



Znalosti studentů o specifických ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou

Bakalářská práce

Studijní program: B5341 – Ošetrovatelství
Studijní obor: 5341R009 – Všeobecná sestra

Autor práce: **Jana Fejfarová**
Vedoucí práce: Mgr. Renáta Kiesewetterová





Student's knowledge about the specifics of nursing care for patient with cystic fibrosis

Bachelor thesis

Study programme: B5341 – Nursing
Study branch: 5341R009 – General Nurse
Author: **Jana Fejfarová**
Supervisor: Mgr. Renáta Kiesewetterová



Ústav zdravotnických studií
Akademický rok: 2014/2015

ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

(PROJEKTU, UMĚLECKÉHO DÍLA, UMĚLECKÉHO VÝKONU)

Jméno a příjmení: **Jana Fejfarová**
Osobní číslo: **Z13000057**
Studijní program: **B5341 Ošetřovatelství**
Studijní obor: **Všeobecná sestra**
Název tématu: **Znalosti studentů o specifických ošetřovatelské péče
u pacienta s cystickou fibrózou**
Zadávající katedra: **Ústav zdravotnických studií**

Z á s a d y p r o v y p r a c o v á n í :

Cíle práce:

- 1) Zjistit, zda studenti Ústavu zdravotnických studií Technické Univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra dokáží definovat onemocnění cystická fibróza.
- 2) Zjistit, zda jsou studenti Ústavu zdravotnických studií Technické Univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra seznámeni s komplikacemi cystické fibrózy.
- 3) Zjistit, zda studenti Ústavu zdravotnických studií Technické Univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra mají povědomí o specifických ošetrovatelské péče u pacientů s cystickou fibrózou.
- 4) Vytvořit studijní oporu pro studenty Ústavu zdravotnických studií Technické Univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra.

Teoretická východiska (včetně výstupu z kvalifikační práce):

Cystická fibróza, dříve známá jako mukoviscidóza, je nevyléčitelná nemoc, která v ošetrovatelské péči představuje problematiku s jasnými specifiky. Jedná se o autosomálně recesivně dědičné onemocnění multiorgánového postižení, postihuje zejména dýchací a trávicí ústrojí (Kolek, 2014). Po zmapování znalostí studentů bude výstupem bakalářské práce streamové video o specifických ošetrovatelské péče u pacientů s cystickou fibrózou. Toto video by mohlo v budoucnu sloužit pro studenty Technické Univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra jako studijní opora.

Výzkumné předpoklady:

Výzkumné předpoklady budou upřesněny dle předvýzkumu.

- 1) Předpokládáme, že studenti Ústavu zdravotnických studií Technické Univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra dokáží charakterizovat onemocnění cystická fibróza.
- 2) Předpokládáme, že studenti znají komplikace cystické fibrózy.
- 3) Předpokládáme, že studenti neznají specifika ošetrovatelské péče cystické fibrózy.

Metoda:

Kvantitativní

Technika práce, vyhodnocení dat:

Dotazník

Místo a čas realizace výzkumu:

Technická Univerzita v Liberci - Ústav zdravotnických studií.

Zimní semestr akademického roku 2015/2016, a to v měsících prosinec a leden.

Vzorek:

Studenti 2. a 3. ročníku programu Ošetrovatelství oboru Všeobecná sestra prezenční formy bakalářského studia.

Rozsah grafických prací:
Rozsah pracovní zprávy: **50-70 stran**
Forma zpracování bakalářské práce: **tištěná/elektronická**
Seznam odborné literatury: **viz příloha**

Vedoucí bakalářské práce: **Bc. Renáta Kieseletterová**
Ústav zdravotnických studií

Datum zadání bakalářské práce: **29. května 2015**
Termín odevzdání bakalářské práce: **30. června 2016**



prof. Dr. Ing. Zdeněk Kůs
rektor



Mgr. Marie Froňková
pověřena vedením ústavu

V Liberci dne 13. listopadu 2015

Příloha zadání bakalářské práce

Seznam odborné literatury:

- 1) ČIHÁK, Radomír. Anatomie 3. 3. vyd. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-1-481-66437-0.
- 2) EISLEROVÁ, Lenka a kol. Výroční zpráva za rok 2011. Klub nemocných cystickou fibrózou [online]. 2012. s. 30. [cit. 2015-5-15]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/admin/files/File/vyrocnizpravy/Vyrocnizprava-2011.pdf>
- 3) FILA, Libor. Cystická fibróza u dospělých. Interní medicína pro praxi, 2014, 16(2), 54-60. ISSN 12127299. Dostupné z: <http://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2014/02/03.pdf>
- 4) HOMOLA, Lukáš. Cystická fibróza. Postgraduální medicína, 2013, 12(1), 11-20. ISSN 12124184. Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/postgradualni-medicina/cysticka-fibroza-2013-473575>
- 5) KOLEK, Vítězslav. et al. Pneumologie. 2. rozšířené vydání. Praha: Jessenius, 2014. ISBN 978-80-7345-387-9.
- 6) MARCUS A. Mall a J. STUART, Elborn. Cystic fibrosis. Wakefield, UK: CharlesworthPress, 2014. ISBN 978-18-498-4051-4.
- 7) PLEVOVÁ, Ilona. et al. Ošetřovatelství 1, Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-3557-3.
- 8) SKALICKÁ, Veronika. Terapeutické trendy cystické fibrózy. Pediatrie pro praxi, 2014, 15(6), 340-343. ISSN 1213-0494. Dostupné z: http://www.pediatriepropraxi.cz/artkey/ped-2014060004_Terapeuticke_trendy_cysticke_fibrozy.php
- 9) SOUČEK, Miroslav. et al. Vnitřní lékařství. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-2110-1.
- 10) SVĚRÁKOVÁ, Marcela. Edukační činnost sestry. Praha: Galén, 2012. ISBN 978-80-726-2845-2.
- 11) ŠAMÁNKOVÁ, Marie. Lidské potřeby ve zdraví a nemoci. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-3223-7.

Studentka
Jana Fejfarová
Z13000057
Popovice 95
506 01 JIČÍN

Vyřizuje: Zuzana Janošíková / 485 353 762

V Liberci dne 26. května 2016
č.j.: 16/8515/019137-02

Vyjádření k žádosti o ponechání tématu a prodloužení termínu odevzdání bakalářské práce

Vážená studentko,

na základě Vaší žádosti ze dne 19. 5. 2016, zaevidované pod č.j.: 16/8515/0190137-01, Vám sděluji, že **souhlasím** s ponecháním tématu bakalářské práce „Znalosti studentů o specifických ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou“ a prodloužením termínu odevzdání do 30. 6. 2017.

S pozdravem



Mgr. Marie Froňková
pověřena vedením ústavu

Technická univerzita v Liberci
Ústav zdravotnických studií
Studentská 2, 461 17 Liberec 1



Prohlášení

Byla jsem seznámena s tím, že na mou bakalářskou práci se plně vztahuje zákon č. 121/2000 Sb., o právu autorském, zejména § 60 – školní dílo.

Beru na vědomí, že Technická univerzita v Liberci (TUL) nezasahuje do mých autorských práv užitím mé bakalářské práce pro vnitřní potřebu TUL.

Užiji-li bakalářskou práci nebo poskytnu-li licenci k jejímu využití, jsem si vědoma povinnosti informovat o této skutečnosti TUL; v tomto případě má TUL právo ode mne požadovat úhradu nákladů, které vynaložila na vytvoření díla, až do jejich skutečné výše.

Bakalářskou práci jsem vypracovala samostatně s použitím uvedené literatury a na základě konzultací s vedoucím mé bakalářské práce a konzultantem.

Současně čestně prohlašuji, že tištěná verze práce se shoduje s elektronickou verzí, vloženou do IS STAG.

Datum: 27.4.2014

Podpis: Fejfarová

Poděkování

Ráda bych poděkovala paní Mgr. Renátě Kiesewetterové za odborné vedení bakalářské práce, za cenné rady při jejím zpracování, za odborné doporučení a čas strávený nad bakalářskou prací. Dále děkuji svým nejbližším za podporu při studiu a zpracování bakalářské práce. Poděkování patří i všem respondentům.

ANOTACE

Jméno a příjmení autora:	Jana Fejfarová
Instituce:	Technická univerzita v Liberci, Fakulta zdravotnických studií
Název práce:	Znalosti studentů o specifických ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou
Vedoucí práce:	Mgr. Renáta Kiese Wetterová
Počet stran:	56
Počet příloh:	12
Rok obhajoby:	2017

Souhrn:

Problematika cystické fibrózy není obecně příliš rozšířeným tématem. Jde o nevyléčitelné onemocnění s jasnými specifiky ošetrovatelské péče. Počet nemocných nicméně není vůbec zanedbatelný. V České republice bylo v roce 2014 registrováno celkem 600 nemocných s cystickou fibrózou (1). Bakalářská práce se z těchto důvodů zaměřuje na znalosti studentů, kteří jsou sice teprve v počátcích své ošetrovatelské praxe, přesto by měli jistá fakta ohledně tohoto onemocnění znát. Práce je rozdělena do dvou částí. Teoretická část je zaměřena na vymezení pojmu cystické fibrózy a rozebírá konkrétní podobu ošetrovatelské péče, výzkumná část se zabývá specifiky ošetrovatelské péče a případnými komplikacemi. Pro výzkum byla zvolena metoda dotazníkového šetření. Výstupem práce je studijní opora a video, které by mohlo v budoucnu posloužit studentům na Fakultě zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci.

Klíčová slova: cystická fibróza, ošetrovatelská péče, respirační ústrojí, gastrointestinální ústrojí

ANNOTATION

Name and surname: Jana Fejfarová

Institution: Technical university of Liberec, Faculty of Health Studies

Title: Student's knowledge about the specifics of nursing care for patient with cystic fibrosis

Supervisor: Mgr. Renáta Kieseletterová

Pages: 56

Appendix: 12

Year: 2017

Summary:

The issue of cystic fibrosis is generally not a very widespread issue. It is an incurable disease with clear specifics of nursing care. However, the number of patients is not negligible. In 2014, there were 600 patients with cystic fibrosis registered in the Czech Republic (1). For these reasons, my bachelor thesis focuses on the knowledge of students who have just begun their nursing training, nevertheless they should know certain facts about this disease at their command. The work is divided into two parts. The theoretical part is focused on the definition of cystic fibrosis and discusses the specific form of nursing care, the empirical part deals with the specifics of nursing care and possible complications. A questionnaire was chosen as a research method. The outcome of the work will be study support and videos that will help to students of the field General Nurse at the Faculty of Health Studies at the Technical University of Liberec in the future.

Keywords: cystic fibrosis, nursing care, respiratory tract, gastrointestinal tract

Obsah

Obsah	12
Seznam použitých zkratk	13
1 Úvod	14
2 Teoretická část.....	15
2.1 Cystická fibróza.....	15
2.1.1 Klinické příznaky	15
2.1.2 Diagnostika	16
2.1.3 Léčba	17
2.1.3.1 Farmakologické metody léčby	17
2.1.3.2 Nefarmakologické metody léčby	18
2.1.4 Komplikace	18
2.2 Specifika ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou.....	19
2.2.1 Potřeby pacienta s cystickou fibrózou.....	19
2.2.1.1 Nižší potřeby	19
2.2.1.2 Vyšší potřeby	24
3 Výzkumná část	26
3.1 Cíle a výzkumné předpoklady.....	26
3.1.1 Cíle	26
3.1.2 Výzkumné předpoklady	26
3.2 Metodika výzkumu.....	26
3.3 Analýza výzkumných dat	27
3.4 Analýza výzkumných cílů a předpokladů	42
3.4.1 Analýza výzkumného cíle a předpokladu č. 1	43
3.4.2 Analýza výzkumného cíle a předpokladu č. 2	43
3.4.3 Analýza výzkumného cíle a předpokladu č. 3	44
3.4.4 Analýza výzkumného cíle č. 4	44
4 Diskuze.....	45
5 Návrh a doporučení pro praxi.....	48
6 Závěr.....	50
Seznam použité literatury	51
Seznam tabulek	54
Seznam grafů	55
Seznam příloh	56

Seznam použitých zkratek

BMI	Body Mass Index (Index tělesné hmotnosti)
CFTR	Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (Transmembránový regulátor vodivosti)
ČR	Česká republika
DIOS	Distal intestinal obstruction syndrome (Syndrom distální intestinální obstrukce)
DNA	Deoxyribonukleová kyselina
f_i	Relativní četnost
FN	Fakultní nemocnice
IRT	Imunoreaktivní trypsin
Mj.	Mimojiné
MRSA	Methicilin-Rezistentní Staphylococcus Aureus
Např.	Například
n_i	Absolutní četnost
NLS	Novorozenecký laboratorní screening
PCR	Polymerázová řetězová reakce
PEG	Perkutánní endoskopická gastrostomie
PEP	Positive expiratory pressure system (Pozitivní expirační tlak v systému)
RSV	Human respiratory syncytial virus (Lidský respirační syncytiální virus)
Tzv.	Takzvaný
VAS	Vizuální analogová škála

1 Úvod

Důvodem pro zvolení právě tohoto tématu je má přímá zkušenost v podobě setkání s pacienty, kterým bylo toto onemocnění diagnostikováno. Ač by se na první pohled mohlo zdát, že pacienti s cystickou fibrózou (dále jen fibrózou) se nijak zvlášť neliší od zdravých jedinců, přímé nahlédnutí do jejich soukromí mi odhalilo míru komplikovanosti jejich každodenního života. Jde o břemeno, které s sebou přináší spoustu obětí, starostí a zodpovědnosti, a netýká se pouze nemocného samého, ale rovněž jeho nejbližšího okolí.

Fibróza je velmi závažné nevyléčitelné genetické onemocnění, které silně ovlivňuje život nemocného již od narození. Oproti minulosti, dnes s novými poznatky a moderní medicínou je možno zkvalitnit a prodloužit život nemocných s touto diagnózou (2).

V České republice se jedná o relativně vzácnou chorobu. Ročně se narodí 30 dětí s fibrózou (1). Přestože existuje poměrně nízká rozšířenost problematiky fibrózy nejen v laické veřejnosti, ale i v odborných médiích, měl by ošetřovatelský personál disponovat alespoň minimálními znalostmi o fibróze (3).

Cílem této bakalářské práce je proto zmapovat úroveň vědomostí studentů oboru Všeobecná sestra na Fakultě zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci ohledně této problematiky a na základě výsledků dotazníkového šetření vytvořit studijní materiál, který poslouží studentům jako studijní opora.

2 Teoretická část

2.1 Cystická fibróza

Fibróza, známá také pod názvem mucoviscidosis (mucus – hlen, viscidus – vazký), je vrozené autosomálně recesivně dědičné onemocnění europoidní (bělošské) rasy (3). Podstatou onemocnění je ztráta funkce endokrinních žláz a s tím spojená zvýšená koncentrace chloridů v potu (3). Fibróza postihuje zejména respirační a gastrointestinální ústrojí, u některých pacientů dokonce i reprodukční ústrojí, kde dochází k tvorbě velkého množství patologického vazkého hlenu (4).

Poznatky o této chorobě byly sepsány již ve středověku. Lékař jménem Busch z Roztocku se dlouho věnoval lidovým pověrám o začarovaných dětech, u nichž si všiml slané chuti potu (5). Historie fibrózy je dále rozvedena v Příloze A.

Onemocnění je vyvoláno mutací genu CFTR (3). Tyto mutace zařazujeme do pěti tříd. Mutace 1. až 3. třídy jsou klasifikovány jako těžké, vyvolávající klasický obraz fibrózy. Naproti tomu mutace 4. a 5. třídy jsou považovány za mírné a projevují se atypickými příznaky (6).

2.1.1 Klinické příznaky

Poruchy respiračního ústrojí

Typickým příznakem fibrózy je suchý dráždivý kašel, přecházející později ve vlhký s vykašláváním hlenu nebo hnisu (3). Dalšími možnými klinickými projevy vyskytujícími se u fibrózy je obstrukce dýchacích cest a sinopulmonální onemocnění, jeho projevy jsou popsány v Příloze B. Dále se vyskytuje námahová dušnost spojená s obtížemi při expiraci. Často si lze u nemocných všimnout paličkovitých prstů a soudkovitého hrudníku v inspiračním postavení, kdy se jeho přední část vykluje dopředu a záda se kulatí, viz Příloha B (3). V pokročilejších stádiích nemocní trpí klidovou dušností s projevy dekompenzace cor pulmonale (7). U menších dětí se onemocnění atypicky projevuje kašlem s pískoty, chronickou sinusitidou, pansinusitidami, nosními polypy nebo portální a plicní hypertenzí (3).

Poruchy gastrointestinálního ústrojí

Z poruch gastrointestinálního ústrojí se může u 10 % až 15 % novorozenců vyskytovat mekoniový ileus (8). V dětském věku nemocní neprospívají, jejich stolice je

často řídká a zapáchající, mohou mít steatoreu (4). V dospělosti se může objevovat pankreatická insuficience, hypovitaminóza, hypoproteinémie, hemolytická anémie DIOS, prolapsy rekta a mnoho dalších komplikací, viz Příloha B (7).

Poruchy reprodukčního ústrojí

U pacientů mužského pohlaví se může objevit azoospermie z důvodu obstrukce vývodných cest hustým hlenem. U žen může být snižená fertilita způsobena tvorbou vysoce vazkého cervikálního hlenu (3).

2.1.2 Diagnostika

Diagnostika se odvíjí od klinických projevů onemocnění u daného pacienta. Mezi diagnostické metody patří novorozenecký screening a molekulárně genetické vyšetření (9). Plicní funkce lze hodnotit pomocí spirometrie, která odhalí obstrukci dýchacích cest. Dále může být v rámci diagnostiky prováděno vyšetření elastázy ve stolici, u chlapců spermioqram a další vyšetření dle aktuálního stavu nemocného (10).

Prenatální diagnostika

Pokud je rodinná anamnéza pozitivní na výskyt fibrózy, je vhodné provést matce mezi 12. až 13. týdnem gravidity odběr buněk z placenty (tzv. choriových klků), ze kterých lze získat DNA buněk plodu. Poté se na základě vzorku zhotoví molekulárně genetické vyšetření, kterým se zjistí, zda se plod vyvíjí s fibrózou, nebo je pouze přenašečem genu. Podle získaných výsledků od lékaře se rodiče rozhodnou o dalším postupu (11).

Novorozenecký screening

V roce 2009 byl v ČR zaveden novorozenecký laboratorní screening (dále jen NLS). S jeho zavedením se diagnostika fibrózy rapidně zlepšila. NLS spočívá v diagnostice fibrózy u všech novorozenců na základě stanovení koncentrace imunoreaktivního trypsinu (IRT) z krve odebrané z patičky novorozence (11). K odběru se používají filtrační papírky, viz Příloha C, na které lze kapku krve aplikovat (12).

Potní test

Potní test se využívá jako diagnostická metoda onemocnění v pozdějším věku dítěte. Jde o vyšetření hladiny chloridů v potu, jejichž obsah je zvýšený až u 99 % pacientů (3). Pot se nejčastěji získá z předloktí, u pacientů trpících fibrózou jej lze

odebrat mnohem lépe díky jeho zvýšenému vylučování na kůži, viz Příloha D (10). Hodnota koncentrace chloridů bývá fyziologicky kolem 10-30 mmol/l potu. U pacienta s fibrózou bývá vždy hodnota nad 60mmol/l (3).

Molekulárně genetické vyšetření DNA

Je-li onemocnění potvrzeno, následuje molekulárně genetické vyšetření mutací genu CFTR, které má za úkol gen vyhledat. Pro určení typu mutace lze použít genetické vyšetření s průkazem dvou mutací genu CFTR. Pokud jsou nalezeny dvě mutace genu fibrózy, diagnóza je zcela jasná - jedna mutace genu je zděděná od matky, druhá od otce, rodiče jsou tedy pouze přenašeči fibrózy (3).

2.1.3 Léčba

Onemocnění zatím nelze vyléčit, nemocnému pouze prodloužíme a zkvalitníme život potlačením projevů onemocnění. Léčba je celoživotní, každodenní a velice náročná. Zahrnuje mj. roční kontroly na specializovaných pracovištích v centrech pro léčbu fibrózy (10). V současnosti existuje v ČR několik center pro sledování nemocných s fibrózou, mezi která řadíme Fakultní nemocnici (dále FN) Motol, FN Hradec Králové, FN Brno, FN Olomouc, FN Plzeň, FN Ostrava a nemocnici České Budějovice (13). Léčba zahrnuje farmakologické i nefarmakologické metody (14).

2.1.3.1 Farmakologické metody léčby

Farmakologická léčba je zpravidla v kompetenci pneumologa. Základem léčby při projevech onemocnění v respiračním ústrojí je nezbytná inhalační léčba, která využívá práškových a aerosolových inhalátorů a nebulizátorů. Při exacerbaci onemocnění je potřeba pacienta hospitalizovat. K inhalaci se pak přidává i oxygenoterapie, kterou pacient v případě respirační insuficience potřebuje i v domácím prostředí. Další možností je transplantace plic. Tu lze provést u většiny pacientů s fibrózou. Výjimku tvoří pacienti, kteří trpí infekcí způsobenou bakterií *Burkholderia cepacia*. Jsou známé případy časného úmrtí po transplantaci (15).

V inhalační terapii se využívají mukolytika, která uvolňují hlen v horních a dolních cestách dýchacích. Dále přicházejí v úvahu léky ze skupiny bronchodilatancií, které způsobují rozšíření průdušek při obstrukci dýchacích cest. Další možností jsou expektorancia, která usnadňují odstranění hustého hlenu z dýchacích cest,

či kortikosteroidy, snižující bronchiální hyperaktivitu s poklesem dušnosti a kašle. Někdy je potřeba pacienty léčit antibiotiky (8). Při projevech nemoci v gastrointestinálním ústrojí v rámci korigování insuficience pankreatu jsou pacientovi podávány pankreatické enzymy, které napomáhají trávení potravy s vysokým obsahem tuků (16). Vitamíny rozpustné v tucích – A, D, E, K – jsou pro nemocné důležitou součástí stravy vzhledem k hypovitaminóze (13).

2.1.3.2 Nefarmakologické metody léčby

Nefarmakologické metody zahrnují každodenní respirační fyzioterapii, dechovou gymnastiku a kondiční cvičení v kombinaci s léčebnou rehabilitací (10). Fyzioterapie zahrnuje autogenní drenáže a nácvik různých dechových technik. Dechové cvičení představuje nácvik správného dýchání, důležitého pro lepší odstraňování hlenu z dýchacích cest, a kondiční cvičení má za účel zvýšit tělesnou zdatnost. Mezi ta nejúčinnější patří zejména plavání, jízda na koni, a cvičení s gymnastickým míčem (8).

Při projevech fibrózy v gastrointestinálním ústrojí je součástí léčby úprava životosprávy. Všichni pacienti by měli dodržovat vysokokalorickou dietu, kdy je denní energetický příjem o 20 % až 50 % Kcal denně vyšší, než je doporučeno pro zdravého člověka stejného věku a pohlaví (17).

2.1.4 Komplikace

Fibróza s sebou nese řadu komplikací, které většinou postihují oblast respiračního ústrojí. Pacienty sužují opakované plicní infekce bakteriálního původu (4). Mezi nejčastější bakterie způsobující chronické infekce specifické pro pacienty mladšího věku patří *Staphylococcus aureus* a *Haemophilus influenzae*. U starších pacientů se nejčastěji jedná o *Pseudomonas aeruginosa* a *Burkholderia cepacia* komplex. Nespecifikované druhy bakterií dokáží žít v koloniích a způsobují chronické infekce. Mezi odolnější bakterie přizpůsobující se jakýmkoliv podmínkám se řadí např. *Burkholderia cepacia* komplex. U osob se sníženou imunitou se často objevuje kolonizace netuberkulózní mykobakterií *Mycobacterium avium* komplex a virové infekce coxsackie, rinoviry, RSV viry a influenza (4).

U fibrózy se dále může vyskytnout osteoporóza, jejíž příčinou je hypovitaminóza. Lze se setkat také s hypovolemickým šokem z horka při ztrátách solí, který může vést k dehydrataci a edémům (10).

2.2 Specifika ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou

V této kapitole budou popsána specifika ošetrovatelské péče u pacienta s fibrózou. Dále zde budou uvedeny potřeby pacienta s tímto onemocněním a jejich možné řešení.

2.2.1 Potřeby pacienta s cystickou fibrózou

Potřeby pacienta jsou v práci tříděny podle Maslowovy pyramidy potřeb, tak jak ji vnímá Trachtová (18). Pacienta s fibrózou sužují zejména problémy v oblasti dýchání, výživy, vyprazdňování, spánku, hygieny a čistoty, pohybu a aktivity, bezpečí a bolesti. Tyto potřeby Maslow řadí mezi nižší. Z potřeb vyšších je v následujících kapitolách popsána potřeba sounáležitosti a lásky, uznání a sebeúcty a seberealizace (18).

2.2.1.1 Nižší potřeby

Potřeba dýchání

Specifické jsou pro nemocné s fibrózou dechové obtíže. Typická je dušnost, která proces dýchání komplikuje neustálou tvorbou vazkého hlenu. Dušnost lze klasifikovat například pomocí Borgovy škály, viz Příloha E, která hodnotí subjektivní pocity pacienta (19). Nemocní si osvojují správné dýchání již od raného dětství. Správnou techniku dýchání se nemocní učí při všech běžných aktivitách vykonaných během dne. Mezi tyto aktivity lze řadit vstávání, posazování, zvedání předmětů, chůzi po schodech, odpočinek a relaxaci (18). Uvolnění sekretu z dýchacích cest lze dosáhnout například pomocí masáže s éterickými oleji, která zmírňuje bolest a vyvolává pocit tepla. Trachtová (18) uvádí, že lze použít k promazávání postiženého místa kafr, alpu či masti, které postižené místo prokrví. Vykašlávání lze podpořit pokleповou a vibrační masáží. Poklepy by měly být prováděny opatrně pěsti, dlaní nebo prsty od periferie k plicnímu hilu a měly by trvat minimálně 5 minut. Poloha pacienta u této techniky je volena v závislosti na postižené straně (levý nebo pravý bok). Při vibrační masáži se opět směřuje k plicnímu hilu, jedna ruka je položena na zádech, druhá na sternu, ta během dýchací pauzy vytváří tlak a vibrace (18).

K nácviku správné techniky dýchání lze u dospělých nemocných doporučit pozici vozky či jezdeckou pozici (18). Další polohy vhodné k lepší průchodnosti dýchacích cest jsou např. Fowlerova poloha a ortopnoická poloha (5). Účinná je také poloha v natažení, kdy se zvětší plocha pro dýchání. Vhodná je i poloha pŕlměsíce, kterou lze

využít ke zvětšení horního oddílu plic a zároveň napomáhá také k lepšímu provzdušnění plic, viz Příloha F. Tuto polohu je vhodné kombinovat s vibrační masáží. Výše uvedené polohy umožňují dostatečné provzdušnění a určité odlehčení oddílů plic (18) a obecně napomáhají fyziologickému dýchání (5). Nemocní jsou o existenci těchto poloh edukováni a následně je využívají dle vlastních preferencí (20).

V ošetrovatelské péči u nemocných s fibrózou je dále charakteristické využívání dechových pomůcek, které usnadňují vykašlávání, zlepšují ventilaci plic a napomáhají udržet hygienu dýchacích cest, například Flutter, viz Příloha G, využívající oscilující pozitivní výdechový tlak (21). Cílem používání Flutteru je uvolnit hlen a snížit jeho viskozitu pomocí vibrací rozšiřujících se po celém hrudním koši (5). Dále se v ošetrovatelské péči mohou používat pomůcky využívající pozitivního výdechového přetlaku, například Thera PEP a Threshold PEP, viz Příloha G. Tyto pomůcky brání nahromadění hlenu, podporují dýchání a výměnu plynů (21).

Z metod respirační fyzioterapie pacienti nejčastěji využívají aktivní cyklus dechových technik, autogenní drenáž, PEP masku, PEP systém dýchání, kontaktní dýchání, respirační handling, prvky drenážních technik a dechovou gymnastiku (22). U nemocných je důležitá edukace přínosu těchto metod pro jejich léčebný režim. Například dechová gymnastika, pokud je pacientem provedena správně, dopomůže k efektivnějšímu provzdušnění plicních laloků, uvolnění sekretu a lepšímu vykašlávání vazkých hlenů z dýchacích cest (23). U všech léčebných metod by nemocní měli být motivováni před zahájením jejich léčby. Pokud pacienti budou seznámeni s pozitivními výsledky léčby, může se jednat o formu motivace, kdy pacient vidí smysl v pravidelném dodržování postupu při léčbě (20).

U nemocných s fibrózou je častý vznik zánětů horních i dolních dýchacích cest, proto se nemocní učí a jsou upozorňováni, aby sledovali charakter kašle a vzhled vykašlaných hlenů (24).

Problémy s dýcháním mohou také nastat v těhotenství. Plod během růstu tlačí na bránici těhotné, které se pak může hůře dýchat, což ve výsledku může zapříčinit patologický vývoj plodu (5), (25).

Potřeba výživy

V oblasti výživy by měli být nemocní s fibrózou sledováni (26), už jen z toho důvodu, že až 95 % pacientů může trpět pankreatickou insuficiencí (7). Enzymy potřebné ke stravení potravy se nedostávají do tenkého střeva buď vůbec, nebo jen

v malém množství. Organismus nedokáže strávit tuky a bílkoviny, následně může dojít až k podvýživě, proto by pacienti s fibrózou měli dodržovat vysokokalorickou dietu (27). Sledování nemocného se skládá z nutričního screeningu, z výpočtu BMI, popřípadě lékařem ordinovaného biochemického vyšetření (albumin, prealbumin, celková bílkovina, transferin) (17). „*Děti s hodnotou BMI nižší než 25 je již třeba považovat za rizikové*“ (26 , str. 222).

V rámci vysokokalorické diety by měl pacient požívat potraviny s vyšším obsahem energie, tuků, esenciálních mastných kyselin, bílkovin, sacharidů, vlákniny, probiotik, vitamínů rozpustných v tucích a minerálů. Pro edukaci nemocného o vysokokalorické dietě je možno doporučit Klub nemocných s cystickou fibrózou, který vytvořil právě pro tyto nemocné edukační materiály s vhodnými a nevhodnými potravinami (14). Specifickou potřebou u pacienta s pankreatickou insuficiencí je substituční léčba pankreatických enzymů po celý život (17).

Pokud tato výživa nestačí, využívá se sipping, tzv. výživový suplement, což je profesionálně připravená výživa určená k pozvolnému popíjení. Pacientovi je doporučeno popíjet nápoje vychlazené, mražené či rozmixované až na ledovou tříšť, z důvodu podpory zlepšení chuti (28). Pokud i nadále dochází k úbytku hmotnosti, lze využít enterální výživu podávanou pomocí nasogastrické sondy či PEG (17). Kasper (26) uvádí, že se osvědčilo podávání výživných roztoků i v nočních hodinách za účelem zvýšení příjmu kalorií.

Cílem ošetrovatelské péče u nemocných s fibrózou je udržet dlouhodobě uspokojivý stav pacienta z hlediska výživy (17). Pokud nemocný není dostatečně vyživen, dochází snadno k plicní exacerbaci (15).

V ošetrovatelské péči u nemocného je rovněž důležité sledovat vyprazdňování stolice (17), včetně barvy, zápachu, konzistence, množství i častosti vyprazdňování, z důvodu farmakoterapie (18), jelikož nemocný může trpět steatoreou, průjmem nebo zácpou (15).

Potřeba spánku

U nemocného s fibrózou je často ovlivněn i spánek. Během spánku se u pacienta může objevit dušnost nebo úporný kašel vedoucí k probuzení. Tomu lze předejít například podáním bronchodilatancí před ulehnutím nebo zaujetím Fowlerovy polohy. Dále je vhodné dodržovat pacientovy spánkové rituály, které přinášejí pocit pohody a relaxace. Doporučuje se během hospitalizace tyto rituály u nemocného naplňovat (29).

Ke kvalitnějšímu usínání může pomoci vyvětrání pokoje, z důvodu lepšího dýchání většinou pacienti preferují nižší teplotu. Jelikož se pacienti s fibrózou často ukládají na jednolůžkový pokoj, dá se teplota řídit zcela podle jejich přání. Vlhkost vzduchu v pokoji hraje též významnou roli. Před usínáním může sestra pacientovi pomoci upravit lůžko. Pokud výše zmíněné intervence nevedou k úpravě poruch spánku, přichází na řadu možnost farmakoterapie, např. pomocí hypnotik (29).

Potřeba hygieny a čistoty

Pro pacienty s fibrózou je specifická potřeba zvýšeného dodržování hygienických zásad z důvodů prevence infekcí respiračního ústrojí. Proto bývá edukace o těchto hygienických zásadách zahájena již od raného dětství (5).

Fila (15) ve svém článku uvádí, že v rámci prevence infekce by si nemocní s fibrózou měli také sterilizovat pomůcky k inhalační léčbě, často si umývají ruce antibakteriálními mýdly a dezinfikovat odpady, umyvadla a vany v domácím prostředí (15). Část podrobněji věnovanou prevenci najdete v Příloze H.

Při hospitalizaci na specializovaných odděleních bývají pacienti s fibrózou rozděleni dle typu kolonizace, tedy dle druhu bakterie, která jim osídluje dýchací cesty. Dělí se minimálně na 3 skupiny: pacienti s komplexem *Burkholderia cepacia*, s *Pseudomonas aeruginosa* a nekolonizovaní. Dále jsou separováni pacienti s epidemickými kmeny (např. s *Burkholderia cenocepacia*) a nemocní s MRSA. Ke zjištění epidemických kmenů lze využít PCR metod (15).

Potřeba pohybu a aktivity

U nemocných s fibrózou jakýkoliv pohyb zlepšuje jak zdravotní stav, tak i kvalitu spánku a eliminuje duševní napětí. Vede rovněž ke zlepšení plicní ventilace a lepšímu prokrvení kůže, navíc také uvolňuje a odstraňuje vazký hlen z dýchacích cest pomocí rozpočívání řasinkového epitelu (18).

Jednotné doporučení v oblasti pohybové aktivity pro pacienty s fibrózou neexistuje. Každý pacient je individuální osobnost, pohybová aktivita se navíc odvíjí od stupně onemocnění, například od stupně poškození plic, nebo od přidruženého onemocnění, jako je diabetes mellitus či osteoporóza. Při pohybové aktivitě je u nemocných s fibrózou energetická spotřeba a ztráta solí potem vysoká, pokud je porovnáme se zdravými jedinci (30).

Nemocným s fibrózou se nedoporučují sporty s výraznými změnami tlaku, např. potápění, horolezectví, vysokohorská turistika, lyžování či skákání s padákem, a to z důvodu velkého rizika vzniku pneumothoraxu. Dále se v rámci eliminace rizika poranění hrudníku nedoporučují kontaktní sporty, např. box (30). Nemocným je doporučeno věnovat se fyzickým aktivitám pravidelně. Pro zlepšení fyzické kondice a plicní ventilace je možné ve spolupráci s fyzioterapeutem doporučit nemocnému kondiční cvičení. Důležité je tedy vždy zkontrolovat s lékařem, jak velká zátěž bude pro nemocného únosná (30).

Potřeba jistoty a bezpečí

U nemocných s fibrózou se pocity úzkosti, nejistoty a strachu dostávají zvláště při exacerbaci onemocnění, kdy nemocní bývají hospitalizováni. Tato potřeba jistoty a bezpečí je narušena v souvislosti s uvědoměním si závažnosti svého onemocnění (18). Podle Trachtové (18) je jakákoliv nemoc spojena s nejistotou, úzkostí, strachem a nepříjemnými pocity.

V péči o nemocného je důležitá psychická podpora, kdy lze využít služeb psychologa (24), který dokáže rozpoznat pacientovy potřeby a snažit se mu pomoci osvojit si pocit bezpečí po dobu hospitalizace (31).

Každý pacient je však jedinečný, prožívá a vnímá svůj aktuální stav jinak. Vzhledem k závažnosti a nevléčitelnosti onemocnění je tato oblast v péči o nemocné s fibrózou velice důležitá. Nutností je k pacientovi přistupovat holisticky, jako k celku v jeho bio-psycho-sociální jednotě (18).

Potřeba být bez bolesti

Chronická bolest může narušit pocit jistoty a bezpečí u nemocného s fibrózou. Bolest lze ovlivnit pomocí fyzikálních metod (aplikací chladu nebo tepla) nebo pomocí úlevových poloh. Další alternativou je aplikace tepla v začátcích zánětu, které působí protizánětlivě. Lze tak docílit pomocí termosáčku. Pacientovi může pomoci i horká koupel (32).

V případě, že tyto metody nepomohou, přichází na řadu farmakoterapie, například pomocí analgetik. V péči o nemocného je poté důležité sledování působení účinku analgetik pomocí VAS a sledování případných nežádoucích účinků (32), jako jsou trávicí obtíže, krvácení do gastrointestinálního traktu, žaludeční vředy a nejběžnější zácpa či průjem (33).

2.2.1.2 Vyšší potřeby

Potřeba sounáležitosti a lásky

Tato potřeba je označována za afiliační. Již od kojeneckého období může být tato potřeba narušena. U všech kojenců se objevuje silná fixace na matku, avšak u dětí s fibrózou z důvodů častých hospitalizací dochází k odloučení od matky, které se projevuje tzv. separační úzkostí. Pokud u dítěte s fibrózou dochází k opakovaným hospitalizacím, měla by s ním být vždy hospitalizovaná i matka z důvodu dostatečného kontaktu, který dítě v tomto věkovém období potřebuje (13).

V období školního věku u dětí často kvůli opoždění psychomotorického vývoje dochází k regresi. Například díky časté hospitalizaci vzniká sociální izolace, což se může projevit v dalších vývojových etapách života (13).

K dalším problémům ve vývoji nemocného dochází v období dospělosti. Jde o věkové období, kdy jsou již někteří jedinci osamostatněni a chtějí založit svou vlastní rodinu. Významnou roli hraje partnerství a rodičovství, které nemocného vede k motivaci dodržovat léčebný režim. Nemocný se začíná zajímat v rámci svého zdravotního stavu výrazně i o plodnost, která ovlivňuje založení vlastní rodiny (13).

Potřeba uznání a sebeúcty

„Vyrovňávání se s faktem onemocnění je věc dlouhodobá a obtížná. Je to proces, který probíhá v čase, má své zákonitosti a specifické projevy, nelze jej uspěchat“ (13,s. 149).

Ženy i muži nemocní fibrózou se mohou často potýkat s narušeným sebevědomím v souvislosti s nespokojeností se svým tělesným vzhledem. U žen zejména kvůli malnutrici, paličkovitým prstům a cyanóze. Muži bývají většinou astenické postavy, proto udávají potíže při navozování partnerských vztahů. Většina nemocných z důvodu nemoci nepracuje nebo pobírá invalidní důchod. Pro zdravé jedince tato situace bývá občas nepochopitelná. Z toho důvodu často dochází ke společenské izolaci, která má negativní dopad i na psychickou stránku nemocných (13).

U dětí s fibrózou je specifické v mladším školním věku porovnávání se s dětmi zdravými, zejména v oblasti fyzické kondice při tělesné výchově nebo ve sportovních kroužcích. Děti stále kašlou a mají potřebu odkašlávání i během vyučování. Velice často se stanou v kolektivu terčem posměchu, což u nich může vést k pocitům méněcennosti. V tomto věkovém období (mladším školním věku) se mohou děti přestat starat o své zdraví, nedodržovat léčbu a nespolupracovat s lékařem ani s rodiči. Dále

mohou mít pocity viny a nespravedlnosti světa, zejména z důvodu časové náročnosti jejich léčebného režimu. Dále je mnoho aktivit, kterým se musí vyhýbat, na rozdíl od zdravých vrstevníků. Např. se nemohou koupat v rybníce nebo navštěvovat saunu (13).

Potřeba seberealizace

Potřeba seberealizace podle Maslowa patří k potřebám růstu, které popisují specifické snahy člověka, který se chce seberealizovat. Uspokojením této potřeby může docházet k pocitům štěstí a radosti. Člověka může nejčastěji naplňovat dosažení vzdělání a úspěchu (18).

U nemocného s fibrózou se může vyskytnout problém v souvislosti se vzděláváním, které je komplikováno jeho onemocněním. Mnoho nemocných s fibrózou studuje na vysokých školách, pak je nutná dobrá adaptace při onemocnění a porozumění signálům vlastního těla, aby nedošlo k přecenění sil. Problémem bývá velká absence při výuce, kterou lze vyřešit pomocí individuálního plánu (5).

Po absolvování nebo ukončení školy nemocní hledají vhodné zaměstnání, které by jim vzhledem k náročnosti léčby vyhovovalo. Jsou však limitováni svým zdravotním stavem. Pokud je velmi vážný, jsou nuceni odejít do invalidního důchodu (34). Nemocným není doporučována fyzicky náročná práce, práce v chemických laboratořích, práce s lidmi a práce v prašném a špinavém prostředí. Ideálním pracovním místem je například práce v teple kanceláře, kterou nenavštěvuje příliš velké množství cizích lidí a kde nemocný není nucen vynakládat přílišnou fyzickou aktivitu. Pracovní pozici je nutno důkladně zkontrolovat se zaměstnavatelem, zmínit riziko občasné pracovní neschopnosti a naznačit otázku přizpůsobení pracovní doby (13), (30). Vhodnou alternativou by byla možnost práce z domova (15).

Dalším problémem u nemocných bývá nemožnost vyrovnat se zdravým vrstevníkům, jelikož musejí z důvodu rizika nákazy omezovat navštěvování míst s větší koncentrací lidí, a tím může docházet k limitaci jejich volnočasových aktivit (13).

3 Výzkumná část

3.1 Cíle a výzkumné předpoklady

Pro tuto bakalářskou práci byly stanoveny 4 výzkumné cíle a 3 výzkumné předpoklady. Z důvodu transformace Ústavu zdravotnických studií na Fakultu zdravotnických studií bude v popisu výzkumného šetření používán výraz Fakulta.

3.1.1 Cíle

1. Zjistit, zda studenti Fakulty zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra dokáží definovat onemocnění cystická fibróza.
2. Zjistit, zda jsou studenti Fakulty zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra seznámeni s komplikacemi cystické fibrózy.
3. Zjistit, zda studenti Fakulty zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra mají povědomí o specifických ošetrovatelské péče u pacientů s cystickou fibrózou.
4. Vytvořit studijní oporu pro studenty Fakulty zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra.

3.1.2 Výzkumné předpoklady

1. Předpokládáme, že 76 % a více studentů Fakulty zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra dokáže charakterizovat onemocnění cystická fibróza.
2. Předpokládáme, že 33 % a více studentů zná komplikace cystické fibrózy.
3. Předpokládáme, že 40 % a více studentů nezná specifika ošetrovatelské péče cystické fibrózy.

3.2 Metodika výzkumu

Pro výzkumné šetření byl použit kvantitativní výzkum a jako nástroj sběru dat byl použit dotazník, viz Příloha I. Procenta výzkumných předpokladů byla upřesněna na základě předvýzkumu, viz Příloha J, který probíhal v listopadu 2016. Cílem předvýzkumu bylo stanovit procenta pro výzkumné předpoklady a zjistit srozumitelnost dotazníku.

Následně bylo provedeno hlavní výzkumné šetření během prosince 2016 a ledna 2017. Před zahájením výzkumného šetření byl zajištěn souhlas Mgr. Froňkové, pověřené vedením Fakulty zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci, viz Příloha K.

Charakteristika výzkumného vzorku

Respondenty tvořili studenti 2. a 3. ročníku oboru Všeobecná sestra, prezenční formy studia. V předvýzkumu byl dotazník distribuován osobně 10 respondentům, kteří byli aktuálně přítomni ve výuce. Z toho bylo 5 respondentů ze 2. ročníku a 5 ze 3 ročníku. Dotazník splnil všechna naše kritéria, předvýzkum nám potvrdil použitelnost a srozumitelnost dotazníku. Pro hlavní výzkumné šetření nemusel být upravován.

Celkem bylo distribuováno 60 dotazníků. Polovina dotazníků byla rozdána ve 2. ročníku a polovina ve 3. ročníku. Z celkového počtu 30 navrácených dotazníků od respondentů ze 2. ročníku byly 3 vyřazeny pro svoji neúplnost. Od respondentů ze 3. ročníku bylo ze 30 navrácených dotazníků vyřazeno 7 nekompletně vyplněných. K analýze dat bylo použito 50 dotazníků.

Dotazník

Dotazník obsahoval celkem 14 uzavřených dotazníkových položek. Jednotlivé dotazníkové položky včetně odpovědí byly vypracovány na podkladě informací získaných z odborné literatury. Dvě dotazníkové položky byly identifikační, dalších 12 položek se týkalo tématu fibrózy.

Dotazníkové položky číslo 3, 4, 5, 6 a 12 se vztahovaly k cíli a předpokladu č. 1. K cíli a předpokladu č. 2 se vztahovaly dotazníkové položky číslo 7, 8 a 9 a k cíli a předpokladu č. 3 se vztahovaly dotazníkové položky číslo 10, 11, 13 a 14.

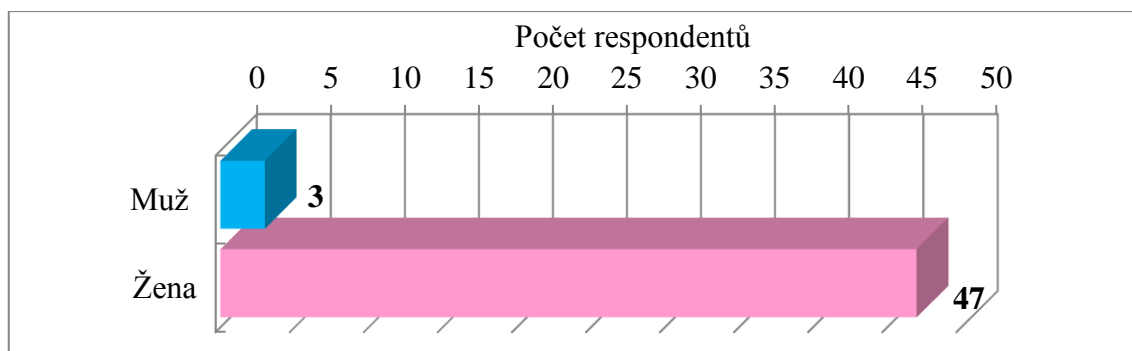
3.3 Analýza výzkumných dat

Výsledky výzkumného šetření práce byly vyhodnocovány pomocí programů Microsoft® Word 2010 a Microsoft® Excel 2010. Výsledná data byla upravena do tabulek a grafů, ve kterých jsou uvedena ve znacích absolutní četnost (n_i), relativní četnost (f_i) a suma (Σ). Hodnoty jsou zaokrouhleny na jedno desetinné místo. Data byla vyhodnocena pomocí popisné statistiky. Správné odpovědi jednotlivých dotazníkových položek jsou v tabulkách zvýrazněny tučně.

Analýza dotazníkové položky číslo 1: Vaše pohlaví?

Tabulka 1 Pohlaví respondentů

	n_i [-]	f_i [%]
Muž	3	6,0
Žena	47	94,0
Σ	50	100,0



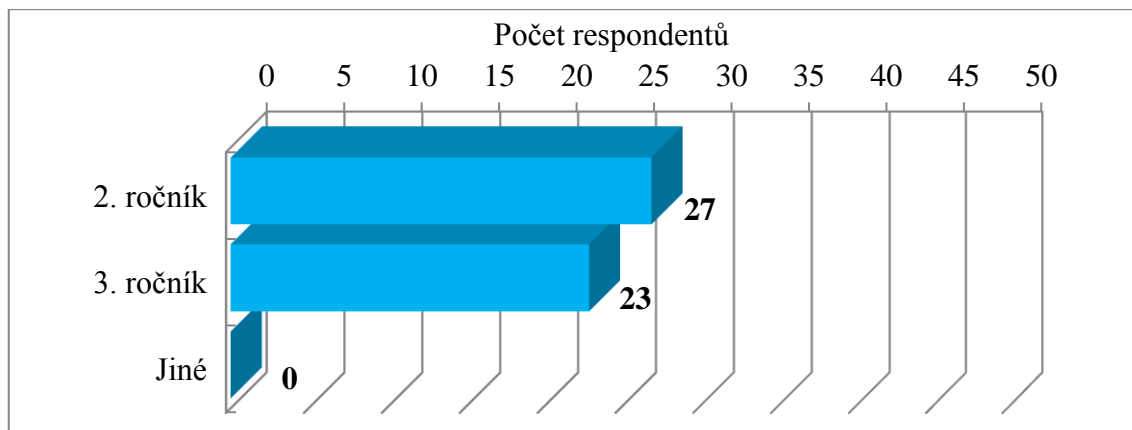
Graf 1 Pohlaví respondentů

Výzkumného šetření se zúčastnili studenti prezenční formy studia oboru Všeobecná sestra. Z toho byli 3 (6,0 %) respondenti muži a 47 (94,0 %) žen.

Analýza dotazníkové položky číslo 2: Který ročník studujete?

Tabulka 2 Ročník respondentů

	n_i [-]	f_i [%]
2. ročník	27	54,0
3. ročník	23	46,0
Jiné	0	0,0
Σ	50	100,0



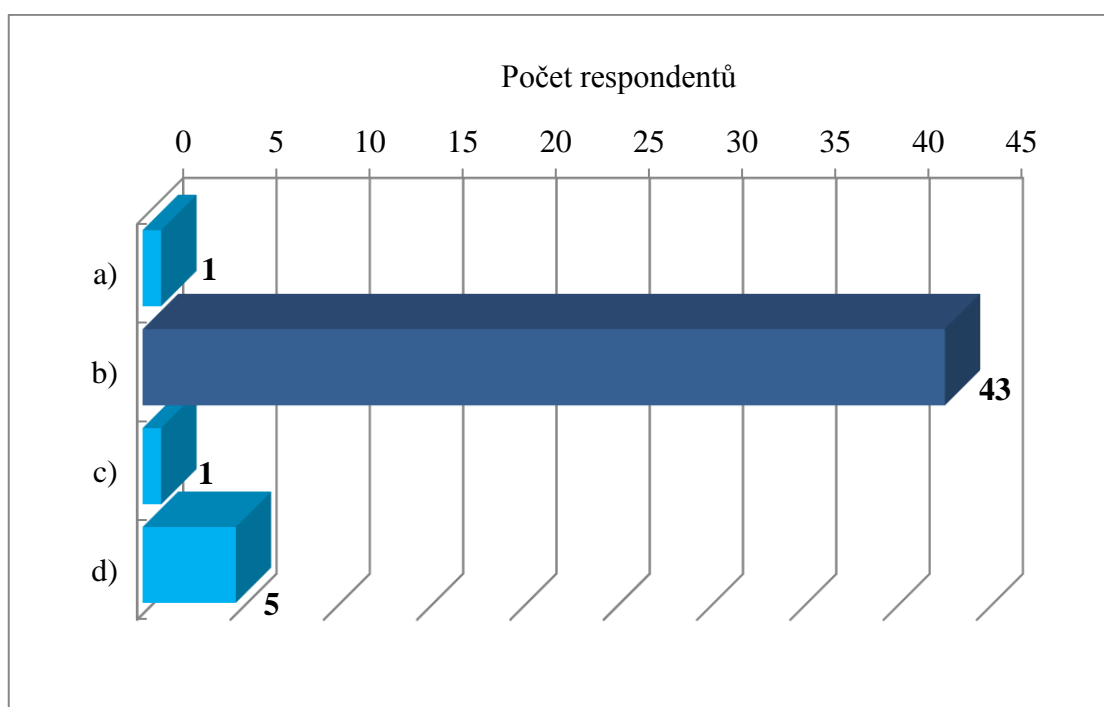
Graf 2 Ročník respondentů

Výzkumného šetření se zúčastnilo 27 (54,0 %) studentů ze 2. ročníku a 23 (46,0 %) studentů ze 3. ročníku. Vyšší ročník neuvedl nikdo z dotázaných.

Analýza dotazníkové položky číslo 3: Vyberte správnou definici pojmu cystická fibróza:

Tabulka 3 Definice pojmu cystické fibrózy

	n_i [-]	f_i [%]
a) Cystická fibróza je maligní onemocnění. Postihuje zejména respirační a trávicí ústrojí.	1	2,0
b) Cystická fibróza je nevyléčitelné dědičné onemocnění. Postihuje zejména respirační a trávicí ústrojí.	43	86,0
c) Cystická fibróza je dědičné onemocnění, přenašeči jsou pouze muži.	1	2,0
d) Cystická fibróza postihuje všechny orgánové systémy. Nemocní umírají v dětském věku.	5	10,0
Σ	50	100,0



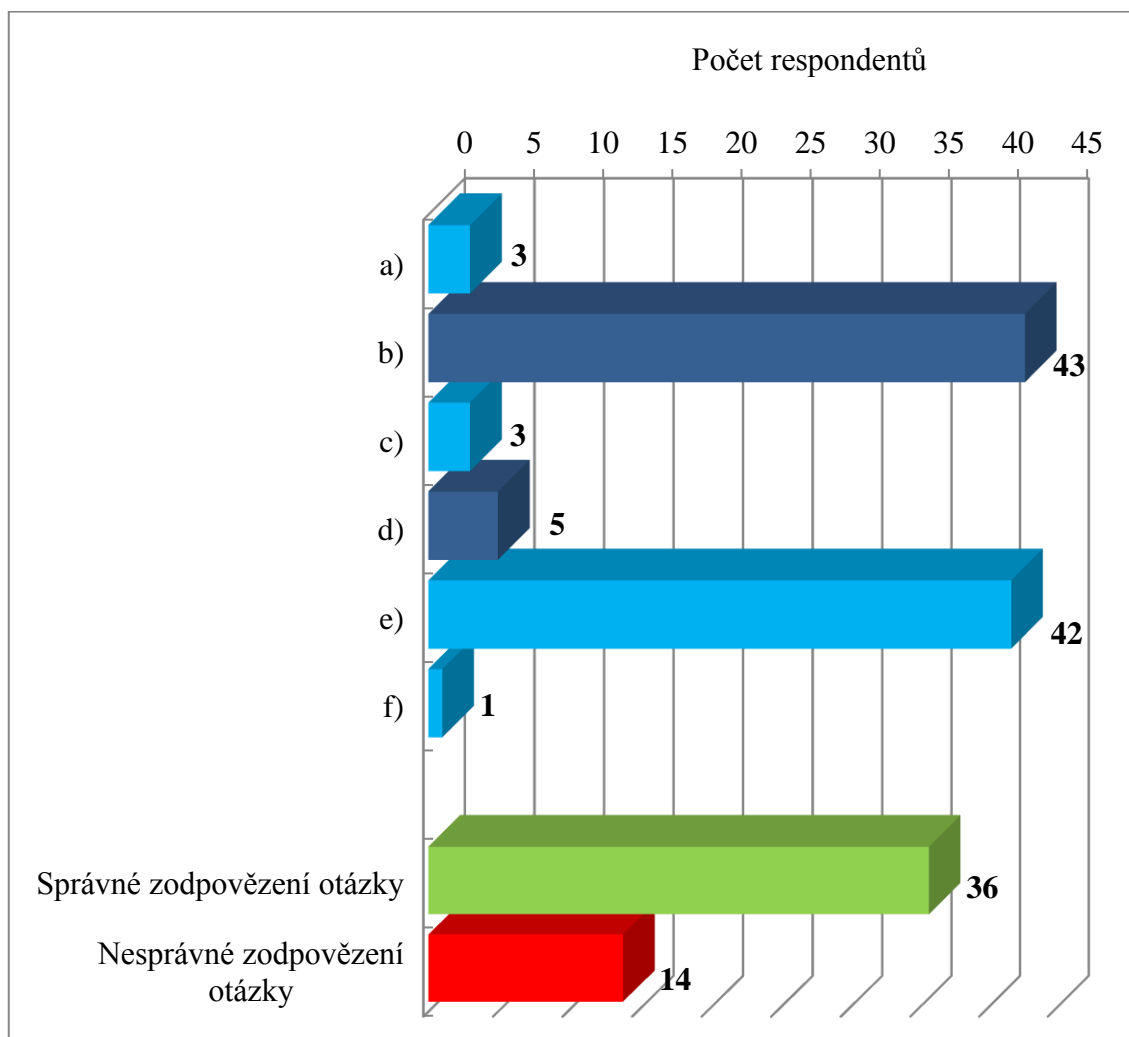
Graf 3 Definice cystické fibrózy

V této dotazníkové položce měli respondenti vybrat správnou definici pojmu fibróza. Správnou odpověď b) zvolilo 43 (86,0 %) respondentů. Dalších 5 (10,0 %) dotázaných uvedlo variantu d). Variantu a) zvolil 1 (2,0 %) respondent a variantu c) vybral též 1 (2,0 %) respondent.

Analýza dotazníkové položky číslo 4: Jaké jsou typické příznaky cystické fibrózy?

Tabulka 4 Příznaky cystické fibrózy

Varianty odpovědí	n _i [-]	f _i [%]
a) Přítomnost hemoglobinu v moči	3	3,1
b) Tvorba vazkého hlenu	43	44,3
c) Neuropatie	3	3,1
d) Hyperlipoproteinemie	5	5,2
e) Slaný pot	42	43,3
f) Jiné	1	1,0
Σ	97	100,0
Správné zodpovězení otázky	36	72,0
Nesprávné zodpovězení otázky	14	28,0
Σ	50	100,0



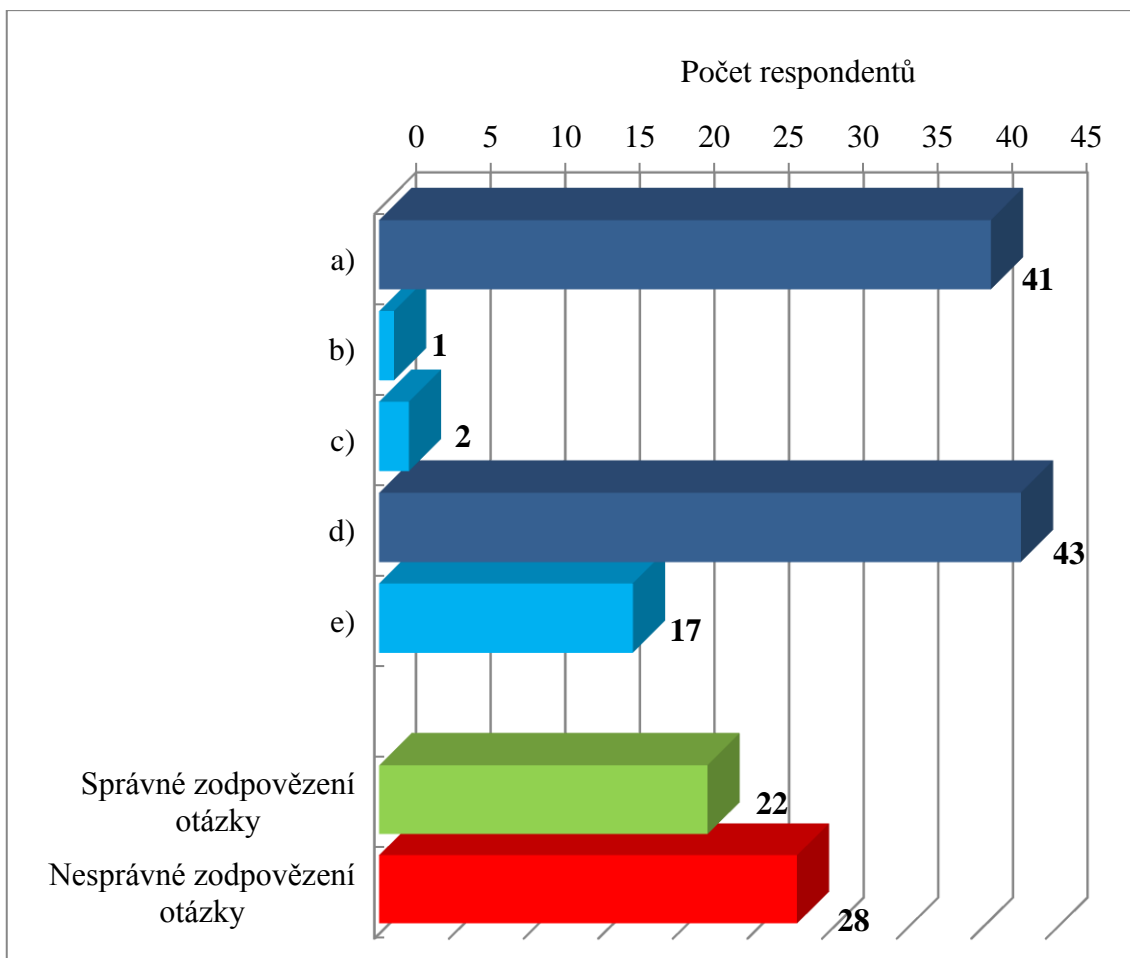
Graf 4 Příznaky cystické fibrózy

V této dotazníkové položce měli respondenti vybrat, jaké jsou typické příznaky fibrózy. Jednalo se o otázku s více možnými odpověďmi. Za správně zodpovězenou otázku byl považován stav, kdy respondenti uvedli obě varianty. V ostatních případech byla odpověď považována za nesprávnou. Z celkového počtu 50 (100,0 %) respondentů správně odpovědělo 36 (72,0 %) respondentů. Nesprávně odpovědělo 14 (28,0 %) respondentů. Z celkového počtu 97 (100,0 %) zvolených variant vybrali odpověď a) 3 (3,1 %) respondenti, odpověď b) 43 (44,3 %) respondentů, odpověď c) 3 (3,1 %) respondenti, odpověď d) 5 (5,2 %) respondentů, odpověď e) 42 (43,3 %) respondentů a odpověď f) pouze 1 (1,0 %) respondent.

Analýza dotazníkové položky číslo 5: Jak lze diagnostikovat cystickou fibrózu?

Tabulka 5 Diagnostika cystické fibrózy

Varianty odpovědí	n_i [-]	f_i [%]
a) Potním testem	41	39,4
b) Mantoux testem	1	1,0
c) Hematoonkologickým vyšetřením	2	1,9
d) Molekulárně genetickým vyšetřením	43	41,3
e) Vyšetřením sputa	17	16,3
Σ	104	100,0
Správné zodpovězení otázky	22	44,0
Nesprávné zodpovězení otázky	28	56,0
Σ	50	100,0



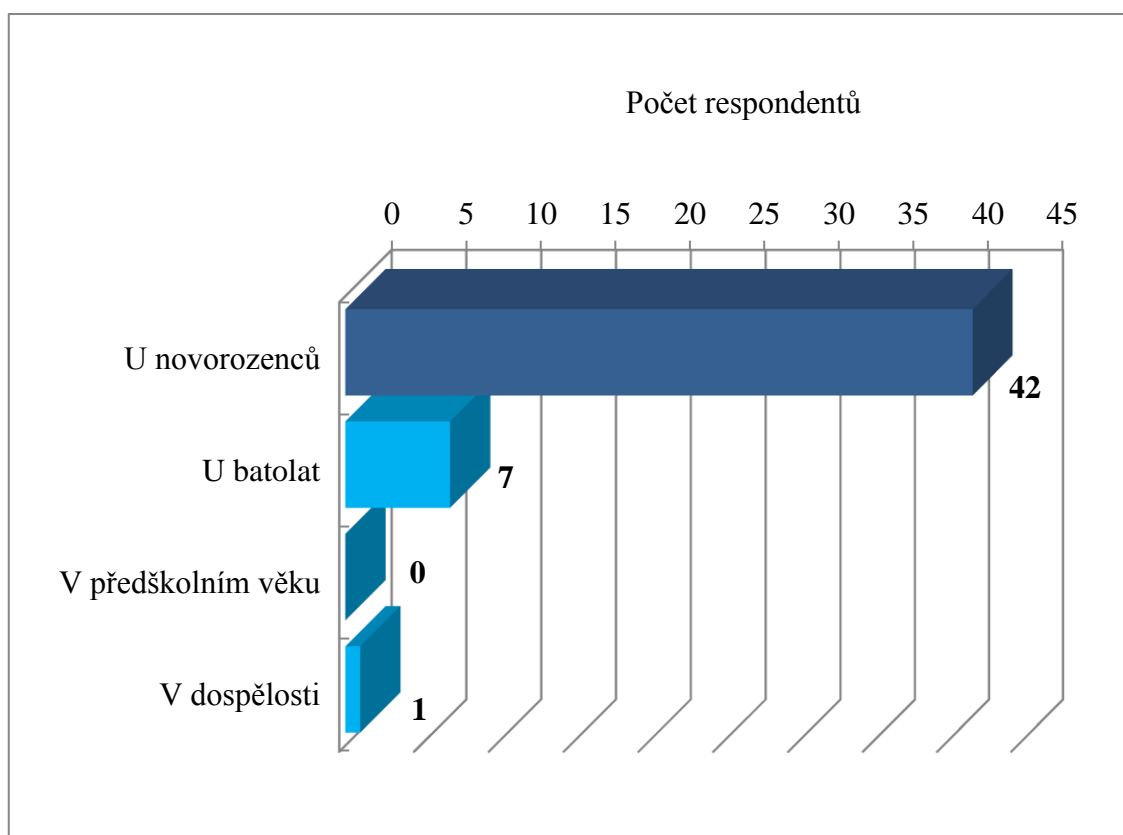
Graf 5 Diagnostika cystické fibrózy

V této dotazníkové položce měli respondenti vybrat způsob diagnostiky fibrózy. Jednalo se o otázku s více možnými odpověďmi. Za správnou odpověď bylo považováno, pokud respondent označil variantu a) i d). Ostatní možnosti odpovědí byly považovány za nesprávné. Z celkového počtu 50 (100,0 %) respondentů správně odpovědělo 22 (44,0 %) respondentů, nesprávně 28 (56,0 %) respondentů. Z celkového počtu 104 (100,0 %) zvolených variant vybralo odpověď a) 41 (39,4 %) respondentů, odpověď b) 1 (1,0 %) respondent, odpověď c) 2 (1,9 %) respondenti, odpověď d) 43 (41,3 %) respondentů a odpověď e) 17 (16,3 %) respondentů.

Analýza dotazníkové položky číslo 6: V jakém věkovém období se provádí screening cystické fibrózy?

Tabulka 6 Screening cystické fibrózy

	n_i [-]	f_i [%]
U novorozenců	42	84,0
U batolat	7	14,0
V předškolním věku	0	0,0
V dospělosti	1	2,0
Σ	50	100,0



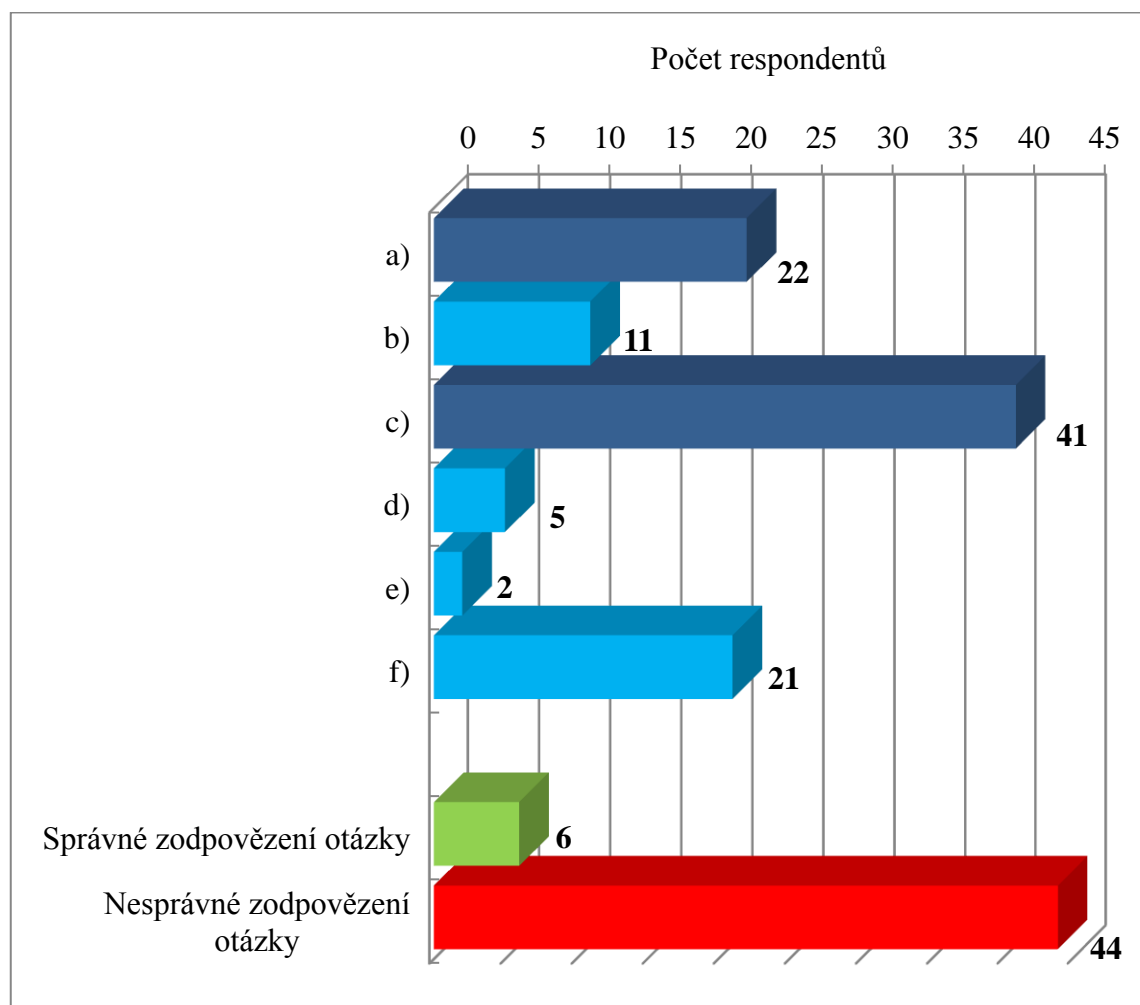
Graf 6 Screening cystické fibrózy

V této dotazníkové položce měli respondenti vybrat, v jakém věkovém období se provádí screening. Na tuto otázku správně odpovědělo 42 (84,0 %) respondentů. Variantu u batolat zvolilo 7 (14,0 %) respondentů. Variantu v dospělosti zvolil pouze 1 (2,0 %) respondent a variantu v předškolním věku nevybral nikdo (0,0 %) z respondentů.

Analýza dotazníkové položky číslo 7: Mezi komplikace cystické fibrózy v dospělém věku patří:

Tabulka 7 Komplikace cystické fibrózy v dospělém věku

Varianty odpovědí	n _i [-]	f _i [%]
a) Diabetes mellitus	22	21,6
b) Otoky dolních končetin	11	10,8
c) Kolonizace plic patogenními bakteriemi	41	40,2
d) Meningitida	5	4,9
e) Vertigo	2	2,0
f) Gastroesofageální reflux	21	20,6
Σ	102	100,0
Správné zodpovězení otázky	6	12,0
Nesprávné zodpovězení otázky	44	88,0
Σ	50	100,0



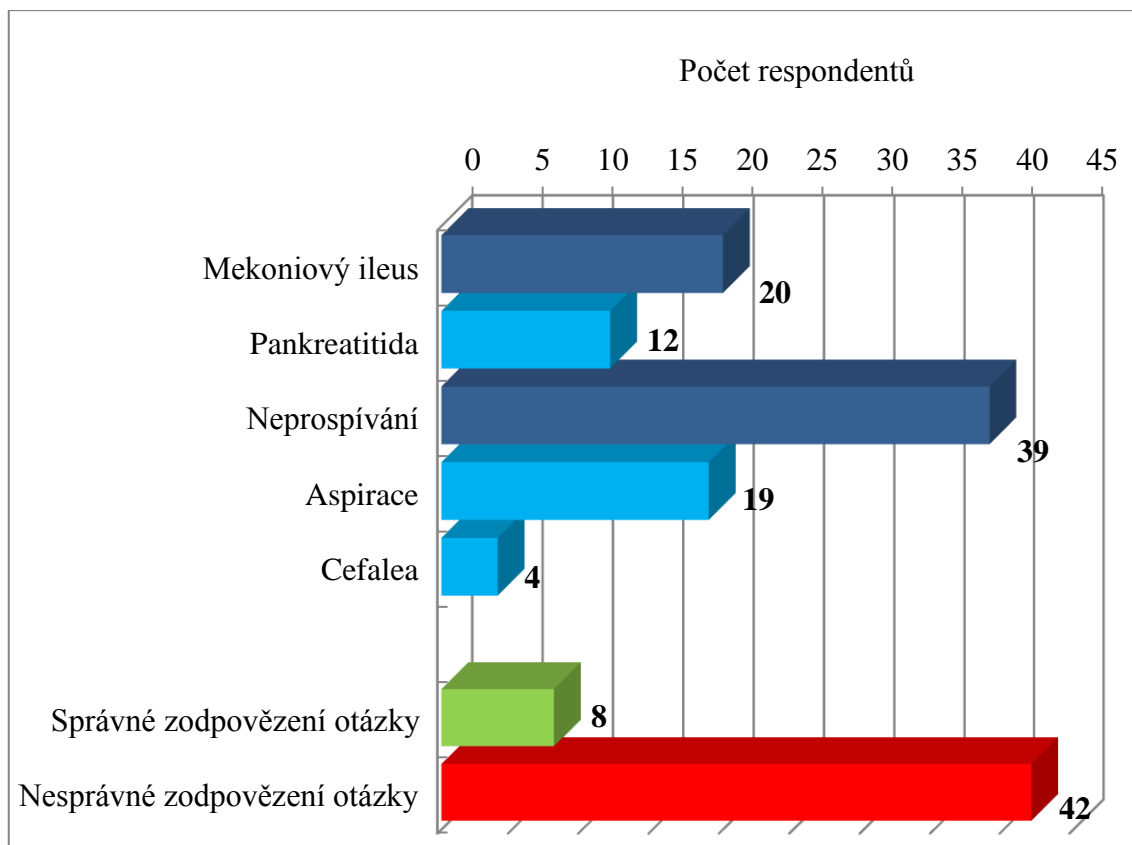
Graf 7 Komplikace cystické fibrózy v dospělém věku

V této dotazníkové položce měli respondenti vybrat komplikace fibrózy v dospělém věku. Jednalo se o otázku s více možnými odpověďmi. Respondenti museli zvolit kombinaci otázek a) i c), jinak byla dotazníková položka považována za nesprávně zodpovězenou. Z celkového počtu 50 (100,0 %) respondentů správně odpovědělo 6 (12,0 %) respondentů. Nesprávně odpovědělo 44 (88,0 %) respondentů. Z celkového počtu 102 (100,0 %) zvolených variant vybralo odpověď a) 22 (21,6 %) respondentů, odpověď b) 11 (10,8 %) respondentů, odpověď c) 41 (40,2 %) respondentů, odpověď d) 5 (4,9 %) respondentů, odpověď e) 2 (2,0 %) respondenti a odpověď f) 21 (20,6 %) respondentů.

Analýza dotazníkové položky číslo 8: Mezi komplikace cystické fibrózy v dětském věku patří:

Tabulka 8 Komplikace cystické fibrózy v dětském věku

Varianty odpovědí	n_i [-]	f_i [%]
Mekoniový ileus	20	21,3
Pankreatitida	12	12,8
Neprospívání	39	41,5
Aspirace	19	20,2
Cefalea	4	4,3
Σ	94	100,0
Správné zodpovězení otázky	8	16,0
Nesprávné zodpovězení otázky	42	84,0
Σ	50	100,0



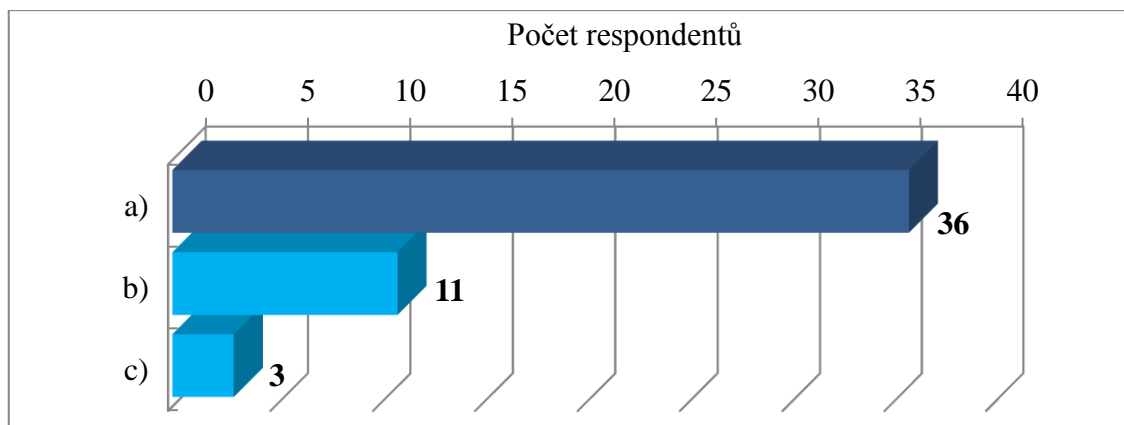
Graf 8 Komplikace cystické fibrózy v dětském věku

V této dotazníkové položce měli respondenti vybrat, co patří mezi komplikace fibrózy v dětském věku. Jednalo se o otázku s více možnými odpověďmi. Za správnou odpověď bylo považováno, pokud respondent zaškrtl mekoniový ileus a neprospívání. Z celkového počtu 50 (100,0 %) respondentů správně odpovědělo 8 (16,0 %) z dotázaných. Nesprávně odpovědělo 42 (84,0 %) respondentů. Z celkového počtu 94 (100,0 %) zvolených variant vybralo odpověď a) 20 (21,3 %) respondentů, odpověď b) 12 (12,8 %) respondentů, odpověď c) 39 (41,5 %) respondentů, odpověď d) 19 (20,2 %) respondentů a odpověď e) 4 (4,3 %) respondenti.

Analýza dotazníkové položky číslo 9: Jaké jsou nejzávažnější komplikace u pacienta s cystickou fibrózou?

Tabulka 9 Nejzávažnější komplikace cystické fibrózy

	n_i [-]	f_i [%]
a) Pneumothorax, hemoptýza, globální respirační insuficience	36	72,0
b) Meningitida, zvracení, globální respirační insuficience	11	22,0
c) Pneumothorax, meningitida, hemoptýza	3	6,0
Σ	50	100,0



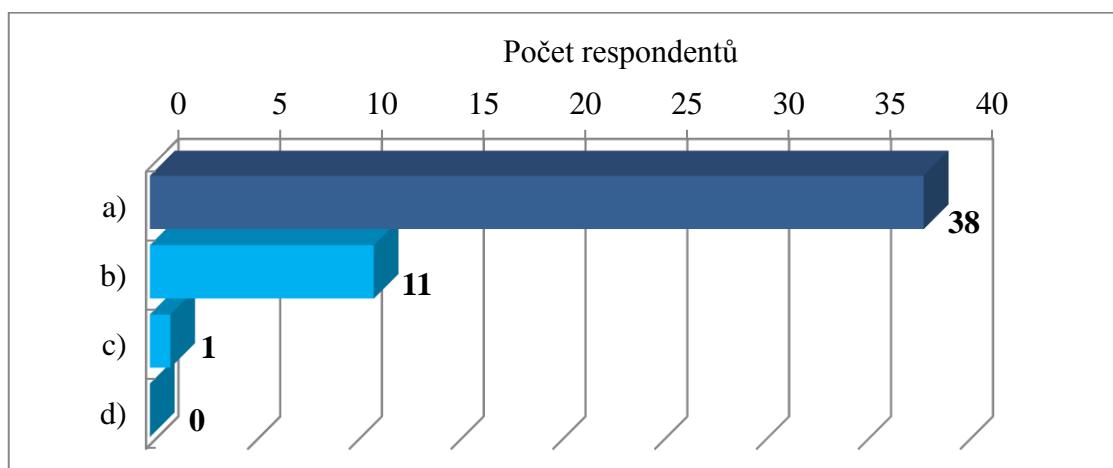
Graf 9 Nejzávažnější komplikace cystické fibrózy

V této dotazníkové položce měli respondenti vybrat, jaké jsou nejzávažnější komplikace u pacienta s fibrózou. Správná byla pouze jedna varianta odpovědi. Variantu a) zvolilo 36 (72,0 %) respondentů. Variantu b) zvolilo 11 (22,0 %) respondentů a variantu c) vybrali 3 (6,0 %) respondenti.

Analýza dotazníkové položky číslo 10: Vyberte specifika péče u pacienta s cystickou fibrózou:

Tabulka 10 Specifika péče u pacienta

	n_i [-]	f_i [%]
a) Vysokokalorická dieta, oxygenoterapie, inhalace, dodržování hygienických zásad	38	76,0
b) Inhalace, užívání vitamínů a doplňků, nízkokalorická dieta	11	22,0
c) Inhalace, oxygenoterapie, dodržování hygienických zásad není nutné	1	2,0
d) Dodržení správného času podání infuze, nízkokalorická dieta	0	0,0
Σ	50	100,0



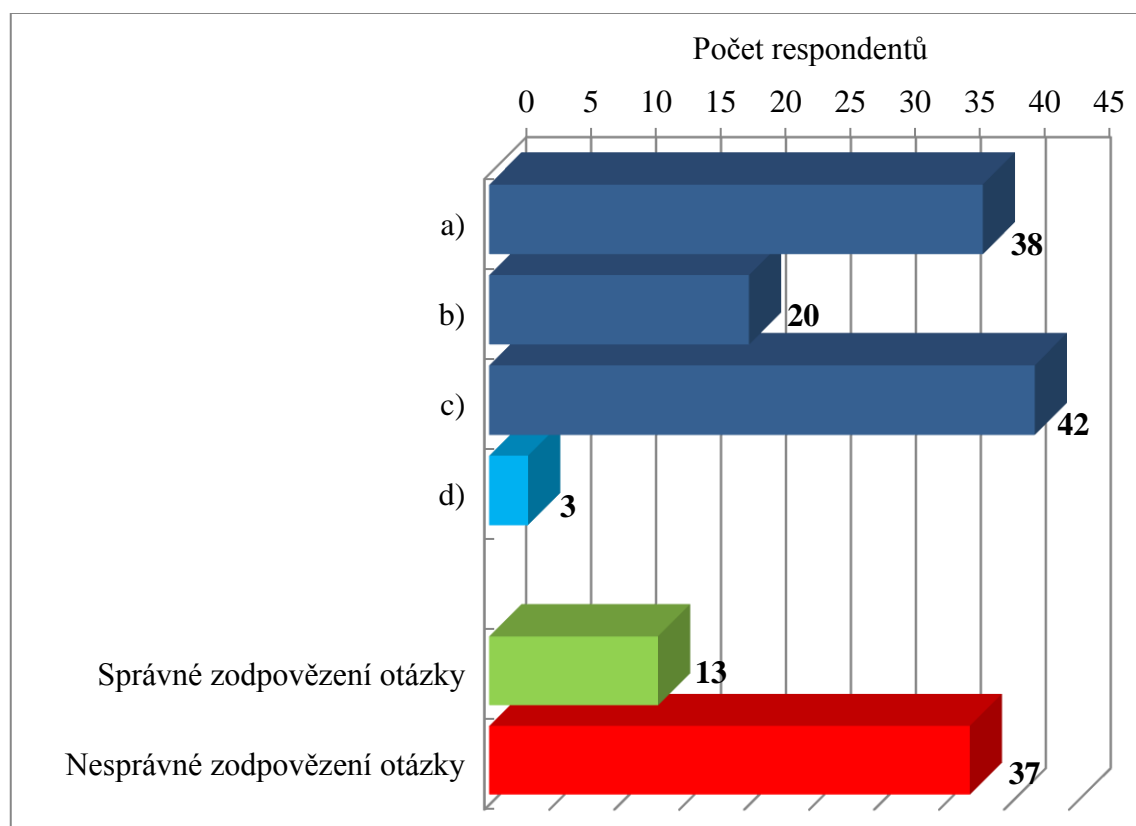
Graf 10 Specifika péče u pacienta

V této dotazníkové položce měli respondenti vybrat specifika péče u pacienta s fibrózou. Správná varianta a) byla volena nejčastěji, a to v počtu 38 (76,0 %) respondentů. Variantu b) zvolilo 11 (22,0 %) respondentů, variantu c) zvolil pouze 1 (2,0 %) respondent. Žádný (0,0 %) z respondentů nezvolil variantu d).

Analýza dotazníkové položky číslo 11: Vyberte specifické činnosti u pacienta s fibrózou v domácím prostředí:

Tabulka 11 Specifické činnosti u pacienta v domácím prostředí

Varianty odpovědí	n _i [-]	f _i [%]
a) Nutnost udržování vzdušné vlhkosti	38	36,9
b) Intenzivní dodržování hygienického režimu - čištění odpadů	20	19,4
c) Vyvarovat se rizikovému prostředí - prach, plísně	42	40,8
d) Saunování alespoň 3x týdně	3	2,9
Σ	103	100,0
Správné zodpovězení otázky	13	26,0
Nesprávné zodpovězení otázky	37	74,0
Σ	50	100,0



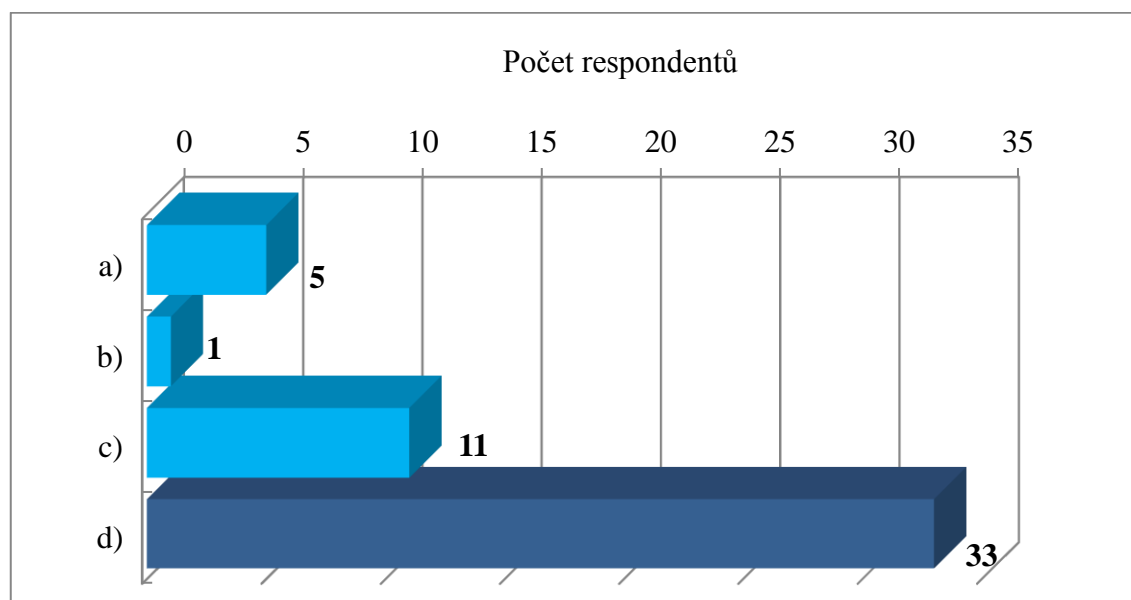
Graf 11 Specifické činnosti u pacienta v domácím prostředí

V této dotazníkové položce měli respondenti vybrat specifické činnosti u pacienta s fibrózou v domácím prostředí. U této dotazníkové položky bylo možné zvolit více variant odpovědí. Za správnou odpověď bylo považováno, pokud respondent označil všechny správné varianty a), b) a c). Z celkového počtu 50 (100,0 %) respondentů uvedlo správně všechny 3 odpovědi 13 (26,0 %) respondentů. Nesprávně jich odpovědělo 37 (74,0 %). Z celkového počtu 103 (100,0 %) zvolených variant vybralo odpověď a) 38 (36,9 %) respondentů, odpověď b) 20 (19,4 %) respondentů, odpověď c) 42 (40,8 %) respondentů a odpověď d) 3 (2,9 %) respondenti.

Analýza dotazníkové položky číslo 12: Jaké jsou tři základní postupy léčby cystické fibrózy?

Tabulka 12 Postupy léčby

	n_i [-]	f_i [%]
a) Homeopatika, antibiotická léčba, respirační fyzioterapie	5	10,0
b) Operativní odebrání postižené části plicního laloku	1	2,0
c) Inhalace, kondiční cvičení, šetřící strava	11	22,0
d) Respirační fyzioterapie, antibiotická léčba, vysokokalorická strava	33	66,0
Σ	50	100,0



Graf 12 Postupy léčby

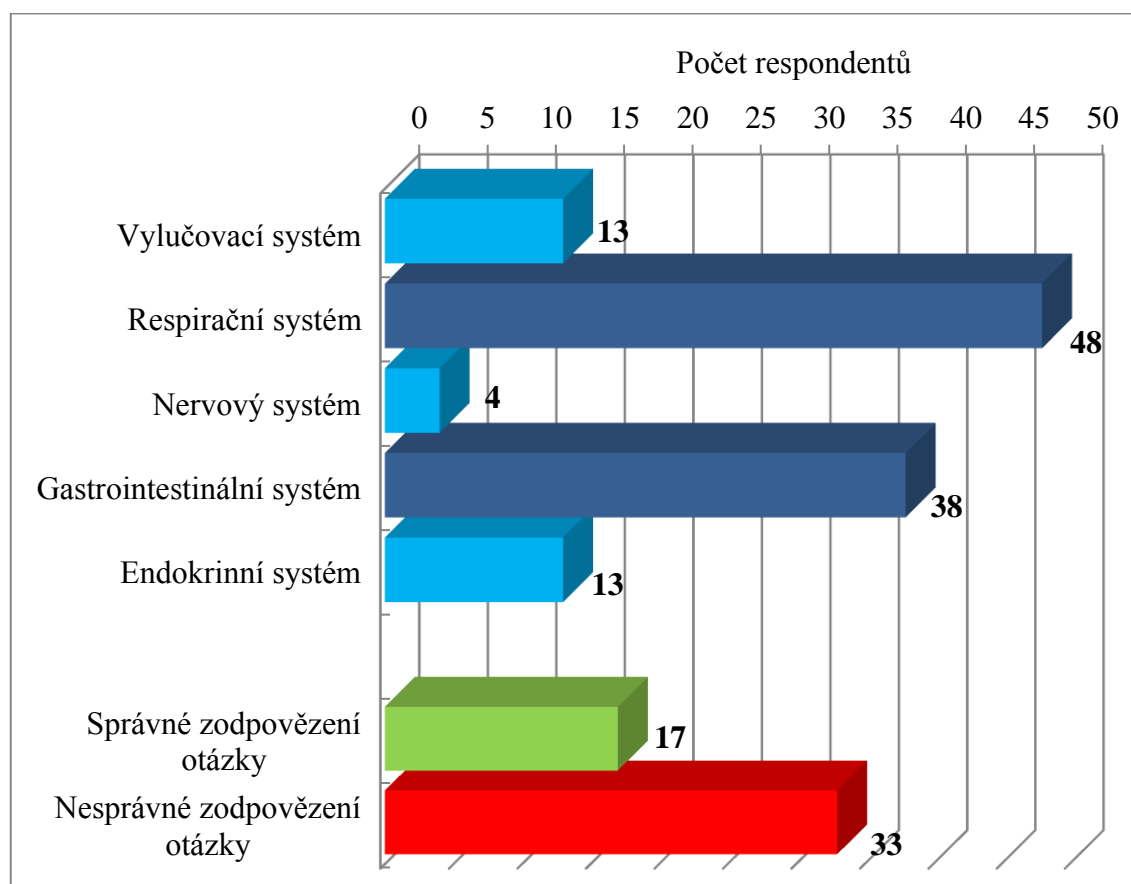
V této dotazníkové položce měli respondenti vybrat tři základní postupy léčby fibrózy. Nejvíce respondentů v počtu 33 (66,0 %) vybralo variantu d). Variantu

c) zvolilo 11 (22,0 %) respondentů a variantu a) vybralo 5 (10,0 %) respondentů. Pouze 1 (2,0 %) respondent vybral variantu b).

Analýza dotazníkové položky číslo 13: Vyberte prioritní oblasti ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou:

Tabulka 13 Prioritní oblasti ošetrovatelské péče

Varianty odpovědí	n _i [-]	f _i [%]
Vylučovací systém	13	11,2
Respirační systém	48	41,4
Nervový systém	4	3,4
Gastrointestinální systém	38	32,8
Endokrinní systém	13	11,2
Σ	116	100,0
Správné zodpovězení otázky	17	34,0
Nesprávné zodpovězení otázky	33	66,0
Σ	50	100,0



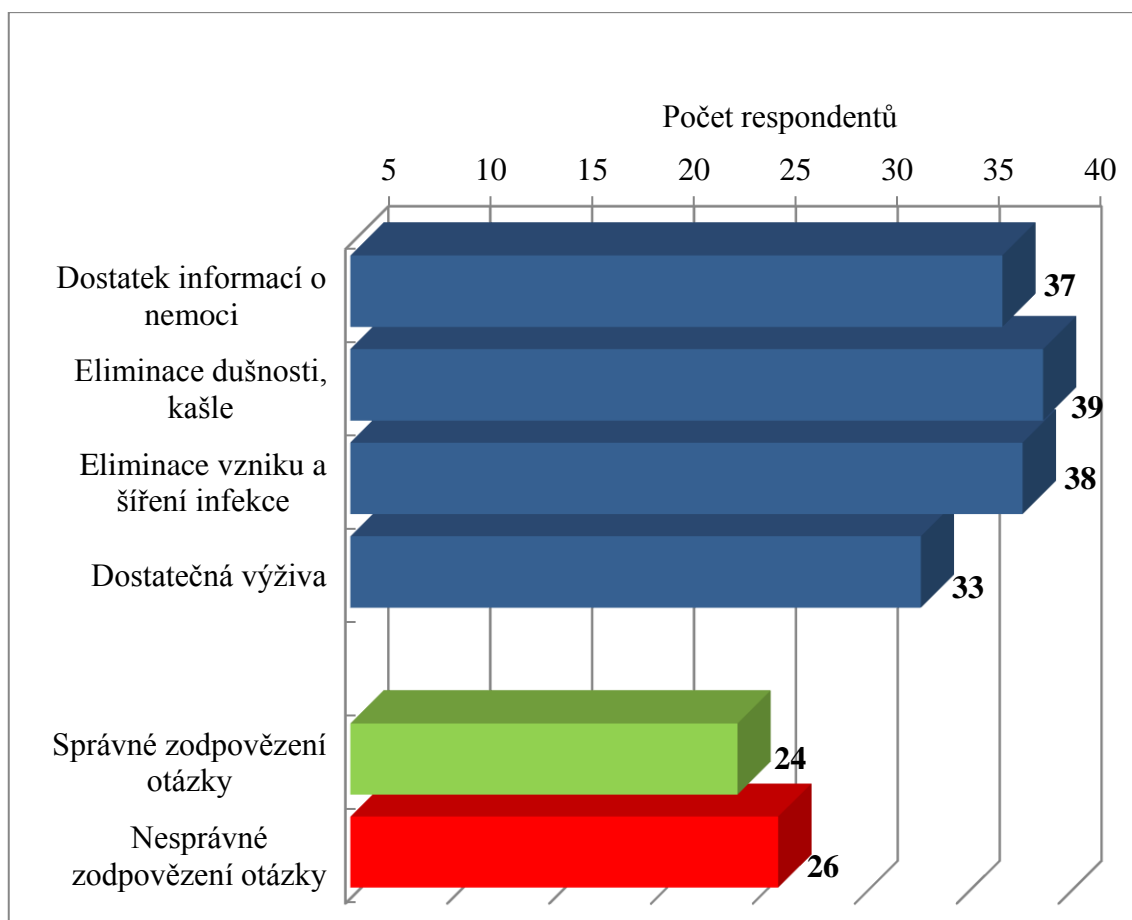
Graf 13 Prioritní oblasti ošetrovatelské péče

Tato dotazníková položka obsahovala více správných odpovědí. Respondenti měli vybrat prioritní oblasti ošetrovatelské péče u pacienta s fibrózou. Za kompletní odpověď bylo považováno, pokud respondent označil pouze dvě správné odpovědi. Z celkového počtu 50 (100,0 %) respondentů správně odpovědělo 17 (34,0 %) dotázaných. Zbývajících 33 (66,0 %) odpovědělo nesprávně. Z celkového počtu 116 (100,0 %) zvolených variant vybralo odpověď a) 13 (11,2 %) respondentů, odpověď b) 48 (41,4 %) respondentů, odpověď c) 4 (3,4 %) respondenti, odpověď d) 38 (32,8 %) respondentů a odpověď e) 13 (11,2 %) respondentů.

Analýza dotazníkové položky číslo 14: Mezi nejdůležitější potřeby nemocného s cystickou fibrózou patří:

Tabulka 14 Potřeby nemocného

Varianty odpovědí	n _i [-]	f _i [%]
Dostatek informací o nemoci	37	25,2
Eliminace dušnosti, kašle	39	26,5
Eliminace vzniku a šíření infekce	38	25,9
Dostatečná výživa	33	22,4
Σ	147	100,0
Správné zodpovězení otázky	24	48,0
Nesprávné zodpovězení otázky	26	52,0
Σ	50	100,0



Graf 14 Potřeby nemocného

U poslední dotazníkové položky s více možnými odpověďmi měli respondenti vybrat nejdůležitější potřeby nemocného s fibrózou. Za správné řešení bylo považováno, pokud respondenti vybrali všechny možné varianty odpovědí. Správně odpovědělo 24 (48,0 %) respondentů. Nesprávně odpovědělo 26 (52,0 %) respondentů. Z celkového počtu 147 (100,0 %) zvolených variant vybralo odpověď a) 37 (25,2 %) respondentů, odpověď b) 39 (26,5 %) respondentů, odpověď c) 38 (25,9 %) respondentů a odpověď d) 33 (22,4 %) respondentů.

3.4 Analýza výzkumných cílů a předpokladů

Výzkumné předpoklady rozpracovávají jednotlivé výzkumné cíle. Výzkumné předpoklady byly vyhodnoceny na základě aritmetického průměru.

3.4.1 Analýza výzkumného cíle a předpokladu č. 1

Cílem č. 1 bylo zjistit, zda studenti Fakulty zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra dokáží definovat onemocnění cystická fibróza. Předpokládali jsme, že 76 % a více studentů dokáže charakterizovat onemocnění cystická fibróza. K tomuto výzkumnému předpokladu se vztahovaly dotazníkové položky č. 3, 4, 5, 6 a 12.

Tabulka 15 Analýza výzkumného cíle a předpokladu č. 1

Odpovědi	Dotazníkové položky					Ø
	ot. č. 3	ot. č. 4	ot. č. 5	ot. č. 6	ot. č. 12	
Správně	86,0 %	72,0 %	44,0 %	84,0 %	66,0 %	70,4 %
Nesprávně	14,0 %	28,0 %	56,0 %	16,0 %	34,0 %	29,6 %

Z našeho výzkumného šetření vyplývá, že 70,4 % respondentů dokáže charakterizovat onemocnění cystická fibróza. Tedy můžeme konstatovat, že výsledky výzkumného šetření **nejsou v souladu** s předpokladem č. 1. Cíl č. 1 byl splněn.

3.4.2 Analýza výzkumného cíle a předpokladu č. 2

Cílem č. 2 bylo zjistit, zda jsou studenti Fakulty zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra seznámeni s komplikacemi cystické fibrózy. Předpokládali jsme, že 33 % a více studentů zná komplikace fibrózy. K tomuto předpokladu byly využity dotazníkové položky č. 7, 8 a 9.

Tabulka 16 Analýza výzkumného cíle a předpokladu č. 2

Odpovědi	Dotazníkové položky			Ø
	ot. č. 7	ot. č. 8	ot. č. 9	
Správně	12,0 %	16,0 %	72,0 %	33,3 %
Nesprávně	88,0 %	84,0 %	28,0 %	66,6 %

Na základě výsledků výzkumného šetření lze konstatovat, že 33,3 % respondentů prokázalo znalost komplikací cystické fibrózy. Na základě tohoto zjištění výsledky výzkumného šetření **jsou v souladu** s předpokladem č. 2. Cíl č. 2 byl splněn.

3.4.3 Analýza výzkumného cíle a předpokladu č. 3

Cílem č. 3 bylo zjistit, zda studenti Fakulty zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra mají povědomí o specifických ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou. Předpokládali jsme, že 40 % a více studentů nezná specifika ošetrovatelské péče u pacienta s fibrózou. K tomuto předpokladu byly využity dotazníkové položky č. 10, 11, 13 a 14.

Tabulka 17 Analýza výzkumného cíle a předpokladu č. 3

Odpovědi	Dotazníkové položky				Ø
	ot. č. 10	ot. č. 11	ot. č. 13	ot. č. 14	
Správně	76,0 %	26,0 %	34,0 %	48,0 %	46,0 %
Nesprávně	24,0 %	74,0 %	66,0 %	52,0 %	54,0 %

Z našeho výzkumného šetření vyplývá, že 54,0 % respondentů nezná specifika ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou. Tedy musíme konstatovat, že výsledky výzkumného šetření **jsou v souladu** s předpokladem č. 3. Cíl č. 3 byl splněn.

3.4.4 Analýza výzkumného cíle č. 4

Cílem č. 4 bylo vytvoření studijní opory pro studenty Fakulty zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra, viz Příloha L. Cílem této studijní opory je usnadnit studentům studium problematiky fibrózy. Cíl č. 4 byl splněn.

4 Diskuze

Onemocnění fibrózy není zcela rozšířeným tématem. V klinické praxi se s těmito pacienty neseťkáváme každý den. Je tedy zapotřebí, aby se studenti již v průběhu přípravy na budoucí povolání dokázali orientovat v této problematice.

Pro shrnutí, našimi stanovenými cíli bylo zjistit, zda studenti dokáží definovat onemocnění fibróza, zda jsou seznámeni s komplikacemi fibrózy a zda mají povědomí o specifických ošetrovatelské péče u pacientů s fibrózou.

Na úvod jsme se v našem výzkumném šetření zaměřili na definici pojmu fibróza. Správnou definici vybralo 43,3 % studentů, viz Tabulka č. 3. Na definici fibrózy se ve své bakalářské práci dotazovala všeobecných sester (dále jen sester) i Zuzana Černá, (35). Z jejího výzkumného šetření vyplynulo, že více než polovina (68,0 %) sester je s definicí fibrózy obeznámena. Následně se dotazovala sester, kde byly seznámeny s tímto onemocněním. V součtu 38,0 % sester v její práci odpovědělo, že získaly nejvíce informací ve škole. Povědomí o fibróze studenti na naší fakultě mohou získat nejen z absolvovaných předmětů Ošetrovatelská péče v interních oborech a Ošetrovatelská péče v pediatrii, ale i z jiných doplňkových akcí, například z „Větrníkového dne pro slané děti“, který probíhal tehdy ještě na Ústavu zdravotnických studií v roce 2013 (36).

V rámci zjišťování teoretických znalostí jsme se dotazovali respondentů na typické příznaky onemocnění. Za správnou variantu odpovědi jsme považovali „tvorbu vazkého hlenu“ a „slaný pot“. Odborná literatura uvádí tyto příznaky jako dva nejčastější. Laická veřejnost může znát onemocnění pod názvem nemoc slaných dětí, který odráží skutečnost, že u dětí s fibrózou se v potu nachází zvýšené množství soli, Eislerová (14).

Správnou variantu odpovědi zvolilo 72,0 % respondentů, viz Tabulka č. 4, tudíž můžeme konstatovat, že tyto dva příznaky jsou mezi studenty známé. Při výzkumném šetření provedeném Zuzanou Černou (35), ve kterém výzkumný vzorek tvořily sestry z praxe, vybralo tvorbu hlenu celých 97,0 % sester. Úspěšnost studentů v našem výzkumném šetření byla nižší než u Zuzany Černé (35), nicméně výsledek považujeme za úspěšný, vzhledem ke skutečnosti, že studenti disponují menšími klinickými zkušenostmi.

Dále jsme v našem výzkumném šetření zjistili, že studentům činila potíže oblast věnovaná diagnostice. Při výběru diagnostických metod odpovědělo správně 44,0 % respondentů, viz Tabulka č. 5. Celkem 16,3 % studentů se domnívalo, že lze onemocnění diagnostikovat pomocí sputa. Domníváme se, že tuto variantu volili

studenti z důvodu, že onemocnění nejčastěji postihuje respirační systém. Další dotazníková položka zjišťovala, v jakém věkovém období se provádí screening fibrózy. V této oblasti se studenti orientují velice dobře, 84,0 % z nich odpovědělo správně, viz Tabulka č. 6. Léčba fibrózy, již od 60. let minulého století, jak uvádí Fila (15), uplatňuje tři pilíře, respirační fyzioterapii, antibiotickou léčbu a vysokokalorickou stravu. Tuto variantu v našem dotazníkovém šetření zvolilo 66,0 % respondentů, viz Tabulka č. 12.

Za významnou považujeme také znalost v oblasti komplikací, kdy Fila (15) uvádí jako nejzávažnější komplikace pneumothorax, hemoptýzu a globální respirační insuficienci. Nejzávažnější komplikace dokázalo rozpoznat správně 72,0 % studentů. Studentům však činilo problém rozlišit komplikace dětského a dospělého věku. U komplikací dětského věku odpovědělo správně 16,0 % studentů a komplikace dospělého věku správně označilo 12,0 % studentů. V jednotlivých variantách odpovědi uváděli respondenti nejčastěji kolonizaci plic patogenními bakteriemi v počtu 40,2 %. Jako druhou nejčastější odpověď volili diabetes mellitus, a to v počtu 21,6 % studentů, viz Tabulka č. 7. Na znalost komplikací je třeba se u studentů v budoucnu zaměřit, vzhledem ke skutečnosti, že se diabetes mellitus vyskytuje až u 95 % pacientů s fibrózou, jak uvádí Souček (7). Další komplikací fibrózy, zjištěnou hned po narození, je mekoniový ileus u 10 % až 15 % novorozenců, jak uvádí Skalická (8). Znalost této komplikace není mezi studenty rozšířena. Ze všech možných variant zvolilo mekoniový ileus 21,3 % studentů, viz Tabulka č. 8. Na mekoniový ileus jako komplikaci fibrózy v dětském věku se dotazovala i Zuzana Černá (35). V její práci odpovědělo správně 62,0 % sester.

Další oblastí, kterou je potřeba studentům přiblížit, byla specifika ošetrovatelské péče u nemocných s fibrózou. Mezi základní specifika ošetrovatelské péče patří vysokokalorická dieta, oxygenoterapie, inhalační terapie a dodržování hygienických zásad. Tuto variantu zvolilo správně 76,0 % respondentů, viz Tabulka č. 10. V rámci specifík jsme se dále zaměřovali na specifické činnosti nemocných v domácím prostředí, což byla další oblast, ve které bylo pro studenty problematické nakombinovat správnou variantu odpovědi. Všechny správné varianty odpovědi zvolilo pouze 26,0 % respondentů, viz Tabulka č. 11. V předposlední dotazníkové položce, ve které měli studenti vybrat prioritní oblasti ošetrovatelské péče, už správně odpovědělo více studentů, celkem 34,0 %, viz Tabulka č. 13. U poslední dotazníkové položky jsme se studentů dotazovali na nejdůležitější potřeby nemocného s fibrózou. Odpověď byla pro

studenty náročnější tím, že správně byly všechny možné varianty odpovědí. Pro správné zodpovězení položky tedy studenti museli zvolit všechny varianty odpovědí. Správně odpovědělo 48,0 % studentů, Nesprávně 52,0 % studentů. Zajištění výživy respondenti volili v nejmenším počtu 22,4 %. To je v rozporu s tvrzením Vilímovského (10), který popisuje dostatečné zajištění výživy, nejlépe formou vysokokalorické diety, jako jednu z priorit u pacienta s fibrózou viz Tabulka č. 14.

Na základě těchto zjištěných skutečností byla vytvořena studijní opora, která se zaměřila na problémové oblasti, zejména na definici onemocnění, specifika ošetrovatelské péče u nemocného, diagnostiku a na rozlišení komplikací fibrózy, což bylo našim posledním cílem. Ke studijní opoře jsme přiložili video formou rozhovoru. Pomocí nejaktuálnější prostudované literatury a poznatků přímo od pacientky jsem zjistila, do jaké míry je tato problematika důležitá. Zvolením této problematiky jsem měla možnost se podrobněji věnovat onemocnění, kterému se v rámci odborné přípravy nevěnuje tolik pozornosti jako jiným, v populaci hojněji zastoupeným onemocněním.

5 Návrh a doporučení pro praxi

Praktickým výstupem, který navazuje na teoretickou i výzkumnou část práce, jsou návrhy a doporučení pro praxi, jimiž by se měli řídit jak nemocní, tak jejich ošetřovatelé a nejbližší okolí. Pokud jde o studenty, z našeho výzkumného šetření vyplývá, že se problematice orientují zejména v oblastech definice onemocnění, diagnostiky, komplikací pro jednotlivá věková období a v oblasti specifík ošetřovatelské péče.

V rámci studia této problematiky můžeme jako výstup naší bakalářské práce nabídnout studijní oporu pro další výuku na fakultě. Studijní opora obsahuje i videorozhovor s pacientkou trpící fibrózou, studenti mají možnost vyslechnout si osobní zkušenosti přímo od pacientky. Studijní opora byla vytvořena pro snazší orientaci studentů v této problematice, zejména v oblasti definice onemocnění, komplikací, prevence vzniku infekce dýchacích cest, klinických příznaků a v oblasti nejdůležitějších specifík.

Ošetřovatelská problematika nemocných s fibrózou není zcela zdokumentována a popsána, bylo by tedy vhodné pokračovat v dalších výzkumných šetřeních uchopených z jiného pohledu, například zaměřených na ošetřovatelskou péči z pohledu všeobecné sestry, rozšířených na kvalitu života pacienta či se hlouběji věnovaným komplikacím nebo režimovým opatřením ve zdravotnickém zařízení. Takto zaměřená výzkumná šetření by dále rozšířila ošetřovatelskou teoretickou základnu v oblasti fibrózy. Vhodné by bylo zjištěné výsledky publikovat v odborných periodikách, která by informovala odbornou ošetřovatelskou veřejnost. Dále by se naše výsledná data a zjištění budoucích výzkumů mohla prezentovat na studentských konferencích, prezentacích či seminářích. Studenti by se také mohli zapojit do různých charitativních akcí. Stálo by za zmínku porovnat zkušenosti a ošetřovatelskou péči u takto nemocných v České republice se zahraničím nebo vyhodnotit finanční zátěž související s léčbou fibrózy.

Z široka lze naši práci využít v rámci výuky. Lze ji používat na vysokých i středních školách se zdravotním nebo sociálním zaměřením. Primárně je určena pro výuku všeobecných sester na naší fakultě, avšak vhodná je i pro obory zdravotnický záchranář či biomedicínská technika. Studijní opora by také mohla pomoci lidem zájímajícím se o tuto problematiku, zejména přátelům a rodinám pacienta trpícího fibrózou. Zároveň může laickému čtenářstvu posloužit k pochopení problémů pacienta

s fibrózou, které pomůže k jejich začlenění do společnosti. Také by jí mohli využít žáci a studenti k prohloubení svých znalostí.

Studie provedená mezi studenty oboru všeobecná sestra na naší fakultě může také sloužit jako zpětná vazba pro vyučující odborných předmětů. Většina studentů sice zná definici onemocnění, avšak již s typickými příznaky a specifiky mají značné potíže.

Věřím, že tyto výstupy bakalářské práce v rámci přípravy na budoucí zaměstnání studenti využijí a budou pro ně přínosem.

6 Závěr

Bakalářská práce se zabývá znalostmi studentů o specifických ošetrovatelské péče u pacienta s fibrózou. Práce se skládá ze dvou částí, teoretické a výzkumné. Teoretická část je rozdělena na dvě hlavní podkapitoly. První kapitola pojednává o charakteristice onemocnění, klinických příznacích, diagnostice, léčbě a komplikacích fibrózy. Druhá kapitola je zaměřena na specifika ošetrovatelské péče u pacienta s fibrózou. V této kapitole jsou podrobně rozebrány jednotlivé potřeby nemocného podle Maslowovy pyramidy potřeb. Další kapitola je věnována prevenci infekce dýchacích cest.

Ve výzkumné části jsme se zaměřili na znalosti studentů, kteří nemají mnoho příležitostí se s tímto poměrně vzácným onemocněním setkat. Jedná o relativně vzácné onemocnění. Výsledky výzkumného šetření poukázaly na to, v jakých oblastech studenti potřebují další informace. Cílem naší práce proto bylo vytvořit studijní oporu a video, které by studentům mohly pomoci se orientovat v této oblasti. Na základě našich výzkumných dat byla vytvořena studijní opora s videem určeným studentům.

Seznam použité literatury

- 1) KŘENKOVÁ, Petra a kol. Distribution of CFTR mutations in the Czech population: Positive impact of integrated clinical and laboratory expertise, detection of novel/de novo alleles and relevance for related/derived populations. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2013, **12**(5), 532-537. ISSN 1569-1993. Dostupné z: <http://1url.cz/0tqcb>
- 2) MARCUS A. Mall a J. Stuart ELBORN. *Cystic fibrosis*. Sheffield: European Respiratory Society, 2014. ISBN 978-18-498-4051-4.
- 3) KOLEK, Vítězslav et al. *Pneumologie*. 2. rozšířené vydání. Praha: Maxdorf, 2014. ISBN 978-80-7345-387-9.
- 4) HOMOLA, Lukáš. Cystická fibróza 2013. *Postgraduální medicína*. 2013, **12**(1), 11-20. ISSN 1212-4184. Dostupné z: <http://1url.cz/ftVnE>
- 5) VÁVROVÁ, Věra et al. *Cystická fibróza*. Praha: Grada, 2006. ISBN 80-247-0531-1.
- 6) JAKUBEC, Petr. Cystická fibróza. *Interní medicína pro praxi*, 2006. **8**(5), 235-239. ISSN 1212-7299. Dostupné z: <http://www.internimediceina.cz/pdfs/int/2006/05/07.pdf>
- 7) SOUČEK, Miroslav et al. *Vnitřní lékařství*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-2110-1.
- 8) SKALICKÁ, Veronika. Terapeutické trendy cystické fibrózy. *Pediatric pro praxi*. 2014, **15**(6), 340-343. ISSN 1213-0494. Dostupné z: <http://1url.cz/ctwMr>
- 9) SKALICKÁ, V. et al. Cystická fibróza: současný pohled na diagnostiku, možnosti léčby a prognózu. *Postgraduální medicína*. 2010, **12**(7), 817- 823. ISSN 1212-4184. Dostupné z: <http://zdravi.euro.cz/clanek/postgradualni-medicina/cysticka-fibroza-454096>
- 10) VILÍMOVSKÝ, Michal. Cystická fibróza: příznaky, projevy, diagnostika a léčba. In: *Praktické informace o zdraví, léčivech, výživě a kráse* [online]. London: Medlicker, 2016 [cit. 2016-01-02]. Dostupné z: <http://1url.cz/JtVnl>
- 11) CHRASTINA, Petr. Co je novorozenecký screening - Novorozenecký screening. Novorozenecký screening [online]. WebProgress, 2016 [cit. 2016-01-02]. Dostupné z: <http://www.novorozeneckyscreening.cz/ov-co-je-novorozenecky-screening>
- 12) HOLUBOVÁ, Andrea et al. Novorozenecký screening cystické fibrózy v České republice. *Československá pediatrie*. 2007, **62**(4), 187-195. ISSN 0069-2328.
- 13) VÁVROVÁ, Věra et al. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2. doplněné vyd. Praha: Professional Publishing, 2009. ISBN 978-80-7431-000-3.
- 14) EISLEROVÁ, Lenka a kol. *Výroční zpráva za rok 2011*. Klub nemocných cystickou fibrózou [online]. 2012. s. 30. [cit. 2016-12-15]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/data/y/9/A/Vyrocní-zpráva-2011.pdf>
- 15) FILA, Libor. Cystická fibróza u dospělých. *Interní medicína pro praxi*. 2014, **16**(2), 54-60. ISSN 1212-7299. Dostupné z: <http://www.internimediceina.cz/pdfs/int/2014/02/03.pdf>
- 16) VÁVROVÁ, V., BARTOŠOVÁ, J. a L. FILA. Možnosti léčby cystické fibrózy- 1. část. *Klinická farmakologie a farmacie*. 2007, **21**(1), 22-26. ISSN 1212-7973.

- 17) GROFOVÁ, Zuzana. *Nutriční podpora: praktický rádce pro sestry*. Praha: Grada, 2007. ISBN 978-80-247-1868-2.
- 18) TRACHTOVÁ Eva, Gabriela TREJTNAROVÁ a Dagmar MASTILIAKOVÁ. *Potřeby nemocného v ošetrovatelském procesu*. Vyd. 3., Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2013. ISBN 978-80-7013-553-2.
- 19) CRISAFULLI, Ernesto a Enrico M. CLINI. Measures of dyspnea in pulmonary rehabilitation. *Multidisciplinary Respiratory Medicine*. 2010, **5**(3), 202-210. ISSN 2049-6958. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3463047/?report=reader>
- 20) SVĚRÁKOVÁ Marcela. *Edukační činnost sestry*. Praha: Galén, 2012. ISBN 978-80-726-2845-2.
- 21) ŽURKOVÁ, Petra a Jana SKŘIČKOVÁ. Přehled dechových pomůcek pro hygienu dýchacích cest v praxi. *Medicína pro praxi*. 2012, **9**(5), 250-254. ISSN 1214-8687. Dostupné z: <http://www.medicinapropraxi.cz/archiv.php>
- 22) KOLÁŘ, Pavel a Miloš MÁČEK. *Základy klinické rehabilitace*. Praha: Galén, 2015. ISBN 978-80-7492-219-0.
- 23) SMOLÍKOVÁ, Libuše a Miloš MÁČEK. *Respirační fyzioterapie a plicní rehabilitace*. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010. ISBN 978-80-7013-527-3.
- 24) VYTEJČKOVÁ, R. et al. *Ošetrovatelské postupy v péči o nemocné II: speciální část*. Praha: Grada, 2013. ISBN 978-80-247-3420-0.
- 25) CHLADOVÁ, Helena et al. Sexualita nemocných CF. *Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou*. 2010, **9**(25), 18-22. Dostupné z: <http://1url.cz/otw16>
- 26) KASPER, Heinrich. *Výživa v medicíně a dietetika*. Praha: Grada, 2015. ISBN 978-80-247-4533-6.
- 27) UK DIETITIANS' CF INTEREST GROUP. Nutrition: A guide for adults with cystic fibrosis, Factsheet– September 2010. *Cystic Fibrosis Trust* [online]. Bromley: Cystic Fibrosis Trust, ©2013 [cit. 2017-01-13]. Dostupné z: <https://www.cysticfibrosis.org.uk/~media/documents/life-with-cf/publications/factsheet-nutrition-for-adults.ashx?la=en>
- 28) TOMÍŠKA, Miroslav. Nutriční podpora formou sippingu. *Interní medicína pro praxi*. 2008, **10**(6), 285-290. ISSN 1212-7299. Dostupné z: <http://1url.cz/OtEek>
- 29) ŠAMÁNKOVÁ, Marie et al. *Lidské potřeby ve zdraví a nemoci: aplikované v ošetrovatelském procesu*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-3223-7.
- 30) FILA, Libor a Jitka BRÁZDOVÁ. Sporty. *Ecorn-cf* [online]. Frankfurt am Main: Universitätsklinikum Frankfurt, 2016 [cit. 2016-12-06]. Dostupné z: <http://1url.cz/KtVnh>
- 31) PLEVOVÁ Ilona, et al. *Ošetrovatelství I*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-3557-3.
- 32) VYTEJČKOVÁ, Renata a kol. *Ošetrovatelské postupy v péči o nemocné I: obecná část*. Praha: Grada, 2011. Sestra. ISBN 978-80-247-3419-4.
- 33) HYNIE, Sixtus. 2011. *Farmakologie v kostce*. Vyd. 2. Praha: Triton.

ISBN 978-80-7254-181-1.

- 34) HODKOVÁ, Pavla. *Psychologické aspekty chronického onemocnění cystická fibróza - coping*. Praha, 2007. Diplomová práce. Univerzita Karlova v Praze, Filozofická fakulta, Katedra psychologie. Dostupné z: <https://is.cuni.cz/webapps/zzp/detail/51446/>
- 35) Černá, Zuzana. *Znalosti všeobecných sester o problematice cystické fibrózy*. Zlín, 2016. bakalářská práce (Bc.). Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně. Fakulta humanitních studií.
- 36) Větrníkový den 21. 11. 2013. *Ústav zdravotnických studií* [online]. ©2009, aktualiz. 2013-11-22 [cit.2017-04-04]. Dostupné z: <http://www.uzs.tul.cz/cs/vetrickovy-den-21-11-2013>
- 37) *Macroduct / Sweat Chek: systém pro testování potního vzorku: laboratorní diagnostika cystické fibrózy*. Logan: Wescor, c2008. Dostupné z: http://www.elitechgroup.com/wp-content/uploads/2015/01/macroduct_20141.pdf
- 38) *Macroduct: odběrový systém pro vzorky potu, model 3700 SYS: návod k použití / servisní manuál*. Logan: Wescor, c2010. Dostupné z: <http://1url.cz/ttVnI>
- 39) MCCABE, Douglas. Antibiotic guideline in Adult Cystic Fibrosis. In: *NHS Lothian Respiratory Managed Clinical Network* [online]. Edinburgh, 2016 [cit. 2016-10-19]. Dostupné z: <http://1url.cz/HtEej>
- 40) KAPLA, Jaroslav. Chřipka. *Medicína pro praxi*. 2009, **6**(1), 14-16. ISSN 1214-8687. Dostupné z: 1url.cz/ktEed
- 41) ČIHÁK, Radomír. *Anatomie 2. 3., upr. a dopl. vyd.* Praha: Grada, 2013. ISBN 978-80-247-4788-0.
- 42) KYASOVÁ, Miroslava. Možnosti polohování nemocných na lůžku. *Interní medicína pro praxi*. 2009, **11**(2), 1-2. ISSN 1803-5256. Dostupné z: <http://1url.cz/9tVnU>

Seznam tabulek

Tabulka 1 Pohlaví respondentů.....	28
Tabulka 2 Ročník respondentů	28
Tabulka 3 Definice pojmu cystické fibrózy.....	29
Tabulka 4 Příznaky cystické fibrózy	30
Tabulka 5 Diagnostika cystické fibrózy	31
Tabulka 6 Screening cystické fibrózy.....	33
Tabulka 7 Komplikace cystické fibrózy v dospělém věku.....	34
Tabulka 8 Komplikace cystické fibrózy v dětském věku.....	35
Tabulka 9 Nejzávažnější komplikace cystické fibrózy.....	36
Tabulka 10 Specifika péče u pacienta.....	37
Tabulka 11 Specifické činnosti u pacienta v domácím prostředí	38
Tabulka 12 Postupy léčby.....	39
Tabulka 13 Prioritní oblasti ošetrovatelské péče	40
Tabulka 14 Potřeby nemocného	41
Tabulka 15 Analýza výzkumného cíle a předpokladu č. 1	43
Tabulka 16 Analýza výzkumného cíle a předpokladu č. 2	43
Tabulka 17 Analýza výzkumného cíle a předpokladu č. 3	44
Tabulka 18 Přehled hlavních projevů cystické fibrózy v dospělém věku	60
Tabulka 19 Borgova škála	68
Tabulka 20 Vyhodnocení předvýzkumu.....	79

Seznam grafů

Graf 1 Pohlaví respondentů	28
Graf 2 Ročník respondentů	28
Graf 3 Definice cystické fibrózy	29
Graf 4 Příznaky cystické fibrózy	30
Graf 5 Diagnostika cystické fibrózy	32
Graf 6 Screening cystické fibrózy	33
Graf 7 Komplikace cystické fibrózy v dospělém věku	34
Graf 8 Komplikace cystické fibrózy v dětském věku	36
Graf 9 Nejzávažnější komplikace cystické fibrózy	37
Graf 10 Specifika péče u pacienta	37
Graf 11 Specifické činnosti u pacienta v domácím prostředí	38
Graf 12 Postupy léčby	39
Graf 13 Prioritní oblasti ošetrovatelské péče	40
Graf 14 Potřeby nemocného	42

Seznam příloh

Příloha A Historie	57
Příloha B Klinické příznaky respiračního ústrojí	59
Příloha C Ukázka filtračního papírku	61
Příloha D Potní test – postup odběru	62
Příloha E Borgova škála	68
Příloha F Léčebné polohy	69
Příloha G Inhalační pomůcky	72
Příloha H Prevence vzniku infekce dýchacích cest	74
Příloha I Dotazník	75
Příloha J Vyhodnocení předvýzkumu	79
Příloha K Protokol k provádění výzkumu	80
Příloha L Studijní opora.....	81
Příloha M Informované souhlasy s pořízením videodokumentace a fotografií.....	107

Příloha A Historie

Profesor botaniky a anatomie z Leidenu, Pieter Pauw, v roce 1596 jako první popsal těžké změny pankreatu u kachektické 11leté dívky (5).

K velkému posunu však dospěla až americká patoložka Dorothy Andersenová v roce 1938, kdy definovala a poprvé vědecky zformulovala podstatu nemoci. Později diagnostikovala fibrózu u dítěte na základě respiračního onemocnění a vyšetření duodenální šťávy (5). Dorothy Andersenová v rámci provedených pitev upozornila také na změny na slinivce, které označila za cystickou fibrózu pankreatu (5), (37). U hospitalizovaných si povšimla jejich společných příznaků – nízké hmotnosti, častých průjmů, páchnoucí stolice a jejich celkového neprospívání. V roce 1954 se stále o onemocnění mluvilo jako o „nové nemoci“ (5). Až po 2. světové válce Sydney Farber, vedoucí patolog dětské nemocnice v Bostonu, označil onemocnění jako „mukoviscidosis“, tento termín je používán dodnes. V této době se počet diagnostikovaných pacientů pohyboval mezi 50 až 60 ročně (2).

Americký lékař, vědec a zakladatel nadace pro fibrózu Paul di Sant' Agnese zjistil, že nedostatečná sekrece pankreatu u nemocných s fibrózou není podmínkou ke stanovení diagnózy, onemocnění se může projevit pouze postižením respiračního ústrojí (2). V této době do popředí rovněž vystoupil objev potní anomálie, což bylo důvodem zkoumání potu hospitalizovaných dětí. Na základě tohoto výzkumu bylo zjištěno, že se děti sice nepotí ve větší míře, než je fyziologické, ale že mají pot 10x slanější než děti zdravé (2).

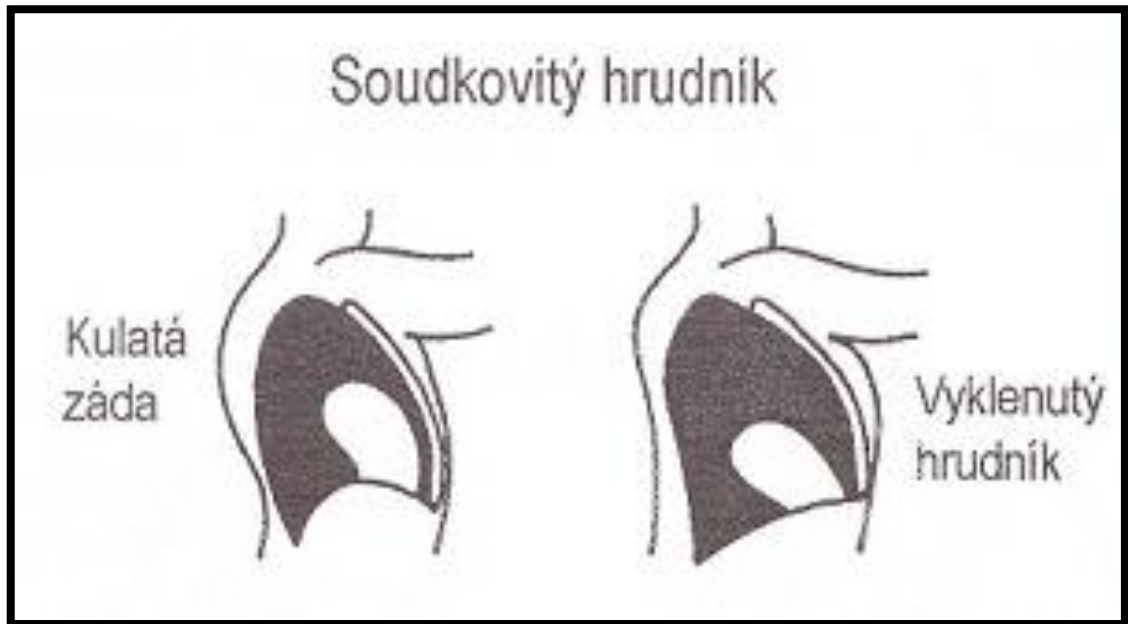
V polovině 20. století byla u pacientů s fibrózou zjištěna nesprávná funkce respirační sliznice a k tomu nízká hladina vitamínu A s malabsorpcí tuků (5). Vyšlo najevo, že nemocní trpí nedostatkem pankreatických enzymů. Tyto enzymy byly doplňovány v podobě tablet. Lepší výživa nemocných vedla k náhradě pankreatických enzymů. U pacientů byla nastolena komplexní péče v rámci specializovaných klinik, což mělo za následek razantní snížení mortality (2).

V roce 1957 vstoupila do praxe jednoduchá metoda stimulace potních žláz pilokarpinovou iontoforézou podle lékařů Lewise E. Gibsona a Roberta E. Cooka (13). O pár dekád později, konkrétně v roce 1989, skupina vědců – Batseva Kerem, Jack Riordan, Lap-Chee Tsui a Francis Collins – objevila a popsal gen CFTR odpovědný za projevy fibrózy (5). Objev položil základy dalším výzkumům – do dnešní doby bylo

objeveno více než 1300 typů genových mutací, z nichž se používá pouhých 45 nejčastějších mutací genu CFTR (5).

Přesuneme-li se od světových úspěchů zpět k nám, první pacient s fibrózou byl v ČR diagnostikován v roce 1946 na II. dětské klinice v Praze. Do roku 1960 zde bylo postupně odhaleno 30 pacientů (5). V následujících letech byla vybudována specializovaná centra pro léčbu fibrózy, zaměřená na využití moderních léčebných postupů – nové možnosti respirační fyzioterapie a různých respiračních pomůcek. Do popředí začala vystupovat rovněž transplantace plic (5).

Příloha B Klinické příznaky respiračního ústrojí



Obrázek 1 Schematický obrázek soudkovitého hrudníku

(Zdroj: 13, s. 36)



Obrázek 2 Schematický obrázek paličkovitých prstů

(Zdroj: 13, s. 37)

Tabulka 18 Přehled hlavních projevů cystické fibrózy v dospělém věku

Oblast	Klinické projevy
Sinopulmonální	Chronická rinosinusitida; nosní polypóza Atelektázy; bronchiektázie; paličkovité prsty Perzistující infekce patogeny typickými pro CF Pneumothorax; hemoptýza Alergická bronchopulmonální aspergilóza Plicní mykobakteriízy
Gastrointestinální a stav výživy	Insuficience zevní sekrece pankreatu Recidivující pankreatitidy; diabetes mellitus Malnutrice, metabolická kostní nemoc Deficience vitamínů A, D, E, K Gastroezofageální reflux Syndrom obstrukce distálního střeva Biliární fibróza až cirhóza jater; cholelithiáza
Potní žlázy	Hyponatremická dehydratace („šok z horka“) Chronická metabolická alkalóza
Reprodukční	Infertilita; dysmenorea

(Zdroj: 15, s. 55, upraveno autorem)

Příloha C Ukázka filtračního papírku

1490911CZ
SN 2018-11 903™
LOT 7028415M142

Nedotýkejte se testovací zóny s terčíky.
 Poškozenou kartičku nepoužívejte. **1490911CZ**

Kartičku vyplňte před odběrem. Použijte kuličkové pero a dostatečný tlak k samoprůpisu. Oddělené kartičky odešlete po odběru na adresy příslušných laboratoří: jeden list na DMP a jeden list na KH+CAH+CF.

Odběr první: Důvod opakování (rescreeningu):
 Opakovaný:

Novorozenec Jméno + Příjmení Pohlaví Ž M

Rodné číslo <small>Dítěte nebo matky - nutno vyplnit!</small>	Pojistovna	Porodní hmotnost <small>g</small>	Gest.věk <small>tydny</small>
Datum a čas narození <small>DD.MM.RRRR - HH.MM</small>	Datum a čas odběru <small>DD.MM.RRRR - HH.MM</small>		
Kódové číslo odběru <small>Kód oddělení (AAA) + pořadí odběru (113) - AAA113</small>	Praktický dětský lékař <small>Jméno, telefon, město</small>		
Matka novorozence <small>Jméno + Příjmení</small>			
Telefon matky (rodiny)	Adresa matky (pobytu)		
Odesílatel vzorku <small>Čitelné razítko, jméno, podpis</small>			

CE IVD REF 10539735 Rev.AH EC REP EMERGO Europe Molenstraat 15 2513 BH The Hague Netherlands Eastern Business Forms 530 Old Sulphur Springs Rd Greenville, SC 29607, USA

1463543CZ
SN 2018-11 903™
LOT 7028415M142

Nedotýkejte se testovací zóny s terčíky.
 Poškozenou kartičku nepoužívejte. **1463543CZ**

Kartičku vyplňte před odběrem. Použijte kuličkové pero a dostatečný tlak k samoprůpisu. Oddělené kartičky odešlete po odběru na adresy příslušných laboratoří: jeden list na DMP a jeden list na KH+CAH+CF.

Odběr první: Důvod opakování (rescreeningu):
 Opakovaný:

Novorozenec Jméno + Příjmení Pohlaví Ž M

Rodné číslo <small>Dítěte nebo matky - nutno vyplnit!</small>	Pojistovna	Porodní hmotnost <small>g</small>	Gest.věk <small>tydny</small>
Datum a čas narození <small>DD.MM.RRRR - HH.MM</small>	Datum a čas odběru <small>DD.MM.RRRR - HH.MM</small>		
Kódové číslo odběru <small>Kód oddělení (AAA) + pořadí odběru (113) - AAA113</small>	Praktický dětský lékař <small>Jméno, telefon, město</small>		
Matka novorozence <small>Jméno + Příjmení</small>			
Telefon matky (rodiny)	Adresa matky (pobytu)		
Odesílatel vzorku <small>Čitelné razítko, jméno, podpis</small>			

CE IVD REF 10539735 Rev.AH EC REP EMERGO Europe Molenstraat 15 2513 BH The Hague Netherlands Eastern Business Forms 530 Old Sulphur Springs Rd Greenville, SC 29607, USA

Obrázek 3 Prázdný filtrační papírek

Obrázek 4 Filtrační papírek s nanesenými kapkami krve

(Zdroj: autor)

Příloha D Potní test – postup odběru

Krok č. 1

K přístroji (pilokarpinové iontoforéze) připojíme elektrody (37).



Obrázek 5 Pilokarpinová iontoforéza

(Zdroj: autor)

Krok č. 2

Elektrody dále očistíme destilovanou vodou a přiložíme pilogenové disky na červenou a černou elektrodu (37).



Obrázek 6 Pilogenové disky, elektrody

(Zdroj: autor)

Krok č. 3

Předloktí horní končetiny odmastíme alkoholem a poté destilovanou vodou. Následně zde pomocí řemínků připevníme piligenové disky s elektrodami. První piligenový disk vložíme na pozitivní červenou elektrodu, na předloktí horní končetiny aplikujeme kapku destilované vody a na ni přiložíme elektrodu s piligenovým diskem a připevníme červeným řemínkem (37).

Druhý piligenový disk přiložíme k černé negativní elektrodě, na předloktí horní končetiny opět aplikujeme kapku destilované vody a na ni přiložíme elektrodu s piligenovým diskem, který připevníme černým řemínkem (37).

Nyní můžeme spustit pilokarpinovou iontoforézu přidržením tlačítka, správné zapnutí potvrdí zvukový signál (37).

Iontoforéza se vypne cca za 5,5 minuty za doprovodu dalšího zvukového signálu (37).



Obrázek 7 Piligenové disky s elektrodami, připevněné na horní končetinu a zapojené na pilokarpinovou iontoforézu

(Zdroj: autor)

Krok č. 4

Po skončení iontoforézy můžeme odstranit černou a červenou elektrodu (37). Stimulovanou kůži otřeme destilovanou vodou a osušíme. Na místě, kde byla pozitivní červená elektroda, se totiž objeví zarudnutí, které je způsobeno pomocí aplikace tepla na kůži (37).



Obrázek 8 Zarudnutí po pilokarpinové iontoforéze

(Zdroj: autor)

Krok č. 5

Na místa zarudnutí aplikujeme Macroduct, kterým lze protáhnout modrý pásek a připevnit pomocí suchého zipu. Necháme působit, budík nastavíme na 30 minut (37).



Obrázek 9 Macroduct připevněný suchým zipem

(Zdroj: autor)

Krok č. 6

Po cca 30 minutách působení přiloženého Macroductu se vytváří ve spirále modrá tekutina, kterou pomocí stříkačky odsajeme a aplikujeme do mikrozkušavky (37).



Obrázek 10 Tvorba modré tekutiny ve spirále Macroductu

(Zdroj: autor)

Krok č. 7

Po ukončení procesu odstraníme z Macroductu pomocí kleštíček vrchní sklíčko (38).

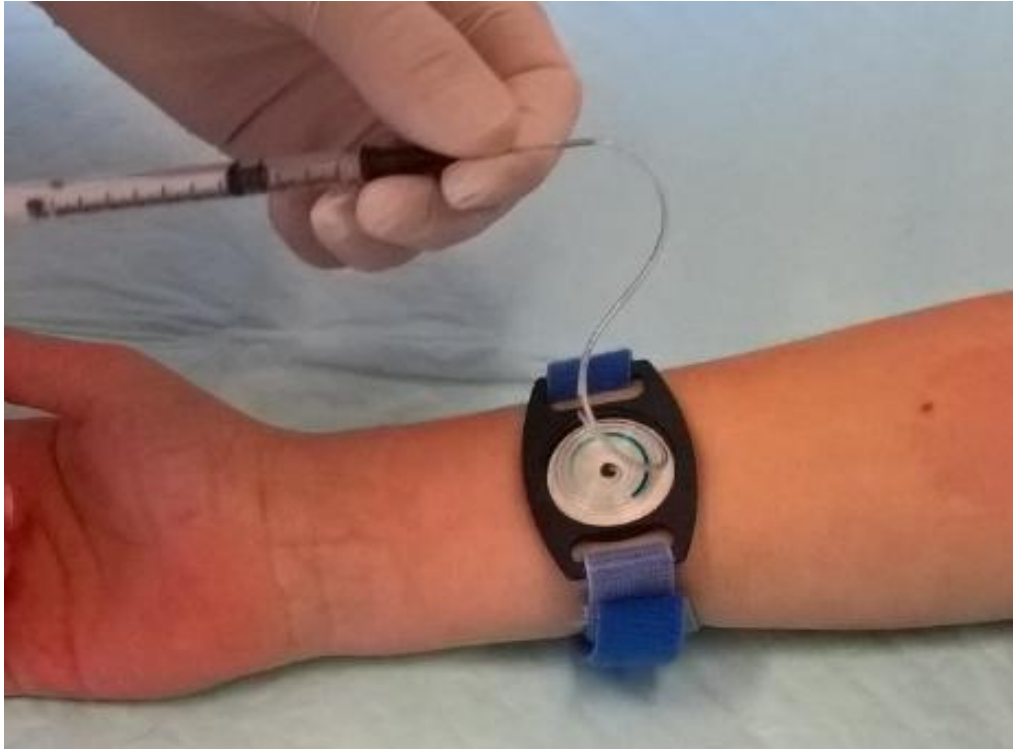


Obrázek 11 Odstranění sklíčka z Macroductu

(Zdroj: autor)

Krok č. 8

Připravíme si injekční stříkačku, píst povytáhneme na 0,3 ml a nasadíme tupou jehlu. Uchopíme konec spirály v Macroductu, nasadíme tupý konec jehly a odsajeme modrou tekutinu ze spirály. Po sejmutí Macroductu z předloktí horní končetiny pokožku otřeme a promažeme krémem (38).



Obrázek 12 Odsátí vysrážené modré tekutiny do injekční stříkačky

(Zdroj: autor)

Krok č. 9

Tekutinu vysráženou v Macroductu aplikujeme do označené mikrozkušavky a odešleme do biochemické laboratoře s příloženou žádankou (38).



Obrázek 13 Vysrážená (modrá) tekutina v mikrozkušavce

OKB - Krajská nemocnice Liberec, a.s.
Husova 10, 460 63 LIBEREC

ŽÁDANKA NA BIOCHEMICKÉ VYŠETŘENÍ

IC: [redacted] 11 [redacted]
P: [redacted]) [redacted]
C: [redacted] [redacted]

Oddělení: Tel:

Pojišťovna: [redacted]

Materiál:

Požadované vyšetření:
POTNÍ TEST z. 2

Čas odběru: 12⁰⁰

Razítko (vč. ČP):
Datum: 10-10-2016 Jméno lékaře:

Podpis:

Označujte materiál nálepkou se jménem a ID pacienta.
LIBEREC 2 Biochemic. vyš. Tisk: Kumprecht, Nové Město nad Metují, tel. 491 474 577

Obrázek 14 Žádanka na vyšetření potu k průkazu cystické fibrózy

(Zdroj: autor)

Příloha E Borgova škála

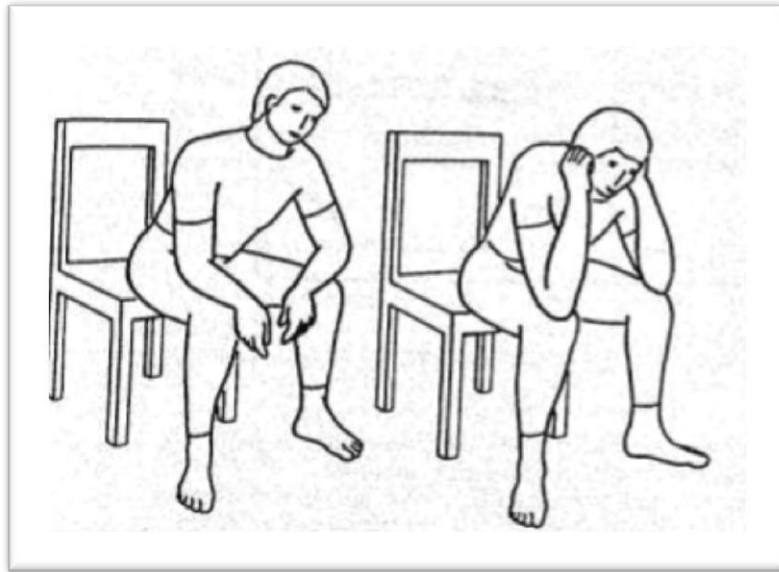
Borgova škála se využívá k subjektivnímu hodnocení vnímaného pocitu dušnosti. Je vyjádřena číselně pomocí škály 0-10 a pomocí slovních pojmů (19).

Tabulka 19 Borgova škála

Číselné hodnocení	Slovní hodnocení
0	žádná
0,5	extrémně mírná
1	velmi mírná
2	mírná
3	střední
4	intenzivní
5	spíše intenzivní
6	
7	velmi intenzivní
8	
9	téměř nesnesitelná
10	nesnesitelná

(Zdroj: 19, s. 207, upraveno autorem)

Příloha F Léčebné polohy



Obrázek 18 Pozice vozky

(Zdroj: 18, s. 121)



Obrázek 19 Jezdecká pozice

(Zdroj: 18, s. 121)



Obrázek 20 Fowlerova poloha

(Zdroj: 39, s. 2)



Obrázek 21 Ortopnoická poloha

(Zdroj: 39, s. 2)



Obrázek 22 Poloha v natažení

(Zdroj: 18, s. 120)



Obrázek 23 Poloha půlměsíce

(Zdroj: 18, s. 120)

Příloha G Inhalační pomůcky



Obrázek 24 Pomůcka Thera PEP

(Zdroj: 21, s. 252)



Obrázek 25 Flutter

(Zdroj: autor)



Obrázek 26 Pomůcka Threshold PEP

(Zdroj: 21, s. 252)

Příloha H Prevence vzniku infekce dýchacích cest

Preventivní opatření v domácnosti

V každé domácnosti v rodinách s nemocným fibrózou by se měla důkladněji dodržovat pravidla hygieny (13). Například dbát na častou hygienu rukou, která by u nemocných měla být samozřejmostí (24). V takové rodině je zcela zásadní dezinfikovat odpady umyvadel a van a sterilizovat inhalační pomůcky. Bakterie totiž rády přežívají ve vlhkém prostředí (15). Nemocní by z tohoto důvodu neměli chodit po probuzení do koupelny nebo na toaletu jako první. Ideální je alespoň 1x za den nechat v odpadech působit dezinfekční prostředek s chlórem, který bakterie zničí. Nevhodné je mít v bytě rostliny, udržují v sobě vlhkost, což vede k množení bakterií. Kuchyňské houbičky a jakékoliv jiné savé materiály na mytí nádobí jsou také rizikové, proto by se měly velmi často měnit (13).

Preventivní opatření mimo domácnost

Mimo domácnost by se nemocní s fibrózou neměli zbytečně vystavovat infekčnímu prostředí, dětem není doporučováno navštěvovat mateřskou školu. V některých případech je vhodný odklad základní školy. V době zvýšeného výskytu virových infekcí dýchacích cest je nemocným doporučováno omezit návštěvu rizikových míst. Kromě mytí rukou je také důležité, aby si nemocní s fibrózou udrželi odstup od nemocných, kteří kašlou a kýchají. Většina nákaz se totiž přenáší kapénkovou infekcí a znečištěnými rukama (13).

Preventivní opatření ve zdravotnickém zařízení

Ve zdravotnickém zařízení je dodržování hygienických zásad nutné. Také pečlivá hygiena rukou zdravotnického personálu i nemocného je nezbytná. U nemocných při plánované kontrole lékařem, je lepší pro ochranu před nákazou použít ústenku, v čekárně se totiž mohou setkat s pacienty s tímž onemocněním (13).

Při hospitalizaci nemocného je preventivním opatřením co nejmenší možná doba hospitalizace. Nezbytností je separace pacientů s fibrózou od ostatních pacientů. Pokud je to možné, pacient by měl být uložen na jednolůžkový pokoj. Mezi nemocnými s fibrózou by se měla dodržovat vzdálenost alespoň na délku natažené paže dospělého člověka. V době hospitalizace nemocní vykašlávají hleny. Proto by měli být poučeni, aby vykašlávali do speciálních nádobek (tzv. sputovek) a nepoužívali látkové či papírové kapesníky, kterými dochází ke kontaminaci prostředí (13).

Příloha I Dotazník

Vážení studenti,

Jsem studentkou 3. ročníku Fakulty zdravotnických studií oboru Všeobecná sestra na Technické univerzitě v Liberci. Chtěla bych vás požádat o vyplnění mého dotazníku, který poslouží jako výzkumné šetření k bakalářské práci na téma: **„Znalosti studentů o specifických ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou.“** Cílem této práce bude zmapovat vaše vědomosti o onemocnění cystická fibróza a vytvořit pro vás studijní oporu. Dotazník je anonymní a vaše odpovědi budou cenným materiálem pro mou bakalářskou práci. Otázky, pokud není uvedeno jinak, mají pouze jednu správnou odpověď.

Moc děkuji za Vaši spolupráci a Vámi strávený čas.

Fejfarová Jana

1. Vaše pohlaví?

- a) muž
- b) žena

2. Který ročník studujete?

- a) 2. ročník
- b) 3. ročník
- c) Jiné.....

3. Vyberte správnou definici pojmu cystická fibróza:

- a) Cystická fibróza je maligní onemocnění. Postihuje zejména respirační a trávicí ústrojí.
- b) Cystická fibróza je nevyléčitelné dědičné onemocnění. Postihuje zejména respirační a trávicí ústrojí.
- c) Cystická fibróza je dědičné onemocnění, přenašeči jsou pouze muži.
- d) Cystická fibróza postihuje všechny orgánové systémy. Nemocní umírají v dětském věku.

4. Jaké jsou typické příznaky cystické fibrózy?

(možno zaškrtnout více odpovědí)

- a) Přítomnost hemoglobinu v moči
- b) Tvorba vazkého hlenu
- c) Neuropatie
- d) Hyperlipoproteinemie
- e) Slaný pot
- f) Jiné

5. Jak lze diagnostikovat cystickou fibrózu?

(možno zaškrtnout více odpovědí)

- a) Potním testem
- b) Mantoux testem
- c) Hematoonkologickým vyšetřením
- d) Molekulárně genetickým vyšetřením
- e) Vyšetřením sputa

6. V jakém věkovém období se provádí screening cystické fibrózy?

- a) U novorozenců
- b) U batolat
- c) V předškolním věku
- d) V dospělosti

7. Mezi komplikace cystické fibrózy v dospělém věku patří:

(možno zaškrtnout více odpovědí)

- a) Diabetes mellitus
- b) Otoky dolních končetin
- c) Kolonizace plic patogenními bakteriemi
- d) Meningitida
- e) Vertigo
- f) Gastroesofageální reflux

8. Mezi komplikace cystické fibrózy v dětském věku patří:

(možno zaškrtnout více odpovědí)

- a) Mekoniový ileus
- b) Pankreatitida
- c) Neospívání
- d) Aspirace
- e) Cefalea

9. Jaké jsou nejzávažnější komplikace u pacienta s cystickou fibrózou?

- a) Pneumothorax, hemoptýza, globální respirační insuficience
- b) Meningitida, zvracení, globální respirační insuficience
- c) Pneumothorax, meningitida, hemoptýza

10. Vyberte specifika péče u pacienta s cystickou fibrózou:

- a) Vysokokalorická dieta, oxygenoterapie, inhalace, dodržování hygienických zásad
- b) Inhalace, užívání vitamínů a doplňků, nízkokalorická dieta
- c) Inhalace, oxygenoterapie, dodržování hygienických zásad není nutné
- d) Dodržení správného času podání infuze, nízkokalorická dieta

11. Vyberte specifické činnosti u nemocného s fibrózou v domácím prostředí:

(možno zaškrtnout více odpovědí)

- a) Nutnost udržování vzdušné vlhkosti
- b) Intenzivní dodržování hygienického režimu - čištění odpadů
- c) Vyvarovat se rizikovému prostředí - prach, plísň
- d) Saunování alespoň 3x týdně

12. Jaké jsou tři základní postupy léčby cystické fibrózy?

- a) Homeopatika, antibiotická léčba, respirační fyzioterapie
- b) Operativní odebrání postižené části plicního laloku
- c) Inhalace, kondiční cvičení, šetrící strava
- d) Respirační fyzioterapie, antibiotická léčba, vysokokalorická strava

13. Vyberte prioritní oblasti ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou:

(možno zaškrtnout více odpovědí)

- a) Vylučovací systém
- b) Respirační systém
- c) Nervový systém
- d) Gastrointestinální systém
- e) Endokrinní systém

14. Mezi nejdůležitější potřeby nemocného s cystickou fibrózou patří:

(možno zaškrtnout více odpovědí)

- a) Dostatek informací o nemoci
- b) Eliminace dušnosti, kašle
- c) Eliminace vzniku a šíření infekce
- d) Dostatečná výživa

Příloha J Vyhodnocení předvýzkumu

Tabulka 20 Vyhodnocení předvýzkumu

	Správné odpovědi	Nesprávné odpovědi
Předpoklad č. 1		
Dotazníková položka č. 3	80%	20%
Dotazníková položka č. 4	90%	10%
Dotazníková položka č. 5	60%	40%
Dotazníková položka č. 6	70%	30%
Dotazníková položka č. 12	80%	20%
Ø	76%	24%
Předpoklad č. 2		
Dotazníková položka č. 7	10%	90%
Dotazníková položka č. 8	10%	90%
Dotazníková položka č. 9	80%	20%
Ø	33,3%	66,7%
Předpoklad č. 3		
Dotazníková položka č. 10	80%	20%
Dotazníková položka č. 11	60%	40%
Dotazníková položka č. 13	40%	60%
Dotazníková položka č. 14	60%	40%
Ø	60%	40%

Výzkumné předpoklady byly upřesněny:

1. Předpokládáme, že 76 % a více studentů Fakulty zdravotnických studií Technické univerzity v Liberci oboru Všeobecná sestra dokáže charakterizovat onemocnění cystická fibróza.
2. Předpokládáme, že 33 % a více studentů zná komplikace cystické fibrózy.
3. Předpokládáme, že 40 % a více studentů nezná specifika ošetrovatelské péče cystické fibrózy.

Příloha K Protokol k provádění výzkumu



PROTOKOL K PROVÁDĚNÍ VÝZKUMU

Příjmení a jméno studenta	Fejfarová Jana	
Studijní program/obor	Osobní číslo studenta D13000057	Ročník 3.
Téma práce	Znalosti studentů o specifických ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou	
Název pracoviště, kde bude výzkum realizován	Technická univerzita v Liberci, Fakulta zdravotnických studií	
Jméno vedoucího práce	Mgr. Renáta Kiesewetterová	
Vyjádření vedoucího práce k finančnímu zatížení pracoviště při realizaci výzkumu	Výzkum <input type="radio"/> bude spojen s finančním zatížením pracoviště <input checked="" type="radio"/> nebude spojen s finančním zatížením pracoviště podpis <i>[k]</i>	
Souhlas vedoucího práce	<input checked="" type="radio"/> souhlasím <input type="radio"/> nesouhlasím podpis <i>[k]</i>	
Souhlas vedoucího pracovníka odborného zařízení	<input checked="" type="radio"/> souhlasím <input type="radio"/> nesouhlasím podpis <i>[M]</i>	
Souhlas vedoucího pracoviště, kde bude výzkum realizován	<input type="radio"/> souhlasím <input type="radio"/> nesouhlasím podpis	
Datum zahájení výzkumu	<i>hlavní výzkum od 1.12.2016</i>	
Datum ukončení výzkumu	<i>hlavní výzkum 30.1.2017</i>	
Počet oslovených respondentů (personálu)		
Počet oslovených respondentů (klientů)	60 hlavní výzkum	
Příloha: kopie plného znění dotazníku (rozhovoru), který bude respondentům rozdáván (který bude s respondenty veden)		

V *Liberci* dne *22.11.2016*

Fejfarová Jana
podpis studenta

Příloha L Studijní opora

**Specifika ošetrovatelské péče u pacienta
s cystickou fibrózou**

Studijní opora

Jana Fejfarová

Liberec 2017

Obsah

Obsah	1
Seznam zkratk	2
1 Úvod	3
2 Definice onemocnění cystická fibróza	5
3 Klinické příznaky	6
3.1 Respirační ústrojí.....	6
3.2 Gastrointestinální ústrojí	7
3.3 Reprodukční ústrojí	7
3.4 Další klinické příznaky.....	8
4 Diagnostika.....	8
5 Komplikace	11
6 Preventivní opatření vzniku infekce dýchacích cest	12
6.1 Preventivní opatření v domácnosti	12
6.2 Preventivní opatření mimo domácnost.....	12
6.3 Preventivní opatření ve zdravotnickém zařízení	12
6.4 Očkování	13
7 Specifika ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou	14
7.1 Specifika v léčbě respiračního ústrojí	14
7.2 Specifika v léčbě gastrointestinálního ústrojí.....	20
Seznam použité literatury	24

Seznam zkratek

ABPA	Alergická bronchopulmonální aspergilóza
BMI	Body Mass Index (Index tělesné hmotnosti)
CFTR	Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (Transmembránový regulátor vodivosti)
ČR	Česká republika
DIOS	Distal intestinal obstruction syndrome (Syndrom distální intestinální obstrukce)
DNA	Deoxyribonukleová kyselina
IRT	Imunoreaktivní trypsin
MRSA	Methicilin-Rezistentní Staphylococcus aureus
Např.	Například
NLS	Novorozenecký laboratorní screening
PCR	Polymerázová řetězová reakce
PEG	Perkutánní endoskopická gastrostomie
PEP	Positive expiratory pressure system (Pozitivní expirační tlak v systému)
RSV	Human respiratory syncytial virus (Lidský respirační syncyciální virus)
Tzv.	Takzvaný
VAS	Vizuální analogová škála

1 Úvod

Studijní opora se zabývá specifiky ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou. V první části je studijní opora zaměřena na samotné onemocnění, klinické příznaky, diagnostiku, komplikace a prevenci vzniku infekce dýchacích cest. Další část je cílena na specifika péče o nemocné s cystickou fibrózou.

Cílem této studijní opory je poskytnout čtenáři základní přehled o onemocnění cystické fibrózy a získat tak širší přehled o této závažné nemoci i o dopadu na nemocného a jeho okolí.

Použité symboly a jejich význam:



cíl studijní opory



doba ke studiu



souhrn



charakteristika pojmů



studium textu



kontrolní otázky



vědomostní křížovka



video na DVD disku



poznámky



Po prostudování studijní opory by nejen studenti měli zvládnout následující body:

- Definovat onemocnění cystická fibróza.
- Vyjmenovat klinické příznaky cystické fibrózy.
- Vyjmenovat diagnostické metody pro stanovení cystické fibrózy.
- Vyjmenovat komplikace cystické fibrózy.
- Popsat preventivní opatření vzniku infekce v dýchacích cestách.
- Popsat specifika ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou.



3, 5 hodiny



Definice onemocnění cystická fibróza

Klinické příznaky cystické fibrózy

Diagnostika cystické fibrózy

Komplikace cystické fibrózy

Preventivní opatření vzniku infekce v dýchacích cestách

Specifika ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou



Charakterizujte níže uvedené pojmy, popřípadě využijte doporučenou literaturu:

Cystická fibróza:

Pansinusitida:

Steatorea:

DIOS:



2 Definice onemocnění cystická fibróza

Cystická fibróza, nebo-li mukoviscidóza, je vrozené autosomálně recesivně dědičné onemocnění europoidní (bělošské) rasy (1). Onemocnění postihuje více orgánů. Jeho podstatou je ztráta funkce endokrinních žláz a s tím spojená zvýšená koncentrace chloridů v potu. Postihuje zejména respirační a trávicí ústrojí, u některých pacientů dokonce i reprodukční ústrojí, kde dochází k tvorbě velkého množství patologického vazkého hlenu (1).

Onemocnění je vyvoláno mutací genu CFTR (1). Tyto mutace zařazujeme do pěti tříd. Mutace 1. až 3. třídy jsou klasifikovány jako těžké, vyvolávající klasický obraz cystické fibrózy (dále jen fibrózy). Tyto mutace patří mezi nejvýznamnější a nejrozšířenější. Naproti tomu mutace 4. a 5. třídy jsou považovány za mírné a projevují se atypickými příznaky. Těžší formy mutací bývají zjištěny po narození, lehčí v dospělosti či adolescenci (2).

Třída	Typ poruchy
I.	tvorba defektu CFTR
II.	porušení maturace CFTR
III.	porucha regulace CFTR
IV.	defektní průchod iontů CFTR
V.	snížená tvorba normálního CFTR
VI.	ztráta regulace dalších iontových kanálů
VII.	snížená stabilita plně funkčního CFTR

Tabulka 1 Dělení mutací CFTR genu

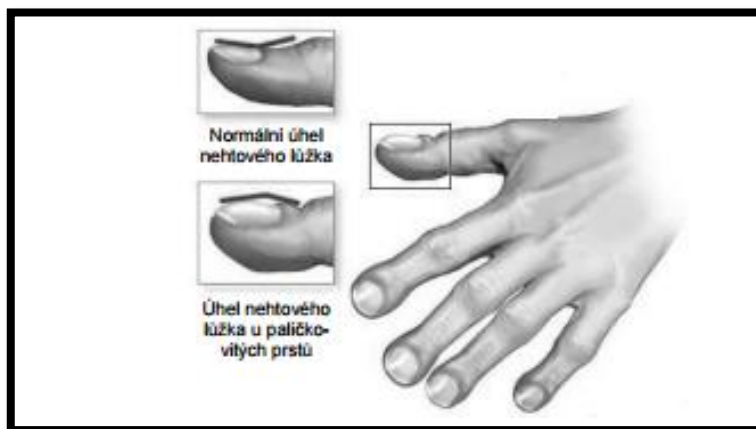
(Zdroj: 3 s. 55, upraveno autorem)

3 Klinické příznaky

Většinou u všech nemocných s fibrózou dochází k postižení respiračního, gastrointestinálního a méně často i reprodukčního ústrojí (1).

3.1 Respirační ústrojí

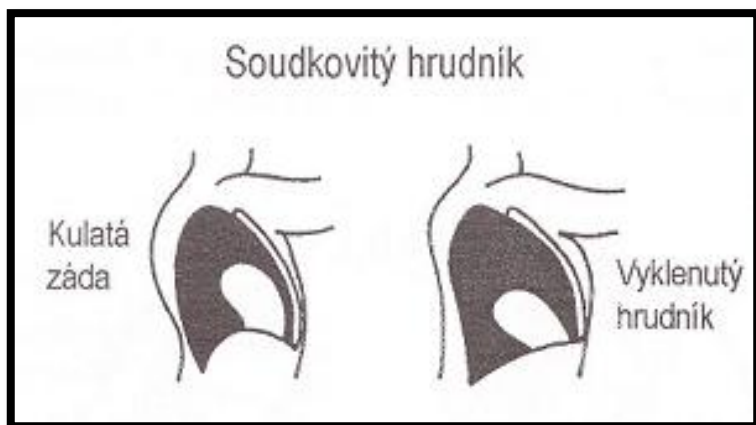
Typickým příznakem fibrózy je suchý dráždivý kašel, přecházející později ve vlhký s vykašláváním hlenu nebo hnisu (1). Dalšími možnými klinickými projevy vyskytujícími se u fibrózy jsou obstrukce dýchacích cest s hvízdáním a bronchiální hyperaktivitou a sinopulmonální onemocnění projevující se chronickou rinosinuitidou, nosní polypózou, atelektázami, bronchiektáziemi, paličkovitými prsty, pneumothoraxem, hemoptýzou a častými chronickými infekty typickými pro fibrózu. Při vykašlávání jsou pacienti nuceni k zapojování mezižeberních svalů (1), (4).



Obrázek 1 Schematický obrázek paličkovitých prstů

(Zdroj: 5, s. 37)

Dále se vyskytuje námahová dušnost spojená s obtížemi při expiraci. Často si lze všimnout soudkovitého hrudníku v inspiračním postavení, kdy se jeho přední část vyklenuje dopředu a záda se kulatí. Lze si povšimnout vpadávání jugulární jamky mezi klíčními kostmi, rozšiřování nozder a pohybu nosních křídel. Tento fenomén se může objevovat již v dětském věku (1).



Obrázek 2 Schematický obrázek soudkovitého hrudníku

(Zdroj: 5, s. 36)

U menších dětí se onemocnění atypicky projevuje kašlem s pískoty a chronickou rýmou. Dále se lze setkat s pansinusitidami, sinusitidami, nosními polypy, portální a plicní hypertenzí (1).

V pokročilejších stádiích pacienti trpí klidovou dušností s projevy dekompenzace cor pulmonale, což zahrnuje kašel s expektorací, hvízdání, cyanózu a únavu (6).

3.2 Gastrointestinální ústrojí

Z poruch gastrointestinálního ústrojí nemocní dětského věku neprospívají, jejich stolice je často řídká a zapáchající, mohou mít steatoreu (7). Přidávají se bolesti břicha z nejrůznějších příčin, např. bolesti z roztažení střev následkem plynatosti, z obturace střev zahuštěným obsahem nebo bolesti svalů z úporného kašle (4). Z dalších příznaků se objevují prolapsy rektu, DIOS, hepatopatie, hypovitaminóza, hypoproteinémie, hemolytická anémie a portální hypertenze projevující se krvácením z jícnových varixů, otoky a hubnutím. Dále pacienti mohou trpět gastroezofageálním refluxem (6).

Může se vyskytovat celiakie a atypicky probíhající apendicitida, klostridiové kolitidy a nespecifické střevní záněty, například idiopatická proktokolitida, morbus Crohn nebo neurčitá kolitida. Ve výjimečných případech vzniká jaterní cirhóza (8).

3.3 Reprodukční ústrojí

U pacientů mužského pohlaví v pubertálním období se může objevit azoospermie, a v dospělosti neplodnost až v 98 % z důvodu obstrukce vývodných cest hustým hlenem. U žen může být snížena fertilita kvůli poruchám menstruačního cyklu a tvorbě vysoce vazkého cervikálního hlenu (9).

3.4 Další klinické příznaky

U fibrózy se dále může vyskytnout osteoporóza, jejíž příčinou je hypovitaminóza. Lze se setkat také s hypovolemickým šokem z horka při ztrátách solí, který může vést k dehydrataci a edémům (6).

4 Diagnostika

Diagnostika se odvíjí od klinických projevů onemocnění u daného pacienta. Mezi diagnostické metody patří novorozenecký screening a molekulárně genetické vyšetření (10). V rodinách, kde se již dítě s fibrózou v minulosti narodilo, je matce v prenatálním období vyšetřena plodová voda nebo v období postnatálním odebrána DNA z krve novorozence (3).

Plicní funkce lze hodnotit pomocí spirometrie, která odhalí obstrukci dýchacích cest. Dále může být v rámci diagnostiky prováděno vyšetření elastázy ve stolici, u chlapců spermogram a další vyšetření dle aktuálního stavu nemocného (8).

Prenatální diagnostika

Pokud je rodinná anamnéza pozitivní na výskyt fibrózy, je vhodné provést matce mezi 12. až 13. týdnem gravidity odběr buněk z placenty (tzv. choriových klků), ze kterých lze získat DNA buněk plodu. Poté se na základě vzorku zhotoví molekulárně genetické vyšetření, kterým se zjistí, zda se plod vyvíjí s fibrózou, nebo je pouze přenašečem genu. V 16. až 17. týdnu těhotenství se provádí amniocentéza, tzv. odběr plodové vody s přítomností buněk plodu. Podle získaných výsledků od lékaře se rodiče rozhodnou o dalším postupu (11).

Novorozenecký screening

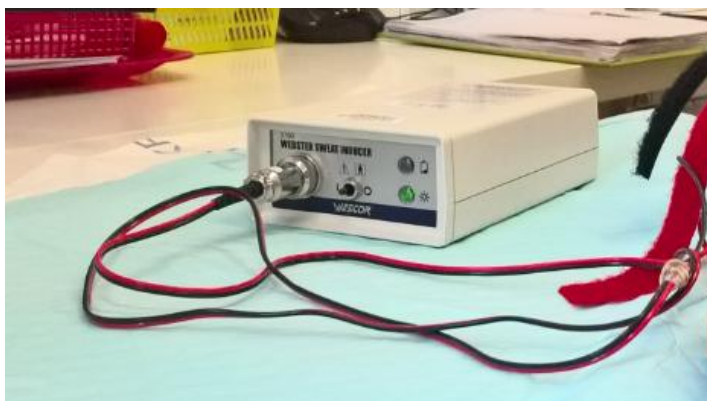
V roce 2009 byl v ČR zaveden novorozenecký screening fibrózy, přesněji novorozenecký laboratorní screening (dále jen NLS). S jeho zavedením se diagnostika fibrózy rapidně zlepšila. NLS spočívá v diagnostice fibrózy u všech novorozenců na základě stanovení koncentrace imunoreaktivního trypsinu (IRT) z krve odebrané z patičky novorozence (11). K odběru se používají filtrační papírky, na které lze kapku krve aplikovat. Fibrózu lze touto metodou diagnostikovat do druhého měsíce po narození dítěte (12).



Obrázek 3 Filtrační papírek
(Zdroj: autor)

Potní test

Potní test se využívá jako diagnostická metoda onemocnění v pozdějším věku dítěte. Jde o vyšetření hladiny chloridů v potu, jejichž obsah je zvýšený až u 99 % pacientů (1). Postižení potních žláz je totiž pro pacienty s fibrózou typické. Tato metoda je zcela bezbolestná, lze ji provést i v rámci ambulantního vyšetření. Před testem není nemocný nijak zvlášť omezen v příjmu tekutin a stravy. Pot se nejčastěji získá z předloktí, u pacientů trpících fibrózou jej lze odebrat mnohem lépe díky jeho zvýšenému vylučování na kůži. Na test musí nemocný vyčkat přibližně 30 minut, výsledek známe přibližně za 3 hodiny. Hodnota koncentrace chloridů bývá fyziologicky kolem 10-30 mmol/l potu, patologická hodnota pak přesahuje hranici 60 mmol/l. U hraniční hodnoty od 30 do 60 mmol/l je vhodné potní test pro jistotu zopakovat. U pacienta s fibrózou bývá vždy hodnota nad 60mmol/l. Pro zajištění validity vyšetření by tato metoda měla být prováděna laboratořemi, které jsou natolik specializované, že provádějí minimálně 250 testů ročně (1).



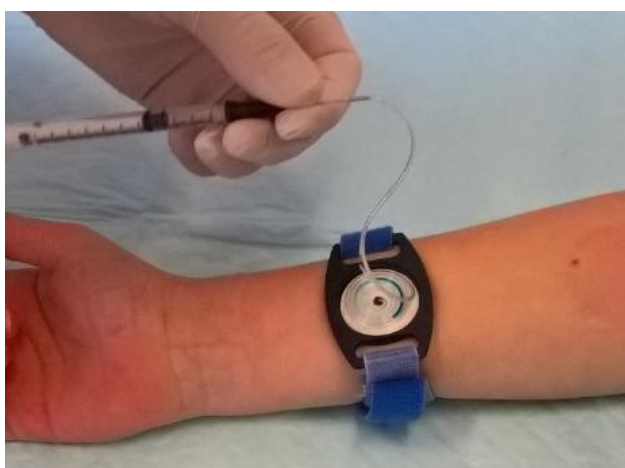
Obrázek 4 Pilokarpinová iontoforéza

(Zdroj: autor)



Obrázek 5 Pilogenové disky s elektrodami, připevněné na horní končetinu a zapojené na pilokarpinovou iontoforézu

(Zdroj: autor)



Obrázek 6 Odsátí vysrážené modré tekutiny do injekční stříkačky

(Zdroj: autor)

Molekulárně genetické vyšetření DNA

Je-li onemocnění potvrzeno, následuje molekulárně genetické vyšetření mutací genu CFTR, které má za úkol gen vyhledat. Pro určení typu mutace lze použít genetické vyšetření s průkazem dvou mutací genu CFTR. Z periferní krve pacienta je možno získat DNA, pomocí které se vyšetření provádí. Pokud jsou nalezeny dvě mutace genu fibrózy, diagnóza je zcela jasná - jedna mutace genu je zděděná od matky, druhá od otce, rodiče jsou tedy pouze přenašeči fibrózy. V každém těhotenství je pak 25% riziko narození nemocného dítěte. Vyšetření je doporučeno provést i u příbuzných (1).

5 Komplikace

Komplikace u nemocných s fibrózou se mohou vyskytovat nejen při nedodržování léčby, ale i postupem nemoci. Většinou se jedná o oblast respiračního systému, kdy pacienta sužují opakované plicní infekce bakteriálního původu, a o oblast gastrointestinálního systému (3).

Mezi komplikace **dětského věku** řadíme mekoniový ileus zjištěný hned po narození dítěte. Pokud se fibróza neprojeví hned po narození a dítě neprospívá, je důležité na ní vždy myslet. Další komplikací, zejména u novorozenců, kojenců a batolat je aspirace (13). Velice často se nemocní mladšího věku setkávají s různými bakteriemi způsobující chronické infekce. Specifické jsou zejména *Staphylococcus aureus* a *Haemophilus influenzae* (3).

V dětském i v dospělém věku se u nemocných může vyskytovat ABPA (Alergická bronchopulmonální aspergilóza). Příčinou je hypersenzitivita nemocného k plísni rodu *Aspergillus*, které se mohou vyskytovat v půdě, ve vodě či hnilým organickým materiálu (13).

U **dospělých** nemocných se z bakteriálních infekcí jedná nejčastěji o *Pseudomonas aeruginosa* a *Burkholderia cepacia* komplex (3). U osob se sníženou imunitou se často objevuje kolonizace netuberkulózní mykobakterií *Mycobacterium avium complex* a virové infekce coxsackie, rinoviry, RSV viry a influenza (7). V dospělosti se může objevovat pankreatická insuficience, časté jsou recidivující pankreatitidy. Další komplikací, vázanou na fibrózu je diabetes mellitus, podílí se na něm útlak Langerhansových ostrůvků fibrotickou tkání pankreatu a autoimunita (6).

Za nejzávažnější komplikaci v jakémkoliv věku je považován pneumothorax, který může být nepříznivým prognostickým znamením u nemocného s fibrózou. Další vážnou

komplikací je hemoptýza, projevující se vykašláváním krve z dolních cest dýchacích nebo plic. Masivní hemoptýza nastává při ztrátě 240 ml krve za 24 hodin. Ohrožuje život pacienta asfyxií z obturace dýchacích cest (1). Lze se setkat také s hypovolemickým šokem z horka při ztrátách solí, který může vést k dehydrataci a edémům (8). V poslední fázi léčby u nemocného nastává globální respirační insuficience (13).

6 Preventivní opatření vzniku infekce dýchacích cest

Nejlepší způsob, jak předejít infekci dýchacích cest je dodržování určitých preventivních opatření:

6.1 Preventivní opatření v domácnosti

V rodinách s takto nemocným by se měla běžná pravidla hygieny dodržovat důkladněji, zejména častá hygiena rukou antibakteriálními mýdly by měla být samozřejmostí (5). U malých dětí je důležité dohlédnout na čisté kuchyňské nádobí, které by dítě nemělo sdílet s ostatními členy rodiny. V rodině nemocného s fibrózou je zcela zásadní dezinfikovat odpady umyvadel a van a sterilizovat inhalační pomůcky. Bakterie rády přežívají ve vlhkém prostředí (3). Nemocní by z tohoto důvodu neměli chodit po probuzení do koupelny nebo na toaletu jako první. Poprvé by měl ráno spláchnout odpady zdravý člen rodiny. Ideální je alespoň 1x za den nechat v odpadech působit dezinfekční prostředek s chlórem, který bakterie zničí (5). Nevhodné je mít v bytě rostliny, neboť v sobě drží vlhkost, což vede k množení bakterií. Kuchyňské houbičky a jakékoliv jiné savé materiály na mytí nádobí jsou velmi rizikové, proto by se měly často měnit (5).

6.2 Preventivní opatření mimo domácnost

Aby se děti s fibrózou zbytečně nevystavovaly infekcím, není jim doporučováno navštěvovat mateřskou školu. U některých je vhodný odklad základní školy (5). V době zvýšeného výskytu virových infekcí dýchacích cest je nemocným doporučováno omezit pobyt na veřejných místech. V letních měsících lze za rizikové prostředí považovat koupaliště, stojaté vody, sauny a další (3). Nekritické je léto, kdy je snížený výskyt viróz a epidemií. V ostatních obdobích často pneumologové preventivně nemocným předepisují antibiotika z důvodu předcházení zánětů horních cest dýchacích, které začínají zpravidla jako primární virové záněty, a pokud se neléčí, transformují se na

sekundární bakteriální infekce (14). Pokud jde o první záchyt patogenů, je vhodné tyto patogeny přeléčit pomocí antibiotik. Časté je to u bakterie *Pseudomonas Aeruginosa*. Někteří pneumologové předepisují dětem v prvních dvou letech života preventivně antibiotika k zabránění infekce způsobené bakterií *Staphylococcus aureus* (3). Kromě mytí rukou je také důležité, aby si nemocní s fibrózou udrželi odstup od nemocných, kteří kašlou a kýchají. Většina nákaz se totiž přenáší kapénkovou infekcí a znečištěnými rukama (5).

6.3 Preventivní opatření ve zdravotnickém zařízení

Pokud jde nemocný na ambulantní vyšetření nebo je přijat k hospitalizaci, dodržování hygienických zásad je nutné. Také pečlivá hygiena rukou zdravotnického personálu i nemocného je nezbytná. U nemocných při jejich plánované kontrole lékařem, je lepší pro ochranu před nákazou použít ústenku, v čekárně se totiž mohou setkat s pacienty s tímž onemocněním. Po každém kašli by nemocný měl ústenku měnit, aby předešel množení bakterií (5). Při hospitalizaci nemocného je preventivním opatřením co nejkratší možná doba hospitalizace. Nezbytností je separace pacientů s fibrózou od ostatních pacientů. Pokud je to možné, pacient by měl být uložen na jednolůžkový pokoj. Na stejném oddělení by se neměli setkat nemocní s odlišným typem bakterie (5). Mezi nemocnými s fibrózou by se měla dodržovat vzdálenost alespoň na délku natažené paže dospělého člověka. Z důvodů prevence by se nemocní s fibrózou také neměli setkávat v malých nevětraných prostorech. Při hospitalizaci nemocného by sestra měla udržovat vlhký a čerstvý vzduch na pokoji nebo ve vyšetřovací místnosti (5). Pokud nemocní vykašlávají hleny, bývají poučeni, aby vykašlávali do speciálních nádobek (tzv. sputovek) a nepoužívali látkové či papírové kapesníky, kterými dochází ke kontaminaci prostředí. Nejen v domácím prostředí, ale i v době hospitalizace nemocného je důležité dezinfikovat odpady umyvadel, sprchového koutu a toalety, prostředkem obsahující chlor (5).

Při hospitalizaci na specializovaných odděleních jsou pacienti s fibrózou, rozděleni dle typu kolonizace, tedy dle druhu bakterie, která jim osídluje dýchací cesty. Dělí se minimálně na 3 skupiny: s komplexem *Burkholderia cepacia*, s *Pseudomonas aeruginosa* a nekolonizovaní. Dále jsou separováni pacienti s epidemickými kmeny (např. s *Burkholderia cenocepacia*) a nemocní s MRSA. Ke zjištění epidemických kmenů lze využít PCR metod (3).

6.4 Očkování

Očkování je důležitou součástí prevence u nemocných s fibrózou. „*Mluvíme o tzv. aktivní imunizaci, tedy preventivním očkování, při kterém se do těla vkládá oslabený původce nemoci, proti kterému si tělo samo vyrobí protilátky*“ (5, s. 99). U nemocných s fibrózou bývá těžší průběh chřipkového onemocnění (15). Očkování je základem prevence proti chřipce, nemocní mají možnost každoročního očkování vakcínou s protektivním účinkem a minimálními nežádoucími reakcemi (15).

7 Specifika ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou

7.1 Specifika v léčbě respiračního ústrojí

Specifické jsou pro nemocné s fibrózou dechové obtíže. Typická je dušnost, která proces dýchání komplikuje neustálou tvorbou vazkého hlenu. Dušnost lze klasifikovat například pomocí Borgovy škály, která hodnotí subjektivní pocity pacienta (16).

Číselné hodnocení	Slovní hodnocení
0	žádná
0,5	extrémně mírná
1	velmi mírná
2	mírná
3	střední
4	intenzivní
5	spíše intenzivní
6	
7	velmi intenzivní
8	
9	téměř nesnesitelná
10	nesnesitelná

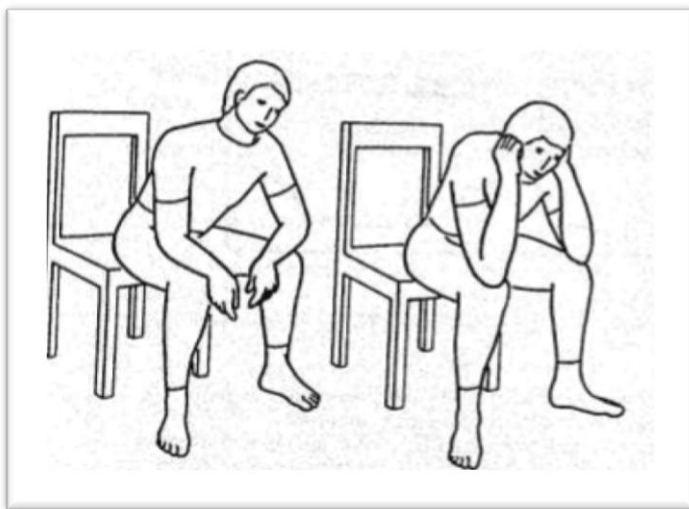
Tabulka 2 Borgova škála

(Zdroj: 16, s. 207, upraveno autorem)

Nemocní si osvojují správné dýchání již od raného dětství. Správnou techniku dýchání se nemocní učí při všech běžných aktivitách vykonaných během dne. Mezi tyto aktivity lze řadit vstávání, posazování, zvedání předmětů, chůzi po schodech, odpočinek a relaxaci (17). Uvolnění sekretu z dýchacích cest lze dosáhnout například pomocí

masáže s éterickými oleji, která zmírňuje bolest a vyvolává pocit tepla. Trachtová (17) uvádí, že lze použít k promazávání postiženého místa kafr, alpu či masti, které postižené místo prokrví. Vykašlávání lze podpořit poklepovou a vibrační masáží. Poklepy by měly být prováděny opatrně pěstí, dlaní nebo prsty od periferie k plicnímu hilu a měly by trvat minimálně 5 minut. Poloha pacienta u této techniky je volena v závislosti na postižené straně (levý nebo pravý bok). Při vibrační masáži se opět směřuje k plicnímu hilu, jedna ruka je položena na zádech, druhá na sternu, ta během dýchací pauzy vytváří tlak a vibrace (17).

K nácvičku správné techniky dýchání lze u dospělých nemocných doporučit pozici vozky či jezdeckou pozici (17). Další polohy vhodné k lepší průchodnosti dýchacích cest jsou např. Fowlerova poloha a ortopnoická poloha (13). Účinná je také poloha v natažení, kdy se zvětší plocha pro dýchání. Vhodná je i poloha půlměsíce, kterou lze využít ke zvětšení horního oddílu plic a zároveň napomáhá také k lepšímu provzdušnění plic. Tuto polohu je vhodné kombinovat s vibrační masáží. Výše uvedené polohy umožňují dostatečné provzdušnění a určité odlehčení oddílů plic (17) a obecně napomáhají fyziologickému dýchání (13). Nemocní jsou o existenci těchto poloh edukováni a následně je využívají dle vlastních preferencí (18).



Obrázek 7 Pozice vozky

(Zdroj: 17, s. 121)



Obrázek 8 Jezdecká pozice
(Zdroj: 17, s. 121)



Obrázek 9 Fowlerova poloh
(Zdroj: 18, s. 2)



Obrázek 10 Ortopnoická poloha

(Zdroj: 18, s. 2)



Obrázek 11 Poloha v natažení

(Zdroj: 17, s. 120)



Obrázek 12 Poloha pľumésíce

(Zdroj: 17, s. 120)

V ošetrovateľskej péči u nemocných s fibrózou je ďalej charakteristické využívanie dechových pomôcok, ktoré usnadňujú vykašľávanie, zlepšujú ventiláciu pľúc a napomáhajú udržať hygienu dýchacích ciest, napríklad Flutter využívajúci oscilujúci pozitívny výdechový tlak (19). Cieľom používania Flutteru je uvoľniť hlien a znížiť jeho viskozitu pomocou vibrácií rozširujúcich sa po celom hrudníku (13). Ďalej sa v ošetrovateľskej péči môžu používať pomôcky využívajúce pozitívny výdechový tlak, napríklad Thera PEP a Threshold PEP. Tieto pomôcky bránia nahromadeniu hľenu, podporujú dýchanie a výmenu plynů (20).



Obrázek 13 Flutter

(Zdroj: autor)



Obrázek 14 Pomůcka Thera PEP
(Zdroj: 19, s. 252)



Obrázek 15 Pomůcka Threshold PEP
(Zdroj: 19, s. 252)

Z metod respirační fyzioterapie pacienti nejčastěji využívají aktivní cyklus dechových technik, autogenní drenáž, PEP masku, PEP systém dýchání, kontaktní dýchání, respirační handling, prvky drenážních technik a dechovou gymnastiku (20). U nemocných je důležitá edukace přínosu těchto metod pro jejich léčebný režim. Například dechová gymnastika, pokud je pacientem provedena správně, dopomůže k efektivnějšímu provzdušnění plicních laloků, uvolnění sekretu a lepšímu vykašlávání vazkých hlenů z dýchacích cest (22). U všech léčebných metod by nemocní měli být motivováni před zahájením jejich léčby. Pokud pacienti budou seznámeni s pozitivními výsledky léčby, může se jednat o formu motivace, kdy pacient vidí smysl v pravidelném dodržování postupu při léčbě (18).

U nemocných s fibrózou je častý vznik zánětů horních i dolních dýchacích cest, proto se nemocní učí a jsou upozorňováni, aby sledovali charakter kašle a vzhled vykašlaných hlenů (23).

Problémy s dýcháním mohou také nastat v těhotenství. Plod během růstu tlačí na bránici těhotné, které se pak může hůře dýchat, což ve výsledku může zapříčinit patologický vývoj plodu (13), (24).

7.2 Specifika v léčbě gastrointestinálního ústrojí

V oblasti výživy by měli být nemocní s fibrózou sledováni (22), už jen z toho důvodu, že až 95 % pacientů může trpět pankreatickou insuficiencí (6). Enzymy potřebné ke stravení potravy se nedostávají do tenkého střeva buď vůbec, nebo jen v malém množství. Organismus nedokáže strávit tuky a bílkoviny, následně může dojít až k podvýživě, proto by pacienti s fibrózou měli dodržovat vysokokalorickou dietu (23). Sledování nemocného se skládá z nutričního screeningu, z výpočtu BMI, popřípadě lékařem ordinovaného biochemického vyšetření (albumin, prealbumin, celková bílkovina, transferin) (27). „*Děti s hodnotou BMI nižší než 25 je již třeba považovat za rizikové*“ (25, str. 222).

V rámci vysokokalorické diety by měl pacient požívat potraviny s vyšším obsahem energie, tuků, esenciálních mastných kyselin, bílkovin, sacharidů, vlákniny, probiotik, vitamínů rozpustných v tucích a minerálů. Pro edukaci nemocného o vysokokalorické dietě je možno doporučit Klub nemocných s cystickou fibrózou, který vytvořil právě pro tyto nemocné edukační materiály s vhodnými a nevhodnými potravinami . Specifickou potřebou u pacienta s pankreatickou insuficiencí je substituční léčba pankreatických enzymů po celý život (27).

Pokud tato výživa nestačí, využívá se sipping, tzv. výživový suplement, což je profesionálně připravená výživa určená k pozvolnému popíjení. Pacientovi je doporučeno popíjet nápoje vychlazené, mražené či rozmixované až na ledovou tříšť, z důvodu podpory zlepšení chuti (28). Pokud i nadále dochází k úbytku hmotnosti, lze využít enterální výživu podávanou pomocí nasogastrické sondy či PEG (27). Kasper (25) uvádí, že se osvědčilo podávání výživných roztoků i v nočních hodinách za účelem zvýšení příjmu kalorií.

Cílem ošetrovatelské péče u nemocných s fibrózou je udržet dlouhodobě uspokojivý stav pacienta z hlediska výživy (6). Pokud nemocný není dostatečně vyživen, dochází snadno k plicní exacerbaci (3).

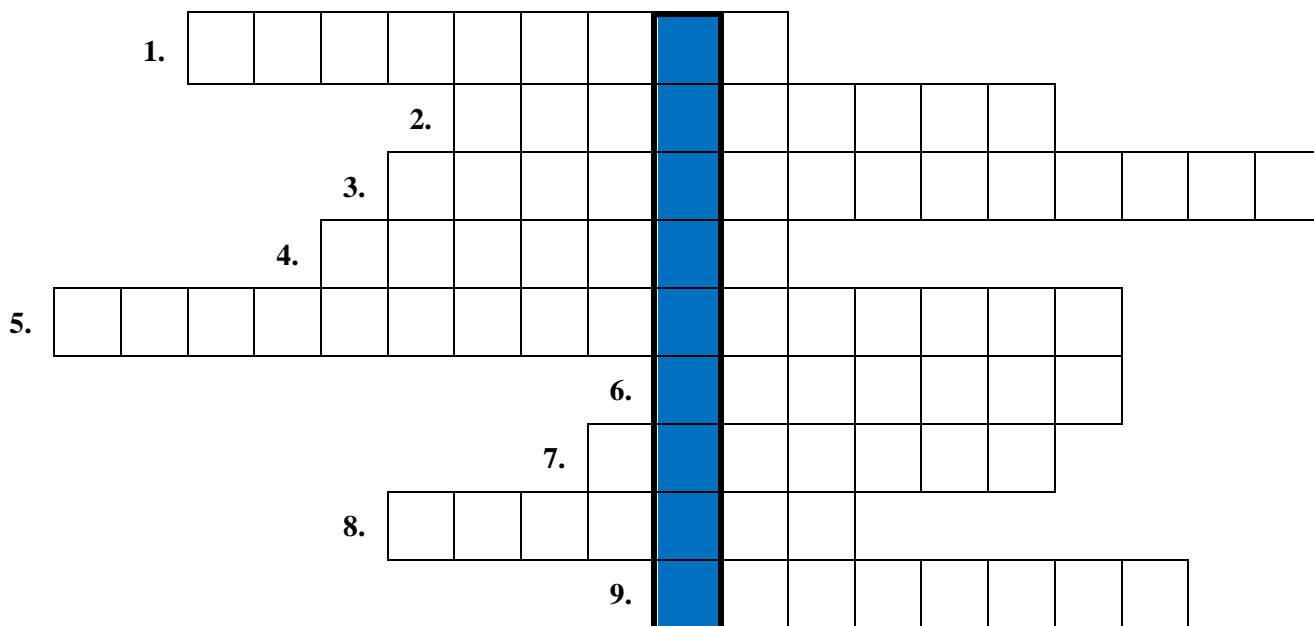
V ošetrovatelské péči u nemocného je rovněž důležité sledovat vyprazdňování stolice (27), včetně barvy, zápachu, konzistence, množství i četosti vyprazdňování, z důvodu farmakoterapie (17), jelikož nemocný může trpět steatoreou, průjmem nebo zácpou (28).



Rozhovor s pacientkou s cystickou fibrózou naleznete v přiloženém videu, viz DVD disk.



- Znáte základní preventivní opatření vzniku plicní infekce?
- Znáte některé z klinických příznaků projevující se u cystické fibrózy?
- Znáte specifika ošetrovatelské péče u pacientů s cystickou fibrózou?
- Znáte některé z komplikací dětského a dospělého věku u cystické fibrózy?



1. Diagnostika cystické fibrózy (dvě slova)
2. Léčebná poloha ulehčující dýchání
3. Cystická fibróza postihuje (dvě slova)
4. Popíjení nutričního přípravku během dne
5. Používání dezinfekčních přípravků a sterilizace pomůcek (dvě slova)
6. Jeden z dýchacích příznaků u nemocných s cystickou fibrózou
7. Jedná se o onemocnění
8. Dechová rehabilitační pomůcka k léčbě dýchacího ústrojí
9. Vdechování léčebných látek

Tajenka: *Synonymum pro označení dětí s onemocněním cystické fibrózy?*

Řešení:

1. Potní test, 2. Fowlerova, 3. Dýchací ústrojí, 4. Sipping, 5. Hygienické zásady, 6. Dušnost, 7. Dědičné, 8. Flutter, 9. Inhalace

Tajenka: Slané děti



Poznámky:

Seznam použité literatury

- 1) KOLEK, Vítězslav et al. *Pneumologie*. 2. rozšířené vydání. Praha: Maxdorf, 2014. ISBN 978-80-7345-387-9.
- 2) JAKUBEC, Petr. Cystická fibróza. *Interní medicína pro praxi*, 2006. **8**(5), 235-239. ISSN 1212-7299.
Dostupné z: <http://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2006/05/07.pdf>
- 3) FILA, Libor. Cystická fibróza u dospělých. *Interní medicína pro praxi*. 2014, **16**(2), 54-60. ISSN 1212-7299. Dostupné z: <http://1url.cz/ctwMz>
- 4) ČIHÁK, Radomír. *Anatomie 2*. 3., upr. a dopl. vyd. Praha: Grada, 2013. ISBN 978-80-247-4788-0.
- 5) VÁVROVÁ, Věra et al. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2. doplněné vyd. Praha: Professional Publishing, 2009. ISBN 978-80-7431-000-3.
- 6) SOUČEK, Miroslav et al. *Vnitřní lékařství*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-2110-1.
- 7) HOMOLA, Lukáš. Cystická fibróza 2013. *Postgraduální medicína*. 2013, **12**(1), 11-20. ISSN 1212-4184. Dostupné z: <http://1url.cz/ftVnE>
- 8) VILÍMOVSKÝ, Michal. Cystická fibróza: příznaky, projevy, diagnostika a léčba. In: *Praktické informace o zdraví, léčivech, výživě a kráse* [online]. London: Medlicker, 2016 [cit. 2016-01-02]. Dostupné z: <http://1url.cz/4twMM>
- 9) MUNTAU, Ania. *Pediatric*. Praha: Grada. 2014. ISBN 978-80-247-4588-6.
- 10) SKALICKÁ, V. et al. Cystická fibróza: současný pohled na diagnostiku, možnosti léčby a prognózu. *Postgraduální medicína*. 2010, **12**(7), 817- 823. ISSN 1212-4184. Dostupné z: <http://zdravi.euro.cz/clanek/postgradualni-medicina/cysticka-fibroza-454096>
- 11) CHRASTINA, Petr. Co je novorozenecký screening - Novorozenecký screening. Novorozenecký screening [online]. WebProgress, 2016 [cit. 2016-01-02]. Dostupné z: <http://www.novorozeneckyscreening.cz/ov-co-je-novorozenecky-screening>
- 12) HOLUBOVÁ, Andrea et al. Novorozenecký screening cystické fibrózy v České republice. *Československá pediatrie*. 2007, **62**(4), 187-195. ISSN 0069-2328.
- 13) VÁVROVÁ, Věra et al. *Cystická fibróza*. Praha: Grada, 2006. ISBN 80-247-0531-1.
- 14) BÁRTŮ, Václava. Antibiotická léčba respiračních infekcí. *Interní medicína pro praxi*. 2009, **11**(9), 376-379. ISSN 1212-7299. Dostupné z: <http://1url.cz/3tEeT>.
- 15) KAPLA, Jaroslav. Chřipka. *Medicína pro praxi*. 2009, **6**(1), 14-16. ISSN 1214-8687. Dostupné z: <http://1url.cz/ktEed>
- 16) CRISAFULLI, Ernesto a Enrico M. CLINI. Measures of dyspnea in pulmonary rehabilitation. *Multidisciplinary Respiratory Medicine*. 2010, **5**(3), 202-210. ISSN 2049-6958. Dostupné z: <http://1url.cz/PtEe3>
- 17) TRACHTOVÁ Eva, Gabriela TREJTAROVÁ a Dagmar MASTILIAKOVÁ. *Potřeby nemocného v ošetrovatelském procesu*. Vyd. 3., Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2013. ISBN 978-80-7013-553-2.

- 18) SVĚRÁKOVÁ Marcela. *Edukační činnost sestry*. Praha: Galén, 2012. ISBN 978-80-726-2845-2.
- 19) KYASOVÁ, Miroslava. Možnosti polohování nemocných na lůžku. *Interní medicína pro praxi*. 2009, **11**(2), 1-2. ISSN 1803-5256 Dostupné z: <http://www.internimedica.cz/pdfs/int/2009/02/12.pdf>
- 20) ŽURKOVÁ, Petra a Jana SKŘIČKOVÁ. Přehled dechových pomůcek pro hygienu dýchacích cest v praxi. *Medicína pro praxi*. 2012, **9**(5), 250-254. ISSN 1214-8687. Dostupné z: <http://www.medicinapropraxi.cz/archiv.php>
- 21) KOLÁŘ, Pavel a Miloš MÁČEK. *Základy klinické rehabilitace*. Praha: Galén, 2015. ISBN 978-80-7492-219-0.
- 22) SMOLÍKOVÁ, Libuše a Miloš MÁČEK. *Respirační fyzioterapie a plicní rehabilitace*. Brno: Národní centrum ošetřovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010. ISBN 978-80-7013-527-3.
- 23) VYTEJČKOVÁ, R. et al. *Ošetřovatelské postupy v péči o nemocné II: speciální část*. Praha: Grada, 2013. ISBN 978-80-247-3420-0.
- 24) CHLADOVÁ, Helena et al. Sexualita nemocných CF. *Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou*. 2010, **9**(25), 18-22. Dostupné z: <http://1url.cz/otw16>
- 25) KASPER, Heinrich. *Výživa v medicíně a dietetika*. Praha: Grada, 2015. ISBN 978-80-247-4533-6.
- 26) UK DIETITIANS' CF INTEREST GROUP. Nutrition: A guide for adults with cystic fibrosis, Factsheet – September 2010. *Cystic Fibrosis Trust* [online]. Bromley: Cystic Fibrosis Trust, ©2013 [cit. 2017-01-13]. Dostupné z: <http://1url.cz/VtGvu>
- 27) GROFOVÁ, Zuzana. *Nutriční podpora: praktický rádce pro sestry*. Praha: Grada, 2007. ISBN 978-80-247-1868-2.
- 28) TOMÍŠKA, Miroslav. Nutriční podpora formou sippingu. *Interní medicína pro praxi*. 2008, **10**(6), 285-290. ISSN 1212-7299. Dostupné z: <http://1url.cz/OtEek>
- 29) PODRAZILOVÁ, P. a kol. *Teorie ošetřovatelství*. Liberec: Technická univerzita v Liberci, 2016. ISBN 978-80-7494-297-6.

Formální úprava byla inspirována studijní oporou, kterou vydala Fakulta zdravotnických studií (29).

Příloha M Informované souhlasy s pořízením videodokumentace a fotografií

SOUHLAS S POŘÍZENÍM A POUŽITÍM FOTOGRAFIÍ

Název bakalářské práce:	Znalosti studentů o specifických ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou
--------------------------------	--

Osoba provádějící výzkum: studentka Fejfarová Jana

Svým podpisem tímto v souladu s ustanovením dle zákona č. 89/2012 Sb., občanský zákoník a zákona č. 101/2000 Sb., o ochraně osobních údajů uděluji souhlas s pořizováním a používáním fotografií.

Souhlasím s tím, že fotografie mohou být použity pro účely bakalářské práce. Konkrétně poslouží jako obrazová příloha u postupu provádění potního testu.

Zařízení, kde byly fotografie pořízeny:	Krajská nemocnice Liberec, a.s. Husova 10, 460 63 Liberec 1 IČ: 27283933 Dětské oddělení Tel: 48 531 2882
--	---

Datum: 18.1.2014	Podpis:  Mgr. P. PLAŠKOVÁ
------------------	---

INFORMOVANÝ SOUHLAS S POŘÍZENÍM VIDEOZÁZNAMU A FOTOGRAFIÍ

Jméno a příjmení:	Ilona Vančurová
Datum narození:	25. 10. 1985
Adresa:	Chroustov 2, Kněžice, 289 02

Název bakalářské práce:	Znalosti studentů o specifických ošetrovatelské péče u pacienta s cystickou fibrózou
--------------------------------	--

Osoba provádějící výzkum: Jana Fejfarová

1. Já, níže podepsaný souhlasím v souladu s ustanovením dle zákona č. 89/2012 Sb., občanský zákoník s tím, aby Jana Fejfarová, narozena dne 09. 07. 1992 (dále jen „pořizovatel“) pořizovala videozáznam a fotografie mé osoby pro účely bakalářské práce.
2. Je mi více než 18 let. Moje účast je dobrovolná.
3. Dále souhlasím s užitím pořízeného videozáznamu a fotografií, ve hmotné či digitalizované (nehmotné) podobě a to následujícím způsobem:
 - a. Souhlasím s tím, že videozáznam a fotografie mohou být použity pro účely bakalářské práce.
4. Moje osobní data budou uchována s plnou ochranou důvěrnosti dle zákona ČR č. 101/2000 Sb. Pro tuto bakalářskou práci mohou být moje osobní údaje použity s identifikačními údaji (uvedením jména ve videu).
5. S moji účastí při tvorbě videa v rámci bakalářské práce není spojeno poskytnutí žádné odměny.
6. Prohlašuji, že výše uvedenému textu plně rozumím a stvrzuji ho dobrovolně svým podpisem.

Datum: 23. 3. 2017	Podpis: 
-----------------------	---