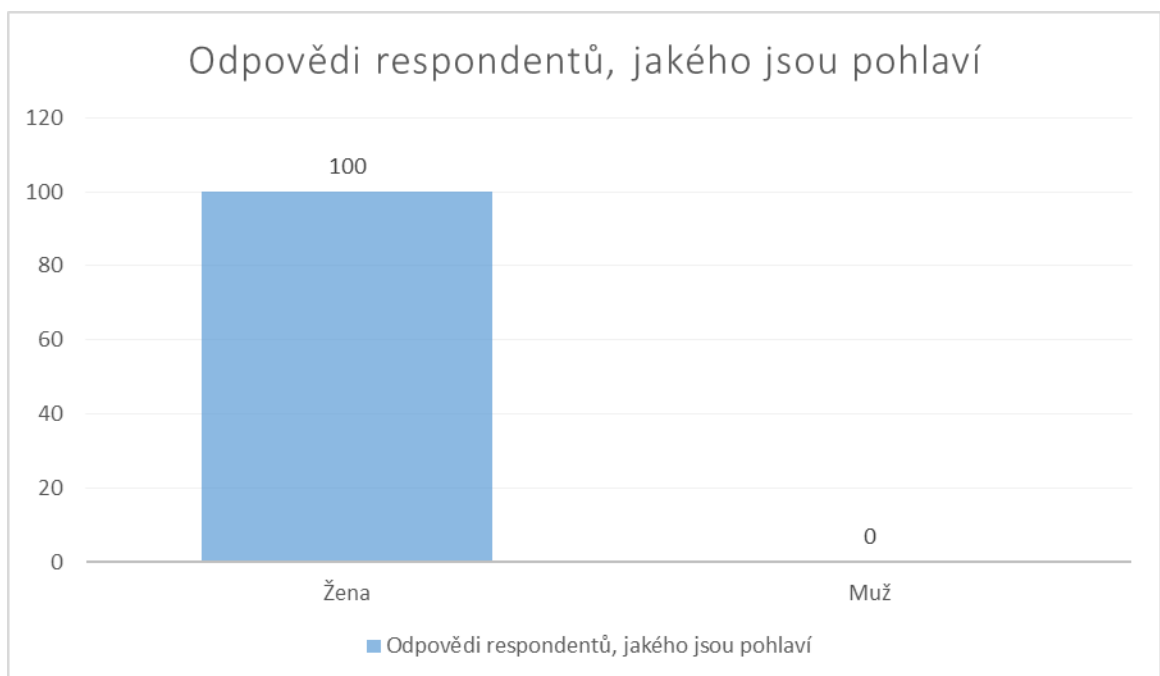
- Ambulance pro rizikové novorozence a kojence
- Plicní ambulance

Otázka č. 26 – Jakého jste pohlaví?

Tabulka č. 25 Odpovědi respondentů, jakého jsou pohlaví

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
Žena	70	100,00
Muž	0	0,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 26 Odpovědi respondentů, jakého jsou pohlaví



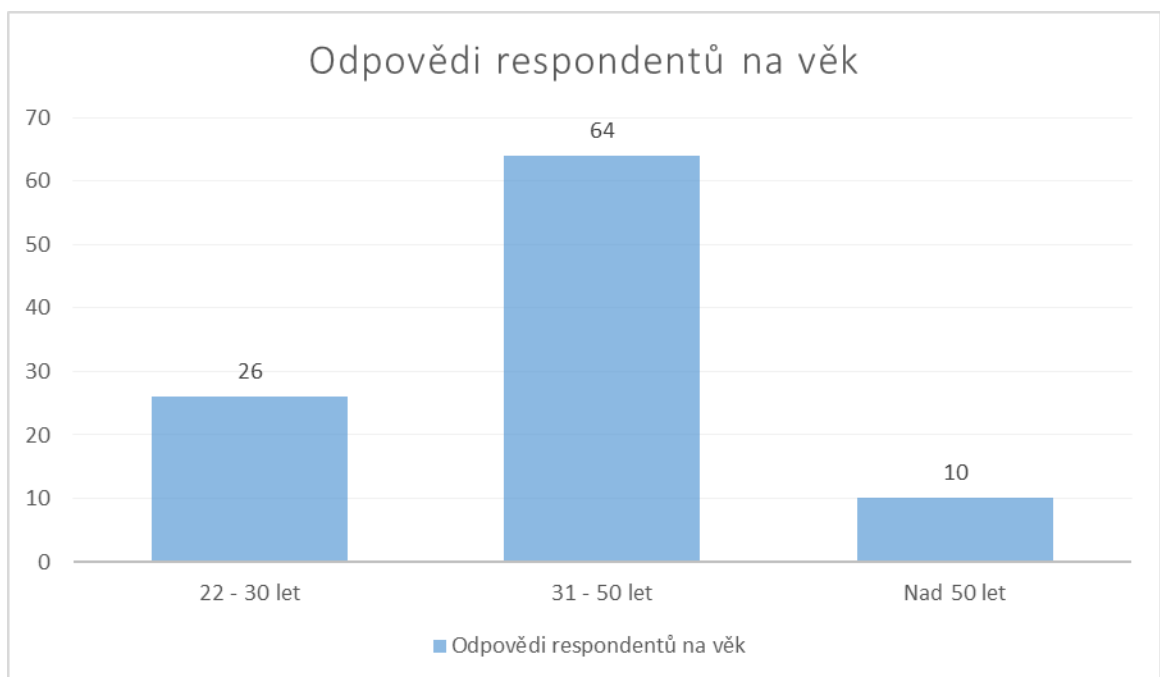
Na otázku, jakého jsou respondenti pohlaví, odpovědělo 70 respondentů (100,00 %) žena a 0 respondentů (0,00 %) muž.

Otázka č. 27 – Váš věk?

Tabulka č. 26 Odpovědi respondentů na věk

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
22 - 30 let	18	26,00
31 - 50 let	45	64,00
Nad 50 let	7	10,00
Celkem	70	100,00

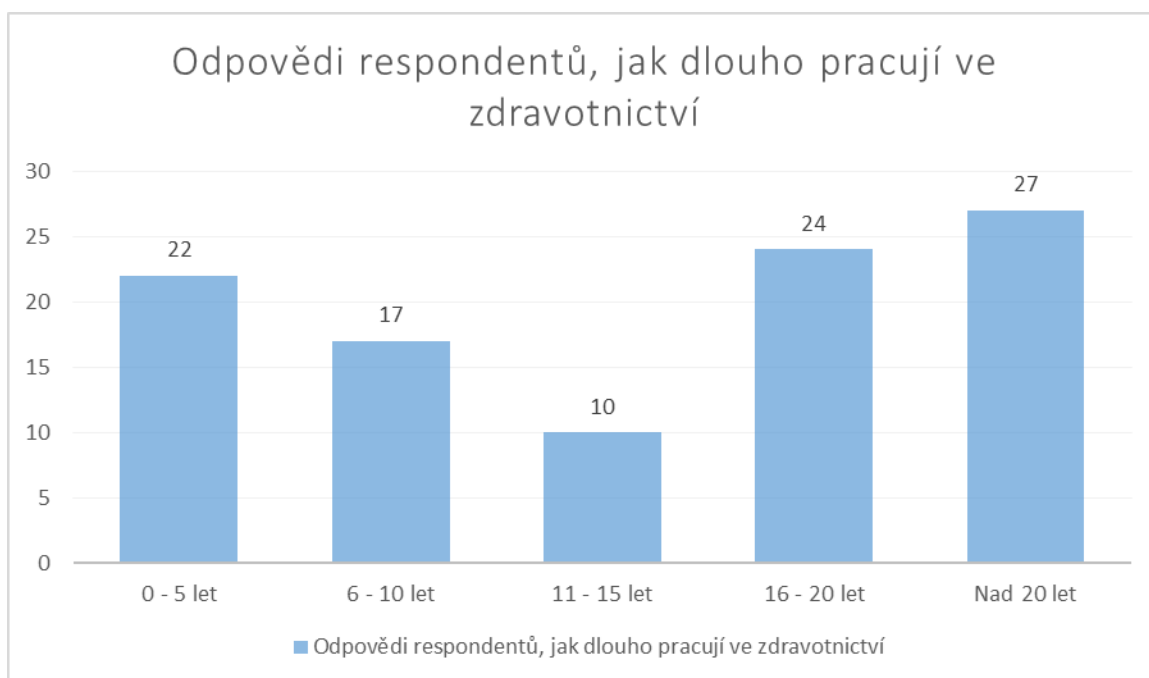
Graf č. 27 Odpovědi respondentů na věk



V otázce č. 27 odpovědělo 18 sester (26,00 %), že je ve věku v rozmezí 22-30 let, 45 sester (64,00 %) odpovědělo, že je v rozmezí věku 31-50 let a 7 sester (10,00 %) uvedlo, že má nad 50 let.

Otázka č. 28 – Jak dlouho pracujete ve zdravotnictví?*Tabulka č. 27 Odpovědi respondentů, jak dlouho pracují ve zdravotnictví*

Možnosti	Absolutní četnost "n"	Relativní četnost "%"
0 - 5 let	15	22,00
6 - 10 let	12	17,00
11 - 15 let	7	10,00
16 - 20 let	17	24,00
Nad 20 let	19	27,00
Celkem	70	100,00

Graf č. 28 Odpovědi respondentů, jak dlouho pracují ve zdravotnictví

Podle výsledku výzkumu odpovědělo celkem 15 sester (22,00 %), že ve zdravotnictví pracují 0 – 5 let, celkem 12 sester (17,00 %) označilo, že ve zdravotnictví pracují 6 – 10 let a 7 sester (10,00 %) odpovědělo, že pracuje ve zdravotnictví 11 – 15 let. Odpověď 16 – 20 let označilo 17 sester (24,00 %) a více než 20 let označilo 19 sester (27,00 %).

7 DISKUZE

Hlavním cílem bakalářské práce bylo zjistit a porovnat znalosti všeobecných sester na dětských a plicních odděleních a ambulancích v Krajské nemocnici Tomáše Bati, a. s.

Zjišťovali jsme znalosti sester o cystické fibróze, dále, zda sestry navštívily odborné semináře či konference týkající se problematiky cystické fibrózy, a zda znají nějaké organizace, které se zabývají pomocí nemocným s cystickou fibrózou. Praktickou část jsme provedli pomocí dotazníkového šetření, kdy jsme dotazníky zabalené v obálkách rozdali na příslušná oddělení. Jak jsme již výše uvedli, cílem naší práce bylo i porovnat znalosti všeobecných sester. Z důvodu negativního přístupu sester z jednoho z oddělení, které i přes svůj příslib spolupráce, naše šetření odmítly provést, a proto jsme výsledky nemohli porovnat, protože by výsledek porovnání nebyl přesný.

Rozdali jsme celkem 98 dotazníků a po vyřazení několika z nich, které nebyly pečlivě vyplněny, zůstalo celkem 70. Relativní četnost se rovná 100 % pokud není uvedeno jinak. Šetření se zúčastnilo 70 sester ženského pohlaví.

Hlavní cíl naší práce bylo zjistit znalosti sester o cystické fibróze. K tomuto cíli se vztahovaly otázky č. 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9 a 10. V první otázce, co je to cystická fibróza, správně odpovědělo celkem 48 sester (68,00 %) a tedy, že cystická fibróza je autozomálně recesivní onemocnění. Ve druhé otázce, jaká je příčina vzniku onemocnění, a tedy mutagenézí, odpovědělo správně 63 sester (90,00 %). Na třetí otázku, který z uvedených příznaků je pro cystickou fibrózu typický, a tedy tvorba hlenu, odpovědělo správně 68 sester (97,00 %). V otázce č. 4, který z uvedených příznaků je typický u novorozenců, odpovědělo správně celkem 43 sester (62,00 %) odpovědí mekoniový ileus. V páté otázce, která bakterie je největší hrozbou pro pacienty s cystickou fibrózou, označilo správnou odpověď 32 sester (46,00 %), a to *Burkholderia cepacia*. V otázce č. 7, zda může u pacientů vzniknout infekce způsobená plísněmi, označilo ano, jako správnou odpověď celkem 48 sester (68,00 %). Na otázku, která forma léčby je u cystické fibrózy nejúčinnější, odpovědělo na správnou odpověď, a tedy komplexní léčba, 47 sester (67,00 %). Správnou odpověď na otázku č. 9, zda je možné, aby při hospitalizaci byli pacienti s cystickou fibrózou uloženi na stejném pokoji, odpovědělo správně 30 sester (43,00 %) odpovědí ne, v žádném případě. V desáté otázce, zda je možné, aby žena s cystickou fibrózou otěhotněla a stala se matkou, odpovědělo správnou odpovědí, a tedy ano, celkem 47 sester (67,00 %).

Myslíme si, že výsledky znalostí sester jsou vynikající, vzhledem ke skutečnostem, že se na těchto odděleních s cystickou fibrózou sestry setkávají minimálně.

Prvním dílčím cíl naší práce bylo zjistit, odkud všeobecné sestry získaly nejvíce znalostí týkající se cystické fibrózy. K tomuto cíli se vztahovaly otázky č. 11, 12, 13 a 14. V otázce č. 11, zda sestry prováděly někdy ošetrovatelskou péči o pacienty s cystickou fibrózou, odpovědělo celkem 20 sester (28,50 %), že ošetrovatelskou péči prováděly a 50 sester (71,50 %) označilo odpověď ne. Na otázku č. 12, zda sestry někdy četly učebnici či knihu týkající se problematiky cystické fibrózy, odpovědělo celkem 61 sester (87,00 %), že žádnou knihu či učebnici nečetly a pouze 6 sester (9,00 %) uvedlo, že četly. V otázce č. 13, kde se sestry poprvé setkaly s ošetrovatelskou péčí o pacienta s cystickou fibrózou, odpovědělo 50 sester (72,00 %), že se s ošetrovatelskou péčí o takového pacienta nesetkaly a nejvíce odpovědi označilo 10 sester (14,00 %), a tedy, že se s péčí setkaly na odborné praxi při studiu. Na otázku, kde získaly sestry nejvíce informací o cystické fibróze, označily sestry nejvíce odpovědí, celkem 47 (38,00 %), že ve škole.

V hypotéze č. 1 jsme předpokládali, že nejvíce informací o cystické fibróze získaly sestry při studiu ve škole. Vzhledem k tomu, že nejvíce odpovědí, kde se všeobecné sestry o cystické fibróze dozvěděly, bylo ve škole, hypotéza se **potvrdila**.

Druhým dílčím cílem naší bakalářské práce bylo zjistit, zda všeobecné sestry navštěvují semináře týkající se problematiky cystické fibrózy a zda by tyto semináře uvítaly. K tomuto cíli se vztahovaly otázky č. 15, 16, 17, 18 a 19. V otázce č. 15, zda sestry mají možnost navštěvovat odborné semináře týkající se problematiky cystické fibrózy, označilo celkem 30 sester (43,00 %) odpověď ano. V otázce č. 16, zda jsou tyto semináře pro sestry přínosem, označilo 36 sester (51,00 %) odpověď ano a celkem 27 sester (39,00 %) označilo, že žádný seminář nenavštívilo. Na otázku č. 17, zda mají sestry o tyto semináře zájem jich 38 (54,00 %) označilo odpověď ano a pouze 17 sester (24,00 %) označilo odpověď ne. Na otázku, o jaký seminář by sestry měly zájem, jich 32 (60,00 %) označilo odpověď o přednáškový typ. V otázce č. 19, jestli si myslí, že by semináře týkající se cystické fibrózy měli být pořádány alespoň 1x ročně odpovědělo 39 sester (56,00 %) ano.

V hypotéze č. 2 jsme předpokládali, že všeobecné sestry mají možnost navštěvovat odborné semináře týkající se problematiky cystické fibrózy, a že o tyto semináře projeví zájem.

Vzhledem k tomu, že celkem 30 sester odpovědělo, že mají možnost navštěvovat odborné semináře a celkem 38 jich o tyto semináře projevilo zájem, se hypotéza **potvrdila**.

Třetím dílčím cílem naší práce bylo zjistit znalosti všeobecných sester o organizacích zabývajících se pomocí nemocným s cystickou fibrózou. K tomuto cíli byly použity otázky č. 20, 21, 22 a 23. Na otázku č. 20, zda sestry znají nějakou organizaci, jich 62 (89,00 %) odpovědělo, že neznají a pouze 8 sester (11,00 %) odpovědělo ano. Podle otázky č. 22, a tedy, odkud se sestry o organizacích dozvěděly, na kterou bylo více možných odpovědí, jich nejvíce označených bylo z novin a časopisů a to 6 (33,00 %) a druhý nejvyšší počet odpovědí byl internet a to 5 (28,00 %). V otázce č. 23, zda sestry znají cíle těchto organizací, jich pouze 10 (14,00 %) označilo odpověď ano a celkem 60 sester (86,00 %) označilo odpověď ne.

V hypotéze č. 3 jsme předpokládali, že všeobecné sestry znají alespoň jednu organizaci, která se zabývá pomocí nemocným s cystickou fibrózou. Vzhledem k tomu, že pouze 8 sester odpovědělo, že nějakou organizaci zná, tak se hypotéza **nepotvrdila**.

Vzhledem k tomu, že jsme nenašli podobnou práci zabývající se výzkumem znalostí všeobecných sester o problematice cystické fibrózy, jsme práci neporovnávali s jinou prací.

ZÁVĚR

V naší bakalářské práci jsme popisovali cystickou fibrózu, její příznaky, diagnostiku, léčbu a další aspekty ošetrovatelské péče a zásad u pacientů s tímto onemocněním.

Na základě výzkumu jsme se dozvěděli, že větší část sester na plicních a dětských odděleních má základní informace o cystické fibróze. Velmi nás však překvapilo, že jen malá část sester zná organizace zabývající se touto problematikou a jejich cíle. Myslíme si, že i přes to, že se tomuto onemocnění věnují specializovaná centra, mělo by se o této problematice více hovořit. Z výsledků vyplývá, že by větší část sester, které se zúčastnily našeho šetření, měla zájem o odborné semináře nebo konference týkající se cystické fibrózy.

Pro praktickou část jsme vytvořili edukační materiál pro všeobecné sestry pracující na plicních a dětských odděleních, pro případ, že by se s takovým pacientem setkaly ať už na oddělení nebo v osobním životě. V tomto edukačním materiálu jsou hlavně kontakty na organizace, které poskytují pomoc nemocným cystickou fibrózou a také stručné informace týkající se tohoto onemocnění. Tento edukační materiál bychom rádi nabídli na plicní a dětská oddělení.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

- [1] BOLEDOVIČOVÁ, Mária. 2010. *Pediatrické ošetrovatel'stvo: učebnica pre fakulty ošetrovatel'stva*. 3., preprac. a dopl. vyd. Martin: Osveta, 214 s. ISBN 978-80-8063-331-8.
- [2] CALAPRICE, Alice. 1998. *To nejlepší z Einsteina*. Pragma, 304 s. ISBN 80-7205-500-3.
- [3] DORT, Jiří, Eva DORTOVÁ a Petr JEHLIČKA. 2013. *Neonatologie*. 2., upr. vyd. Praha: Karolinum, 116 s. ISBN 978-80-246-2253-8.
- [4] GLASPER, Edward Alan, Jane COAD a Jim RICHARDSON. 2015. *Children and young people's nursing at a glance*. Chichester, West Sussex: John Wiley & Sons Inc., 214 p. ISBN 978-1-118-51628-7.
- [5] JAKUBEC, Petr. 2006. *Cystická fibróza*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 48 s. ISBN 80-244-1499-6.
- [6] MALL, Marcus A., J. Stuart ELBORN a Tobias WELTE. 2014. *Cystic fibrosis*. Sheffield: European Respiratory Society, 319 p. ISBN 978-1-84984-050-7.
- [7] MIHÁL, Vladimír a kol. 2012. *Vybrané kapitoly z pediatrie – aktualizované a rozšířené vydání*. 1. vyd. Univerzita Palackého v Olomouci, 750 s. ISBN 978-80-244-3229-8.
- [8] MUNTAU, Ania. 2014. *Pediatrie*. 2. české vyd. Praha: Grada, xx, 588 s. ISBN 978-80-247-4588-6.
- [9] O'CALLAGHAN, Christopher a Terence STEPHENSON. 2005. *Pediatrie do kapsy*. 2., zcela přeprac. vyd. Praha: Grada, xiv, 434 s. ISBN 80-247-0933-3.
- [10] SEDLÁŘOVÁ, Petra. 2008. *Základní ošetrovatelská péče v pediatrii*. 1. vyd. Praha: Grada, 248 s. ISBN 978-80-247-1613-8.
- [11] SLANÝ, Jaroslav. 2008. *Speciální pediatrie pro ošetrovatel'ství: vysokoškolská učebnice*. Vyd. 1. Ostrava: Ostravská univerzita v Ostravě, Zdravotně sociální fakulta, 209 s. ISBN 978-80-7368-472.

- [12] VÁVROVÁ, Věra a Jana BARTOŠOVÁ. 2009. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2., dopl. vyd. Praha: Professional Publishing, 165 s. ISBN 978-80-7431-000-3
- [13] VÁVROVÁ, Věra. 2006. *Cystická fibróza*. 1. vyd. Praha: Grada, 516 s. ISBN 80-247-053-11.

Odborná periodika:

- [14] DŘEVÍNEK, Pavel, 2010. *Hlavní pravidla hygienického režimu v CF centrech i mimo ně*. Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou. č. 26, s. 10-11.
- [15] FENDRYCHOVÁ, J., M. FERDUSOVÁ, B. JANÍČKOVÁ a L. TISOVSKÁ, 2013. *Odběr kapilární krve na novorozenecký screening*. *Pediatric pro praxi*. roč. 14, č. 1, s. 60-62. ISSN 1803-5264
- [16] FILA, Libor, 2014. *Cystická fibróza u dospělých*. *Interní medicína*. roč. 16, č. 2, s. 54-60. ISSN 1803-5256
- [17] HODKOVÁ, Pavla, 2010. *Coping u CF – jak se vyrovnáváme s CF*. Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou. č. 26, s. 22-25.
- [18] SIMULÍKOVÁ, Libuše, 2015. *Specifika hodnocení a zajištění kriticky nemocného dítěte*. *Pediatric pro praxi*. roč. 16, č. 2, s. 127-129. ISSN 1803-5264
- [19] SKALICKÁ, Veronika, 2014. *Terapeutické trendy cystické fibrózy*. *Pediatric pro praxi*. roč. 15, č. 6, s. 340-343. ISSN 1803-5264
- [20] SKALICKÁ, Veronika, 2012. *Výživa u CF – 1. část*. Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou. č. 27, s. 9-12.
- [21] TESAŘOVÁ, Tereza, 2010. *Péče o inhalátor a pomůcky k dechové fyzioterapii*. Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou. č. 26, s. 12–16
- [22] ZACHAROVÁ, Eva a Zdenka ŘÍMOVSKÁ, 2014. *Nemocné nebo zdravotně postižené dítě v rodině*. *Pediatric pro praxi*. roč. 15, č. 1, s. 55-56. ISSN 1803-5264

Internetové zdroje:

- [23] BIOQUELL, 2016. Microbiology: Pseudomonas aeruginosa, [online] [cit. 2016-03-10]. Dostupné z:
<http://www.bioquell.asia/technology/microbiology/pseudomonas-aeruginosa/>

- [24] ČESKÁ ASOCIACE PRO VZÁCNÁ ONEMOCNĚNÍ, © 2013 – 2014. Seznam vzácných onemocnění, [online] [cit. 2016-03-10]. Dostupné z: <http://vzacna-onemocneni.cz/vzacna-onemocneni/co-je-vzacne-onemocneni/seznam-vzacnych-onemocneni.html>
- [25] DOBRÝ ANDĚL, b. r. Dobrý Anděl, [online] [cit. 2016-03-10]. Dostupné z: <http://www.dobryandel.cz/>
- [26] KLUB NEMOCNÝCH CYSTICKOU FIBRÓZOU, © 2005 – 2015. Logo klubu nemocných CF, [online] [cit. 2016-03-10]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/rubrika/50-Ke-stazeni-Logo/index.htm>
- [27] NESTA, b. r. Burkholderia cepacia, [online] [cit. 2016-03-10]. Dostupné z: <http://www.nesta.org.uk/news/antibiotic-resistant-bacteria-10-most-dangerous/burkholderia-cepacia>
- [28] ORPHANET, 2016. Cystic fibrosis, [online] [cit. 2016-03-10]. Dostupné z: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search_Simple.php?lng=EN&diseaseGroup=cystic+fibrosis
- [29] SPOLEK SOLNIČKA, © 2015. Spolek Solnička, [online] [cit. 2016-03-10]. Dostupné z: <http://www.spoleksolnicka.cz/>

SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ A ZKRATEK

- C CFTR = gen pro transmembránový regulátor vodivosti
 CF = cystická fibróza
- Č č. = číslo
- D DIOS = distální intestinální obstrukční syndrom
 DNA = kyselina deoxyribonukleová
 DNAáza = dornáza alfa
 DM = diabetes mellitus
- G GER = gastroezofageální reflux
- I IgG = protilátky (imunoglobulin)
 IgE = protilátky
- N Např. = například
- P p. = (page) strana
- S s. = strana

SEZNAM OBRÁZKŮ

(Viz. Obrázek 1 Schéma přenosu cystické fibrózy).....	14
(Viz. Obrázek 2 Potní test)	19
(Viz. Obrázek 3 Inhalace u dětí)	21

SEZNAM TABULEK

<i>Tabulka č. 1 Odpovědi respondentů, co je to cystická fibróza</i>	38
<i>Tabulka č. 2 Odpovědi respondentů na příčinu vzniku onemocnění</i>	40
<i>Tabulka č. 3 Odpovědi respondentů na typický příznak onemocnění.....</i>	41
<i>Tabulka č. 4 Odpovědi respondentů na typický projev nemoci u novorozenců.....</i>	42
<i>Tabulka č. 5 Odpovědi respondentů, které pohlaví je postiženo častěji.....</i>	44
<i>Tabulka č. 6 Odpovědi respondentů, která bakterie je pro nemocné největší hrozbou</i>	45
<i>Tabulka č. 7 Odpovědi respondentů, zda může u pacientů vzniknout plísňová infekce.....</i>	46
<i>Tabulka č. 8 Odpovědi respondentů, která forma léčby je neúčinnější</i>	47
<i>Tabulka č. 9 Odpovědi respondentů týkající se hospitalizace pacientů</i>	48
<i>Tabulka č. 10 Odpovědi respondentů na těhotenství a mateřství u pacientek.....</i>	49
<i>Tabulka č. 11 Odpovědi respondentů, zda ošetřovali pacienta s cystickou fibrózou</i>	50
<i>Tabulka č. 12 Odpovědi respondentů, zda četli nějakou knihu či učebnici týkající se onemocnění.....</i>	52
<i>Tabulka č. 13 Odpovědi respondentů, kde se poprvé setkali s ošetrovatelskou péčí.....</i>	54
<i>Tabulka č. 14 Odpovědi respondentů, kde získali nejvíce informací o onemocnění</i>	56
<i>Tabulka č. 15 Odpovědi respondentů, zda navštěvují semináře týkající se CF.....</i>	58
<i>Tabulka č. 16 Odpovědi respondentů, zda jsou pro ně semináře přínosem</i>	59
<i>Tabulka č. 17 Odpovědi respondentů, zda by měli o semináře zájem</i>	60
<i>Tabulka č. 18 Odpovědi respondentů o jaký typ semináře by měli zájem</i>	61
<i>Tabulka č. 19 Odpovědi respondentů, zda by se semináře měli pořádat alespoň 1x ročně.....</i>	62
<i>Tabulka č. 20 Odpovědi respondentů, zda znají nějakou organizaci zabývající se CF.....</i>	63
<i>Tabulka č. 21 Odpovědi respondentů, kde se dozvěděli o organizacích</i>	65
<i>Tabulka č. 22 Odpovědi respondentů, zda znají cíle organizací</i>	67
<i>Tabulka č. 23 Odpovědi respondentů, jaké je jejich nejvyšší odborné dosažené vzdělání.....</i>	69
<i>Tabulka č. 24 Odpovědi respondentů, na kterém oddělení pracují</i>	71
<i>Tabulka č. 25 Odpovědi respondentů, jakého jsou pohlaví</i>	73
<i>Tabulka č. 26 Odpovědi respondentů na věk</i>	74
<i>Tabulka č. 27 Odpovědi respondentů, jak dlouho pracují ve zdravotnictví</i>	75

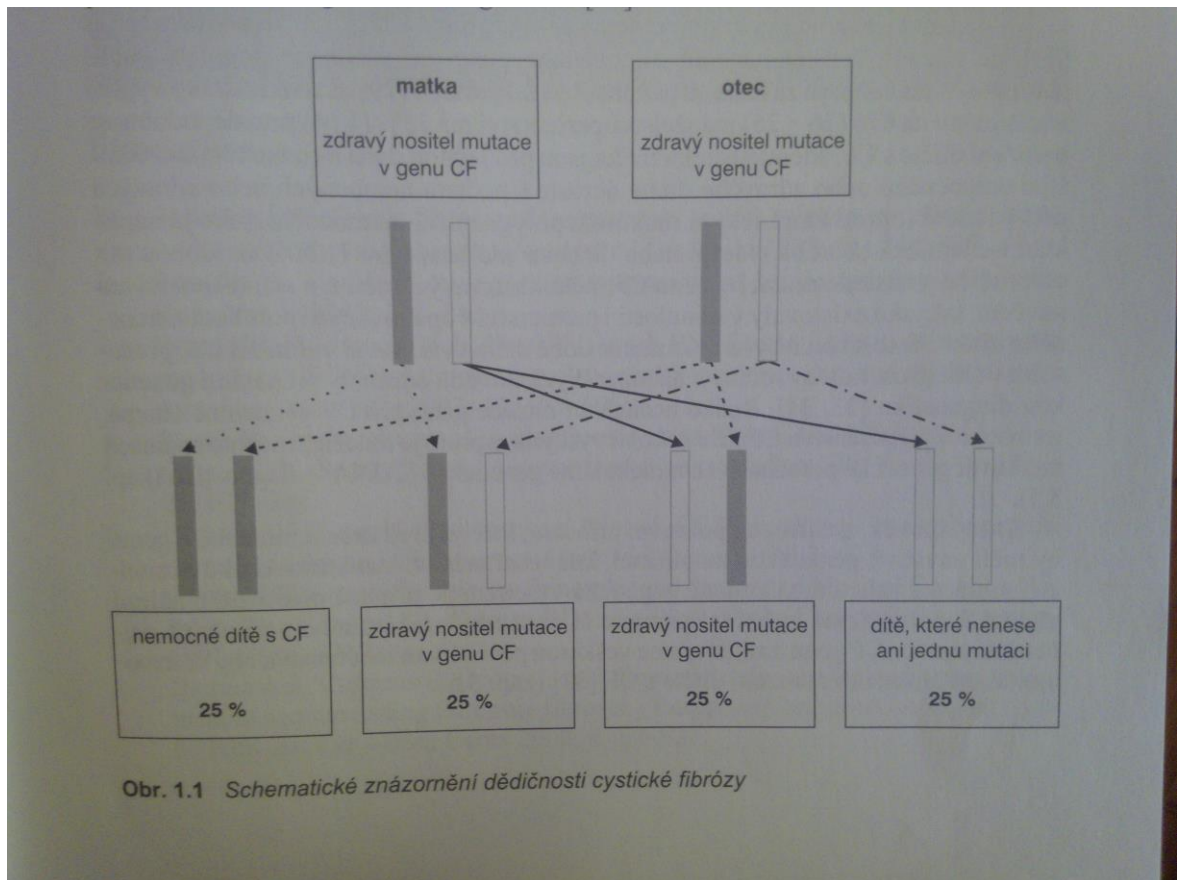
SEZNAM GRAFŮ

<i>Graf č. 1 Odpovědi respondentů, co je to cystická fibróza</i>	38
<i>Graf č. 2 Odpovědi respondentů na příčinu vzniku onemocnění</i>	40
<i>Graf č. 3 Odpovědi respondentů na typický příznak onemocnění</i>	41
<i>Graf č. 4 Odpovědi respondentů na typický projev nemoci u novorozenců</i>	42
<i>Graf č. 5 Odpovědi respondentů, které pohlaví je postiženo častěji</i>	44
<i>Graf č. 6 Odpovědi respondentů, která bakterie je pro nemocné největší hrozbou.....</i>	45
<i>Graf č. 7 Odpovědi respondentů, zda může u pacientů vzniknout plísňová infekce</i>	46
<i>Graf č. 8 Odpovědi respondentů, která forma léčby je nejúčinnější</i>	47
<i>Graf č. 9 Odpovědi respondentů týkající se hospitalizace pacientů</i>	48
<i>Graf č. 10 Odpovědi respondentů na těhotenství a mateřství u pacientek</i>	49
<i>Graf č. 11 Odpovědi respondentů, zda ošetřovali pacienta s cystickou fibrózou.....</i>	50
<i>Graf č. 12 Odpovědi respondentů, kolikrát se setkali s ošetrovatelskou péčí u pacientů s cystickou fibrózou</i>	51
<i>Graf č. 13 Odpovědi respondentů, zda četli nějakou knihu či učebnici týkající se onemocnění.....</i>	52
<i>Graf č. 14 Odpovědi respondentů, kde se poprvé setkali s ošetrovatelskou péčí</i>	54
<i>Graf č. 15 Odpovědi respondentů, kde získali nejvíce informací o onemocnění</i>	56
<i>Graf č. 16 Odpovědi respondentů, zda navštěvují semináře týkající se CF</i>	58
<i>Graf č. 17 Odpovědi respondentů, zda jsou pro ně semináře přínosem.....</i>	59
<i>Graf č. 18 Odpovědi respondentů, zda by měli o semináře zájem.....</i>	60
<i>Graf č. 19 Odpovědi respondentů o jaký typ semináře by měli zájem.....</i>	61
<i>Graf č. 20 Odpovědi respondentů, zda by se semináře měli pořádat alespoň 1x ročně.....</i>	62
<i>Graf č. 21 Odpovědi respondentů, zda znají nějakou organizaci zabývající se CF</i>	63
<i>Graf č. 22 Odpovědi respondentů kde se dozvěděli o organizacích</i>	65
<i>Graf č. 23 Odpovědi respondentů, zda znají cíle organizací.....</i>	67
<i>Graf č. 24 Odpovědi respondentů, jaké je jejich nejvyšší dosažené odborné vzdělání.....</i>	69
<i>Graf č. 25 Odpovědi respondentů, na kterém oddělení pracují.....</i>	71
<i>Graf č. 26 Odpovědi respondentů, jakého jsou pohlaví.....</i>	73
<i>Graf č. 27 Odpovědi respondentů na věk.....</i>	74
<i>Graf č. 28 Odpovědi respondentů, jak dlouho pracují ve zdravotnictví.....</i>	75

SEZNAM PŘÍLOH

<i>Příloha 1 Dotazník</i>	91
<i>Příloha 2 Edukační materiál</i>	97

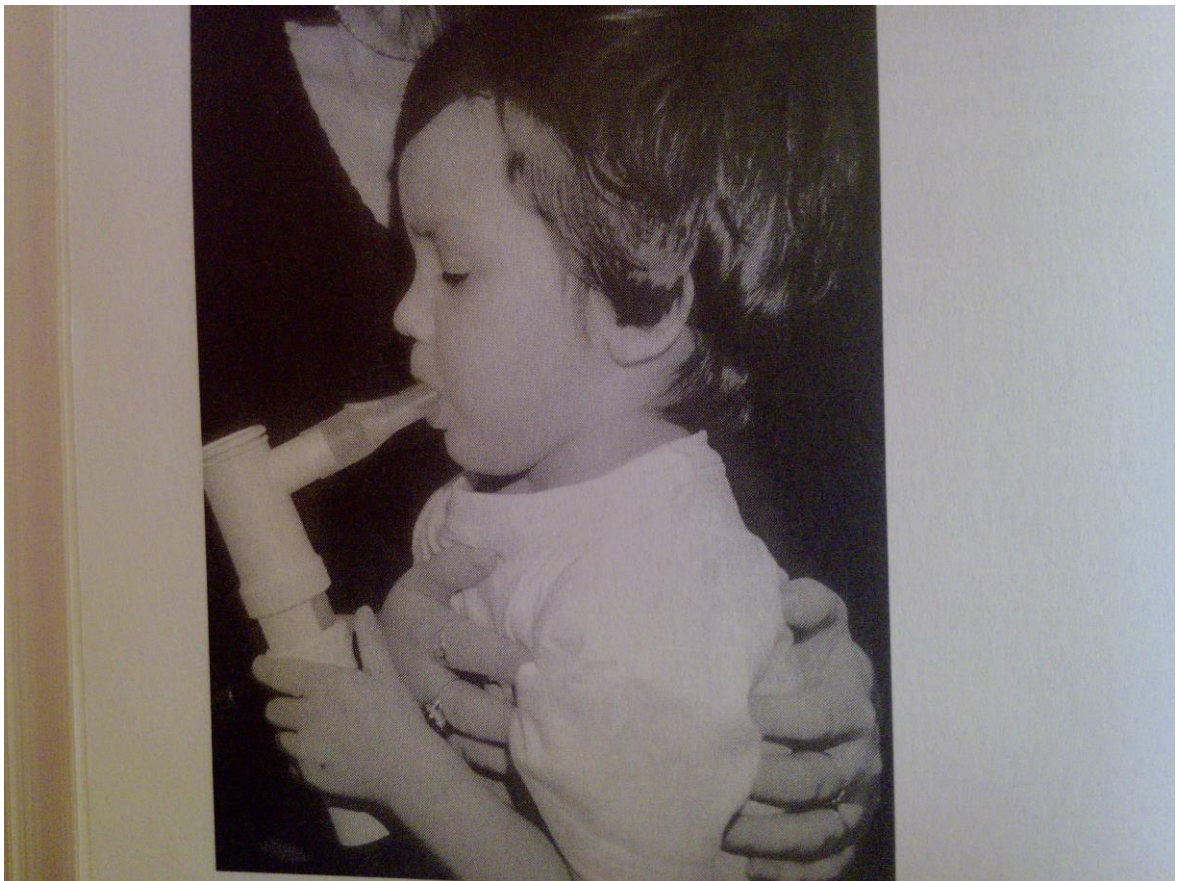
OBRÁZKY



Obrázek č. 1 Schéma přenosu cystické fibrózy. Zdroj: VÁVROVÁ, Věra a kol. 2006. Cystická fibróza. Praha: Grada, 516 s. ISBN 80-247-0531-1.



Obrázek č. 2 Potní test. Zdroj: VÁVROVÁ, Věra a kol. 2006. Cystická fibróza. Praha: Grada, 516 s. ISBN 80-247-0531-1.



Obrázek č. 3 Inhalace u dětí. Zdroj: VÁVROVÁ, Věra a kol. 2006. Cystická fibróza. Praha: Grada, 516 s. ISBN 80-247-0531-1.

PŘÍLOHA P I: DOTAZNÍK

Příloha 1 Dotazník

Dobrý den,

jmenuji se Zuzana Černá a jsem studentkou 3. ročníku Univerzity Tomáše Bati ve Zlíně oboru Všeobecná sestra. Tento výzkum je součástí mé závěrečné práce, která se zabývá problematikou cystické fibrózy. Chtěla bych Vás tedy požádat o několik minut Vašeho drahocenného času k vyplnění tohoto dotazníku. Dotazník je zcela anonymní a dobrovolný. Cílem dotazníku je zjištění Vašich znalostí o problematice cystické fibrózy. V dotazníku prosím označte pouze jednu odpověď, pokud není uvedeno jinak.

Předem děkuji.

Zuzana Černá

1. Cystická fibróza je?

- Infekční onemocnění
- Revmatické onemocnění
- Lysosomální onemocnění
- Autoimunitní onemocnění
- Autozomálně recesivní onemocnění
- Neurodegenerativní onemocnění
- Nevím

2. Jaká je příčina vzniku onemocnění?

- Iatrogenní
- Mutagenezí
- Somatogenní – organickým vlivem
- Psychogenní – psychickým vlivem
- Nevím

3. Který z uvedených příznaků je typický pro cystickou fibrózu?

- Tvorba hlenu
- Bolesti podbřišku
- Horečka
- Křeče
- Bolesti na hrudi

Nevím

4. Co je typickým projevem cystické fibrózy u novorozenců?

- Kachexie
- Asfyxie
- Průjmy
- Mekoniový ileus
- Metabolická acidóza
- Nevím

5. Které pohlaví je cystickou fibrózou postiženo častěji?

- Muži
- Ženy
- Obě pohlaví stejně
- Nevím

6. Která bakterie je největší hrozbou pro pacienty s cystickou fibrózou?

- Escherichia coli
- Klebsiella pneumoniae
- Burkholderia cepacia
- Campylobacter
- Nevím

7. Může u pacientů vzniknout i infekce způsobená plísněmi?

- Ano
- Ne
- Nevím

8. Která forma léčby je nejúčinnější?

- Komplexní léčba
- Inhalační léčba a fyzioterapie
- Léčba alergické bronchopulmonální aspergilózy (ABPA) a inhalační léčba
- Fyzioterapie, léčba alergické bronchopulmonální aspergilózy (ABPA) a transplantace plic
- Nevím

9. Je možné, aby při hospitalizaci byli pacienti s cystickou fibrózou uloženi na stejném pokoji?
- Ne, v žádném případě
 - Ano, ale jen za přísných bariérových podmínek
 - Ano, bez problémů
 - Nevím
10. Je možné, aby žena s cystickou fibrózou otěhotněla a stala se matkou?
- Ano
 - Ne
 - Nevím
11. Prováděl/a jste někdy ošetrovatelskou péči o pacienty s cystickou fibrózou?
- Ano, kolikrát? (prosím dopište)
 - Ne
12. Četl/a jste někdy učebnici nebo knihu týkající se problematiky cystické fibrózy?
- Ano, jakou/ jaké? (prosím uveďte)
.....
 - Ne
 - Nevím
13. Kde jste se poprvé setkal/a s ošetrovatelskou péčí o pacienta s cystickou fibrózou?
- Na odborné praxi při studiu
 - Na současném oddělení
 - Při práci na jiném oddělení, jakém? (prosím dopište)
 - S ošetrovatelskou péčí o pacienta s cystickou fibrózou jsem se neseťkal/a
 - Jiné (prosím dopište).....
14. Kde jste získal/a nejvíce informací o cystické fibróze? (můžete zaškrtnout více odpovědí)
- Škola
 - Praxe
 - Práce
 - Semináře
 - Internet

- Knihy
- Osobní zkušenost
- Jiné..... (prosím dopište)
- Nikdy jsem o cystické fibróze neslyšel/a

15. Máte možnost navštěvovat semináře a konference týkající se ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou?

- Ano
- Ne
- Nevím

16. Jsou pro Vás konference a semináře přínosem?

- Ano
- Ne
- Nevím
- Žádný seminář jsem nenavštívil/a

17. Měl/a byste o seminář týkající se problematiky cystické fibrózy zájem?

- Ano
- Ne (přejděte prosím na otázku č. 19)
- Nevím

18. Jaký typ semináře byste uvítal/a?

- Přednáškový
- Zážitkový
- Jiný, uveďte.....

19. Myslíte si, že by semináře týkající se ošetrovatelské péče u pacientů s cystickou fibrózou měly být pořádány alespoň 1x ročně?

- Ano
- Ne
- Nevím

20. Znáte nějakou organizaci, která pomáhá pacientům s cystickou fibrózou a jejich rodinám?

- Ano

- Ne (přejděte na otázku č. 23)

21. Jaké organizace znáte? Prosím, doplňte.....

22. Odkud jste se o organizaci/cích pomáhajících pacientům s cystickou fibrózou dozvěděli/a? (můžete zaškrtnout i více odpovědí)

- V práci
 V televizi
 Na internetu
 V novinách a časopisech
 Jiné (prosím uveďte).....

23. Víte, jaké jsou cíle těchto organizací?

- Ne
 Ano (uveďte prosím alespoň 3 cíle)

.....

24. Vaše nejvyšší dosažené odborné vzdělání:

- SZŠ (všeobecná sestra)
 VZŠ (DiS. – všeobecná sestra)
 VŠ (Bc. – všeobecná sestra)
 VŠ (Mgr. – obor ošetrovatelství)
 Specializace **ANO** – **NE** (v případě, že ano uveďte prosím jaká specializace a označte i předchozí studium).....
 Jiné.....(prosím doplňte)

25. Na kterém oddělení pracujete?

- Dětské oddělení
 Plicní oddělení
 Jiné (prosím, doplňte)

26. Jakého jste pohlaví?

- Žena
- Muž

27. Váš věk:

- 22-30 let
- 31-50 let
- Nad 50 let

28. Jak dlouho pracujete ve zdravotnictví?

- 0-5 let
- 6-10 let
- 11-15 let
- 16-20 let
- Nad 20 let

PŘÍLOHA P II: EDUKAČNÍ MATERIÁL

Příloha 2 Edukační materiál

STRUČNÉ INFORMACE O CYSTICKÉ FIBRÓZE

Cystická fibróza (CF) známá také jako mukoviscidóza je vrozené, dědičné a nevyléčitelné onemocnění způsobené mutací genu. Jedná se o vzácné onemocnění, které je na seznamu České asociace vzácných onemocnění (ČAVO).

Příznaky:

Nejtypičtějšími příznaky této nemoci jsou tvorba hustého vazkého hlenu, postupující plicní onemocnění, nedostatečnost slinivky a zvýšené chloridy v potu.

U novorozenců

- Mekoniový ileus (první stolice, která je abnormálně mazlavá a může ucpat střevo)
- Zvracení
- Nafouknuté břicho

U větších dětí, adolescentů a dospělých

- Tvorba hustého hlenu v dýchacích cestách, který se obtížně vykašlává, a osídlují jej bakterie
- Vlhký kašel
- Postižení slinivky což vede k podvýživě, chudokrevnosti i hypovitaminóze
- Neplodnost a poruchy menstruačního cyklu

Diagnostika:

- *Potní test* – zcela bezbolestné vyšetření, při kterém se přiloží elektrody a provádí se sběr potu, ze kterého se stanoví hladina chloridů (norma 40-60 mmol/l)
- *Genetické vyšetření*
- *Prenatální diagnostika* – odběr plodové vody
- *Novorozenecký screening* – odběr krve z paty novorozence (provádí se celoplošně od roku 2009)

Léčba:

MUSÍ být vždy komplexní a zahrnuje:

- *Inhalační léčbu* – 3x denně
- *Léčbu alergické bronchopulmonální aspergilózy (ABPA)* – kortikoidy, antimykotika a inhalace kortikosteroidů
- *Fyzioterapii* – autogenní drenáž, kontrolované dýchání, silový výdech, Flutter
- *Péči o výživu* – výživa musí obsahovat vysoký podíl kalorií, DDD* 130-150 % + nutná substituce vitamínů
- *Transplantaci plic*

*DDD = doporučená denní dávka

Komplikace:

U nemocných cystickou fibrózou se mohou vyskytnout komplikace v podobě nosních polypů, nevdůšnosti plic, vykašlávání krve, cor pulmonale, distálního intestinálního obstrukčního syndromu, prolapsu rektu nebo diabetu mellitu.

Specializovaná centra pro cystickou fibrózu:

- Plzeň, Hradec Králové, Praha – Motol, Brno – Bohunice, Olomouc

Organizace a sdružení zabývající se cystickou fibrózou:

❖ **Klub nemocných cystickou fibrózou**

- Tel.: 257 211 929,
- www.cfklub.cz
- facebook: www.facebook.com/klubnemocnychcystickoufibrózou/

❖ **Spolek Solnička**

- www.spoleksolnicka.cz

❖ **Nadace Dobrý anděl**

- Tel.: +420 733 119 119
- www.dobryandel.cz
- Konzultace pro rodiny – dobryandel@dobryandel.cz
- facebook: www.facebook.com/dobryandel/



Cíle organizací a sdružení:

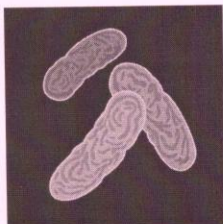
- Psychosociální podpora, finanční pomoc, edukační materiály, projekty na zdokonalení léčby, materiální dary

Zásady v péči o nemocné:

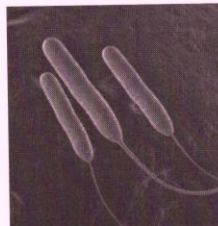
- Inhalátor po použití vždy vyčistit a do 5 minut vydesinfikovat
- Nebulizátor i masku po každém použití vyčistit a 1x denně vydesinfikovat
- Časté mytí rukou s antibakteriálním mýdlem
- Aplikace desinfekčních prostředků do odpadů umyvadel a sprchových koutů každou noc
- Víko od WC dávat vždy dolů a uzavřít před každým spláchnutím
- Pro pacienty není vhodné navštěvovat prašné prostředí, sauny, koupaliště ani jiné stojaté vody
- Není vhodné používat veřejné sprchy
- Není vhodné zahradničení a sekání trávy
- Pacienti by se neměli setkat v jedné místnosti, a pokud k tomu dojde, být alespoň 1 metr od sebe

POZOR!

Pro pacienty je největší hrozbou bakterie *Burkholderia cepacia* a *Pseudomonas aeruginosa*!



Burkholderia cepacia 1



Pseudomonas aeruginosa 1