



Zdravotně  
sociální fakulta  
Faculty of Health  
and Social Studies

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

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

Bakalářská práce

# Mukoviscidóza a úskalí života pacientů s touto diagnózou

Vypracovala: Aneta Jeníková  
Vedoucí práce: Mgr. Dita Nováková, PhD.

České Budějovice 2015

## Abstrakt

Cystická fibróza je onemocnění postihující trávicí a dýchací systém. Především postihuje jeden z nejdůležitějších životních orgánů a to plíce. Vyřešením tohoto problému by byla transplantace plic, která s sebou nese další režimová opatření.

Jedná se o autozomálně recesivní genetické onemocnění. Charakteristickým znakem pro cystickou fibrózu je hustý hlen v plicích, který se musí dostat z plic ven. Lidé s touto diagnózou nemají příznivé vyhlídky na kvalitu života. Samotný jedinec a celá rodina se musí hodně přizpůsobit této zákeřné nemoci. Tato nemoc není vyléčitelná, ale s pokrokem vědy je léčitelná. Léčba zahrnuje poctivé přijímání léků, pankreatických enzymů, antibiotik, vitamínů, dodržování správné životosprávy, intenzivní inhalace, rehabilitace, pravidelné kontroly u lékaře atd. Jedinec postižený touto nemocí se může dožít dospělosti, což dříve nebylo možné. Ke zhoršení stavu člověka s cystickou fibrózou přispívá řada dalších nemocí, jako je Diabetes mellitus, osteoporóza, hepatopatie atd.

Dítě od raného dětství musí být vedeno ke správnému přístupu k léčbě a musí si začít uvědomovat, co by jeho nemoc zhoršovalo. S postupem času, kdy z dítěte se stane dospělý jedinec tak si tyto sounáležitosti bere do života, kde by měla fungovat podpora ze strany partnera. Poté by měli společně zvážit, zda mít rodinu a vše co s tím souvisí. Většina mužů s cystickou fibrózou trpí neprůchodností vývodu, příčinou je hustý hlen a tak spermie nemohou projít do vajíčka a oplodnit ho. Přírozenou cestou může mít dítě jen malé procento mužů. Většině mužů je doporučován v období puberty odběr spermií a uložení ve spermobance

Tato bakalářská práce nese název Mukoviscidóza a úskalí života pacientů s touto diagnózou a je zpracována čistě jen na teoretickém podkladě. Hlavní zdroj pro zpracování práce představovaly primární zdroje, tj. odborné publikace českých i zahraničních autorů. Cílem práce je představit úskalí související s touto diagnózou od samotného zrodu nemoci. Bakalářská práce je rozdělena na tři části, kdy v první části práce je představena samotná nemoc, její klinické příznaky, léčba a diagnostika poškozených systémů. Podrobně je rozepsána diagnostika tohoto onemocnění

prostřednictvím potního testu. Ve druhé části je nastíněna problematika cystická fibrózy, její následky na praktický život jedince od dětství až po dospělost. Je zde zmapována problematika související s nástupem do školy, kdy dítě si musí hlídat příjem enzymů samostatně, v těchto případech by se uplatnila ve školství komunitní sestra. Dále možnost dítěte mít individuální plán, což ale může mít za následek vyčlenění dítěte z kolektivu. Dítě s cystickou fibrózou se nemůže účastnit všech mimoškolních aktivit, jako je plavecký výcvik, letní tábory v přírodě a koupání ve stojaté vodě. V období dospívání je pro daného jedince návštěva diskoték a barů riziková z důvodu zakouřeného prostředí.

Ve třetí části je zmíněna sociální problematika. Je vyzdvihnuta finanční pomoc, protože léčba této nemoci je drahou záležitostí. Poté jsou popsány jednotlivé finanční příspěvky od státu dle platných zákonů, o které si může nemocný nebo rodič dítěte s cystickou fibrózou zažádat. Velkou pomoc nabízí Klub CF, a to nejen finanční, ale i poradenství a psychologickou podporu. Nemocný jedinec musí být v Klubu CF zaregistrován.

Dílčím záměrem je zaměřit se na nejnovější pokrok v diagnostice cystické fibrózy, kterým je nová metoda potního testu. Spolu s inhalacemi je důležité dodržování příjmu trávicích enzymů před každým jídlem. Největší důraz je při léčbě kladen na respirační fyzioterapii a léčebnou tělesnou výchovu.

K získání informací o této nemoci jsou čerpány převážně odborné publikace, článků z odborných časopisů a také oficiální webové stránky organizace sdružující zasažené jedince.

Bakalářská práce si za hlavní cíl stanoví získat komplexní informace o této nemoci, včetně úskalí života pacientů s touto diagnózou. K dosažení hlavního cíle významně přispějí dílčí cíle. Jedním z dílčích cílů je představit nemoc od samotného základu až po její rozvoj hlavně z hlediska diagnostiky. Dalším dílčím cílem při psaní této práce je zmapovat problematiku této nemoci a poskytnout veřejnosti informace a rodině, které se narodilo takto nemocné dítě.

Z hlediska metodiky jsou v práci využity metody explanace, syntézy a indukce. Tyto metody spočívají v souhrnu a kombinací sesbíraných primárních informací a jsou zaměřené na logickou rekonstrukci vysvětlení a pochopení daného tématu.

Pozoruhodné je, jak ze středověké diagnostiky z olíznutí čela matky svého dítěte vzrostla věda, která se do roku 2015 vyvinula a předpokládá se, že se stále bude rozvíjet a zlepšovat.

**Klíčová slova:** cystická fibróza, dítě, genetika, mukoviscidóza, ošetřovatelství, sestra.

## **Abstract**

Cystic fibrosis is a disease that affects the digestive and respiratory systems. It primarily affects one of the most vital organs which are lungs.

It is an autosomal recessive genetic disorder. The hallmark of cystic fibrosis is a thick mucus in the lungs, which must get out of the lungs. People with this diagnosis have no favorable prospects for quality life. The individual and his family have a lot to adapt to with this insidious disease. This disease is not curable, but thanks to the progress of science it is treatable. The treatment includes a proper acceptance of medications, pancreatic enzymes, antibiotics, vitamins, respect proper diet, intense inhalations, rehabilitation, periodic check-ups at the doctor, etc. The individual afflicted with the disease can live to adulthood, which was not possible before. A number of other diseases such as diabetes mellitus, osteoporosis and hepatopathy contributes to deterioration of a condition of a human with cystic fibrosis.

Since its very childhood the child has to be led to a proper attitude to treatment and be aware of what can worsen his illness. Over the time, when the child becomes an adult it takes those life habits to its partnership where there should exist a support from the partner. Afterwards, they should both consider whether to have a family and everything that goes with it. Most men with cystic fibrosis have a blocked transport of sperm with thick mucus so sperm cannot pass through the egg and fertilize it. Only a small percentage of men can have a baby the natural way. Most men are recommended during puberty sperm collection and storage in the vault sperm.

The name of the thesis is Mucoviscidosis and Pitfalls of Life of Patients with this Diagnosis and is processed purely on a theoretical basis. The main source for the work is the primary sources, i.e. professional publications of Czech and foreign authors. The aim of this work is to obtain comprehensive information about the disease, including the difficulties of life of patients with this diagnosis. The thesis is divided in three parts, the first part introduces the illness itself, its clinical symptoms, treatment and diagnosis of damaged systems. Diagnosis of the disease through sweat test is detailed described. The second part outlined the problems which cystic fibrosis has on

an individual's life, from childhood to adulthood. There are identified issues related to entering the school for the first time where the child must watch the intake of enzymes all by himself and in those cases community nurses should be applied in the educational institutions. Furthermore, the possibility of a child to have an individual plan, but that could lead to a separation of the child from the group. A child with cystic fibrosis cannot participate in all extracurricular activities such as swimming lessons, summer camps, trips and swimming in stagnant water. In the period of adolescence it is risky for the individual to visit discos and bars because of the smoky environment.

The third part mentions the social issues. Financial assistance is emphasised, as the treatment of this disease is expensive. The following topic deals with the descriptions of individual financial contributions from the state that a parent of a child with cystic fibrosis, according to the law, can apply for. A great help, not only a financial one, offers Klub CF where the individual must be registered.

The partial goal was to focus on the latest advances in the diagnosis of cystic fibrosis, which is a new method of sweat test. It is important to receive digestive enzymes before each meal along with inhalations. The greatest emphasis is placed on the treatment of respiratory physiotherapy and therapeutic physical training.

The information about the disease was obtained mostly from specialized publications, articles from professional journals, as well as the official website of organization of the affected individual.

The main goal of bachelor thesis was to get a comprehensive information about the disease including the difficulties of life of patients with this diagnosis. As a help to achieve the main objective significantly contribute sub-goals. Partial aim is to introduce the disease itself from its beginnings to its development, especially in terms of diagnosis. Another objective in writing this work was to explore the issue of this disease and provide information to the public and the family with a sick child.

In terms of methodology, methods of explanation, synthesis and induction are used in the work. These methods are based on collection and combination of primary information and are aimed at the logical reconstruction of explanation and understanding of the topic.

An interesting fact is that from the medieval diagnostics that were based on licking the head of a child by his mother has in 2015 developed a new science that is expected to continue its development and improvement.

**Keywords:** cystic fibrosis, child, genetics, mucoviscidosis, nurse, nursing.

## **Prohlášení**

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

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

České Budějovice, 4. května 2015

.....

Aneta Jeníková



## **Poděkování**

Chtěla bych poděkovat své vedoucí bakalářské práce Mgr. Ditě Novákové, PhD., za čas, pomoc, připomínky a cenné rady, které mi poskytla během vypracování této práce. Dále bych ráda poděkovala staniční sestře Václavě Klojdové za poskytnutí informací. Velké poděkování patří mé rodině za podporu během studia.

## OBSAH

<b>Seznam použitých zkratk</b> .....	<b>11</b>
<b>Úvod</b> .....	<b>12</b>
<b>Cíl</b> .....	<b>14</b>
<b>Metodika</b> .....	<b>15</b>
<b>1. Cystická fibróza</b> .....	<b>16</b>
1.1 Výskyt cystické fibrózy.....	16
1.2 Historie cystické fibrózy.....	17
1.3 Definice a název cystické fibrózy.....	18
1.4 Cystická fibróza z hlediska genetiky.....	20
1.5 Diagnostika cystické fibrózy.....	21
1.6 Vyšetřovací metody cystické fibrózy.....	25
1.6.1 Novorozenecký screening.....	25
1.6.2 Potní test.....	26
1.6.3 Transepiteliální rozdíl potenciálů.....	30
1.7 Klinický obraz respiračního systému u cystické fibrózy.....	32
1.8 Diagnostika respiračního systému.....	34
1.9 Léčba respiračního systému.....	36
1.9.1 Respirační fyzioterapie.....	38
1.9.2 Transplantace plic.....	42
1.10 Klinický obraz trávicího systému u cystické fibrózy.....	43
1.11 Léčba trávicího systému.....	47
1.11.1 Výživa u pacienta/klienta s cystickou fibrózou.....	48
1.11.2 Diabetes mellitus u pacienta/klienta s cystickou fibrózou.....	52
<b>2. Život pacienta/klienta s cystickou fibrózou</b> .....	<b>54</b>
2.1 Adaptace na onemocnění.....	54
2.2 Hospitalizace.....	55
2.3 Problémy s výživou a poruchy příjmu potravy.....	55
2.4 Psychologická péče.....	56
2.4.1 Rodina.....	56

2.4.2 Kojenecké a batolecí období.....	57
2.4.3 Předškolní věk.....	58
2.4.4 Školní věk.....	59
2.4.5 Období středoškolského vzdělání.....	61
2.4.6 Období vysokoškolského vzdělání.....	61
2.5 Reprodukční systém.....	62
2.6 Pohybová aktivita.....	64
2.7 Léčebná tělesná výchova.....	67
2.8 Cestování.....	68
2.9 Osteoporóza.....	69
<b>3. Sociální problematika.....</b>	<b>71</b>
3.1 Klub cystické fibrózy.....	71
3.2 Finanční příspěvky.....	73
<b>4. Závěr.....</b>	<b>78</b>
<b>5. Seznam použitých zdrojů.....</b>	<b>79</b>
<b>6. Přílohy.....</b>	<b>86</b>
6.1 Seznam příloh.....	86

## Seznam použitých zkratk

AMK	aminokyseliny
ATB	antibiotika
CF	cystická fibróza
CFRD	cukrovka vázaná na cystickou fibróza
CFTR	cystic fibrosis transmembrane conductance regulator
CPX	cyklopentyl-di-propyl-xynthine
ČB	České Budějovice
ČR	Česká republika
DGD	dechová gymnastika dynamická
DGM	dechová gymnastika mobilizační
DGS	dechová gymnastika statická
FEV1	maximální množství vydechnuté za jednu vteřinu
FN	fakultní nemocnice
IRT	imunoreaktivní tripsinogen
i. v.	intravenózní podání
LTV	léčebná tělesná výchova
OZP	osoby zdravotně postižené
ORL	otorinolaryngologie
P/K	Pacient/Klient
PEG	perkutánní endoskopická gastrostomie
PEJ	perkutánní endoskopická jejunostomie
PŽK	periferní žilní katétr
RFT	respirační fyzioterapie
RTG	rentgen
UTP	uridintrifosfát
ZTP	zdravotně tělesně postižený

## Úvod

Předkládaná bakalářská práce je zaměřena na chronické autozomálně recesivní dědičné onemocnění cystická fibróza. Bakalářská práce popisuje tuto nemoc, včetně jejích klinických příznaků, diagnostiky a léčby. Dále je zde nastíněna problematika nemoci, jak zasahuje a jakým způsobem ovlivňuje život člověka. V práci jsou dále zmíněna psychická a sociální témata lidí s tímto onemocněním. Uvedené téma je zvoleno především kvůli zájmu autorky o tuto problematiku.

Tato nemoc nelze vyléčit a provází jedince a po celý jeho život. Nemoc ovlivňuje nejen nemocného, ale i celou jeho rodinu. Rodiče musí naučit dítě s cystickou fibrózou správnému režimu, naučit ho co smí a co naopak nesmí. Mnohdy je nezbytné, aby podstoupilo různé pobyty v nemocnicích, kde je obzvláště důležitá hospitalizace rodiče s dítětem. Stejně jako s kteroukoliv jinou chronickou nemocí, tak i s cystickou fibrózou se musí člověk naučit žít a sžít se s ní. Po celý život však bojuje proti ní, a v tomto případě je bohužel předem dané, kdo z nich vyhraje. Přesto však existují prostředky a možnosti, pomocí kterých lze následky nemoci zbrzdit. Včasné stanovení diagnózy a přesné dodržování léčebných postupů poskytují jedinci a jeho rodině naději na prodloužení života a zlepšení jeho kvality.

V první části práce je dokumentována historie cystické fibrózy, její klinické příznaky, diagnostika a léčba. Jsou zde popsány druhy respiračních fyzioterapií, pohybové cviky a inhalace, které přispívají ke snadnějšímu odstraňování hlenu z plic.

Následně ve druhé části je popsáno úskalí pacientů/klientů s tímto onemocněním v jejich soukromém životě. Je popsána ošetrovatelská péče v souvislosti s hospitalizací P/K. Je zde nastíněna problematika v souvislosti s docházkou do školních zařízení, která jsou pro dítě ohrožující, protože by mělo minimálně přijít do kontaktu s infekcemi a bakteriemi. Toho lze dosáhnout velmi těžce, bakterie a viry jsou všude kolem nás. Lze tomu přispět cestou individuálního plánu ve škole, ale s tímto opatřením mohou souviset psychické problémy u dítěte, jako je odloučení dítěte z kolektivu a neúčast na některých mimoškolních aktivitách, jako je návštěva plaveckého bazénů.

Dále je rozebrána problematika jedinců s cystickou fibrózou v souvislosti se zakládáním rodiny a s cestováním.

V rámci poslední části je zmíněna finanční stránka této nemoci, protože samotná léčba je finančně náročná. Bude zde demonstrována nabídka finanční pomoci od Klubu Cystické fibrózy a pomoc od státu dle zákonů.

Cílem bakalářské práce je komplexně získat informace o cystické fibróze včetně úskalí pacientů s touto diagnózou. K dosažení hlavního cíle významně přispějí dílčí cíle. Jedním z dílčích cílů bude představit cystickou fibrózu od samotného základu až po její rozvoj hlavně z hlediska diagnostiky, dále při psaní této práce bylo zmapovat problematiku této nemoci a poskytnout veřejnosti informace.

Z hlediska metodiky jsou v práci využity metody explanace, syntézy a indukce. Tyto metody spočívají v souhrnu a kombinací sesbíraných primárních informací a jsou zaměřené na logickou rekonstrukci vysvětlení a pochopení daného tématu.

## **Cíl**

Cílem této bakalářské práce bylo získat komplexní informace o mukoviscidóze včetně úskalí života pacientů s touto diagnózou na základě teoretických poznatků. Dále zmapovat problematiku této nemoci a odhalit úskalí pacienta/klienta s touto diagnózou v běžném životě. Je zde nastíněno soužití člověka s chronickou chorobou, kterou má od narození či raného dětství. Z této práce se můžeme dozvědět o kořenech a vývoji nemoci, sledovat postupný rozvoj této choroby ať už v názvu, v diagnostice, v léčbě a postupném prodloužení života s touto diagnózou. Pro tuto teoretickou bakalářskou práci byly zvoleny metody explanace, syntézy a indukce.

Tato práce je založena na shrnutí prostudovaných materiálů a dána srozumitelnou formou do jednoho celku. Práce je doplněna i o novinky v diagnostice. Uplatnění by mohla najít u zájemců o toto onemocnění, pacientů s touto diagnózou a jejím rodinám a dále pak zdravotnickému personálu v rámci rozšíření svých znalostí.

## Metodika

Pro tuto teoretickou bakalářskou práci byly zvoleny metody explanace, syntézy a indukce. Po prostudování odborné literatury o problematice cystické fibrózy bude vytvořen souhrn všech informací a demonstrováno, co tato nemoc postihuje, obnáší a narušuje. Práce je zaměřena na úskalí života s touto diagnózou, kde je vidět jaké problémy mají lidé s cystickou fibrózou v praktickém životě od dětství až do jejich smrti.

K vyhledávání zdrojů o této nemoci sloužil internetový portál medvik. V české literatuře jsou knihy o této problematice staršího vydání. Ze současné doby pocházejí články v českých časopisech. Cenným zdrojem poznatků se staly články zejména z časopisů Československá pediatrie, Interní medicína pro praxi, Postgraduální medicína, Florence a Dětské lékařství. Významnými zdroji při sběru dat přispěly publikace psané v anglickém jazyce např. od autorů J. Chumbleyho, D.M. Oresteina a J.Powella. Vzhledem k tomu, že v zahraničí je tato problematika déle známá, věnují ji zahraniční autoři větší pozornost. Z internetových stran k této práci přispěly především příručky o cystické fibróze a informace o finanční pomoci Klubu cystické fibrózy na oficiálních webových stránkách. V práci jsou informace z provedených výzkumů např. o účincích nových léků ad. Významným přínosem pro ukázkou jednotlivé poloh pro autogenní drenáž a polohování byla publikace od Sedlákové a Smolíkové. Největší a současnou průkopnicí tohoto onemocnění v českém lékařství je doc. MUDr. Věra Vávrová, DrSc., která se zasloužila o masivní rozvoj metod léčby nejen této nemoci. Podílela se na založení Centra pro nemocné s cystickou fibrózou ve Fakultní Nemocnici Motol.

K vyhledávání zdrojů byla použita klíčová slova cystická fibróza, mukoviscidóza, slané děti, autozomálně recesivní genetické onemocnění a sestra.

V oblasti nového typu diagnostiky CF sběru potu byly zdrojem informace od staniční sestry Klojdové, Dětského oddělení, Nemocnice České Budějovice, a.s.



# 1. Cystická fibróza

Cystická fibróza (dále jen CF) neboli mukoviscidóza je genetické onemocnění, které postihuje dýchací a trávicí systém. Jedná se o dosud nevyléčitelnou nemoc (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009).

## 1.1 Výskyt cystické fibrózy

V České republice (dále jen ČR) se ročně narodí přibližně 33 dětí s CF. Diagnostikovány jsou pouze 2/3 z nich a zbylá 1/3 nemocných žije pod jinými diagnózami, jako jsou chronický zánět průdušek, sinobronchiální syndrom<sup>1</sup>, nosní polypóza<sup>2</sup>, celiakie, opakované záněty slinivky břišní a mužská neplodnost. Až 60 % P/K, kterým byla diagnóza CF stanovena včas, se mohou dožít zralé dospělosti (Volfová, Volf, 2003; Vávrová, 2006).

Údaje o četnosti výskytu CF se liší. „*Obecně se udává výskyt jednoho dítěte na 2500 – 4500 novorozenců*“ (Vávrová, 2006 s. 19). Hrodek, Vavřinec (2002) uvádí, že v ČR se ročně narodí s tímto onemocněním 35 – 45 dětí. Výskyt CF připadá na jedno dítě z 2500 - 3000 narozených dětí a na jedno dítě z 17 000 narozených afroamerických dětí (Leifer, 2004). V evropských zemích je toto onemocnění mnohem častější než v ostatních zemích. V ČR byla molekulárně genetickými metodami, před zavedením novorozeneckého screeningu, udávána incidence 1:2736. Po zavedení novorozeneckého screeningu v roce 2009 se tato hodnota výrazně snížila. Z toho vyplývá, že každý 26. jedinec je zdravým, ale zároveň nosičem tohoto onemocnění a každé 676. manželství může být partnerstvím dvou nosičů, ti mají 25 % riziko, že budou mít nemocné děti s CF (Vávrová, 2009). Dle nejnovějšího dostupného zdroje z listopadu 2014 bylo v registru CF v ČR evidováno 576 žijících pacientů (Fila, 2014).

---

<sup>1</sup> Sinobronchiální syndrom: „*Vyskytuje se u opakovaných zánětů průdušek*“ (Vokurka, Hugo, 2004, s. 404).

<sup>2</sup> Nosní polypóza: „*Zbytnění nosní sliznice*“ (Vokurka, Hugo, 2004, s. 354).

## 1.2 Historie cystické fibrózy

Veřejnosti jsou známy dokumenty ze středověku, které vypovídají o CF. Dr. Busch z Rostocku se věnoval pověrám, které vyprávěly o začarovaných dětech a jejich slaném potu. O CF se dozvídáme z lidových písní, které pochází ze sedmnáctého století, ve kterých se zpívá o dítěti a jeho slaném potu. Z písní vypovídá, že dítě je očarované a brzy zemře. Slanost dětí se vysvětlovala nadměrným pocením a špatnou hygienou. Znamé jsou také příběhy o matkách, které svým dětem olizovaly čelo, aby zjistili, jestli jsou slané. Ve dvacátém století byl veřejnosti znám další příznak a to neprůchodnost střev u novorozenců (Vávrová, 2006).

Kayserová (2014) zmiňuje švýcarského pediatra G. Fonconiho, který v roce 1936 jako první popsal klinické příznaky CF. První, kdo CF popsal jako celek, byla americká lékařka Dorothy Andersen v roce 1938. V roce 1945 byl S. Farber první, který pojmenoval tuto nemoc jako mukoviscidózu a přišel na skutečnost, že v plicích a slinivce břišní u pacienta/klienta (dále jen P/K) s tímto onemocněním je přítomen hlen. Původní název CF zněl cystická fibróza slinivky břišní. Doktorka Anderson upozornila na to, že nemoc může být dědičná a zasloužila se o začátek užívání enzymů. Ve světě byla poprvé rozpoznána CF u žijícího dítěte na základě vyšetření duodenální šťávy a příznaků respiračního ústrojí. Tento pacient se dožil jedenácti let oproti ostatním dětem, které zemřely okolo prvního roku života. Lékaři z USA v roce 1952 zkoumali v období veder děti s CF, které upadaly kvůli vedru do šoku. Přišli na to, že děti ztrácí potem soli a začali pot vyšetřovat. Zjistili, že pot dětí s CF obsahuje 5x více solí než pot zdravého jedince. V roce 1989 byl odhalen původce vzniku onemocnění, kterým byl gen cystic fibrosis transmembrane conductance regulátor (dále jen CFTR). Tím vznikla teorie, že CF je možné léčit tzv. genovou terapií (Vávrová, 2006, Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009; Powel, 2009).

Důležitým pokrokem v historii CF byl objev potní anomálie. V době, kdy neexistovala klimatizace, postižení jedinci ve velkých vedrech trpěli dehydratací a oběhovým šokem (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009).

Mihál, Bardoň, Hejnar (2002) uvádí, že Paul di Sant'Agnese zjistil zvýšenou hladinu  $Cl^-$  v potu v roce 1953. Agnese se svými kolegy studoval pot nemocných CF.

Zjistili, že se tyto děti nepotí víc než zdravé, ale jejich pot obsahuje více solí. „*Smrti ze šoku lze zabránit rychlou intravenózní rehydratací a úpravou složení elektrolytů i objemu extracelulární tekutiny. Objev vysoké koncentrace solí, především chloridů v potu měl velký význam pro diagnostiku*“ (Vávrová, 2006, s. 18). Po tomto zjištění se začala CF diagnostikovat i u nemocných s normální funkcí pankreatu. Pro praxi potního testu byla přínosná práce o potní anomálii od Gibsona a Cooka., kteří vypracovali metodu o stimulaci potních žláz pilokarpinovou iontoforézou. V potu bylo možné zjistit koncentraci chloridů a vznikl tzv. potní test, který se více než 40 let využíval pro diagnostiku CF (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009).

Do ČR pronikly zmínky o CF v roce 1946, o což se zasloužili Švejcar, Benešová a Hošík. První P/K v ČR s CF byl diagnostikován na II. dětské klinice ve Fakultní Nemocnici (dále jen FN) Motol v Praze. Informace a názory na léčbu tohoto onemocnění se ze světa do ČR dostávaly se značným zpožděním. Do roku 1960 se onemocnění diagnostikovalo výhradně u kojenců díky laboratornímu vyšetření duodenální šťávy, nedostatku pankreatických enzymů a mikroskopickému vyšetření stolice. Až po roce 1960 se začalo s vyšetřováním chloridů v potu. Od té doby začal přibývat počet diagnostikovaných nemocných i mezi staršími jedinci. Po roce 1989 se začala tvořit specializovaná centra pro léčbu CF. Tím se zlepšila dostupnost léků, přípravků podpůrných pro enterální výživu a škála nových antibiotik (dále jen ATB). V roce 1990 vzniklo sdružení rodičů a přátel nemocných CF a v roce 1992 byl založen Klub nemocných CF (Vávrová, 2006).

### **1.3 Definice a název cystické fibrózy**

Řada autorů, kteří CF popisují, ji definují odlišně, ale v jádru nemoci se shodují. Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol. (2009, s. 9) uvádějí: „*CF je jedním z nejčastějších vrozených dědičných onemocnění. Je to nemoc chronická, v současné době dosud nevléčitelná, ale léčitelná.*“ Hodek, Vavřinec (2002, s. 220) charakterizují CF jako: „*CF je multisystémové geneticky podmíněné onemocnění, které se v klasické formě projevuje chronickým onemocněním dýchacích cest, insuficiencí zevní sekrece pankreatu, vysokou koncentrací elektrolytů v potu a obstruktivní azoospermii.*“ Horký (2003, s. 153, 154) definici o CF doplňuje údajem o jejím výskytu a o podílu CF na

sterilitu mužů. Dále ji definuje jako: „*CF je dědičné onemocnění s výskytem 1:2500 - 1:3500 živě narozených, které se projevuje chronickým postižením dýchacích cest a plic, insuficiencí zevní sekrece pankreatu, vysokým obsahem solí v potu a sterilitou u 98 % mužů.*“ Powell (2009, s. 10) rozebírá jednotlivá slova názvu tohoto onemocnění: „*Fibróza znamená zjizvená tkáň a cystická odkazuje na kanálky v těle, které jsou zasaženy*“. (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009, s. 26) uvádějí: „*Políbíme-li čelíčko zdravého kojence, nemáme žádný chuťový vjem. Políbíme-li, ale dítě s CF, vnímáme zcela jasně slanou chuť.*“

Název CF vznikl od názvu cystická fibróza pankreatu. Ten označoval, že pankreas je vazivově změněný a na jeho povrchu jsou viditelné drobné váčky. Po celé řadě výzkumů se zjistilo, že jsou mnohem důležitější změny dýchacího ústrojí než změny na pankreatu. Tím se z názvu vytratilo slovo pankreas. V některých zemích jako jsou Německo a Francie je onemocnění dosud nazýváno mukoviscidosis neboli mukoviscidóza. Toto pojmenování vyjadřuje vazký hlen, (mucus - hlen, viscidus - vazký), který je typickým příznakem. Jak už bylo zmíněno, poprvé ho zavedl S. Farber. Jako každá nemoc, tak i CF, může být doprovázena různými komplikacemi, které mění celkový obraz nemoci a její průběh (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009; Vávrová, 2006).

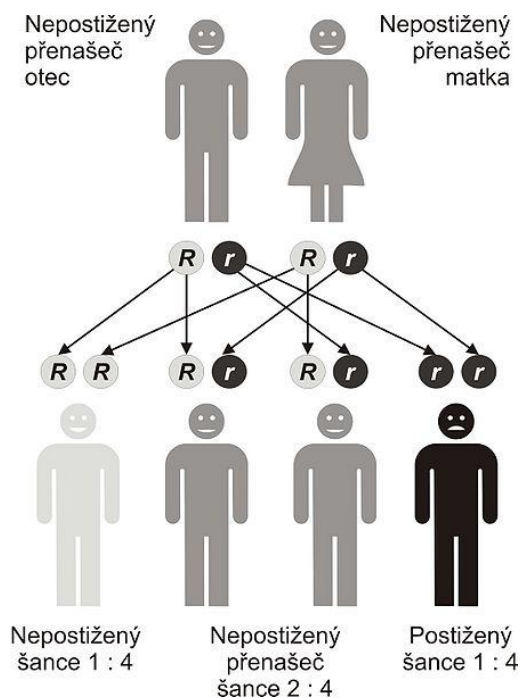
CF se může začít projevovat v časném kojeneckém věku, kdy dítě přechází z kojené stravy na umělou výživu. Projevuje se narušenou funkcí slinivky břišní a hlenotvorných žláz v dýchacích cestách, kdy hustý hlen ucpává jejich výstupní kanálky. Hlen dráždí ke kašli a vytváří živnou půdu k množení bakterií. Slinivka břišní neprodukuje některé trávicí enzymy, které tělo potřebuje ke štěpení základních živin. Z těla tak odchází nestrávená potrava. Dítě nepřibývá na své váze a celkově neprospívá. Autoři jednotlivých publikací, kteří se zabývají CF, se neshodují v maximálním dožitém věku u lidí trpících tímto onemocněním, ale shodují se na průměrné délce života 33 až 35 let. Délka života se s pokrokem vědy prodlužuje. Přispívá tomu včasné stanovená diagnóza, nové lékařské poznatky a moderní léčebné terapie. Důležitou roli hraje dobrá spolupráce lékařů s rodinou a dodržování léčebného režimu (Jakubec, 2006; Keudel, 1997).

## 1.4 Cystická fibróza z hlediska genetiky

Existuje celá řada genetických onemocnění. CF patří mezi ně a řadí se k nejčastějším dědičným onemocněním. Konkrétně se jedná o autozomálně recesivní onemocnění a vzniká, když oba geny CFTR nesou mutaci, která vyřadí jejich normální funkci. Zdravý gen CFTR tvoří bílkovinu, která má za úkol přenášet soli přes buněčnou stěnu v dýchacích cestách, vývodech slinivky břišní a potních žlázách. Při genetickém porušení CFTR převažuje resorpce tekutiny a hlen nemůže být odváděn (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009; Silbernagl, Lang 2001). V roce 1952 Cedric Carter jako první, zjistil, jakým způsobem je gen CF přenášen z generace na generaci. Toto onemocnění je způsobeno dvojicí abnormálních recesivních genů v každé buňce těla (gen se přenáší z generace na generaci). CF postihuje pouze ty jedince, kteří zdědili defektní gen od obou rodičů (Harris, Super, 1991). Gen CFTR byl v roce 1987 lokalizován na dlouhém raménku chromozomu sedm. V srpnu roku 1989 byl identifikován pomocí reverzního klonování. Tento významný objev kanadsko-americké skupiny vědců byl počátkem rozvoje nových poznatků o CF. Vědci objevili více než 1300 mutací genu CFTR. Ten vytváří v plazmatické membráně epitelálních buněk plic, střeva, slinivky a potních žlázách, iontové kanály, které regulují průchod solí a vody dovnitř a ven z těchto buněk (Vávrová, 2006; Snustad, Simmons, 2009).

Rodiče nemocného CF mají jen jeden gen CFTR s mutací. Onemocnění u nich tudíž nevzniká, protože druhý, zdravý gen CFTR vyváží funkci zmutovaného genu. Všichni lidé, kteří mají jeden zmutovaný gen, jsou zdravými nosiči pro CF. Dle výzkumů v ČR je každý 26. jedinec nosičem mutace genu pro CF. Pokud u rodičů dítěte je 25% riziko, k získání dvou mutací → dítě onemocní CF, v 50 % získá jednu mutaci, → dítě se stane zdravým přenašečem CF a ve 25 % dítě nezdědí žádnou mutaci a bude zdravé a nebude ani přenašečem. Rodině, které se narodí jedinec s CF, je třeba zajistit genetické poradenství a molekulárně genetické vyšetření genu CFTR. Úkolem genetického poradenství je vysvětlení problematiky pro danou rodinu s CF. Součástí je i prenatální vyšetření či preimplantační diagnostika (Vávrová, Bartošová a kol., 2009); (Obrázek 1).

Obrázek 1 Dědičnost mutace genu CFTR genu z rodičů na potomky



Zdroj: (Autozomálně recesivní dědičnost Cystické fibrózy, 1996 - 2015).

## 1.5 Diagnostika cystické fibrózy

CF lze předpovídat u dětí, které nepřibývají na váze a současně se u nich vyskytují plicní infekce. U některých kojenců může být prvním důvodem k diagnostice střevní zácpa nebo nosní polypy. Může se stát, že CF je diagnostikována až v dospělosti a to u mužů, kteří mají problémy s plodností. V mnoha zemích včetně ČR se CF diagnostikuje při novorozeneckém screeningu. Stanovení diagnózy se opírá o příznaky, které jsou charakteristické pro CF. Diagnózu potvrdí potní test, kdy pot dítěte s CF obsahuje 5x více solí, než pot zdravého. Pokud je potní test pozitivní, provede se molekulárně genetické vyšetření ze vzorku krve (Thomson, Harris, 2008; Porter, O' Connor, 1968).

Houštěk, Kubát, Rubín a kol. (1979) uvádí, že CF se stanoví u všech novorozenců vyšetřením smolky pomocí papírkové metody. Většina P/K s CF je diagnostikována v kojeneckém nebo batolecím období.

Definitivní potvrzení diagnózy nastává po opakovaném vyšetření chloridů v potu dítěte. Sdělení diagnózy se všemi informacemi o onemocnění se děje za přítomnosti obou rodičů dítěte, dále za účasti odborníků, kteří budou v následujících letech o dítě a celou rodinu pečovat. Rodičům dítěte je třeba sdělit informace z oblasti genetiky, informace o klinickém obrazu onemocnění, prognózy, péči o dýchací cesty, fyzioterapii, rehabilitaci a poznatky o výživě. Důležité jsou informace ze sociální oblasti, které se týkají poskytování dávek a státní sociální podpory v souvislosti s chronickým onemocněním. Dále informace o psychologické péči pro P/K a jejich rodiny (Vávrová, 2006).

Pozitivním elementem je co nejrychleji stanovit diagnózu, poskytnout ošetrovatelskou péči a zahájit léčbu. Diagnóza stanovená později je spojená s komplikacemi a s úzkostí rodiny. Diagnostickým kritériem označujeme jeden a více charakteristických klinických příznaků pro CF. Sestra provede vyšetření na novorozenecký screening a zjistí rodinnou anamnézu. Následuje stanovení abnormální funkce genu CFTR spolu s příznaky dýchacího a trávicího systému. Zlatým standardem diagnostiky je vyšetření chloridů v potu po stimulaci pocení polikarpinovou iontoforézou, kterou provádí proškolená sestra k tomuto výkonu (Vávrová, 2006; Fila, 2014).

Warren (1981) uvádí, že diagnóza se stanoví vždy na základě klinického obrazu a laboratorního vyšetření. Kritériem pro diagnózu CF jsou chronická onemocnění dýchacích cest, objemné mastné stolice, zvýšená hladina potu, nedostatek pankreatických enzymů a rodinná anamnéza. Mihál, Bardoň, Hejnar (2002) uvádí, že při hodnocení klinického stavu je třeba věnovat pozornost těmto projevům choroby: stav výživy, fyzická výkonnost, nález na dýchacím a zažívacím ústrojí. Schwachmanovo – Kulzycké skóre hodnotí fyzickou aktivitu, výživu, somatické vyšetření a rentgen (dále jen RTG) plic.

Při vyšetření funkce pankreatu se rozhoduje o substituční léčbě. Neexistuje test, který by změřil přesnou funkci slinivky. Vyšetření duodenální šťávy je složité. V praxi se používá kvantitativní vyšetření tuku, které se vyloučí stolicí z těla ven. Rozšířené je vyšetření stolice na přítomnost lidské elastázy metodou ELISA, které není závislé na

pankreatické substituci. Hodnota pod 200 mg/g znamená nedostatečnou zevní sekreci pankreatu (Hrodek, Vavřinec, 2002).

Jedním z typů jak zjistit, zda nenarozený jedinec bude mít CF bez genetického předpokladu z rodin obou rodičů, je molekulárně genetická diagnostika. Tento druh diagnostiky se provádí různými způsoby a to odběrem DNA ze vzorku krve a dále z placenty nebo z jiných buněk lidského těla. Ve světě bylo objeveno více než 1600 mutací genu pro CF. Z toho 20 mutací se vyskytuje nejčastěji. Mutace F508 delta je v ČR přítomna u 70 % pacientů. Dochází ke ztrátě fenylalaninu na pozici 508 řetězce aminokyselin (Co je novorozenecký screening, 2015).

Rozmanitost mutací způsobuje i rozdílné postižení CFTR proteinu a to má za následek rozmanitost obtíží u pacienta. Svou roli hrají i ostatní genetické faktory. Riziko přenašečství stoupá, pokud se CF v příbuzenstvu již vyskytla. Proto je doporučováno provést vyšetření u všech pokrevně příbuzných. Testování se zaměřuje na nejběžnější mutace, proto se nezachytí všichni nosiči CF. Negativní výsledek není definitivní, protože CF může propuknout i během života ale riziko nosičství se tím sníží (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol. 2009).

Dalším způsobem, jak může být diagnostikována CF, je prenatální diagnostika. Toto vyšetření spočívá v molekulárně genetickém vyšetření genu CFTR u plodu budoucí matky. Nejlepším termínem pro toto vyšetření je období mezi dvanáctým a třináctým týdnem těhotenství (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol. 2009).

Zde se liší informace od Volfa a Volfové (2003), kteří uvádí, že onemocnění je možné diagnostikovat už v devátém až desátém týdnu těhotenství z choriových klků. Opakovaný způsob vyšetření je doporučován mezi šestnáctým a sedmnáctým týdnem těhotenství amniocentézou. Při amniocentéze se ženě odebere plodová voda s buňkami plodu. Prenatální diagnostiku a amniocentézu provádí gynekolog za pomoci sestry a pod kontrolou ultrazvuku. Výsledky bývají rodičům známy do třech týdnů po odběru. Součástí obou vyšetření bývá vyšetření chromozomů plodu s pohlavím a v případě amniocentézy i hladina střečních mikrovilárních enzymů v plodové vodě. Jedná se o enzym gamaglitamyltransferáza, kdy hladina u postiženého plodu klesá. Tento enzym má za úkol udržovat průchodnost střev, která je postižená v souvislosti



se slinivkou břišní. Když se prokáže nemocné dítě, rodiče mají svobodnou volbu, zda těhotenství ukončit ((Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol. 2009).

Ze zákona platného v ČR je možné těhotenství, ukončit do dvanáctého týdne těhotenství. Výjimkou jsou genetická onemocnění, u kterých lze provést potrat až do 24 týdne (Interrupce info, 2015).

Vyšetření genu CFTR je nabídnuto rodinám s 25 % rizikem výskytu CF. Provádí se i nepřímá prenatální diagnostika s doplněním ultrazvukového vyšetření plodu nebo vyšetření plodové vody. Genetické poradenství je určeno pro všechny rodiny, kde se CF vyskytla. Nejlepší období pro diagnostiku je období na začátku těhotenství nebo před plánovaným rodičovstvím. Muž podstoupí spermioqram, který zjistí počet a kvalitu spermií. Nemocní muži s CF, mají uzavřený chánovod. U nich se uvádí až 98 % neplodnost. U žen s CF je schopnost otěhotnění závislá na jejich celkovém zdravotním stavu (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009).

Nejnovější metodou včasné diagnostiky je preimplantační genetická diagnostika. Oplodněné lidské embryo staré několik dní je tvořeno šesti až osmi buňkami. Pro preimplantační diagnostiku lékař odebere ženě jednu až dvě buňky, které slouží na vyšetření genu CFTR. Zpět do dělohy jsou přeneseny pouze zdravé buňky bez mutací nebo přenašeči pouze jedné mutace. Touto metodou lze předejít případnému ukončení těhotenství. Tato diagnostika je finančně náročná a je dostupná v ČR na pracovištích s kvalitním molekulárně genetickým zázemím (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009).

K dalším diagnostickým vyšetřením u prokázané CF patří mikrobiologické vyšetření sekretu dýchacích cest. Mělo by se provádět při každé návštěvě nemocného u lékaře, aby se případná infekce dýchacích cest včas odhalila a začala co nejdříve léčit. Do diagnostických vyšetření dále zahrnujeme RTG snímek plic. Proveďte se prostý předozadní a boční snímek plic a srdce. Provádí se pro objasnění plicních komplikací nebo pravidelně 1x ročně u jedinců s CF. Mezi další diagnostické metody pro CF patří počítačová tomografie, magnetická rezonance, bronchiální angiografie, scintigrafie, sonografie a bronchografie. Dále sem patří vyšetření funkce plic a vyšetření krevních plynů arteriální nebo arterializované kapilární krvi. Orientačně se ověřuje pulzní

oxymetrií, pokud klesne saturace krve pod 92 %, provede se celé vyšetření na krevní plyny znovu. Dále se pro kontrolu sledují 2x ročně hladiny jaterních testů, 1x za rok se provede elektrokardiografický záznam a sleduje se hladina vitamínů A, E. U dětí nad deset let se sleduje glukózová tolerance, imunologické parametry, ultrasonografie jater a ostatní vyšetření dle potřeby (Hrodek, Vavřinec, 2002; Lebl, Provazník, Hejmanová, 2003).

## **1.6 Vyšetřovací metody cystické fibrózy**

Mezi vyšetřovací metody CF patří novorozenecký screening, potní test a transepiteliální rozdíl potenciálů. V následující podkapitole budou jednotlivé metody popsány (Vávrová, 2006).

### **1.6.1 Novorozenecký screening**

Novorozenecký screening vznikl v USA roku 1960. Našel svou cestu po celém světě například na Novém Zélandě, Austrálii, Japonsku. V roce 1970 - 1980 pokračoval i do evropských zemí jako jsou ČR. Novorozenecký screening se v Evropě vyšetřuje v průměru 80 %, například v Rumunsku se pokrytí opoždí, naopak Turecko má jeden z nerozsáhlejších screeningových programů. Po roce 1980 se dostal i do Asie (Loeber, 2009). *„Novorozenecký screening je přínosem u vrozených onemocnění, která splňují kritéria definovaná v roce 1968. Nemoc musí být častá (incidence > 1/15 000) bez léčení má špatnou prognózu a musí být diagnostikována screeningem u novorozence před manifestací klinických projevů. Časně léčení musí být účinné, musí existovat specifické a citlivé markery, depistáže a cena screeningu nesmí přesahovat cenu léčení. CF většinu těchto kritérií splňuje“* (Vávrová, 2006 s. 86). Novorozenecký screening spočívá ve vyšetření imunoreaktivního trypsinogenu (dále jen IRT) z krve získané vpichem z patičky novorozence. Při nálezů zvýšené hladiny IRT je indikováno provedení potního testu a analýza genu CF. Smyslem tohoto vyšetření je včasné zahájení léčby ještě před projevením nemoci. U těchto dětí byly zjištěny lepší somatické a výživové parametry než u nemocných CF, kteří byli léčeni až po základních projevech (Mihál, Bardoň, Hejnar, 2002).

Od roku 2005 se novorozenecký screening CF pravidelně provádí celoplošně ve Francii, Rakousku, Wisconsinu nebo v Austrálii. V dalších zemích jako je Itálie, Španělsko, Velká Británie, Německo, Rusko a Holandsko probíhají studie o celoplošném zavedení novorozeneckého screeningu CF (Dittertová, 2005).

Pro zavedení novorozeneckého screeningu CF vedl předpoklad, že včasná diagnostika zkvalitní život P/K a včas dojde ke zlepšení nutričního stavu, zlepšení růstu a prevence plicního postižení. Předpokládané náklady na novorozenecký screening jsou menší než náklady na samotnou léčbu CF. Přímé náklady léčby na 1 P/K za 1 rok v ČR je průměrně 112 969 Kč. Tato částka představuje léčbu bez započítání nových kauzálních léků. Užívání registrovaného kauzálního léku např. Kalydeco stojí 463 000 Kč za měsíc léčby (Fila, 2014).

Od začátku října 2009 byl na území v ČR zaveden novorozenecký screening CF. Screeningem se stanoví koncentrace látky v suché kapce krve odebrané z patičky novorozence na filtrační papír, ze které se testují i jiná další vrozená onemocnění. Tento druh vyšetření provádí u novorozence sestra mezi 48 – 72 hod. po narození. V současné době se vyšetřuje 13 vzácných chorob. Mezi ně patří: vrozené selhání funkce štítné žlázy, vrozené selhání funkce nadledvin, onemocnění látkové výměny (fenyktonurie a devět dalších poruch) a CF. Choroby se vyhledávají na základě zvýšeného množství určitých látek v krvi novorozence např. bílkovin, hormonů či aminokyselin (dále jen AMK). Při screeningu CF se v případě nejasného nálezu stanovují přesně mutace v genu pro tuto chorobu. (Chrastina, 2013; Votava, Kožich, Šťastná, 2010). Postup a pomůcky k odběru novorozeneckého screeningu (Příloha 1).

### **1.6.2 Potní test**

Fila (2014) tvrdí, že potní test se prováděl metodou podle Gibsona a Cooka. Spočíval ve sběru potu, kdy jeho tvorba byla vyvolána pilokarpinovou iontoforézou. Toto vyšetření lze provést i ambulantně. Klasický sběr potu do filtračního papírku je postupně nahrazován sběrem do kapiláry pomocí systému Macroduct.

Homola (2014) uvádí, že odběr potu tímto systémem je platný od ledna 2014. Výhodou této nové metody je snížení chyb z odpařování, z vážení či pipetování.

Pozitivní potní test se ověřuje opakovaným potním testem, ale odběr se provede na jiném místě části těla. Vyjde-li 2x za sebou pozitivní potní test provede se molekulárně genetické vyšetření ze vzorku krve (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009; Fila, 2014; Homola, 2014).

Do ledna roku 2014 probíhal potní test tak, že sestra horní končetinu vyšetřovaného na předloktí a nad loktem potřela lihovým roztokem a tím jej odmastila. Poté přiložila čtverečky mulu, které jsou na předloktí navlhčeny roztokem pilokarpinu a na paži indiferentním roztokem. Na čtverečky mulu položila elektrody připojené ke zdroji, který vedl proud. Proud se postupně zvětšoval a po dobu deseti minut probíhala iontoforéza, která se po uplynutí dané doby přerušila. Při iontoforéze se do kůže vpravovaly roztoky, které udávaly podnět pro tvorbu potu v potních žlázách. Po skončení iontoforézy sestra omyla a osušila horní končetinu P/K. Pot sbírala do zváženého filtračního papírku, který byl přikryt igelitovým čtvercem. Ten byl přilepen na kůži náplastí, aby se pot neodpařoval. Po půl hodině se filtrační papír z končetiny sejmul a zvážil. Celé vyšetření trvalo necelou hodinu a do dvou až tří hodin byl znám výsledek (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009).

Tomášová, Vávrová, Vokáč (1962) popisují výzkum, který byl proveden u 72 dětí s opakovanými chronickými respiračními onemocněními. Koncentrace chloridů v potu se stanovovala prostřednictvím metody titrační, polografickou a konduktometrickou. Předností titrační metody je jednoduchost oproti ostatním, ale potřebného množství potu je příliš velké a tak byla potřeba dítě s CF potit v igelitovém vaku. Předchozí metoda je náročnější na provedení, ale pro stanovení chloridů v potu stačí množství potu o hmotnosti 50 mg, které lze běžně získat lokálně pilokarpinovou iontoforézou.

Od ledna 2014 se na sběr potu používá systém Macroduct. Bylo důležité, aby jednotlivá pracoviště co nejrychleji přešla na nový způsob odběru, aby neklesla dostupnost tohoto vyšetření a nezhoršila se diagnostika CF. Potním testem stanovíme koncentraci chloridů v potu, kterou lze zjistit řadou chemických a fyzikálně - chemických metod (Skalická, 2013).

Tento systém sbírá od P/K pot pasivně a funguje na základě hydraulického tlaku, který způsobuje pohyb potu z potních žláz na povrch kůže. Tento systém je určen pro laboratoře na analýzu vzorku potu. Každý, kdo s tímto systémem, přijde do kontaktu, musí být obeznámen s bezpečnostním upozorněním. Každá sada Macroduct obsahuje přístroj 3700-SYS WESCOR, elektrody černou a červenou, pásek na černou a červenou elektrodu, pilogelové disky, kolektor Macroduct (sběrač potu), mikronádobku SS-107 a zkumavku na pot, řemínek na upevnění sběrače potu, kleštičky a nůžky, injekční stříkačku s jehlou, která má tupý hrot, časovník a štítky, čtverečky napuštěné etanolem, destilovanou vodu, papírové ubrousky (vatové tampony, gáza). Proud v zařízení dosahuje 1,5 mA a trvá 5,5 minut, poté začne klesat k nulovým hodnotám. Alarm se spustí, pokud se jedna z elektrod odlepí nebo z důvodu vybití baterie. Sestra připojí obě elektrody k induktoru a následně elektrody očistí destilovanou vodou. Před použitím zkontroluje vodící kabely, které nesmí být nijak zalomené a poškozené. Sestra musí vybrat ideální místa pro umístění elektrod. Ideálním kontaktním místem je neochlupené a nijak zanícené místo. Sestra otře částí těla alkoholovým prostředkem ethanolem, tím zbaví místo mastnoty a nečistot a poté místo otře čtvercem s destilovanou vodou. Pro samotný sběr potu je důležité, aby sestra umístila červenou elektrodu na spodní část flexorů předloktí, kde je největší výskyt potních žlázek. V případě, že je tato část horní končetiny nevyhovující, jako je např. u nedonošeného novorozence použije se pro aplikaci vnitřní oblast stehna. Černou elektrodu sestra přiloží na jakékoli jiné vhodné místo na paži nebo noze, kdy platí pravidlo, aby obě elektrody byly na pravé nebo levé polovině těla. Pilogelové disky se uchovávají při 2 – 4°C. Před použitím musejí mít pokojovou teplotu. Sestra vloží pilogelové disky do obou elektrod. Velkou výhodou těchto disků, je, že poskytují P/K větší bezpečnost, efektivitu stimulace potu a lepší pohodlí pro personál. Další výhodou je, že disky se mohou ihned po vyjmutí z krabičky použít a není třeba skladovat a míchat roztoky činidel. Elektrody se nepokládají na zápěstí, kde jsou viditelné šlachy a žíly, proto sestra zvolí místo výše, kde je více svaloviny. V místě položením disku sestra ještě aplikuje destilovanou vodu a tím zajistí optimální kontakt s kůží a minimalizuje riziko popálení. Elektrody připevní pomocí řemíneků, které jsou na suchý

zip k HK. Iontoforézu spustíme a během ní si připravíme sběrač potu, který opatrně a jen z části vyjme z obalu a protáhne otvorem sběrače potu řemínek se suchým zipem. Poté si připraví stříkačku a píst odtáhne na 0,3 ml a nasadí tupou jehlu. Iontoforéza trvá 5,5 minuty (BioVendor, 2010; FN Motol, 2014).

Ukončení je signalizováno zvukovým tonem a přístroj sám ukončí činnost. Sestra nejprve odstraní negativní černou elektrodu a poté červenou. Očistí stimulovanou kůži destilovanou vodou a osuší ji čtverečkem mulu. Na místě po červené elektrodě je viditelné začervenalé místo a zde připevní sběrač potu neboli kolektor potu, který je na jedno použití. Má plochý tvar a uvnitř něj je spirála, do které vtéká pot. Sestra ováže kolektor obinadlem, aby se předešlo, odstranění pomůcky dítětem a tím znehodnocení odběru. Barva odebraného potu se mísí s modrým barvivem rozpustného ve vodě a tudíž má pot namodralou barvu. Sestra si nastaví na minutovníku 30 minut, toto je minimální doba pro sběr potu. Za 30 minut se vypoťe 50 - 60 mikrolitrů potu. Délku odběru může lékař prodloužit, ale maximální doba je stanovena na 60 minut. Při subjektivním hodnocení děti popisovaly průběh vyšetření jako brnění či mravenčení, žádné jiné příznaky neudávaly (BioVendor, 2010; FN Motol, 2014).

Po ukončení sběru potu sestra odstraní průhledný kryt sběrače a pomocí kleští uchopí konec spirály, rozmotá jí, nasadí do něj jehlu se stříkačkou. Konec hadičky odstříhne a získaný vzorek pomocí injekční stříkačky vpraví do připravené přepravní mikrozkušavky Eppendorf. Tímto je pot připraven k analýze. Sběrač potu je jednorázovou pomůckou, po odběru je likvidován jako infekční odpad – Biohazard. Pokožku dítěte po ukončení odběru sestra otře do sucha a ošetří krémem. Přístroj očistí a připraví pro další analýzu (BioVendor, 2010; FN Motol, 2014).

Výhodou oproti staršímu typu testu je, že není třeba skladovat a míchat roztoky činidel. Systém Macroduct eliminuje možnost popálení kůže a tudíž je mnohem bezpečnější. Četnost popálení se vyskytuje u jednoho P/K z 50 000 nemocných. Mezi kritéria, která přispějí k eliminaci popálenin, patří vyloučit použití pilogelové disky, které jsou nalomené nebo jinak poškozené, pásky musí být přiměřeně utažené a pokožku v místě připevnění disku nechat mírně vlhkou (FN Motol, 2014).

Po osobní konzultaci se staniční sestrou z dětského oddělení českobudějovické nemocnice jsem se dozvěděla, že pokud po opakovaném provedení potního testu, je hraniční hodnota překročena, dítě je předáno do péče FN Motol v Praze, kde se provede třetí kontrolní odběr potu společně s genetickým vyšetřením krve (Klojďová, 2015).

Staniční sestra v praxi v Nemocnici ČB, a.s. nový typ potního testu použila zatím jen jedenkrát. Pro správný nácvik nového typu testu absolvovala tři denní kurz, který pořádala FN Motol v Praze. Tam se každá sestra zacvičovala v odběru potu celkem 10x. Ve FN Motol musí P/K nebo jeho zákonný zástupce podepsat informovaný souhlas. V Českých Budějovicích tomu tak zatím není (Příloha 2); (Klojďová, 2015).

Hlavní rozdíl, dle slov staniční sestry, spočívá v náhradě filtračního papírku vloženého do skleněné zkumavky a následně váženého, za spirálku, kterou se pot nasaje stříkačkou. Zajímavostí je, že se skleněná zkumavka nepolepuje identifikačním štítkem P/K, kvůli tomu že, aby se zkreslila hmotnost potu. Zkumavka se pouze identifikuje popisem datumu odběru a číslicí o kolikátý odběr se jedná. Novější provedení testu je mnohonásobně nákladnější než původní provedení. Jak již bylo zmíněno, odběr potního testu může provádět proškolená sestra. Samostatná žádanka pro tento typ odběru neexistuje, v ČB se používá výměnný list (Klojďová, 2015).

Starší provedení potního testu a současný typ odběru potu se shodují v hraniční hodnotě natria, která je 60 mmol/l. Potní test je nejspolehlivější metoda pro rozpoznání CF. Pokud je hodnota natria v potu větší než 60 mmol/l a hodnota chloridů větší než 40 mmol/l jedná se o pozitivního jedince. Při pozitivním i negativním výsledku vyšetření je třeba vyšetření opakovat. Falešné pozitivní výsledky se nejčastěji vyskytují u kojenců, kvůli získání malého množství potu. Dále u dospělých s hypotyreózou, malnutricí a insuficiencí nadledvin (Klíma, 2003; Muntau, 2009).

### **1.6.3 Transepiteliální rozdíl potenciálů**

Vyšetření transepiteliální rozdíl potenciálů se provádí ambulantně a to dvěma způsoby. Jedná se o změření rozdílu transepiteliálních potenciálů mezi povrchem nosní sliznice a podkožím. Druhým způsobem je odběr vzorku sliznice z konečníku. Toto

vyšetření se provádí jen na některých místech v Evropě, do kterého ČR nepatří (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009).

Lékař by měl P/K, a pokud se jedná o dítě tak i zákonnému zástupci - dále jen P/K, vysvětlit postup vyšetření. Při sepisování anamnézy před vyšetřením sestře potvrdí, že P/K neprodělal v rozmezí čtyř až šesti týdnů onemocnění horních dýchacích cest, neprodělal operační výkon na nosní sliznici. Příznaky tohoto onemocnění by byly kontraindikací k výkonu. P/K by měl být obeznámen o eliminaci nosních preparátů na sliznici dutiny nosní před vyšetřením. Tímto měřením sledujeme aktivní transport sodíkových a chloridových iontů. Jedná se o transport v buněčných membránách, kde je určeno složení tekutiny na povrchu sliznic a transepiteliální rozdíl potenciálů. Ten lze měřit mezi epitelem nosní sliznice a podkožím. Tuto metodu popsal a uvedl do praxe v roce 1981 pan Knowles. Vyšetření rozdílu nosních potenciálů se v praxi provádí minimálně, svůj úkol splňuje pro výzkumné účely. Při tomto vyšetření sestra asistuje lékaři. Rozdíl nosních potenciálů se změří přiložením elektrody umístěné pod dolní nosní skořepou a referenční elektrodou, zavedenou subkutánně v oblasti horní třetiny paže. Obě elektrody jsou propojeny katétrem s vysokým odporem. Změřené hodnoty se ukládají do paměťového modulu ve formě grafu. Před měřením se provede u P/K vedení měřicí a referenční elektrodou na kůži dlaně. Tato zkouška se opakuje, dokud nezískáme stabilní hodnoty rozdílu potenciálů. Vyšetření můžeme provést buď základní nebo superfúzní metodou. Při výběru základní metody se obě zmíněné elektrody potírají fyziologickým nebo ringerovým roztokem. Rozdíl potenciálů se zaznamenává po dobu pěti sekund z každého nosního otvoru zvlášť a poté se ještě jednou zopakuje. V současné době neznáme přesné stanovení výsledků, ale obecně platí pravidlo, že pro diagnózu CF musí být rozdíl potenciálů  $-50\text{mV}$ . U zdravých jedinců naměříme hodnoty okolo  $-15\text{mV}$ . Superfúzní metoda probíhá v zavedení měřicí elektrody do nosního otvoru, ve kterém byla naměřena maximální hodnota stabilního potenciálu. Provede se zkouška efektu amiloridu tzv. blokátoru apikálních sodíkových kanálů. Nosní sliznice se potírá roztokem amiloridu s chloridy po 3 minuty. Poté se porovná nejvyšší rozdíl stabilního potenciálu v  $\text{mV}$  s maximální hodnotou stabilního potenciálu. Dále se měření provede amiloridem bez chloridů se salbutamolem. Zaznamenávají se stejné



hodnoty jako u vyšetření roztokem amiloridu s chloridy. Pokud je rozdíl nadpoloviční mezi hodnotou potenciálního rozdílu a hodnotou maximálního stabilního potenciálu došlo k poškození chloridového transportu v buňce. Značnou nevýhodou pro P/K je vydržet po celou dobu měření s předkloněnou hlavou a co nejméně se pohybovat. Problém nastává u malých dětí, která jsou neposedná a je třeba asistence rodiče. Většinou se toto vyšetření provádí u dospělých. Další nevýhoda spočívá v technické náročnosti vyšetřujícího (Vávrová, 2006).

### **1.7 Klinický obraz respiračního systému cystické fibrózy**

Jakubec (2006) upřednostňuje zvláště klinické příznaky u novorozenců a kojenců. Uvádí, že nejtypičtějším příznakem CF u novorozenců je mekoniový ileus, který se vyskytuje asi u 10 – 20 % dětí s CF. V prvních 24 až 48 hod. života novorozence s CF se objevuje zvracení s příměsí žluče, nadmuté břicho a pozdní odchod mekonie. Léčba je konzervativní a při jejím neúspěchu se přistupuje k chirurgickému řešení někdy až k přechodné ileostomii. Dále to může být protrahovaná novorozenecká žloutenka z cholestázy a projevy malnutrice. Jsou přítomné hepatomegalie s vysokou hladinou jaterních testů, edémy, anémie a dermatitida.

Zdravý jedinec se liší od jedince s CF dvěma hlavními rozdíly v horních cestách dýchacích. První rozdíl je ve stavu dutin a druhý rozdíl spočívá v přítomnosti nosních polypů. Stav dutin u lidí s CF téměř vždy vypadá při rentgenovém vyšetření abnormálně (Orestein, 1989). Na otorinolaryngologické klinice 2. Lékařské fakulty FN Motol v Praze byl proveden výzkum na výskyt nosních polypóz u 441 dětí s CF, kdy kritériem bylo dítě ve věku pěti let. Nosní polypóza byla diagnostikována u 73 z těchto dětí a operační řešení podstoupilo jen 13 z nich (Fišerová, 2014).

Příznaky CF se projevují v horních cestách dýchacích i v dolních cestách dýchacích. V prvním roce života se vyskytují infekce se záněty průdušek a průdušinek, které způsobuje respirační syncyální vir. Ve vyšším věku se objevují jejich recidivy a pneumonie. Dochází ke kolonizaci bakteriálních patogenů v dýchacích cestách a tím k chronickým zánětům s exacerbacemi, které vedou k mikroabscesům, cystám, bronchiektáziím a to nejvíce v horních plicních lalocích. Zánět přechází do plicní tkáně, kde způsobí fibrotizaci plicního parenchymu. Dochází k sekundární plicní hypertenzi,

kteřá zatěžuje pravé srdce. V konečné fázi dochází k rozvoji cor pulmonale, kdy v tomto stádiu se uvádí doba přežití kratší než osm měsíců. U tohoto onemocnění dominuje produktivní kašel s expektorací hlenového až hnisavého sputa a to především ráno po probuzení. Kašel je důležitý obranný reflex, který slouží k ochraně dýchacích cest před nahromaděním hustého hlenu. Při usilovném kašli se zužují dýchací cesty a jeho zhoršení je ukazatel pro infekci. Hustý hlen se hromadí na sliznici a brání pohybu řasinkám. Tím že nedochází k samočištění v dýchacích cestách, se v nich snadno usidlují bakterie, a dochází k infekcím a následně k zánětům. Při zánětu je sliznice zarudlá, zduřelá a pokryta hnisavým hlenem. Kašel bývá dráždivý, suchý a dosahuje takové intenzity, že daný jedinec nemůže spát. Poslechový nález může být normální, ale často jsou slyšitelné chrůpky nebo chropy. Velmi častým příznakem jsou paličkovité prsty, soudkovitý hrudník a hrudní kyfóza. Příznak paličkovitých prstů poprvé popsal Hippokrates, ale v tomto případě to bylo v souvislosti s celkovým plicním onemocněním nikoli specifikované na CF. Inspekci pozorujeme zvětšené zaoblení nehtů, rozšíření distálních článků prstů a změnu úhlu mezi nehtem a kůží větší než 180°. Jedná se o tzv. Schamrothovo znamení. Dále jsou přítomny klinické příznaky, jako jsou dyspnoe<sup>3</sup>, tachypnoe<sup>4</sup>, auxiliární dýchání se zatahováním mezižebří, cyanóza<sup>5</sup> a příznaky cor pulmonale<sup>6</sup>. Zhoršená funkce dýchacího ústrojí vede k zrychlenému dýchání, proto u malých dětí kontrolujeme počet dechů ve spánku (Jakubec, 2006; Vávrová 2006).

Vážnou komplikací CF je alergická bronchopulmonální aspergilóza. Jedná se o přítomnost plísňe *Aspergillus fumigatus* ve sputu. Dalšími komplikacemi jsou hemoptýza, nosní polypóza, pneumotorax, bronchiektázie a atelektázy, kdy se vytváří hlenové zátky (Jakubec, 2006; Vávrová 2006).

---

<sup>3</sup> Dyspnoe: „*Dušnost*“ (Vokurka, Hugo, 2004, s. 96).

<sup>4</sup> Tachypnoe: „*Zrychlené dýchání*“ (Vokurka, Hugo, 2004, s. 433).

<sup>5</sup> Cyanóza: „*Namodralé zbarvení kůže a sliznic, které je důsledkem nedostatku kyslíku v krvi*“ (Vokurka, Hugo, 2004, s. 69).

<sup>6</sup> Cor pulmonale: „*Chorobné zvětšení pravé srdeční komory, které je způsobeno vysokým tlakem krve v malém oběhu*“ (Vokurka, Hugo, 2004, s. 66).

Leifer (2004) uvádí u novorozenců a kojenců další komplikaci, kterou je rektální prolaps. Výskyt rektálního prolapsu u těchto dětí je kvůli slabému svalovému tonusu v rektální oblasti. S postupným rozvojem nemoci dochází u jedinců k cirhóze jater.

K nejčastějším vyvolavatelům infekce u nemocných s CF patří čtyři bakterie. Jsou to *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* a *Burkholderia cepacia*. Tyto mikroby způsobují chronický zánět a vznikne fibrotizace plicního parenchymu, což je příčinou řady zmíněných klinických projevů (Novotná, 2014).

### **1.8 Diagnostika respiračního systému**

Bakteriální infekce dolních cest dýchacích jsou diagnostikovány mikroskopickým a kulturačním vyšetřením sekretů. U P/K s CF se provádí jednou za měsíc mikrobiologické vyšetření sputa. Odběr sputa se provádí také při zhoršení stavu P/K a po každém přeléčení ATB. Sestra dá P/K sterilní nádobu na sputum a edukuje ho o provedení. Nejlepší je ranní sputum ještě před tím, než si P/K vyčistí zuby a napije nápoje. U pacientů, kteří nemohou vykašlat dostatečné množství sputa, sestra provede výtěry z krku a nosu, laryngeální výtěry nebo sekret získaný orofaryngeálním odsátím. Odsátím orofaryngeálního sekretu zjistíme jen bakteriologický stodolních cest dýchacích. Za nejpřesnější vyšetření je považováno mikrobiologické vyšetření materiálu odsátého při bronchoskopickém vyšetření. Pro hematologické vyšetření sestra odebere krev na krevní obraz + diferenciál, sedimentaci a koagulační parametry. Z biochemického vyšetření séra lékař zjistí množství iontů, jaterní testy, amylázy, tuky, bílkoviny, ureu, kreatinin, glykémii a zánětlivý marker CRP. Sestra odebere P/K test na glukózovou toleranci při podezření na Diabetes Mellitus. Poté se stanoví hladiny vitamínů v krvi A, D, E, K a zjistí se hladina hormonů v krvi. Klesne-li saturace pod 94 %, je třeba vyšetřit krevní plyny, aby se včas odhalila hyperkapnie. Ta se u P/K s CF objevuje později a při nižších hodnotách FEV<sub>1</sub>. Lékař odebírá arteriální krev na zjištění acidobazické rovnováhy a krevních plynů. Dále sestra provede imunologické vyšetření krve, kdy zjistí hodnotu IgG, IgM, IgA a biochemické vyšetření stolice (Vávrová, Bartošová, Dědková a kol., 1999; Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol. 2009).

Ze zobrazovacích metod je to rentgenový nález, který je charakterizován zmnžením bronchovaskulární kresby a zvětšením hilů plic. V pokročilejší fázi nemoci se objevují bronchiektázie. Charakteristickými změnami na RTG plic jsou hyperinflace a emfyzém plic, které jsou viditelné na RTG bočním snímku. Další zobrazovací metodou je počítačová tomografie s vysokou rozlišovací schopností, která odkrývá strukturální změny a umožňuje sledovat jejich nárůst. Lze jí odhalit ztlustění stěny bronchů ještě dříve než vzniknou bronchiektázie. Poslední zobrazovací metodou je scintigrafie. Ventilační a perfusní scintigrafie jsou indikovány před transplantací plic. V diagnostice a léčbě CF má své využití i bronchoskopie. Bronchoskopický odběr materiálu z dolních cest dýchacích na kultivaci je významným krokem při řízení celého terapeutického postupu. Patogenní mikroorganismy jsou zjistitelně ve sputu. Může nastat situace, kdy P/K není schopen vykašlat dostatečný obsah sputa pro vyšetření, nevhodní jsou kojenci a batolata. U malých dětí se provádí jako jediný způsob odběru sputa kultivace orofaryngeálního sekretu, který ovšem není pro diagnostiku dostatečný (Vávrová, Bartošová, Dědková a kol., 1999; Boledovičová, Czáková, Křištofová, 2006).

Významnou diagnostickou úlohu má bronchoskopie zejména při řešení závažných komplikací jako je akutní hemoptýza. Bronchoskopické vyšetření je vyšetřovací metoda, která pomocí optického záření prohlédne průdušky nemocného. Umožňuje zhodnocení zánětlivých změn sliznice dýchacích cest. Zhodnotí přítomnost hleny, jeho barvu, hustotu a lokalizaci. Dále odhalí místo v plicích zaplněné hlenem, které je nevzdušné. Tuto hlenovou zátku lze bronchoskopem odsát a vstup do průdušek uvolnit. Bronchoskopické vyšetření lze provést i ambulantně. Sestra P/K poučí o přípravě na toto vyšetření. P/K přijde na lačno a donese výsledky základních laboratorních testů a těmi jsou krevní obraz, biochemické vyšetření a vyšetření srážlivosti krve. P/K nebo zodpovědná osoba musí podepsat informovaný souhlas s bronchoskopickým vyšetřením a souhlas s provedením v celkové anestezii. Vyšetření trvá 15 až 30 min. Po skončení vyšetření je nemocný převezen na pokoj, kde je monitorován sestrou. Součástí vyšetření dýchacích cest je ORL vyšetření (Vávrová, Bartošová, Dědková a kol., 1999; Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009).

## 1.9 Léčba respiračního systému

CF nelze vyléčit, ale je možné ji léčit a tím prodloužit či zlepšit kvalitu života P/K. Je to léčba na celý život. Pro efektivnost musí léčba probíhat pravidelně a v určité intenzitě, aby se odstranila infekce z dýchacích cest, a tím se zlepšila průchodnost. Rodiče by měli své dítě nechat očkovat proti přenosným chorobám jako je například chřipka. Základem léčby CF jsou antibiotika pankreatické substituce, léčebná rehabilitace a správný pravidelný režim výživy (Hrodek, Vavřinec, 2002).

V léčbě má nezastupitelnou funkci inhalační léčba. Cílem inhalační léčby je dopravení účinné látky na sliznici dýchacích cest pomocí nebulizačních přístrojů. V těchto přístrojích se tekutý lék přemění na suspenzi, kterou jedinec vdechuje. Jedinci s CF inhalují najednou více léků, například to jsou ATB, bronchodilatační léky, mukolytika<sup>7</sup> a další. Inhalace léků je účinná pouze tehdy, pokud jsou správně inhalovány. Průchodností dýchacích cest docílíme správnou fyzioterapií, kdy je jejím cílem snížení vazkosti hlenu, který se v dýchacích cestách hromadí. Snížení vazkosti hlenu se provádí pomocí perorální aplikace mukolytik s dechovými rehabilitacemi a inhalacemi. Poté co dojde ke zlepšení průchodnosti dýchacích cest,lepší se i parametry funkčního vyšetření plic. V některých případech je doporučován praktický nácvik inhalace s fyzioterapeutem. Správná technika spočívá v pomalém hlubokém dýchání, kdy rty svírají náustek a inhalované léky vdechujeme pusou a nikoli nosem (Vávrová, 2006).

U dětí se doporučuje do věku dvou let používat masku a až později náustek. Edukace dětí je základ pro dobrou aplikaci inhalační léčby po celý život. Na trhu existuje celá řada druhů inhalátorů, například to jsou tryskové nebo ultrazvukové inhalátory. Pro inhalační léčbu jsou k dispozici tryskové inhalátory, které rozprašují mlhu pomocí kompresorů, nebo ultrazvukové, kde mlhu vyrábí ultrazvuk. Rozdíl mezi těmito inhalátory je, že ultrazvukový inhalátor vyrábí hustší mlhu a částice, které produkuje, jsou větší, než se pokládá za vhodné. Tyto typy inhalátorů mají častější poruchovost a některé léky se jimi nedoporučují inhalovat. Výhodou je, ale tichý chod

---

<sup>7</sup> Mukolytika: „Léky usnadňující vykašlávání“ (Vokurka, Hugo, 2004, s. 291).

přístroje. Tryskové inhalátory vydávají méně intenzivní mlhu, částice jsou v ideální velikosti. (Vávrová, 2006).

Na tyto přístroje lze připojit nástavce, které umožní pacientovi, aby se lék dostal do dýchacích cest při nádechu. Většina odborníků, zabývajících se CF doporučuje svým pacientům tryskové inhalátory. Kromě těchto dvou základních inhalátorů existují dozovací inhalátory. Doporučuje se, aby se používali se spacersy, do kterých se lék z inhalátoru stisknutím vstříkne a poté se lék vdechuje. I v domácím prostředí je třeba o inhalátory denně pečovat, myjí se pod proudem vody, dezinfikují a vysušují. V inhalátoru nesmí zůstat žádná vlhkost, ta se odstraní pomocí vysušovače na vlasy. Pacienti v domácím prostředí musí dodržovat očistu inhalátoru po každé inhalaci a to pomocí dezinfekce a sterilizace podobně jako v nemocničním zařízení. Je třeba 1x denně dát inhalátor do parního sterilizátoru, který si musí rodina pořídit do své domácnosti. Samozřejmostí je, že každý jedinec v rodině má svůj vlastní inhalátor Vávrová (2006).

Špásová, Paráková (2000) popisují, že po stanovení diagnózy CF děti začínají inhalovat roztok Amiloridu, který pomáhá, aby se sodík nevstřebával, a tím se snižuje vazkost hlenu. Mukolitika se mohou inhalovat nebo užívat perorálně. Inhalací bronchodilatací docílíme rozšířením dýchacích cest a tím se zlepší mukociliární clearance. Při intravenózním (dále jen i. v.) antibiotické léčbě je důležité zvolit správná ATB.

Houštěk, Brachfeldová, Čopová a kol. (1966) zmiňují, že v roce 1966 se k léčbě CF používal Acetylcystein<sup>8</sup>. Jednalo se o derivát AMK cysteinu. Léčba prostřednictvím Acetylcysteinu probíhala u 9 dětí s CF. Po první inhalaci bylo značné zintenzivnění kašle a expektorace. Bylo nutné odsávat hleny, aby se vyvarovalo retrográdní drenáži do periferních částí plic.

Vávrová, Lohmann, Suková a kol. (1986) uvádějí, že se na léčbu CF podávají protipseudomonádová ATB a léčbu usnadňuje heparinový uzávěr. Z řady ATB

---

<sup>8</sup> Acetylcystein: „Látka usnadňující vykašlávání hlenu, mukolytikum“ (Vokurka, Hugo, 2007, s. 2).

sepoužívají aminoglykosidy<sup>9</sup>, penicilíny se širokým spektrem a cefalosporiny<sup>10</sup> 3. generace, u kterých se musí dbát na citlivost P/K.

Szaff, Flensburg (1983). v roce 1983 chronická infekce *Pseudomonas aeruginosa* plic byla považována za nejtěžší terapeutický problém u pacientů s CF. Do roku 1983 P/K s CF v souvislosti s touto chronickou infekcí, byli ošetřeni pouze tehdy, když se klinický stav zhoršoval. Na základě intenzivního studia a pokroku léčby byli P/K pravidelně ošetřováni každé 3 až 4 měsíce .

K inhalaci slouží pomůcky tzv. flutter (Příloha 3) a PEP maska (Příloha 4). P/K se dále aplikuje dlouhodobá domácí oxygenoterapie s výhledem na transplantaci plic. Ta se provádí na třetí chirurgické klinice FN v Motole (Máček, Smolíková, 1995).

Dalším typem léčby je tzv. léčebná rehabilitace, která je základní metodou sloužící k průchodnosti dýchacích cest. Hlavním cílem je odstranění nadměrného množství bronchiálního sekretu. Základ spočívá v dechových cvičeních formou poklepových polohových drenáží a datuje se od 40. let minulého století. V posledních deseti letech se začaly uplatňovat nové terapeutické metody a to respirační a pohybová terapie. Tyto dvě metody jsou zaměřeny na práci s tvarováním těla, posilování svalů, relaxační režim a na trénování tělesné zdatnosti. Pohybová terapie ovlivňuje správné dechové návyky, které v sobě máme od raného věku. Příkladem pohybové aktivity je dechová gymnastika, kondiční dechová a pohybová průprava a trénink tělesné zdatnosti (Vávrová, 2006; Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009).

### **1.9.1 Respirační fyzioterapie**

Mezi respirační fyzioterapeutické postupy patří segmentální drenáže bronchů, masáže, nebo mechanické vibrace. K nejefektivnějším léčebným metodám patří polohové drenáže bez poklepu. Ty vyvolávají kašel a jím se odstraní vazký hlen z plic. Ke zvýšenému odkáslávání se používají dechová cvičení, která se provádí několikrát denně společně s inhalacemi mukolytik a mukoregulačních látek. Bývá doporučováno cvičit v horizontálních polohách v lehu na břiše, na boku, na zádech a v sedu. Tím jedinci posilují břišních svaly. Větší děti se učí prohloubené dýchání, které zvyšuje

---

<sup>9</sup> Aminoglykosidy: „Skupina ATB pro léčbu závažnějších infekcí způsobené bakteriemi“ (Vokurka, Hugo, 2007, s. 16).

<sup>10</sup> Cefalosporiny: „Skupina beta-laktamových ATB“ (Vokurka, Hugo, 2007, s. 59).

a posiluje koordinaci břišních svalů. Dále se děti učí vydechovat vzduch sevřenými rty, za pomoci slánky foukáním do vody či nafukováním balonku (Máček, Smolíková, 1995).

Respirační fyzioterapie zahrnuje také aktivní cyklus dechových technik, autogenní drenáž, PEP systém dýchání a respirační handling. Aktivní cyklus dechových technik spočívá ve cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku. Dále je to technika silového výdechu a huffingu s kontrolovaným dýcháním tzn. klidového dýchání s relaxační úlevou. Při autogenní drenáži pacient vědomě ovládá vůlí své dýchání. Při cvičení je možné sedět nebo ležet. Vávrová (2006) zmiňuje základní principy autogenní drenáže dle Jean Chevailliera a Schonima. Autogenní drenáž je možné kombinovat s flutrem, inhalací a jinými trenažéry. Účinek autogenní drenáže je možné kontrolovat pomocí pulzního oxymetru. Techniku PEP dýchání uvedla do respirační fyzioterapie Mette Falková pomocí PEP masky. Lekce obsahuje deset až dvanáct dechů přes PEP masku, kdy P/K vydechuje ústy proti odporu. Poté se maska odloží a pacient zakašle a tím se odstraní sekrece. Tento dechový cyklus se čtyřikrát až šestkrát opakuje. Upřednostňuje se toto cvičení provádět vsedě. Při pravidelném používání flutteru se docílí snížení viskozity hlenu. Nejlepší je trojkombinace flutteru s autogenní drenáží a s inhalacemi. Kontraindikace při používání flutteru nastává u P/K tehdy, pokud prodělal pneumotorax nebo trpí opakovanými hemoptýzami. Nevhodným uživatelem je i ten, který podstoupil transplantaci plic. U respirační fyzioterapie se provádí různá řada kontrol. Kontroluje se například rozbor dechových a pohybových dovedností P/K, funkce plic, saturace krve, množstvím vzhled a hmotnost sputa (Vávrová, 2006).

Aktivní cyklus dechových technik obsahuje tři techniky. Techniky lze střídát dle potřeb a možností pacienta:

dýchání je uvolněné, pomáhá počáteční koncentraci. Zajišťuje plynulé pokračování dechového cyklu podle individuálních potřeb pacienta;

cvičení hrudní pružnosti je dýchání, kdy vdechneme maximální množství vzduchu a následně krátce pasivně vydechneme;

technika silového výdechu a huffingu je spojení aktivního výdechu rychle přes otevřené a uvolněné dýchací cesty. Je součástí autogenní drenáže. Svalově aktivní výdech



podporuje uvolnění a huffing usnadní odstranění bronchiální sekrece. Při zvýšení nitrohrudního tlaku je toto zvýšení přenášeno na průdušinky a následně je z nich vytlačován hlen. Návzik tohoto výdechu spočívá v potlačení nutkání ke kašli, poté pomalý nádech nosem a hned prudký výdech s otevřenými hlasivkami. Toto způsobí, že se hlen přenesení do dutiny ústní. (Vávrová, 2006, Zapletal, Vávrová, Štefanová, 1983).

Autogenní drenáž je vědomě řízené dýchání. Nemocný se tak naučí odstraňovat hlen samostatně bez cizí pomoci. Skládá se z pomalého nádechu a výdechu s krátkou pauzou. Výdech probíhá přes otevřené dýchací cesty (Vávrová, 2006; Máček, Smolíková, 1995).

Dalším typem léčby respiračního systému je bronchodilatační léčba, která je indikována pokud P/K trpí bronchiální obstrukcí a při pozitivním výsledku bronchodilatačního testu. Používají se léky Ventolin, Berotec, Berodual atd. Při protizánětlivé léčbě se kortikoidy neosvědčily, kvůli výskytu nežádoucích účinků a proto se užívají je při bronchopulmonární aspergilóze. Inhalace kortikoidů např. Pulmicort snižuje dechový odpor a hyperinflaci plic. Léčba infekce dýchacích cest patří mezi důležitá léčebná opatření. Za úkol má zpomalit plicní destrukci. Podávání ATB pouze při exacerbaci infekce projevující se kašlem, dušností, teplotou, produkcí sputa, nechutenstvím, nálezem zánětlivých parametrů v séru a nálezem na RTG snímku se ukázalo jako nedostatečné. V některých zemích je podávána od kojeneckého věku dlouhodobá perorální antistafylokoková léčba. Indikací k léčbě CF je v pediatrii skupina chinolinů. Pokud je mikrob přítomen v sekretech i přes tuto léčbu, je třeba použít pravidelné nejméně dvoutýdenní podávání ATB ve tříměsíčním intervalu. ATB se podávají intravenózně ve 2 až 3 násobných dávkách než je běžné. Vždy se podává dvojkombinace ATB – aminoglykosidy s beta laktamy s fluorochinoliny nebo kotrimoxazolem. Ideální je domácí podávání ATB do periferního žilního katetru (dále jen PŽK) s heparinovou zátkou (Mihál, Bardoň, Hejnar, 2002). V současné době lékaři upřednostňují dvojkombinaci ATB aminoglykosidů s cefalosporiny III. generace, případně dle citlivosti.

Homola (2014) uvádí komplikace trávicího systému u pacientů s CF. Jsou to gastroezofageální reflux<sup>11</sup>, hepatopatie<sup>12</sup>, diabetes mellitus, hypovitaminóza, hyperproteinémie, nespecifické střevní záněty, portální a plicní hypertenze (Vávrová, 2006).

Vávrová (2006) rozděluje léčebné metody CF na kauzální genovou terapii, proteinovou terapii ovlivňující transport iontů proteinem CFTR a dalším iontovými kanály, ovlivnění abnormálního složení hlenu, boj proti destrukci tkání infekcí a protizánětlivou léčbu. Dle Mihála, Bardoně, Hejnara (2002) kauzální genová léčba spočívá v bezpečném a účinném transportu genu CFTR do genomu cílené buňky plicního epitelu.

Vávrová (2006) popisuje, že prostřednictvím somatické genové terapie by se P/K mohli zbavit svých příznaků prostřednictvím nápravy porušené funkce genu CFTR. Genová terapie má ještě spoustu kontraindikací a proto je ve fázi intenzivního laboratorního a klinického výzkumu. Dalším typem je proteinová terapie, která se dělí na terapii zaměřenou na protein CFTR a na terapii zaměřenou na ovlivnění resorpce natria. Vědci po celém světě pracují na vývoji a experimentují s mnoha preparáty. Zkoušky se provádějí na dobrovolnících. Vývoj každého nového léku může trvat i roky. Naděje na to, že bude možno včas zahájenou léčbou zabránit trvalému poškození plicní tkáně, je obrovská. Do té doby je třeba intenzivně léčit nemocné metodami, které jsou dostupné.

Mezi plicní komplikace v souvislosti s CF patří hemoptýza, pneumotorax a komplikace v souvislosti s transplantací plic. Hemoptýza se vyskytuje u 1 % nemocných a je charakterizována ztrátou 250 ml krve za 24 hodin nebo opakovanými ztrátami nad 100 ml za 24 hodin. Pokud toto u P/K nastane v nemocnici, je třeba ihned přerušit fyzioterapii, sestra by měla uklidnit P/K, dále lékař zruší ordinaci léků podporující krvácení a upraví poruchy koagulace a dle potřeby předepíše aplikaci transfuze. Dále sestra podává P/K dle ordinace lékaře krevní plasmu a kontroluje koagulační faktory. Při prokázání přítomnosti infekce v těle se podávají ATB. P/K sám

---

<sup>11</sup> Gastroezofageální reflex: „Dochází k pronikání kyselého žaludečního obsahu zpět do jícnu, který je poškozován a může vzniknout zánět“ (Vokurka, Hugo, 2004, s. 381).

<sup>12</sup> Hepatopatie: „Obecné označení pro jaterní chorobu“ (Vokurka, Hugo, 2004, s. 161).

nebo za pomoci sestry provede opakovaný výplach dýchacích cest ledovým fyziologickým roztokem. Lékař zavede endobronchiální balónkovou tamponádu a sestra ji během dne kontroluje. Celý léčebný postup probíhá za konzultace a dohledu pneumologa. Pokud jsou u pneumotoraxu přítomny klinické příznaky nebo je postiženo více, jak 20 % z celkového objemu plic je třeba zahájit hrudní sání pod tlakem do 20 cm vodního sloupce. Při možném neúspěchu by se měla zvážit možnost provedení pleurodézy. Další možností je aplikace sklerotizujících léků nebo aplikace vlastní krve nemocného do pleurální dutiny. Při projevech respirační insuficience je P/K indikována domácí oxygenoterapie. Rozhodující jsou hodnoty parciálního tlaku kyslíku pod 9,3 kPa (70 mm/ Hg), a plicní hypertenze nebo cor pulmonale pod 10 kPa (75 mm/ Hg). Léčba je prostřednictvím koncentrátoru kyslíku de Vibiss. Pokud nestačí tato aplikace, je možné zajistit oxygenoterapii tekutým kyslíkem z bomby (Mihál, Bardoň, Hejnar, 2002).

## **1. 10 Transplantace plic**

Transplantace plic se široce uplatnila u P/K s CF v terminální fázi respiračního selhání. První transplantaci plic provedl v USA James Hardy v roce 1963. Úspěšná příliš nebyla, protože P/K po pár dnech zemřel. Hardy ukázal, že plíce je možné transplantovat a tím vyvolal zájem po celém světě. Skutečný úspěch transplantace byl zaznamenán v 80. letech, kdy byl objeven cyklosporin typu A, který se stal základem imunosupresivní léčby, a tím vznikla nová éra orgánových transplantací. V ČR byl transplantační program zaveden až v roce 1997 týmem pod vedením prof. MUDr. Pavla Pařky, DrSc. ve FN Motol v Praze. V roce 1998 v ČR byla provedena první transplantace plic u pacientky s CF (Vávrová, 2006).

Do roku 2013 bylo v ČR provedeno 200 transplantací plic. Přibližně se provádí v ČR 20 transplantací plic za 1 rok. Pro transplantaci plic jsou vybíráni pacienti, kteří jsou v konečném stádiu plicního onemocnění. Čekací doba na transplantaci plic je v rozmezí 200 - 250 dní. Statistiky přežití lidí po transplantaci plic se liší, kdy jeden rok po transplantaci přežívá 70 – 80 % P/K a po 5 letech 50 – 55 %. Indikací pro transplantaci plic u CF jsou pacienti, kteří mají maximální množství vydechnutého

vzduchu za jednu vteřinu (dále jen FEV1) menší než 30 %. Plíce pacientů s CF obsahují velké množství rezistentních mikroorganismů, které zapříčiní častější potransplantační komplikace a přispívají k destrukci plic, intratorakálním pleurálním srůstům, uzavření hilových struktur ad. Bývá tedy často obtížnější odstranit plíci pacienta než samotná implantace. Po voperování nových plic je nutné sledovat, zda nebude plíce po transplantaci tělem příjemce odmítnuta. Lidé po transplantaci musí celoživotně užívat imunosupresiva<sup>13</sup>. V posledních letech se zavádí metoda transplantace plicních laloků od živých dárců, která bývá užívána výhradně u dětí, kdy dva příbuzní jedince s CF mu poskytnou dohromady dva plicní laloky (Valentová - Bartáková, Fila, Šimonek a kol., 2014).

Mihál, Bardoň, Hejnar (2002) uvádí další hodnoty pro indikaci k transplantaci plic a to parciální tlak kyslíku pod 7,3 kPa (55 mm/Hg) a parciální tlak oxidu uhličitého nad 6,6 kPa (50 mm/Hg). U těchto P/K je 50 % výhled dvouleté mortality. Transplantační centrum v Hannoveru udává přežití po 1 roce 90 %, po 3 letech 84 % a po 5 letech 78 % nemocných. Transplantace plic bývá možným řešením při nezvratné plicní insuficienci, která ohrožuje každého nemocného s CF. Transplantují se buď kadaverózní plíce, nebo laloky plic od žijících dárců nejčastěji od příbuzných. Nejčastěji se provádí oboustranná sekvenční plicní transplantace.

Vávrová (2006) uvádí, že u těchto P/K s těmito hodnotami se objevují respirační insuficience, stoupá u nich počet hospitalizací v důsledku onemocnění, je u nich přítomná masivní hemoptýza a stále se opakující pneumotoraxy. Vyšetření krevních plynů neodpovídá stanoveným hranicím. V čekací době je P/K zařazen do rehabilitačního programu, ve kterém posiluje svalstvo a připravuje se na operaci. Je důležité držet si svou váhu. P/K dochází na pravidelně kontroly do transplantačního centra každé tři měsíce. „*Transplantace plic se může uskutečnit, pokud je vhodný orgán kompatibilní s příjemcem v krevní skupině (systém AB0) a ve velikosti plic. Dárce plic je pacient, u kterého byla prokázána smrt mozku (neurologické vyšetření, 2 angiografie intrakraniálních cév po 30 minutách) a který splňuje všechna obecná kritéria pro multiorganový odběr*“ (Vávrová, 2006 s. 294).

---

<sup>13</sup> Imunosupresiva: „*Léky potlačující imunitní reakci*“ (Vokurka, Hugo, 2004, s. 198).

Nejčastějším typem u transplantace pacientů s CF je bilaterální sekvenční transplantace. Znamená to, že operaci lze provést bez kardiopulmonálního bypassu. Pouze v případě, když nastane pooperační kardiální nebo respirační selhání při selektivní ventilaci jedné plíce a u dětí mladších deseti let, se výkon provádí při mimotělním oběhu. Je důležité se zaměřit na psychickou stránku člověka v souvislosti s transplantací. (Vávrová, 2006).

Homola (2014) uvádí informaci, že do roku 2010 bylo provedeno v ČR celkem 23 operací transplantace plic u pacientů s CF. Průměrný věk P/K v době transplantace byl 25 let. Průměrná doba přežití byla 7,5 roku.

### **1.11 Klinický obraz trávicího systému cystické fibrózy**

Nejvíce z oblasti trávicího traktu je postižena slinivka břišní. Proces štěpení potravy je narušen ve slinivce břišní, ve které spočívá tvorba enzymů trypsinu, lipázy a amylázy. Léčba spočívá v podání pankreatických enzymů a stravy s nízkým obsahem tuků (Edwards, Richards, 2004).

Vávrová, Balašáková, Bartošová a kol. (2009) popisují, že dávkování pankreatické insuficience závisí na jejím stupni a obsahu tuků ve stravě. Počáteční dávka pro kojence je 1000 – 2000 jednotek lipázy/100 ml mléka. Enzymy se podávají v malém množství mléka nebo kaše. Po každém podání enzymů je nutné prohlédnout kojenci dutinu ústní, protože podané enzymy mohou iritovat sliznici dutiny ústní. U starších dětí se mění dávkování na 2000 – 3000 jednotek lipázy/kg. Hustý hlen, který je hlavním příznakem CF, uzavře vývody slinivky břišní. V mírné formě nemoci je sekret viskózní a vývody slinivky jsou dilatované. U pokročilých stavů jsou vývody slinivky plně neprůchodné. Již zmíněné enzymy se nemohou dostat do střeva, kde by měly natrávit jednotlivé složky potravy. Dalším problémem je porušená tvorba bikarbonátu a neutralizace žaludeční kyseliny, které při správném fungování pomáhají k rozkladu tuků na glycerol a na mastné kyseliny. Pokud se enzymy nedostanou ze slinivky do dvanáctníku, není potrava dostatečně štěpena. Potrava je jen zčásti vstřebána a nestrávené složky potravy podléhají ve střevě hnilobným a kvasným procesům. Tato dysfunkce se projeví vzedmutým břichem a hůlkovitými končetinami. Nejhůře trávenou

složkou potravy u lidí s CF jsou tuky. Co se týká proteinů a sacharidů, jsou v zastoupení tráveny enzymy produkované sliznicí střeva. Trávení není dokonalé a vznikají další komplikace. Při trávení sacharidů vznikají plyny, které nemocného obtěžují. Při trávení proteinů pomocí enzymů sliznice střeva chybí v krvi bílkovina albumin. Pokud není dostatek albuminu v krvi, uniká voda z žil do podkoží, které zduří a vznikají otoky (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol. 2009).

Střeva nevyklučují enzymy pro trávení tuků a tím jsou stolice neléčeného dítěte s CF objemné, zapáchající a viditelně obsahující tukové kapičky. Tento příznak se projeví u dítěte, když přestane být kojeno. Z důvodu, že nestrávený tuk odchází stolicí z těla ven, děti ztrácí velké množství energie a tím nepřibývají na váze. S tím souvisí porucha růstu a špatné vstřebávání vitamínů, které jsou rozpustné v tucích. Dítě trpí hypovitaminózou<sup>14</sup> až úplnou avitaminózou<sup>15</sup>. Hypovitaminóza vitamínu (A) se projevuje šeroslepostí. Hypovitaminóza vitamínu D se projevuje křivicí, ale ta se vyskytuje v souvislosti s CF vzácně. Mnohem častěji se setkáváme s osteoporózou. Vitamin E je důležitý pro činnost svalů a jiných orgánů. Působí protizánětlivě a je u CF velmi důležitý. Vitamin K potřebují játra pro tvorbu látek působících na srážení krve. U lidí s CF se jeho nedostatek může projevit sklonem je krvácení. „*Všechny tyto vitaminy je potřeba pacientům s CF, u kterých je nedostatečná zevní sekrece slinivky břišní, dodávat*“ (Vávrová, Balaščíková, Bartošová, 2009, s. 50). Kromě nedostatečné tvorby enzymů se u lidí s CF vyskytují opakované záněty slinivky břišní (Vávrová, Bartošová a kol., 2009; Mačák, Mačáková, 2004).

Houštěk (1979) uvádí, že novorozenec, který má mekoinový ileus nezvrací a smolka mu neodchází z těla ven, protože mekonium je vazké. Břícho se zvětšuje a rýsují se na něm střevní kličky. Na RTG mají kličky vlásenkovitý tvar s drobnými kalcifikacemi. Léčba mekoinového ileu je chirurgická.

Mihál, Bardoň, Hejnar (2002) popisuje mekoinový ileus, jako obsah, který má 6 - 8x více bílkovin než zdravé děti a tvoří hustou hmotu. Je doprovázen zvracením se žlučovou příměsí, distenzí břicha a opožděným odchodem smolky. Ztúžené kličky

---

<sup>14</sup> Hypovitaminóza: „*Chorobný stav z nedostatku některého vitamínu*“ (Vokurka, Hugo, 2004, s. 181).

<sup>15</sup> Avitaminóza: „*Chorobný stav způsobený naprostým nedostatkem určitého vitamínu*“ (Vokurka, Hugo, 2004, s. 40).

lze nahmatat přes dutinu břišní. Mekoniový ileus je častou příčinou střevní obstrukce u novorozence.

Šnajdauf, Škába (2005) charakterizují mekonium jako první střevní obsah, který je tvořen hlenem, buňkami střev a plodové vody.

Mihál, Bardoň, Hejnar (2002) na RTG snímku můžeme vidět dilatované smyčky tenkého střeva. Další problém může vzniknout, pokud se objeví distální intestinální obstrukční syndrom, ten se vyskytuje u 5 - 10 % nemocných. I přes pankreatickou substituci může dojít k zahuštění intraluminárního obsahu v oblasti dolní části ilea. P/K trpí chronickou bolestí břicha v pravém dolním kvadrantu, zvracením a úbytkem na váze. Při podávání vysokých dávek pankreatických enzymů může vzniknout fibrózní kolonopatie. Jedná se o zúžení tračnicku následkem submukózní fibrózy. Ta se projevuje bolestmi břicha a krvavými průjmy. Dále se u 20 % nemocných dětí s CF ve věku 1 až 2,5 roku vyskytuje prolaps rekta. Po zahájení léčby a úpravě stavu výživy zpravidla ustoupí. Sestra musí naučit rodiče správně pečovat v domácím prostředí o sliznici v okolí rekta. U 10 % případů je třeba prolaps léčit chirurgicky. Nález prolapsu by měl být indikací pro provedení potního testu. CF poškozuje také játra.

Havlík, Strejček, Berkow (1996) a Zitelli, Davis (2007) se shodují v názoru, že u většiny novorozenců s CF mekonium obsahuje velké množství sérových proteinů. Vyšetření mekoniového ilea může být použito jako základ novorozeneckého screeningu.

Dalším klinickým projevem CF je distální intestinální obstrukční syndrom. V praxi to znamená, že střevo neprůchodné hustým obsahem. Vyskytuje se v pozdějším věku pacientů. Tento stav bývá vyvolán buď nedostatkem tekutin, nebo stravou s velkým obsahem zbytků např.: větší množství citrusů v krátkém časovém období nebo i vynecháním léků trávicích enzymů. Distální intestinální obstrukční syndrom se projevuje kolikovitými bolestmi břicha, nadýmáním, nauzeou, zvracením, nechutenstvím, mastnými stolicemi nebo zácpou. U CF se vyskytuje zúžení střeva. Tento jev je vzácný ve spojení s CF. Mnohem častěji se vyskytuje výhřez konečníku. Vyskytuje se u neléčených nemocných, než se stanoví diagnóza CF. Po každém opakovaném prolapsu rekta, by měla sestra provést potní test. Dalšími příznaky CF jsou

bolesti břicha, peptické vředy, gastroezofageální reflux a gastritida (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009; Vávrová 1999).

Faktorem pro gastroezofageální reflux jsou zvýšený objem stravy, zpomalené vyprazdňování žaludku, respirační postižení a provádění fyzioterapie po jídle. Regurgitace a pyróza byly zaznamenány u 20 % nemocných dětí. Diagnostickou metodou je 24 pH - metrie jícnu a endoskopie. Dále se podávají prokinetika. CF postihuje játra a žlučové cesty. Někdy může být prvním projevem CF prodloužená novorozenecká žloutenka. U nemocných CF bývá žlučník nápadně menší a tvoří se v něm žlučové kameny. Onemocnění žlučníku se projevuje opakovanými bolestmi břicha, pocitem nevolností, hořkostí v ústech, žloutenkou a typickým žlučníkovým záchvatem vystřelující do boku a do zad. Játra u nemocných CF jsou postižena v souvislosti mutací genu CFTR, který více zahušťuje žluč ve žlučovodech. To vede k městnání žluči a k zánětu jaterních buněk a k vazivové přestavbě jaterní tkáně někdy až s rozvojem jaterní cirhózy. Onemocnění jater v souvislosti s CF se objevuje u lidí ve stádiu puberty. Počáteční období jaterního onemocnění se nemusí vůbec projevovat. Lékař to zjistí pohmatem břicha, ultrazvukem a odběrem krve na jaterní testy. Vzácně se onemocnění tak zhorší, že ve fázi jaterní nemoci nemůže krev přiváděná ze střeva do jater překonávat vzniklý odpor ve vazivově změněných játrech. Žíly, které přivádějí krev ze zažívacího traktu do jater, se rozšiřují a vznikají křečové žíly na dolních končetinách. Cirhóza bývá doprovázená ascitem v dutině břišní a portální hypertenzí (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009).

## **1.12 Léčba trávicího systému**

Na zlepšení funkce jater u CF se na léčbu používá kyselina ursodeoxycholová. Její účinek spočívá ve stimulaci cholerézy, zlepšení toku žluči a zvýšení bikarbonátu ve žluči. Podávání kyseliny ursodeoxycholové se zahajuje i preventivně u kojenců, kteří prodělali mekoniový ileus (Vávrová, Bartošová, Dědková a kol. 1999).

Léčba pankreatické insuficience spočívá v substituci pankreatických enzymů. V minulosti, kdy nebyly k dispozici dostatečně účinné substituční preparáty, používaly se různé extrakty z pankreatu savců. Pacientům byla doporučována dieta s nízkým



obsahem tuků. Léčba účinnou pankreatickou substitucí spolu s dietou bohatou na tuky zlepšily stav výživy a prognózu nemocných s CF. Nejdůležitější složkou substituce pankreatických enzymů je lipáza. Dávkování je individuální podle stupně malabsorpce. Maximální dávka by neměla překročit 10 000 jednotek lipázy na kg hmotnosti P/K. Pankreatické enzymy se podávají na začátku jídla s malým množstvím tekutiny. V současné době se pacientům s CF podává enzym Kreon 10 000 nebo Kreon 25 000. U dospělých se upřednostňuje enzym Panzytrat 25 000 (Vávrová, 2006). Vhodná je pestrá a vyvážená strava. Kalorická potřeba pacientů s CF převyšuje o 50 % potřebu zdravého člověka. Nezbytné je podávání vitamínů rozpustných v tucích (D, E, K, A). Vávrová (1999) se shoduje v substituci pankreatických enzymů Kreonu a Panzytratu s Šolcem, Černou, Dortem (1995).

Velmi častou komplikací u pacientů s CF je hepatopatie. Obvykle bývá u jedinců přechodná. Nejběžnějším nálezem na játrech je steatóza, která je přítomná u 23 - 75 % P/K s CF. S hepatopatií úzce souvisí portální hypertenze, která může vést ke komplikacím, jako jsou jícnové varixy. Hepatopatie zhoršuje malnutrici a hypovitaminózu. Vzhledem k četnosti hepatopatie u P/K s CF je doporučeno 1x ročně provádět screening vyšetřením jaterních enzymů a sonografií jater. Jedinou léčebnou možností je podávání kyseliny ursodeoxycholové, která zvyšuje tok žluči a nahrazuje ostatní potenciálně toxické žlučové kyseliny. Lékaři na užívání kyseliny ursodeoxycholové nemají jednotný názor. Další možností je transplantace jater (Jakubec, 2006).

### **1.12.1 Výživa u pacienta/klienta s cystickou fibrózou**

Jedním z hlavních projevů CF je malnutrice. Výživa u jedinců s CF je narušena poruchou trávení při nedostatečné činnosti pankreatu, ale i chronickou infekcí, která narušuje chuť k jídlu. Dýchací svaly jsou nedostatečně průchodné a potřeba energie stoupá při zvýšené práci dýchacích svalů. Energie se z těla ztrácí s bílkovinami přítomné v hnisu. Dochází tedy k nepoměru v organismu mezi energií získanou a energií, kterou potřebuje. Nemocný s CF potřebuje o 40 - 45 % víc energeticky hodnotnější stravu než člověk zdravý. Pokud organismus hladoví, čerpá ze svých

tukových zásob. Začne ubývat i svalová hmota, kvůli tomu, že tuky nestačí zásobovat všechny orgány v těle. Bílkoviny ze svalů se štěpí na AMK a přeměňují se na cukry nezbytné k činnosti mozku. Pokud tato situace přetrvává delší dobu, dochází ke zpomalení růstu. Připojí-li se k podvýživě zánět, chronická infekce a nedostatečné zásobení kyslíkem stav výživy se zhoršuje rychleji. Děti jsou menšího vzrůstu, mají hubené končetiny a málo podkožního tuku. Neznamena to však, že by se takto děti už rodily, k těmto příznakům dochází během prvního roku života. V období puberty nastává u nemocných adolescentů rozdíl ve fyzické kondici oproti zdravým jedincům. Stav výživy je důležitý ukazatel zdravotní kondice dětí s CF. P/K je doporučována vysoce kalorická strava doplněná o výživové doplňky s vysokou kalorickou hustotou. Je třeba, aby jedli jídla bohatá na vitamín K či ho užívali jako doplněk stravy. V případě těžkého stavu se lze uchýlit k nočnímu podávání stravy gastrostomií. Problém s poruchou trávení se řeší podáváním pankreatické substituce. Je to lék obsahující enzymy lipázu, amylázu a proteázu. Lék se podává krátce před jídlem, aby bylo umožněno co nejlepší trávení (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, Homola, 2014). Pro zvýšení kalorického příjmu se používají glukózové polymery a triacylglyceroly se středním řetězcem. U P/K u kterých se nedaří udržet přiměřený nutriční stav, je nutné zavést nazogastriickou sondu, perkutánní endoskopickou gastrostomii (dále jen PEG) nebo perkutánní endoskopickou jejunostomii (dále jen PEJ), (Havlík, Strejček, Berkow, 1996).

Sestra či sám P/K, adolescent, nebo jeho rodič vpravuje bolusově výživu pomocí janettovy stříkačky přímo do PEG. Nejčastěji se podává 300 ml v intervalu 2 až 3 hodiny během dne. Janettova stříkačka se musí po každém podání výživy propláchnout proudem horké vody a večer po posledním podání do PEG vyvařit v nádobě s pitnou vodou. Výživu podáváme pouze, když jsme si jisti, že předchozí dávka žaludek opustila. Pokud má P/K vzedmutý nadbříšek nebo pokud po otevření setu strava vytéká je třeba podání výživy odložit. Pokud potíže neustoupí, je třeba se poradit s lékařem. Druhý způsob podání výživy je kontinuální neboli nepřetržitý. Ten se využívá při podávání výživy do PEJ. Obvyklá rychlost podání je 100 až 150 ml výživy za hodinu. Pro střevo je přirozený pozvolný přísun živin, proto se výživa nechává po

celý den stejnou rychlostí. Používá se k tomu gravitační set nebo enterální pumpa. O sondu je třeba pečovat. Sestra edukuje P/K o nutnosti proplachu sondy. Sonda se proplachuje před i po podání výživy. K proplachu se používá 30 až 50 ml čaje nebo převařené vody. Zásadně se nesmí používat kyselé roztoky, jako jsou ovocné šťávy nebo minerálky. Mohlo by dojít je sražení výživy a ucpání sondy. Sestra edukuje o vhodné poloze pro podání výživy. P/K by měl sedět nebo by měl mít zvýšenou horní polovinu těla a v této pozici by měl vydržet 30 až 60 minut po skončení podání. Tímto se snižuje riziko, že se výživa dostane ze žaludku do horních dýchacích cest. Po ukončení podávání výživy P/K musí vždy uzavřít set, aby nedocházelo k úniku. PEG a PEJ se ošetřuje v prvních dvou týdnech každý den. Je třeba kontrolovat okolí ústí jako je zarudnutí, hnis, vytékání výživy atd. Pod přitlačnou destičku lze v prvních dnech po zavedení vložit sterilní čtverec. Místo vstupu se omyje vodou. Nedoporučuje se dezinfekce na bázi polyvidon - jodu např.: Jodisol, Braunol ad. Protože mohou negativně ovlivnit vlastnosti sondy. Místo vstupu se překryje čtverci a spolu s koncem sondy se přelepí náplastí (Solař, 2010).

Ve výživě P/K s CF hraje důležitou roli hydratace organismu. Je třeba dbát na dodržování, jinak hrozí komplikace ze zahuštění střevního obsahu a žluči a zhoršení odstraňování sputa z dýchacích cest. V období těhotenství je požadavek na výživu pro pacientky s CF náročné. Aby nebyl ohrožen růst a vývoj plodu, je nutné zvýšit kalorický přísun o 20 % než před graviditou. Doporučený váhový přírůstek během těhotenství je 8 až 10 kg, který se většinou žen nepodaří splnit. Řada léků především ATB, která žena užívá, se dostává do mléka. Pokud překážky v kojení nejsou, je nutné hlídat počet přijímaných kalorií a množství bílkovin, které ženě během laktace do těla přichází. Kojení dítěte starého tři měsíce znamená pro ženu navýšit denní příjem energie o 750 kcal. Některé plně kojené děti s CF, které dostávají substituci pankreatických enzymů, prospívají dobře a nepotřebují další kalorické obohacení. Pokud mají nízký obsah bílkovin a natria mohou hrozit některé metabolické komplikace např.: hypoproteinemie a hyponatremie s hyponatremickou alkalózou. U plně kojených novorozenců a kojenců je důležitá suplementace solí a to především horkých letních dnech. Děti je třeba kontrolovat jak klinicky tak i laboratorně. Je doporučováno

vyšetřovat hladiny elektrolytů a albuminu 1x za 1 - 3 měsíce. Pokud není laktace dostatečná nebo pokud dítě nemůže být kojeno, přechází se na umělou výživu. Množství přijímaného mléka by mělo být v prvních čtyřech měsících okolo 150 ml/kg tělesné hmotnosti dítěte za 24 hodin. Pokud dítě špatně prospívá nebo pokud není pokryta jeho energetická potřeba, je vhodné kalorické obohacení mléka o maltodextrin nebo kasein. Celkový obsah sacharidů se suplementací by měl být 10 - 12 g/ 100 ml a tuků 5g/100 ml. U kojenců s projevy závažného malabsorpčního syndromu zvláště u dětí po operaci pro mekoinový ileus a u dětí s intolerancí kravského mléka jsou indikovány bílkovinné hydrolyzátory s vysokým stupněm štěpení. Nemléčné příkrmy se u dětí s CF zavádějí dříve než u zdravých dětí a to ve 3. – 4. měsíci. Děti bývají dříve hladové a samotné mléko jim nestačí. Z energetického hlediska se nejvíce doporučuje instantní rýžová kaše, zeleninové polévky a ovocné kaše. U dětí předškolního věku se jídelníček skládá ze třech hlavních jídel, dopolední a odpolední svačiny a druhou večeří. V tomto období je důležité věnovat pozornost stravovacím návykům, kalorickému příjmu, růstu, vývoji a stavu výživy dítěte. U dětí školního věku od 6 do 12 let se objevují problémy s pravidelným užíváním pankreatické substituce a vitaminů rozpustných v tucích. V období dospívání od 13 do 18 let dochází k akceleraci růstu, rozvoji hormonální činnosti a k velké fyzické aktivitě. V tomto věku nejčastěji propuká plicní infekce, která zvyšuje kalorickou potřebu. Důsledkem působení těchto faktorů dochází ke zpomalení růstu a opožděnému nástupu puberty. Větší riziko nutričního selhání postihuje více dívky, které mají menší tělesnou hmotnost. V dospělosti musí člověk propojit životní režim s pracovními povinnostmi. Základem je vysoko - kalorická strava s podílem tuků. Často k udržení dobrého stavu výživy je nutné obohacovat jídelníček o modulární dietetiku nebo preparáty tekuté výživy. V případě perorálního neúspěchu přichází v úvahu výživa nasogastrickou sondou nebo PEG. Součástí nutričního programu je celková svalová stimulace, která napomáhá ke zlepšení tělesného složení a pomůže vylepšit ventilační kapacitu plic, oxygenii a fyzickou kondici (Vávrová, 2006).

**Tabulka 1 Doporučený energetický příjem P/K s CF dle věku a pohlaví**

Věk	Doporučený denní energetický příjem
Kojenci	150-200 kcal/kg
Děti od 1 roku do 9 let	130-180 kcal/kg
Chlapci od 11 do 18 let	100-130 kcal/kg
Děvčata od 11 let do 18 let	80-110 kcal/kg
Muži	100-120 kcal/kg
Ženy	80-120 kcal/kg

(Zdroj: CF Klub, 2013, s. 4)

### **1.12.2 Diabetes mellitus u pacienta/klienta s cystickou fibrózou**

Homola (2014) prognóza P/K s CF se stále zlepšuje a tak se lidé dožívají vyššího věku. Objevují se však komplikace, které prognózu zhoršují. Jednou z komplikací je Diabetes mellitus vázaný na cystickou fibrózu (dále jen CFRD). Včasné odhalení a léčba diabetu jsou důležité, protože mohou výrazně omezit negativní dopad na vývoj CF. Diabetes mellitus postihuje pacienty s CF v souvislosti na věku. Studie uvádí četnost výskytu Diabetu mellitu v souvislosti s CF u dětí 2 %, u adolescentů 19 % a u dospělých 40 %. CFRD se rozvíjí pomalu a typické příznaky se objevují později. Příčinou CFRD je ničení pankreatických ostrůvků, které jsou poničeny celkovou změnou pankreatu při CF. CFRD zvyšuje úmrtnost u P/K s CF až šestkrát. Tito P/K mají nižší body mass index a horší plicní funkce. Je doporučováno každoroční provedení screeningu formou orálního glukózového tolerančního testu u P/K starších 10 - ti let. Předchází jim často nejasné zhoršování plicních funkcí a nejasné zhoršování stavu výživy při zachovaném kalorickém příjmu.

Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol. (2009) tvrdí, že Diabetes mellitus v souvislosti s CF se objevuje u dětí do 10 let vzácně. Výskyt stoupá po 18. roce života, ovšem 50 % pravděpodobnost výskytu je u lidí po 30. roce života. Základní příčinou je vazivová změna slinivky břišní. Důsledkem této přeměny je to, že ve slinivce ubývá tzv. beta buněk. Ty jsou zodpovědné za tvorbu hormonu inzulinu, který napomáhá k využití glukózy v organismu a tím snižuje hladinu cukru v krvi. Pro CFRD je typické postupné snižování produkce inzulinu neboli inzulinopenie. Ohledně léčby se u pacientů s CFRD

nedoporučují podávat perorální antidiabetika v tabletách. Důvodem je, že jde o primárně nedostatečnou produkci inzulínu, kterou nelze vylepšit tímto způsobem. Léčba inzulínem je doporučována u P/K s CFRD s hyperglykemií nalačno. U CFRD bez hyperglykemie nalačno nebo u pacientů s porušenou glukózovou tolerancí a nedostatečnou produkcí inzulínu je přístup léčby individuální. Léčba pacientů s CFRD patří do odborného týmu na CF nikoli do běžných diabetologických center.

## 1.14 Osteoporóza

Snížení kostní mineralizace u CF je stav, který postihuje adolescenty a dospělé pacienty se zhoršeným stavem výživy. Osteoporóza souvisí s hypovitaminózou vitamínu D a vitamínu K, s léčbou kortikoidy, s malnutricí a se zvýšenými nároky v období růstu člověka. Je doporučováno provádět u P/K s CF starších 10 ti let screening bone disease pomocí denzitometrie a laboratorních markerů kostního metabolismu (Homola, 2014). Čím více se prodlužuje věk dožití u lidí s CF, tím více se začínají objevovat v souvislosti s CF další komplikace jako je osteoporóza<sup>16</sup>s osteopenií<sup>17</sup> Podle (Vávrové, 1999) má 15 – 25 % dospělých s CF osteoporózu a dalších 40 % osteopenii. Pacienti s CF mají sníženou hustotu kostního minerálu a vyšší incidenci zlomenin. Tyto komplikace spolu s frakturami a zvýšeným rizikem zlomenin nepříznivě ovlivňují kvalitu života a představují především problém při transplantaci plic. Prevence osteoporózy spočívá především v dětském věku, kdy se vytváří a modeluje kostní tkáň. Prevence tedy spočívá ve výživě, kontrola hladiny vitamínu D, dostatek vápníku a léčba plicního onemocnění. Doporučuje se omezit léčbu kortikoidy na minimum. Je možné dodávat kalcitonin a v těžkých případech bifosfonáty. Riziko osteoporózy se zvyšuje s věkem, dle stupně závažnosti plicního onemocnění a přítomností malnutrice. U všech takto nemocných by měl být zajištěn příjem kalcia, fosforu, magnezia a vitamínů D a K (Vávrová, Bartošová, Dědková a kol., 1999; Žurek, Horák, 2014).

---

<sup>16</sup> Osteoporóza: „Časté onemocnění charakterizované úbytkem kostní hmoty, atrofie kostí“ (řidnutí kostí; (Vokurka, Hugo, s. 324).

<sup>17</sup> Osteopenie: „Prořidnutí kostní tkáně“ (Vokurka, Hugo, s. 324).

## **2. Život pacienta/klienta s cystickou fibrózou**

Život jedince, který je ztížený jakoukoli nemocí je komplikovaný a má veliký vliv na psychiku nemocného a ovlivňuje celou jeho rodinu. Pro mnohé může být povzbuzující podpora ze strany Klubu CF. Pokud rodina chce čerpat výhody poskytované Klubem, musí se řádně zaregistrovat (příloha 15). Pro členy Klubu CF jsou pořádány různé akce, které jsou vypsané na webových stránkách. Členové klubu CF mohou využívat skupinová setkání, kde si mohou sdělovat zkušenosti a rady (Vávrová, 2006).

### **2.1 Adaptace na onemocnění**

Vávrová (2006) tvrdí, že vliv na adaptaci onemocnění mají věk, pohlaví, závažnost onemocnění, mechanismy přizpůsobení, intelektové schopnosti, uspořádání a fungování rodiny. Jsou popsány čtyři základní kritéria v posuzování spolupráce při dodržování pravidel léčby. Jedná se o spolupráci při každodenní fyzioterapie, dodržování diety, užívání léků, spolupráci při všech sledováních a záznamech výsledků. Jako nejméně spolupracující jsou nemocní dospělí. Studie o znalostech o nemoci se shodují v tom, že P/K různého věku mají dobré znalosti patofyziologie a léčby onemocnění, ale znalosti o genetické podstatě jsou slabší. Znalosti o nemoci mají spíše dívky/matky než chlapi/otcové. V popředí o znalostech jsou děti starších rodičů. Po sdělení diagnózy si rodiče a nejbližší příbuzní nemocného s CF projdou fází šoku. Dále může následovat popření, zlost, úzkost, hledání viníka, agrese, sebelítost a následně přijetí faktu a soužití s onemocněním. K nastolení psychické rovnováhy u P/K je třeba, aby lékař a sestra pomohli nemocnému a jeho rodině se s tímto faktem vyrovnat a vše jim vysvětlit. (Vávrová, 2006, Vávrová, Bartošová, Dědková a kol., 1999).

Život s CF a s její léčbou klade velké nároky na daného jedince a každého člena rodiny. Děti s CF mají vyšší pravděpodobnost vzniku citové poruchy nebo poruchy chování než děti bez CF. Čelí tolika překážkám v životě, a proto mají o něco vyšší pravděpodobnost vzniku psychických obtíží (Thomson, Harris, 2008).

## 2.2 Hospitalizace

P/K s CF je hospitalizován na pneumonologickém oddělení ve specializovaných fakultních nemocnicích, které jsou po celé ČR. Pokud se jedná o plánovanou hospitalizaci dítěte s CF, jeho zákonný zástupce by s sebou měl mít kompletní předoperační vyšetření dítěte, svůj průkaz totožnosti, doklad o zdravotním pojištění dítěte, zdravotní a očkovací průkaz dítěte, výsledky vyšetření, o které požádal ošetřující lékař (např. echokardiografický záznam, RTG snímky ad.), seznam léků, které dítě pravidelně užívá, průkaz diabetika, pokud je diabetik, osobní a školní potřeby. Je možná hospitalizace zákonného zástupce spolu s dítětem. Pouze pokud dítě nedosáhlo více než 6 ti let, je ubytování zákonného zástupce s dítětem hrazeno zdravotní pojišťovnou. Pokud se jedná o dítě staršího věku, musí rozhodnout revizní lékař příslušné pojišťovny o nezbytné přítomnosti zákonného zástupce u dítěte. Pokud revizní lékař zamítne, je zákonnému zástupci nabídnuta ubytovna FN Motol. Další možností je přítomnost zákonného zástupce v nemocnici na vlastní náklady (FN Motol, 2012).

Pokud se jedná o plánovanou hospitalizaci jedince staršího 18 - ti let s CF přinese si s sebou občanský průkaz (pas), průkaz zdravotní pojišťovny, doporučení k hospitalizaci a výsledky vyšetření. Součástí hospitalizace je i podepsání souhlasu s přijetím a s následným diagnostickým i léčebným postupem P/K, pokud se jedná o jedince do 18 let tak, zákonného zástupce. Před plánovanou hospitalizací P/K nebo jeho zákonný zástupce si může potřebné informace najít na webových stránkách dané nemocnice. S dotazy se může obrátit na svého ošetřujícího lékaře i na Klub CF (FN Motol, 2012)

Nejčastějším důvodem pro přijetí do nemocnice pro jedince s CF je léčba plicní exacerbace. Sestra vyplní s jedincem dle validity rodinnou anamnézu ohledně zdravotního stavu, alergií, o lécích, váze a dále změří tlak, puls a tělesnou teplotu. Lékař s týmem stanoví druh a postup léčby. Sestra zavede do žíly PŽK, pro podávání ATB. Sestra odebírá dle ordinace lékaře krevní testy včetně krevních plynů. Lékař vždy vysvětlí P/K postup plánovaného vyšetření. Hlavním důvodem pro hospitalizaci je přítomnost infekce v plicích, která je nežádoucí. K léčbě infekce se používají dvě skupiny ATB. Sestra podává pacientovi ATB po stanovém intervalu dle ordinace lékaře.



Dále jsou P/K podávány 2x až 4x aerosolová léčba, vitamíny a pankreatické enzymy. Sestra se spojí s fyzioterapeutem a naučí P/K respirační fyzioterapii a názorně ukáže polohy pro odkašlávání hlenu (Orestein, 1989; FN Motol, 2012).

### **2.3 Problémy s výživou a poruchy příjmu potravy**

Děti s CF, které chodí do školy a děti předškolní přijmou stejně nebo dokonce i více jídla než jejich zdraví vrstevníci. V souvislosti s příjmem potravy dochází ke stupňování rodičovské úzkosti. Byl uveden příklad, že výzkum u 13 adolescentních P/K s CF byla u nich diagnostikována atypická forma potravy. Matky by měly mít na paměti, že interakce spojená s kojením a krmením dítěte ve smyslu jejího zlepšení, je důležitá v prevenci budoucích problémů s přijímáním potravy (Vávrová, 2006, Šmídová, Chladová, Tesařová, 2009).

Děti s CF mívají problémy s trávením a trpí nechutenstvím. Příjem vysokokalorické stravy je však nutný pro jejich dobrý zdravotní stav. Rodiče žijí v obavách, zda dítě bude sytě jíst v kolektivu dětí a zda strava bude vyhovující. Je možné se domluvit s vedením kuchyně, aby kuchařky dětem přidávaly k hlavním jídlům ještě navíc např. tučnější jogurty, sýry ad., aby jejich kalorický příjem dosáhl doporučené denní dávky. Pedagog by měl být poučen o důležitosti, pravidelnosti a zásadách užívání pankreatické substitute v kapslích. Rodiče musí seznámit pedagoga, kolik kapslí má dítě k určitému jídlu pozřít. Starší děti samy vědí, kolik kapslí potřebují a jsou naučené si je brát samy (Vávrová, 2006; Šmídová, Chladová, Tesařová, 2009).

### **2.4 Psychologická péče**

Psychologická péče by měla být poskytována dítěti s CF, jeho rodičům i celé rodině. Měla by začínat od okamžiku zjištění diagnózy a pokračovat po celý život. Péče může být různě intenzivní a může se měnit dle stavu P/K. Jednou z forem psychologické péče, která se snaží eliminovat strach z budoucnosti v souvislosti s onemocněním CF je správná znalost všeho, co s tímto onemocněním souvisí. Dále je to spolupráce s celým zdravotnickým týmem z hlediska ošetřujícího lékaře a dále s diabetologem, rehabilitačním personálem, psychologem, pedagogy a sociální pracovníci z Klubu CF. Základem je edukace rodičů i dítěte s CF. Edukace probíhá ve

všech zmíněných okruzích. Komunikace mezi všemi účastníky musí být jasná a srozumitelná. Psychologická péče u rodičů a blízkých rodičů by měla trvat i po odchodu blízkého a milovaného člověka. Fáze vyrovnání se s diagnózou CF se skládá z šoku, popření, agrese, smlouvání, deprese a nakonec přijetí. Tyto stavy se vzájemně překrývají. V obdobích, kdy se stav dítěte zhorší, se mohou jednotlivé etapy opakovat. K porozumění těmto projevům, které jsou výsledkem dlouhodobé náročné životní situace, pomůže znalost struktury osobnosti a znalost struktury rodiny. Včasná diagnostika redukuje stres celé rodiny a zvyšuje důvěru ve zdravotnický systém. Také přispívá k optimalizaci genetického poradenství a informovanost v rodinách s prvorozeným dítětem s CF. Při celoplošném provedení novorozeneckého screeningu CF lze P/K soustředit do klinických center, která jsou po celé ČR (Vávrová, 2006).

#### **2.4.1 Rodina**

Ve vztahu by měl být druhý partner informován o nemoci jedince s CF. Při rozhodnutí založení rodiny by se pár měl poradit s odborníky a podstoupit vyšetření, která jsou zmíněna v předchozích kapitolách. Každé chronické onemocnění, tak i CF má dopad na celou rodinu. Při sdělování diagnózy by měli být přizváni pokud možno oba rodiče a dítě s CF. Dále by měl být přítomen celý tým, se kterým přijde rodina s dítětem do styku. Jsou to lékaři, rehabilitační a sociální pracovníci a psycholog. Collum a Gibson popisují čtyři stádia rodičovské reakce na CF. Prediagnostická fáze charakterizovaná růstem znalostí o nemoci, v konfrontační fázi probíhá popření diagnózy, smutek, chtění dalšího těhotenství s obavami z dalšího genetického postižení, převládá zlost vůči zdravotníkům, partnerovi, ale nikdy ne vůči samotnému dítěti. V dlouhodobě adaptační fázi probíhá vývoj vztahu mezi dítětem, rodiči a postojem k onemocnění v situaci, že dítě zemře dřív než rodiče. Výzkum ukázal, že rozvodovost rodičů dítěte s CF je větší než u nemocných s diagnózou leukémie. Vliv CF na sourozence nemocného dítěte je veliký, ale v literatuře opomíjený (Vávrová, 2006; Vávrová, Bartošová, Dědková a kol., 1999). „*Vztah mezi nedostatečným fungováním rodiny a množstvím behaviorálních problémů u dětí s CF je zřejmý, což lze konstatovat jako opakující se zkušenost i v našich podmínkách*“ (Vávrová, 2006 str. 458). Každý,

kdo má plicní problémy, by se měl vyvarovat kouření. Měl by přestat navštěvovat zakouřená pohostinství a diskotéky. Jakmile se dítě začne stýkat s ostatními dětmi, nebude možné ho uchránit před infekcemi, které budou dítě obklopotovat. Je třeba zamezit styku s lidmi, kteří jsou právě nachlazení, ale jinak nemá smysl ho izolovat od kamarádů. Tlak, kladený ze strany rodičů na dítě zaměřený na jeho výkon ve škole a na tlak, s dodržováním léčby může vyústit od odmítání léčby až po experimenty s kouřením nebo s návykovými látkami. Zde má nezastupitelné místo konzultace s psychologem, kde se rodiče naučí naslouchat potřebám dítěte (Vávrová, 2006; Chumbley, 1999).

#### **2.4.2 Kojenecké a batolecí období**

Rodiče jsou znepokojení, že jejich dítě s CF v kojeneckém období má opožděný vývoj hrubé motoriky. Tento pomalejší vývoj nijak nesouvisí s mentální úrovní jedince. V batolecím věku přetrvává u dítěte separační úzkost. V dnešní době jsou děti hospitalizováni s jedním z rodičů, což je velkou výhodou a většinou to usnadňuje spolupráci mezi zdravotnickým personálem a dítětem. Rodič by měl být přítomen u všech vyšetření a povzbuzovat své dítě. Největší psychická zátěž na rodiče i na jedince s CF nastává během hospitalizace v době tzv. edukačního pobytu na oddělení, které trvá jeden týden po stanovení diagnózy. Rodiče se zde učí, jak s nemocným dítětem pracovat, je jim nabídnuta pomoc odborníků ze strany psychologa nebo sociální pracovnice Klubu CF. V období batolecím probíhá proces sebeuvědomování se a je spojené s negativismem. Dítě se může projevat vzdorovitým odmítáním léčby či jakékoli jiné spolupráce. Problémy nastávají především v inhalacích, příjmu potravy a léků. Pokud má dítě v tomto období prolaps rekta, který může být bolestivý, dítě může potřebu na stoličce potlačovat, a z toho důvodu je důležité kontrolovat pravidelné vyprazdňování. Dítě s CF by se mělo po 2. roce života naučit smrkat a odkašlávat hlen z úst (Šmídová, Chladová, Tesařová, 2009).

#### **2.4.3 Předškolní věk**

Nástup do mateřské školy souvisí se začleněním dítěte do vzdělávacího procesu a znamená velký krok k socializaci dítěte. Dítě s CF, které si uvědomuje své

onemocnění vzhledem ke svému věku, začne trávit čas se zdravými dětmi. A to znamená, že se může setkat s různými reakcemi na jeho upřednostňování. Dostává větší porce stravy např. svačiny, je více opečováván pedagogem atd. Dětem s CF se dříve docházka do mateřské školy nedoporučovala. Důvodem bylo riziko větší nemocnosti. V současnosti díky novým léčebným možnostem dítěti umožněno navštěvovat mateřskou školu alespoň poslední rok před nástupem do školy. Rodiče mají obavy, že jejich dítě přijde při styku s ostatními dětmi do kontaktu s bakteriemi, které by mohly ohrozit jeho dýchací cesty. V předškolním věku jedinci s CF ještě nemají plíce trvale osídlené bakterií *Pseudomonas aeruginosa*, která je běžně kolem nás např. v odpadech umyvadla, toaletě aj. Pro zdravé je tato bakterie neškodná, ale dětem s CF může způsobit zhoršení zdravotního stavu. Proto rodiče doma dbají na přísný hygienický režim, aby dítě před touto infekcí ochránili. Dítě s CF užívá před každým jídlem pankreatické enzymy. Dítě bylo zvyklé na podávání enzymů od matky a při nástupu do školy si musí podat enzymy samo. Je vhodné, aby byl s tímto procesem obeznámen pedagog. Dozor nad pravidelností požití pankreatických enzymů nepatří mezi kompetence pedagoga a ten může lehce zapomenout. Podle mého názoru by se v tomto případě uplatnila komunitní (školní) sestra, která by mohla pracovat jako zdravotnice pro celou školu i na akcích pořádané mimo areál školy (Šmídová, Chladová, Tesařová, 2009).

#### **2.4.4 Školní věk**

Vstup do školy znamená pro dítě o krok blíže k socializaci v jeho celkovém rozvoji. Dříve platilo pravidlo, že všechny děti s CF mají automatický odklad školní docházky. Důvodem byly zdravotní důvody pro svůj menší vzrůst a křehčí tělesnou konstituci. Dnes to u většiny dětí není z těchto důvodů třeba. Pokud je dítě zralé, nic by nemělo bránit jeho nástupu do školy. Rodičům je doporučováno, aby při nástupu dítěte písemně informovali vedení školy o onemocnění dítěte. Nejvíce znalostí by měl mít třídní učitel. Informace by měli předat samotní rodiče ústně a i písemnou formou. Existuje speciální brožura s informacemi o CF, která je určena přímo pro školy. Děti musí průměrně 2 – 3 hodiny denně věnovat svému zdraví. V mladším školním věku

jsou děti s CF většinou otevřené a sdílné a o svém onemocnění hovoří bez zábran. Děti chtějí zapůsobit a předvést se spolužákům, jak používají inhalátor a dechovou pomůcku flutter. Některé děti se stydí kašlat ve třídě a vyplivnout hlen do papírového kapesníku před ostatními. Dítěti by mělo být umožněno kdykoli během vyučování na chvíli odejít a provést „čištění“ dýchacích cest mimo třídu. Dítě má problémy s trávením a s plynatostí a tak by mu mělo být umožněno navštěvovat toaletu dle potřeby. Dříve byly děti s CF osvobozeny od mazání tabule houbou, v současné době se ve školství používají interakční tabule a tak tento problém odpadl. Dále by neměly při vyučování sedět těsně u umyvadla, manipulovat s hlínou apod. Rizikem tak mohou být práce v laboratoři či během pracovní výchovy. Dětem s CF je možné výuku upravit. V komplikovanějších případech je možné si domluvit individuální výukový plán. Pokud lékař tak nestanoví, dítě nebude osvobozeno ze sportovních aktivit a tělesné výchovy ve škole. Je třeba se domluvit s učitelem, že dítě si bude jednotlivé aktivity regulovat samo dle svého aktuálního zdravotního stavu. (Vávrová, Bartošová, Dědková a kol., 1999; Vávrová, 2006; Šmídová, Chladová, Tesařová, 2009).

Nemocní s CF musí denně stihnout mnohem více činností než jejich zdraví vrstevníci. Je žádoucí, aby nároky školy byly přizpůsobeny k jejich odlišným potřebám a zejména časovým možnostem. Děti musí chodit na pravidelné kontroly k lékaři, proto mají častější absenci. Ráno musí brzy vstávat z důvodu inhalací a vydatných snídaní. Proto se mohou objevovat pozdější příchody na první vyučovací hodiny. Je třeba dohlédnout, aby to dítě nebralo jako možnost se vyhnout škole a je třeba absenci udržovat v rámci mezí. Kritickým obdobím je obzvláště adolescence. Děti by se měly zapojovat co nejvíce do školních i mimoškolních aktivit, aby nepocíťovaly vyčlenění z kolektivu. Základním předpokladem dobré spolupráce školy s nemocným dítětem a jeho rodinou je úzká a otevřená komunikace. Někdy je zapotřebí kontaktovat sociální pracovníci či psychologku Klubu CF, které znají celou problematiku velmi podrobně a dlouhodobě s rodinami spolupracují. Je žádoucí, aby okolí nemocného mělo dostatek informací o nemoci a celkovém léčebném režimu CF. Musí vždy platit právo na ochranu osobních informací a respektování postoje nemocného a jeho rodičů ke sdělování čehokoliv, co se týká nemoci. Některé školy se účastní tzv. programu

integrace ve školství. To znamená, že tyto školy dostávají z fondů ministerstva školství finanční částky, které slouží pro nemocné děti. Finance jsou např. na odměny pro učitele, kteří dochází k dítěti domů, nebo na učebnice, které dítě nemusí přenášet ze školy domů a naopak (Vávrová, Bartošová, Dědková a kol., 1999; Vávrová, 2006; Šmídová, Chladová, Tesařová, 2009).

Děti chodí několikrát za rok dle potřeby do nemocnice na pravidelná léčení ATB do žíly. Tato intravenózní kúra trvá 2 týdny. Je možné tuto léčbu absolvovat i v domácím prostředí a tak nevynechat školní docházku. Vždy je třeba zhodnotit aktuální stav dítěte, nenutit jej k přepínání sil v předmětu tělesná výchova. CF nemá vliv na pozornost a kapacitu krátkodobé paměti. Negativním činitelem u dítěte ve škole může být kašel, který ho odvádí od pozornosti ve výuce. Pozornost může být ovlivněna i únavou z náročného léčebného režimu. Pokud dítě s CF má diagnostikovaný syndrom poruchy aktivity a pozornosti (ADHD), je dvojnásobně znevýhodněno. Intelekt dětí s CF však není nijak ovlivněn. Děti s CF bývají drobnější než děti zdravé a právě v pubertě si toho více všímají. Nastat může problém v období dospívání u dívek s CF, které si hlídají svoji tělesnou váhu, je třeba si s dívkami promluvit a vysvětlit jim důležitost příjmu potravy (Šmídová, Chladová, Tesařová, 2009).

#### **2.4.5 Období středoškolské vzdělávání**

Dospívání a nástup na střední školu může být obzvláště obtížné období pro jedince s CF. S přibývajícím věkem, chtějí nabýt více znalostí o jejich závažné nemoci a stále více si jsou vědomi důsledků, které souvisí s jejich zdravotním stavem. V období dospívání se začínají rozvíjet po fyzické stránce, jedinci s CF mají fyzický růst zpomalený a nástup puberty je často opožděný. Dospívající s CF mají některá zdravotní omezení, která jsou třeba respektovat, ohledně výběru školy jako přípravy na budoucí povolání. Měly by se eliminovat nástrahy, které by mohly zhoršit nemoc. Neměli by se pohybovat v horkém, prašném či nějak znečištěném prostředí, a omezit styk s nemocnými apod. Nesmí vykonávat fyzicky namáhavé práce. Studentům s CF se nedoporučuje ubytování na internátech, kde se těžko dá plně dodržovat léčebný režim, proto je vhodné vybrat školu co nejbližší svému bydlišti. Výhodou je, že většina

učilišť a středních škol umožňuje studentům, kteří nemohou ze zdravotních důvodů navštěvovat školu denně, výuku dle individuálního plánu. Období dospívání bývá často kritické z hlediska celkového zhoršení zdravotního stavu. Jedinec by se neměl vystavovat nepřiměřeně dlouhodobé zátěži, která může jeho zdravotní stav zhoršit. Dospívající lidé ve výzkumu popsali obtížné balancování mezi touhou dozvědět se více o jejich stavu, a na druhé straně přání nebýt přetížen informacemi. V současné době plné techniky si spoustu informací najdou na internetu. Množství informací, ne vždy úplně pravdivých, může vést k úzkosti, depresi až dokonce k samotnému odmítnutí léčby (Thomson, Harris, 2008; Šmídová, Chladová, Tesařová, 2009).

#### **2.4.6 Období vysokoškolské vzdělávání**

Po absolvování střední školy mohou pokračovat, i přes závažnost svého stavu, ve studiu na vyšší odborné škole nebo na vysoké škole. Rozhodnutí ke studiu na vysoké škole však předpokládá dobrou znalost sebe sama, svých možností a především dobré rozeznávání svých fyzických sil. V této době, aby měl být člověk zcela samostatný ve zvládnání péče o sebe. Je třeba, aby student sladil požadavky, které vysoká či vyšší odborná škola požaduje s požadavky léčby. Člověk na vysoké škole či vyšší odborné škole se stává dospělým. Jsou určeny čtyři hlavní zátěžové oblasti v dospělém věku. Jsou to alterace zjevu, omezení interpersonálních vztahů, sociální izolace a vzrůstající obavy z budoucnosti. Probíhají studie, které ukazují, jak vypadá život dospělých s CF vzhledem k jejich separaci od rodiny a samostatnému partnerskému životu. Výzkumy ukazují, že 1/3 nemocných s CF žije se svými rodiči a zbylé 2/3 žijí v partnerství či manželství. Výjimkou jsou studie dle Perobellisové, která zjistila, že 80 % dospělých s CF žije u svých rodičů. Dále výzkumy odhalily, že až skoro 1/2 nemocných je zaměstnána na celý úvazek a 1/4 studuje. (Vávrová, 2006; Šmídová, Chladová, Tesařová, 2009).

### **2.5 Reprodukční systém**

V následující podkapitole je řešena problematika týkající se reprodukčního systému, tj. mužská sterilita, těhotenství, kojení a antikoncepce.

Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol. (2009) uvádí, že pokud se lidé s CF dožijí reprodukčního věku v dobrém zdravotním stavu, mohou vést sexuální život a založit rodinu jako každý zdravý člověk. Informace o tomto tématu by měli podávat svým dětem rodiče a lékař. Zda mohou vést lidé s CF běžný sexuální život, to záleží na průběhu a závažnosti onemocnění. Zdravý člověk by měl být informován o nemoci svého partnera. Také by měl respektovat skutečnost, že vynaložená energie během pohlavního styku může nemocného hodně vyčerpat. Sexuální styk může u jedinců s CF vyvolat záchvat kašle. Partneři by proto měli zvolit techniky pohlavního styku, aby byly dostačující a příjemné pro oba. Toto téma je velmi citlivé a pro nemocného nepříjemné. Partneři musí nastávající rodičovství prodiskutovat s ošetřujícím lékařem a je třeba zvážit závažnost stavu a do jaké míry by péče o dítě komplikovala a znesnadňovala péči o zdraví nemocného partnera i pohled do budoucna. CF dále ovlivňuje mužskou neplodnost. Neplodnosti u mužů s CF je přítomna v 98 % a je způsobena tím, že nadvarle končí většinou slepě a jeho vývod chybí, jedná se tzv. o obstruktivní azoospermie. Je to kvůli vývodným cestám, které jsou ucpané hustým. Typické pro CF je, že spermie se normálně tvoří a jsou pohyblivé. Odlišnost od zdravého muže spočívá v tom, že se spermie nedostávají do ejakulátu kvůli hustému hlenu. Chlapci by měli být s tímto problémem seznámeni včas, a je třeba jim zmínit, že se mohou stát otci po odběru spermií injekční stříkačkou. Odběr lze provést, kdykoli po skončení puberty a vzorek uložit ve spermobance do doby, kdy muž bude chtít založit rodinu. Tímto způsobem se mohou stát muži s CF biologickými otci svých dětí. Každé dítě muže s CF bude mít gen pro CF, je nutné vyšetření partnerky a zjistit, zda není nosičkou genu CF. Existuje 2% možnost, aby muži s CF měli děti přirozenou cestou.

Warwick (1981) uvádí, že jedním z příznaků CF u žen je zvětšení vaječníků. Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol. (2009) uvádějí, že z hlediska reprodukčního ústrojí u žen může být plodnost s CF snížena. Je to méně časté a mnoho žen s CF se může stát matkami. Sníženou plodnost způsobuje vazký hlen, který se tvoří v kanálku děložního čípku a může bránit pronikání spermií a tím oplodnění vajíčka. Pokud se ukáže u ženy s CF neplodnost, lze provést přímě vpravení neboli inseminaci spermií do dělohy malým lékařským zákrokem. Plodnost žen s CF závisí také na celkovém



zdravotním stavu. Puberta u dívek s CF je často opožděna o jeden až dva roky. Uvádí se, že 10 % žen s CF nezačne menstruovat nikdy a u 17 % žen s CF menstruace během života vymizí. U žen s CF se mohou na děložním čípku tvořit polypy a na vaječnících drobné cysty. Pokud otěhotní žena s CF, platí u ní dvojnásobně všechna rizika, která těhotenství způsobuje. Těhotenství ovlivňuje dýchací ústrojí, svalovou a srdeční činnost. Může dojít k poruše normální hygieny dýchacích cest, je ovlivněn krevní oběh a dochází k nedostatečnému přívodu živin.

Dle Vávrové, Balaščíkové, Bartošové a kol. (2009) se první zmínky o těhotenství žen s CF objevily v roce 1960. Fyziologické změny vedou k velké zátěži organismu zejména pro dýchací ústrojí a mohou mít důsledky pro plod. U zdravé ženy se zvýší počet i hloubka dechů za minutu a stoupá spotřeba kyslíku. U žen s CF může během těhotenství dojít ke zhoršení funkce plic a k nedostatečnému okysličování krve. Nedostatek kyslíku v těle má za dopad výskyt potratů a předčasných porodů u žen s CF. Infekce u matky a některé léky, které užívá kvůli CF, mohou nepříznivě působit na plod. Dalším problémem je zvýšená kalorická potřeba, jejíž uspokojení může být obtížné a vede k poruše růstu plodu. V tomto smyslu je proto důležité sledovat před těhotenstvím i během něj stav výživy a glukózovou toleranci. Žena musí respektovat podmínky, za kterých se těhotenství nedoporučuje. Patří k nim podvýživa, (body mass index < 18 kg/m<sup>2</sup>) a špatná funkce plic. Těhotenství nelze u ženy doporučit, pokud má zvýšenou hodnotu oxidu uhličitého v krvi a nízkou hodnotu kyslíku v krvi, vysokým tlakem v plicní tepně a přetížením pravé srdeční komory. Ideálním parametrem pro ženy s CF je mít před těhotenstvím FEV<sub>1</sub> větší než 80% a RTG hrudníku by měl být co nejpříznivější. Rozhodnutí o tom, může-li žena těhotenství zvládnout bez ohrožení svého zdravotního stavu je individuální. Je nutná spolupráce v rámci ošetrovatelské péče porodníka s CF speciality. Žena v těhotenství potřebuje agresivní léčbu a to i na úkor plodu. Budoucí matce jsou aplikovány i. v. ATB a intenzivní fyzioterapii. Je třeba sledování sycení krve kyslíkem. Děti žen s CF se v 27 % rodí před 37. týdnem těhotenství. Platí pravidlo, že jsou vždy nosiči genu CFTR. Matka i její okolí nesmí dopustit, aby žena pro péči o dítě zanedbávala svou léčbu. Složení mléka u ženy s CF se nijak nemění od mléka ženy zdravé. Kojení se nedoporučuje u žen, které mají špatný

stav výživy, špatnou funkci plic, u diabetiček a u žen s chronickou bakteriální infekcí. Při kojení je třeba brát zřetel na vylučování léků, které žena užívá v souvislosti s CF, do mléka.

Není-li těhotenství ženě doporučováno, musí brát vhodnou antikoncepci. Pokud není naděje na to, že by bylo těhotenství v budoucnu možné, lze provést sterilizaci<sup>18</sup>. Kromě hormonální antikoncepce v tabletách lze užívat i náplast'ové či injekční preparáty, které lze vzhledem k poruše vstřebávání léku z trávicího ústrojí považovat za účinnější. Tyto preparáty jsou pokládány za vhodné a bezpečné. Ženy mají obavu z poškození jater a z působení na plicní cévy ve smyslu jejich zužování. V době podávání ATB a sedm dní po skončení léčby se doporučuje užívat preservativ. Užívání ATB snižuje účinek antikoncepčních přípravků. Zavedení nitroděložního tělíska není u žen s CF příliš časté (Vávrová, Balaščíková, Bartošová a kol., 2009).

## 2.6 Pohybová aktivita

Prostřednictvím pohybové aktivity u lidí s CF je předpokládán léčebný a psychologický efekt, bohužel malá část z nemocných využívá cvičení. I přesto, že CF není onemocněním jen současné doby, tak se do roku 1995 mnoho nemocných, kteří použili zvýšení pohybové aktivity jako léčebného prostředku, neobjevilo. Někteří autoři jsou toho názoru, že většina nemocných pro své celkové oslabení vnímá při větší zátěži nepříjemné stavy, projevující se rychlou únavou a dušností. Tolerance tělesné námahy je u nemocných s CF omezená. Zvýšením fyziologického mrtvého prostoru, který se zvětšuje až trojnásobně a snížení schopnosti difuze při zátěži vyústí ve snížení ventilační kapacity a pro dodání stejného množství kyslíku je třeba větší ventilace. Tento defekt omezuje pohybovou aktivitu u lidí, kteří se dostávají brzy na hranici svých možností. Tito nemocní netrpí větší hyperkapnií a jejich klidová minutová ventilace dosahuje až 70 %. Můžeme tedy říci, že při mírné tělesné zátěži překračuje jejich ventilace maximum. U zdravých lidí dosahuje dechový objem při zátěži 65 %

---

<sup>18</sup> Sterilizace: „Umělé vyvolání neplodnosti obvykle chirurgickým zákrokem, u mužů podvazem chámovodů = vazektomie (Vokurka, Hugo, str. 419)“.

vitální kapacity a u CF je to až 90 %. Faktory, které snižují hodnoty klidových respiračních testů, působí odlišně při tělesné zátěži. Nemocný při klidových testech zvyšuje expirační tlak a dynamická komprese, která takto vzniká, omezuje výdech. Na začátku tělesné zátěže se při zvýšené ventilaci objevuje fyziologická bronchodilatace. Takto se zvýší expektorace, hlen se dostane do velkých dechových cest a je kašlem odstraněn. Při zátěži se zvyšuje minutový výdej srdeční a plicní perfuze. Úspěšnost při odstraňování hlenu je při cvičení až dvojnásobná než při stejné intenzivní ventilaci v klidu. Vyšetření ukázala, že svalová síla a vytrvalost dýchacích svalů zůstala zachována. Přes celkové oslabení, poruchy výživy a nízkého množství aktivní hmoty je síla dechových svalů stejná jako u zdravých jedinců. Příčina zachování síly dýchacích svalů je trvale ve zvýšených nárocích na ventilaci a tím vzniká tréninkový efekt. Cvičení je větším přínosem pro nemocného než sedavý způsob života. Čím větší má člověk pohybovou aktivitu, tím se zvyšují jeho možnosti. Je nutné upozornit na možná rizika, jako jsou arytmie, křeče a rychlé vyčerpání zvláště v letních měsících. Toto riziko je důsledkem zvýšené koncentrace minerálů v potu a větší ztrátou při močení (Máček, Smolíková, 1995).

Jedinci s CF jsou většinou drobného rázu, slabší, trpí často dušností a jejich pohybový vývoj je opožděn. Reakce na zátěž ukazuje na nedostatek adaptace. Při tělesné zátěži se prudce zvyšuje srdeční frekvence než spotřeba kyslíku. Maximum nelze zjistit, protože zátěž je omezena bolestmi v lýtkách. U nemocných můžeme měřit aktuální nebo tzv. tolerovanou zátěž na ergometru. Toto vyšetření by mělo být provedeno u každého před zařazením do cvičení. Při intenzivním kašli vkládáme do vyšetření krátké pauzy na odkašlání. Začíná se zátěží 0,3 - 0,5 W na Kg dle stavu P/K a postupně stoupá na 1W na Kg. Začínáme rychlostí 3 km/hod a postupně každou minutu zvyšujeme zátěž až na konečnou rychlost a to je 5,6 km/hod. Vyšetření trvá pár minut (Máček, Smolíková, 1995).

Doporučuje se ze začátku na cvičení 3x týdně. Postupně můžeme zvyšovat na 1x denně. Během prvních 6 až 12 týdnů by se měla vyvinout základní adaptace na zátěž a nemocný má získat vhodné pohybové návyky. Cvičení trvá na začátku 15 minut, a rozdělí se do tří sérií po 5 minutách, po každé sérii následují 2 minuty pauzy. Každou

sérii můžeme postupně navyšovat o 2 – 3 minuty. Formou cvičení používáme plavání, jízdu na ergometru, chůzi nebo pomalý běh. Takto zvyšujeme toleranci na zátěž. Intenzita vyvolává prohloubené dýchání, které posiluje dýchací svaly a zvyšuje vykašlávání. Krvácení při kašli či obličejové křeče, to jsou reakce člověka s CF, který se nikdy nesetkal se zátěží. Lidé s CF jsou hubení, nemají podkožní tuk a rychle prochladnou. Je dobré pro tyto děti pořádat letní tábory. Děti se udržují v pohybové aktivitě. Má to pozitivní vliv na psychiku, samostatnost jedince a sebevědomí (Máček, Smolíková, 1995).

Lidé s CF by v žádném případě neměli kouřit tabákové výrobky a měly by se vyhýbat zakouřeným prostorům. Návštěvy bazénu se ne zcela vylučují, v případě pokud je správně chlorovaná voda, tak by měla být zaručena z hlediska bakterií její bezpečnost pro P/K s CF. Optimální teplota vody v bazénu je 28 °C, nevhodná je teplota vody nižší. Problémem jsou sprchy. Zda dítěti dopřát plavání je zcela na uvážení rodičů a na jedinci samotném. Přestože dítě navštěvuje mateřskou školu či základní školu, většinou jeden z rodičů zůstává v domácnosti déle než je zvykem u zdravých dětí a snaží se zajistit péči o dítě. Do sedmi let může rodič zůstat na rodičovské dovolené s rodičovským příspěvkem. Je možné dále pobírat snížený rodičovský příspěvek do deseti let věku dítěte nebo příspěvek na péči. Vzdělávání žáků se speciálními vzdělávacími potřebami upravuje školský zákon. Děti s CF patří podle zákona mezi děti zdravotně znevýhodněné nikoli zdravotně postižené. Platí pro ně tedy, že mají právo na vzdělávání odpovídající jejich potřebám. Délku studia na střední či vyšší odborné škole lze ve výjimečných případech až o dva roky prodloužit. Pokud je dítě hospitalizováno ve FN Motol a jeho pobyt je delší než týden, výuku zajišťují vyučující základní a speciální školy při FN Motol. Výsledky žáka jsou zasílány kmenové škole k započtení do celkové klasifikace. Je-li dítě hospitalizováno v jiné nemocnici, vyučování probíhá podle možností a zvyklostí daného zdravotnického zařízení. Nemocní s CF mohou po dosažení zletilosti požádat o invalidní důchod, a to i přesto, že ještě studují střední či vysokou školu. Nárok na důchod závisí na zdravotním stavu každého nemocného, obvykle jej však nemocní s CF bez větších potíží dostanou. S důchodem je možné současně chodit do práce či na brigády (výdělečná činnost není nijak omezena, jen

může být nemocný při dalším přezkoumávání posouzen jako práce schopný); (Šmídová, Chladová, Tesařová, 2009).

## **2.7 Léčebná tělesná výchova**

Léčebná tělesná výchova (dále jen LTV) usnadňuje vykašlávání a odstranění hlenu pomocí polohováním těla. Součástí jsou polohové drenáže, masáže a poklepy na hrudník. LTV se užívá na protažení zkrácených svalů, posílení svalů, které zapojujeme při dýchání. Často je doporučována jako prevence před vadným držením těla, které se často u dětí s CF vyskytuje. Polohová drenáž zahrnuje masáž hrudníku a chvějivé stlačení hrudníku. Žádoucí je, aby hlen byl co nejdříve vykašlán. Proto je třeba střídat různé polohy, které se liší různým sklonem hrudníku. Větší děti hustý hlen vykašlávají samy a malým dětem, které ještě neumějí odkašlávat a hleny polykají, se musí pomáhat pomocí odsávaček. Poklepy se provádí bříškou prstů. K masáži je dobré zvolit nějaký snadno roztíratelný krém. Laik by měl být obeznámen, kde jsou v těle uloženy plicní laloky, které bude masírovat. Masáž hrudníku provádíme pomocí obou dlaní, které položíme vedle sebe na hrudní kost a jednu ruku volným tahem posouváme směrem k ramenu a druhou k žebrům na protilehlou stranu, masírujeme do mírného zčervenání kůže. Tah se provádí při každém výdechu dítěte. Dalším typem je masáž obou rukou od hrudní kosti směrem k oběma ramenům najednou. Po masáži následují poklepy na plicní laloky současně na obou stranách. Správný poklep by měl vydávat dutý zvuk. Po poklepech následují vibrace hrudníku. Vibrace spočívají v chvějivém stlačení hrudníku při výdechu směrem ke krku. LTV můžeme provádět pro nejlepší pohodlí vleže na zádech či na břichu a také na boku. Na zadní části hrudníku jsou pohyby stejné, ale navíc masírujeme také svaly podél páteře směrem k hlavě. Ve všech polohách platí pravidlo, že u dolních plicních laloků ubereme na síle kvůli břišním orgánům. Polohy hrudníku u polohových drenáží se nerozlišují dle věku dítěte. Pro menší děti je lepší je mít posazené na sobě a větší děti leží na lůžku a správný sklon hrudníku, docílíme za pomoci polštáře či deky (Sedláková, Smolíková, 1990). Ukázky poloh LTV (Příloha 5).

## 2.8 Cestování

Jedinci s CF, nebo pokud se jedná o dítě tak i jeho rodiče by měli jakoukoli cestu mimo domov prokonzultovat se svým ošetřujícím lékařem. Měli by brát v potaz, zda v okolí kam se člověk s CF chystá, je dostupné centrum CF. Pokud P/K cestuje mimo ČR a nastaly by problémy související s onemocněním, měl by kontaktovat nejdříve své centrum v ČR, které mu poradí jak dál jednat. Každý pacient by se měl nechat vyšetřit ve svém CF centru, které mu potvrdí, zda je způsobilý cestovat. P/K je proto doporučeno před každou cestou podstoupit léčbu ATB i. v. Pokud se P/K rozhodne cestovat letecky, je vhodné, aby si vyžádal od svého CF lékaře potvrzení, že je způsobilý k letu a seznam léků a pomůcek které užívá a má je s sebou v letadle. Jedinec, který opustí podnebné pásmo, ve kterém dosud byl, je vystaven dehydrataci, vyšší koncentraci ozónu, nečistot v ovzduší a infekci ze vzduchu atd. Cesta letadlem a pobyt ve vysokých nadmořských výškách jsou pro P/K s CF rizikový, z důvodu vystavení nižšímu atmosférickému tlaku. S narůstající výškou klesá parciální tlak v plicních sklípcích. Tím roste riziko, které vedoucí k nedostatku kyslíku v těle a následným nástupem hypoxemie. P/K, kteří trpí závažnějším plicním onemocněním, si mohou cestování letadlem nebo pobytem ve vysoké nadmořské výšce způsobit hypoxii. Osoby s CF dokážou několik hodin snášet hodnoty parciálního tlaku kyslíku v tepenné krvi pod 6,6 kPa (50mm/Hg), aniž by u nich došlo k selhání srdce nebo poškození mozku. Je tomu tak, protože jsou zvyklí na tuto situaci, která nastává běžně např. při sportu. Cesta letadlem, výjimkou je cestování z důvodu léčby v zahraničí, se nedoporučuje P/K s respirační insuficiencí, pravostranným srdečním selháním, hemodynamickou nestabilitou ad. Ti, kteří prodělali pneumotorax, by měli cestu odložit minimálně o šest týdnů po chirurgickém zákroku. V případě, že P/K potřebuje během cesty letadlem inhalaci kyslíku, musí to oznámit letecké společnosti. Měl by se domluvit s dopravcem, jestli může cestovat s vlastním kyslíkovým přístrojem nebo, zda je potřeba objednat si přístroj od letecké společnosti. Letecké společnosti požadují, aby každý P/K měl u sebe lékařský předpis na zásobu kyslíku. Pro možnost mít zásobní kyslík u sebe v letadle, musí lékař vyplnit určitý formulář, který je platný jeden rok a je za poplatek. Je zakázáno přepravovat kyslík v tekuté formě. V dnešní době většina evropských

leteckých společností povoluje mít u sebe v letadle malou bombu s plynným kyslíkem o maximálním obsahu dva litry (200 barů). Toto neplatí během letů do, z nebo přes USA, Kanadu a Mexiko. P/K by ani na cestách neměl zapomínat na možné riziko infekce a měl by dodržovat hygienický režim. Každý pacient by měl být očkování dle věku a dle očkovacího programu své země. Před cestou do zahraničí by se měl P/K informovat o bezpečnosti, zdravotním pojištěním a dostupné zdravotní péči. Dále by si měl ověřit, na co všechno je očkován a případně zjistit doporučující doplňková očkování. P/K s CF musí počítat s tím, že bude potřebovat v zahraničí vyhledat lékařskou péči. Proto by si měl před cestou zjistit výdaje na zdravotní péči a jejich náhradě zdravotní pojišťovnou. Výdaje a jejich náhrada závisí na smlouvách mezi pacientovou domovskou zemí (ČR) a cizí zemí, na směrnících v obou zemích, na druhu ošetření poskytnutého pacientovi a na jeho zdravotním pojištění. P/K s CF z ČR je doporučováno uzavřít cestovní pojištění na dobu pobytu v zahraničí, které bude kompenzovat všechny potřebné náklady spojené s vyhledáním zdravotního ošetření v zahraničí a v případě nutnosti i převoz zpět do ČR (Tesařová, 2011).

### 3. Sociální problematika

Pokud rodiče nemocných s CF splňují daná kritéria, mají ze zákona nárok na příspěvky od státu. Pomoc a cenné rady mohou dostat jako registrovaní uživatelé od Klubu CF, kde jsou děti a rodiče se stejným problémem (Mihál, Bardoň, Hejnar, 2002).

V 80. letech se výzkumem kvality života u nás zabýval Vyhnálek a Polášková. Sledovala dvě skupiny pacientů s CF ve věku 9 - 14 a 15 - 25 let. Výzkum byl zaměřen na tři kategorie: na zdravotní potíže a léčebný režim, na emoční reakce dítěte a na socializaci. Výsledky se shodují s podobným sledováním ve světě. Bylo dokázáno, že starší P/K vnímají zhoršování svého onemocnění s věkem, nejsou zodpovědní k inhalacím a dechové rehabilitaci. Mladší i starší P/K mají stejnou toleranci k fyzické zátěži, současně u nich roste nedůvěra v léky a zároveň nemají zhoršenou sociální adaptibilitu a komunikaci s okolím. Mladší děti mají zodpovědnější přístup k léčbě nemoci (Vávrová, 2006).

#### 3.1 Klub cystické fibrózy

Hlavní činností Klubu CF je propagovat a zveřejňovat tuto nemoc. Snaží se vzbudit v lidech, aby svým dětem nechali zjistit, zda tuto nemoc mají nebo zda nejsou přenašeči. S veřejnou propagací této nemoci a jejích důsledků se snaží pomoci herec Ivan Trojan, který je patronem zmiňované nemoci. Ve větších městech probíhá každoročně 21. listopadu tzv. Větrníkový den, kdy dobrovolníci CF Klubu prodávají ručně vyrobené výrobky. Nejčastěji to jsou papírové větrníky a jeho zakoupením mohou přispět na pořízení léčebných pomůcek pro lidi s CF (Klub CF, 2013).

Původní název byl Klub rodičů a přátel dětí nemocných cystickou fibrózou. Klub vznikl v roce 1992 především z potřeby rodičů předávat si praktické zkušenosti ze života s tímto onemocněním. Dalším úkolem bylo získávat informace o léčbě, které byly v té době v ČR nedostupné. V roce 2000 se sdružení přejmenovalo na Klub nemocných cystickou fibrózou. Posláním Klubu CF je zlepšování kvality života nemocných CF poskytovat jim i jejich rodinám a blízkým potřebnou psychosociální podporu. Dále se snaží seznámit laickou veřejnost s existencí tohoto onemocnění, s jeho



projevy a důsledky. Zajišťuje finanční prostředky na aktivity Klubu a na realizaci projektů, které by mohly přispět na zdokonalení léčby a diagnostiky CF. Během roku pořádá veřejné sbírky a snaží se o získání dotací na vybavení, které nemocní potřebují. Pomáhají i jednotlivým centrům CF po celé ČR. Zajišťují finanční pomoc i v případě, bude-li nutné přistoupit u nemocného k transplantaci plic v zahraničí a proplácí cestovní náklady např. cestovní pojištění spojené s cestou kvůli kontrole u specializovaných lékařů. V ČR je celkem šest center CF - FN Motol v Praze, FN Brno, FN Hradec Králové, FN Plzeň, FN Ostrava, FN Olomouc a v nemocnici v Mostě (Klub CF, 2013).

Každý, kdo má ve svém okolí CF by měl dotyčného zaregistrovat do klubu CF a zaplatit registrační poplatek. Je možné po vyplnění žádosti tento poplatek proplatit Klub přispívá na léčbu CF. Příspěvky se vztahují na vitamíny, léky, nutridrinky, potraviny, a na doplatek za rehabilitační a dechové pomůcky. Klub CF přispívá každoročně každému členovi Klubu CF roční příspěvek ve výši 2500 Kč. Tento příspěvek nemůže P/K využít dle svého úmyslu. Vztahuje se na prostředky spojené s léčbou zmiňované nemoci, jako jsou léky, vitamíny, nutridrinky, potraviny, doplatek za rehabilitační a dechové pomůcky, na které se nepřispívá nad rámec ročního příspěvku. Klub CF poskytuje i nad rámec ročního příspěvku, příspěvky na pomůcky (Tabulka 2). Pokud jedinec chce finanční podporu na jiné pomůcky k léčbě, než Klub CF nabízí, musí vyplnit žádost (Příloha 6) o příspěvek na pomůcku a poslat ji poštou nebo emailem. Na každý příspěvek je vystavena darovací smlouva a peníze zaslány na číslo účtu, které je vyplněné v žádosti nebo formou složenky. Do 5 týdnů od podpisu darovací smlouvy je třeba Klubu CF doložit kopii faktury o nákupu dané pomůcky (Klub CF, 2013).

**Tabulka 2 Seznam pomůcek, na které Klub CF finančně přispívá členovi**

Název pomůcky	Výše příspěvku	Nárok na dar
<b>Acapella Choice</b>	490 Kč	1x/rok
<b>Nebulizátor Pari LL</b>	820 Kč	1x/rok
<b>Nebulizátor Pari LC+</b>	250 Kč	1x/rok
<b>Inhalátor Pari Sinus</b>	4.020 Kč	1x za život
<b>Inhalátor Pari SX</b>	3.440 Kč	1x za život
<b>Inhalátor eFlow</b>	12.230 Kč	1x za život
<b>Membrána k inhalátoru eFlow</b>	580 Kč	1x/rok
<b>Nebulizátor a membrána k inhalátoru eFlow</b>	850 Kč	1x/rok
<b>Oxymetr prstový</b>	1.100 Kč	1x za život

Zdroj: (Klub CF, 2013).

Klub CF zapůjčuje svým členům různé pomůcky. Při jejich zapůjčování musí dbát na hygienická opatření, aby se zamezilo riziko přenosu bakterií na uživatele pomůcek. Uživatelé mají stanovenou maximální dobu, po kterou mohou danou pomůcku používat. Výhodou této služby klubu je, zapůjčení pomůcky klientovi do domácího prostředí, i pokud se potřebná pomůcka poškodí. Klub CF zapůjčuje kyslíkový koncentrátor, inhalátory, nebulizátory, cévky na odsávání sekretu z dýchacích cest. V případě rozbití nebo poničení pomůcek, člen musí danou pomůcku koupit novou (Klub CF, 2013).

### **3.2 Finanční příspěvky**

Rodiče dítěte s CF a dospělí jedinci mohou žádat od státu o následující příspěvky, které jsou níže popsány. Dle stupně zdravotně tělesného postižení mohou jedinci s CF obdržet průkaz osoby zdravotně postižené (dále jen OZP). Dále se mohou od roku 2011 obrátit na nadační fond Dobrý Anděl, který konkrétně na CF poskytuje finanční příspěvky pouze do dovršení 18. roku života.

## **Zákon č. 110/2006 Sb. O životním a existenčním minimu**

Pokud se rodina dítěte s CF dostane do finanční krize, může požádat dle zákona č. 110/2006 o finanční pomoc od státu. Hlavní využití životního a existenčního minima je v zákoně č. 111/2006 Sb., O pomoc v hmotné nouzi. Životní minimum je využíváno také v zákoně č. 117/1995 Sb., O státní sociální podpoře, ve znění pozdějších předpisů, při zjišťování nároku na dávky, které zabezpečují pomoc rodinám s dětmi ve stanovených sociálních situacích. Životní minimum ani existenční minimum nezahrnují náklady na bydlení. Ochrana v oblasti bydlení je řešena v rámci systému státní sociální podpory poskytováním příspěvku na bydlení a v systému pomoci hmotné nouzi doplatkem na bydlení (Zákony pro lidi, 2006).

**Tabulka 3 Částky životního minima platné od 1.1. 2012 v Kč za 1 měsíc**

pro jednotlivce	3 410 Kč
pro první dospělou osobu v domácnosti	3 140 Kč
pro druhou a další dospělou osobu v domácnosti	2 830 Kč

Zdroj: (Ministerstvo práce a sociálních věcí, 2006).

**Tabulka 4 Částky životního minima platné od 1.1. 2012 za 1 měsíc pro nezaopatřené dítě dle věku**

do 6 let	1 740 Kč
6 až 15 let	2 140 Kč
15 až 26 let (nezaopatřené dítě)	2 450 Kč

Zdroj: (Ministerstvo práce a sociálních věcí, 2006).

Životní minimum je součtem všech částek životního minima jednotlivých členů domácnosti. Žádosti o dávky pomoci v hmotné nouzi a dávky státní sociální podpory se podávají na kontaktních pracovištích krajských poboček Úřadu práce ČR podle místa trvalého pobytu osoby (Ministerstvo práce a sociálních věcí, 2006).

Dle zákona č. 117/1995 Sb. O státní sociální podpoře je možné požádat o příspěvek na bydlení a o přídavek na dítě. Výše částek se stanoví dle výpočtu životního minima. Při porodu nemocného dítěte může zákonný zástupce dítěte s CF požádat o porodné a dále o rodičovský příspěvek (Zákony pro lidi, 1995).

Zákonný zástupce jedince s CF může požádat o příspěvek dle zákona č. 108/2006 Sb. O sociálních službách zahrnuje příspěvek na péči (Zákony pro lidi, 2006).

***„Osoba do 18 let věku se považuje za závislou na pomoci jiné fyzické osoby ve:***

- a) stupni I (lehká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat tři základní životní potřeby,
  - b) stupni II (středně těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat čtyři nebo pět základních životních potřeb,
  - c) stupni III (těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat šest nebo sedm základních životních potřeb,
  - d) stupni IV (úplná závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat osm nebo devět základních životních potřeb,
- a vyžaduje každodenní mimořádnou péči jiné fyzické osoby“  
(Zákony pro lidi. 2006. Hlava I, § 8).

***„Osoba starší 18 let věku se považuje za závislou na pomoci jiné fyzické osoby ve***

- a) stupni I (lehká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat tři nebo čtyři základní životní potřeby,
  - b) stupni II (středně těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat pět nebo šest základních životních potřeb,
  - c) stupni III (těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat sedm nebo osm základních životních potřeb,
  - d) stupni IV (úplná závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat devět nebo deset základních životních potřeb,
- a vyžaduje každodenní pomoc, dohled nebo péči jiné fyzické osoby“  
(Zákony pro lidi. 2006. Hlava I, § 8).

***„Výše příspěvku pro osoby do 18 let věku činí za kalendářní měsíc***

- a) 3000 Kč, jde-li o stupeň I (lehká závislost),
- b) 6000 Kč, jde-li o stupeň II (středně těžká závislost),
- c) 9000 Kč, jde-li o stupeň III (těžká závislost),
- d) 12000 Kč, jde-li o stupeň IV (úplná závislost)“

(Zákony pro lidi. 2006, hlava II, § 11).

***„Výše příspěvku pro osoby starší 18 let činí za kalendářní měsíc***

- a) 800 Kč, jde-li o stupeň I (lehká závislost),
- b) 4 000 Kč, jde-li o stupeň II (středně těžká závislost),
- c) 8 000 Kč, jde-li o stupeň III (těžká závislost),
- d) 12 000 Kč, jde-li o stupeň IV (úplná závislost)“

(Zákony pro lidi. 2006, hlava II, § 11).

***„Při posuzování stupně závislosti se hodnotí schopnost zvládat tyto základní životní potřeby:***

- a) mobilita,
- b) orientace,
- c) komunikace,
- d) stravování,
- e) oblékání a obouvání,
- f) tělesná hygiena,
- g) výkon fyziologické potřeby,
- h) péče o zdraví,
- i) osobní aktivity,
- j) péče o domácnost“

(Zákony pro lidi. 2006. Hlava I, § 9).

### **Průkaz osob zdravotně postižených**

Nárok na průkaz osob zdravotně postižených (dále jen OZP) má osoba starší než 1 rok s tělesným, smyslovým nebo duševním postižením. Od roku 2014 je možné tento průkaz získat pouze na základě posouzení zdravotního stavu od lékaře okresní správy sociálního zabezpečení a dle vyhlášky č. 388/2011 Sb. Lidé s CF mají nárok na průkaz zdravotně tělesně postiženého (dále jen ZTP). Tento průkaz může dostat osoba s těžkým funkčním postižením pohyblivosti, kdy tato osoba kvůli dlouhodobému nepříznivému stavu není schopna samostatné pohyblivosti v domácím či jiném prostředí (Ministerstvo práce a sociálních věcí, 2011).

### **Osoba, která je držitelem průkazu ZTP má tyto výhody:**

- vyhrazené místo k sedění ve veřejné dopravě
- přednosti při osobním projednávání, pokud jednání vyžaduje delší čekání ve stoje (nevztahuje se na ošetření a vyšetření ve zdravotnických zařízeních a na nákup v obchodě)
- bezplatnou dopravu hromadnými dopravními prostředky
- slevu na 75 % jízdného od společnosti českých drah ve 2. vozové třídě osobního vlaku či rychlíku
- slevu na vstupné na divadelní a filmová představení, koncerty a jiné veřejné akce (Ministerstvo práce a sociálních služeb, 2011).

V rámci systému dávek pro OZP jsou poskytovány příspěvky na mobilitu. Základní výše dávky je 400 Kč měsíčně, kterou je možné dospělé osobě vyplatit na 3 měsíce dopředu (Ministerstvo práce a sociálních služeb, 2015).

## 4. Závěr

Bakalářská práce si za hlavní cíl stanovila zmapovat úskalí nemoci CF. K dosažení hlavního cíle významně přispěly dílčí cíle. Předkládaná práce si za hlavní cíl stanovila nastínit problematiku jedince s CF v jeho životě. Dílčím cílem bylo představit CF od samotného základu až po její rozvoj z hlediska diagnostiky.

Dalším dílčím cílem při psaní této práce bylo zmapovat problematiku této nemoci a poskytnout veřejnosti informace o CF. Dále odhalit úskalí P/K s touto diagnózou v běžném životě. Je zde popsána problematika chronicky nemocného člověka, který od narození trpí příznaky CF. V této práci můžeme vidět postupný rozvoj nemoci ať již v názvu, v diagnostice, v léčbě a postupném prodloužení života s touto diagnózou.

Tato práce je založena na shrnutí prostudovaných materiálů a dána srozumitelnou formou do jednoho celku. Práce je doplněna i o novinky v diagnostice. V práci je porovnán starší postup odběru potního testu se současným trendem. Z hlediska metodiky jsou v práci využity metody explanace, syntézy a indukce.

V životě jedince s CF má nemoc vliv na aktivity, kterých se nemůže zúčastnit tak jako zdravé dítě. Můžeme vidět dva různé protipóly, lidi, kteří mají od narození zdravé plíce, které jsou nejdůležitějším orgánem v lidském těle, a ničí si je kouřením tabákových výrobků. Na druhé straně stojí lidé, kteří by dali za zdravé plíce v podstatě cokoli.

Tato nemoc nemá vliv na vzdělání člověka. V rozhodnutí o založení rodiny se vyskytuje problém, protože se jedná o genetické onemocnění a je třeba možnost těhotenství probrat s odborníky. Většina mužů s CF nemůže mít děti. Lidé s CF nemohou svévolně cestovat, vždy se musí poradit se svým lékařem, mít zásobu všech potřebných léků a pomůcek a zvolit raději jiný dopravní prostředek než je letadlo.

Na základě výše uvedeného lze konstatovat, že využití pro praxi by bakalářská práce mohla najít uplatnění u P/K s touto diagnózou a jejich rodin, dále pak u zájemců o problematiku této nemoci. Mohla by také posloužit zdravotnickému personálu k doplnění informací o této nemoci.

## 5. Seznam použitých zdrojů

BOLEDOVIČOVÁ, M., CZÁKOVÁ, Z., KRIŠTOFOVÁ, E. a kol. (2006). *Pediatrické ošetřovatelství*. Vyd.3. Martin: Osvěta. 215 s. ISBN 80-8063-050-X.

BIOVENDOR - LABORATORNÍ MEDICÍNA A.S. (2010). *Macroduct-odběrový systém pro vzorky potu*. Brno. 28 s. ISBN neuvedeno.

DITTERTOVÁ, L., VÁVROVÁ, V., SKALICKÁ, V. a kol. (2005). Novorozenecký screening cystické fibrózy - souborný referát. *Československá pediatrie*. Praha: Česká lékařská společnost J.E. Purkyně. Roč. 60, č. 6, s. 373 - 378. ISSN 0069-2328.

EDWARDS, S., RICHARDS, A. (2004). *Repetitorium pro zdravotní sestry*. Praha: Grada. 376 s. ISBN 80-247-0932-5.

FAKULTNÍ NEMOCNICE MOTOL. (2012). *Informace k hospitalizaci*. [online]. © [cit. 2015-03-25]. Dostupné z: <http://www.fnmotol.cz/ambulance/informace-k-hospitalizaci/#1>.

FAKULTNÍ NEMOCNICE MOTOL. (2014). *Sběr potu pomocí systému Macroduct*. [CD]. Praha.

FILA, L. (2014). Cystická fibróza u dospělých. *Interní medicína pro praxi*. Praha: Pneumologická klinika, 2. LF UK a FN Motol. Roč. 16, č. 2, s. 54 – 60. ISSN 1212-7299.

FIŠEROVÁ, H. (2014). Cystická fibróza na ORL klinice 2. LF UK FNM. *Otorinolaryngologie a foniatrie*. Roč. 63, č. 2, s. 126. ISSN 1210-7867.

HARRIS, A., SUPER, M. (1991). *Cystic Fibrosis - The facts*. New York. Oxford: Medical publications. 118 s. Vyd. 2. ISBN 0-19-262024-X.

HAVLÍK, J., STREJČEK, J., BERKOW, R. (1996). *Merck manual: kompendium klinické medicíny*. Praha: X-Egem. 2798 s. ISBN: 80-85395-98-3.



HOLUBOVÁ, A., BALAŠČÁKOVÁ, M., SKALICKÁ, V. a kol. (2007). Novorozenecký screening cystické fibrózy v České Republice: závěry pilotní studie. *Československá pediatrie*. Praha: Československá lékařská společnost J.E. Purkyně. Roč. 62, č. 4, s. 187 - 195. ISSN 0069-2328.

HOMOLA, L. Cystická fibróza 2013. (2014). *Postgraduální medicína*. Praha: Mladá fronta dnes Roč. 16, č. 1, s. 11 - 20. ISSN 1212-4184.

HORKÝ, K. (2003). *Lékařské repetitorium*. Praha: Galén. 788 s. ISBN 80-7262-241-2.

HOUŠTĚK, J., BRACHFELDOVÁ, J., ČOPOVÁ, M. a kol. (1966). Užití n-acetylcysteinu při léčbě mukoviscidozy. *Československá pediatrie*. Praha: Česká lékařská společnost J.E. Purkyně. Roč. 21, č. 5, s. 1097 - 1101. ISSN: 0069-2328.

HOUŠTĚK, J., KUBÁT, K., RUBÍN, A. a kol. (1979). *Dětské lékařství*. Vyd.3. Praha: Avicenum. 525 s. ISBN 80-201-0032-6.

HRODEK, O., VAVŘINEC, J. (2002). *Pediatrie*. Praha: Galén. 767 s. ISBN 80-7262-178-5.

CHRASTINA, P. (2013 - 2015) *Co je novorozenecký screening*. In: Novorozenecký screening [online]. © [cit. 2015-03-25]. Dostupné z: <http://www.novorozeneckyscreening.cz/ov-co-je-novorozenecky-screening>.

CHUMBLEY, J. (1999). *Cystic Fibrosis: A family affair*. London: Sheldon press, 118 s. ISBN 0-85969-771.

INTERUPCE. (2015). *Legislativa do kdy je možná interrupce*. In: Novorozenecký screening [online]. [cit. 2015-04-29] Dostupné z: <http://www.interupce.info/do-kdy-interupce>.

JAKUBEC, P. (2006). *Cystická fibróza*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci lékařská fakulta. 48 s. ISBN 80-244-1499-6.

- JEŠINA, Pavel. (2013 – 2015). *Kontrola správnosti odběru*. In: Novorozenecký screening [online]. © [cit. 2015-02-15] Dostupné z: <http://www.novorozeneckyscreening.cz/podrobny-popis-odberu-ns>.
- KAISEROVÁ, H. (2000). Cystická fibróza. Bratislava: *Respiro*. Roč. 2, č. 4, s. 15 - 17. ISSN 1335-3985.
- KEUDEL, H. (1997). *Nemoci dětského věku*. Praha: Knižní klub. 270 s. ISBN 80-7176-418-3.
- KLÍMA, J. (2003). *Pediatric*. Praha: Eurolex Bohemia. 320 s. ISBN 80-86432-38-6.
- KLOJDOVÁ, V. – Dětské oddělení, Nemocnice, a.s. České Budějovice. (2015). *Sběr potu systémem macroduct*. Nепublikovatelná přednáška.
- KLUB CF. (2013). *Finanční a materiální pomoc členům klubu CF*. [online]. © [cit. 2015-03-25]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/clanek/53-Financni-a-materialni-pomoc-clenumklubuCF/index.htm?srchtxt=soci%C3%A1ln%C3%AD+p%C5%99%C3%ADsp%C4%9Bvky+>.
- LEIFER, G. (2004). *Úvod do porodnického a pediatrického ošetřovatelství*. Praha: Grada. 952 s. ISBN 80-247-0668-7.
- LEBL, J., PROVAZNÍK, K., HAJCMANOVÁ, L. a kol. (2007). *Preklinická pediatrie*. Vyd.2, Praha: Galén. 248 s. ISBN 978-80-7262-438-6.
- LOEBER, G. J. (2009). Neonatal screening, the european perspective. *Československá pediatrie*. Praha: Česká lékařská společnost J. E. Purkyně. Roč. 64, č. 4, s. 159 – 161. ISSN 0069-2328.
- MAČÁK, J., MAČÁKOVÁ, J. (2004). *Patologie*. Praha: Grada. 347 s. ISBN 80-247-0785-3.
- MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. (1995). *Pohybová léčba u plicních chorob*. Praha: Victoria Publishing. 147 s. ISBN 80-7187-010-2.

MIHÁL, V., BARDOŇ, J., HEJNAR, P. a kol. (2002). *Vybrané kapitoly z pediatrie*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci. 201 s. ISBN 80-244-0339-0.

MINISTERSTVO PRÁCE A SOCIÁLNÍCH VĚCÍ. (2015). *Příspěvek na mobilitu*. In: Ministerstvo práce a sociálních věcí. [online]. [cit. 2015-03-25]. Dostupné z: <http://portal.mpsv.cz/soc/dzp/mobilita>

MUNTAU, A. (2009). *Pediatrie*. Praha: Grada. 581 s. ISBN 978-80-247-2525-3.

NOVOTNÁ, E. (2014). Když se řekne cystická fibróza. *Florence*. Roč. 10, č. 1 - 2, s. 4 - 6. ISSN 1801-464X.

ORESTEIN, D. M. (1989). *Cystic Fibrosis : A Guide for Patient and Family*. New York: Raven Press. 239 s. ISBN 0-88167-486-9.

PARÁKOVÁ, Z., ŠPÁSOVÁ, I. (2000). *Pneumologie 2000- Aktuality oboru TRN*. Hradec Králové: Nucleus HK. 192 s. ISBN 80-86225-05-4.

PORTER, R., O'CONNOR, M. (1968). *Cystic fibrosis*. London: Churchill. 150 s. ISBN neuvedeno.

POWELL, J. (2009). *Explaining Cystic Fibrosis*. London: Franklin Watts. 45 s. ISBN 978-0-7496-8257-6.

SILBERNAGL, S., LANG, F. (2001). *Atlas patofyziologie člověka*. Praha: Grada. 390 s. ISBN 80-7169-968-3.

SIMMONS, M. J., SNUSTAD, P. D. (2009). *Genetika*. Brno: Masarykova univerzita. 871 s. ISBN 978-80-210-4852-2.

SKALICKÁ, V. (2013). Informace k novému výkonu - Potní test. *Vox pediatrics*. Praha: Medex. Roč. 13, č. 9, s. 13, ISSN 1213-2241.

SKALICKÁ, V., FILA, L., ZEMÁNKOVÁ, D. (2010). Cystická fibróza - současný pohled na diagnostiku, možnost léčby a prognózy. *Postgraduální medicína*. Praha: Mladá fronta, a.s. Roč. 12, č. 7, s. 817. ISSN 1212-4184.

SEDLÁKOVÁ, M., SMOLÍKOVÁ, L. (1990). *Léčebná tělesná výchova u dětí s cystickou fibrózou*. Praha: Ústav zdravotní výchovy Praha. 38 s. ISBN neuvedeno.

SOLAŘ, S. (2010). *Jak pečovat o PEG a výživovou sondu, aby ony pečovaly o Vás*. Praha: Interní klinika 1. LF UK Praha a ÚNV, oddělení gastroenterologie, hematologie a metabolismu. 23 s. ISBN 978-80-239-9593-0.

SZAFF, M. H., FLENSBORG, E. V. (1983). *Frequent antibiotic therapy improves survival od cystic fibrosis paient with chronic pseudomonas aeruginosa infection*. *Acta Paediatrica Scandinavica*. Stockholm: Almqvist a Wiksell International. Roč. 72, č. 5, s. 651-657, ISSN: 0001-656X.

ŠMÍDOVÁ, K., CHLADOVÁ, H., TESAŘOVÁ, T. (2009). *Průručka pro učitele dětí nemocných cystickou fibrózou*. In: Klub CF. [online]. © [cit. 2015-02-03] Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/data/M/Y/W/brozura-pro-ucitele-web.pdf>. ISSN neuvedeno.

ŠNAJDAUF J., ŠKÁBA, R. (2005). *Dětská chirurgie*. Praha: Galén. 395 s. ISBN 80-7262-329-X.

ŠOLC, J., ČERNÁ, Z., DORT, J. a kol. (1995). *Nemoci dětského věku*. Praha: Karolinum. 161s. ISBN 80-7066-983-7.

TESAŘOVÁ, T. (2011). *Cestování s cystickou fibrózou*. In: Klub CF [online]. © [cit. 2015-02-03] Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/data/w/v/6/cestovani-s-CF.pdf>. ISSN neuvedeno.

TOMÁŠOVÁ, H., V., VÁVROVÁ, a Z. VOKÁČ. (1962). *Metodika stanovení chloridu v potu v diagnostice mukoviscidózy*. *Československá pediatrie*. Praha: Česká lékařská společnost J.E. Purkyně. Roč. 17, č. 4, s. 324 - 331. ISSN: 0069-2328.

THOMSON, A., HARRIS., A. *Cystic Fibrosis- the facts*. (2008). Vyd. 4. Oxford: Oxford University Press, 168 s. ISBN 978-0-19-929580-7.

VALENTOVÁ – BARTÁKOVÁ, L., FILA, L., ŠIMONEK, J. (2014). Transplantace plic v České republice. *Postgraduální medicína*. Praha: Mladá fronta, a.s. Roč. 16, č. 2, s. 191 – 200. ISSN 1212-4184

VÁVROVÁ, V. *Cystická fibróza*. (2006). Praha: Grada. 516 s. ISBN 80-247-0531-1.

VÁVROVÁ, V., BARTOŠOVÁ, J., DĚDKOVÁ, S. a kol. (1999). *Cystická fibróza v praxi*. Praha: Kreace. 152 s. ISBN 80-902125-1-4.

VÁVROVÁ, V., BALAŠČÁKOVÁ, M., BARTOŠOVÁ, J. a kol. (2009). *Cystická fibróza příručka pro nemocné a jejich rodiče*. Vyd. 2. Praha: Professional Publishing. 165 s. ISBN 978-80-7431-000-3.

VÁVROVÁ, V., LOCHMANN, O., SUKOVÁ, B. a kol. (1986). Intravenozní podání antibiotik v léčbě cystické fibrózy. *Československá pediatrie*. Praha: Česká lékařská společnost J. E. Purkyně. Roč. 41, č. 10, s. 606 - 660. ISSN: 0069-2328.

VOKURKA, M., HUGO, J. (2004). *Praktický slovník medicíny*. Vyd.7 Praha: Maxdorf. 419 s. ISBN 80-7345-009-7.

VOLF, V., VOLFOVÁ, H. (2003). *Pediatrie 2. 3. dopl.vydání*. Praha: Informatorium. 240 s. ISBN 80-7333-023-7.

VOTAVA, F., KOŽICH, V., ŠŤASTNÁ, S. a kol. (2010). Novorozenecký screening v ČR. *Postgraduální medicína*. Praha: Mladá fronta, a.s. Roč. 12, č. 7, s. 785. ISSN 1212-4184.

Vyhláška č. 388/2011 Sb. Vyhláška o provedení některých ustanovení zákona o poskytování dávek osobám se zdravotním postižením. (2011) In: Ministerstvo práce a sociálních věcí. [online]. © [cit. 2015-03-25]. Dostupné z: <https://portal.mpsv.cz/soc/dzp/prukaz>.

WARWICK, W. J. (1981). *1000 Years of Cystic Fibrosis*. USA: University of Minesota. 307 s. ISBN: neuvedeno.

WikiSkripta. (1996-2015). *Autozomálně recesivní dědičnost Cystické fibrózy*. [online]. © [cit. 2015-03-25]. Dostupné z: <http://www.wikiskripta.eu/index.php/Soubor:Cystic2cz.jpg>.

ZAPLATAL, A., VÁVROVÁ, V., ŠTEFANOVÁ, J. a kol. (1983). *Funkční vyšetření plic v posuzování účinku dechové rehabilitace a mukolytik u cystické fibrózy*. Československá pediatrie. Praha: Česká lékařská společnost J. E. Purkyně. Roč. 38, č. 9, s. 519-524. ISSN: 0069-2328.

Zákon č. 108/2006 Sb., O sociálních službách. Hlava I, § 8, 11. Hlava II, § 9, 11. (2006). *Zákony pro lidi*. [online]. © [cit. 2015-03-25]. Dostupné z: <http://www.zakonyprolidi.cz/cs/2006-108>.

Zákon č. 110/2006 Sb., O životním a existenčním minimu. (2006). In: Ministerstvo práce a sociálních věcí. [online]. © [cit. 2015-03-25]. Dostupné z: [http://portal.mpsv.cz/soc/ssp/obcane/zivotni\\_min](http://portal.mpsv.cz/soc/ssp/obcane/zivotni_min).

Zákon č. 117/1995 Sb., O státní sociální podpoře. § 1, 2. (1995). *Zákony pro lidi*. [online]. © [cit. 2015-03-25]. Dostupné z: <http://www.zakonyprolidi.cz/cs/1995-117>.

ZITELLI, B. J., DAVIS, H. W. (2007). *Atlas of pediatric physical diagnosis*. Vyd.5. Philadelphia: Mosby Elsevier. 966 s. ISBN 978-0-323-04878-1.

ŽUREK, M., HORÁK, P. (2014). *Osteoporóza u chronických plicních chorob*. Postgraduální medicína. III. interní klinika, Olomouc: FN Olomouc. Roč. 19, č. 1, s. 3 - 9. ISSN 1211-3778.

## 6. Přílohy

### 6.1 Seznam příloh

Příloha 1	Postup a odběr novorozeneckého screeningu
Příloha 2	Informovaný souhlas pacienta/zákonného zástupce s poskytnutí zdravotních služeb (zdravotních výkonů)
Příloha 3	Flutter
Příloha 4	PEP maska
Příloha 5	Ukázky poloh LTV
Příloha 6	Žádost o příspěvek na pomůcky nad rámec ročního příspěvku

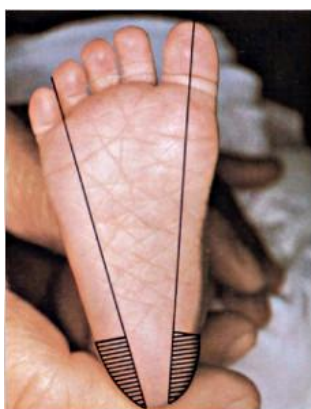
## Příloha 1

**Obrázek 2 Sterilní lanceta s hrotem cca 2,0 mm, sterilní alkoholový preparát, sterilní gázové tampony, jemná látka (žínka), formulář s filtračním papírkem a rukavice**



Zdroj: (JEŠINA, P., 2013 - 2015).

**Obrázek 3 Vyšrafovaná oblast znázorňuje bezpečné místo odběru**



Zdroj: (JEŠINA, P., 2013 - 2015).

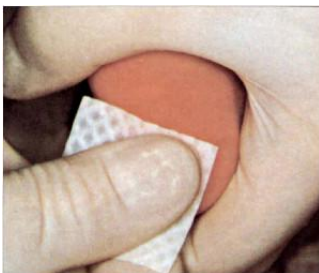


**Obrázek 4** Místo odběru je třeba zahřát tkaninou namočenou do horké vody na 41 °C po dobu 3 až 5 min.



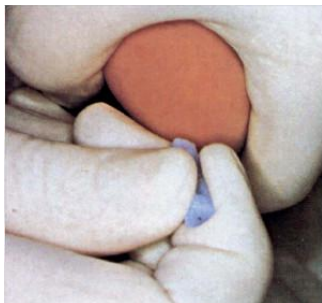
Zdroj: (JEŠINA, P., 2013 - 2015).

**Obrázek 5** Dezinfekce místa vpichu



Zdroj: (JEŠINA, P., 2013 - 2015).

**Obrázek 6** Napíchnutí patičky, první kapka se setře sterilním tamponkem a na odběr se použije druhá větší kapka krve



Zdroj: (JEŠINA, P., 2013 - 2015).

**Obrázek 7** Sestra zlehka přiloží filtrační papírek k druhé větší kapce a nechá krev prosáknout na celý ohraničený prostor



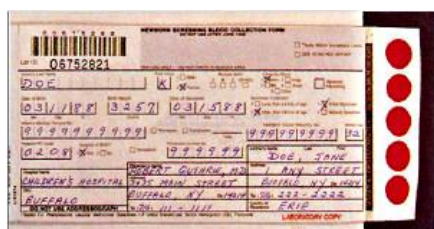
Zdroj: (JEŠINA, P., 2013 - 2015).

**Obrázek 8 Vyplnění dalších vyznačených míst na filtračním papírku**



Zdroj: (JEŠINA, P., 2013 - 2015).

**Obrázek 9 Krevní vzorky se nechají zaschnout minimálně 4 hodiny**



Zdroj: (JEŠINA, P., 2013 - 2015).

## Příloha 2

### Obrázek 10 a, Informovaný souhlas s poskytnutím zdravotních služeb

Název zdravotnického pracoviště

IS\_0000ab



FN MOTOL

Razítko pracoviště

#### Informovaný souhlas pacienta/zákonného zástupce pacienta s poskytnutím zdravotních služeb (zdravotních výkonů)

Příjmení:  
Jméno:  
RČ pacienta:

#### 1. Název zdravotního výkonu: PILOCARPINOVÁ IONTOFORÉZA (POTNÍ TEST)

#### 2. Diagnóza, která vede k provedení zdravotního výkonu:

- vyloučení Cystické fibrózy

#### 3. Rizika zdravotního výkonu:

- zejména alergická kožní reakce na pylogel a pilocarpin, drobné popáleniny

#### 4. Alternativy zdravotního výkonu:

- nejsou žádná alternativní řešení

#### 5. Údaje o možném omezení v obvyklém způsobu života a v pracovní schopnosti po provedení příslušného zdravotního výkonu, lze-li takové omezení předpokládat; v případě možné nebo očekávané změny zdravotního stavu též údaje o změnách zdravotní způsobilosti:

•

#### Předpokládaná doba hospitalizace:

- 0

#### Předpokládaná doba trvání pracovní neschopnosti (předpokládaná doba, po kterou pacient nebude schopen vykonávat své studium):

- 0

#### Předpokládaná omezení v běžném způsobu života:

- bez omezení

## Obrázek 10 b,

### *Předpokládané změny zdravotní způsobilosti:*

### *7. Údaje o léčebném režimu a preventivních opatřeních, která jsou vhodná, a údaje o poskytnutí dalších zdravotních služeb (zdravotních výkonů):*

### *8. Poučení pacienta:*

Pacient má právo se svobodně rozhodnout o postupu při poskytování zdravotních služeb, pokud právní předpisy toto právo nevylučují.

### *9. Záznam o poučení pacienta, jemuž bude implantován zdravotnický prostředek*

Lékař prohlašuje, že poskytl pacientovi podrobnou informaci obsahující údaje, které umožňují identifikaci zdravotnického prostředku (včetně jeho příslušenství), který bude u pacienta implantován, spolu s pokyny týkajícími se bezpečnosti pacienta a jeho chování, včetně toho, kdy má pacient vyhledat lékaře a kterým vlivům prostředí by se neměl vystavovat vůbec nebo jen při dodržování vhodných preventivních opatření.

### *10. Odpovědi na doplňující otázky pacienta:*

### *Prohlášení lékaře:*

Prohlašuji, že jsem výše uvedeného pacienta srozumitelným způsobem a v dostatečném rozsahu informoval o jeho zdravotním stavu a o veškerých shora uvedených skutečnostech, o navrženém individuálním léčebném postupu a všech jeho změnách, včetně upozornění na možné komplikace. Pacient byl seznámen s plánovaným způsobem anestézie (sedace), bude-li použita.

V Praze, dne.....

.....  
Podpis a jmenovka lékaře

### *Prohlášení a souhlas pacienta:*

Já, níže podepsaný, prohlašuji, že jsem byl lékařem srozumitelně a v dostatečném rozsahu informován o svém zdravotním stavu a o veškerých shora uvedených skutečnostech. Údaje a poučení mi byly lékařem sděleny a vysvětleny, porozuměl jsem jim a měl jsem možnost klást doplňující otázky, které mi byly lékařem srozumitelně zodpovězeny. Na základě poskytnutých informací a po vlastním zvážení souhlasím s provedením zdravotního výkonu (viz výše), případně s použitím uvedené anestézie (sedace), včetně provedení dalších

## Obrázek 10 c,

Název zdravotnického pracoviště

IS\_0000a

zdravotních výkonů, pokud by jejich neprovedení bezprostředně ohrozilo můj život nebo zdraví.

Současně také prohlašuji, že jsem lékaři sdělil všechny mně známé důvody, které by mohly zkomplikovat klidný průběh zdravotního výkonu (zejména užívané léky, alergie a všechna přidružená onemocnění).

V Praze, dne.....

.....  
Podpis pacienta

.....  
Podpis osoby určené pacientem,  
manžela nebo registrovaného  
partnera, rodiče, jiné osoby  
blízké  
(Zástupný souhlas)

### Identifikace osoby udělující zástupný souhlas:

Jméno a příjmení: ..... Datum narození: .....

Vztah k pacientovi: .....

### Nemůže-li se pacient podepsat, podepíše se svědek, který byl přítomen projevu souhlasu:

Jméno a příjmení svědka: .....

Důvod nepodepsání souhlasu: .....

Způsob, jakým pacient projevil vůli: .....

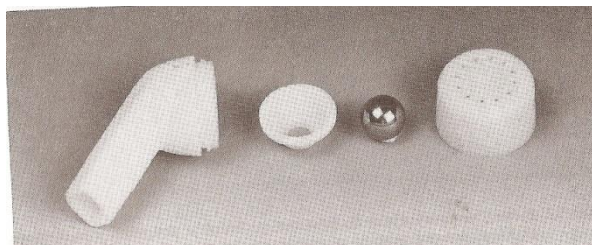
V Praze, dne .....

.....  
Podpis svědka

.....  
Podpis a jmenovka lékaře

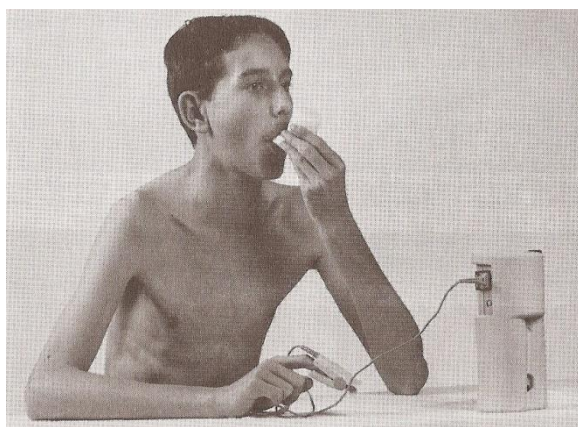
### Příloha 3

**Obrázek 11** Přístroj flutter- zleva korpus s ústní částí, klobouček, ložisková kulička a perforovaný uzávěr kónusu



Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 87)

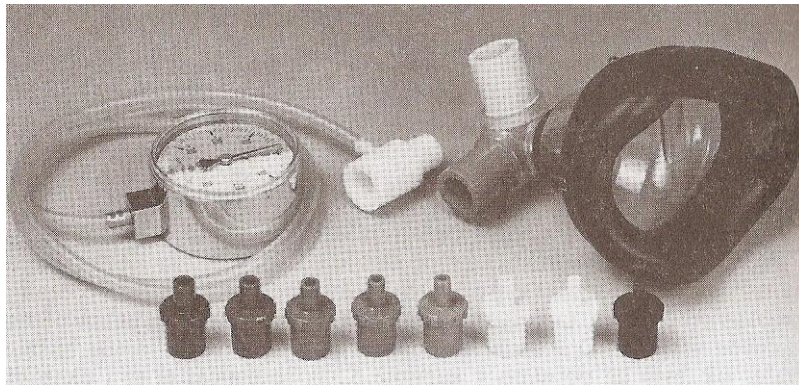
**Obrázek 12** Flutter, P/K dýchá do přístroje, průběžně je sledována saturace  $O_2$  v krvi pomocí pulzního oxymetru, pro kontroly síly a délky výdechu je připojen manometr



Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 88).

#### Příloha 4

**Obrázek 13 PEP maska s manometrem s redukcemi pro dávkovaný výdechový odpor**

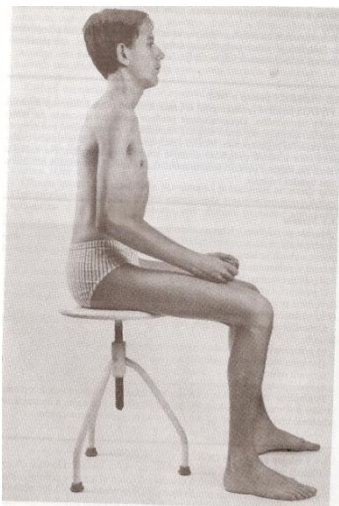


Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 90).



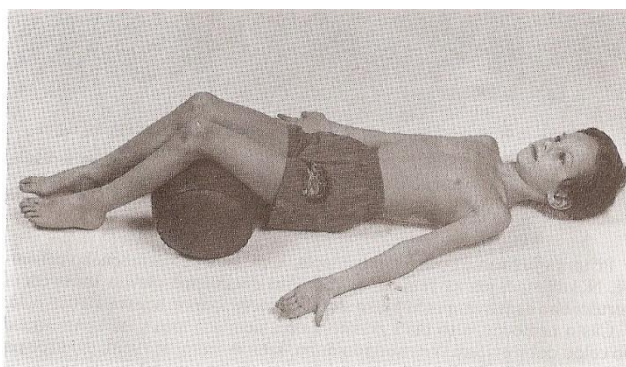
## Příloha 5

**Obrázek 14** Základní poloha na cvičení dechové gymnastiky ve vertikálu



Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 56).

**Obrázek 15** Základní poloha na cvičení dechové gymnastiky v horizontále



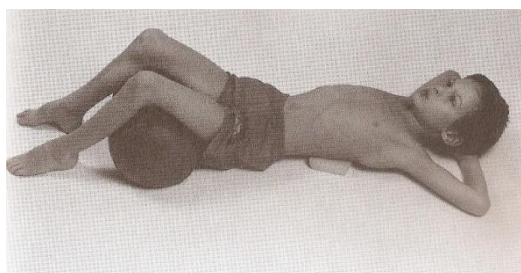
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 57).

**Obrázek 16 Dechová gymnastika statická (dále jen DGS)**



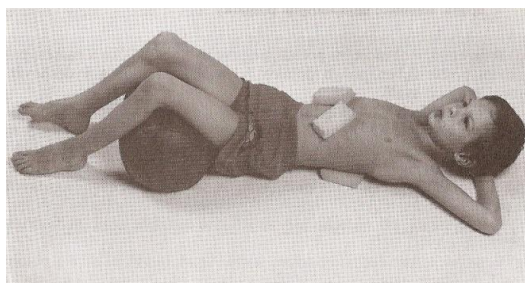
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 58).

**Obrázek 17 DGS, výdech ústy, fáze s nácvikem expiračních pohybů dolních žebér a aktivace břišních svalů pomocí stimulace molitanovými polštářky**



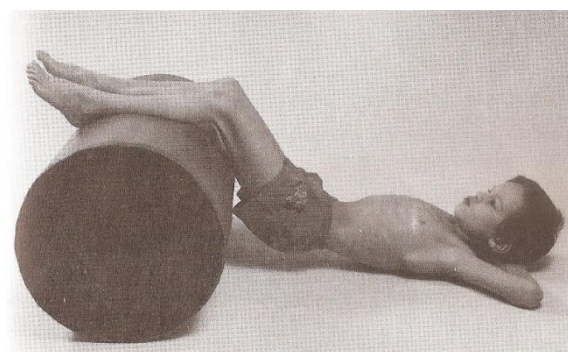
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 61).

**Obrázek 18 DGS, výdech ústy ve ztížené poloze (ruce v týl), fáze s nácvikem výrazného expiračního pohybu dolních žebber k sobě, dovnitř a dolů se stimulují molitanovými polštářky**



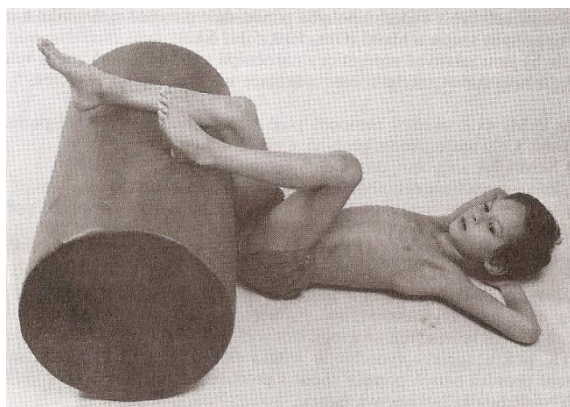
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 61).

**Obrázek 19 Dechová gymnastika dynamická (dále jen DGD), pohyb pánve s aktivací břišních svalů při závěrečné fázi dechu**



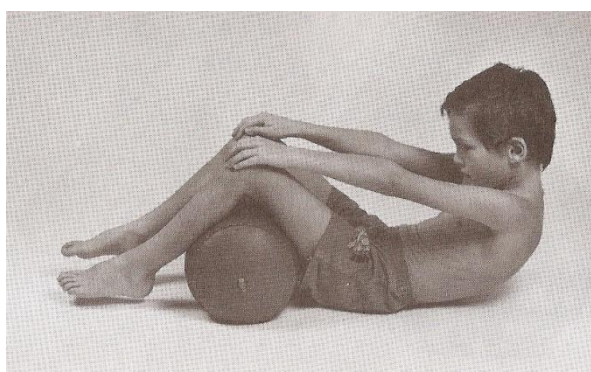
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 63).

**Obrázek 20 DGD, flekční pohyb dolních končetin při závěrečné fázi výdechu**



Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 63).

**Obrázek 21 DGD, flekční pohyb trupu při závěrečné fázi výdechu, výrazná aktivace břišních svalů**



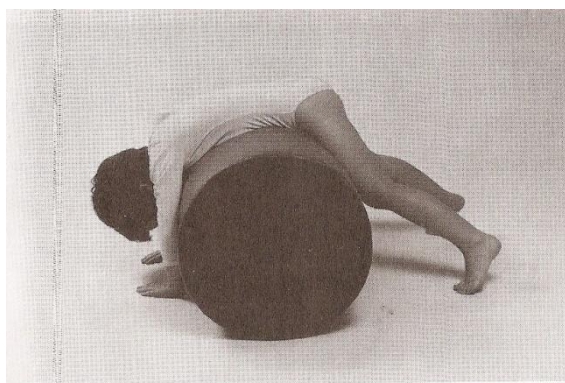
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 64).

**Obrázek 22 DGD, s mobilizačními prvky pro hrudník a páteř se současným protažením svalů pletenců rameních, svalů hrudníku a krku. Využití autofixace hrudní kosti při protažení hrudních svalů.**



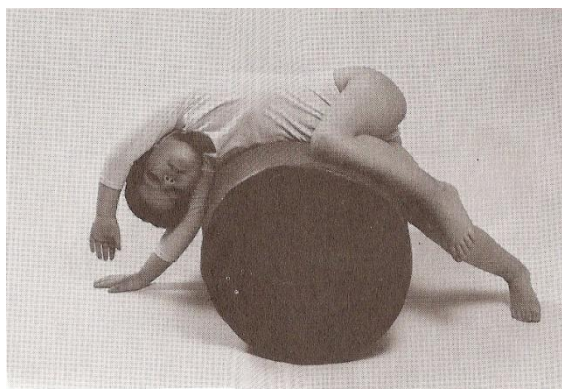
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 66).

**Obrázek 23 Dechová gymnastika mobilizační (dále jen DGM) s protažením svalů zad a pánve s mobilizací meziobratlových prostor**



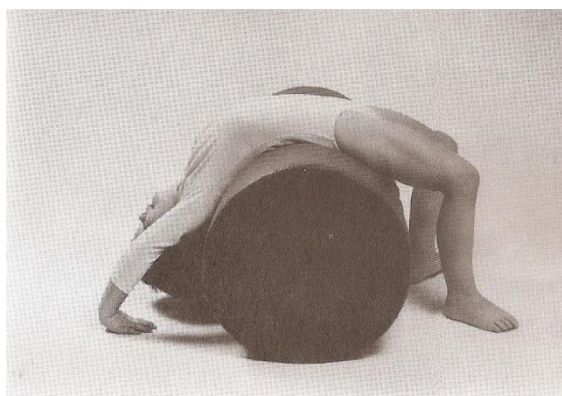
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 67).

**Obrázek 24 DGM s protažením bočních svalů trupu**



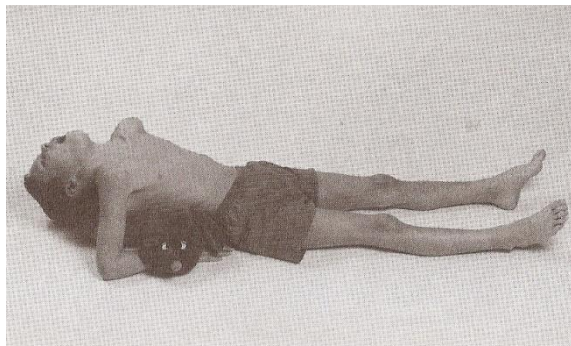
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 68).

**Obrázek 25 DGM s protažením svalů ventrální strany, zvláště břišních svalů**



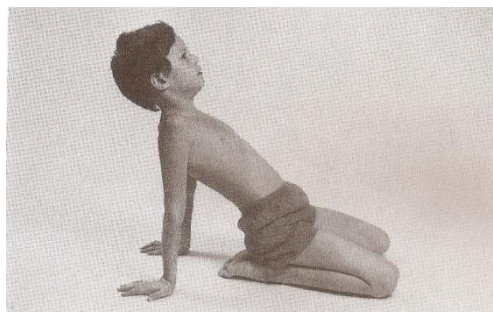
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 69).

**Obrázek 26 DGM, poloha při protažení svalů krku, hrudníku a břišních svalů. Otevření dutiny ústní snižuje napětí svalů obličeje**



Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 70).

**Obrázek 27 DGM, sed na patách a opora o zapřené horní končetiny umožňuje účinně protáhnout svaly hrudníku, mezižebří a břišní svaly. V této pozici P/K snímá dechové pohyby břišních svalů**



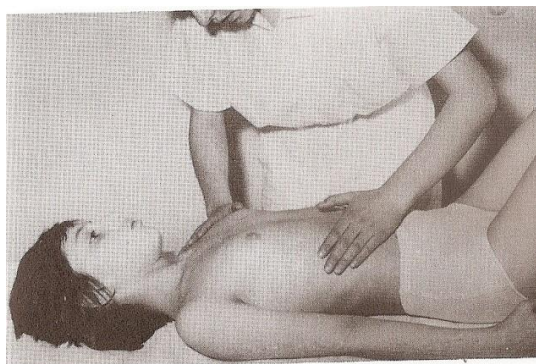
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 71).

**Obrázek 28 Stimulace dechových pohybů proti odporu v předchozí rovině horní části hrudníku. Odpor je kladen pod úhlem lopatky a klíční kosti**



Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 72).

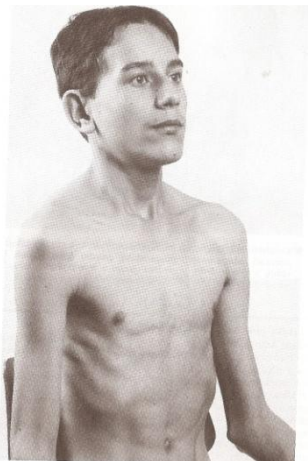
**Obrázek 29 Dechové pohyby proti odporu v diagonále**



Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 73).

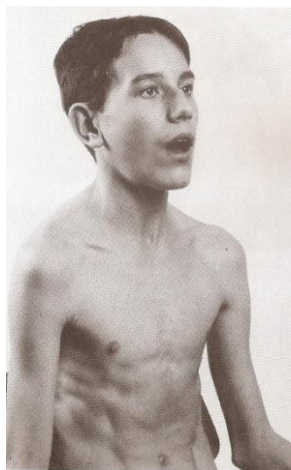


**Obrázek 30 Autogenní drenáž, prohloubený nádech nosem, lze pozorovat vpadání nad a podklíčkových jamek a mezižebních prostorů**



Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 76).

**Obrázek 31 Autogenní drenáž, aktivní výdech s pomocí mezižebních a břišních svalů. Lze pozorovat poklesnutí hrudníku aktivizací břišních svalů**



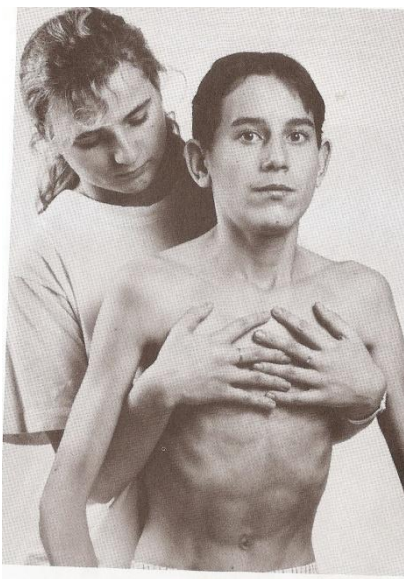
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 77).

**Obrázek 32 Manuální stimulace dechových pohybů při výdechu v předozadním směru**



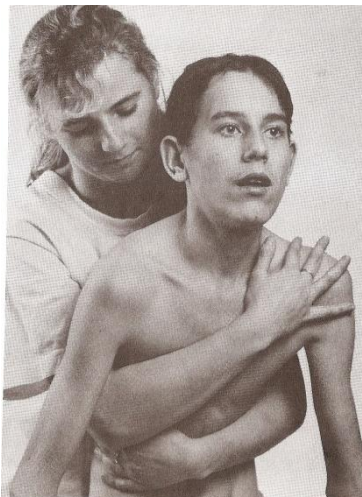
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 78).

**Obrázek 33 Vdech s manuální kontrolou lokalizace sputa**



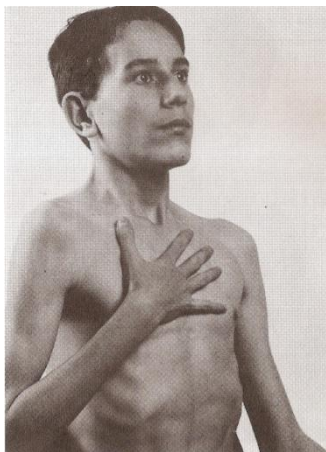
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 80).

**Obrázek 34** Jedna z variant aktivní manuální dopomoci při prodlouženém výdechu



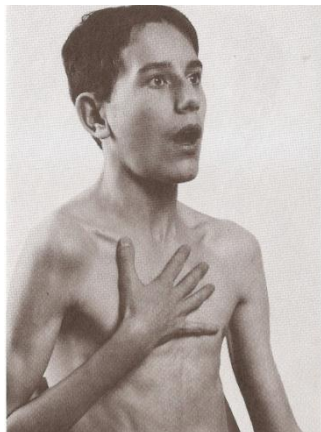
Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 82).

**Obrázek 35** P/K si klade horní končetinu na hrudník při vdechu pro lokalizaci sputa



Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 83).

**Obrázek 36 Aktivní výdech, P/K tlakem horní končetiny usnadňuje výdech, stimulace prodlouženého výdechu**



Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 84).

**Obrázek 37 Polohová drenáž pomocí poloprázdného míče u dítěte v kojeneckém věku**



Zdroj: (MÁČEK, M., SMOLÍKOVÁ, L. 1995, s. 86).

## **Příloha 6**

### **Žádost o příspěvek na následující pomůcku (vybranou pomůcku označte křížkem):**

Acapella Choice

Nebulizátor Pari LL

Nebulizátor Pari LC+

Inhalátor Pari Sinus

Inhalátor Pari SX

Inhalátor eFlow

Membrána k inhalátoru eFlow

Nebulizátor a membrána k inhalátoru eFlow

Oxymetr prstový

### **Jméno a příjmení člena Klubu CF (nemocného CF):**

.....

### **Jméno a příjmení zákonného zástupce:**

.....

### **Datum narození člena/zákonného zástupce:**

.....

### **Adresa trvalého bydliště:**

.....

### **Zvolte způsob proplacení příspěvku:**

**a) na účet** (uved'te číslo účtu a kód banky).....

.....

nebo

**b) složenkou**

*(uveďte adresu, je-li odlišná od adresy trvalého bydliště a jméno, na koho bude složenka poukázána)*

.....  
.....

Datum vyplnění žádosti

.....

*Zdroj Finanční a materiální pomoc členům klubu CF. In: CF klub [online] [2013-03-21]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/clanek/53-Financni-a-materialni-pomoc-clenumklubuCF/index.htm?srchtxt=soci%C3%A1ln%C3%AD+p%C5%99%C3%ADsp%C4%9Bvky+>.*