



Zdravotně
sociální fakulta
Faculty of Health
and Social Studies

Jihočeská univerzita
v Českých Budějovicích
University of South Bohemia
in České Budějovice

Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích
Zdravotně sociální fakulta
Katedra ošetrovatelství a porodní asistence

Diplomová práce

Domácí a ambulantní ošetrovatelská péče o děti s cystickou fibrózou

Vypracoval: Bc. Ilona Longínová
Vedoucí práce: Prof. MUDr. Miloš Velemínský, CSc.

České Budějovice 2015

ABSTRAKT

Domácí a ambulantní ošetrovatelská péče o děti s cystickou fibrózou

Cystická fibróza je závažné autozomálně recesivní onemocnění u evropské populace. Onemocnění postihuje plíce a gastrointestinální trakt. V posledních letech se začaly rozvíjet komplexní léčebné postupy zlepšující prognózu. Důležitou roli však hrají i faktory z okolí – především úroveň lékařské péče, domácí ošetrovatelské péče, dále věk, infekce, stav výživy. V současnosti je CF léčitelná, avšak i s maximální péčí, využitím všech dostupných metod a postupů, které současná medicína má k dispozici, bohužel nevyléčitelná. Úkolem nejmodernější medicíny je především zmenšení obtíží, které toto onemocnění působí a zabránění jejich zhoršování. Důležitá je péče o dýchací cesty, dobrý stav výživy, potlačení infekce a zánětu a léčba komplikací.

Ošetrovatelská péče o dítě s cystickou fibrózou je téma zahrnující mnoho problémů, po stránce medicínské, psychické a také sociální. Důležité a nezaměnitelné postavení v péči o nemocné dítě zastávají rodiče a také tým odborníků na ambulanci cystické fibrózy, který se svými odbornými znalostmi pomáhá rodičům správně pečovat o dítě a zároveň reagovat pozitivně na potřeby dítěte. Nezastupitelnou roli zde hraje i její edukační činnost s rodinou dítěte. Matka – rodiče potřebují, aby jim někdo specializovanou péči o dítě ukázal, a aby si ji mohli sami vyzkoušet. Potřebují podporu. Podaří-li se navázat tu správnou spolupráci mezi zdravotnickým personálem a matkou (rodiči) dítěte, pak můžeme docílit požadovaných výsledků a spokojenost lze očekávat na obou stranách.

Cíle diplomové práce s názvem Domácí a ambulantní ošetrovatelská péče o děti s cystickou fibrózou, jsou zaměřeny na úroveň domácí péče v oblasti – dodržování léčebných doporučení, péče o dýchací cesty (inhalace, rehabilitace), stravování, hygienický režim a individuální přístup k dítěti s cystickou fibrózou. Zjišťovali jsme, jak je zajištěna péče o dítě s cystickou fibrózou v domácnosti a také jaká je informovanost rodiče dítěte s cystickou fibrózou o onemocnění CF a o ošetrovatelské péči. Zajímali jsme se také o spokojenost rodičů s ambulantními vyšetřeními v centrech pro CF.

K dosažení těchto cílů byly stanoveny dvě výzkumné otázky. 1. Jaká je úroveň domácí ošetrovatelské péče? 2. Jaká je spokojenost rodičů dětí s cystickou fibrózou s ambulantními vyšetřeními v centrech pro CF?

Ke zpracování dat byl použit kvalitativní výzkum. Pro sběr dat byl zvolen strukturovaný rozhovor, který jsem zaznamenávala do předem připraveného dotazníku.

Výzkumný soubor byl složen z členů rodiny a jejich dětí s CF. Výběr respondentů se řídil ochotou spolupracovat. Vyplnění dotazníků probíhalo dobrovolně a individuálně a to přímým kontaktem, nebo kontaktem přes Skype. Jednalo se o dva dotazníky. První dotazník byl zaměřen na úroveň a možnosti domácí péče o tyto děti, druhý se týkal spokojenosti rodičů s ambulantními vyšetřeními v centrech.

Cílový soubor z prvního šetření tvořilo 19 matek. Získávala jsem je metodou sněhové koule. První skupinu respondentů jsem oslovila přes diskusní portál, v uzavřené skupině „Cystická fibróza“ pro nemocné, jejich rodiny a přátele, kde jsem sama členem. Na mou výzvu se mi ozvalo 9 matek, jež byly ochotné poskytnout rozhovor, a které později kontaktovali své přátele, kteří se mi již ozvali sami.

V doplňujícím šetření cílový soubor tvořilo 26 respondentů, které jsem získala v diskusním portálu v uzavřené skupině pro rodiny s cystickou fibrózou. Otázky byly předem zveřejněny. Na výzvu mne kontaktovalo 26 rodičů – respondentů.

Analýza výsledků šetření prokázala nedostatečné poskytování informací na ambulancích CF. Matky postrádají informace v mnoha různých oblastech domácí ošetrovatelské péče. Z výzkumu vyplývá, že komunikace mezi rodiči a personálem odborné ambulance CF je na nízké úrovni. Pro rodiče pečující o děti s CF, v edukaci a zdroji informací tak sehrávají velmi důležitou roli občanská sdružení a diskusní portály pro CF pacienty a rodiny. Dále bylo zjištěno, že pravidelné kontroly v CF centru v Praze Motole jsou pro rodiny náročné a stresující. Je velmi důležité, aby tento fakt nebyl opomíjen. Prostředí čekárny je nevyhovující a je nutné na tuto skutečnost dále upozornit.

S výsledky výzkumu bych ráda seznámila sdružení pro CF, nejen abych upozornila na nedostatky, ale také proto, aby se lidem, co pracují ve sdruženích, dostalo informací, jak moc prospěšná je jejich práce. Lékařům a sestřám, budou přes sdružení poskytnuty

informace, které jim umožní náhled na celou situaci ze strany nemocného, či jeho rodiny a budou upozorněni na nedostatky v komunikaci a nedostatečnou informovanost rodin a dětských pacientů s CF.

Jsem plně přesvědčena, že předložením výsledků práce personálu CF ambulance dojde k nápravě, celý systém péče se propojí a ve výsledku bude spokojený pacient, rodina. Také si myslím, že rodiče si zaslouží pochvalu a velké poděkování, neboť jejich odhodlání, pevná vůle, víra a láska k dítěti je přenáší přes překážky, které jim toto onemocnění jejich dítěte klade do cesty a přímo profesionálně pečují o své nemocné děti. A tím zajišťují naději na jejich lepší budoucnost a usnadňují i práci lékařům a sestřám, kteří se o děti s cystickou fibrózou starají, kteří je léčí a pomáhají jim dýchat a žít.

Pediatrické komoře budou předloženy podklady ke vzniku nového centra pro CF v Českých Budějovicích.

Klíčová slova: cystická fibróza, dítě, potřeby, komunikace, ošetrovatelská péče

ABSTRACT

Home and outpatient nursing care about children suffering cystic fibrosis

Cystic fibrosis is a serious autosomally recessive disease in European population. The disease affects lungs and the digestive system. Complex medical procedures have started to develop recently which improve the prognosis. Surrounding factors are also very important – age, infection, nutrition, quality of medical and nursing care and above all, quality of home nursing care. CF is treatable today, nevertheless even with maximum care, using all available methods and processes, which modern medicine offers, it is unfortunately not curable. The task for modern medicine is mainly to reduce problems caused by this disease and to prevent worsening the problems. Care about breathing tubes is very important, as well as good nutrition, repression of infection and inflammation and treating complications.

Nursing care about a child suffering cystic fibrosis is a topic including many problems it includes medicine, mental and social aspects. Parents and a team of specialists from an ambulance of cystic fibrosis are very important and their role of taking care about a diseased child is irreplaceable. The specialists, using their professional knowledge, help the parents to take care about the child well and at the same time react positively to the child's needs. Their role of educating the parents and whole family is also irreplaceable. The mother or parents need someone to demonstrate specialized care of the child and to be able to try it themselves. They need support. In case the mother or parents and medical staff manage to cooperate well, we can reach requested results and satisfaction can be found on both sides.

The aims of this diploma thesis called “Home and outpatient nursing care for children suffering cystic fibrosis” focus on the level of home care – on observing treatment advice, care about breathing tubes (inhalation, rehabilitation), nourishment, hygienic rules and individual attitude to the child suffering cystic fibrosis. We have been finding out what kind of care is provided to a child with cystic fibrosis at home and also how much the parents know about the disease and about healthcare too. We

have also been interested whether parents are satisfied with outpatient examinations in the CF centres.

Two research questions were set up to reach these aims. 1. What is the quality of home healthcare? 2. To what extent are parents of children suffering CF satisfied with outpatient examinations in CF centres?

Qualitative research was used to elaborate the data. I used structured dialogue to collect the data and I recorded the data into a form which I had worked out in advance. The research group was set up out of members of a family and their children with CF. We chose respondents according their willingness to cooperate. The questionnaires were completed individually face to face or using Skype. There were two questionnaires. The first questionnaire focused on the level and possibility of home care about these children and the second focused on parents' satisfaction with outpatient examination in the centres.

The target group of the first research was set up out of 19 mothers. I got them using a method of a snow ball. I addressed the first group in a discussion portal in a closed group "Cystic fibrosis" for diseased people, their families and friends, of which I am a member too. 9 mothers answered me, they were ready to talk to me and they contacted their friends, who addressed me on their own, later.

In an addition research, the target group was set up out of 26 respondents, who I got in a discussion portal in a closed group for families with cystic fibrosis. The questions were published in advance. 26 parents – respondents contacted me after I addressed them.

Research results analysis proved that the CF ambulances give insufficient information. Mothers miss information in many different areas of home nursing care. It arises from the research that communication between parents and specialised CF ambulance staff is insufficient. So that citizens' associations and discussion portals for CF patients and families are very important for parents taking care about children with CF, for their education and as sources of information for them. It has also been found that regular examinations in CF centre in Prague in Motol are very demanding

and stressful. It is very important not to ignore this fact. The surroundings in waiting areas are not satisfactory and we need to point out this fact.

I would like to inform the CF association with the results of this research, not only to point out the deficiencies, but also to inform people working in associations how precious their work is. Doctors and nurses will get information, which enable them to see the situation from the patient's or his or her family's point of view, from the associations and they will be notified of the insufficient communication and information given to the families and child patients with CF.

I'm confident that as soon as CF ambulance staff learns the research results, conditions will improve, the whole care system interconnects and a satisfied patient, a family will be the result. I also think that parents deserve praise and thanks, because their determination, strong will, belief and love to the child carries them over obstacles, which have been caused by this disease of their child. They professionally take care about their diseased children and so they give them a chance of better future. They help nurses and doctors, who take care about children with CF and who treat them and help them to breathe and live.

Paediatric house will be given basis to set up a new CF centre in České Budějovice.

Key words: cystic fibrosis, a child, needs, communication, nursing care

Prohlášení

Prohlašuji, že svoji diplomovou práci jsem vypracovala samostatně pouze s použitím pramenů a literatury uvedených v seznamu citované literatury.

Prohlašuji, že v souladu s § 47b zákona č. 111/1998 Sb. v platném znění souhlasím se zveřejněním své diplomové práce, a to – v nezkrácené podobě – v úpravě vzniklé vypuštěním vyznačených částí archivovaných fakultou – elektronickou cestou ve veřejně přístupné části databáze STAG provozované Jihočeskou univerzitou v Českých Budějovicích na jejich internetových stránkách, a to se zachováním mého autorského práva k odevzdanému textu této kvalifikační práce. Souhlasím dále s tím, aby toutéž elektronickou cestou byly v souladu s uvedeným ustanovením zákona č. 111/1998 Sb. zveřejněny posudky školitele a oponentů práce i záznam o průběhu a výsledku obhajoby kvalifikační práce. Rovněž souhlasím s porovnáním textu mé kvalifikační práce s databází kvalifikačních prací Theses.cz provozovanou Národním registrem vysokoškolských kvalifikačních prací a systémem na odhalování plagiátů.

V Českých Budějovicích dne 12.8.2015

.....

Bc. Ilona Longínová

Poděkování

Zvláštní poděkování bych chtěla věnovat Prof. MUDr. Miloši Velemínskému, CSc. za odborné vedení, cenné rady a velkou trpělivost při psaní mé diplomové práce.

Děkuji všem rodičům dětí s cystickou fibrózou za spolupráci při psaní mé diplomové práce.

Děkuji mému manželovi, prarodičům a svým třem dětem za obrovskou trpělivost, pomoc a podporu v průběhu celého studia.

Obsah:

Úvod	13
1. Současný stav.....	15
1.1 Historie cystické fibrózy.....	16
1.2 Patogeneze.....	18
1.2.1 Exokrinní pankreas.....	19
1.2.2 Komplikace cystické fibrózy.....	20
1.3 Mikrobiologie u pacientů s CF.....	20
1.3.1 Bakteriální infekce, nejčastější patogeny	22
1.3.2 Zánět	23
1.3.3 Imunitní systém	24
1.3.4 Dezinfekce, sterilizace	24
1.4 Příznaky cystické fibrózy	25
1.4.1 Paličkovité prsty	27
1.5 Stanovení diagnózy	27
1.5.1 Screening	30
1.5.2 Vyšetření plic	30
1.5.3. Cystická fibróza a plánování rodiny	31
1.6 Léčba	32
1.6.1 Rezistence antibiotik	33
1.6.2 Inhalační léčba	34
1.6.3 Léčebná rehabilitace	35
1.6.4 Transplantace	36
1.7 Výživa nemocných s CF	37
1.7.1 Hodnocení stavu výživy	38
1.7.2 Výběr potravin	39
1.7.3 Psychologické aspekty při příjmu stravy	40
1.8 Komplexní péče o pacienty s CF	40
1.8.1 Holistický přístup	42
1.8.2 Rodina a nemoc	44

1.9 Psychologická a psychosociální problematika	45
1.9.1 <i>Coping</i>	46
1.10 Potřeby.....	47
1.10.1 <i>Potřeby v nemoci</i>	50
1.10.2 <i>Práva dítěte</i>	52
1.11 Komunikace	53
1.11.1 <i>Druhy zdravotnické komunikace</i>	54
1.11.2 <i>Role dětské sestry v komunikaci</i>	54
1.11.3 <i>Komunikace s dětským pacientem</i>	55
1.11.4 <i>Edukace</i>	56
1.11.4.1 <i>Příprava dítěte na zákrok či vyšetření</i>	58
1.12 Prognóza CF	58
1.13 Organizace pro CF u nás	61
2. Cíle práce a výzkumné otázky	62
2.1 <i>Cíle práce</i>	62
2.2 <i>Výzkumné otázky</i>	62
3. Metodika.....	63
3.1 <i>Použitá metodika</i>	63
3.2 <i>Charakteristika výzkumného souboru</i>	64
4. Výsledky dotazníkového šetření.....	65
4.1 <i>Dotazník č. 1</i>	65
4.2 <i>Dotazník č. 2</i>	77
5. Diskuse.....	81
6. Závěr.....	101
7. Seznam použitých zdrojů	105
8. Klíčová slova	111
9. Přílohy.....	112
9.1 <i>Seznam příloh</i>	112

Seznam použitých zkratek

CF	cystická fibróza; dědičné onemocnění postihující žlázy s vnější sekrecí; porušený gen způsobující toto onemocnění byl nalezen na sedmém chromozomu
CTFR	gen ležící na sedmém chromozomu, kde je zakódována bílkovina CTFR; ta umožňuje přenos chloridových iontů, přes buněčnou membránu
CVS	vyšetření v těhotenství, při němž je za ultrazvukové kontroly odebrán vzorek choriových klků (přes čípek děložní, nebo přes břišní stěnu); získané buňky jsou chromozomálně vyšetřeny, aby se zjistilo, zda jsou přítomny abnormality u plodu
DNA	kyselina deoxyribonukleová; genetický materiál skoro všech živých organismů, je umístěn v buněčném jádře
GIT	gastrointestinální trakt
CT	typ rentgenového vyšetření, při němž zdroj rentgenových paprsků a detektor rotuje okolo vyšetřovaného objektu, data se využijí k počítačovému zobrazení řezů
RTG	diagnostická radiologie; zabývá se zobrazováním postižených částí těl

1. Úvod

*„Máma vždycky říkala,
že zázraky se dějí každý den.
Někdo tomu nevěří,
Přesto je to tak!“
Forrest Gump*

Cystická fibróza je nejčastějším autozomálně recesivním onemocněním. Má charakter multiorganového postižení. Prognóza závisí na včasné diagnostice, multioborovém léčebném přístupu, v kombinaci nejnovějších poznatků a hlubokých zkušeností lékařů. Přesto je všeobecně známo, že CF zkracuje život.

V současnosti je CF léčitelná, avšak i s maximální péčí, využitím všech dostupných metod a postupů, které současná medicína má k dispozici, bohužel nevléčitelná.

Úkolem nejmodernější medicíny je především zmenšení obtíží, které toto onemocnění působí a zabránění jejich zhoršování. Důležitá je péče o dýchací cesty, dobrý stav výživy, potlačení infekce a zánětu a léčba komplikací.

Ošetrovatelská péče o dítě s cystickou fibrózou, to je téma zahrnující mnoho problémů, po stránce medicínské, psychické a také sociální. Důležité a nezaměnitelné postavení v péči o nemocné dítě zastávají rodiče a také tým odborníků na ambulanci cystické fibrózy, který se svými odbornými znalostmi pomáhají rodičům správně pečovat o dítě a zároveň reagovat pozitivně na potřeby dítěte. Nezastupitelnou roli zde hraje i její edukační činnost s rodinou dítěte. Matka (rodič) potřebuje, aby jim někdo specializovanou péčí o dítě ukázal, a aby si ji mohli sami vyzkoušet. Potřebují podporu. Podaří-li se navázat tu správnou spolupráci mezi zdravotnickým personálem a matkou (rodiči) dítěte, pak můžeme docílit požadovaných výsledků a spokojenost lze očekávat na obou stranách.

Pro rodiče je velmi náročné přijetí, vyrovnání se s nemocí. Dá se spíše hovořit o tom, že se rodina a nemocní učí žít s touto nemocí stále a každý den. Přestože rodina

s maximální snahou pečuje o své dítě, výsledek celého snažení, léčby je velmi frustrující. Zdravotní stav je s lety stále více či méně uspokojivý.

Práce sester a lékařů s dětmi s cystickou fibrózou je nesmírně náročná a zodpovědná. Individualizovaná holistická péče o malé dětské pacienty a jejich rodiny je tím co může výrazně zlepšit celkovou úroveň a kvalitu jejich práce a zvýšit kvalitu životů dětí s cystickou fibrózou.

1. Současný stav

Cystická fibróza je nemoc chronická, v současné době dosud nevyléčitelná, ale léčitelná. Je jí třeba intenzivně léčit celý život. Nemocní potřebují trvalou péči a pomoc nejen rodiny a zdravotníků, ale i širšího okolí. Proto je třeba, aby o podstatě nemoci a o problémech, které jsou s ní spojeny, vědělo i okolí nemocného. Malá informovanost o nemoci v naší populaci v porovnání se zeměmi na západ od našich hranic, znesnadňuje život nemocným i jejich rodinám. Setkávají se s nepochopením ve školách, v zaměstnání i na úradech. Zdravé děti u nás nejsou dostatečně vedeny k toleranci a pochopení různých handicapů u svých vrstevníků a dovedou jim život velmi znepříjemnit. Proto se pokládá za velmi důležité rozšiřování znalostí o CF a o problémech nemocných v široké veřejnosti a to se považuje za nesmírně důležitou součást péče o nemocné.

Cystická fibróza (CF) je známa jako klinická jednotka přes 60 let. Nemocný se s CF narodí a většinou během krátké doby (první měsíce či roky) se objeví její příznaky. (Pěkná, 2011; Vávrová, 2009)

Diagnóza CF přináší problémy, jak zdravotní, tak psychologické, sociální i ekonomické. Děti s CF, trpí trvalými dechovými obtížemi a infekcemi dýchacích cest. Zdravému člověku nehrozí nebezpečí nákazy, neboť bacily kolonizující nemocné plíce se ve zdravém organismu uplatňují jen velmi obtížně. U zdravých lidí jsou buňky dýchacího a zažívacího traktu pokryty řídkým, tekutým hlenem, u lidí postižených cystickou fibrózou (CF) jsou pokryty hlenem velmi hustým a viskózním (přibližně 10x více než u zdravých lidí). V trávicím traktu způsobuje hustý hlen ucpaní vývodů slinivky břišní, které za normálních okolností, do střeva přivádějí látky, tzv. enzymy, nezbytné pro trávení potravy. Pokud tyto enzymy ve střevech chybí, člověk není dost dobře schopen vstřebávat živiny z potravy. Ty pak nestrávené odcházejí z těla nevyužity. Následkem je celkové neprospívání organismu (Starková, 2014)

U málokterého onemocnění došlo v relativně krátké době, k tak velkému rozvoji poznání a k změnám nazírání na podstatu jejích projevů jako právě u cystické fibrózy. Výzkumné úsilí zejména v posledních dvou dekadách přineslo obdivuhodné výsledky. Začíná se rozumět podstatě nemoci i tomu, jak se základní defekt promítá do klinických

projevů a co konečný výsledek ovlivňuje. Na podkladě těchto znalostí se objevují nové léčebné postupy, které sice ještě neznamenají kauzální léčbu, ale již dnes mohou příznivě ovlivnit průběh nemoci.

Cystická fibróza je nemoc závažná a její dopad na nemocného a jeho okolí je značný. Dětem s cystickou fibrózou se říká také „slané děti“. Kvůli špatné funkci potních žláz mají totiž v potu až pětkrát víc soli než zdravé děti. Slaná pokožka je ale jen jeden z projevů nemoci slaných dětí. Důležité jsou ale pravidelné kontroly, na kterých lékaři musí hlídat stav plic, jater a slinivky, ale i to, jak dětský pacient roste a přibývá na váze. (Vinš, 2012)

1.1 Historie cystické fibrózy

Předpokládá se, že CF se objevila asi 3000 př.nl. v souvislosti se stěhováním národů, genových mutací a se změnami ve výživě. I když celé klinické spektrum CF nebylo uznané až od roku 1930, některé aspekty CF byly identifikovány mnohem dříve. První zmínky byly ze 17. století, kdy se v lidových písních zpívá o dítěti, jehož pot chutná slane, je očarován a brzy zemře. Literatura z Německa a Švýcarska v 18. století uznává souvislost mezi ztrátou soli a nemoci: "Běda tomu dítěti, které chutná slane od polibku na čelo, protože je prokletý a brzy musí zemřít, ".

Později převládalo racionální vysvětlení všech jevů a texty písně se považovaly za pověru. Tvrdilo se, že těžce nemocné děti, které v té době brzy umíraly, se hodně potí a málo myjí, a proto že je slaná chuť jejich potu, pochopitelná. U cystické fibrózy byly ve třicátých letech 20. století poprvé popsány a jako znak nemoci nejprve uznány cysty ve slinivce dětí (odtud cystická) a sklon k jizvení slinivky (fibróza).(Pěkná, 2011; Busch, 2015)

První vědecký popis nemoci vznikl v roce 1938 americkou lékařkou Dorothy Hansine Andersen, která publikovala článek, "Cystická fibróza pankreatu a její vztah k celiakii: Klinické a patologické studium," v časopise American Journal of Diseases of children a její pozdější výzkum hodně objasnil klinické a patologické aspekty nemoci. Byla první, kdo popsal charakteristiku cystické fibrózy pankreatu a uvedla do spojitosti s plicním onemocněním, střevní obtíže u CF. Byla také první, kdo předpokládal, že CF

byla recesivní choroba a nejprve použila substituci pankreatických enzymů k léčbě nemocných dětí.

V prvních letech byla CF pokládána za vzácné onemocnění, diagnostikované na základě těžkých klinických příznaků, na které většina dětí záhy umírala. V roce 1952 Paul di Sant 'Agnese zjistila, abnormality elektrolytů v potu u dětí, o kterých se říkalo, že mají cystickou fibrózu, a které často utrpěly šok z horka. Ten byl způsobený nedostatkem solí v oběhu a v důsledku toho rozvratem tělního metabolismu. Usoudilo se, že ke ztrátě solí v horku dochází potem. Proto, se začal vyšetřovat u nemocných pot chemicky. Objev potní anomálie a zavedení pilokarpinové iontoforézy v příštím desetiletí vedl k diagnostice i u méně závažných průběhů nemoci. Začaly se rozvíjet komplexní léčebné postupy, zlepšující prognózu. (Busch, 2015)

Objev impermeability buněčných membrán pro chloridy a transepiteliálního rozdílu potenciálů v 80. letech byly počátkem intenzivní výzkumné činnosti, která vyvrcholila v roce 1989 objevem genu CTFR a následně jeho četných mutací a variant.

V České republice byli první nemocní s CF diagnostikováni po skončení 2 světové války. V roce 1960 byla zavedena spolehlivá diagnostika potním testem, rozvíjel se výzkum a začaly se uplatňovat novější léčebné postupy. Avšak až po roce 1989 se zlepšila dostupnost antibiotik, účinných forem substituce a přímým kontaktem se zahraničními pracovišti, se zlepšily léčebné možnosti i u nás.

Výskyt CF v ČR se neliší od výskytu u jiných evropských populací. Stanoveno je na 1:2736 novorozenců, což znamená, že se u nás každým rokem narodí přibližně 33 dětí s CF.

Odborné znalosti o CF rostou téměř každým dnem. Situace u nás byla do konce 80 let nepříznivá, protože jsme neměli přístup k řadě moderních léků. To se projevovalo na zdravotním stavu našich nemocných. O to větší pokrok můžeme pozorovat po roce 1990. Se znalostí problematiky v širší lékařské veřejnosti nelze být zcela spokojeni uvádí Vávrová, 2006. Stále se setkáváme s pozdní diagnózou i u typických forem nemoci a při méně typickém průběhu se na CF vůbec nemyslí. Někde stále přžívají názory, o naprosto infaustním průběhu nemoci již v prvních letech života. Ve světě se věří, že záhy bude již polovina nemocných v dospělém věku. U nás je dnes 1/3

nemocných starších 18 let a přesto je nemocný dospělý pokládán za vyjimku. (Vávrová, 2006)

1.2. Patogeneze

CF je způsobena mutacemi v genu CTFR. Závažnost mutací v genu CTFR lze hodnotit pouze z hlediska jejich dopadu na míru pankreatické dysfunkce. Fyziologickou podstatou onemocnění je kombinovaný sekretoricko - resorpční defekt způsobený dysfunkcí proteinu CTFR.

Příčinou onemocnění je porucha transportu iontů apikální membránou buněk. Následkem mutace CFTR je v potu velká koncentrace chloridů a natria. V dýchacích cestách, GIT a reprodukčním systému vede zvýšená koncentrace chloridových aniontů k excesivní reabsorpci sodíku. Sodík je pasivně následován vodou a tím dochází k dehydrataci hlenu a tedy ke zvýšení jeho viskozity. Zahuštěním hlenu lze zjednodušeně vysvětlit většinu klinických projevů CF. Periciliární tekutina má být normálně hypotonická, u CF je izotonická, což porušuje schopnost baktericidie a působení antimikrobiálních peptidů. Tímto se vysvětluje iniciální bakteriální kolonizace. Infekce stimuluje buňky k další tvorbě hlenu, a tím zhoršuje obstrukci.

Další roli hrají mastné kyseliny – v těle je nepoměr mezi kyselinou arachidonovou (je jí více) a docosahexanovou. Toto hraje roli hlavně v regulaci zánětu. (Dítě, 2007; Vávrová, 2006)

Nemoc je geneticky podmíněná (autozomálně recesivní typ dědičnosti). Každý z nás má v těle duplikát genu CTFR, svým potomkům předáváme jednu kopii. Druhý rodič druhou, takže dítě pak má zase dvojici. Pokud má jedinec obě kopie genu CTFR „vadné“, trpí cystickou fibrózou. Pokud má „špatnou“ jen jednu kopii a druhou v pořádku, klinicky je zdravý, s 50% pravděpodobností tuto vadnou kopii dál přenesou na své potomky. Zhruba každý 25. člověk z evropské populace jednu chybnou vložku nese a dál ji přenáší. CF lze odhalit s velkou pravděpodobností, nikoli však s jistotou, genetickými testy plodu před narozením. Pro průběh nemoci jednoznačně platí, že lepší prognózu mají ti, u nichž byla diagnostikována v prvních týdnech života. (Pěkná, 2011)

Cystickou fibrosou, starším názvem mukoviscidosou, onemocní bez rozdílu jedinci mužského i ženského pohlaví. Je to onemocnění, které jeví celoživotní progresi. Kvůli vadné genetické informaci se špatně tvoří bílkovina ve stěně buněk potních žláz, slinivky břišní i dalších orgánů. Takto pozměněnou stěnou přestupuje špatně chlór a sodík do buněk, tyto ionty zůstávají vně buněk, a to i ve formě chloridu sodného - soli.

CF postihuje plíce, přičemž podstatou obtíží je mimořádná hustota hlenu v dýchacích cestách. Ten se špatně vykašlává, hromadí, přitahuje infekci včetně nákazy méně typickými patogeny. Po opakovaných infekcích se může měnit struktura plic, zmenšuje se prostor pro přenos kyslíku, může se objevit i vysoký tlak krve v plicním oběhu.

Trávicí problémy mají původ ve vysoké hustotě trávicích šťáv, hlavně slinivkových, ale také jaterních. Trávicí šťávy nepracují dostatečně, z potravy nejde využít všechny vitamíny a živiny, které pak časem chybí. Stolice je objemná. Sekret ucpává vývody z jater i slinivky břišní, vyskytují se záněty slinivky i poškození jater - cirhóza. Poškozená játra pak nejsou schopna konat svou čistící funkci pro organismus. Ve slinivce může dojít i k poškození buněk tvořících inzulin, následně se přidá i cukrovka. Větší část mužů a menší část žen s CF má také problémy s plodností. (Pěkná, 2011; Starková, 2014)

1.2.1 Exokrinní pankreas

U většiny pacientů s CF je pankreas patologicky změněný. Těžké morfologické změny na pankreatu se vyvíjejí relativně dlouho v průběhu onemocnění

Zásadním způsobem léčby pankreatické insuficience je substituce pankreatických enzymů, přestože se část tuků přijatých stravou vstřebává i bez léčby, zřejmě díky aktivitě lipázy slin a žaludeční šťávy, je malabsorpce tuků a proteinů bez substituce velmi závažná. Naproti tomu absorpce sacharidů je pankreatickou insuficiencí ovlivněna jen minimálně. Léčba účinnou pankreatickou substitucí a dieta bohatá na tuky významně zlepšují stav výživy a následně i prognózu nemocných s CF. (Vinš, 2012)

U pacientů před stanovením diagnózy zpravidla dochází k chronické malnutricii, která má za následek růstovou retardaci.

Hlavní důraz je kladen na péči o dobrý stav výživy, monitorování antropometrických parametrů a včasnou intervenci. Udržení dobrého stavu výživy zpomaluje progresi plicních změn a přispívá k prodloužení života a zvýšení jeho kvality. (Vávrová, 2006)

1.2.2 Komplikace cystické fibrózy.

Komplikace postihují jak horní, tak dolní dýchací cesty nemocných s CF. Sinusitidy a nosní polypy se mohou objevit již u malých dětí, někdy dokonce jako první projev CF. Opakované sinusitidy by tedy vždy měly na možnost CF upozornit. Stejně tak by měla vždy vzbudit podezření na CF přítomnost paličkovitých prstů. Ostatní komplikace – bronchiektázie, atelektázy, pneumotorax, hemoptýza, respirační selhání a alergická bronchopulmonární aspergilóza – bývají projevem pokročilejšího onemocnění. Je třeba po nich pátrat a intenzivně je léčit. (Vávrová, 2006)

Mezi nejčastější komplikace spojené s cystickou fibrózou patří cukrovka vázaná na CF. Ta se léčí poněkud jinak než v případě běžné cukrovky, protože pacienti užívají inzulín, ale současně musí stále užívat vysoko-kalorickou stravu. Další častou komplikací CF jsou jaterní onemocnění (ztučnění až cirhóza jater). V tomto případě léčba spočívá v užívání kyseliny ursodeoxycholové. Mezi další komplikace cystické fibrózy patří také osteoporóza, která se léčí klasickým způsobem (podávání stravy bohaté na vápník a látek podporujících vstřebávání vápníku do kostí). (Vilímovský, 2013)

1.3 Mikrobiologie u pacientů s CF

Hlavní příčinou zvýšené mortality a morbidity pacientů s CF jsou recidivující a chronické bakteriální infekce dýchacích cest, které poškozují plicní parenchym a postupně vedou k respirační insuficienci. V léčbě CF je tedy zcela klíčová prevence infekcí, jejich včasná diagnostika, razantní terapie. Jen tak lze předcházet ireverzibilnímu poškození plic či alespoň tento nežádoucí proces omezit.

Dosud není zcela jasné, proč pacienty s CF ohrožuje poměrně malá skupina patogenů, která zahrnuje některé velmi neobvyklé bakterie. Změny v dýchacích cestách, které jsou podmíněny základním onemocněním, vytvářejí příznivé podmínky pro

osídlení respiračního traktu bakteriemi a pro následný rozvoj bakteriální infekce. Zvýšená viskozita hlenu ovlivňuje funkci mukociliárního čištění dýchacích cest. Je důležité, ale zdůraznit, že imunitní systém jako celek není u pacientů s CF narušen a kromě respiračního traktu, pacienti nebývají více vnímaví k infekcím než zdravé děti.

Jako chronická infekce u CF je definován stav perzistence bakterie po dobu šesti a více měsíců. A musí být verifikována pozitivním kultivačním nálezem alespoň ve třech po sobě následujících sputech. K časnému záchytu infekce je vhodné pravidelné mikrobiologické vyšetření, nejlépe 1x měsíčně (minimálně však jednou za 2-3 měsíce), a samozřejmě vyšetření při každé zhoršení respiračních příznaků. Diagnostika infekcí se rutinně provádí mikroskopickým, kultivačním vyšetřením výtěrů či sekretů dýchacích cest. Vzorek sputa by se měl zpracovat během 2-3 hodin, aby bylo možné identifikovat celé spektrum patogenů. Jen některé patogeny, jako *Pseudomonas aeru.* a *Burkholderia cepacia*, jsou totiž ve sputu detekovatelné i za několik dní. V takovém případě je ovšem žádoucí sputum do doby zpracování uchovávat při teplotě 4°C. Pacienty je vhodné vybavit domů sterilní nádobkou na sputum, aby ji měli v případě vykašlání ihned k dispozici a aby nevykašlávali infekční sputum v nemocnici. Hluboký výtěr z krku po zakašlání nebo odsátí z horních cest dýchacích má omezenou výpovědní hodnotu. Pozitivní nález sice svědčí i pro infekci dolních cest dýchacích, negativní výsledek však takovou infekci v dolních cestách nevylučuje. Nejmenší přínos má z tohoto hlediska prostý výtěr z krku a nosu. Zvrátky především u malých dětí mohou obsahovat spolykané sputum a jsou tedy také potenciálně využitelné ke kultivaci.

Pravidelná mikrobiologická diagnostika sekretů dýchacích cest je nezbytná k častému záchytu infekce dýchacích cest. Jen časně zahájená léčba má šanci eradikovat patogen a předejít tak chronické infekci. K nejčastějším patogenům u CF patří *S.aureus*, *H.influenzae* a *B.cepacia* komplex. Časté jsou i mykotické infekce. Nejzávažnějšími patogeny dýchacích cest jsou *P.aeruginosa* a *B.cepacia* komplex, které při chronickém průběhu infekce působí významné poškození dýchacích cest. Pacienti s chronickou infekcí jsou pak podle typu infekce odděleně ošetřováni jak na lůžku, tak při ambulantních kontrolách, aby se zabránilo přenosu infekce mezi pacienty s CF.(Vávrová, 2006; Povýšil, 2011)

1.3.1 Bakteriální infekce, nejčastější patogeny

Pro respirační infekce CF pacientů, jsou typické určité bakteriální druhy, které se objevují v různých věkových obdobích.

Staphylococcus aureus- může být součástí běžné flóry kůže a sliznic dýchacího traktu. Vykazuje vysokou odolnost vůči zevním vlivům a, tak může dlouhodobě přežívat (i několik měsíců) v zevním prostředí. Přenos se děje vzdušnou cestou přímým stykem i nepřímo. Zdrojem infekce tak bývá zdravý nosič nebo v případě nozokomiálních infekcí nemocniční prostředí. Bývá prvním zachyceným mikroorganizmem z respiračního traktu malých dětí.

Haemophilus influenzae – může být součástí běžné flóry horních cest dýchacích (hltnu a dutiny ústní). Nejznámější je sérotyp B, proti němuž existuje očkování. Tyto infekce se objevují časně v průběhu života.

Pseudomonas aeruginosa - zdravé jedince nijak neohrožuje, ale závažným infekčním agens se stává právě u nemocných CF. V přírodě se vyskytuje především ve vodě, v menší míře pak v půdě kontaminované výkaly zvířat či lidí. Obecným rizikem pro získání infekce je pro pacienty s CF vlhké prostředí. Pacienta nelze trvale držet v prostředí, které je zcela prosté *P.aeruginosa*. Všudypřítomnost této bakterie potvrzují nálezy v nedostatečně chorovaných bazénech, v hlavicích sprch, ve vodovodních kohoutcích a odpadech, ve vířivkách, na neadekvátně dezinfikovaném stomatologickém náčiní, v nedostatečně vysoušených a dezinfikovaných respiračních pomůckách či na povrchu čerstvého ovoce a zeleniny. Za zdroj infekce se také považují nedezinfikované ruce zdravotnického personálu. Infekce *P. aeruginosa* může u CF zpočátku probíhat asymptomaticky, často však přechází do chronicity, a z dlouhodobého pohledu je jednoznačně zodpovědná za zhoršování funkce plic, klinického stavu a prognózy pacientů. Prevalence infekce *P.aeruginosa* stoupá u CF pacientů s věkem a v dospělosti je chronicky infikováno až 80% nemocných. Z klinického pohledu mají pacienti infikovaní epidemickým kmenem častější akutní exacerbace infekce, potřebují častěji antibiotika a jsou častěji hospitalizováni.

I bez jednoznačného průkazu existence přenosného kmene zavedla většina CF center přísná hygienická opatření včetně agregace pacientů podle mikrobiologického nálezu. Striktní izolace pacientů přinesla řadě center prudké snížení incidence infekce.

Komplex mikroorganismů *Burkholderia cepacia* - pro pacienty s CF představuje od přelomu 70. A 80. let 20. století, kdy u nich byla poprvé diagnostikována, jeden z nejzávažnějších patogenů. Její přítomnost znatelně ovlivňuje prognózu pacientů a každodenní provoz všech západních center. *B. cepacia* se běžně vyskytuje v přírodě. Nachází se ve stojatých vodách, ale i řekách, jezerech a v mořské vodě. Zachycena byla ve sklenicích, na zelenině, v inhalátorech, v kosmetických přípravcích, v nepasterizovaném kravském mléku i v dezinfekčních roztocích. V půdě osidluje kořeny rostlin, s nimiž často žije v symbióze. Bakterie způsobuje plicní infekce především u pacientů CF. Infekce jsou většinou chronického charakteru. Některé kmeny *Burkholderia cepacia* vyvolávají tzv. cepacia syndrom (septický s disperzní pneumónií), vede rychle k úmrtí na abscedující pneumonii a sepsi. (Vávrová, 2006; Beneš, 2009; Macek, 1991)

1.3.2 Zánět

Zánět je definován jako obranná reakce organismu a jeho tkání proti škodlivým podnětům. Cílem reakce je poškození odstranit nebo je přinejmenším lokálně ohraničit a vyvolávající příčinu eliminovat.

U CF jeho závažnost a průběh neodpovídá obvyklé stimulaci zánětu bakteriemi, viry aj. Molekulární defekt proteinu CTFR totiž modifikuje zánětlivou odpověď. Tato deregulace působí, že zánět je ve vztahu k infekčním stimulům neúměrně invazivní nebo prolongovaný.

Za nejzávažnější důsledky, které zánět vyvolává, se pokládá poškození epitelu dýchacích cest. (Vávrová, 2006)

1.3.3 Imunitní systém

Imunitní systém u pacientů s CF je podle všech známek při narození plně kompetentní. Následně s průběhem onemocnění se rozvine řada sekundárních změn. Ve většině případů není nutná imunologická terapeutická intervence.

Přestože, jedním z klíčových klinických příznaků CF je chronická infekce a účast imunitního systému je tedy zásadní, ukazuje se, že jeho poruchy jsou až sekundární a ovlivnění imunitních funkcí při tomto onemocnění má jenom pomocnou úlohu. (Vávrová, 2006)

1.3.4 Dezinfekce, sterilizace

Dezinfekcí rozumíme soubor opatření zneškodňující mikroorganismy pomocí fyzikálních, chemických nebo kombinovaných postupů, které mají přerušit cestu nákazy od zdroje ke vnímavé fyzické osobě. Dezinfekci můžeme také definovat jako ničení nebo usmrcování mikroorganismů ve vnějším prostředí a na neživých předmětech. Cílem dezinfekce je, aby na předmětech nebo v prostředí nebyly patogenní mikroby, které by mohly způsobit onemocnění vnímavého jedince. Dezinfikovat můžeme ponořením, otřením, postřikem.

Sterilizace je soubor opatření, který zabezpečuje usmrcení všech životaschopných mikroorganismů, včetně jejich spor. Provádí se fyzikálními nebo chemickými způsoby. (Kelnarová, 2009)

Pro čištění a dezinfekci inhalátorů se doporučuje ponořit vypláchnutý přístroj do dezinfekčního roztoku na 30 minut nebo, pokud to výrobce povoluje, lze od mechanických nečistot očištěný inhalátor sterilizovat varem na 5 minut, též v mikrovlnné troubě na 5 min. Po dezinfekci je třeba aparát propláchnout vodou, nejlépe těsně před použitím převařenou vodou. (Vávrová, 2006)

1.4 Příznaky cystické fibrózy

Příznaky (klinické symptomy) nemoci a jejich závažnost se u jednotlivých nemocných velmi liší. Liší se podle stupně a místa poškození, věku nositele a přidružené infekce.

K prvním projevům CF dochází pozvolně v dětství. Posléze se dostávají dlouhotrvající komplikace, které se výrazně zhoršují s přibývajícím věkem. Zřídka dojde k rozvoji CF v dospělosti, příznaky i postižení jsou pak mírnější.

CF se projevuje nejčastěji opakovanými infekcemi dýchacích cest, neprospíváním (špatným přibýváním na váze), dále vysokým obsahem solí v potu a u 98 % dospělých mužů i neplodností. Lidé postižení cystickou fibrózou mají zcela normální inteligenci.

K příznakům CF řadíme:

dýchací obtíže: přetrvávající kašel, časté záněty, zrychlené, sípavé, povrchní dýchání, časté infekce plic, dýchacích cest, chronické astma a záněty dutin (zejména při mírných projevech), postupující poškození plic

trávicí obtíže: nízké vstřebávání živin z potravy, časté nechutenství s minimálním váhovým přírůstkem, pomalý růst, mastná, objemná stolice, chronický zánět slinivky břišní, neprůchodná střeva u novorozenců (mekonium illeus)

jiné: výrazně slaný pot – často první známka u malých dětí

potíže s plodností: přibližně 98 % mužů s CF se narodí s vrozeným chyběním spermatických vývodů varlat, tzn., že se spermie mohou tvořit, ale nemohou být použity k oplození při normálním pohlavním styku, ženy postižené CF jsou plodné, avšak jejich plodnost je snížena. (Pěkná, 2011; Starková, 2014)

Postižení dýchacího ústrojí, projevující se především opakovanými infekcemi, je přítomno prakticky u všech nemocných s CF, může se však projevit kdykoli v průběhu života. U kojenců to bývá kritické, s těžce probíhající bronchiolitidou, se vyskytují i atelektázy a pneumonie. V pozdějším věku je nejčastějším projevem kašel (suchý, dráždivý nebo produktivní, spojený s hnisavou expektorací). Je dán exacerbacemi plicních infekcí. Malé děti sputum polykají a zvracejí. Někteří kašlou stále, jiní mají období bez kašle. Jen vzácně provází exacerbace zvýšená teplota. Citlivý ukazatel horšícího se poškození dýchacích cest je tachypnoe. Chronickou bronchitidu komplikují bronchiektázie, atelektázy a emfyzém či chronická pansinusitida, často provázena nosní polypózou. Časně se vyvíjejí paličkovité prsty.

Mezi závažné respirační komplikace CF patří pneumotorax, hemoptýza, globální respirační insuficience. Parciální dechová nedostatečnost je jinak celkem častá, vede k plicní hypertenzi a vývoji cor pulmonale. Rozvoj globální insuficience s hyperkapnií je varovným znamením.

Postižení GIT se manifestuje hlavně neprospíváním a to následně nepříznivě ovlivňuje průběh respiračních infekcí. Hlavní příčinou je insuficience zevní sekrece pankreatu, tedy že potrava není dostatečně štěpena. Děti mají balónovitě vzedmuté břicho, které kontrastuje s hůlkovitými končetinami. Stolice jsou objemné, mastně a nápadně páchnou. Děti nepřibývají, neúměrně tomu, co snědí. Nejčastěji to vzniká při přechodu na umělou výživu, ale pankreatická insuficience nemusí být přítomna a projeví se později nebo při velké chuti k jídlu může být neprospívání kompenzováno. Dále jsou deficity vitaminů A, D, E, K, minerálů a stopových prvků.

Prolaps rekta může někdy být prvním projevem choroby. Později je přítomen hlavně u dětí se špatnou léčbou nebo při úporném kašli. Časté bolesti břicha mohou mít mnoho příčin, jako například roztažení kliček obsahem, plynatostí, svalové bolesti od úporného kašle atd. Syndrom distální intestinální obstrukce, tedy ucpání střeva zahuštěným obsahem, tzv. ekvivalent mekoniového ileu může probíhat jako NPB, na níž se podílí dehydratace aj. Hepatobiliární komplikace se projevují různě závažně. Jsou způsobené obstrukcí žlučových kanálků. Mohou vyústit v cirhózu a portální hypertenzi. Někdy se manifestuje jako cholestatická žloutenka.

Příznaky poruchy trávení, způsobené nedostatečným vylučováním enzymů a bikarbonátu ze slinivky břišní, jsou přítomny pouze u 80 – 85 % nemocných. Nedostatečná tvorba enzymů slinivky břišní nemusí vždy být přítomna od kojeneckého období, ale může se rozvinout v pozdějším věku. U 10 % novorozenců s CF se projeví onemocnění hned po porodu mekoniovým ileem, což je ucpání střev hustým sekretem. Projeví se brzy po porodu opakovaným zvracením. Vysoký obsah solí v potu má 99 % nemocných.

Je důležité vědět, že postižení dýchacího a zažívacího ústrojí spolu úzce souvisejí a ovlivňují se. Nemocný se závažnými respiračními projevy má menší chuť k jídlu, špatně tráví potravu a nepřibývá či dokonce ubývá na váze. Nemocný, který z jakéhokoli

důvodu trpí špatným stavem výživy, se hůře vyrovnává s infekcí a jakýmkoli problémem, postihujícím dýchací ústrojí. Je tedy třeba dbát nejen na to, aby se dítě s CF zbytečně nesetkávalo s infekcí, aby dobře pečovalo o hygienu svých dýchacích cest, a aby bylo v co nejlepším stavu výživy. (Vávrová, 2009; Macek, 1991)

1.4.1 Paličkovité prsty

Paličkovité prsty popsal Hippokrates v 5. Století. Před Kristem. Jsou přítomny u plicních onemocnění (bronchiektázie, CF, plicní absces), karcinomů, u vrozených srdečních vad pravolevým zkratem, u infekční endokarditidy aj.

Udává se, že paličkovité prsty u nemocných s chronickou obstrukční chorobou plicí by měly vzbudit podezření. Inspekci zjišťujeme zvětšené zaoblení nehtů, bulózní rozšíření distálního článku prstů, změnu úhlu mezi nehtem a kůží větším než 180°, houbovitou konzistenci nehtového lůžka při tlaku. Přiloží-li se k sobě ukazováky prstů tak, že se dotýkají dorzální plochou terminálního interfalangeálního kloubu, je nápadný úhel mezi distálními konci nehtů a vymizení normálního okénka v místě lůžka nehtů.

Nepřítomnost paličkovitých prstů nevylučuje diagnózu CF. Paličkovité prsty se u nemocných s CF vyvíjejí na rozdíl od jiných respiračních onemocnění časně, a to i u dětí, které mají jen mírné respirační příznaky. (Vávrová, 2006)

1.5 Stanovení diagnózy

Diagnostická kritéria spočívají v přítomnosti jednoho nebo více charakteristických klinických příznaků, rodinné anamnézy, eventuálně pozitivního novorozeneckého pozitivního screeningu plus, v laboratorním průkazu abnormální funkce proteinu/genu CTFR nebo in vivo prokázanou poruchou transportu elektrolytů nosním epitelem.

Klinické podezření se vyslovuje na základě přítomnosti jednoho nebo více typických projevů. Dnes se však obrací pozornost i k atypickým průběhům nemoci, přítomným asi u 2% nemocných s projevy chronického sino-pulmonárního onemocnění, pankreatickou insuficiencí a hraniční nebo dokonce normální koncentrací chloridů v potu. Kromě toho je třeba na CF myslet i tehdy, chybí-li jakékoliv klinické příznaky, a

to v rodinách, kde se již CF vyskytla (opíráme se tedy o nemocnost v širší rodině, nejasná úmrtí v kojeneckém věku, neplodnost mužů).

Z metabolických poruch je třeba upozornit na slanou chuť potu („kiss your baby“), které si často všimnou matky a upozorňují na tvorbu solných krystalů na kůži potíciho se dítěte. (Vávrová, 2006)

Obtíže nemocných cystickou fibrosou jsou způsobeny porušenou výměnou iontů chloru, sodíku a vody mezi vnitřním a vnějším prostředím buňky. Jednoznačná diagnosa onemocnění je proto založena na zjištění vysokého obsahu chloridů v potu (potní test) a na speciálním genetickém vyšetření, které odhalí mutaci genu pro CF. (Stárková, 2014)

Neprospívání není přítomno u všech nemocných s CF a diagnóza nesmí být nikdy odmítnuta, proto, že dítě vypadá příliš dobře. Je třeba, vědět, že insuficience pankreatu se může vyvíjet postupně a někdy až v dospělosti.

Mekoniový ileus se vyskytuje přibližně u 10-15% pacientů s tímto onemocněním. Je způsoben střevní obstrukcí abnormálně vazkou smolkou. Klinicky se projevuje po porodu objemným bříškem, intolerancí stravy až zvracením biliárního charakteru, absencí odchodu smolky

Na diagnózu cystické fibrózy musí upozornit i protrahovaná dětská žloutenka vyvolaná cholestázou a neschopnost dosáhnout porodní váhy do jednoho měsíce života. Jedním z prvních příznaků může být hypoproteinémie s edémy.

Respirační příznaky se v tomto období nemusí vůbec projevit. U kojenců a batolat jsou v popředí především respirační příznaky manifestující tachypnoe, hvízdáním, zvýšením dechové práce, hyperinflací a kašlem. V určitém období života začnou všichni nemocní s CF kašlat a kašel se stává hlavním příznakem nemoci. Již v tomto věku se projevuje steatorea a neprospívání, případně prolaps rekta. Matky někdy spontánně upozorňují na zápach stolice nebo tukové skvrny na jejím povrchu. U starších dětí převládají opakované záněty dýchacích cest. Při mírném průběhu nemoci kašlou nemocní jen při exacerbaci infekce, při závažnějším průběhu je kašel trvalý a je spojen s expektorací sputa. S postupujícím se zhoršováním nemoci se objevuje namáhavá dušnost.

V adolescenci nebo dospělosti se diagnostikuje přibližně 8-10% nemocných, kdy vzhledem k relativně dobrému celkovému stavu a mírnému průběhu se však na CF v diferenciální diagnóze nemyslelo.

Základem diagnostiky je tedy klinické podezření. Opírá se o přítomnost některého z charakteristických klinických respiračních nebo gastrointestinálních příznaků, o výskyt nemoci v rodině nebo o pozitivní screening.

Diagnózu potvrdí laboratorní průkaz abnormality genu. Ten spočívá ve zjištění vysoké koncentrace elektrolytů v potu nebo v identifikaci dvou mutací, o kterých se ví, že působí CF. Potní test zůstává základem diagnostiky, ale jeho hraniční nebo i normální hodnoty u nemocného s fenotypickými projevy CF a průkazem dvou mutací CF genu nevylučují diagnózu. Stejně tak nevylučujeme CF u nemocného, u kterého jsme neprokázali žádnou známou mutaci, ale má vysokou koncentraci elektrolytů v potu.

K pomocným vyšetřením, která mohou ve sporných případech pomoci diagnostikovat CF, patří testy pankreatické funkce, průkaz *Pseudomonas aeruginosa* nebo jiného, pro CF typického mikroba. Charakteristický je rovněž nález na RTG plic, známky obstrukce dýchacích cest při funkčním vyšetření a v neposlední řadě i obstrukční azoospermie.

Je třeba, aby stanovení diagnózy následovalo dobře provedené genetické poradenství, podrobná informace rodiny o všech projevech nemoci, jejím průběhu a léčebných postupech. Ihned zahájená intenzivní léčba vedená CF centrem podle doporučení mezinárodních studií skýtá naději na lepší vyhlídky nemocných i na lepší kvalitu jejich života. ((Vávrová, 2006; Stárková, 2014)

1.5.1 Screening

U CF lze provádět dvojí screening: novorozenecký, jehož účelem je co nejčasnější odkrytí nemoci, a antenatální, který má odkryt rizikové páry dvou nosičů a varovat je před možností narození nemocného dítěte. Test u novorozeneckého screeningu se provádí ze suché kapky krve, odebírané mezi 72-96 hodinou života novorozencům

k vyšetření fenylketonurie, hypotyreózy a dalších vrozených vad. Od října 2009 se novorozenci na CF plošně testují.

Díky novorozeneckému screeningu je možné léčbu včas specificky zaměřit – zejména udržet funkční plíce a co nejlepší výživu do doby, než bude k dispozici genová terapie, která je velkou nadějí pro vyléčení nemoci. (Pěkná, 2011; Stárková, 2014)

1.5.2 Vyšetření plic

Při narození je RTG obraz plic normální. Patologický RTG nález se objeví v různém časovém odstupu (týdny, měsíce, roky) po narození. Jeho rozsah závisí na stupni obstrukce dýchacích cest vazkým hlenem a na přítomnosti či nepřítomnosti infekce. Mezi používané zobrazovací metody patří *nativní snímek nitrohrudních orgánů*, *počítačová tomografie (CT)*, *magnetická rezonance (MR)*, při komplikacích *bronchiální angiografie*.

Všechny radiologické metody do jisté míry ukazují patologické změny až při komplikacích. Proto je nutné korelovat RTG změny se skutečným postižením plic.

Funkční vyšetření plic u dětí s cystickou fibrózou patří mezi nepostradatelné postupy v péči o pacienty s tímto onemocněním. Je jedním z rozhodujících vodičků v léčbě těchto pacientů. Nejvýznamnější funkční abnormalitou u pacientů s CF je chronická obstrukce dýchacích cest. Z ostatních funkčních abnormalit je dále závažná hyperinflace plic (nadměrná vzdušnost plic). Přestavba struktury plic vede ke ztrátě pružných vlastností plic, která se manifestuje rozvojem plicního emfyzému, obvykle vedoucí k nadměrné velikosti plic.

Metoda záznamu maximální výdechové křivky, „průtok – objem“ je velmi vhodná k posouzení obstrukce periferních i centrálních dýchacích cest a rovněž hyperinflace plic. Důležité je rovněž vyšetřování nerespirační funkce plic, především oxidu dusnatého a složek kondenzátu ve vydechovaném vzduchu.

Bronchoskopie je vyšetřovací metoda, při které lze pomocí optického zařízení prohlédnout průdušky nemocného. Přímý pohled do průdušek, umožňuje přesné zhodnocení jejich průchodnosti, odhalení případných uzávěrů, odstupů bronchů hlenovými zátkami, zjištění poruch pevnosti a stability bronchiální stěny a posouzení

stavu zánětu a produkce hleno-hnisavého sekretu. Při bronchoskopii je navíc možno z průdušek odebrat cíleně pod kontrolou zraku materiál k další podrobnější diagnostice nebo odsát či jinak odstranit hmoty, které v některých případech mohou průdušky uzavírat nebo významně omezovat jejich průchodnost. (Vávrová, 2006; Dítě, 2007))

1.5.3. Cystická fibróza a plánování rodiny

Molekulárně genetická vyšetření jsou v současnosti v České republice určena rodinám nebo partnerským párům, které plánují rodičovství a kde se v příbuzenstvu cystická fibróza vyskytla. (Vávrová, 2009)

Prenatální diagnostiku je možno provést ve všech rodinách se zvýšeným rizikem CF, bez ohledu na to, zda jsou známy obě nebo jedna mutace. Je poskytována i rodinám, kdy pouze jeden z rodičů je prokázaným nosičem mutace genu pro CF. Na základě toho jsou pak u plodu hledány specifické mutace, které byly předtím nalezeny u rodičů. V současné době jsou dostupné dva způsoby prenatální diagnostiky:

a) Amniocentéza – vyšetření se provádí už od 15. týdne gravidity těhotenství. Dlouhou tenkou jehlou se provede odběr malého vzorku plodové vody, obklopující plod. Odběr je prováděn za současné kontroly ultrazvukem,

b) CVS - odběr vzorku choriových klků - tento odběr je prováděn mezi 10. - 12. týdnem těhotenství. Odebírána je malá část placenty (tzv. choriové klky), která má stejnou genetickou výbavu jako plod. I tento odběr je prováděn za současné ultrazvukové kontroly.

c) Genetický test DNA plodu - odhalí, zda se vyvíjí dítě postižené, či nepostižené CF. V případě, že se prokáže vývoj postiženého dítěte, je možno přerušit těhotenství do 24. týdne nebo tato informace rodičům umožní připravit se emocionálně, fyzicky i finančně na narození handicapovaného dítěte. (Starková, 2014)

1.6 Léčba

Opravit špatný gen, a tím bílkoviny ve stěnách buněk, zatím nejde. Léčba cystické fibrózy musí být velmi intenzivní, trvalá a komplexní. Je zaměřena na odstraňování hustých hlenů, prevenci poškození plic, předcházení a léčbu infekcí, dodávání trávicích

enzymů, eventuelně léčbu cukrovky. Velmi vhodný je přiměřený pohyb a zvyšování kondice, cílem je udržení kvality života. Významnou pomocí jsou inhalace, dechové rehabilitace, léčba kyslíkem, v případě těžkého poškození plic jejich transplantace. Nemocní s cystickou fibrózou - zejména děti - jsou pravidelně několikrát do roka sledováni. Ukazuje se i problém z druhé strany, jak péči o takto nemocné dítě „nepřehnat“, neznechutit mu nucením jídlo, nebránit v jakémkoli pohybu a riziku. Pomoc psychologa pro pacienta i rodiče je někdy velmi vhodná. (Pěkná, 2011)

Léčení respiračního onemocnění je jednou z nejdůležitějších součástí léčebného programu u nemocných s CF. Plicní léčba má za cíl zejména řádně léčit časté infekce dýchacího traktu. To je prováděno pomocí velmi vysokých dávek antibiotik. Ty se někdy musí podávat dlouhodobě přímo do žilního systému. Ve většině případů je nezbytné tuto terapii pravidelně opakovat. S tím také souvisí nezbytnost prevence možných infekcí, tzn. omezení styku s potenciálními zdroji nákazy. Hlen v dýchacích cestách se zředňuje inhalacemi. Po každé inhalaci pak dítě provádí rehabilitační dechové cvičení, kterým napomáhá odstranění hlenu z dýchacích cest. (Starková, 2014)

Význam zředování hlenu mukolytiky štěpícími strukturu mucinů nebyl dosud objektivně prokázán.

Bronchodilatancia - jsou indikována u nemocných, u kterých vyšetření bronchiální hypereaktivity prokáže její pozitivitu. Výhodné je podávat bronchodilatancia především před inhalací antibiotik. Inhalační aplikaci dáváme přednost, výhodou je téměř výhradní lokální působení v dýchacích cestách.

Jednou z nejvýznamnějších složek současné léčby CF, je léčba infekce. Infekci je nutno, intenzivně léčit antibiotiky ve vysokých dávkách minimálně 10-14 dní., pokud možno podle výsledků citlivosti mikrobů. Vzhledem k tomu, že chronická infekce *P.aeruginosa* a především *B. cepacia* komplexem zhoršuje průběh CF, je třeba před ní nemocné chránit. Je nezbytné, aby nemocní byli dobře informováni o tom, kterými mikroby jsou infikováni, a dodržovali všechna doporučená hygienická opatření. Ve zdravotnických zařízeních se kromě hygieny musí dodržovat i přísná separace nemocných infikovaných jednotlivými typy mikrobů. (Vávrová, 2006; Procházková, 2005)

Substituční terapie enzymy slinivky břišní se nasazuje u pankreatické insuficience. Pro všechny přípravky je společné, že je podáváme během jídla. Tablety nebo tobolky nesmějí být rozkousány. Mají tzv. acidorezistentní úpravu, která umožňuje projít pankreatinu neporušeně žaludečním prostředím, do tenkého střeva, kde se enzymy z přípravku uvolňují (Kreon, Pancreolan aj.). (Procházková, 2005)

Velkou nadějí do budoucna je genová terapie. Snaha vede cestou umístit správnou genetickou informaci CTFR do poškozených buněk. Výsledky jsou slibné, ale zavedení genové terapie do běžné léčby je ještě daleko. Cílem v současnosti dostupné léčby je proto oddálení rozvoje komplikací a udržení funkčního stavu plic a co nejlepší výživy do doby, než bude genová terapie k dispozici. (Pěkná, 2011)

1.6.1 Rezistence antibiotik

Indikace antibiotika a strategie jeho dávkování je v rukou lékařských povolání ve spolupráci s mikrobiologickými laboratořemi. (Procházková, 2005)

Rezistence antibiotik, je jev, při kterém antibiotika přestávají být účinné, na léčbu původců infekčních onemocnění, bakterie jsou odolné vůči antibiotikům. Problematika rezistence antibiotik je pro CF velmi důležitá, protože ovlivní celkovou prognózu CF léčby.

Staphylococcus aureus (SA) – mimořádně nebezpečným kmenem je Meticilin – rezistentní SA (MRSA). Často se šíří jako nemocniční nákaza.

Pseudomonas aeruginosa (PA) – kmeny rozšířené v nemocnicích bývají více rezistentní a nebezpečnější, než kmeny vyskytující se v běžném prostředí. PA je velmi odolná proti množství antibiotik a její rezistence se rychle šíří. (Gallagher, 2015)

Burkholderia cenocepacia patří do B. cepacia komplexu, skupina úzce souvisejících environmentálních bakterií, které se objevují oportunní patogeny pacientů s cystickou fibrózou a jiných imuno-kompromitovaných jedinců. Jsou vysoce odolné vůči většině klinicky užitečných antimikrobiálních látek a také odolnost proti antibiotikům, i v koncentracích, které zabíjejí jiné bakterie. (Ortega, 2007)

Bude zapotřebí zlepšení antibiotických programů a kontrolních opatření k zabránění vzniku nebo zpomalení šíření multirezistentní, nefermentujících gram-negativních bacilů ve zdravotnictví. (Gowan, 2006)

1.6.2 Inhalační léčba

V dýchacích cestách nemocných s CF se hromadí hlen, který zužuje průsvit bronchů, porušuje mukociliární clearance, usnadňuje tak vznik infekce a přímo vede k hyperinflaci a poruše poměru ventilace/perfúze.

Cílem inhalační léčby je dopravit účinné léky přímo na sliznici dýchacích cest pomocí nebulizačních přístrojů – inhalátorů. Tyto přístroje mění tekutý lék na velmi jemnou suspenzi malých částic, které jsou pak deponovány v různých částech dýchacích cest a plic. Nemocní s CF inhalují řadu léků, jako jsou antibiotika, bronchodilatační léky, mukolytika, DNáza, amilorid, hypertonická sůl, steroidy, antiproteázy.

Účinnost inhalace je ovlivněna dechovým vzorem pacienta. Proto by měl provádění inhalace s nemocným nacvičit zkušený fyzioterapeut, který také přesně vysvětlí průběh a očekávaný výsledek každé inhalace. Správnou technikou pomalého hlubokého dýchání lze docílit toho, že až 85% částic se deponuje v plicích. Je důležité, aby nemocný napojený k nebulizátoru náustkem dýchal skutečně ústy a nikoli nosem a aby rty pevně svíraly lehce skousnutý náustek. Inhalační techniku dýchání je třeba s dětmi nacvičovat nejprve přes masku a přibližně ve věku 2 let i s náustkem.

Edukace dětí je základem dobré aplikace inhalační léčby po celý život. Vlastní inhalace by neměly ovlivňovat negativní subjektivní faktory, například to, že nemocný pokládá léčbu za nezáživnou, za ztrátu času, v denním programu, nevidí její okamžitý efekt a má k účinnosti inhalace osobní nedůvěru. Správný nácvik inhalace i kontrola jejího provádění jsou nesmírně důležité už proto, že genová terapie, pokud se jí podaří do CF léčby zavést, bude podávána inhalacemi vektoru nesoucí upravený gen.

Účinnost přístrojů záleží na velikosti částic a na hustotě mlhy. Menší částice jsou vydychávány, aniž by dýchací cesty ovlivnily, větší se usazují v horních cestách dýchacích. Pro inhalační léčbu jsou k dispozici tryskové inhalátory, rozprašující mlhu pomocí kompresorů. Jejich provoz je poněkud hlučný.

Vhodné typy vyrábějí mlhu o správné velikosti částic, snadno se udržují a nejsou poruchové. Výhodné je jejich spojení s různými nástavci, které umožňují, aby se lék do dýchacích cest dostával jen v průběhu vdechu. Nenuť tak nemocného k rychlému dýchání. Nezahlcují jeho cesty dráždivou mlhou a optimalizují spotřebu léku.

Nový typ inhalátoru e-Flow, který má nejen ideální rozměr a hmotnost, ale vyrábí i relativně monodisperzní spektrum částic s velmi rychlou depozicí inhalované látky, čímž dobu inhalace zkracuje na méně než polovinu.

Ultrazvukové přístroje transformují pomocí piezoelektrického krystalu vysokofrekvenční oscilace v mechanické. Vyrábějí většinou velmi hustou mlhu, jsou poruchovější, jejich vrapované hadice se špatně vysoušejí a navíc porušují některé léky.

Inhalátory je třeba denně mýt, dezinfikovat a především dokonale vysušit, nejlépe proudem vzduchu (vysoušeč vlasů), tak, aby v žádné jeho součásti nezůstala vlhkost usnadňující růst mikrobů, především *P.aeruginosa*. Každý nemocný (i sourozenec) musí mít vlastní inhalátor.

Inhalační léčba umožňuje zředování hlenu nebo lokální působení antibiotik. Je třeba ji podávat výkonnými inhalátory, jejichž dokonalou čistotu musí pacienti pečlivě dodržovat. Zásadně důležitý je i nácvik správné inhalační techniky.

Inhalátor je životně důležitým přístrojem každého pacienta s CF. Inhalovat je nutné pravidelně, několikrát denně. (Vávrová, 2006; Vilímovský, 2013)

1.6.3 Léčebná rehabilitace

Léčebná rehabilitace je základní léčebnou metodou, která udržuje průchodnost dýchacích cest, je nedílnou součástí klasické léčby a bez ní nejsou účinné ani ostatní léčebné postupy. Léčebná rehabilitace je každodenní součástí komplexní péče o jedince s CF. Nové léčebné postupy fyzioterapie mnohem více aktivně vtahují již samotné dítě a celou jeho rodinu do léčebného procesu. Pouze úzká spolupráce pacienta s odborníky dává oprávněnou naději na kvalitně prožitý život, byť s CF. Nemoc není důvod k inaktivitě, ale naopak.

Komplexní rehabilitace zahrnuje respirační fyzioterapii a pohybovou terapii.

Respirační fyzioterapie provází pacienty s CF po celý život. Drenážní techniky respirační fyzioterapie jsou zaměřeny na snížení bronchiální obstrukce a zlepšení průchodnosti dýchacích cest, na zlepšení ventilačních parametrů a k prevenci zhoršování funkce plic.

Pohybová terapie obnovuje správné pohybové návyky spojené s dýcháním, které se musí budovat od nejranějšího věku nemocného dítěte. Cílem je zvyšování především tělesné zdatnosti. Sportování je pro děti přirozenou pohybovou aktivitou. Emočně pozitivní vztah k pohybu, který si nemocní osvojí již v raném dětství, ve většině případů přetrvává až do dospělosti. Zlepšování kondice dospělých pacientů uvolňuje nastřádané napětí a stres.

Důležitou součástí komplexní léčby CF je, která má za úkol okysličit organizmus, aby mohl probíhat v celém těle metabolismus, udržet tělo v co nejlepší kondici a tím i co nejlepší kvalitu života. Cílem dechové fyzioterapie je zlepšit dechový objem, prohloubit výdechový objem, vyčistit a odhlenit dýchací cesty, zpevnit nádechové a výdechové svalstvo, upravit a fixovat správné držení těla, zvýšit nebo udržet optimální kapacitu plic, udržet, případně zlepšit celkovou kondici. Do další části rehabilitace zařazujeme posilovací cviky konkrétních svalů: břišních, krčních, hlavě mezi-lopatečných, prvky jógy, pohybové hry s výdrží, skákání na trampolíně aj. (Hapčová, 2012; Vávrová, 2006; Kolář, 2014)

1.6.4 Transplantace

Přestože v posledních letech došlo ke zpomalení progresu CF při zlepšení konzervativní léčby, respirační selhání je stále nejčastější příčinou předčasného úmrtí a transplantace plic tak zůstává jedinou léčebnou možností pro pacienty s CF v terminální fázi plicního onemocnění. Pacienti s CF jsou velmi dobrou indikační skupinou pro bilaterální transplantace plic s nízkou operační mortalitou a dobrým dlouhodobým přežíváním, jehož limitem je pouze kolonizace *Burkholderia cepacia* genomvar III s vysokým rizikem infekčních komplikací po transplantaci. Vzhledem k nedostatku vhodných dárců plic a delším čekacím dobám je třeba dbát na časnou indikaci k transplantaci a včasné zařazení na čekací listinu pro transplantace plic.

Přesto transplantace plic je krajním řešením u pacientů, kteří nemají naději, že budou žít víc jak 2 roky. Indikována je při nemožnosti ovlivnit průběh klasickou léčbou, poklesu FEV₁ pod 30 a na přání nemocného. Většinou se provádí bilaterální sekvenční transplantace plic. Začíná se transplantovat plicní laloky od žijících příbuzných (2 dárci – vždy půl plíce od každého). 70–80 % přežívá první rok po transplantaci, 50–55 % přežívá 5 let. Většině pacientů se po transplantaci výrazně zlepšila kvalita života. (Macek, 2011; Vávrová, 2006)

1.7 Výživa nemocných s CF

Stav výživy nemocných s CF je základním faktorem, který ovlivňuje prognózu nemoci. Na stavu výživy záleží nejen růst a vývoj nemocného jedince, ale významně s ním souvisí i stav plicní funkce, rozvoj infekčních komplikací a tedy postupný rozvoj plicní nemoci. V těchto souvislostech nutriční status zásadně podmiňuje kvalitu života a dlouhodobé přežití nemocného.

Hlavní příčinou malnutricie u cystické fibrózy je pankreatická insuficience, která se vyskytuje u více než 90% nemocných. Proto, pacienti s CF, před každým jídlem užívají speciální kapsle s trávicími enzymy. Pankreaticky insuficientní pacienti trpí steatoreou a s ní související malabsorpcí tuků a vitamínů rozpustných v tucích. Charakteristickou známkou malabsorpce jsou objemné, páchnoucí, mastné, někdy až napěněné stolice. Kompenzace nutričních ztrát závisí na pacientově chuti k jídlu a na množství a kvalitě stravy. Některé děti jsou velmi dobrými jedlíky. Avšak jiné trpí naopak nechutenstvím, které se zhoršuje opakovaným zvracením při úporném kašli, a kašlem se navíc ještě zhorší často již primárně přítomný gastroezofageální reflux. Malnutricie též úzce souvisí s chronickou plicní infekcí, zvláště způsobenou *P.aeruginosa*. Chronická plicní infekce vede na jedné straně k anorexii, přitom, ale zvyšuje metabolicko - energetické nároky při zvýšené práci dýchacích svalů při nedostatečné průchodnosti dýchacích cest. Při hypoxii se zvyšuje permeabilita střeva, čímž dochází k dalším ztrátám. Navíc se energie ztrácí s bílkovinami v hnisu, vznikajícím v dýchacích cestách.

Obousměrný vztah mezi stavem výživy a plicním postižením byl opakovaně prokázán. Udržení dobrého stavu výživy, samozřejmě při souběžné léčbě respiračního

onemocnění, může oddálit vznik častých změn, totiž obstrukce periferních dýchacích cest. Špatný stav výživy představuje naopak rizikový faktor pro chronickou infekci. V pokročilejším stádiu onemocnění, zlepšení výživy již nemůže zvrátit ireverzibilní změny plic, nicméně může zpomalit jejich další progresi a dát nemocným naději, že budou schopni podstoupit transplantaci plic.

Výživa nemocných s CF musí být energeticky bohatá, s obsahem kalorií a bílkovin na úrovni 130-150% dávek doporučených pro běžnou populaci. Tučky se ve výživě neomezují, při současných možnostech pankreatické substituce se podílejí na 40 - 45% kalorické dodávky. Ve výživě je nutné substituovat vitamíny rozpustné v tucích, zvláště vitamín E, A ,D. Vzhledem ke ztrátě solí potem a močí, je důležitá substituce kuchyňské soli, sodíku, ideálně v minerálkách a vápníku. (Vilímovský, 2013; Vávrová, 2006)

Pacient, který přijímá nedostatečné množství stravy, přičemž perorální příjem je možný, je jako stvořený pro podávání perorálních nutričních doplňků k popíjení – sippingu. Velmi vhodný je sipping, pokud potřebujeme dodat kompletní složení výživy nebo dokonce některé složky navýšené podle konkrétní situace. Zásadně se jedná o výživu, která je podávána navíc, tedy nad to, co pacientovi z nějakého důvodu nestačí. Přípravků k popíjení je dnes již skutečně velké množství, s velkým množstvím příchutí. V okamžiku, kdy má člověk požívat tyto doplňky (Nutridrink, Fresubin aj.) pravidelně, není nic lepšího než velký výběr. Bohužel se může takzvaně přepít. (Grofová, 2007)

1.7.1 Hodnocení stavu výživy

Hodnocení stavu výživy se věnuje nutriční screening. Je to jednoduchý nástroj pro zhodnocení nutričního stavu pacienta. Obvykle obsahuje údaj o hmotnosti, BMI, časový interval, omezení příjmu potravy. U sledování příjmu stravy je důležitá jeho kvantifikace, příjem celkového jídla za den. Pokud nechceme, aby pacient hubnul a mířil k podvýživě, měli bychom mu tu chybějící část denní porce dodat. Může to být ¼ nebo ½, může to být i víc.

Pacient by měl být antropometricky poměřen pravidelně každé 3-4 měsíce a v mezidobí kdykoliv při podezření na jakékoliv zhoršení stavu.

Ve výživě pacientů s CF je důležitá správná hydratace organismu, dávky odpovídají běžným doporučením pro zdravou populaci. Je však nutné dbát na jejich dodržování, jinak hrozí komplikace ze zahuštění střevního obsahu a žluči a zhoršení odstraňování sputa z dýchacích cest.

U pacienta s CF, který má podváhu nebo zaznamenává propad sledovaných parametrů stavu výživy, je indikována nutriční podpora. Prvním krokem v nutriční intervenci je zvýšení počtu jídel v průběhu dne a navýšení jejich energetické hodnoty. A samozřejmě kontrola, zda má nemocný dostatečnou substituci pankreatických enzymů. Pokud nelze stravu obohatit výběrem kaloričtějších potravin, přichází na řadu nutriční obohacení modulárními dietetiky nebo kalorický přírůstek ve formě popíjení preparátů tekuté výživy. To je vhodné při podvaze, při malnutricii, ale také při stagnaci obvodu paže u dětí po dobu delší než 1 rok. (Grofová, 2007; Vávrová, 2006)

1.7.2. Výběr potravin

Výběr potravin odpovídá požadavkům na velký obsah energie a proteinů. Základem je mléko a mléčné výrobky plnotučné a smetanové. Přidávají se podle možnosti do většiny pokrmů. Smetana a sýr se používají k zahušťování pokrmů, do omáček, salátů, šlehačka k ochucení sladkých pokrmů. Jako dobrý zdroj kalorií a proteinů se hodí vejce, a to jak do pokrmů, tak jako samotný pokrm. Strava má obsahovat i velké množství masa upraveného na všechny způsoby nebo vařené maso mixované do omáček. Důležité jsou i ryby, zvláště mořské, alespoň 1x týdně jako zdroj nenasycených mastných kyselin. Tučná jídla a tuky se obecně nezakazují, naopak slouží ke kalorickému obohacení pokrmů, přidávají se rostlinné oleje a máslo. (Při konzumaci tučnějšího jídla je však třeba upravit dávku pankreatických enzymů.) Nutričně bohaté jsou i luštěniny, nejen jako samotné jídlo, ale přidávají se do omáček, polévek apod. Ořechy se hodí do jídel podávaných ke svačině. Brambory, rýže, těstoviny se podávají nejen jako příloha, ale i jako součást salátů, které se navíc obohacují majonézou. Neomezujeme sladkosti podávané po hlavních chodech. Ke svačinám se hodí pudinky a kalorické tyčinky. Ani cereálie, ovoce a zelenina jako zdroj vitamínů, vlákniny nesmějí v jídelníčku chybět. Zeleninové saláty se výborně hodí jako předkrmy, zvláště před

sladkými hlavními jídly. Velmi důležitý je i dostatečný příjem tekutin, kolem 2-3 litrů denně, protože při nedostatku tekutin jsou zákonitě hustší i sekrety žláz, což primárně zhoršuje základní projevy nemoci. (Vávrová, 2006)

1.7.3 Psychologické aspekty při příjmu stravy

Velkým problémem CF dětí je však jejich chronické nechutenství. V rodině dítěte by měla být stanovena společenská pravidla, která u stolu dodržují všichni, včetně dětí zdravých i dítěte s CF. Při jídle pak rodiče dítěte věnují dítěti náležitou pozornost a nešetří chválou nad snahou dítěte potřebnou porci sníst. Pokud dítě jí pomalu a dlouho, nemá zůstat samo u stolu poté, co již ostatní členové rodiny od stolu odešli. Vyplatí se dítěti vymezit porci, kterou je nezbytné, aby snědlo, a třeba mu určit časový limit, ve kterém má dané množství sníst. A samozřejmě respektovat chuťové preference dítěte. U dítěte s CF se bohužel, i přes všechnu důslednost a zásadovost v přístupu k výživě a stravovacím návykům může stát, že dítě není schopno požadovanou enormní dávku kalorií perorálně přijmout, veškerá nutriční strategie selže a dítě neprospívá. Pocit selhání či viny ze strany rodiny a pacienta v tom případě není namístě a je potřeba hledat alternativní možnosti nutriční intervence. (Vávrová, 2006; Starková, 2014)

1.8 Komplexní péče o pacienty s CF

Ošetřování bylo vždy považováno za morální umění. Ošetřování je kultura, je integrální součástí kulturní výbavy lidstva, protože láska k člověku je základním morálním principem. Při ošetřování pacienta, bychom měli vždy respektovat jeho důstojnost. (Kutnohorská, 2013)

CF je onemocnění, jehož léčba je multidisciplinární. Podílí se na ní lékaři, mikrobiologové, antropologové, fyzioterapeuti, dietologové, sociální pracovníci, psychologové. Péče o pacienty s CF je tedy péčí týmovou. Vzájemné propojení jednotlivých úrovní je nezbytnou podmínkou pro optimální chod celého týmu a právě psychologicky a psychosociálně orientované profese v tomto ohledu sehrávají významnou scelující roli.

Nemoc samotná je něčím, co je pod „drobnohledem“ většiny zúčastněných profesí natolik, že by snadno mohl uniknout pozornosti fakt, že jejím nositelem je člověk. A to nejen člověk jako individualita, ale jako průřezík bohatého přediva sociálních vztahů a vazeb, včetně rodinných. Potřeba zacházet s každým pacientem jako s jedinečnou bytostí v jeho přirozeném vztahovém poli se z tohoto pohledu jeví jako nezbytná, neboť je tím do značné míry ovlivněna kvalita a úspěšnost léčby. Lze říci, že prožívání kvalitního života se v nemoci mění a posouvá. To, co by zdravý člověk neoznačil za kvalitní, dostává v nemoci zcela nový význam.

Kvalita života souvisí s uspokojováním potřeb. A protože každý člověk, každá rodina má potřeby trochu jiné, je i kvalita života velice individuální pojem. Pro zajištění kvality života je nutné dobře rozpoznávat potřeby v rodině s nemocným člověkem a adekvátně na ně reagovat. (Marková, 2010)

Pokud respektujeme důstojnost člověka, musíme mu projevit úctu. Úcta znamená uznání, ocenění nebo i obdiv ke kvalitám druhého, k jeho velikosti, případně k nadřazenému postavení, které se často projevuje i navenek, slovy nebo gesty. Umět s druhým zacházet s úctou může být v praxi velmi obtížné. Neměli bychom klienta dezinformovat, vystavovat zbytečnému riziku, chovat se k němu lhostejně ani jej ponižovat. Nutno je také myslet při péči na jeho věk a na to co prožil. Hodnota lidského života se neměří jen blahobytem a zdravím. Má hlubší zdůvodnění a odvíjí se mj. od toho, jaké úcty se člověku dostává, zda je této úcty hoden. (Kutnohorská, 2013)

Setkáme-li se s dítětem, jehož chování se nám zdá pozoruhodné, je možné se zamyslet nad tím, kde se toto chování zrodilo. I u dospělého člověka do určité míry platí, že „co ses v mládí naučil, ve stáří jako když najdeš“.

Nemoc je pro člověka něco, co ho ohrožuje, je to pro něj něco nového, něco, s čím nepočítal a co mu zkřížilo plány. Samozřejmě se to kromě jeho somatického stavu odrazí v jeho psychice a v jeho chování.

Na obranu nás zdravotníků bychom mohli říci, že i my jsme také jenom lidé a máme své nálady, starosti, radosti. Ale i tak bychom se měli snažit je potlačit a nezabývat se starostmi v práci a chovat se jako profesionálové. Je to těžké, stojí to spoustu námahy a vnitřní síly, ale naši pacienti nás potřebují milé, usměvavé, chápající, protože my jsme

jim nejbliže v jejich těžkých chvílích, oni potřebují podporu. Pro nás může být odměnou lepší se stav, spokojený a usmívající se pacient. (Křivohlavý, 2004)

1.8.1 Holistický přístup

Psychika a tělo jsou v neustálé interakci. Jsou vzájemně spojeny a ne odděleny. Porozumění tomu, že psychika neexistuje odděleně od těla a naopak, je základem holistické péče. Sestry mají vyjímečné postavení mezi ostatními zdravotnickými profesionály, mají prioritu v poskytování holistické péče. Základem ošetřovatelství je péče o celého člověka tím, že jsou brány v úvahu všechny jeho součásti: tělesné, sociální, emocionální, intelektuální a duchovní.

Úspěšná holistická ošetřovatelská péče bere v úvahu interakci psychofyziologických potřeb. Každý zdravý člověk má zkušenost se stavem psychofyziologické rovnováhy nebo homeostázy. Každý nemocný člověk má zkušenost se stavem psychofyziologické nerovnováhy nebo poruchy homeostázy.

Holistická ošetřovatelská péče vyžaduje orientaci na tělo i psychiku. To znamená, že bere v úvahu jak tělesné, tak psychosociální potřeby člověka. Je důležité, aby sestry chápaly podstatu psycho-sociální interakce a pečovaly o celého člověka, včetně jeho nejbližších ve zdraví i nemoci.

Sestra, která poskytuje holistickou ošetřovatelskou péči, pohlíží na člověka jako na jedinečnou celostní bytost, nikoli na její pouhé části. Taková sestra je odhodlána pomáhat lidem, aby dosáhli a udrželi si optimální zdraví, pomáhá při prevenci a redukci chorob nebo poskytuje podporu nevyléčitelně nemocným.

Jako součást psychosociálního ošetřovatelského zhodnocení je velmi důležité identifikovat stresory, které ošetřovaného ohrožovaly nebo ohrožují. Protože choroba obecně zahrnuje jak psychologické, tak fyziologické faktory. Účinná pomoc klientovi musí zahrnovat jak psychologický, tak somatický ošetřovatelský zásah. (Mastiliaková, 2010)

Fitznerová, 2012 uvádí ze své zkušenosti, že lékaři v některých případech nevnímají naše děti jako celistvé bytosti, obdařené nejen tělem, ale i duší, a řeší pouze záležitosti svého úzce vymezeného oboru. Necitlivé chování lidí okolo nás mnohdy zbytečně

prohlubuje vnitřní bolest maminek dětí s handicapem, nemocí. Situace, kdy se mamince narodí do „zdravé“ rodiny dítě se zdravotním handicapem, je jednou z hodně obtížně zvládnutelných situací. Pak hledáme lékaře, který bude koordinovat péči o naše dítě a dívat se na něj jako na celistvou bytost.

A Mareš, 1997, podotýká, že na dítě se vsuktu pohlíží jako na mládě, které, když ještě nemá rozum a nevnímá naplno svět kolem sebe, asi toho ani nic moc necítí, takže je možno je léčebnými praktikami obelstít nebo uchlácholit. Jenomže na každém stupni vývoje dítě má rozum, vnímá naplno svět kolem, pamatuje si (a jak!) a je samostatnou, svébytnou lidskou bytostí. Neztrácí se v jeho osudu ani to dobré, ani to zlé, co do jeho vývoje vložíme.

Dětská bolest se podle mého názoru také značně podceňuje, píše Fitznerová, 2012 a Rokyta, 2009 uvádí, že sama bolest je i prožitek, tedy úkaz duševní, je to „subjektivní realita“. Proto se na jejím vzniku, trvání a změnách, značnou měrou podílejí i další vlivy a to také duševní povahy.

To, co dítě prožívá, vztahuje se vždy k lidem, nikoli k nemoci, úrazu či jiné objektivní skutečnosti. Není proto lhostejné, kdo mu bolest působí. Nejde však jen o jednotlivého člověka, ať už lékaře, sestru, rehabilitačního pracovníka, či kohokoliv jiného – jde o důvěru či nedůvěru v lidi. Zvláště tíživé je, když se o tuto důvěru hraje v osobách vlastních rodičů či jiných blízkých lidí, tj. když se od rodičů žádá, aby oni prováděli bolestivé léčebné praktiky, a to někdy dlouhodobě. (Fitznerová, 2012)

Praktičtí lékaři dnes hovoří o léčbě „celého člověka“, avšak současná představa člověčenství je omezená. Kdyby lékařství věnovalo větší pozornost duši, uvidělo by, jak důležité jsou pro pacienta krásné věci, druzí lidé v jeho životě a jakou ztrátu asi prožívá, když je uvězněn v místě tolik zaměřeném na léčbu. Lékařská praxe více soustředěná na duši by respektovala citová pouta nejrůznějšího druhu. (Moore, 2010)

1.8.2 Rodina a nemoc

Základní společenský vztah, rozhodující pro každé dítě, je vztah rodiče – děti a v nejranějším období pak vztah matka – dítě. Právě fakt, že v rodině prožíváme velkou část života, že se k ní vztahujeme, z rodinných událostí se radujeme a rodinnými

problémy se trápíme, jsme její součástí, dodává v rodině v životě každého z nás nenahraditelný význam. (Ševčík, 2011; Dunovský, 1999)

Matka je pro dítě základním zdrojem jistoty a bezpečí. Odloučení od matky (rodiny) je pro dítě větším zdrojem stresu než sama nemoc než bolest. Děti mají být léčeny v prostředí, které je přizpůsobeno jejich potřebám. (Sedlářová, 2008)

Profesionální zdravotnická péče o nemocné děti klade nyní zvýšený důraz na spolupráci rodičů se zdravotníky, zejména u velmi malých dětí a dětí vážně nemocných. Pokud rodičům není umožněno dítě v nemocnici doprovázet, poskytovat mu trvale lásku a péči, konejšit je a ochraňovat, pocítují vinu a selhání ve své rodičovské roli. Situaci, kdy se musejí vzdát péče o nemocné dítě a svěřit je odbornému personálu, prožívají často jako vysoce stresující a může mít vážné psychické následky. Rodiče jsou pro dítě základním nenahraditelným zdrojem jistoty a bezpečí, nejlépe je znají, a mohou tedy nejlépe reagovat na jeho měnící se potřeby. Není tedy možné vyloučit je z procesu uzdravování jako nekompetentní laiky. Naopak se stávají vítanými spolupracovníky zdravotníků, především sester.

Sestra pracující na dětském oddělení nemusí hospitalizovanému dítěti nahrazovat matku. Naopak, její role spočívá ve společné práci, v práci po boku rodiny, která má nemocné dítě. Péče se přestává soustřeďovat pouze na dítě a v centru jejího zájmu se ocitá celá rodina. Je třeba si uvědomit, že dobrá spolupráce s rodinou je nutným předpokladem pro naplňování Úmluvy o právech dítěte a Charty práv dětí v nemocnici.

U dětí, zejména malých (kojenců, batolat, dětí předškolního věku) pomáhá už jen fyzická přítomnost rodičů při hospitalizaci a při nepříjemných či bolestivých výkonech zajišťuje potřebu bezpečí a jistoty, usnadňuje zvládání zátěžových situací. Je-li matka přijata s dítětem, dítě se obvykle dříve uklidní, léčení může probíhat lépe a rychleji při lepším psychickém stavu. Přítomností matky se upevňuje vzájemný citový vztah mezi ní a dítětem, pod vedením sestry a lékaře si matka může osvojit některé dovednosti k dalšímu ošetřování dítěte doma, může být ovlivňováno její chování k nemocnému dítěti.

Nemoc dítěte je pro rodiče samotnou zátěžovou situací. Jde-li o vážnou nemoc, sami rodiče by potřebovali pomoc. Rodiče, kteří se doma starají o dítě s chronickým

onemocněním, by měli být podporováni v tom, aby stejnou péčí, pokud to lze s ohledem na stav dítěte, mohli poskytovat i v době hospitalizace.

Nemoc nepostihuje jenom jednotlivé orgány, ale i celou osobnost člověka. I dítě si svou nemoc uvědomuje a prožívá. Nemoc znamená pro dítě kromě zátěže organismu i změněnou životní situaci, s níž se musí vyrovnat. Nejistota a úzkost rodičů a dalších blízkých lidí v prostředí dítěte, jejich nálady a postoje, jejich projevy, změny v chování vůči dítěti, to vše se může neobyčejně silně dítěte dotýkat. Je třeba připomenout, že děti jsou vůči takovým změnám ve svém prostředí individuálně různě „vnímavé“ a následkem toho se jejich reakce mohou různit.

(Plevová, 2010; Heřmanová, 2012)

Moderní lékařství má sklony přiřazovat nemoc ke konkrétnímu tělu. Předpokládá, že sice rodina má samozřejmě o nemocného člověka starost, ale rodinní příslušníci stojí na okraji, nejsou součástí problému. (Moore, 2010)

1.9. Psychologická a psychosociální problematika

CF je dlouhodobě náročná životní situace. Psychologická a psychoterapeutická péče věnovaná pacientům s chronickým onemocněním, jako je CF, je vždy také zároveň péčí o ostatní členy rodiny, o celý rodinný systém. Začíná prakticky prvním setkáním s dítětem a rodiči ve chvíli, kdy je dítěti diagnostikováno onemocnění a pokračuje pak v podobě více či méně pravidelných setkání po celý život pacienta – od dětství do dospělosti. Průběžně je tak budována verbální podoba rodinného příběhu, která je dovytvářena a pojmenovávána ve svých proměnách při každém dalším setkání.

Hlavním cílem psychologického vedení v péči o nemocné s CF je zvyšování adaptace ve vztahu k onemocnění, zlepšování kvality života a překonávání problémů spojených s onemocněním. (Vávrová, 2006)

K práci zdravotníka neodmyslitelně patří profesionální empatie. Empatie je schopnost vcítit se do pocitů a jednání druhé osoby, patří primárně mezi složky efektivní komunikace a také je spolu s opravdovostí a vřelostí jednou z důležitých podmínek úspěšné práce s klientem. (Kelarová, 2014; Kutnohorská, 2011)

To, že s dětmi, obzvláště nemocnými máme zacházet s taktem a porozuměním, vyplývá i z toho, že uznáváme jejich důstojnost, která je zakotvena v v listinách lidských práv.(Heřmanová, 2012)

Fitznerová, 2012 vysvětluje, že každá, rodinou nebo lékařem necitlivě pronesená věta se zadírá mamince nemocného dítěte do hloubi nitra.

1.9.1 Coping

Pro většinu lidí nemoc znamená problémy - v rodině, v zaměstnání. Dále trvajícím nemoc podstatně mění i životní perspektivu. Někdo přijímá nemoc jako vlastní selhání, vinu, trest, obviňuje z ní sebe i své okolí. (Linhartová, 2007)

Nemoc a zvláště chronická nemoc, je velkou překážkou v našem životě - v životě toho, kdo je nemocný a také všech jeho blízkých. Cystická fibróza je navíc překážkou záluďnou a nevypočitatelnou.

Slovo coping pochází z angličtiny a česky znamená „vyrovnat se“ s něčím. Zjednodušeně řečeno to jsou pocity, myšlenky a chování (činy), které používáme, aby nás těžké a stresové situace příliš nezranily.

Copingová strategie optimistického přijetí charakterizuje přístup na jednom konci škály - aktivní, optimistický přístup k onemocnění a určitá bojovnost v dobrém smyslu toho slova. Na zcela opačném konci stojí vyhýbání se, které znamená pasivní a bezmocný přístup k onemocnění. Naděje reflektuje naději, že se vše v dobré obrátí. A odvádění pozornosti ukazuje na snahu zcela zapomenout na fakt CF. Nelze však říci, že by člověk používal jen jeden jediný způsob copingu.

Proč je coping u chronického onemocnění tak důležitý? Kromě výše uvedeného vyrovnání se, se stresovou situací, s chronickým onemocněním, má coping vliv i na další aspekty života nemocného i jeho blízkých. Udává se, že coping ovlivňuje kvalitu života. A kvalita života se opět posuzuje podle toho, jak sám nemocný svůj život hodnotí. Coping je také dáván do souvislosti s průběhem nemoci a věkem dožití. S copingem souvisí také problematika „compliance“, jak pacient spolupracuje s lékařem, jak dodržuje jeho pokyny, jak provádí léčebné úkony atd. V neposlední řadě je zjišťování copingu u jedince důležité z důvodu psychologické intervence. Má-li coping

(a vše tomu nasvědčuje) vliv na dodržování léčebného režimu, průběh choroby, atd., je velmi důležité věnovat úsilí změně nevhodného - maladaptivního způsobu copingu na adaptivní. (Hodková, 2015)

Vyrovnat se s tak tíživými životními úkoly, jako je těžká nemoc, handicap, je svědectvím o velkém hrdinství. Umožnit dítěti i sobě za těchto okolností uspokojivý a šťastný život je dílo mimořádné hodnoty osobní i společenské. (Fitznerová, 2012)

Je nutné si, ale uvědomit, že dítě často nedokáže své pocity sdělit rodičům, protože i oni byli tou událostí zasaženi a ono má potřebu je chránit. Nechce jim způsobit více bolesti a zármutku. Pokud jsou rodiče schopni mluvit o svých pocitech otevřeně, je to pak snadnější i pro dítě. (Oaklander, 2010)

1.10 Potřeby

Děti nemocné, děti s handicapem mají stejné potřeby jako děti zdravé. Potřebují dostatek vhodných podnětů z okolí v přiměřeném množství, kvalitě a ve správný čas. Pořádnou dávku citu, aby si mohly vytvořit pevný, intimní vztah ke svým rodičům a prarodičům. Potřebují také pocit životní jistoty. (Fitznerová, 2012)

Univerzalitu lidských potřeb vystihl A. Maslow. Nejen potřeby popsal, ale zároveň je strukturoval do hierarchicky uspořádaného žebříčku z hlediska toho, jak složité struktury lidské bytosti se vážou – počínaje potřebami, které se vážou k organizmu, a konče potřebami realizace osobnosti. Podstatné ale je, nezůstávat pouze u uspokojování potřeb nižšího řádu, ale uspokojovat přiměřeně i potřeby vyšší. Výsostné postavení mezi potřebami má potřeba bezpečí jistoty a lásky, které může dítě prožívat jen v případě, že při uspokojování dalších potřeb (krmení, přebalování, koupání, hraní si atd.) jsou tyto prováděny s láskou.

V případě, že některá potřeba, případně více potřeb, není uspokojována krátkodobě v intenzivní míře nebo i míře menší, ale zato dlouhodobě, reaguje na tento stav, člověk prožitky nedostatku, nouze a omezování. Stav je označován, jako frustrace. Určit a nazvat příčinu své frustrace, dítě většinou nedokáže, a proto lze na frustraci usoudit ze změn v oblasti emocionální, komunikační, v oblasti sociálních vztahů i poznávacích procesů. Vážnějším případem důsledků nerespektování potřeb dítěte je deprivace.

Deprivaci lze definovat jako výsledek životní situace, kdy dítěti nejsou uspokojovány jeho základní psychické potřeby v náležitě míře a po určitou, dosti dlouhou dobu, což způsobuje ohrožení jeho duševního zdraví a duševního vývoje. (Sikorová, 2011)

Potřeby dítěte se v různých fázích vývoje mění. Nicméně několik základních potřeb je trvalých a ty vyžadují své plné uspokojení, nemá-li být vývoj dítěte zcela narušen.

Za úvodní potřebu dítěte shodně s J.A.Komenským lze považovat s jistou lineární nadsázkou potřebu dobře se narodit. Potřeba, aby se každé dítě narodilo zdravé, chtěné a vítané, nadané všemi předpoklady a schopnostmi dobrého a všestranného vývoje. To předpokládá náležité početí, optimální genetickou výbavu získanou od obou rodičů, zabezpečení optimálních podmínek celého intrauterinního života zbaveného negativních vlivů jakéhokoliv původu a povahy. Dítě má obecné, ale i zvláštní potřeby. **Vztah: potřeby – požadavky (práva) – služby (péče), se stává, hlavním kritériem v péči o děti.**

Po narození novorozence, se stává první potřebou, potřeba kyslíku a potřeba tepla. Postupně navazují další biologické potřeby, potřeby psychické a sociální, které se prolínají. Potřeby dítěte zabezpečuje především rodina.

K základním biologickým potřebám patří především uhrazení všech nároků na náležitou výměnu látek a plynů (metabolizmu), a to z hlediska aktuálního i vývojového, tedy řádná výživa dítěte. Dále uspokojení základních hygienických požadavků: dostatek tepla, čistoty i ochrany před negativními vlivy bezprostředního životního prostředí. Patří sem i potřeba rozvoje obranyschopnosti. Významnou biologickou potřebou je dostatek adekvátních stimulů, podněcujících a rozvíjejících funkce organismu, především v oblasti nervové soustavy, lokomočních aktivit a na ně bezprostředně navazujících aktivit psychických.

Uspokojování potřeb psychických umožňuje dítěti se nejenom přiměřeně rozvíjet v oblasti intelektu, citů a vůle, ale i v chování, interakcí s okolím, chápání sebe a lidí společenských hodnot i celého prostředí, jehož součástí, ale i samotným plnoprávným jedincem se stává. Další důležitou potřebou, je potřeba jistoty. Uspokojuje se především v citových vztazích dítěte k dospělým vychovatelům. Čtvrtou základní potřebou je vědomí vlastní identity, vlastního „já“, vlastní společenské hodnoty. Dítě si vytváří

představu o své osobě podle toho, jak ho jeho nejbližší lidé přijímají, jak hodnotí jeho projevy, co oceňují a co odmítají, takto utvářené sebevědomí (identita) dalekosáhle ovlivňuje jeho prožívání společenských vztahů a vývoj jeho společenských postojů v dalších vývojových fázích.

Potřeba „životní perspektivy“, nebo-li otevřené budoucnosti je specificky lidská. Její uspokojení dává lidskému životu časové rozpětí mezi minulostí, současností a budoucností. V psychologickém smyslu jde o rozpětí mezi nadějí a beznadějí. Otevřená budoucnost udržuje naši životní aktivitu – uzavřená budoucnost vede k ochabnutí, rezignaci, apatii, zoufalství.

Sociální potřeby dítěte jsou spjaty s psychickými. Jsou nezbytné, u dítěte, však nabývají na důležitosti a souvislosti s požadavkem optimální socializace, jež právě bez uspokojení základních sociálních potřeb je neuskutečnitelná. Nejvýznamnější sociální potřebou je potřeba lásky a bezpečí, poskytovaná jeho „vlastním „ člověkem. Bezprostředně na ni je vázaná potřeba přijetí dítěte, takového jaké je. Dále potřeba identifikace s ním, zabezpečení všech možností k rozvinutí všech jeho sil a schopností a umět překonávat nejrůznější potíže, zábrany, poruchy v jeho životě a bezprostředním okolí. (Sikorová, 2011; Dunovský, 1999)

Způsob naplňování potřeb, je ovlivňován následujícími faktory: individuální vlastnosti jedince, sociálním prostředím, pocitem zdraví nebo nemoci, kdy dochází posunu kvality i kvantity potřeb, včetně jejich plnění a okolnostmi vzniku, zjištění nemoci. (Šamánková, 2011)

1.10.1 Potřeby v nemoci

Protože dětství je v našich představách obvykle spojeno s radostí, vitalitou, elánem, nemoc se zdá být něčím, co by do světa dětí vůbec nemělo patřit. Natož nemoc vážná, případně taková, která může život předčasně ukončit. Navzdory všem našim přáním jsou některé děti chronicky nemocné, zdravotně postižené, velice vážně nemocné i takové, které umírají.

V těžké a vážné nemoci – v léčbě i ošetřování všech nemocných dětí, zejména pak těžce a vážně nemocných, se snažíme uspokojit potřeby, které jsou limitovány

onemocněním samotným, např. změna životního stylu, sociální a ekonomické problémy a potřeby, které nově vznikají, např. pomoc od bolesti, ztráta pocitu bezpečí. Potřeby se mění s průběhem onemocnění, některé mizí, jiné se zase naléhavě objevují. Hierarchie potřeb, se v těžké nemoci, mění.

V době nemoci dítě nepřestává mít stejné potřeby, jaké mělo v době plného zdraví, ale mění se jejich naléhavost a důležitost jejich uspokojení. Do popředí přichází pocit ohrožení. Nezřídka se stává, že malé děti ve skutečnosti ohrožené vážnou nemocí se cítí více ohrožený těmi, kdo usilují o jeho zdraví, lékaři, sestřičkami, nepříjemnými zákroky, a nedobrymi léky. Dítě bývá zaměřené na přítomnost a jen těžko chápe, že dočasné nepříjemnosti mu pomohou v budoucnosti. S příchodem dospívání se tento pohled mění. Výhled do budoucna získává na naléhavosti, a proto se dostává do popředí potřeba otevřené budoucnosti a perspektivy. (Šamánková, 2011; Dunovský, 1999)

Dítě má potřebu určitého množství proměnlivosti a kvality vnějších podnětů. Její uspokojení umožňuje naladit organizmus na žádoucí úroveň aktivity. V rámci ošetrovatelské péče se proto snažíme, aby se dítěti dostalo přiměřeného množství, kvality a proměnlivosti vnějších smyslových podnětů. Pomýšlíme na stimulaci všech smyslů, včetně taktilní stimulace.

Neméně významná je potřeba určité stálosti, řádu a smyslu v podnětech, tj. potřeba smysluplného světa. Uspokojení této potřeby může být v době vážné nemoci výrazně narušeno. Nemoc sama je obvykle obtížně předvídatelná. K tomu ještě připojme obavy mnoha dospělých sdělovat dětem pravdivé závažné skutečnosti. Při ošetrovatelské péči věnujeme pozornost tomu, jestli pacient projevuje nějakým způsobem zájem o to, co se s ním děje. Snažíme se mu předem, přiměřeně věku, vysvětlit jednotlivé úkony, které budeme při ošetrování provádět. Věnujeme pozornost všem jeho otázkám i v případě, že na některé nemůžeme nebo nedovedeme odpovědět. Nikdy neutěšujeme falešně, neslibujeme, že bolestivý zákrok bolet nebude.

Dítě má potřebu pociťovat naplnění vztahů k osobě matky a k osobám dalších primárních vychovatelů. Dobré uspokojování této potřeby přináší dítěti pocit životní jistoty a je podmínkou pro dobrý vývoj jeho osobnosti. Nemoc je významným zdrojem pocitu ohrožení, kdy se dítě může obávat i o ztrátu nejvýznamnějších vztahů. Také

počátky strachu ze smrti ve vývoji dětí obvykle souvisí se strachem ze ztráty nejbližších vztahů. U těžce nemocných tedy platí dvojnásob důležitost, projevování těchto vztahů a v různých formách opakované ujišťování o jejich trvalosti. U starších dětí nabývají na významu také vztahy širší, směřující mimo rodinu. Vztahy mezi pacienty mají zvláštní hodnotu. Mohou být zdrojem opory, předávání zkušeností a příležitostí k většímu vzájemnému pochopení životní situace. Jsou však jakýmsi specifickým mikroklimatem, které se od běžného sociálního prostředí odlišuje.

Ošetrovatelská péče nemůže zajistit bez spolupráce s blízkými nemocného dobré uspokojení této potřeby naplnění primárních citových vztahů. Může však výrazně napomoci v případě, kdy dítě v tomto směru strádá. Podle možnosti napomáháme chvilčkám soukromí pacientů s rodiči. Povzbuzujeme rodiče, je-li to možné, ve fyzickém kontaktu s dětmi. Nikdy před dítětem nekritizujeme jeho blízké.

Z uspokojení potřeb identity a společenské hodnoty vychází zdravé uvědomění vlastního já, vlastní identity. V nemoci je pozornost většinou zaměřena na negativa, dítě tedy může spíše věnovat pozornost svým limitům a omezením, vidí lépe, co nedokáže, než to, co dokáže. Ošetrovatelská péče může velmi výrazně napomoci k přiklonění pozornosti ke zdravým schopnostem dítěte, k jeho možnostem. Věnujeme pozornost zájmům dítěte, jeho úspěchům v době před onemocněním. Povzbuzujeme ho k zapojení do činnosti, které dosud nemělo příležitost vyzkoušet. Oceňujeme kvality dítěte v různých situacích.

Uspokojení potřeby určité perspektivy do budoucna je významným zdrojem životní aktivity. Na dobu nemoci nelze život dítěte a jeho vývoj zastavit a počkat na uzdravení. Ani tam kde je zřejmé, že se nemocný nejen neuzdraví, ale že je velmi pravděpodobné, že jeho život předčasně skončí, není možné potřebu otevřené budoucnosti opomíjet, ačkoliv nevíme, jak dlouhá životní cesta je před ním, zda bude trvat dny, měsíce či roky. I dětem je třeba otevírat reálné perspektivy, nikoliv klamné naděje. Dítě potřebuje mít jistotu, že budou brány vážně jeho stesky a bolesti (poslouchejte a věřte mi). Zejména školáci mají zvýšenou citlivost na „partnerské“ jednání. Velmi těžce nesou, když se zdravotníci u lůžka baví o nich, například s rodiči, ale nehovoří k nim (nemoc se mě týká, počítejte se mnou).

Nemocné děti mají potřebu určité míry osobní důstojnosti. Potřebují před sebou i okolím obstát, patří sem také potřeba respektu určitého soukromí.

Strach ze samoty je jedním z nejtěživějších v lidském životě bez ohledu na věk. V nemoci je hrozba samoty obyčejně ještě větší. Osamění má nejen podobu fyzické nepřítomnosti druhých, ale také podobu samoty v myšlenkách. Nejvýraznější pomocí v takové situaci je naslouchat, dát najevo zájem a zásadně nebagatelizovat ani zdánlivě málo závažné stesky (nenechte mne samotného, mám strach, že zůstanu sám se svým utrpením).

Psychické potřeby nemocných dětí se příliš neliší od potřeb jejich zdravých vrstevníků. Nemoc však může výrazně komplikovat možnost jejich uspokojení, proto je v nemoci tak významné věnovat jim pozornost. (Šamánková, 2011; Sikorová, 2011)

1.10.2 Práva dítěte

Dosažené poznání významu o základních potřebách dítěte a dětství, pohled na dítě jako na nositele lidských práv, která byla formulována v Úmluvě o právech dítěte:

Dítě má právo na přežití, tzn. na naplnění svých základních existenciálních potřeb, jako jsou výživa, bydlení a přístup k lékařské péči.

Dítě má právo na rozvoj, aby se mohlo optimálně vyvíjet, má být tedy respektováno jako jedinec s možností tohoto rozvoje, který potřebuje najít a potvrzovat svou identitu. K tomu potřebuje právo na vzdělání, na svobodu myšlení a náboženského vyznání, emoční kladné prostředí, porozumění a lásku, respekt vůči jeho individualitě, která stále více sama utváří svůj život.

Dítě má právo na spoluurčování, které zahrnuje právo respektovaného jedince ve společnosti na svobodné vyjádření názoru a spoluurčování záležitostí, jež se týkají života dítěte.

K obsahovým akcentům Úmluvy patří přednostní zájem dítěte jako základní měřítko, jako nejvyšší hledisko všech opatření, která se týkají dětí. (Milfait, 2008)

1.11 Komunikace

Znalost komunikace je pro úspěšnou komunikaci s dítětem, které je v období nemoci zvláště citlivé, nezbytná. Právě správná komunikace nám může pomoci v navázání vzájemného vztahu a tím dosažení úspěšné spolupráce. (Venglářová, 2006)

Komunikací obecně rozumíme způsob, kterým lidé navazují vzájemný kontakt a oznamují si své myšlenky, citové zážitky, postoje. Komunikace ve zdravotnictví neznámá pouze mluvit, ale i sdělovat a získávat informace, na nichž závisí naše zdraví a mnohdy i život. Sestra používá dovednost komunikovat s pacientem jako součást profesionálního vybavení. Schopnost komunikovat, slouží k navázání a rozvíjení kontaktu s pacientem.

Při komunikaci s nemocným dítětem může být zdravotnický asistent nejbližší kontaktní osobou, může být náhradou rodičů, kamarádů. Komunikace s rodinnými příslušníky musí probíhat ve zdvořilé rovině a se všemi všeobecnými zásadami. Zkušené zdravotníky se naučí sledovat signály, které nemocný vysílá, a naladit se na jeho vlnu. Pokud je zájem o člověka a ochota mu porozumět, můžeme očekávat úspěch.

V komunikaci s pacienty a jejich blízkými se nedoporučuje používat příliš odborné terminologie. Hovoříme-li však o konkrétním onemocnění, léčebném postupu či léčivu, musíme použít správný výraz. Velmi přínosné je poskytnout rodině informace v písemné podobě, nejčastěji formou brožury. S pomocí písemných materiálů si také lépe připraví otázky pro zdravotníky. Brožura však nesmí nahradit komunikaci, pouze ji zkvalitnit! (Venglářová, 2006; Kelnarová, 2009; Plevová, 2010)

Každý člen zdravotnického týmu musí znát své kompetence a vědět, jaké informace může rodině podávat. Nejčastější chybou bývá podávání rozdílných a neúplných informací. (Plevová, 2010)

1.11.1 Druhy zdravotnické komunikace

Ve zdravotnické praxi rozlišujeme tři druhy profesionální komunikace:

Sociální komunikace, je naplánovaná, často se odehrává během neformálních setkání. Jedná se o běžný hovor, kontakt s nemocným.

Specifická (strukturovaná) komunikace, má určitou naplánovanou náplň. Jde o oblast komunikace, kdy sdělujeme důležitá fakta, motivujeme nemocného k další léčbě, působíme edukačně atd.

Terapeutická (léčebná) komunikace, se v ošetrovatelství využívá často. Odehrává se většinou formou rozhovoru s nemocným. Při denním kontaktu s nemocným člověkem poskytujeme oporu a pomoc v těžkých chvílích rozhodování, přijímání nepříjemných či velmi závažných skutečností, pomoc při adaptaci na změnu apod. Podpůrný terapeutický rozhovor s nemocným má za úkol zvýšit účinnost jiných léčebných přístupů u somaticky či psychosomaticky nemocných. (Plevová, 2010)

1.11.2 Role dětské sestry v komunikaci

Dětské sestry jsou zapojeny do všech aspektů péče o dítě a jeho rodinu. Cílem je podporovat růst a zdravý vývoj dítěte. Stejně jako děti přicházejí z rozličného zázemí, tak každá sestra přináší soubor individuálních proměnných, které ovlivňují vztah sestra – pacient (dítě/rodina). Bez ohledu na to, kde dětská sestra působí, je jejím hlavním zájmem blaho dítěte a rodiny.

Nezbytným základem pro kvalitní ošetrovatelskou péči je vytvoření vztahu sestra-dítě/rodina. Dětské sestry musí mít k dětem a jejich rodinám smysluplný vztah, musí umět mapovat jejich potřeby a pocity, ale přitom rozlišovat své vlastní pocity a potřeby, udržovat si hranice profesionality. Sestra vytváří optimální podmínky pro otevřenou komunikaci mezi rodinou, dítětem, jí. Rodina by neměla mít obavy sestře se svěřit a dotázat se na nejasné otázky týkající se potřeb a podpory zdraví dítěte. Otevřená komunikace a současně profesionální odstup umožňuje sestře včasný záchyt signálů poukazujících na deficitní potřeby dítěte a rodiny.

Jako kvalitní ošetrovatelskou péči hodnotí rodiče péči sestrami, které pozitivně oceňují přítomnost rodiče u dítěte, naslouchají rodičům i dítěti, zapojují rodiče do péče o dítě, mají zájem o starost a blaho dítěte i rodiny, při ošetrování dítěte jsou citlivé, komunikují s ním i s rodinou a vykonávají individualizovanou ošetrovatelskou péči.

Jako nedílnou součást kvalitní ošetrovatelské péče považují rodiče zejména pozitivní vztah mezi sestrou a dítětem/rodinou. V naší pomáhající profesi je důležité, abychom si ujasnili své vlastní pocity, způsob přijetí naší sociální role. Poznání našich potřeb i potřeb těch, kteří od nás očekávají pomoc, dále poznání a pochopení sám sebe napomáhá k pochopení potřeb druhých lidí, naučení tolerance k názoru druhého člověka, orientaci ve svízelné situaci. Pokud chceme, aby nám nemocní a jejich rodinní příslušníci rozuměli a měli k nám kladný vztah, měli bychom vědět, že, bez kvalitní komunikace se opravdu neobejdeme. (Šamánková, 2011; Sikorová, 2011)

1.11.3 Komunikace s dětským pacientem

Komunikace s dětským pacientem je vždy velmi specifická. Aby dítě spolupracovalo, je nutná efektivní komunikace ze strany zdravotnického personálu. Z pohledu ošetrovatelství je třeba znát zvláštnosti a okolnosti, které komunikaci s dětským pacientem modifikují, případně podporují nebo omezují. Prvním předpokladem úspěšné komunikace sestry s dítětem je důkladná znalost vývojových charakteristik a zvláštností každého vývojového období od narození dítěte až do období adolescence. Věk a řečové predispozice jsou determinanty, které prvotně určují charakter komunikace ve vztahu sestry a dítěte.

Komunikace je bezprostředně podmíněná zdravotním stavem, charakterem a typem onemocnění a intenzitou klinických příznaků. Ovlivňuje ji i momentální prožívání a psychický stav dítěte.

Komunikace s dítětem a jeho rodiči vyžaduje velkou dávku trpělivosti, důslednosti, upřímnosti, lidskosti a schopnosti naslouchat, ale i profesionální vystupování. Je nutné, aby sestra získávala a ustavičně zdokonalovala své komunikační schopnosti. Je nezbytné, aby každý zdravotnický pracovník měl nejen důkladné vědomosti, ale i živý zájem o děti, trvalou snahu porozumět jim a laskavé, citově vřelé a klidné chování, jež pramení z vlastní povahové vyrovnanosti. Chování zdravotníka bude mít nejen vliv na chování dítěte, ale také bude mít velký vliv i na jeho celkový postoj k lékařům, sestřám a ostatním zdravotnickým pracovníkům, k vlastnímu zdraví a ke zdraví lidí v jeho blízkosti. (Plevová, 2010)

Důležitá je pozitivní komunikace a zájem lékaře nejen o dítě, i když o to samozřejmě jde především, ale i o situaci maminky. Rozhodně nikdy neškodí slovo povzbuzení, ze strany lékaře směrem k mamince nebo rodičům dítěte. (Fitznerová, 2012)

My jako zdravotníci neseme zodpovědnost vůči klientům, lidem s nimiž a v konečném důsledku, pro něž pracujeme. Jsme zodpovědní za způsob práce s nimi, způsob poskytování informací či komunikace vůbec. (Weiss, 2011)

Pomáhající povolání dnes mají stejně jako jiné profese svou odbornost a zároveň jsou vystavěna na lidském vztahu mezi pomáhajícím a tím, komu se pomáhá. Jejich hlavní náplní je pomáhat lidem, kteří se ocitli v životních situacích způsobujících jim větší či menší obtíže. (Baštecká, 2009)

1.11.4 Edukace

Nejen sdělování faktů a konkrétních skutečností kolem onemocnění, ale zvláště pravidla a požadavky na způsob péče vyplývajících z nich a týkající se nakládání s ním – to jsou témata opakující se neustále v komunikaci s rodiči.

Edukace probíhá paralelně na všech úrovních péče (lékařské, rehabilitační, dietologické atd.), vzájemně se prolíná a doplňuje. Nejasnosti, nepochopení, obavy dotazovat se lékařů – to vše je rodiči často ventilováno v rámci rozhovoru s psychologem.

Forma a způsob komunikace o nakládání s onemocněním by měly být jasné, přehledné, srozumitelné, vyjadřující jistotu, že rodiče se budou pokyny skutečně řídit, neobviňující. Optimální je dialog, kdy sdělené je zopakováno příjemcem – rodičem tak, jak mu porozuměl, k čemuž je vyzván. To na základě zpětné vazby zajišťuje co největší možnou míru shody sdělovaného, s představou a porozuměním obsahu příjemcem.

Stresové situace vzniklé učením ve zdravotnickém prostředí odstraníme tak, že potlačíme memorování, budeme podporovat vlastní vnitřní motivaci jedinců a holistický edukační přístup k celé osobnosti. (Kuberová, 2010; Weiss, 2011)

Víkendová edukační setkání, určená obzvláště rodičům nově diagnostikovaných dětí, vhodně propojující edukaci odbornou s edukací přirozenou, založenou na společném emočním prožitku zúčastněných rodičů, se velmi osvědčila. Zkušenosti, které si mohou rodiče sdělit, jsou skutečně žité, autentické, a tak v jistém smyslu nenahraditelné.

S informacemi, které rodiče získávají z nejrůznějších zdrojů (internet, zahraniční stati, různé odborné i neodborné publikace) a které se velmi často týkají nových možností v léčbě (např. genová terapie), je třeba nakládat velmi uvážlivě a s rozmyslem. Představují především naději na změnu nepříznivé životní perspektivy dítěte a očekávání co nejoptimističtější prognózy z úst odborníka, potvrzující získanou informaci, která nemusí být zcela v souladu s realitou. (Vávrová, 2006)

Výchovně vzdělávací působení má v ošetrovatelství nezastupitelný význam, protože život a zdraví se právem řadí mezi základní a nejvýznamnější hodnoty člověka. Skutečností však je, že pro většinu lidí se staly už jen frázemi. Život a zdraví nabývají skutečného významu až v situacích, kdy dochází k jejich ohrožení. Právě v takových těžkých situacích má pro člověka velký význam ošetrovatelství. (Kuberová, 2010)

1.11.4.1 Příprava dítěte na zákrok či vyšetření

Dítě by mělo být na zákrok připraveno a informováno o něm. Ne vždy, ale rodiče s touto přípravou souhlasí. Někteří odmítnou a nepřejí si, aby dítěti bylo předem cokoliv sdělováno. Volí raději strategii překvapení a přemožení dítěte, třeba i silou. Není správné jít proti názoru a přesvědčení rodičů, nedbat na jejich přání. Vhodné je v klidu vyslechnout jejich argumenty, slíbit, že neuděláme nic, s čím nebudou předem souhlasit, a požádat je aby také oni vyslechli nás. Dítě cítí a tuší, že se děje něco nezvyklého, vidí strach a rozrušení rodičů. Fakt, že mu nikdo nic nevysvětlí, ještě posiluje jeho podezření, že se chystá něco děsivého. Rodiče nakonec většinou přiznají, že vnímají potřebu dítěte rozumět situaci, a jsou rádi, když jim informováním zdravotníci pomohou.

Druhou možností je nejprve podrobně připravit rodiče a pak jim dát návod, jak mají oni sami informovat dítě, že rodiče mají právo odmítnout naši snahu dítě informovat předem a musíme věřit, že znají své dítě nejlépe a vědí, co je pro ně dobré. (Plevová, 2010)

1.12 Prognóza CF

Na prognóze CF se podílejí genetické faktory (genotyp, pohlaví, modifikující geny), které ovlivňují hlavně funkci pankreatu a tím i stav výživy. Závažnou roli hrají i faktory okolí. Za důležitý se pokládá věk, infekce *P.aeruginosa*. Roli hraje i úroveň lékařské péče – především dostupnost a podávání moderních léčebných přípravků. Neméně se uplatňují sociálně ekonomické podmínky a spolupráce nemocného a jeho rodiny. Nelze pochybovat o vlivu kouření, a to i pasivního.

Prognóza CF se v posledních pěti desetiletích dramaticky změnila. Ještě koncem 50 let minulého století, umírala většina nemocných v prvních letech života. Moderní léčebné postupy výrazně prodloužily život nemocných, ale především zlepšily jeho kvalitu. Je nesporné, že nejlepších výsledků léčby dosahují specializovaná centra pro léčbu CF, kam se stále důsledněji soustřeďuje péče. Medián přežití se dnes udává 32-34 let. Příznivý trend se sice v posledních letech poněkud oplošťuje, lze však předpokládat, že by se střední věk dožití dnes narozených dětí a adolescentů prodloužil na 40-50let. Předpokladem je ovšem včasná diagnóza a intenzivní moderní léčení. V současné době se zhruba 50% pacientů dožívá 20-30 let. V poslední době je velkou nadějí pro nemocné s CF transplantace plic. (Starková, 2014; Vávrová, 2006)

Rozvoj nových léčebných postupů je fascinující. Na celém světě pracují vědci na vývoji a experimentálním průkazu velkého množství preparátů s nejrůznějším zaměřením. Probíhají zkoušky na dobrovolnících i klinické pokusy na nemocných, zpočátku dospělých, později i na dětech. Vývoj každého nového léku však trvá léta. Nicméně naděje na to, že bude možno včas zahájenou léčbou, zabránit trvalému poškození plicní tkáně, je velká. Do doby, než to bude možné, je třeba maximálně intenzivně léčit nemocné dostupnými metodami.

Vzhledem k závažnosti a množství postižených jedinců CF se lékaři a vědci na celém světě snaží objevit takovou léčbu cystické fibrosy, která by nemocné zcela zbavila obtíží a napravila genetický defekt, způsobující projevy onemocnění. Výzkum a vývoj genové terapie ale dosud naráží na mnoho nevyřešených problémů a překážek. Bude ještě delší dobu trvat, než se tato léčba stane dostupnou léčebnou metodou v

každodenní praxi. V současnosti je CF na celém světě léčitelná, ale ne vyléčitelná. Cílem nejmodernějších postupů je zpomalení progresu onemocnění a zmenšení obtíží, které s sebou tato nemoc přináší. (Starková, 2014; Vávrová, 2006))

Společnost Vertex zveřejnila 24. října 2014 výsledky třetí fáze klinických studií kombinované terapie ivacaftoru (Kalydeco) a lumacaftoru (VX-809) u pacientů se dvěma kopiemi nejčastější CF mutace - F508del. Výsledky prokázaly statisticky, významné zlepšení plicních funkcí a dalších sledovaných parametrů. Průměrné relativní zlepšení plicních funkcí bylo o 4,3 až 6,7 %. Počet exacerbací se snížil o 30% až 39 % a léčba též vedla k mírnému zvýšení body mass indexu. Léčba byla všeobecně dobře tolerovaná. Studie probíhala na přibližně 200 klinických pracovištích v Severní Americe, Evropě a Austrálii, přičemž bylo do ní zapojených více jak 1100 pacientů, s mutacemi F508del/ F508del. (Gallagher, 2014)

Výzkumníci přiznávají, že výsledky byly mírné a nekonzistentní, ale ukazují, že léčba je bezpečná a účinná pro použití u člověka. Pokud vše půjde podle plánu, výzkumníci si myslí, že je možné, že najdou léčbu, která pomůže širšímu spektru pacientů do roku 2020.

To také znamená, že jsou mnohem blíže k nalezení bezpečné kombinace, která pomáhá minimalizovat poškození plic. To je to co potřebujeme pro zhruba 90,000 lidí s diagnózou cystická fibróza po celém světě. (MacDonald, 2015)

Vědci ve Velké Británii vyvinuli trojrozměrné klyzma buněk, s použitím kmenových buněk od pacientů s cystickou fibrózou (CF), které působí stejně jako dvojice mini plic.

Už teď se využívají k testování nových druhů léků na tlumení této choroby.

"V jistém smyslu, to, co jsme vytvořili, jsou mini-plíce ", vedoucí výzkumník Nick Hannan z Wellcome Trust-Medical Research Council, University of Cambridge, uvedl v tiskové zprávě. „Testování léků, může být spolehlivější než při použití tradičních zvířecích modelů. Můžeme, se dozvědět více, o klíčových aspektech závažných onemocnění., v našem případě, o cystické fibróze. " (Bec Crew, 2015)

Na 38. Evropské konferenci Cystické fibrózy, Protalix BioTherapeutics odhalil velmi slibná data o nové inhalační látce AIR DNase (vylepšeném Pulmozyme) určené pro léčbu cystické fibrózy.

Jde o inhalační formu chemicky upravené rekombinantní lidské DNázy I, rezistentní na inhibitor (látka zpomalující nebo zastavující reakci a proces) DNázy aktin, který je ve vysokých koncentracích přítomen v plicích CF nemocných. Vědecká skupina v preklinických testech zjistila, že koncentrace aktinu a DNázy zůstávají u pacientů s CF po léčbě AIR DNázou nadále vysoké, inhibiční efekt je pouze 15%, oproti srovnání s 85-100% u Pulmozyme. AIR DNase by měla být výrazně stabilnější v prostředí plic u CF pacientů - měla by působit déle a také by měla mít vyšší účinnost na štěpení mimobuněčné DNA, která zahušťuje hlen u CF. AIR DNasa redukovala hustotu hlenu o 70%, ve srovnání s 30% u Pulmozyme. Společnost plánuje začít s klinickými testy na konci roku 2015, první výsledky odhaduje do července 2016. (Carmiel, 2015)

1.13 Organizace pro CF u nás

Péče o nemocné s CF se u nás soustředila do fakultních větších nemocnic, i když někteří jednotliví nemocní byli výhradně léčeni v místě bydliště. V roce 1997 bylo formálně ustanoveno Centrum pro diagnostiku a léčbu CF v Praze Motole a regionální centra ve fakultních nemocnicích. Ministerstvo zdravotnictví omezilo v roce 2000 počet těchto regionálních center na 4 (V Hradci Králové, Plzni, Brně, a Olomouci). Tým pro léčbu CF centra ve FN Motole se skládá z pediatrů, pneumologa, fyzioterapeutů, psychologa, dietní sestry, sociální pracovnice, mikrobiologů a genetiků.

V roce 1992 byl založen Klub rodičů a přátel dětí nemocných cystickou fibrózou, dnes Klub nemocných cystickou fibrózou. Hlavním mottem a cílem jeho činnosti bylo od počátku trvalé zlepšování zdravotních a sociálních podmínek nemocných CF. Za tím účelem Klub vyvíjí řadu aktivit.

Činnost klubu zahrnuje osobní asistenci u dlouhodobě hospitalizovaných, psychologickou poradnu pro nemocné a jejich rodiny, vydávání klubového zpravodaje, pořádání edukačních programů pro rodiče, přispívání na přímořské a vysokohorské léčebné pobyty pro postižené děti, provozuje webové stránky.

Klub shromažďuje finanční prostředky prostředky na nákup léčebných a rehabilitačních pomůcek, také financuje svou vlastní činnost, přispívá na vybavení ambulantních i lůžkových oddělení, na nákup zdravotnických přístrojů, ale i na nevyhnutelné transplantace plic v zahraničí. Proto se provádějí veřejné sbírky, oslovují se sponzoři a pořádají benefiční akce (plesy, výstavy, aukce).

Jeho náplní je rovněž informovat veřejnost prostřednictvím médií o této dosud málo známé, dědičně podmíněné nemoci. Spolupracuje s podobnými neziskovými organizacemi a je členem Mezinárodní společnosti pro cystickou fibrosu – CFW. (Starková, 2014; Vávrová, 2006)

2. Cíle práce a výzkumné otázky

2.1 Cíle práce

1. Zjistit úroveň domácí ošetrovatelské péče v oblasti – dodržování léčebných doporučení, péče o dýchací cesty (inhalace, rehabilitace), stravování, hygienický režim a individuální přístup k dítěti s cystickou fibrózou.
2. Zjistit jak je zajištěna ošetrovatelská péče o dítě s cystickou fibrózou v domácnosti.
3. Jaká je informovanost rodiče dítěte s cystickou fibrózou o onemocnění CF a o ošetrovatelské péči.
4. Zjistit jaká je spokojenost rodičů dětí s cystickou fibrózou, s ambulantními vyšetřeními v centrech pro CF.

2.2 Výzkumné otázky

1. Jaká je úroveň domácí ošetrovatelské péče?
2. Jaká je spokojenost rodičů dětí s cystickou fibrózou s ambulantními vyšetřeními v centrech pro CF?

3. Metodika

Předmětem výzkumu bylo zjistit úroveň a možnosti domácí ošetrovatelské péče a spokojenost rodičů dětí s cystickou fibrózou s ambulantními vyšetřeními v centrech pro CF. Objektem byly rodiny s dětmi, které trpí cystickou fibrózou.

Soubor je složen z členů rodiny, jejichž děti trpí CF. Výběr respondentů se řídil ochotou spolupracovat. Jednalo se o dva dotazníky. Vyplnění dotazníků probíhalo individuálně a to přímým kontaktem, nebo kontaktem přes Skype. První dotazník byl zaměřen na úroveň a možnosti domácí péče o tyto děti, druhý se týkal spokojenosti rodičů s ambulantními vyšetřeními v centrech.

3.1 Použitá metodika

Ke zpracování výzkumné části diplomové práce, byly použity dotazníky (viz příloha č.1, 2), které byly sestaveny na základě vlastních zkušeností, kterých jsem nabyla jako dětská sestra a matka dítěte s cystickou fibrózou zároveň.

Dotazník č.1, obsahoval 34 otázek, a byl použit k strukturovaným rozhovorům, které byly naprosto dobrovolné a písemný záznam z rozhovorů zcela anonymní. Otázky byly uzavřené, polootevřené a otevřené. Otázky 1 - 7 se týkaly tematického bloku - identifikační údaje. Otázky 8 - 14 se týkaly tematického bloku – informovanost. Otázky 15 – 29 byly zaměřené na tematický blok domácí ošetrovatelské péče – týkající se dodržování léčebného režimu v domácím prostředí i mimo domov v každodenním životě. Závěrečná část, kam spadají otázky 30 – 33, zjišťuje postoj nemocného dítěte s CF a jeho rodiče (pečovatele) k onemocnění a léčbě. Otázka 34, byla vložena, aby mohli dotazovaní vyjádřit svá přání, stížnosti, pochvaly, vše co v dotazníku nebylo.

Dotazník č.2, obsahoval 8 otázek a cílový soubor tvořilo 26 respondentů, které jsem získala v diskusním portálu v uzavřené skupině, pro rodiny s cystickou fibrózou, kde otázky byly předem zveřejněny. Na výzvu mne kontaktovalo 26 rodičů – respondentů. Zodpovězení otázek bylo zcela dobrovolné a anonymní jako u prvního šetření.

Tématem dotazníku, byly ambulantní kontroly dětských pacientů s cystickou fibrózou v centrech pro CF. Otázky byly zaměřené na: dopravu pacienta do CF centra, prostředí ambulance CF centra a profesionalitu odborného personálu v centru CF z pohledu

rodiny, pacienta s CF. Poslední otázkou jsme se zajímali o dopad onemocnění CF v rodině, na jejich psychické zdraví

1.2 Charakteristika výzkumného souboru

Objektem výzkumu, jsou rodiny s dětmi, které trpí cystickou fibrózou. Soubor je složen z členů rodiny, jejichž děti trpí CF. Výběr respondentů se řídil ochotou spolupracovat. Jednalo se o dva dotazníky. Vyplnění dotazníků probíhalo individuálně a to přímým kontaktem, nebo kontaktem přes Skype.

Cílový soubor z prvního šetření tvořilo 19 matek. Získávala jsem je metodou sněhové koule. První skupinu respondentů jsem oslovila přes diskusní portál, v uzavřené skupině „Cystická fibróza“ pro nemocné, jejich rodiny a přátele, kde jsem sama členem. Na mou výzvu se mi ozvalo 9 matek, jež byly ochotné poskytnout rozhovor, a které později kontaktovali své přátele, kteří se mi již ozvali sami. Všechny matky pečující o dítě/děti s cystickou fibrózou se účastnily strukturovaného rozhovoru zcela dobrovolně. Se 3 matkami jsem se osobně sešla, po předchozí telefonické domluvě a zaznamenávala rozhovor písemně do předem připraveného dotazníku. S dalšími 16 matkami jsem po předchozí domluvě, e-mailovou poštou nebo telefonicky, prováděla rozhovor po Skypu. Snažila jsem se respektovat soukromí rodin nemocných dětí s CF a umožnila jim zvolit si způsob komunikace a to osobní setkání nebo Skype. Rozhovory probíhaly ve velmi přátelské a dojemné atmosféře. Během strukturovaného rozhovoru došlo mnohdy i na velmi emotivní okamžiky, slova vzájemné podpory a došlo i k výměně osobních zkušeností. Písemně zaznamenané výsledky strukturovaných rozhovorů byly následně zpracovány pro diplomovou práci.

V doplňujícím šetření, cílový soubor tvořilo 26 respondentů, které jsem získala v diskusním portálu v uzavřené skupině, pro rodiny s cystickou fibrózou. Otázky byly předem zveřejněny. Na výzvu mne kontaktovalo 26 rodičů – respondentů. Zodpovězení otázek bylo zcela dobrovolné a anonymní jako u prvního šetření. Po předchozí domluvě s jednotlivými respondenty jsem jim nabídla způsob provedení rozhovoru. Variantou bylo osobní setkání nebo rozhovor přes Skype. Všichni respondenti volili Skype.

Výsledky všech získaných dat jsou vyjádřeny, pro lepší přehlednost v procentech.

4. Výsledky dotazníkového šetření

4.1 Dotazník č. 1

Tematický oddíl – identifikační údaje

Tabulka č. 1: (k otázce č. 1)

1. Stáří respondentů				
20 let a méně	21 - 30 let	31 - 40 let	41 - 50 let	50 let a více
0%	26%	74%	0%	0%

74%, matek, které poskytlo rozhovor, bylo ve věku 31 – 40 let. Ve věku 21-30let bylo 26% matek.

Tabulka č. 2: (k otázce č. 2)

2. Celkový počet jejich dětí			
jedno	dvě	tři	čtyři
42%	42%	16%	0%

Matky, které mají doma jedno či dvě děti odpovídaly ve stejném počtu a to v 42% v obou případech. 16% matek má doma 3 děti.

Tabulka č. 3: (k otázce č. 3)

3. Kolik dětí, které, máte v péči, má diagnostikováno CF?		
jedno dítě	dvě děti	tři děti
84%	16%	0%

V 84% pečují rodiče o jedno dítě s cystickou fibrózou, v 16% pečují rodiče o dvě děti s cystickou fibrózou.

Tabulka č. 4: (k otázce č. 4)

4. Kolik let je nyní Vašemu dítěti s CF?					
0-1 rok	2-3roky	4-6 let	7-10 let	11-14 let	15-18
26%	21%	17%	32%	5%	0%

V 32%, pečují rodiče o děti s CF ve věku v rozmezí 7 – 10 let, 26% dětí s CF je ve věku 0 – 1 rok, 21% je ve věku 2 – 3 roky, ve věku 4 – 6 let je 17% a 5% je ve věku 11 – 14let.

Tabulka č. 5: (k otázce č. 5)

5. Kdy bylo onemocnění cystickou fibrózou u vašeho dítěte diagnostikováno?						
již v novor. období - screening z patičky	již v novor. období - komplikace např. mek. illeus	do 1 roku života dítěte	od 1 - do 5 let života dítěte	od 6 – do 10 let života dítěte	od 11 – do 15 let života dítěte	od 16 let a více
53%	31%	11%	5%	0%	0%	0%

V 53% bylo onemocnění diagnostikováno na základě novorozeneckého screeningu z patičky, v 31% bylo onemocnění diagnostikováno na základě komplikací v souvislosti se základním onemocněním jako například mekoniový illeus, nebo zápal plic. Do 1 roku života dítěte v 11%, v 5% bylo onemocnění diagnostikováno od 1 – do 5 let života dítěte.

Tabulka č. 6: (k otázce č. 6)

6. Má Vaše dítě přidružené nějaké jiné onemocnění k CF, jaké?						
alergie	diabetes mellitus	astma bronchiále	žlučnickové kameny	onemocnění jater	jiné	nemá žádné
21%	4%	4%	0%	4%	13%	54%

V 54% matky odpověděli na otázku, že jejich dítě nemá žádné jiné přidružené onemocnění, v 21% byla zvolena odpověď alergie (potravinové, kožní, pylové), ve 13% to byla jiná onemocnění mimo výběr a ve 4% mají děti ještě diabetes mellitus, taktéž astma bronchiále a onemocnění jater byla volena v 4%.

Tabulka č. 7: (k otázce č. 7)

7. Vaše dítě je či není kolonizováno (Pseudomonas aeru., B.cepacia)?	
ne	ano
95%	5%

95% dětí není kolonizováno Pseudomonádou aeruginosa či Burkholderia cepacia. Kolonizovaní jsou děti v 5%, jejichž rodiče se účastnili šetření.

Tematický oddíl – A) informovanost

Tabulka č. 8: (k otázce č. 8)

8. Je Vám, vždy poskytnuto dostatek informací, aby, jste porozuměli tomu co se po Vás a Vašem dítěti chce?(vyšetření, průběh léčby aj..)	
ano	ne
95%	5%

95%, matek je spokojeno s informacemi, které jsou jim poskytnuty a dostatečně rozumí jejich obsahu. 5% matek má výhrady k poskytovaným informacím.

Tabulka č. 9: (k otázce č. 9)

9. Jaké informace postrádáte?						
o léčbě-jak podávat léky, jak inhalovat, jak rehabilitovat, jiné	jak čerpat pomůcky	jak cestovat – péče o nemocného na cestách	vysvětlení důvodů vyšetření	příprava před vyšetřením	jiné	nepostrádám informace
14%	8%	4%	14%	14%	8%	38%

Na doplňující otázku 38% matek odpovídá, že nepostrádá žádné informace. 14% matek by, uvítalo více informací jak inhalovat, rehabilitovat apod. 14% matek by uvítalo vysvětlení důvodů vyšetření, které děti mají naordinované, a stejný počet 14% matek postrádá informace o samotném vyšetření a přípravě na vyšetření. V 8% byla volena

odpověď jak čerpat pomůcky, jak a kdy je nárok a jaké jsou doplatky, podmínky k jejich získání. V 8% je volena odpověď jiné (např. další těhotenství) a 4% matek, by byly rády více informované o omezeních a možnostech při cestování s dítětem s cystickou fibrózou.

Tabulka č. 10: (k otázce č. 10)

10. Od koho postrádáte informace?			
od lékaře	od sestry	jiného personálu	nepostrádám
26%	22%	13%	39%

39% matek nepostrádá informace od nikoho, 26% matek by uvítalo více informací od lékaře, 22% matek má potřebu být více informováno od sester a v 13% byl volen jiný personál.

Tabulka č. 11: (k otázce č. 11)

11. Jak vnímáte čas vyhrazený pro vaši konzultaci u ošetřujícího lékaře?		
dostačující	nedostačující	uvítali bychom o trochu více času
84%	0%	16%

84% matek vnímá čas vyhrazený v ambulanci CF jako dostačující a 16% by uvítalo o trochu více času, jako nedostačující nevnímá čas v CF ambulanci nikdo z respondentů.

Tabulka č. 12: (k otázce č. 12)

12. Jsou vám sdělené informace také poskytovány v písemné formě?		
ano, písemně i ústně	ne, pouze ústně	ústně, písemně obdržíme zprávu poštou
79%	16%	5%

79% dotázaných matek uvádí, že informace jsou jim poskytovány jak ústně, tak i v písemné formě, 16% uvádí pouze ústně poskytnuté informace a v 5% jsou informované ústně a další informace dostávají ve zprávě doručené poštou.

Tabulka č. 13: (k otázce č. 13)

13. Snažíte se čerpat informace z jiných zdrojů než od lékaře?				
ne	ano, internet	ano, knihy	ano, z diskusních portálů	ano, od přátel
0%	36%	9%	34%	21%

36%, dotazovaných matek čerpá informace z internetu, 34% z diskusních portálů, 21% od přátel a v 9% matky hledají informace v knihách.

Tabulka č. 14: (k otázce č. 14)

14. Jak konzultujete, řešíte problémy a případné dotazy v období mezi kontrolami?				
neřeším je, čekám do další návštěvy	kontaktuji telefonicky CF ambulanci-lékaře, sestru	hledám odpověď na diskusních portálech	snažíme se zvládnout situaci sami	kontaktuji svého pediatra
0%	39%	24%	18%	19%

39% dotázaných matek řeší potíže a případné dotazy telefonicky s lékařem či sestrou ambulance CF, 24% matek hledá informace na diskusních portálech, 19% matek kontaktuje svého pediatra, v 18% byla zvolena odpověď, kdy se snaží zvládnout situaci sami.

Tematický oddíl – B) Domácí ošetrovatelská péče – dodržování léčebného režimu v domácím prostředí i mimo domov v každodenním životě

Tabulka č. 15: (k otázce č. 15)

15. Jaký tip inhalátoru máte?		
PARI boy	PARI master	e-flow rapid
62%	17%	21%

62% nemocných inhaluje pomocí inhalátoru PARI boy, 21% nemocných má doma inhalátor e-flow rapid a 17% používá inhalátor PARI master.

Tabulka č. 16: (k otázce č. 16)

16. Jste s inhalátorem spokojeni ?		
ano	ne	ano, ale...
65%	0%	35%

65% matek je s inhalátorem spokojeno, a v 35% mají výhrady (hlučnost, objemnost přístroje a vysoká cena membrán).

Tabulka č. 17: (k otázce č. 17)

17. Jak často inhalujete?		
	ráno, odpoledne a večer	podle doporučení lékaře a k tomu dle zdravotního stavu
ráno a večer		
21%	74%	5%

74% matek odpovědělo, že dítě inhaluje ráno, odpoledne a večer, 21% inhaluj ráno a večer a 5% matek volilo odpověď, že inhalují podle doporučení lékaře a zdravotního stavu dítěte.

Tabulka č. 18: (k otázce č. 18)

18. Kde inhalujete?		
	převážíme inhalátor dle potřeby	máme dva inhalátory, můžeme inhalovat i v autě, řešíme, tak lépe aktivnější dny, cestování
pouze doma		
26%	53%	21%

53% matek uvádí, že inhalátor převáží dle potřeby, 26% matek odpovědělo, že inhalují pouze doma a 21% mají dva a více inhalátorů, aby mohli lépe řešit aktivnější dny.

Tabulka č. 19: (k otázce č. 19)

19. Jak každodenně probíhá inhalace?		
inhalujeme společně s dítětem	dítě inhaluje samo, pouze dohlížíme	každý den je jiný.....
47%	47%	6%

47% matek inhaluje společně s dítětem, dalších 47%, matek pouze dohlíží na dítě, které inhaluje samo a 6% uvádí, že každý den je jiný.

Tabulka č. 20: (k otázce č. 20)

20. Používáte nějaké pomůcky k rehabilitaci?						
flutter	cornet	e-flow	míč	trampolína	jiné	kontaktní cvičení
29%	11%	13%	13%	20%	4%	10%

29%, matek uvedlo jako pomůcku k rehabilitaci flutter, 20% trampolínu, 13% e-flow a míč, 11% cornet, 10% pouze kontaktní cvičení a v 4% byla volena varianta jiné pomůcky.

Tabulka č. 21: (k otázce č. 21)

21. Jak často rehabilitujete?				
ráno a večer po inhalaci	po každé inhalaci	dle potřeby	moc necvičíme	spíše nepravidelně
32%	63%	5%	0%	0%

63% matek uvádí, že dítě rehabilituje po každé inhalaci, 32%, ráno a večer po inhalaci a 5%, zvolilo odpověď dle potřeby.

Tabulka č. 22: (k otázce č. 22)

22. Jak se staráte o pomůcky k inhalaci, rehabilitaci, odsávání?			
každé použití je vymýváme, 1x denně dezinf., či steril.	nedezinf, ale steriliz. (vyvařujeme aj.)	vymývám a dezinfikuji jednou za čas	každé inhalaci vymýváme a hned steril.
78%	0%	11%	11%

78% matek uvádí, že po každém použití inhalátoru a ostatních pomůcek je vymyjí a jednou denně dezinfikují či sterilizují, 11% uvádí, že pomůcky po každém použití vymývají, ale dezinfikují jednou za čas a 11% matek pomůcky po každém použití vymývá a hned sterilizuje.

Tabulka č. 23: (k otázce č. 23)

23. Jak pečujete o domácí prostředí a hygienu dítěte i mimo domov?			
proléváme odpady každý den chlórem	často uklízím	zaléváme květiny bez přítomnosti dítěte	varujeme se stojaté vody a vlhka v domácnosti i jinde
38%	13%	18%	31%

V 38% udávají matky, že prolévají odpady každý den chlórem, v 31% se varují stojaté vody a vlhka v domácnosti i jinde, 18% matek zalévá květiny bez přítomnosti dítěte a 13% často uklízí.

Tabulka č. 24: (k otázce č. 24)

24. Co užívá vaše dítě za léky?				
pankreatické substituce	vitamíny	inzulín	ursosan, ursofalk	jiné léky
38%	38%	0%	8%	16%

38%, dětí s CF, dotazovaných matek užívá pankreatickou substituci a stejný počet užívá i vitamíny, v 16% jsou to jiné léky (např. lactobacillus, omega3) a 8%, užívá ursosan či ursofalk.

Tabulka č. 25: (k otázce č. 25)

25. Jak a kdy podáváte léky?			
vždy přesně dle doporučení lékaře	vyjíměčně zapomeneme	dítě je užívá samo, občas se zeptáme	dítě se snaží je užívat samo, ale stále dohlížíme
58%	16%	0%	26%

58% matek uvádí, že vždy přesně, dle doporučení lékaře podává léky, 26% dotazovaných matek uvádí, že se dítě snaží užívat léky samo, ale stále na něj dohlíží a 16% vyjíměčně zapomeně.

Tabulka č. 26: (k otázce č. 26)

26. Myslíte si, že jste důslední či naopak benevolentní k dodržování léčby?		
určitě jsme důslední, léčbu dodržujeme přesně	snažíme se být důslední, ale někdy to nevyjde, občas opomeneme	nejsme důslední
63%	37%	0%

63% matek vnímá svou péči o dítě jako důslednou, léčbu dodržují přesně, v 37% se matky (pečující), snaží být důslední, s tím, že někdy opomenou.

Tabulka č. 27: (k otázce č. 27)

27. Na co dohlížíte v oblasti stravování u vašeho dítěte?				
na velikost porce, kterou dítě sní	na to aby jídlo bylo vysoko-kalorické	aby dítě dojíдалo porce	aby pravidelně 5x denně jedlo aspoň	aby u jídla užívalo léky
20%	22%	5%	24%	29%

V 29% byla volena odpověď , že matky dohlíží , aby dítě užívalo léky k jídlu, ve 24% se snaží matky aby dítě jedlo pravidelně, aspoň 5x denně, ve 22%, aby jídlo bylo vysoko-kalorické, v 20% dohlíží na velikost porce, kterou sní a v 5% se snaží matky , aby dítě dojíдалo porce.

Tabulka č. 28: (k otázce č. 28)

28. Kde se stravuje vaše dítě?		
pouze doma, na cesty mám připravené domácí jídlo	ve školní jídelně	doma i jinde
47%	6%	47%

47% dětí se dle matek stravuje pouze doma, na cesty mimo domov mají připravené domácí jídlo, doma i jinde se stravuje také 47% dětí a ve školní jídelně 6% dětí.

Tabulka č. 29: (k otázce č. 29)

29. Užívá nějaké potravinové doplňky? (Nutridrink, Fresubin, Fantomal ap)		
ano, pravidelně	ne	ano, občas
47%	37%	16%

Potravinové doplňky pravidelně užívá 47% dětí s CF, dotazovaných matek, 37% neužívá žádné potravinové doplňky a 16% užívá, ale občas.

Tematický oddíl – C) Postoj nemocného dítěte CF a rodiče (pečovatele) k onemocnění a léčbě

Tabulka č. 30: (k otázce č. 30)

30. Spolupracuje vaše dítě při léčbě? V čem je šikovné či naopak vzdoruje?							
ano spolupracuje	pečuje o své zdraví hodně samo	vzdoruje u odsávání	vzdoruje u inhalace	vzdoruje u rehabilitace	vzdoruje u stravování	vzdoruje u užívání léků	vzdoruje u užívání p. doplňků
44%	3%	13%	15%	22%	3%	0%	0%

Matek uvádějících, že dítě při léčbě spolupracuje je 44%, zbylých 56% uvádí obtíže a to 22% dětí vzdoruje a hůře spolupracuje při rehabilitaci, 15% u inhalování, 13% u odsávání a 3% dětí vzdorují u stravování.

Tabulka č. 31: (k otázce č. 31)

31. Mluvíte spolu s dítětem, s rodinou o jeho onemocnění, léčbě?		
ano	ne	ano s rodinou
74%	5%	21%

74% matek uvádí, že se snaží s dítětem o léčbě, onemocnění mluvit, 21% hovoří na toto téma především a s rodinou a v 5% nemluví vůbec na toto téma.

Tabulka č. 32: (k otázce č. 32)

32. Kdo všechno se účastní či pomáhá při péči o nemocného?				
matka	otec	matka a otec	matka, otec a prarodiče	rodina a přátelé, ostatní příbuzní
16%	0%	32%	42%	11%

42% dotazovaných matek uvádí, že na péči o nemocné dítě s CF se podílí matka, otec a prarodiče, 32% matka a otec, 16% pouze matka a 11% pomáhá rodina, přátelé a ostatní příbuzní.

Tabulka č. 33: (k otázce č. 33)

33. Jak se vám daří skloubit léčbu v běžném každodenním životě? Cestování, školka, školní docházka, zájmová činnost, péče o jiné děti v rodině, zaměstnání?					
zatím nemáme problémy, zatím nikam nechodíme	nemáme problémy, daří se nám to skloubit	je to náročné především z časového hlediska	je to velmi náročné	stále narážíme na problémy	je to stálý každodenní stres a frustrující situace
37%	26%	32%	0%	0%	5%

Na otázku, jak zvládají rodiny skloubit léčbu v běžném životě odpovídá 37% matek, že nemají problémy, protože zatím nikam nechodí, pro 32% matek je to náročné především z časového hlediska. 26% matek vnímá situaci bezproblémovou, daří se jim vše skloubit a v 5% matky uvádí, že je to stálý, každodenní stres a frustrující situace.

Tabulka č. 34: (k otázce č. 34)

34. Přáli by, jste si něco vzkázat lékařům, sestřám nebo stejně nemocným a jejich rodinám?						
poděkování lékařům a sestřám v Brně	poděkování lékařům a sestřám v Plzni	poděkování CF klubu	stížnost Motol	vzkazy pro ostatní rodiny	nic	poděkování sestřám a lékařům
15%	5%	5%	5%	15%	45%	10%

45% matek na tuto otázku nechtělo odpovědět, v 15% vyjádřily matky poděkování lékařům a sestřám v Brně, 15% se rozhodlo vzkázat rodinám se stejně nemocnými dětmi povzbuzení, doporučení, 10% poděkování lékařům a sestřám, 5% poděkování CF klubu a 5% matek zmínilo stížnost na CF ambulanci v Motole.

4.2 Dotazník č. 2

Tabulka č. 1b: (k otázce č. 1b)

1b. Uveďte vzdálenost do Prahy, kterou absolvujete, při pravidelných kontrolách v CF ambulanci Motol.							
do 20km	do 50km	do 70km	do100km	do 150km	do 170km	do200km	nad 200km
4%	4%	15%	23%	15%	12%	4%	23%

Pouhé 4% dotazovaných rodičů uvádí vzdálenost do ambulance CF centra v Praze do 20 km, další 4% uvádí do 50km, do 70km 15%., nad 70km do 100km je to 23%, do 150km dojíždí 15% rodin, do 170km 12% rodin a do 200km jsou to 4 % dotazovaných, nad 200km dojíždí do centra ke kontrolám 23% rodin dětí s CF dotazovaných matek. Pokud toto shrneme můžeme říci, že do 100km dojíždí 46% rodin s dětmi s CF, a 54% rodičů, kteří odpovídali, dojíždí do CF ambulance v Praze více jak, 100km, přičemž 23% více jak 200km.

Tabulka č. 2b: (k otázce č. 2b)

2b. Jak náročná je pro Vás cesta z místa bydliště v časovém limitu do objednaného času? (označte číslem od 1 do 5, přičemž 1 je snadná, nepůsobí nám stres a 5 je náročná, velmi stresující				
1	2	3	4	5
12%	15%	57%	12%	4%

Na otázku č.2b, rodiče odpovídali takto: nejvíce a to 57 % rodičů považuje cestu na kontrolu do CF centra za obtížnou, 12% za velmi náročnou a 4% za velmi stresující, dalších 12% za snadnou, a 15% za náročnější.

Tabulka č. 3b: (k otázce č. 3b)

3b. Stalo se Vám již někdy, že jste se nestihli dostavit do ambulance na objednaný čas?				
ne, zatím se tak nestalo	ano, sestra nebo lékař byli nervózní	ano, sestra i lékař měli pochopení a zajímalo je, zda cesta proběhla v pořádku	ano, sestra nebo lékař byli nepříjemní	ano, sestra a lékař nekomentovali pozdní příchod, ani nedali najevo nic svým chováním
42%	8%	27%	4%	19%

V tabulce č.3b jsou uvedeny odpovědi na otázku č.3b. Na otázku, zda se někdy stalo, že nestihli dostavit na kontrolu v CF centru v Praze Motle na objednaný čas, 42% rodičů odpovědělo, že se zatím tak nestalo, 8% rodičů uvedlo, že se jim to stalo a sestra i lékař nekomentovali pozdní příchod, ani nedali najevo nic svým chováním, v 27% se tak stalo a sestra i lékař měli pochopení a zajímalo je, zda cesta proběhla v pořádku, 8% rodičů odpovědělo, že ano, a , že sestra nebo lékař byli nervózní a 4% rodičů uvádí , že personál byl nepříjemný.

Tabulka č. 4b: (k otázce č. 4b)

4b. Komunikuje lékař při návštěvě ambulance i s Vaším dítětem nebo hovoří pouze s Vámi?			
ano, lékařka hovoří s dítětem, ptá se ho, jak zvládá inhalace, léky, jak jí a jak se mu vede vhodně k věku dítěte	ano, lékařka hovoří s dítětem, ptá se ho, jak zvládá inhalace, léky, jak jí a jak se mu vede vhodně k věku dítěte, zajímá jí i běžný život a zájmy dítěte	ne, lékařka je v časové tísní, řeší pouze vyplněný dotazník, na ostatní se neptá	ne, rozhovor s dítětem je pouze formální, jinak vše ostatní ohledně léčby, režimu, vyšetření řeší pouze s rodiči
16%	42%	4%	38%

V otázce 4b na otázku, zda komunikuje lékař v CF ambulanci i s dítětem a nejen s rodiči 42% rodičů uvedlo, že lékařka hovoří i s dítětem, ptá se ho jak zvládá inhalace, léky, jak se stravuje a jak se mu vede, vhodně k věku dítěte, zajímá jí i běžný život a zájmy dítěte, 16%, rodičů zvolilo odpověď, ano, lékařka hovoří s dítětem, ptá se ho jak zvládá inhalace, léky, jak se stravuje a jak se mu vede vhodně k věku dítěte, 38% uvádí,

že rozhovor s dítětem je pouze formální, jinak vše ostatní ohledně léčby, režimu, vyšetření řeší pouze s rodiči a 4% rodičů uvedlo: ne, lékařka je v časové tísní, řeší pouze vyplněný dotazník, na ostatní se neptá.

Tabulka č. 5b: (k otázce č. 5b)

5b. Jak vnímá Vaše dítě návštěvu v Motole v ambulanci CF?			
snáší dobře, nijak se netrápí	nerado jezdí na návštěvy do ambulance, ale chápe nutnost	je ve stresu, cestou i zvrací, má jiné neurotické projevy	má strach, co ho čeká (př. bojí se odběrů, vyšetření)
61%	31%	0%	8%

V otázce 5b jsem se ptala na to, jak vnímá návštěvu v Motole v ambulanci CF nemocné dítě. 61% rodičů uvádí, že dobře, nijak se netrápí, 31% rodičů uvedlo, že dítě nerado jezdí na tyto kontroly, ale chápe nutnost, v 8% rodiče zvolili odpověď, že má dítě strach, bojí se toho, co ho čeká.

Tabulka č. 6b: (k otázce č. 6b)

6b. Je v čekárně CF ambulance důstojný prostor kde nakrmit, nakojit dítě?	
ano	ne
31%	69%

Otázkou 6b jsem zjišťovala, zda prostor v čekárně, je podle rodičů vhodný a důstojný pro nakrmení či nakojení dítěte. 31% rodičů uvedlo, že ano, a 69% rodičů zvolilo odpověď ne.

Tabulka č. 7b: (k otázce č. 7b)

7b. Jak na Vás působí prostředí čekárny CF ambulance?						
chladně	nevhodné prostředí pro děti	jako „průchoďák“	teplé	veselé	přívětivé	dostačující
12%	15%	34%	5%	7%	15%	12%

Na otázku 7b, jak na rodiny, děti působí prostředí čekárny CF ambulance, 34% dotazovaných rodičů volilo odpověď „průchoďák“, 15% rodičů volilo odpověď nevhodné prostředí pro děti, 12% chladně, 12% dostačující, 15% rodičů označilo prostředí čekárny CF ambulance jako přívětivé, 7% jako veselé a 5% teplé.

Tabulka č. 8b: (k otázce č. 8b)

8b. Trpíte depresemi v souvislosti s onemocněním dítěte CF?		
ne	ano, ale neužívám antidepresiva	ano, užívám antidepresiva
50%	38%	12%

Na otázku, zda dotazovaní rodiče trpí depresemi v souvislosti s onemocněním dítěte CF, pouze 50% volilo odpověď ne, 38% rodičů trpí depresemi, ale neužívá antidepresiva a v 12%, rodiče užívají antidepresiva.

..

5. Diskuse

Jako dětská sestra a studentka jsem se s cystickou fibrózou mnohokrát setkala. Příběhy některých rodin a dětí se mi doslova vryly pod kůži. Mnohdy bylo těžké tu bolest a trápení s nimi neprožívat a udržovat si profesionální odstup. Jde to vůbec? Mnohdy jsem obdivovala, jak se děti s CF zvládají s touto nemocí poprat, jak umí realisticky posuzovat a hodnotit svůj zdravotní stav, jak rozumově vyspělé jsou děti s touto nemocí. Ale to, že budu s touto nemocí bojovat a každodenně se s ní potýkat, jsem netušila ani v nejmenším. Jak bolestná je osobní zkušenost, jaké to je z druhé strany, když se Vás „to“ týká? Tato otázka mne motivovala a stala se důvodem, proč jsem se rozhodla věnovat svou diplomovou práci právě dětem s cystickou fibrózou a jejich rodinám. Pomoci lidem, rodinám a dětem s CF, pomoci lékařům a sestřím a nabídnout jim informace z druhé strany. Jak nemocný a jeho rodina prožívá nedorozumění, jaké to je mít pocit pečovat o nemocné dítě s nejistotou a s deficitem informací, jak těžké je s touto nemocí prostě žít.

Cílem práce tedy bylo usnadnit život nemocným dětem, najít slabiny a chyby, kterých se dopouštíme my sestry jako pomáhající profese, lékaři a odborníci s přidružených oborů, jejichž ambulance pacienti s CF pravidelně navštěvují. Upozornit na skutečnosti, které jako zdravotníci nevnímáme, přehlízíme, zapomínáme nebo si myslíme, že jsou nepodstatné. Nabídnout alespoň částečně pohled z druhé strany, ze strany nemocného dítěte s CF a jeho rodiny, ošetřujícímu personálu. Najít odpovědi na otázky: Jak vnímají děti s CF a jejich rodiče pravidelné návštěvy v Motole? Co by si přáli, co jim chybí, lze některé věci změnit?

Abych respektovala soukromí a neustálý boj s časem rodin s CF, rozhodla jsem se oslovit lékařky CF centra, zda by mi umožnily a pomohly šířit dotazník k rodinám, které CF ambulanci navštěvují. Má žádost spočívala v postupném rozdělení dotazníku rodinám, společně s ofrankovanou obálkou a zpáteční adresou. Tato varianta se personálu CF ambulance nezdála schůdná, přestože proti dotazníku neměl žádné námítky ani výhrady. Byla jsem odkázána na pomoc přes CF klub a dostala jsem i od lékařů z ambulance CF doporučení. Podala jsem tedy žádost k CF klubu o šíření dotazníku elektronickou cestou, neboť právě CF klub disponuje s databází e-mailových

adres rodin s CF. Dotazník byl celý přepracován do elektronické podoby. Pro rodiče velmi jednoduše zpracovaný s velkou nabídkou odpovědí a možnou volbou vlastní odpovědi. V závěru stačilo odeslat dotazník jedním kliknutím a všechna data by se mi zpracovávala naprosto anonymně. Úkolem pro CF klub bylo schválení této žádosti a rozeslání hromadného e-mailu. Bohužel má žádost byla zamítnuta. Po opakovaném odvolání jsem ani tak neuspěla. V období neustálých žádostí a odvolání došlo v květnu 2014 ke změně legislativy a dotazník nemohl být takto dále šířen.

Společně s vedoucím práce jsme se rozhodli pro rozšíření diplomové práce a změnu metodiky. Postupně jsem vypracovala nové dotazníky, které byly určeny ke strukturovaným rozhovorům. Rozhodla jsem se požádat o pomoc, výzvou v diskusním portálu v uzavřené skupině, který sdružuje nemocné s CF, jejich rodiny a přátele, kde jsem sama členem. Tato cesta k získání dat se ukázala vhodnou a rodiče mne postupně kontaktovali. Okruh dotazovaných, se kterými jsem postupně dělala rozhovory, se rozšířil, především pomocí metody sněhové koule.

V diskusi hodnotím výsledky výzkumu získané při strukturovaných rozhovorech, které byly vedeny na podkladě připravených dotazníků, určených rodičům nemocných dětí s cystickou fibrózou.

První šetření:

Věk matek, které byly ochotné zodpovědět moje otázky, se pohyboval v rozmezí mezi 21 – 40 lety.

V otázce č.2 jsem se zajímala o kolik dětí v domácnosti rodiče pečují. Touto otázkou jsem chtěla upozornit na to, že matky, se kterými jsem uskutečnila rozhovor, se doma starají celkem v 58% ještě o další dítě, děti. Pro každou maminku, která se snaží zhostit své role matky zodpovědně, je péče a výchova zdravého dítěte velmi náročná. Pakliže pečuje o malé a nemocné dítě, musí svůj denní režim změnit, chod domácnosti přizpůsobit a velmi nelehká úloha ji čeká právě ve chvíli, kdy je rodina vícečlenná. Určitě obtížnější je situace, kdy se ke starším sourozencům, narodí dítě s CF. Kdy je náhle nutné změnit, pro celou rodinu stávající režim, který fungoval bez omezení,

nařízení a hygienických opatření. Vávrová (2006) vysvětluje, že onemocnění CF, velmi zatěžuje nejen samotného nemocného, ale i celou rodinu. Omezení a nařízení, léčba, péče o nemocného, hygienická opatření, režim, neustálý nedostatek času, to vše musí prožívat celá rodina, včetně zdravých sourozenců. A proto psychologická a psychoterapeutická péče věnovaná pacientům s chronickým onemocněním, jako je CF, je vždy také zároveň péčí o ostatní členy rodiny, o celý rodinný systém.

Domnívám se, že mnohdy si personál vůbec neuvědomuje, že rodina je pod velkým tlakem, jenž se zvyšuje požadavky na ošetrovatelskou domácí péči doporučené na CF ambulancích, kde se po nich také žádá mnoho věcí nad rámec běžné péče a výchovy dítěte.

Otázkou č.3 jsem zjistila, že 16% dotazovaných matek doma pečuje o dvě děti s CF. Péče o jedno nemocné dítě je poměrně náročná a myslím si, že péče o dvě děti zatěžuje rodinu mnohem více jak časově, tak psychicky, ale i finančně. Náročnost péče o dvě děti s cystickou fibrózou je mnohonásobně vyšší. O tom jsem naprosto přesvědčena.

V otázce č.4 jsem zjišťovala, kolik let je dětem s CF dotazovaných matek. Každé věkové období nese svá úskalí a rozhodně nemůžeme říci, že v některém období je péče o dítě snazší, u nemocného toto myslím platí dvojnásob. Přestože péče o děti do jednoho roku je velmi náročná, je důležité si uvědomit, že pečovat o kojence je běžné. Ovšem krmit a neustále dohlížet na dítě například devítileté, tedy v době, kdy se očekává, že již bude povětšinou samostatné, jsem přesvědčena, že je náročnější. Obzvláště pokud naráží rodiče, na vzdor a vzpurnost, která se objevuje s pocitem nespravedlnosti a odlišnosti a tou je právě CF.

V otázce č.5 jsem zjišťovala, kdy bylo onemocnění diagnostikováno. Pěkná (2011) zdůrazňuje, že stanovení včasné diagnózy onemocnění je pro léčbu zásadní. Díky novorozeneckému screeningu je možné léčbu včas specificky zaměřit – zejména udržet funkční plíce a co nejlepší výživu do doby, než bude k dispozici genová terapie, která je velkou nadějí pro vyléčení nemoci. Z výsledků šetření vyplývá, že 53% dětí dotazovaných matek bylo diagnostikováno právě na základě novorozeneckého screeningu z patičky, což si myslím, že jsou velmi pěkné výsledky. Pomocí screeningu, je možné odhalit i typy CF, které se manifestují nenápadně nebo atypicky. Vávrová

(2006) upřesňuje, že diagnostická kritéria spočívají v přítomnosti jednoho nebo více charakteristických klinických příznaků, rodinné anamnézy, eventuálně pozitivního novorozeneckého screeningu plus v laboratorním průkazu abnormální funkce proteinu/genu CTFR nebo in vivo prokázanou poruchou transportu elektrolytů nosním epitelem.

Právě screening z patičky je naděje pro děti rozené po roce 2009.

V otázce č.6 mne zajímalo, zda má dítě s CF dotazované matky, nějaké přidružené onemocnění. Více jak polovina matek odpověděla na otázku, že jejich dítě nemá žádné jiné přidružené onemocnění, což je velmi pozitivní. Ovšem toto musíme zohlednit i k věku dítěte a právě především matky dětí do 1 roku tuto možnost volily. Další volbou byly alergie, diabetes mellitus, taktéž astma bronchiále a onemocnění jater. V otázce jsem úmyslně rozlišila alergie a bronchiální astma, protože uvedená onemocnění vyžadují v jistém ohledu jiné nároky na péči a rizika právě pro stávající onemocnění CF. Boledovičová (2010) velmi pěkně vysvětluje tento rozdíl: Alergie je imunologicky zprostředkovaná nežádoucí reakce na alergen. Alergenem mohou být potraviny jako je: vejce, pšeničná mouka, exotické ovoce, některé druhy zeleniny, léky (často antibiotika), roztoče, plísňe, pyl aj. Ovšem bronchiální astma je chronické zánětlivé onemocnění dýchacích cest.

Myslím si, že na rodiče nemocného dítěte s CF, se s každým dalším onemocněním, byť „jen“ s alergií, kladou další nároky na péči. A to znamená vyšší zátěž pro rodinu, samotného nemocného, ale především pro pečovatele. Ke stávajícímu režimu přibývají další omezení, doporučení a nařízení a přibývají léky. Například léčba diabetes mellitus vyžaduje odlišný způsob léčby, především kvůli nutnosti vysoko-kalorické diety nutné u dětí s CF.

V otázce č. 7 jsem zjistila, že 95% dětí s CF dotazovaných matek, není kolonizováno Pseudomonádou aeruginosa či Burkholderia cepacia. Což je fakt, který je určitě ovlivněn věkem, ale také to jistě vypovídá o dobré ošetrovatelské péči rodičů dětí s CF. Matky při položení otázky rozhodně neváhaly s odpovědí, o této problematice jsou velice dobře informované a znají rizika a úskalí kolonizace bakteriemi. Dále si myslím, že systém v centrech pro CF, kdy ambulance mají ordinace dny pro nekolonizované a

jiné dny pro kolonizované, napomáhá k těmto výsledkům, protože právě, nemocní pro sebe navzájem mohou být zdrojem nákazy. Vávrová (2006) potvrzuje, že i bez jednoznačného průkazu existence přenosného kmene zavedla většina CF center přísná hygienická opatření včetně agregace pacientů podle mikrobiologického nálezu. Striktní izolace pacientů přinesla řadě center prudké snížení incidence infekce. Macek (1991) připomíná, že obecným rizikem pro získání infekce je pro pacienty s CF vlhké prostředí. Pacienta ovšem nelze trvale držet v prostředí, které je zcela prosté *P.aeruginosa*. Z vlastní zkušenosti mohu říci, že všudypřítomnost této bakterie prakticky neumožňuje život bez rizika, pro rodiče se toto stává „noční můrou“. Přesto všechno si musíme uvědomit my pečovatelé, sestry, lékaři, že tu jde především o dítě, které touží být šťastné. Je na každém rodiči a pečovateli, jak striktně, se bude vyvarovat rizika nákazy. Myslím si, že na prvním místě by měla být čistota pomůcek k inhalaci a rehabilitaci, dále základní hygienické návyky a neúčastnit se činností, kde je velká pravděpodobnost nákazy, jako například mytí tabule ve škole mokrou houbou, mytí nádobí houbičkami apod.

V tematickém okruhu – informovanost jsem v otázce č.8 zjišťovala, jak jsou matky spokojeny s poskytováním informací v CF ambulancích. A překvapivě 95% matek je spokojeno s informacemi, které jsou jim poskytnuty v CF centrech a dostatečně rozumí jejich obsahu. S ohledem na další výsledky šetření v souvisejících otázkách, jsem přesvědčena, že matky se příliš nezamyslely. Zřejmě i proto, že nepocitují nedostatek informací, protože jsou schopné si informace dohledat.

Na doplňující otázku č.9 38% matek odpovídá, že nepostrádá žádné informace. Ovšem, ostatní matky již mají výhrady, upřesňují, které informace postrádají, ať již z oblasti ošetřovatelské péče, denního režimu nebo například o plánování rodičovství. Mají potřebu se dozvědět více a potřebují, aby jim více někdo naslouchal. Také si myslím, že potřebují povzbudit, aby se „nebáli“ zeptat se na cokoliv.

Rodina by neměla mít obavy se sestře svěřit a dotázat se na nejasné otázky týkající se potřeb a podpory zdraví dítěte, uvádí Sikorová (2011). Ovšem velký problém vnímám i ze strany personálu - sester, lékařů. Tato doplňující otázka odhalila nesoulad s předchozí otázkou, což je nevyvratitelné. Matky by uvítaly informace a jsem

přesvědčena, že na informovanosti jde zajisté pracovat a mnohé zlepšit. Protože informovanost je velmi slabá, je velmi důležité se na tuto oblast zaměřit. Jsem naprosto přesvědčena, že opakované a srozumitelné informace jsou pro pacienta a jeho rodinu základní potřebou. Čím lépe se lidé v situaci orientují a rozumí jí, tím lépe se na ní mohou připravit a následně ji řešit. Můj názor se ztotožňuje s textem, který jsem čerpala od Plevové (2010). Píše, že při komunikaci s rodinou je třeba stále myslet na to, že jde o laiky. Mohou být v nemocničním prostředí poprvé a nemusejí znát pro zdravotníky běžné termíny. V průběhu rozhovoru je nutné ověřovat, zda mluvíme srozumitelně, a nabízet další vysvětlení. Mnoho lidí potřebuje o problému hovořit opakovaně, mít možnost se k němu vrátit, ujistit se, že vše správně pochopili. Na základě výzkumu se uvádí, že pacient si po odchodu z ordinace pamatuje jen asi 60% poskytnutých informací týkajících se charakteru onemocnění, ordinovaných léků, dalších kontrol apod. Myšlenkový blok z ohromení diagnózou je pochopitelný a u závažných sdělení může být vyvolán i prostým překvapením. Jindy klient ulpívá na první věci kladoucí organizační nároky, přemýšlí o jejím řešení a ostatní údaje mu unikají. A pokud jde o dítě hůře spolupracující, které takzvaně „udělalo ostudu“, což se během ošetřování často stává, objevuje se ještě stud, pocit zahanbení a většinou i vztek na dítě. V každém případě je pozornost omezena, všípivost paměti klesá. Vzhledem k uvedeným skutečnostem musí být informace zdravotnického personálu velmi jasné, přesné, často je nutno vysvětlit i věci, které se ošetřujícímu týmu zdají být naprosto samozřejmé. Informace mají být stručné, v komplikovanějších případech je třeba je opakovat a výslovně se ptát, zda je vše jasné, zda se rodič nechce ještě na něco zeptat. Myslím si, že k tomu není co dodat.

V otázce č. 10 jsem se snažila doplnit informaci o tom, od koho eventuálně matky dětí s CF. Matky postrádají informace od lékařů i sester. Výsledky šetření z této otázky plně korespondují s otázkou č.9 a potvrzují zájem matek o více informací. Sestra zůstává důležitým zdrojem informací a samozřejmě i lékař je důvěryhodnou osobou pro matku nemocného dítěte. Myslím, si, že jedním z problémů je špatné rozdělení kompetencí, v tom kdo koho, čím a jak dalece bude informovat. Také vnímám problém v komunikaci mezi sestrou a lékařem. Informace o pacientovi by si měli setry a lékaři

tlumočit, obzvláště, pokud v ordinaci při návštěvě pacienta, sestra v místnosti není! Kelnarová (2014) podotýká, že zdravotnické povolání je pro zdravotníka velmi náročné, protože jeho práce se odehrává ve zdravotnickém zařízení. Je to práce s lidmi. V týmu, má každý zdravotník svoji roli. Při péči o nemocné je důležitá týmová práce. Úkoly jednotlivých členů v týmu jsou dány, předem smluvně, každý člen je zařazen na určitou pozici a podle ní má kompetence, povinnosti a zodpovědnost. Nelze podcenit práci žádného člena v týmu. Mezi jednotlivými členy musí panovat důvěra, loajalita a především efektivní komunikace. Všichni členové týmu musí sledovat daný cíl a je nutné, aby byli pro práci motivováni.

Myslím, si, že k tomu všemu je také zapotřebí nezbytných znalostí a vhodného profesionálního chování zdravotníka, které se také odvíjí od jeho charakterových vlastností.

V otázce č.11 jsem po rozhovoru zjistila, že matky převážně vnímají čas vyhrazený v ambulanci CF jako dostačující. Pokud se zastavíme nad výsledky posledních 4 otázek, mohu konstatovat, že na ambulanci CF – v centrech, pro rodiče není zásadní čas, který je jim věnován, ale co a jak je jim sděleno. Naopak jsem přesvědčena, že návštěvu v CF centru se snaží rodiny s pacienty s CF zkrátit na co nejkratší dobu. A zde se nabízí další možný důvod, proč se dále rodiče nesnaží vyptávat a dozvědět se žádané informace, ale raději je pak dohledávají například na internetu.

V otázce č.12 jsem se dotazovala matek, jak jsou jim informace poskytovány, zda v ústní či v písemné formě. Při rozhovorech a konkrétnějších otázkách jsem zjistila, že informace, které rodiče dítěte s CF obdrží v ambulanci, nejsou kompletní, protože ještě nejsou dostupné výsledky z vyšetření apod. Ve zprávě zaslané poštou jsou tyto informace doplněny, ovšem bez vysvětlení, v odborných termínech, kterým matky/rodiče nerozumí. Takto podané informace, jsou dle mého názoru neúplné a naprosto tu schází zpětná vazba. Myslím si, že tyto informační nedostatky mohou být příčinou potíží s dodržováním léčby a zvyšují stres při poskytování účinné ošetrovatelské péče.

Druh komunikace o, které hovoří Plevová (2010) by neměla na ambulancích pro CF rozhodně chybět. Mluví o specifické (strukturované) komunikaci s určitou

naplánovanou náplní. Jde o oblast komunikace, kdy sdělujeme důležitá fakta, motivujeme nemocného k další léčbě, působíme edukačně atd. Kelnarová (2009) vysvětluje jak hovořit o konkrétním onemocnění, léčebném postupu či léčivu. Je nutné použít správný výraz a doporučuje poskytnout rodině informace v písemné podobě, nejčastěji formou brožury. S pomocí písemných materiálů si také lépe matka/rodič připraví otázky pro zdravotníky. Brožura však nesmí nahradit komunikaci, pouze ji zkvalitnit! A Slatter (2004) dodává, je třeba zlepšit zapojení zdravotnických odborníků v podpoře rodičů ve všech aspektech.

Otázkou č.13 jsem zjistila, že všechny matky čerpají informace i mimo ambulanci a to z internetu, z diskusních portálů, od přátel, v knihách. Výsledky této otázky vypovídají jistou „potřebnost“ informací. Rodiče hledají informace ve všech možných dostupných zdrojích. Pokud se znovu vrátíme k odpovědím na otázky 8,9,10,11,12, zjistíme, že výsledky prokazují nedostatek informací. Aktivita CF klubu a diskusní skupina na Facebooku je rozhodně přínosem pro rodiče a jejich potřebu být informováni. Samozřejmě tyto portály nejsou pouze zdrojem informací, nebo dokonce nevhodných informací a mylných, jak jsou někteří zdravotničtí pracovníci přesvědčeni. Z vlastní zkušenosti vím, že pro nemocné a jejich blízké jsou zdrojem podpory, pochopení a lidství. O tom jsem skutečně přesvědčena.

Jednoznačně určená diagnóza dítěte sice rodině zpočátku způsobí velký šok, ale alespoň je tu šance popovídat si s lékaři, vyhledat si k danému problému informace v literatuře nebo na internetu. Můžeme se také poradit s lidmi, kteří zažívali totéž a jsou už o kus dál, napsala z vlastní zkušenosti Fitznerová (2010).

Starková (2014) vysvětluje, že právě ve snaze maximálně zkvalitnit život nemocným dětem vzniklo v roce 1992 občanské sdružení - Klub nemocných cystickou fibrosou. Také Vávrová (2006) píše, že činnost klubu zahrnuje psychologickou poradnu pro nemocné a jejich rodiny, základní sociální poradenství a osobní asistenci u hospitalizovaných nemocných. Klub pořádá edukační programy pro rodiče, vydává klubový Zpravodaj, provozuje webové stránky.

Klub a diskusní portály jsou pro nemocné nejen zdrojem informací, ale také povzbuzení a podpory. Kontakt s rodinami, které mají stejné nebo podobné starosti,

prožívají podobné obavy a musí řešit podobné situace, mohou inspirovat nemocné a rodiny s CF třeba i v tom jak s nemocí spokojeně žít.

Otázkou č.14 jsem se zajímala, jak rodiče řeší případné obtíže mezi kontrolami v CF centrech. Rodiče jsou velmi zodpovědní a situace řeší převážně s lékařem z CF ambulance telefonicky nebo kontaktují svého pediatra. Přestože, rodiče využívají často diskusní portály aj., lékař a sestra zůstávají i nadále důležitým zdrojem pro čerpání informací a podpory. Proto je nutné sestřím i lékařům neustále připomínat, že nezbytným základem pro kvalitní ošetrovatelskou péči je vytvoření vztahu sestra, lékař – dítě/rodina.

Dětské sestry musí mít k dětem a jejich rodinám smysluplný vztah, musí umět mapovat jejich potřeby a pocity, ale přitom rozlišovat své vlastní pocity a potřeby, udržovat si hranice profesionality. Sestra by měla vytvářet optimální podmínky pro otevřenou komunikaci mezi rodinou, dítětem, jí. Otevřená komunikace a současně profesionální odstup umožňuje sestře včasný záchyt signálů poukazujících na deficitní potřeby dítěte a rodiny, zdůrazňuje Sikorová (2011)

Moore (2010) uvádí, že lékaři dnes hovoří o léčbě “celého člověka“, avšak současná představa člověčenství je stále omezená.

Myslím, si že je důležité, aby i lékaři akceptovali svou roli, jako nepostradatelnou součást k navázání důvěryhodného vztahu s pacientem a jeho matkou/rodinou. Mohou ovlivnit celkovou atmosféru při léčbě dítěte, obzvláště chronicky nemocného s předpokladem celoživotního léčení.

V tematickém oddílu domácí ošetrovatelská péče – dodržování léčebného režimu v domácím prostředí i mimo domov v každodenním životě jsem konkrétně v otázce č. 15 zjistila, jaký inhalátor nemocní používají. Volba inhalátoru je samozřejmě limitovaná požadavky lékařů a finančními možnostmi každé konkrétní rodiny. Rodiče jsou si plně vědomi, že inhalátor je životně důležitým pro jejich děti s CF. Všichni dotazovaní mají snahu dítěti a sobě co nejvíce ulehčit domácí léčbu a mají inhalátorů více, pro snazší převoz apod. Což považuji za ideální. Například proto, aby k babičce kam častěji jezdí, nemuseli neustále převážet objemné inhalátory, nebo už jen proto, že více nebulizátorů

jim usnadňuje čištění a vysoušení. Důvodem může být i nezávislost přístroje na elektrické energii a s tím související snadnější cestování.

Je důležité si uvědomit co je cílem inhalační léčby. Cílem je dopravit účinné léky přímo na sliznici dýchacích cest pomocí nebulizačních přístrojů – inhalátorů. Tyto přístroje mění tekutý lék na velmi jemnou suspenzi malých částic, které jsou pak deponovány v různých částech dýchacích cest a plic. Nemocní s CF inhalují řadu léků, jako jsou antibiotika, bronchodilatační léky, mukolytika, DNáza, amilorid, hypertonická sůl, steroidy, píše Vávrová (2006)

Otázkou č.16 jsem navázala na předchozí č.15 a zjistila jsem , že většina matek je s inhalátorem spokojena. Některé matky mají výhrady k hlučnosti, objemnosti přístroje nebo k vysoké ceně membrán. Všechny tyto důvody vnímám jako opodstatnitelné a do jisté míry neovlivnitelné.

Otázkou č.17 jsem zjišťovala, kdy dítě inhaluje. Rodiče přistupují k inhalační léčbě velice zodpovědně. Inhalují dle doporučení lékaře.

Osobně se ztotožňuji s přístupem rodičů k inhalační léčbě. Ten velice pěkně koresponduje s panem Vilímovským (2013) který uvádí, že inhalátor je životně důležitým přístrojem každého pacienta s CF. Zásadně důležitý je i nácvik správné inhalační techniky. Inhalovat je nutné pravidelně, několikrát denně, pro zajištění dobré průchodnosti dýchacích cest a vždy po inhalaci je nutné přístroj vydesinfikovat. Kromě toho, je pro postižené důležitá kvalitní dechová rehabilitace, díky které si osvojí správný způsob dýchání.

Otázkou č.18 jsem zjistila, že rodiče se snaží dítě zapojit do běžného života a aktivnější dny řeší převážením inhalátoru nebo mají inhalátorů více. Výsledky také vypovídají o tom, že rodiče inhalační léčbu dodržují i za změněných podmínek. Myslím, že to by mohlo být též motivující pro rodiny nově diagnostikovaných dětí s CF, kdy představa normálního života s dodržováním léčebného režimu je pro ně prakticky nereálná.

Navazující otázkou č. 19 jsem informaci doplnila tím, že rodiče s dětmi buď přímo inhalují, nebo na ně dohlíží. I zde vypovídají výsledky o naprosto zodpovědném

přístupu rodičů dětí s CF, k inhalační léčbě. Rodiče nepodceňují účinnost inhalace, protože ta je ovlivněna dechovým vzorem pacienta.

Proto by měl provádění inhalace s nemocným nacvičit zkušený fyzioterapeut, který také přesně vysvětlí průběh a očekávaný výsledek každé inhalace. Správnou technikou pomalého hlubokého dýchání lze docílit toho, že až 85% částic se deponuje v plicích. Je důležité, aby nemocný napojený k nebulizátoru náustkem dýchal skutečně ústy a nikoli nosem a aby rty pevně svíraly lehce skousnutý náustek. Inhalační techniku dýchání je třeba s dětmi nacvičovat nejprve přes masku a přibližně ve věku 2 let i s náustkem. Edukace dětí je základem dobré aplikace inhalační léčby po celý život, zdůrazňuje Vávrová (2009).

Důsledné každodenní dohlížení, pomoc při inhalacích, obzvláště pokud dítě zcela nespolupracuje, je pro matku/rodiče velmi náročné po psychické stránce a také z hlediska času.

Z šetření výsledků otázky č. 20 vyplývá, že nejoblíbenější pomůckou k dechové rehabilitaci je flutter a trampolína. K dalším pomůckám patří e-flow, míč, RC cornet. Kontaktní cvičení užívají matky především malých dětí do 1 roku. Pro děti jsou důležité mnohočetné variace, aby léčba byla zábavnější a tím i účinnější. Použitím vhodného příběhu, změnou pomůcky nebo použitím dlouho nepoužívané pomůcky, je zpestřením každodenního rituálu. Myslím si, že takové změny děti vítají. Dechová rehabilitace je při léčbě CF velmi důležitá a navazuje na inhalace.

Cílem dechové fyzioterapie je zlepšit dechový objem, prohloubit výdechový objem, vyčistit a odhlenit dýchací cesty, zpevnit nádechové a výdechové svalstvo, upravit a fixovat správné držení těla, zvýšit nebo udržet optimální kapacitu plic, udržet, případně zlepšit celkovou kondici zdůrazňuje Hapčová (2012)

Proto, je velmi důležitá vhodná motivace dítěte, se kterou mají zkušenosti právě fyzioterapeuti a matkám/rodičům při pravidelných konzultacích pomáhají děti motivovat a rodiče inspirují.

Výsledky odpovědí k otázce č.21 vypovídají o tom, že matky skutečně dodržují léčebný režim zejména při srovnání výsledků s otázkou č.17 se to potvrzuje. Rodiče jsou velmi dobře informovaní a při pravidelných konzultacích při ambulantních

kontrolách v CF centru navštěvují také oddělení rehabilitace. Fyzioterapeuti rodiče inspirují a také kontrolují správnou techniku a způsob provádění.

Nezbývá než souhlasit s Hapčovou (2012) s tím, že rehabilitace je důležitou součástí komplexní léčby CF. Má za úkol okysličit organismus, aby mohl probíhat v celém těle metabolismus, udržet tělo v co nejlepší kondici a tím i co nejlepší kvalitu života.

Otázkou č.22 jsem zjišťovala, jak dotazované matky ošetřují pomůcky k inhalaci, rehabilitaci nebo odsávání. Čistota pomůcek je pro pacienty s CF velmi důležitá. Nejzávažnějšími patogeny dýchacích cest jsou *P.aeruginosa* a *B.cepacia* komplex, které při chronickém průběhu infekce působí významné poškození dýchacích cest., uvádí Povýšil (2011).

Z těchto důvodů je třeba inhalátory denně mýt, dezinfikovat a především dokonale vysušit, nejlépe proudem vzduchu, tak aby v žádné jeho součásti nezůstala vlhkost usnadňující růst mikrobů, především *P.aeruginosa*. Vávrová (2006) dále vysvětluje, že pro čištění a dezinfekci inhalátorů se doporučuje ponořit vypláchnutý přístroj do dezinfekčního roztoku na 30 minut nebo pokud to výrobce povoluje, lze od mechanických nečistot očištěný inhalátor sterilizovat varem na 5 minut, též v mikrovlnné troubě na 5 min. Po dezinfekci je třeba aparát propláchnout nejlépe těsně před použitím převařenou vodou.

Matky se pečlivě starají o čistotu výše zmíněných pomůcek, využívají sterilizace či dezinfekce. Některé matky, ale nezvládají tuto proceduru a dezinfikují či sterilizují občas. Pomůcky vyplachují a nechávají je oschnout na čistém a suchém místě. Určitě by bylo vhodné tento postup doplnit o dezinfekci či sterilizaci.

V otázce č.23 mne zajímalo, jak se matky snaží dodržovat hygienický režim. Z výsledků je zřejmé, že jsou matky dobře informované a uvědomují si, v čem může spočívat potenciální riziko nákazy nejobávanějších bakterií. Osobně si myslím, že pro matku/rodiče není úkolem utvořit pro dítě sterilní prostředí, ale bezpečné, ve kterém bude moci "normálně" žít. Každý sám za sebe musí umět zvážit co je pro normální život únosné či nikoliv a počítat i s tím, že dítě jak roste, začne navštěvovat školská zařízení, kdy není v silách rodičů, pak zajistit stejný režim. V neposlední řadě je

důležité uvědomit si, že stejné prostředí jako nemocné dítě s CF, obývají i zdraví sourozenci a ostatní členové rodiny.

U většiny pacientů s CF je pankreas patologicky změněný. Což koresponduje s výsledky šetření vztahující se k otázce č.24. Zásadním způsobem léčby pankreatické insuficience je substituce pankreatických enzymů (kreon, panzytrát apod.). Přestože se část tuků přijatých stravou vstřebává i bez léčby, zřejmě díky aktivitě lipázy slin a žaludeční šťávy, je malabsorpce tuků a proteinů bez substituce velmi závažná. Naproti tomu absorpce sacharidů je pankreatickou insuficiencí ovlivněna jen minimálně. Léčba účinnou pankreatickou substitucí a dieta bohatá na tuky významně zlepšují stav výživy a následně i prognózu nemocných s CF uvádí Vinš (2012).

Z vlastní zkušenosti vím, že dávkování enzymů je do jisté míry na matce/rodičích, i dětech. Je to úloha velmi nelehká. Každé špatné dávkování se projeví mastnou stolicí, nebo naopak zácpou, nevolností, zvracením. Když vezmeme v úvahu, že rodiče hlídají doslova každou kalorií, může i to vyvolat pocit frustrace. Rodiče také musí mít enzymy neustále při sobě, a na děti s CF neustále dohlížet, aby skutečně léky užívaly.

Pěkná (2011) vysvětluje, že trávicí šťávy nepracují dostatečně, z potravy nejde využít všechny vitamíny a živiny, které pak časem chybí. To je důvod, proč děti s CF užívají mnoho a mnoho léků. Je důležité, aby i vitamíny, které jsou v povědomí laické veřejnosti vnímány, jako méně důležité byly správně dávkovány.

V tabulce č.25 jsou výsledky k otázce č.25, kterou jsem zjistila, jak děti s CF užívají léky. Z výsledků vyplynulo, že matky podávají dětem s CF léky dle ordinace nebo na děti dohlíží. Někdy také zapomenou.

Opomenutí rozhodně nelze považovat za nezodpovědný přístup k léčbě, ale naopak oceňuji, že si matky uvědomují, že se to může stát. Důležité je dodržovat zásady, které popisuje Procházková (2005). Pro všechny přípravky je společné, že se podávají během jídla. Tablety nebo tobolky nesmějí být rozkousány. Mají tzv. acidorezistentní úpravu, která umožňuje projít pankreatinu neporušeně žaludečním prostředím, do tenkého střeva, kde se enzymy z přípravku uvolňují.

I odpovědi na otázku č.26 potvrzují výsledky z předchozí otázky. Výsledky naprosto předčily mé očekávání. Je evidentní, že rodiče důvěřují lékařům a bez kompromisů a zodpovědně dodržují jejich doporučení.

Otázku č.27 jsem zvolila především proto, abychom si uvědomili, že stravování dětí s CF je dodržováním vysoko-kalorické diety, u které je třeba i u velkých dětí dohled. Gaskin, 2013 připomíná jak moc důležitá je strava pro nemocné CF. Vylepšené antibiotické režimy a clearance plic přispívají k lepšímu přežití, ale klíčovým faktorem zvýšení mediánu přežití bylo zavedení vysoko-kalorické diety s vysokým obsahem tuku. Udržení dobrého stavu výživy má zcela zásadní vliv na celkový průběh a prognózu choroby.

Proto musí být strava kaloricky velmi hodnotná a musí obsahovat o 20-40% více energie než strava stejně starých zdravých vrstevníků. Velkým problémem CF dětí je však jejich chronické nechutenství uvádí, Starková (2014). Také, Skalická (2010) vysvětluje, že denní energetický příjem CF pacienta v dobrém výživovém stavu by měl být podle závažnosti jeho onemocnění o 30–50 % vyšší, než průměrná doporučení pro jeho pohlaví a věk. V případě infekce, zvýšené dechové námahy nebo podvýživy se požadavek zvyšuje na 150–200 % běžně doporučeného kalorického příjmu.

Myslím si, že pro dítě, které trpí nechutenstvím, je obzvláště nutné a velmi důležité, aby na něj bylo dohlíženo, a také se od matky/rodičů očekává, že budou dítě vhodně motivovat. To však je pro rodiče úkol nelehký. Je to každodenní boj, vyžadující velké úsilí, a trpělivost.

Na předchozí otázku č.27, navazuje otázka č.28. Děti s CF se stravují nejen doma, ale i ve školních jídelnách a restauracích apod. Rodiče pak rozhodně nemají zcela pod kontrolou, co dítě sní a kolik toho sní. Přesto je určitě důležité, aby se děti stravovaly i jinde, ochutnali i jinou kuchyni i za cenu, že nejsou zcela pod kontrolou. Naprosto souhlasím se Skalickou (2010), která vzkazuje, nedovolte, aby se z jídla stala hlavní součást každodenního programu. Dítě si potřebuje taky hrát a užít pohyb. Někdy je svačinka na dětském hřišti nebo oběd uprostřed výletu mnohem lepší, než to samé doma u stolu. Berte jídlo pokud možno jako každodenní normální součást života vaší rodiny a

držte se zdravě rozumného přístupu. Výživu svého dítěte určitě nepodceňujte, ale ani z ní nedělejte zbytečně velký problém.

K výsledkům k otázce č.29 lze říci, že potravinové doplňky pravidelně užívá převážná většina dětí s CF.

Jestliže se přes zvýšenou frekvenci podávání vysoko-kalorické stravy a adekvátní enzymovou substituci nedaří udržet CF pacienta v dobrém výživovém stavu, je vhodné obohatit jeho jídelníček o speciální dietetické přípravky. Zásadně se jedná o výživu, která je podávána navíc, tedy nad to, co pacientovi z nějakého důvodu nestačí. Souhlasím s Grofovou (2007), která také konstatuje, že přípravků k popíjení je dnes již skutečně velké množství, s velkým množstvím příchutí. V okamžiku, kdy je má člověk/dítě požívat pravidelně, není nic lepšího než velký výběr.

K tomu mohu říci, že přes všechny příchutě tyto doplňky nejsou žádnou pochoutkou a lépe chutnají vychlazené. Také je lepší, je podávat po jídle, aby se dítě nezasytilo, a pak neodmítalo plnohodnotné jídlo. Nesmíme zapomínat, že dietetické přípravky jsou pouze doplňkem stravy. Je tedy důležité chutě odzkoušet a opatrně zařazovat do jídelníčku. Při neúspěchu, kdy dítě přípravky odmítá, je lepší nenaléhat a pokus opakovat s odstupem několika dní.

Tematický oddíl - postoj nemocného dítěte CF a matky/rodiče k onemocnění a léčbě se vztahuje k otázkám 30-33.

Jak dítě spolupracuje při léčbě jsem zjišťovala otázkou č.30. Z výsledků vyplývá, že inhalace a rehabilitace jsou nejvíce problematické. Pravidelné inhalace 2-3krát denně dítěte jistě obtěžují. Myslím si, že především proto, že je po něm žádáno, aby seděl v klidu, dodržoval správnou techniku dýchání apod. Děti chtějí trávit čas hrou a zábavou. Důslednost a pravidelný režim, předpokládám, že mohou, tyto projevy zmírnit. Myslím si, že i dítě, které inhaluje, můžeme zabavit například předčítáním z knížky. Samozřejmě, že odmítání léčby u větších dětí souvisí také s tím, jak své onemocnění prožívají.

Wong (2008) si myslí, že, v praktické části děti spoléhají na své rodiče, a to především při dodržování léčby doma. Proto, postoje a zdraví rodičů jsou velmi důležité, protože děti s CF jsou v závislosti na svých rodičích. Jinými slovy lze říci,

pokud jsou dobré vztahy rodič – dítě, v mateřském očekávání převažuje naděje, pak i dítě prožívá onemocnění lépe.

V otázce č. 31 jsem se zajímala jak doma matka/rodiče hovoří s dítětem o jeho onemocnění. Výsledky jsou velmi pozitivní. Obávám se, že většina rodičů neví jak a o čem přesně s dětmi hovořit.

Ztotožňuji se s názorem Heřmanové (2012) s tím, že nemoc znamená pro dítě kromě zátěže organismu i změněnou životní situaci, s níž se musí vyrovnat. Nejistota a úzkost rodičů a dalších blízkých lidí v prostředí dítěte, jejich nálady a postoje, jejich projevy, změny v chování vůči dítěti, to vše se může neobyčejně silně dítěte dotýkat. Je třeba připomenout, že děti jsou vůči takovým změnám ve svém prostředí individuálně různě „vnímavé“ a následkem toho se jejich reakce mohou různit. Také Oaklander (2010) zdůrazňuje, že pokud jsou rodiče schopni mluvit o svých pocitech otevřeně, je to pak snadnější i pro dítě.

Proto si myslím, že děti potřebují znát pravdu, tlumočenou vhodně k jejich věku, a ikdyž možná ne celou, rozhodně dříve, než se ji dozví od někoho jiného nebo si ji někde přečtou. Je důležité s nimi mluvit o onemocnění a pro rodiče je neméně důležité mluvit o onemocnění s rodinou či přáteli.

Odpovědi na otázku č.32 lze vyhodnotit velmi pozitivně. Přestože jsou matky, které pečují o nemocné dítě samy, shodně uvádějí pomoc a podporu od prarodičů , manžela, příbuzných a přátel.

Péče o dítě s CF je stresující, a to má velký vliv na hlavního pečovatele, rodičovský vztah i sourozence. Rodina pak funguje stejně jako postižené dítě. Rodičovství dítěte s chronickým onemocněním nese břemeno odpovědnosti. Jak se vyrovnat s osobní změnou identity? Nejčastěji používanou strategií zvládnání situace je hledání podpory u ostatních, včetně ošetrovatelských profesionálů, udává Hodgkinson (2002)

Na otázku č.33 jak se daří rodinám skloubit léčbu v běžném životě, matky odpovídají pozitivně a smířeně. Vnímají léčbu především jako neustálý nedostatek času. Výsledky z tohoto šetření charakterizuje velice pěkně Hodková (2015) jako aktivní, optimistický přístup k onemocnění a určitou bojovnost v dobrém smyslu toho slova.

Osobně jsem přesvědčena, že bez pozitivního smýšlení a naděje, by bylo prakticky nemožné prožívat šťastný život.

Otázka č. 34 byla vložena do dotazníku, aby rodiče měli možnost vyjádřit, co v dotazníku nebylo. Necelá polovina matek na tuto otázku nechtěla odpovědět. Ostatní matky vyjádřily poděkování lékařům a sestřám, vzkázali také ostatním rodinám s CF povzbuzení, dále poděkování CF klubu a stížnost na CF Motol.

Druhé šetření:

V tabulce č.1b jsou velmi čitelné výsledky k otázce, kterou jsem se dotazovala na vzdálenost do Prahy, kterou absolvují, při pravidelných kontrolách do CF ambulance v Motole, z místa bydliště rodiny s CF. Shrňeme-li získaná data, můžeme říci, že do 100km dojíždí méně jak polovina rodin s dětmi s CF, ostatní rodiče, kteří odpovídali, dojíždí do CF ambulance v Praze více jak 100km, přičemž čtvrtina více jak 200km. Jsem přesvědčena, že pravidelné kontroly dětí ze vzdálenějších míst, jsou pro rodiny velmi náročné a rodinu ještě více zatěžují s čímž nepřímo korespondují výsledky k otázce č.2 kde rodiče odpovídali, že cestu do CF centra považují v nejlepším případě za obtížnou. Řešením by mohly být nové modely sdílené péče.

Na nové modely sdílené péče, upozorňuje Doull (2012) a vysvětluje stále preferovanější model sdílené péče, kdy pacient je převážně v péči oblastní nemocnice, ale zároveň má přístup k týmu odborníků v CF centru. Existuje celá řada teoretických výhod sdílené péče. Pacienti jsou sledováni na místě, obvykle v menší nemocnici a v důsledku toho mnohem méně často dochází k přerušení kontaktu pro dítě a rodiny v každodenním životě. Pro menší kliniky by riziko křížové infekce mělo být menší, než ve větší klinice. Hlavními nevýhodami sdílené péče je možná nižší kvalita péče a ta by mohla vést k horším výsledkům léčby.

Myslím si, že sdílenou péčí by mohlo do jisté míry suplovat nové regionální CF centrum v Českých Budějovicích, které by nabízelo stejné služby a péči jako další regionální centra pro CF v Brně, Plzni, Ostravě, Olomouci. Předpokládám, že pro rodiny s dětmi s CF z oblasti Jihočeského kraje, by tato varianta mohla být vítaná.

Gregory (1994) si myslí, že pro rodiny, které žijí daleko od CF centra by mohlo být motivující kdyby měli snazší přístup k péči s vyšší úrovní, na kterou mají nárok.

V tabulce č.3b jsou uvedeny odpovědi na otázku č.3b, ve které jsem se ptala, zda se někdy stalo rodině s CF, že se nestihli dostavit na kontrolu v CF centru v Praze Motole na objednaný čas. Bohužel i takové situace nastávají, podporuje je nervozita, nedostatek personálu a charakteristické rysy personálu.

Naprosto souhlasím s textem, který publikoval Doull (2012): Stres z pravidelných návštěv z CF center, by nikdy neměl být podceňován, neboť je pravděpodobné, že se stres bude zvětšovat, obzvláště pokud je kontrola doprovázena namáhavou cestou na kliniku.

Se zřízením CF center se předpokládá lepší výsledek léčby a tudíž i lepší prognóza pro CF. Nelze také odepřít kompletní a intenzivní odbornou péči, která je právě v centrech pro CF poskytovaná, připomíná Gregory (1994).

V tabulce 4b na otázku zda komunikuje lékař v CF ambulance i s dítětem a nejen s rodiči, jsem zjistila nedostatky. Nejsou zcela alarmující, ale jistě dle mého názoru varovné. Je nutné, aby profesionální zdravotnická péče o nemocné děti byla podmíněna spoluprací rodičů se zdravotníky, zejména u velmi malých dětí a dětí vážně nemocných.

Plevová (2010) upozorňuje, že komunikace s dítětem a jeho rodiči vyžaduje velkou dávku trpělivosti, důslednosti, upřímnosti, lidskosti a schopnosti naslouchat, ale i profesionální vystupování. Pro komunikaci s nemocným dítětem platí dvojnásobně, že je třeba naslouchat nejen sluchem, ale i zrakem a zvláště srdcem.

Ráda bych zmínila i Fitznerovou (2010) která mluví o tom, že je důležitá pozitivní komunikace a zájem lékaře nejen o dítě, ikdyž o to jde samozřejmě především, ale i o situaci maminky. Rozhodně nikdy neškodí slovo povzbuzení, ze strany lékaře směrem k mamince nebo rodičům dítěte.

Také si myslím, že při ošetřování dětských pacientů můžeme ukazovat různé podněty, k dítěti hovořit, povzbuzovat ho k činnosti, která je v jeho možnostech, zajímat se o jeho osobní věci (hračky, knížky, hudbu, kterou poslouchá), jak uvádí Šamánková (2011).

V otázce 5 jsem se ptala na to, jak vnímá návštěvu v ambulanci CF v Motole dítě s CF. Myslím, že děti zvládají celou situaci s podporou rodičů adekvátně k celé situaci. Také je velmi důležitý předchozí zážitek z ambulance.

Plevová (2010) připomíná, že komunikace s dětským pacientem je vždy velmi specifická. Aby dítě spolupracovalo, je nutná efektivní komunikace ze strany zdravotnického personálu. Z pohledu ošetřovatelství je třeba znát zvláštnosti a okolnosti, které komunikaci s dětským pacientem modifikují, případně podporují nebo omezují.

S tím nemohu, než souhlasit. Pokud je navázán pěkný vztah dítěte se sestrou či lékařem, pak si myslím, že s podporou rodičů dítě může zvládat návštěvy v CF centru bez větších obtíží.

Otázkou 6b jsem zjišťovala, zda prostor v čekárně je podle rodičů vhodný a důstojný pro nakrmení či nakojení dítěte. Z vlastní zkušenosti vím, že ambulance čekárnu v pravém slova smyslu nemá. Na chodbě kudy se prochází do jiných částí dětského pavilonu, jsou umístěny sedačky a nástěnky. Samotná ambulance skýtá několik čekacích ordinací, ale pokud jsou obsazené, čeká se na chodbě. Tento prostor je dle mého názoru naprosto nevyhovující. Postrádám zde i přebalovací pult pro děti a tak jsou rodiny nuceny děti přebalit na židlích. O prostředí vhodném pro krmení či kojení zde jistě nemůžeme mluvit vůbec. Pokud vezmeme v úvahu časovou prodlevu v ambulanci a to, že jsou rodiny unavené po několika hodinách cesty, pak je nutné na tento fakt upozornit.

Z výsledků šetření k otázce 7b lze říci, že rodiče nevnímají čekárnu pozitivně, pokud se o čekárně dá vůbec hovořit. Velmi často byla zvolena negativní charakteristika.

Děti v nemocnici tráví čas v prostředí, které bývá z hygienických důvodů málo pestré. Šamánková (2011) si myslí, že proto je velmi smysluplné podporovat různá hnutí napomáhající zlepšování prostředí dětských nemocnic, má to nejen estetický, ale i výrazný psychologický význam. Děti se v takových nemocnicích cítí lépe a mají možnost zdravějšího vývoje navzdory nemoci. Zajištění vybavení oddělení, úpravy prostředí, hraček odpovídajících věku apod. je větší úkol, který je vázaný na

ekonomické možnosti zařízení. Přesto jsem přesvědčena, že je nutné na tuto skutečnost upozornit, a věřím, že je možná náprava.

Otázkou č. 8 jsem zjišťovala, zda dotazovaní rodiče trpí depresemi v souvislosti s onemocnění dítěte CF. Když se zamyslíme hlouběji, tak pokud se narodí nemocné dítě do rodiny, mění se rodičům nejen životní perspektiva, ale i jejich dosavadní hodnoty. Neustálý boj s CF, náročná ošetrovatelská péče a léčba CF s frustrujícími výsledky je velmi vyčerpávající. Není proto ojedinělé, že se rodiče potýkají s psychickými problémy, s duševním onemocněním.

Wong (2008) konstatoval, že cystická fibróza je chronické, život ohrožující onemocnění. Zvládnutí stavů naděje a zoufalství jsou hybné síly toho, proč někteří rodiče a děti zvládají onemocnění lépe a jiní hůře. Mateřské očekávání toho k čemu dojde v budoucnosti dítěte, zda více převažuje naděje či zoufalství. Rodiče dětí s CF se snaží se zvládat stresové situace a to vyžaduje velké úsilí, a proto jsou také vystaveni riziku vzniku duševních problémů.

Souhlasím i s Plevovou (2010), která vyjadřuje shodné myšlenky s mým přesvědčením a osobními zkušenostmi. Mluví o tom, že nemoc dítěte je pro rodiče samotné zátěžovou situací. Nemoc svého dítěte a s ní spojené bolesti svébytně prožívají, interpretují, hodnotí. Jde-li o vážnou nemoc, sami rodiče by potřebovali pomoc. A k těmto zasaženým rodičům se dítě obrací o pomoc, zdravotníci je žádají, aby dítěti pomohli, a veřejnost od rodičů též čeká, že budou svému dítěti plně nápomocni. To může u rodičů vyvolávat větší zátěž. Úkol dostat roli sociální opory je pro rodiče neskutčný. Zdravotníci by měli rodičům při plnění této role účinně pomáhat.

Na základě analýzy celé práce mohu říci, že poskytování informací na ambulanci CF v Praze Motole je velmi špatné. Matky postrádají informace v mnoha různých oblastech. Také si myslím, že je velmi důležité se zaměřit na podávání informací v písemné formě. Dotazovaná matka 2, z prvního šetření, uvedla mimo dotazník: „*Jsem zmatená a nevím, co mám dělat, když bez předchozího upozornění ve zprávě čtu, že příště bude CT. Nevím pořádně co to je a co se bude po nás chtít, nebo zda mám dítě přivést na lačno jako na sono a proč vlastně to CT bude mít?*“ Matka dostala informaci

v písemné formě bez předchozího vysvětlení, neví jak má s touto informací naložit, co jí tato informace sděluje – zhoršil se zdravotní stav, proč musí vyšetření absolvovat? Neúplnost takové zprávy je dle mého názoru zavádějící a naprosto alarmující.

Plevová (2010) zdůrazňuje, že sestra a lékař musí nejprve podrobně připravit rodiče na vyšetření a pak jim dát návod, jak mají informovat dítě, pokud si přejí nebo musí dítě na vyšetření připravit sami.

Výsledky tohoto šetření svědčí o špatné komunikaci mezi rodiči a personálem odborné ambulance pro CF. Stejně tak si myslím, že komunikace mezi lékaři a sestrami postrádá určitou návaznost a to se negativně odráží ve vztahu sestra, lékař – matka/rodič.

Je nutné si uvědomit, že rodiče vnímají a oceňují pozitivně sestry nebo lékaře, pokud naslouchají jim rodičům i dítěti, zapojují rodiče do ošetrovatelské péče o dítě, mají zájem o starost a blaho dítěte i rodiny, při ošetrování dítěte jsou citlivé, komunikují s ním i s rodinou a vykonávají individualizovanou ošetrovatelskou péči. Jako nedílnou součást kvalitní ošetrovatelské péče považují rodiče zejména pozitivní vztah mezi sestrou a dítětem/rodinou, zdůrazňuje Sikorová (2011)

Také výchovně vzdělávací působení má v ošetrovatelství nezastupitelný význam, protože život a zdraví se právem řadí mezi základní a nejvýznamnější hodnoty člověka, doplňuje Kuberová (2010)

Informovanost matek/rodičů je přesto na velmi dobré úrovni. A tady se ukazuje nezastupitelná role sdružení a diskusních portálů, mnohdy podceňovaná, kde matky/rodiče získávají potřebné informace o onemocnění, domácí ošetrovatelské péči a o postupech v léčbě. Doplňují si zde informace, které jim byly poskytnuty v CF ambulanci neúplně a v nedostatečné míře. Informace zde rodičům poskytují odborníci, ale především rodiče dětí s CF.

Vávrová (2006) uvádí, že zkušenosti, které si mohou rodiče sdělit, jsou skutečně žité, autentické, a tak v jistém smyslu nenahraditelné. Dotazovaná matka 9 z prvního šetření mimo dotazník řekla: „*A proto se tu (na diskusním portálu) máme, abychom si pomáhali, poradili, abychom se tu spolu zasmáli, jsme přece na jedné lodi!*“

V šetření zaměřeném na domácí ošetrovatelskou péči jsem zjistila, že matky, rodiče přistupují k léčbě velmi zodpovědně a poskytují dětem ošetrovatelskou péči na vysoké

úrovni. S velkou nadějí bojují s onemocněním. Navzdory náročnosti a velkému psychickému tlaku vše zvládají na výbornou. Jak uvedla dotazovaná matka 5 z prvního šetření mimo dotazník: „*Někdy je to vážně k zbláznění, je to stále dokola. Například, když syn inhaluje, musím dohlížet a neustále ho povzbuzovat - dýchej, dýchej, ale miluji ho a chci, aby žil a udělám proto všechno co je v mých silách.*“

Heřmanová (2012) doplňuje, nemoc dítěte je pro rodiče samotné zátěžovou situací. Jde-li o vážnou nemoc, sami rodiče by potřebovali pomoc. Nemoc nepostihuje jenom jednotlivé orgány, ale i celou osobnost člověka. I dítě si svou nemoc uvědomuje a prožívá.

Z doplňujícího šetření vyplynulo, že pravidelné kontroly v CF centru v Praze Motole jsou pro rodiny náročné a stresující. A je velmi důležité, aby tento fakt nebyl opomíjen. Prostředí čekárny je nevyhovující a je nutné na tuto skutečnost dále upozornit. Opakovaně se potvrzují komunikační nedostatky.

Dotazovaná matka 1 z druhého šetření mimo dotazník řekla: „*Jednou jsme na kontrolu přijeli úplně vyčerpaní, cesta byla náročná, byla zácpa. Jeli jsme i s malou sestrou nemocného brášky s CF, kojím jí - je jí teprve 5 měsíců, byla hladová a neměla jsem kam ji aspoň na chvílku položit, kde ji přebalit, a sestra na nás hned vybafla - no to je dost a máte už hotové antropo a spiro? Chtělo se mi brečet.*“

Ptám se, kam se vytratil lidský přístup, komplexnost, holistická filosofie? Toto naprosto necitlivé chování v CF centru považuji za hrubý nedostatek. Kam se podělo celistvé vnímání nemocného dítěte a jeho rodiny?

Připomeňme si slova Mastiliakové (2010): Holistická ošetrovatelská péče vyžaduje orientaci na tělo i psychiku. To znamená, že bere v úvahu jak tělesné, tak psychosociální potřeby člověka. Je důležité, aby sestry chápaly podstatu psycho-sociální interakce a pečovaly o celého člověka, včetně jeho nejbližších ve zdraví i nemoci.

V ambulanci, která soustřeďuje děti s vážným chronickým onemocněním, je velmi důležité, aby sestra byla profesionální – ovládala danou problematiku, interpersonální komunikaci a byla technicky zručná. Aby uměla respektovat dětského pacienta, očekávání jeho rodičů, blízkých osob, kteří o něj pečují a snažit se minimalizovat negativní vlivy nemocničního prostředí na psychiku dítěte a jeho rodiče.

6. Závěr

Cílem práce bylo zjistit úroveň domácí péče v oblasti – dodržování léčebných doporučení, péče o dýchací cesty (inhalace, rehabilitace), stravování, hygienický režim a individuální přístup k dítěti s cystickou fibrózou. Dále, jak je zajištěna ošetrovatelská péče o dítě s cystickou fibrózou v domácnosti. Jaká je informovanost rodiče dítěte s cystickou fibrózou o onemocnění CF a o ošetrovatelské péči a jak jsou rodiče dětí s cystickou fibrózou spokojeni s ambulantními vyšetřeními v centrech pro CF.

Předmětem výzkumu bylo, zjistit úroveň a možnosti domácí péče a úroveň kontaktu rodičů dětí s cystickou fibrózou s CF centry. Objektem byly rodiny s dětmi, které trpí cystickou fibrózou.

Očekávali jsme, že tato práce odhalí nejčastější problémy ošetrovatelské péče u dětí a rodin s CF a poskytne ošetřujícímu personálu náhled na domácí ošetrovatelskou péči ze strany dítěte, rodiny s CF. Výsledky budou využity pro občanská sdružení, které soustředí rodiny dětí trpících CF. Diplomová práce bude sloužit jako podklad a podněcující informace k založení CF centra v Českých Budějovicích, které budou poskytnuty pediatrické komoře.

Výsledky práce vykazují velmi dobrou úroveň domácí ošetrovatelské péče poskytované rodiči, kteří pečují o své děti s CF. Také si myslím, že rodiče si zaslouží pochvalu a velké poděkování, neboť jejich odhodlání, pevná vůle, víra a láska k dítěti je přenáší přes překážky, které jim toto onemocnění jejich dítěte klade do života. Přímo profesionálně pečují o své nemocné děti a tím zajišťují naději na jejich lepší budoucnost. Usnadňují tím také práci lékařům a sestřám, kteří se o děti s cystickou fibrózou starají, kteří je léčí a pomáhají jim dýchat a žít. Rodiče k ošetrovatelské péči přistupují velmi zodpovědně a komplexně.

Velmi dobrá úroveň ošetrovatelské domácí péče také souvisí s dobrou informovaností matek, rodičů. Ovšem zde sehrávají nezastupitelnou roli sdružení pro CF a diskusní portály, neboť právě zde rodiče dětí s CF čerpají informace, které se jim nedostávají právě při ambulantních kontrolách v centrech CF od lékařů a sester, anebo jsou rodiči vnímány jako nedostatečné.

Protože sestry a lékaři jsou nepostradatelní při správné edukaci domácí ošetrovatelské péče o děti s CF, je velmi důležité a zásadní na tyto nedostatky upozornit.

S výsledky šetření budou seznámena sdružení pro CF, nejen abych upozornila na nedostatky, ale také proto, aby se lidem, kteří pracují ve sdruženích dostalo informací o tom, jak velmi prospěšná je jejich práce, a aby ve své činnosti i nadále pokračovali. Lékařům a sestřám, přes sdružení budou poskytnuty informace a výsledky práce, které jim umožní náhled na celou situaci ze strany nemocného, či jeho rodiny a budou upozorněni na nedostatky v komunikaci a nedostatečné informovanosti rodin a dětských pacientů s CF.

Pravidelné kontroly v CF centrech jsou pro rodiny velmi náročné a stresující, jak vyplývá z výsledků práce. Důvodem je velká vzdálenost místa bydliště rodiny a nemocného dítětem s CF, náročnost vyšetření, nemocniční prostředí. Především prostředí čekárny je nevyhovující, nepohodlné a ne zcela vhodné pro nemocné děti trpící CF a pro jejich rodiny unavené po náročné cestě. Je velmi nutné na tuto skutečnost dále upozornit jak sdružení tak i personál CF center. Pediatrické komoře budou předloženy podklady ke vzniku nového centra pro CF v Českých Budějovicích.

Spolupráce mezi rodiči pečujícími o děti s cystickou fibrózou a personálem CF center je pro komplexní a individuální péči o dítě s CF velmi důležitá. Rodiny dětí s CF musí být považovány za součást týmu, ale přesto je nutné k nim přistupovat velmi empaticky, trpělivě, odborně a nezapomínat, že jsou to laici a milující rodiče nemocného dítěte.

Věřím, že výsledky nejsou důkazem o nedostatku kvalitního a profesionálního přístupu sester a lékařů, jako spíše o jejich nevědomosti. Jsem plně přesvědčena, že předložením výsledků práce personálu CF ambulance dojde k nápravě, celý systém péče se propojí a ve výsledku bude spokojený pacient, rodina.

Seznam použitých zdrojů

- BAŠTECKÁ, Bohumila a kol. (2009). *Psychologická encyklopedie - aplikovaná psychologie*. Praha: Portál, 2009.520s. ISBN 978-80-7367-470-0
- BOLEDOVIČOVÁ, Mária a kol. (2010). *Pediatrické ošetrovatel'stvo*. Martin: Osveta, 2010. 214s.ISBN 978-80-8063-331-8
- BENEŠ, Jiří a kol. (2009). *Infekční lékařství*. Galén, 2009. 651 s. ISBN 978-80-7262-644-1.
- BUSCH, R. a kol. (2015). On the history of cystic fibrosis. *Acta Univ Carol Med*. [online]. 2015 [cit. 2015-06-09]. Dostupné z:https://en.wikipedia.org/wiki/Cystic_fibrosis
- CARMIEL, Israel. (2015). *Protalix BioTherapeutics Announces AIR DNase(TM) Data Presented at the 38th European Cystic Fibrosis Conference*. [online]. 2015[cit. 2015-06-12]. Dostupné z: <http://phx.corporate-ir.net/phoenix.zhtml?c=101161&p=irol-newsArticle&ID=2058840>
- CREW, Bec. (2015). *Scientists create 'mini lungs' to fight cystic fibrosis*. [online]. 2015 [cit. 2015-03-20]. Dostupné z: http://www.sciencealert.com/scientists-create-mini-lungs-to-fight-cysticfibrosis?utm_source=Article&utm_medium=Website&utm_campaign=InArticleReadMore
- DÍTĚ, Petr a kol. (2007). *Vnitřní lékařství*. Praha: Galén, 2007. ISBN 978-80-7262-496-6
- DOULL, Iolo. (2012). *Shared care - is it worth it for the patient?* [online]. 2012 [cit. 2012-01-01]. Dostupné z: http://jrs.sagepub.com/content/105/suppl_2/S25
- DUNOVSKÝ, Jiří a kol.(1999). *Sociální pediatrie*. Praha:Grada, 1999. 284 s. ISBN 80-7169-254-9
- FITZNEROVÁ, Ivana. (2010). *Máme dítě s handicapem*. Praha: Portál, 2010. ISBN 978-80-7367-663-6

- GALLAGHER. (2014). *Prelom v liečbe f508del*. [online]. 2014[cit. 2014-06-30].
Dostupné z: <http://slanedeti.sk/cms/prelom-v-liecbef508del/1710>
- GALLAGHER. (2015). *Rezistencia antibiotík a cystická fibróza*. [online]. 2015[cit. 2015-04-14]. Dostupné z:<http://slanedeti.sk/cms/rezistencia-antibiotik-a-cysticka-fibroza/1786>
- GASKIN, Kevin. (2013). Nutritional care in children with cystic fibrosis: are our patients becoming better? *European Journal of Clinical Nutrition*. 2013, Vol. 67, Iss. 5, s. 558-564. ISSN:0954-3007.
- GREGORY, G., A. (1994). Standards of care for children with cystic fibrosis -- a personal view. *Journal of the Royal Society of Medicine* . 1994, Vol. 87, Iss. 21, s. 28-31. ISSN:0267-5331.
- GROFOVÁ, Zuzana. (2007). *Nutriční podpora*. Praha: Grada, 2007.240+8s. ISBN 978-80-247-1868-2
- GOWAN,M, J. (2006). Resistance in nonfermenting gram-negative bacteria: multidrug resistance to the maximum. *PubMed Commons*. 2006, v`Vol. 34, Iss. 5, s. 29-37. PMID: 1681-3979
- HAPČOVÁ, Ľubica. (2012). *Respiračná fyzioterapia cystickej fibrózy*. [online]. 2012 [cit.2012-10-22]. Dostupné z: <http://slanedeti.sk/cms/respiracna-fyzioterapia-cystickej-fibrozy-2/915>
- HEŘMANOVÁ, J., M. VÁCHA, H. SVOBODOVÁ, M. ZVONÍČKOVÁ a J. SLOVÁK. (2012). *Etika v ošetrovateľskej praxi*. Praha: Grada, 2012. 200s. ISBN 978-80-247-3469-9
- HODGKINSON, Rebecca a Helen LESTER. (2002). Stresses and coping strategies of mothers living with a child with cystic fibrosis: implications for nursing Professional. *Journal of Advanced Nursing*. Article. 2002, Vol. 39, Iss. 4, s. 377-383. ISSN:0309-2402.
- HODKOVÁ, Pavla (2015). *Vyrovňávame se s CF – coping*. [online]. 2015 [cit. 2015-05-30]. Dostupné z: <http://www.cystickafibroza.cz/index.php/psychologicka-problematika-u-cf/51-vyrovnavame-se-s-cf-coping-cast-1>

- KELNAROVÁ, J., M. CAHOVÁ, I. KŘEŠŤANOVÁ, M. KŘIVÁKOVÁ a Z. KOVÁŘOVÁ. (2009). *Ošetřovatelství pro zdravotnické asistenty*. Praha: Grada, 2009. 240 +4s. ISBN 978-80-247-2830-8
- KELNAROVÁ, Jarmila a Eva MATĚJKOVÁ. (2014). *Psychologie.2díl*. Praha: Grada, 2014.128+20s. ISBN 978-80-247-3600-6
- KELNAROVÁ, Jarmila a Eva MATĚJKOVÁ. (2009). *Psychologie a komunikace*. Praha: Grada, 2009. 136+4s. ISBN 978-80-247-2831-5
- KOLÁŘ, Pavel a kol. (2014). *Clinical Rehabilitation*. Praha: Alena Kobesová, 2014. 800 s. ISBN 978-80-905438-1-2
- KUBEROVÁ, Helena. (2010). *Didaktika ošetřovatelství*. Praha: Portál, 2010. 248s. ISBN 978-80-7367-684-1
- KUTNOHORSKÁ, J., M. CICHÁ A R. GOLDMANN. (2011). *Etika pro zdravotně sociální pracovníky*. Praha: Grada, 2011. 192 s. ISBN 978-80-247-3843-7
- KUTNOHORSKÁ, Jana.(2013) *Multikulturní ošetřovatelství*. Praha: Grada, 2013. 160s. ISBN 978-80-247-4413-1
- KŘIVOHLAVÝ, Jaro a Jaroslava, PEČENKOVÁ. (2004). *Duševní hygiena zdravotní sestry*. Praha:Grada, 2004. 80s. ISBN 80-247-0784-5
- LINHARTOVÁ, Věra. (2007). *Praktická komunikace v medicíně*. Praha: Grada, 2007.152 s. ISBN 978-80-247-1784-5
- MACDONALD, Fiona. (2015). *World-first cystic fibrosis treatment could be available within 5 years*. [online]. 2015[cit. 2015-06-06]. Dostupné z: <http://www.sciencealert.com/cystic-fibrosis-treatment-could-be-on-the-market-by-2020-trials-suggest>
- MACEK, Milan a Alice KREBSOVÁ a kol. (2011). *Relativně vysoký výskyt mutací G551D a CFTRdel21kb CFTR genu v České republice u pacientů s cystickou fibrózou objektivně prokazuje, že naše populace je slovanského a keltského původu*. [online]. 2011[cit. 2011-02-05]. Dostupné z: <http://www.lf2.cuni.cz/Ustavy/ubl/pdf/kelticz99.pdf>
- MACEK, Milan a kol.(1991). Population study of the CFTR gene mutations in Bohemia and Moravia: hypothesis on the historical spread of the G551D and F508 mutations in

- Europe. *American Journal of Human Genetics*. 1991, Vol. 49, Iss.2703, s. 15, ISSN:0002-9297.
- MARKOVÁ, Monika. (2010). *Sestra a pacient v paliativní péči*. Praha: Grada, 2010. 128s. ISBN 978-80-247-3171-1
- MAREŠ, Jiří. (1997). *Dítě a bolest*. Praha: Grada, 1997. 320 s. ISBN80-7169-267-0
- MASTILIAKOVÁ, Dagmar. (2010). *Holistické přístupy v péči o zdraví*. Brno: NCO a NZO, 2010. 164 s. ISBN 978-80-7013-457-3
- MILFAIT, René. (2008). *Komerční sexualizované násilí na dětech*. Praha:Portál, 2008. ISBN 978-80-7367-320-8
- MOORE, Thomas. (2010). *Léčebná péče o duši*. Praha: Portál, 2010. 240 s. ISBN 978-80-7367-782-4
- OAKLANDER, Violet. (2010). *Třinácté komnaty dětské duše*. Dobříš: Drvoštep, 2010. 264 s. ISBN 80-903306-0-6
- ORTEGA, P., Ximena. (2007). *A Putative Gene Cluster for Aminoarabinose Biosynthesis Is Essential for Burkholderia cenocepacia Viability*. [online]. 2007[cit. 2007-03-02]. Dostupné z: http://www.innovations-report.com/html/reports/life_sciences/report-83296.html
- PĚKNÁ, Eva. (2011). *Slané děti mají větší naději na včasnou diagnózu a kvalitnější život*. [online]. 2011[cit. 2011-05-01]. Dostupné z: <http://www.ordinace.cz/clanek/slane-deti-maji-vetsi-nadeji-na-vcasnou-diagnozu-a-kvalitnejsi-zivot/>
- PLEVOVÁ, Ilona a Regina, SLOWIK. (2010). *Komunikace s dětským pacientem*. Praha: Grada, 2010. 256 s. ISBN 978-80-247-2968-8
- POVÝŠIL, Ctibor a Ivo, ŠTEINER a kol.(2011). *Obecná patologie*. Praha: Galén, 2011. 290s. ISBN 978-80-7262-773-8
- PROCHÁZKOVÁ, Vlasta a Jana, HOLFEUEROVÁ. (2005). *Léková terapie v ošetrovatelství*. Brno: NCO a NZO, 2005.124s. ISBN 80-7013-428-3
- ROKYTA, Richard a kol. (2009). *Bolest a jak s ní zacházet*. Praha: Grada, 2009. 176+8s. ISBN 978-80-247-3012-7
- SEDLÁŘOVÁ, Petra a kol. (2008). *Základní ošetrovatelská péče v pediatrii*. Praha: Grada, 2008. 248 s. ISBN 978-80-247-1613-8

- SIKOROVÁ, Lucie. (2011). *Potřeby dítěte v ošetrovatelském procesu*. Praha: Grada, 2011. 208 s. ISBN 978-80-247-3593-1
- SKALICKÁ, Veronika a Božena, TOMÁŠKOVÁ. (2010). *Příručka o výživě nemocných CF*. [online]. 2010 [cit. 2010-03-30]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/data/2/I/z/01-Prirucka-o-vyzive-u-nemocny.pdf>
- SLATTER, A., S. A. FRANCIS, S. FELICITY a A. BUSH. (2004). Supporting parents in managing drugs for children with cystic fibrosis. *British Journal of Nursing*. 2004, Vol.13 ,Iss.19, s. 1135 – 1139. ISSN:09660461
- STARKOVÁ, Olga a Jaroslava JANDOVÁ. (2014). *Cystická fibróza*. [online]. 2014 [cit. 2014-02-08]. Dostupné z: <http://www.alfabet.cz/informace-o-typech-zdravotniho-postizeni/diagnozy/33-cysticka-fibroza>
- ŠAMÁNKOVÁ, Marie a kol. (2011). *Lidské potřeby ve zdraví a nemoci*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-3223-7
- ŠEVČÍK, Drahomír a kol. (2011). *Domácí násilí*. Praha: Portál, 2011. ISBN 978-80-7367-690-2
- ŠMÍDOVÁ, Kamila. (2009). *CF klub. Poslání a činnosti sdružení*. [online]. 2009 [cit. 2009-04-004]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/rubrika/30-O-Klubu-nemocnych-CF-Stanovy-vyrocní-zpravy-a-dokumenty/index.html>
- VÁVROVÁ, Věra a kol. (2006). *Cystická Fibróza*. Praha: Grada, 2006. 516+4 s. ISBN 80-247-0531-1
- VÁVROVÁ, Věra a Jana BARTOŠOVÁ. (2009). *Cystická fibróza – příručka pro nemocné a jejich rodiče*. Praha: Professional Publishing, 2009. ISBN 978-80-7431-000-3
- VENGLÁŘOVÁ, Martina a Gabriela MAHROVÁ. (2005). *Komunikace pro zdravotní sestry*. Praha: Grada, 2005. 144s. ISBN 80-247-1262-8
- VIDOVIČOVÁ, Helena a kol. (2007). *Výkladový ošetrovatelský slovník*. Praha: Grada, 2007. 568 s. ISBN 978-80-247-2240-5
- VILÍMOVSKÝ, Michal. (2013). *Cystická fibróza: příznaky, projevy, diagnostika a léčba*. [online]. 2013 [cit. 2013-02-11]. Dostupné z: <http://cs.medlicker.com/53-cysticka-fibroza-priznaky-projevy-diagnostika-a-lecba>

- VINŠ, Jakub. (2012). *Co je cystická fibróza*. [online]. 2012 [cit.2012-04-27]. Dostupné z: <http://zdravi.ceskyprehled.cz/co-je-cysticka-fibroza-pcz-1102-6441.html>
- VOTAVA, Miroslav. (2003). *Lékařská mikrobiologie speciální*. Brno: Neptun, 2003. 495s. ISBN 80-902896-6-5
- WEISS, Petr a kol. (2011). *Etické otázky v psychologii*. Praha: Portál, 2011. 352 s. ISBN 978-80-7367-845-6
- WONG, Michelle a Sally HERIOT. (2008). Parents of children with cystic fibrosis: how they hope, cope and despair. *Child: Care, Health & Development*. 2008, Vol. 34, Iss. 3, s. 344-354. ISSN:0305-1862.

7. Klíčová slova

cystická fibróza

dítě

potřeby

komunikace

ošetřovatelská péče

8. Přílohy

9.1 Seznam příloh

Příloha 1. Dotazník č.1 - otázky k rozhovoru

Příloha 2. Dotazník č.2

Příloha 3. Poslání a činnosti sdružení

Příloha 4. Inhalátor je pro nemocné životně důležitý

Příloha 5. Paličkovité prsty

Příloha 1

Dotazník č. 1 - otázky k rozhovoru

Otázky pro rodiče dětí s cystickou fibrózou

Identifikační údaje:

1. Kolik je Vám let?

- a) 20 let a méně
- b) 21 -30 let
- c) 31-40 let
- d) 41-50 let
- e) 50 let a více

2. Kolik máte dětí?

- a) jedno
- b) dvě
- c) tři
- d) více

3. Kolik dětí, které, máte v péči, má diagnostikováno CF?

- a) jedno dítě
- b) dvě děti
- c) tři děti

4. Kolik let je nyní Vašemu dítěti s CF?

- a) 0-1 rok
- b) 2-3roky
- c) 4-6 let
- d) 7-10 let
- e) 11-14
- f) 15-18

5. Kdy bylo onemocnění cystickou fibrózou u vašeho dítěte diagnostikováno?

- a) již v novorozeneckém období na základě screeningu z patičky
- b) již v novorozeneckém období na základě komplikací např. mekoniový illeus
- c) do 1 roku života dítěte
- d) od 1 - do 5 let života dítěte
- e) od 6 – do 10 let života dítěte
- f) od 11 – do 15 let života dítěte
- g) od 16 let a více

6. Má Vaše dítě přidružené nějaké jiné onemocnění k CF, jaké?

- a) alergie.....
- b) diabetes mellitus
- c) astma bronchiále
- d) žlučňkové kameny
- e) onemocnění jater
- f) jiné
- g) nemá žádné

7. Vaše dítě je či není kolonizováno (*Pseudomonas aeruginosa* nebo *Burkholderia cepacia*)?

- a) není kolonizováno
- b) je kolonizováno

A) Informovanost

8. Je Vám, vždy poskytnuto dostatek informací, aby, jste porozuměli tomu co se po Vás a Vašem dítěti chce? (*vyšetření, průběh léčby aj..*)

- a) ano
- b) ne

9. Jaké informace postrádáte?

- a) o léčbě aa) jak podávat léky
 - bb) jak inhalovat
 - cc) jak rehabilitovat
 - dd) jiné
- b) jak čerpat pomůcky
- c) jak cestovat – péče o nemocného na cestách
- d) vysvětlení důvodů vyšetření
- e) příprava před vyšetřením
- f) jiné
- g) nepostrádám informace

10. Od koho postrádáte informace?

- a) od lékaře
- b) od sestry
- c) jiného personálu
- d) nepostrádám

11. Jak vnímáte čas vyhrazený pro vaši konzultaci u ošetřujícího lékaře?

- a) dostačující
- b) nedostačující
- c) uvítali bychom o trochu více času

12. Jsou vám sdělené informace také poskytovány v písemné formě?

- a) ano, písemně i ústně
- b) ne, pouze ústně
- c) ústně, písemně obdržíme zprávu poštou

13. Snažíte se čerpat informace z jiných zdrojů než od lékaře?

- a) ne
- b) ano aa) internet
 - bb) knihy
 - cc) z diskusních portálů

dd) od přátel

14. Jak konzultujete, řešíte problémy a případné dotazy v období mezi kontrolami?

- a) neřeším je, čekám do další návštěvy
- b) kontaktuji telefonicky ambulanci-lékaře, sestru
- c) hledám odpověď na diskusních portálech
- d) snažíme se zvládnout situaci sami
- e) kontaktuji svého pediatra

B) Domácí ošetrovatelská péče – dodržování léčebného režimu v domácím prostředí i mimo domov v každodenním životě

15. Jaký tip inhalátoru máte?

- a) PARI boy
- b) PARI master
- c) e-flow rapid

16. Jste s inhalátorem spokojeni ?

- a) ano
- b) ne

17. Jak často inhalujete?

- a) ráno a večer
- b) ráno, odpoledne a večer
- c) podle doporučení lékaře a k tomu dle zdravotního stavu

18. Kde inhalujete?

- a) pouze doma
- b) převážíme inhalátor dle potřeby
- c) máme dva inhalátory, můžeme inhalovat i v autě, řešíme, tak lépe aktivnější dny, cestování

19. Jak každodenně probíhá inhalace?

- a) inhalujeme společně s dítětem
- b) dítě inhaluje samo, pouze dohlížíme
- c) každý den je jiný.....

20. Používáte nějaké pomůcky k rehabilitaci?

- a) flutter
- b) cornet
- c) e-flow
- d) míč
- e) trampolína
- f) jiné

g) pouze kontaktní cvičení

21. Jak často rehabilitujete?

- a) ráno a večer po inhalaci
- b) po každé inhalaci
- c) dle potřeby
- d) moc necvičíme
- e) spíše nepravidelně

22. Jak se staráte o pomůcky k inhalaci, rehabilitaci, odsávání?

- a) po každém použití je vymýváme a 1x denně dezinfikujeme nebo sterilizujeme
- b) po každém použití je vymýváme a dezinfikujeme jednou za čas
- c) nedezinfikují, ale sterilizujeme (mikrovlna trouba, vyvařujeme apod.)
- d) vymývám a dezinfikuji jednou za čas
- e) po každé inhalaci vymýváme a hned sterilizujeme

23. Jak pečujete o domácí prostředí a hygienu dítěte i mimo domov?

- a) proléváme odpady každý den chlórem
- b) často uklízím
- c) zaléváme květiny bez přítomnosti dítěte
- d) varujeme se stojaté vody a vlhko v domácnosti i jinde

24. Co užívá vaše dítě za léky?

- a) pankreatické substituce – kreon, panzytrát
- b) vitamíny
- c) inzulín
- d) ursosan, ursofalk
- e) jiné léky

25. Jak a kdy podáváte léky?

- a) vždy přesně dle doporučení lékaře
- b) vyjíměčně zapomeneme
- c) dítě je užívá samo, občas se zeptáme
- d) dítě se snaží je užívat samo, ale stále dohlížíme

26. Myslíte si, že jste důslední či naopak benevolentní k dodržování léčby?

- a) určitě jsme důslední, léčbu dodržujeme přesně
- b) snažíme se být důslední, ale někdy to nevyjde, občas opomeneme
- c) nejsme důslední

27. Na co dohlížíte v oblasti stravování u vašeho dítěte?

- a) na velikost porce, kterou dítě sní
- b) na to aby jídlo bylo vysoko-kalorické
- c) aby dítě dojíдалo porce
- d) aby jídlo pravidelně aspoň 5x denně

e) aby u jídla užívalo léky

28. Kde se stravuje vaše dítě?

- a) pouze doma, na cesty mám připravené domácí jídlo
- b) ve školní jídelně
- c) doma i jinde

29. Užívá nějaké potravinové doplňky? (Nutridrink, Fresubin, Fantomal ap)

- a) ano, pravidelně
- b) ne
- c) ano, občas

C) Postoj nemocného dítěte CF a rodiče (pečovatele) k onemocnění a léčbě

30. Spolupracuje vaše dítě při léčbě? V čem je šikovné či naopak vzdoruje?

- a) ano spolupracuje
- b) pečujete o své zdraví hodně samo
- c) nespolupracuje, vzdoruje u:
 - aa) odsávání
 - bb) inhalace
 - cc) rehabilitace
 - dd) stravování
 - ee) užívání léků
 - ff) užívání potravinových doplňků

31. Mluvíte spolu s dítětem, s rodinou o jeho onemocnění, léčbě?

- a) ano
- b) ne

32. Kdo všechno se účastní či pomáhá při péči o nemocného?

- a) matka
- b) otec
- c) matka a otec
- d) matka, otec a prarodiče
- e) rodina a přátelé, ostatní příbuzní

33. Jak se vám daří skloubit léčbu v běžném každodenním životě? Cestování, školka, školní docházka, zájmová činnost, péče o jiné děti v rodině, zaměstnání?

- a) zatím nemáme problémy, zatím nikam nechodíme
- b) nemáme problémy, daří se nám to skloubit
- b) je to náročné především z časového hlediska
- b) je to velmi náročné
- c) stále narážíme na problémy
- d) je to stálý každodenní stres a frustrující situace

34. Přejí by, jste si něco vzkázat lékařům, sestřám nebo stejně nemocným a jejich rodinám?

Zdroj: vlastní

Příloha 2

Dotazník č. 2

1. Uved'te vzdálenost do Prahy, kterou absolvujete, při pravidelných kontrolách v CF ambulanci Motol.

- a) do 20km
- b) do 50km
- c) do 70km
- d) do 100km
- e) do 150km
- f) do 170km
- g) do 200km
- h) nad 200km

2. Jak náročná je pro Vás cesta z místa bydliště v časovém limitu do objednaného času? (označte číslem od 1 do 5, přičemž 1 je snadná, nepůsobí nám stres a 5 je náročná, velmi stresující)

1..... 2..... 3.....4.....5

3. Stalo se Vám již někdy, že jste se nestihli dostavit do ambulance na objednaný čas?

- a) ne, zatím se tak nestalo
- b) ano, sestra nebo lékař byli nervózní
- c) ano, setra i lékař měli pochopení a zajímalo je, zda cesta proběhla v pořádku
- d) ano, sestra nebo lékař byli nepříjemní
- e) ano, sestra a lékař nekomentovali pozdní příchod, ani nedali najevo nic svým chováním

4. Komunikuje lékař při návštěvě ambulance i s Vaším dítětem nebo hovoří pouze s Vámi?

- a) ano, lékařka hovoří s dítětem, ptá se ho, jak zvládá inhalace, léky, jak jí a jak se mu vede vhodně k věku dítěte
- b) ano, lékařka hovoří s dítětem, ptá se ho, jak zvládá inhalace, léky, jak jí a jak se mu vede vhodně k věku dítěte, zajímá jí i běžný život a zájmy dítěte
- c) ne, lékařka je v časové tísní, řeší pouze vyplněný dotazník, na ostatní se neptá
- d) ne, rozhovor s dítětem je pouze formální, jinak vše ostatní ohledně léčby, režimu, vyšetření řeší pouze s rodiči

5. Jak vnímá Vaše dítě návštěvu v Motole v ambulanci CF?

- a) snáší dobře, nijak se netrápí
- b) nerado jezdí na návštěvy do ambulance, ale chápe nutnost
- c) je ve stresu, cestou i zvrací, má jiné neurotické projevy
- d) má strach, co ho čeká (př. bojí se odběrů, vyšetření)

6. Je v čekárně CF ambulance důstojný prostor, kde lze nakrmit, nakojit dítě?

- a) ano
- b) ne

7. Jak na Vás působí prostředí čekárny CF ambulance?

- a) chladné
- b) nevhodné prostředí pro děti
- c) jako „průchod“
- d) teplé
- e) veselé
- f) přívětivé
- g) dostačující

8. Trpíte depresemi v souvislosti s onemocněním dítěte?

- a) ne
- b) ano, ale neužívám antidepresiva
- c) ano, užívám antidepresiva

Zdroj: vlastní

Příloha 3

Poslání a činnosti sdružení

Posláním Klubu je zlepšování kvality života nemocných cystickou fibrózou a dále zvyšování informovanosti veřejnosti o tomto onemocnění.

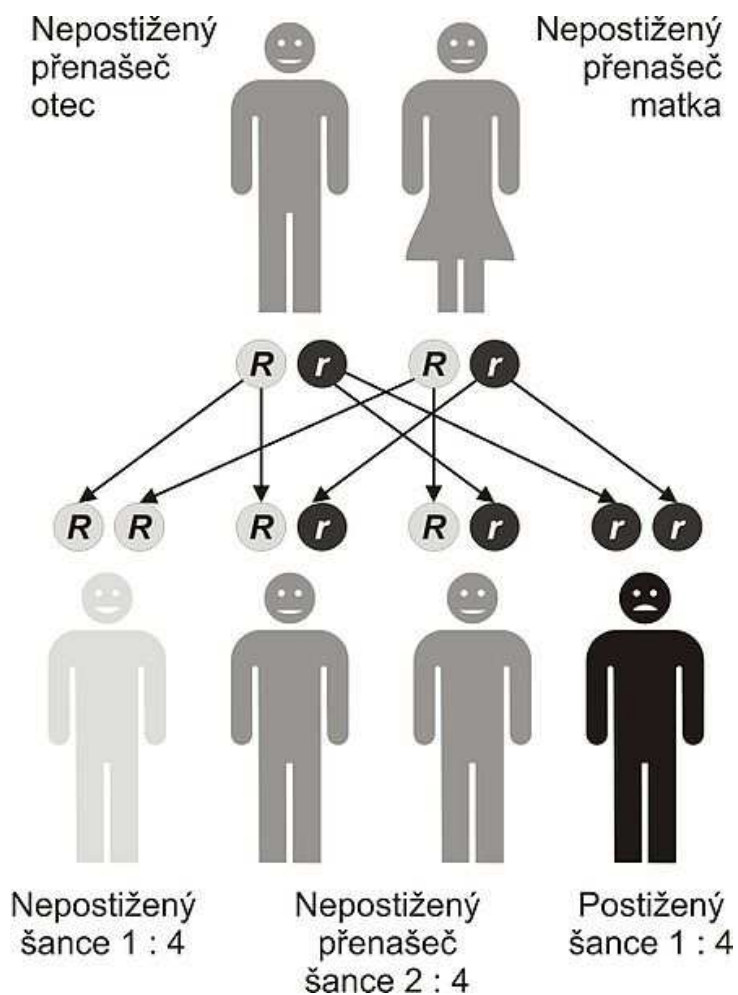
Naplnění tohoto poslání dosahujeme následujícími činnostmi: Poskytování nemocným CF, jejich rodinám a blízkým informačního servisu týkající se všech aspektů onemocnění CF.

- Poskytování nemocným CF, jejich rodinám a blízkým potřebné psychosociální podpory prostřednictvím nabídky sociálních služeb.
- Podporování vzájemné spolupráce nemocných CF, jejich rodin a blízkých se členy týmů CF center v České republice.
- Medializování problematiky onemocnění cystická fibróza. Seznamování odborné i laické veřejnosti s existencí tohoto onemocnění, s jeho projevy a důsledky, jakož i s možnostmi léčby.
- Chránění oprávněných zájmů nemocných CF, jejich rodin a blízkých a vystupování jménem nemocných CF na veřejnosti.
- Zajišťování finančních prostředků na aktivity Klubu a na realizaci jeho projektů prostřednictvím fundraisingu. Pořádání veřejné sbírky ve prospěch nemocných CF.
- Dotování vybavení potřebného pro nemocné CF a pro jednotlivá CF centra v České republice. Podporování dalších možností, které nemocným CF zkvalitní léčbu.
- Finanční podporování rodin nemocných CF s nízkými příjmy.
- Zajištění finanční pomoci v případě, bude-li nutné přistoupit u CF nemocného z České republiky k transplantaci v zahraničí, případně krytí nákladů pro doprovod nemocného do zahraničí.
- Podporování projektů zaměřených na zdokonalení léčby a diagnostiky CF a vzdělávání odborníků, kteří se problematice CF věnují.
- Podporování mezinárodní spolupráce se zahraničními partnery a přenášení získaných poznatků do činnosti Klubu.

Zdroj: ŠMÍDOVÁ, Kamila. (2009). CF klub. Poslání a činnosti sdružení. [online]. 2009 [cit. 2009-04-004]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/rubrika/30-O-Klubu-nemocnych-CF-Stanovy-vyrocní-zpravy-a-dokumenty/index.html>)

Příloha 4

Schematické znázornění dědičnosti cystické fibrózy



Zdroj: <http://www.wikiskripta.eu/index.php/Soubor:Cystic2cz.jpg>

Příloha 5

Inhalátor je pro nemocné životně důležitý



Zdroj: Klub CF. Dostupné z: <http://www.novinky.cz/zena/zdravi/265254-cysticka-fibroza-neviditelna-nemoc-na-kterou-se-umira.html>

Příloha 6

Paličkovité prsty



Zdroj: CREW, Bec. (2015). Scientists create ‘mini lungs’ to fight cystic fibrosis. [online]. 2015 [cit. 2015-03-20]. Dostupné z: <http://www.sciencealert.com/scientists-create-mini-lungs-to-fight->