

ZÁPADOČESKÁ UNIVERZITA V PLZNI  
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

# **BAKALÁŘSKÁ PRÁCE**

**2019**

**Martina Churanová**

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

Studijní program: Ošetrovatelství B5341

**Martina Churanová**

Studijní obor: Všeobecná sestra 5341R009

**OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE U NEMOCNÝCH S PLICNÍ  
CYSTICKOU FIBRÓZOU**

**Bakalářská práce**

Vedoucí práce: PhDr. Mgr. Jitka Krocová

PLZEŇ 2019

POZOR! Místo tohoto listu bude vloženo zadání BP/DP s razítkem.(K vyzvednutí na sekretariátu katedry.)Toto je druhá číslovaná stránka, ale číslo se neuvádí.

## **Prohlášení**

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracoval/a samostatně a všechny použité prameny jsem uvedl/a v seznamu použitých zdrojů.

V Plzni dne 31. 3. 2019.

.....

vlastnoruční podpis

## **Abstrakt**

Příjmení a jméno: Martina Churanová

Katedra: Ošetrovatelství a porodní asistence

Název práce: Ošetrovatelská péče u nemocného s plicní cystickou fibrózou

Vedoucí práce: PhDr. Mgr. Jitka Krocová

Počet stran – číslované: 72

Počet stran – nečíslované: 16

Počet příloh: 4

Počet titulů použité literatury: 31

Klíčová slova: plicní cystická fibróza, anatomie, ošetrovatelská péče, CFTR

### **Souhrn:**

Práce pojednává o plicní cystické fibróze (mukoviscidóze). Práce je rozdělená na teoretickou a praktickou část. Teoretická část se zabývá stručnou anatomii dýchacích cest, problematikou nemoci a ošetrovatelskou péčí, která k nemoci neodmyslitelně patří. V praktické části jsou zpracována data z dotazníkového šetření u pacientů s plicní cystickou fibrózou a laické veřejnosti.

## **Abstract**

Surname and name: Martina Churanová

Department: Nursing and midwifery

Title of thesis: Nursing care in patients with pulmonary cystic fibrosis

Consultant: PhDr. Mgr. Jitka Krocová

Number of pages – numbered: 72

Number of pages – unnumbered: 16

Number of appendices: 4

Number of literature items used: 31

Keywords: pulmonary cystic fibrosis, anatomy, nursing care, CFTR

### Summary:

The thesis deal with pulmonary cystic fibrosis (muciviscidosis). The thesis is dividend into theoretical and practical part. The theoretical part deals with brief anatomy of the respirátory tract, the isme of disease and nursing care, which inherently belongs to the disease. In the practical part are processed data from questionnaire survey in patients with pulmonary cystic fibrosis and the general public.

## **Předmluva**

Práce pojednává o plicní cystické fibróze (mukoviscidóze). Práce je rozdělená na teoretickou a praktickou část. Teoretická část se zabývá stručnou anatomii dýchacích cest, problematikou nemoci a ošetrovatelskou péčí, která k nemoci neodmyslitelně patří. V praktické části jsou zpracována data z dotazníkového šetření u pacientů s plicní cystickou fibrózou a laické veřejnosti. Cílem práce bylo zjistit zkušenosti pacientů s plicní cystickou fibrózou a zjistit povědomí široké veřejnosti o plicní cystické fibróze.

## **Poděkování**

Děkuji PhDr. Mgr. Jitce Krocové za odborné vedení práce, poskytování cenných rad, zkušeností a ochotu věnovat se mé práci. Dále děkuji pracovníkům Klubu cystické fibrózy, z. s. za poskytování odborných rad. Dále bych chtěla poděkovat centru cystické fibrózy v Plzni. Velké díky patří i rodině, která mě po dobu celého studia podporovala.

# OBSAH

SEZNAM GRAFŮ .....	10
SEZNAM ZKRATEK .....	12
ÚVOD.....	13
TEORETICKÁ ČÁST .....	14
1 STRUČNÁ ANATOMIE DÝCHACÍCH CEST .....	14
1.1    Obecná stavba dýchacích cest.....	14
1.2    Stručný popis dýchacích cest .....	14
1.2.1    Nos, nosní dutina, vedlejší nosní dutiny.....	14
1.2.2    Hltan, hrtan .....	14
1.2.3    Průdušnice, průdušky, plíce.....	15
1.2.4    Pohrudnice a poplicnice (Pleura).....	15
2 PLICNÍ CYSTICKÁ FIBRÓZA .....	16
2.1    Úvod do plicní cystické fibrózy.....	16
2.2    Definice a vysvětlení pojmů .....	16
2.3    Genetika cystické fibrózy .....	17
2.4    Patofyziologie .....	17
2.5    Základní projevy cystické fibrózy .....	18
2.6    Diagnostika CF .....	19
2.6.1    Průkaz abnormální funkce proteinu CFTR.....	19
2.7    Vyšetřovací metody u cystické fibrózy .....	21
2.7.1    Anamnéza .....	22
2.7.2    Fyzikální vyšetření .....	22
2.7.3    Funkční vyšetření plic .....	23
2.7.4    Zobrazovací metody a vyšetření plic.....	24
3 GASTROINTESTINÁLNÍ TRAKT U PLICNÍ CYSTICKÉ FIBRÓZY .....	26
3.1    Trávicí systém u pacientů s plicní cystickou fibrózou.....	26
3.1.1    Gastroezofageální reflux.....	26
3.1.2    Postižení zevní sekrece pankreatu .....	26
3.1.3    Záněty slinivky břišní (pankreatitidy) .....	27
3.1.4    Mekoniový ileus .....	28
3.1.5    Distální intestinální obstrukční syndrom (DIOS).....	28
3.1.6    Fibrotizující kolonopatie .....	28
3.1.7    Invaginace.....	29
3.1.8    Prolaps rekta .....	29
3.1.9    Funkce zdravého GIT .....	29



3.2	Onemocnění jater a žlučových cest .....	30
4	OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE U NEMOCNÝCH S PLICNÍ CF .....	31
4.1	Diabetes mellitus vázaný na plicní cystickou fibrózu.....	31
4.1.1	Diagnostika CFRD .....	31
4.1.2	Léčba CFRD.....	32
4.2	Reprodukční ústrojí u pacientů s plicní cystickou fibrózou .....	32
4.3	Imunitní systém u nemocných .....	33
4.4	Komplikace plicní cystické fibrózy v dýchacím systému .....	33
4.5	Léčba.....	34
4.5.1	Hygienicko – epidemiologický režim v domácnosti .....	34
4.5.2	Hygienicko – epidemiologický režim u poskytovatele zdravotní péče.....	35
4.5.3	Péče o dýchací cesty .....	35
4.5.4	Prevence a léčba infekcí .....	36
4.5.5	Inhalační látky .....	36
4.5.6	Léčebná rehabilitace .....	37
4.5.7	Dlouhodobá domácí oxygenoterapie .....	38
4.5.8	Transplantace plic.....	39
4.6	Výživa u nemocných s plicní cystickou fibrózou.....	40
4.7	Psychické aspekty chronického plicního onemocnění.....	41
	PRAKTICKÁ ČÁST .....	43
5	EMPIRICKÁ ČÁST PRÁCE .....	43
5.1	Hlavní cíl.....	43
5.2	Dílčí cíle.....	43
5.3	Formulace problému .....	43
5.4	Charakteristika sledovaného souboru .....	44
5.5	Metodika práce .....	44
6	ANALÝZA ÚDAJŮ .....	46
6.1	Výsledky šetření u nemocných .....	46
6.2	Výsledky šetření u laické veřejnosti .....	67
7	INTERPRETACE ÚDAJŮ.....	79
	DISKUZE .....	82
	ZÁVĚR.....	84
	SEZNAM LITERATURY .....	85
	SEZNAM PŘÍLOH .....	88
	PŘÍLOHY .....	89

## SEZNAM GRAFŮ

Graf I - Jakého jste pohlaví? .....	46
Graf II - Kolik Vám je let? .....	47
Graf III - Jste zaměstnán/a? .....	48
Graf IV - V jakém odvětví pracujete? .....	49
Graf V - Pobíráte důchod?.....	50
Graf VI - Jaké je vaše nejvyšší dosažené vzdělání? .....	51
Graf VII - Kdy se nemoc diagnostikovala? .....	52
Graf VIII - Má někdo v rodině také tuto nemoc? .....	53
Graf IX - Další onemocnění spojené s plicní cystickou fibrózou?.....	54
Graf X - Jaké další onemocnění?.....	55
Graf XI - Komplikace spojené s plicní cystickou fibrózou? .....	56
Graf XII - Zažil/a jste nějaké z následujících stavů?.....	57
Graf XIII - Kolikrát ročně jste hospitalizován/a? .....	58
Graf XIV - Časový interval hospitalizací .....	59
Graf XV - Kde jsou centra cystické fibrózy? .....	60
Graf XVI - Navštěvujete CF centrum?.....	61
Graf XVII - Je dostatek míst zabývajících se plicní cystickou fibrózou? .....	62
Graf XVIII - Máte dostatek informací o své nemoci?.....	63
Graf XIX - Jaké informace byste uvítal/a? .....	64
Graf XX - Odkud čerpáte informace o své nemoci? .....	65
Graf XXI - Kvalita života s onemocněním? .....	66
Graf XXII - Jakého jste pohlaví?.....	67
Graf XXIII - Kolik Vám je let? .....	68
Graf XXIV - Nejvyšší dosažené vzdělání? .....	69
Graf XXV - Jste zaměstnán/a? .....	70
Graf XXVI - Pobíráte důchod?.....	71
Graf XXVII - Znáte někoho s tímto onemocněním?.....	72
Graf XXVIII - Setkal/a jste se s pojmem plicní cystická fibróza? .....	73
Graf XXIX - Víte, co je plicní cystická fibróza?.....	74
Graf XXX - Vysvětlete pojem plicní cystická fibróza. ....	75
Graf XXXI - Znáte, jaké jsou projevy plicní cystické fibrózy? .....	76
Graf XXXII - Mělo by se více mluvit a vědět o onemocnění?.....	77

Graf XXXIII - Zdroje informací? .....	78
---------------------------------------	----

## SEZNAM ZKRATEK

CF.....	Cystická fibróza
CFTR .....	Cystic fibrosis transmembrane conductance regulátor – gen způsobující cystickou fibrózu
cAMP .....	Cyklický adenosin monofosfát – spouští buněčné procesy
ENaC.....	Epiteliální natriový kanál
PCR metoda .....	Technika polymerázové řetězové reakce
DNA.....	Deoxyribonukleová kyselina
NPD .....	Transepiteliální rozdíl potenciálů
CBAVD .....	Congenital bilateral absence of vas deferens – vrozené oboustranné chybění aplázie chámovodů
NSCF .....	Novorozenecký screening cystické fibrózy
IRT .....	Imunoreaktivní trypsinogen
PGD .....	Preimplantační genetická diagnostika
DIOS .....	Distální intestinální obstrukční syndrom
CFRD.....	Cukrovka vázaná na cystickou fibrózu (cystic fibrosis related diabetes)
DDOT .....	Dlouhodobá domácí oxygenoterapie

## ÚVOD

První zmínky o plicní cystické fibróze se datují k roku 1595 ve světě, a to konkrétně v Leidenu. Avšak v České republice se první nemocní s plicní cystickou fibrózou objevují až v roce 1946. Z výpočtů je tedy zřejmé, že tato nemoc je známa 73 let, což je dostatečující doba na dokonalé prozkoumání nemoci a pochopení její podstaty.

Dnes je plicní cystická fibróza tématem, o kterém se ví, ale nechce se o něm mluvit. Pro veřejnost jsou tabuizována témata jako chronická onemocnění, fatální onemocnění. Mezi uvedené plicní cystická fibróza patří.

O této problematice se nechce mluvit, protože je fatální. Tato nemoc je nevléčitelná, a proto se řadí do chronických nemocí. Široká veřejnost má velice málo informací. Proto jsem si toto téma vybrala, abych zjistila, jak moc je široká veřejnost málo informována. Dalším cílem této práce bylo zjistit zkušenosti nemocných s tímto onemocněním. Například v jakém časovém intervalu jsou nemocní hospitalizováni, jak se jim s touto nemocí žije.

K této práci jsem si vypracovala rešerši knih, ve které bylo přes dvacet knih odborné literatury českého původu. Dalších patnáct knih bylo zahraničního původu a rešerše obsahovala i několik odborných článků. Česká odborná literatura o tomto tématu je víceméně zastaralá a málokdo knihy aktualizuje.

Výstupem z práce je informační leták, distribuován do ambulancí lékařů s jejich svolením.

# TEORETICKÁ ČÁST

## 1 STRUČNÁ ANATOMIE DÝCHACÍCH CEST

### 1.1 Obecná stavba dýchacích cest

Dýchací cesty jsou v celém rozsahu kryty sliznicí s víceřadým cylindrickým epitelem s řasinkami, na kterém leží tenká vrstva hlenu, ten pomáhá k samoočišťování cest. Stěna dýchacích cest je vyztužena chrupavkami a elastickými vlákny, to zajišťuje pružnost a brání kolapsu cest. Dýchací systém slouží k výměně plynů mezi vzduchem a krví, fonaci, regulaci acidobazické rovnováhy a vylučování látek. Rozdělujeme je na horní a dolní dýchací cesty (Hudák, 2013, s. 206).

### 1.2 Stručný popis dýchacích cest

#### 1.2.1 Nos, nosní dutina, vedlejší nosní dutiny

Nos má kostěný a chrupavčitý podklad ve tvaru trojboké pyramidy. Kůže nosu má mnoho mazových žlázek. V kostěné části je kůže pohyblivá, v chrupavčité části je pevně spojena chrupavkami. Mimické svaly nosu funkčně pracují jako svěrače a rozvěrače nosních dírek (Hudák, 2013, s. 206).

Nosní dutinu rozděluje přepážka, která je v přední části chrupavčitá a v zadní části kostěná. Spodina dutiny je tvořena patrem. Z boční stěny vystupují tři nosní skořepy, které rozdělují dutinu na čtyři průduchy, do nich ústí vývody vedlejších nosních dutin a slzného ústrojí. Strop je tvořený spodinou přední lebeční jámy a je na něm uložený čichový orgán. Funkce nosní dutiny je ohřívání a zvlhčování vdechovaného vzduchu, v mechanické bariéře proti nečistotám, ve fonaci a schopnosti přijímat čichové vjemy (Hudák, 2013, s. 207). Vedlejší nosní dutiny fungují jako rezonanční prostory při tvorbě hlasu (Hudák, 2013, s. 208).

#### 1.2.2 Hltan, hrtan

Hltan je svalový orgán nálevkovitého tvaru zavěšený na lebeční spodině, který v úrovni obratle C6 přechází v jícen. Komunikuje s nosní, ústní a hrtanovou dutinou. Ústní a hrtanová část hltanu jsou součástí trávicího i dýchacího ústrojí. Funkci hltanu umožňují dva typy párových svalů: svěrače a zdvihače. Hltan se uplatňuje při polykání, mluvení a dýchání (Hudák, 2013, s. 209).

Hrtan je dutý orgán zavěšený na jazylce, komunikující s hrtanovou částí hltanu a pokračuje do průdušnice. Podkladem je systém chrupavek, které jsou vzájemně spojeny vazy a klouby. Pohyb chrupavek a kloubů zajišťují příčně pruhované svaly. Hrtan má významnou roli při fonaci a dýchání (Hudák, 2013, s. 210).

### **1.2.3 Průdušnice, průdušky, plíce**

Průdušnice navazuje na hrtan v úrovni obratle C6, probíhá v krční části, pokračuje hrudní částí a v úrovni obratle C4 se rozděluje na dvě hlavní průdušky. Je složena z 15-20 hyalinních, podkovovitých, dorzálně otevřených chrupavek, které jsou vzadu spojené vazivově-svalovou membránou. Rozměry průdušnice: délka 10-11 cm, průměr 12 mm (Hudák, 2013, s. 214).

Průdušky vznikají rozdělením průdušnice v úrovni obratle T4 a vytváří průduškový strom. Hlavní průdušky jsou v mediastinu, lalokové průdušky se dělí v plicním hilu a koncové úseky průduškového stromu jsou uloženy v plicích. Chrupavky jsou nejdříve podkovovité, postupně přecházejí do nepravidelného tvaru a jsou nepravidelně rozloženy ve stěně průdušek. Délka hlavních průdušek: pravá měří asi 3 cm, levá 4-5 cm (Hudák, 2013, s. 215).

Plíce jsou párové orgány pokryté poplicnicí a uloženy v pravé a levé pohrudniční dutině. Plicní tkáň tvoří průduškový strom, vmezežené vazivo (plicní intersticiium), cévy, nervy a mízní uzliny. Plíce se člení na plicní laloky, které jsou ventilovány lalokovými průduškami. Pravá plíce má tři laloky, levá plíce má dva laloky. Pravá plíce má 10 segmentů a levá plíce 9 segmentů (Hudák, 2013, s. 216).

### **1.2.4 Pohrudnice a poplicnice (Pleura)**

Pleura je hladká lesklá blána, která vystýlá hrudní dutinu. Je složena z poplicnice, ta je pevně srostlá s povrchem plic a pohrudnice vystýlá vnitřní plochu hrudní dutiny. Mezi oběma listy je pohrudniční dutina, ve které se nachází asi 15 ml pohrudniční tekutiny. Tekutina umožňuje skluznost poplicnice a pohrudnice při dýchání, také udržuje podtlak v pohrudniční dutině, který udržuje plíce rozepjaté. Do záhybů pohrudnice se při maximálním nádechu zasouvá plíce. Pohrudnice a poplicnice jsou s okolím spojeny pomocí několika vazivových vrstev: vazivová vrstva pleury, vrstva řídkého vaziva pod pleurou a plicní intersticiium. V pohrudnici převažují nociceptory („pohrudnice bolí“). V poplicnici převažují mechanoreceptory („plíce a poplicnice nebolí“) (Hudák, 2013, s. 220).

## 2 PLICNÍ CYSTICKÁ FIBRÓZA

### 2.1 Úvod do plicní cystické fibrózy

Cystická fibróza je jedním z nejčastějších dědičných onemocnění. CF je chronické onemocnění, které není v současné době vyléčitelné, ale je léčitelné. Vyžaduje celoživotní intenzivní léčbu. Cílem léčby je, aby nemocní s onemocněním plicní cystickou fibrózou měli život o něco málo snadnější. Nemocní potřebují trvalou péči a pomoc nejen rodiny a zdravotníků, ale i širšího okolí (JANMDESIGN, © 2015-2016).

V některých zemích se CF nazývá také mukoviscidóza. Tento název vyjadřuje nápadnou vazkost hlenu, který je pro tuto nemoc charakteristický. CF je chronické, dědičně přenášené onemocnění, které je vrozené, ale může se projevit v jakékoliv etapě života i v dospělosti, nejčastěji však v prvním roce života. Nejčastěji se projevuje opakovanými infekcemi dýchacích cest, neprospíváním, vysokým obsahem soli v potu a u dospělých mužů neplodností (JANMDESIGN, © 2016 - 2018; ACTAVIA, © 2001-2018)

Díky nízkému věku diagnostikování nemoci (novorozenec, kojeneček, batole) se uchytil také název „nemoc slaných dětí“. Když matka po narození drží novorozence v náručí a dává mu pusu na čelo, v tu chvíli si může všimnout, že je slanější než jiné dítě (Vávrová, 2016, s. 11; Jakubíková, 2012, s. 16).

### 2.2 Definice a vysvětlení pojmů

*Cystická fibróza je onemocnění vyvolané mutacemi genu pro transmembránový regulátor vodivosti (CFTR) projevující se především chronickým sinopulmonálním onemocněním, postižením trávicího ústrojí s poruchou výživy, vysokou koncentrací chloridů v potu a obstrukční azoospermii (Kolek, 2017, s. 448).*

**Plicní** – onemocnění postihuje nejvíce plíce. Plíce slouží k zajištění výměny plynů – k dýchání. Jsou tvořeny dýchacími cestami - „postupně se zužující systém trubek a trubiček“. Nejužší trubičky se nazývají průdušinky, ze kterých dále pokračují měchýřky plicních sklípků. Výměna plynů probíhá v plicním sklípku, přímo ve stěně vede hustá síť drobných cév. Prostor mezi stěnou sklípku a cévou musí být co nejtenčí, aby mohl správně fungovat proces výměny plynů (Šterclová, 2016, s. 8).



**Cystická** – Na povrchu vazivově změněného orgánu jsou vidět drobné váčky, cysty.

**Fibróza** – vazivovatění – Proces, při kterém se jemná plicní tkáň mění v tuhou a jizevnatou. Buňky vystýlající plicní sklípky jsou poškozeny, ve stěně plicního sklípku se ukládá vazivo a vzniká jizva. Vazivo vyplňuje prostor mezi výstelkou sklípku a stěnou cévy, vážne výměna plynů, tedy prostupování kyslíku do krve. Zpočátku se organismus v klidu nebo malé zátěži s nedostatkem kyslíku vyrovná, pokud jsou ale nároky na kyslík větší (hlavně při fyzické námaze), kyslík v krvi nestačí. Pacient se začne zadýchávat. Nejdříve při velké fyzické námaze, s postupujícím vazivovatěním tolerance klesá. Jizvení v plicích ovlivňuje i dýchací cesty, to může vést k dráždění některých nervových zakončení a ke kašli. Plíce postižené vazivovatěním jsou tuhé, špatně poddajné. Při nádechu musí dechové svaly vykonávat extrémní práci, pacienti jsou unavení, někdy hubnou (Šterclová, 2016, s. 8).

### **2.3 Genetika cystické fibrózy**

Jde o nejčastější vrozené onemocnění s autozomálně recesivním typem dědičnosti. Gen CFTR je lokalizován na dlouhém raménku 7. chromozomu a objeven byl v roce 1989. Změny v DNA, které narušují normální funkci genů, se označují jako mutace a jsou příčinou cystické fibrózy i jiných dědičných onemocnění. V současnosti je známo více než 1600 patogenních mutací genu CFTR (Vávrová, 2016, s. 17).

Je vysoká pravděpodobnost, že se nosiči mutace setkají v partnerství (cca každé 1100. partnerství). U dítěte páru nosičů je 25 % riziko získání dvou mutací, tedy onemocnění dítěte CF, 50 % pravděpodobnost získání jedné mutace, to znamená, že dítě bude zdravým nosičem CF a 25 % pravděpodobnost, že dítě nezdědí ani jednu mutaci a tedy nebude ani nosičem CF (Vávrová, 2016, s. 18).

### **2.4 Patofyziologie**

CFTR protein je cAMP regulovaný chloridový kanál, jeho dysfunkce vede k postižení žláz se zevní sekrecí. Potní žlázy nejsou schopny kvalitně vstřebávat NaCl, v ostatních orgánech dochází k tvorbě velmi vazkého hlenu kvůli hyperabsorpci sodíkových iontů a sekundárně i vody epiteliálním natriovým kanálem (ENaC), jehož činnost je normálně prostřednictvím CFTR tlumena.

V dýchacím ústrojí dochází k mukostáze, na kterou nasedá chronická bakteriální infekce a neutrofilní zánět. Jejimi typickými patogeny jsou *Streptococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonasa eruginosa* s komplex *Burkholderia cepacia*. Proteázy (enzymy štěpící bílkoviny) a kyslíkové radikály uvolňované z leukocytů poškozují dýchací cesty s rozvojem bronchiektazií, obstrukční ventilační poruchy a respirační insuficience.

V trávicím ústrojí se uplatňuje vazký hlen, porucha sekrece hydrogen uhličitánů. Postižení v pankreatu vede k fibróze a cystické přestavbě a k diabetu mellitu (Kolek, 2017, s. 449).

Pankreatická insuficience vede ke steatoree, malnutrici, osteoporóze. Hepatobiliární postižení vede k fibróze až cirhóze jater a cholelithiáze. Střevní postižení ohrožuje pacienty ileózním stavem při syndromu obstrukce distálního střeva (DIOS) vazkým hlenem v oblasti ileocékálním přechodu. Obstrukční azoospermie je znak CF zodpovědný za neplodnost u 98 % nemocných mužů (Kolek, 2017, s. 449).

## **2.5 Základní projevy cystické fibrózy**

Sinopulmonální příčina nemoci postihuje vedlejší nosní dutiny, to se projevuje pansinusitidou a nosní polypózou, také jsou přítomny bronchopulmonální projevy - atelektázy, bronchiektázie, CF-astma, pneumothorax, hemoptýza, alergická bronchopulmonální aspergilóza, netuberkulózní mykobakteriíza a paličkovité prsty.

Gastrointestinální příčiny postihuje pankreas, střeva, játra a žlučové cesty a na nemoci má i podíl stav výživy. Postižený pankreas se projevuje recidivující pankreatitidou, insuficiencí vnější sekrece pankreatu, diabetem mellitem. Projevy zasaženého střeva CF jsou mekoniový ileus, prolaps rekta, syndrom obstrukce distálního střeva. Játra a žlučové cesty se vyznačují biliární fibrózou až cirhózou jater a cholelithiázou. Špatný stav výživy nebo deficit živin u CF nemocného se vyznačuje malnutricí, neprospíváním, deficiencí vitamínů A, D, E, K a osteoporózou.

Porucha potních žláz způsobuje syndrom ztráty soli, následuje šok z horka a chronická metabolická alkalóza.

Zasažený urogenitální trakt postihuje jak muže, tak ženy. U mužů se postižený urogenitální trakt projevuje obstrukční azoospermií. U žen se zasažený urogenitální trakt vyznačuje infertilitou, inkontinencí moči (Kolek, 2017, s. 449).

## 2.6 Diagnostika CF

Diagnostika musí být včasná a přesná. Když už se nemoc diagnostikuje, musí být vyšetřeni i sourozenci i přesto, že nemají žádné příznaky plicní cystické fibrózy. Diagnostika se opírá o novorozenecký screening, provedení potního testu a molekulárně genetické vyšetření z krve (Vávrová, 2016, s. 25).

Příznaky vypsané výše by měly vést k dalším diagnostickým postupům. Respirační příznaky se mohou objevit kdykoliv v průběhu dětství, ale někdy až v dospělosti a jejich průběh může být velmi nenápadný.

Postižení dýchacího ústrojí se vyznačuje hlavně opakovanými infekcemi, je u každého nemocného s CF. V dýchacích cestách vede při CF porucha transportu iontů chloridovými kanály na membráně buněk v hlenových žlázách k produkci vazkého hlenu, ten je překážkou volného proudění vzduchu dýchacími cestami a způsobuje vážnutí samočistných procesů. Příliš vazký a ulpívající hlen je živnou půdou pro bakterie (*Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonasa eruginoza*, *Burkholderia cepacia*), infekce vedou k zánětu, a to vede k destrukci plicní tkáně (JANMDESIGN, © 2016 - 2018).

U většiny nemocných je v důsledku poruchy transportu iontů chloridovými kanály přítomna nedostatečná zevně sekretorická činnost slinivky břišní, která neprodukuje trávicí enzymy. Toto je hlavní příčinou nedostatečného vstřebávání živin, to vede až ke známkám podvýživy u neléčeného pacienta. Část novorozenců se rodí s mekoniovým ileem – ucpání střev abnormálně vazkou smolkou (JANMDESIGN, © 2015-2016).

Pot nemocných CF je výrazně slanější než pot zdravých, obsahuje 5x více soli. V horkém počasí se nemocným s CF mohou tvořit krystalky soli na čele nebo na nose. Velké ztráty soli v horkém počasí, při horečce nebo při velké fyzické námaze mohou vést k těžkému rozvratu vnitřního prostředí (Vávrová, 2016, s. 25).

### 2.6.1 Průkaz abnormální funkce proteinu CFTR

Vyšetření chloridů v potu – potní test – přítomnost klinických příznaků CF je indikací k provedení potního testu. Potní test se provádí ambulantně a je zcela bezbolestný. Opakovaně (nejméně 2x) pozitivní ( $\geq 60$  mmol/l). Základ diagnostiky CF. Je nutné, aby test prováděla laboratoř, která na to má certifikát. Před definitivním stanovením diagnózy je nutné, aby se potní test provedl dvakrát kvůli vyloučení

laboratorní chyby. Všechny pozitivní testy se následně ověřují molekulárně genetickým vyšetřením ze vzorku krve. Test provádíme tak, že horní končetina nemocného se na předloktí a na paži nad loktem odmastí otřením lihovým roztokem a následně destilovanou vodou. Přiloží se na ni gelové tablety s pilokarpinem – látkou, která stimuluje potní žlázy v místě působení ke zvýšenému pocení. Na tablety se položí elektrody připojené ke zdroji stejnosměrného proudu, který se pomalu stupňuje a po dobu 5 ½ minuty probíhá iontoforéza. Během toho se do kůže na předloktí vpravuje pilokarpin, který stimuluje potní žlázy k velké produkci potu. Nemocný pociťuje v místě jemné šimrání nebo mravenčení. Po skončení iontoforézy se tablety odstraní, kůže očistí vodou, osuší a na místo na předloktí, kde byla tableta, se na 30-45 minut přiloží sběrač potu. Sběrač potu je stočená kapilára s páskem, připomínající náramkové hodinky. Sebraný pot se v přístroji chemicky analyzuje a zjišťuje se v něm koncentrace chloridů (Vávrová, 2016, s. 28; Kolek, 2010, s. 375; Horsley, 2015, s. 17).

Molekulárně genetické vyšetření – Základním předpokladem pro molekulárně genetické vyšetření nejčastějších mutací v genu CFTR u CF je informovaný souhlas vyšetřovaného nebo jeho zákonných zástupců s tímto vyšetřením. Provádí se testováním DNA obvykle získané z klasicky odebraného vzorku venózní krve, která je odebírána do zkumavek obsahující protisrážlivé agens EDTA nebo citrát. DNA je možno se souhlasem uchovávat ve zmraženém stavu několik let. Tento test se provádí u osob s opakovaně pozitivním potním testem PCR metodou (Kolek, 2010, s. 375; Vávrová, 2016, s. 29).

Analýza transepiteliálních potenciálů (NPD) – Když je nejednoznačný nález z výše uvedených vyšetření, je možné přímo (in vivo) vyšetřovat aktivní transport natriových a chloridových iontů v oblasti nosní sliznice (Kolek, 2010, s. 376).

Screening – screeningové vyšetření zahrnuje antenatální (genetické vyšetření dospělých osob, potenciačních rodičů ještě před plánovaným početím), prenatální (genetické vyšetření plodu z buněk získaných z biopsie choria, pupečnickové venózní krve nebo plodové vody, sonografické vyšetření břišní dutiny plodu nebo analýzu plodové vody na snížený obsah  $\gamma$ -glutamyltransferázy) a novorozenecký screening (v prvním týdnu po narození, analýza suché kapky krve ke zjištění vzestupu imunoreaktivního kationtového trypsinogenu) (Kolek, 2010, s. 377). U nemocných monitorujeme stav výživy, plicní funkce, bakteriologické nálezy v sekretech dýchacích cest a zánětlivé markery. Pravidelně se kontroluje iontogram, sérové koncentrace vitamínů rozpustných v tucích,

jaterní testy, sonografické vyšetření břicha, glykemie, kostní denzita a imunologické parametry (imunoglobuliny, specifické IgE proti *Aspergillus fumigatus*). Pankreatická insuficience se ověřuje vyšetřením elastázy 1 ve vzorku stolice a CBAVD vyšetřením spermioqramu (Kolek, 2017, s. 451).

Novorozenecký screening – vyšetřují se hodnoty imunoreaktivního trypsinu (IRT) v suché kapce krve. Od října roku 2009 je v České republice celoplošný novorozenecký screening cystické fibrózy (NSCF). Provádí se vyšetřením kapky krve odebrané z patičky novorozence, ze které se testují i další vrozená onemocnění. Pomocí screening se zjistí onemocnění u dětí do 2 měsíců věku, kdy nemají rozvinuté příznaky onemocnění (Vávrová, 2016, s. 29).

Antenatální screening – provádí se u osob, které mají vysoké riziko vzniku CF, mají CF v rodině nebo jsou nositeli mutovaného genu CFTR. Antenatální screening se aktivně doporučuje párům plánujícím těhotenství, těhotným i těm, kteří hledají prenatální péči. Vyšetřují se i dárce pro fertilizaci in vitro (Vávrová, 2006, s. 89).

Prenatální screening – cílem prenatálního screeningu je vyloučit co nejspolehlivěji riziko narození dítěte s CF nebo stanovit pravděpodobnost narození zdravého dítěte. U vyšetřovaného plodu může být DNA izolována z buněk plodové vody získaných amniocentézou, z buněk získaných biopsií choria nebo i punkcí pupečnickové žíly (kordocentézou). U rodičů vyšetřovaného plodu se odebírá žilní krev. Tento screening se provádí hlavně u rodičů, kteří již mají nemocné jedno dítě (Vávrová, 2006, s. 91).

Preimplantační genetická diagnostika (PGD) – je metoda, která umožňuje výběr zdravého embrya nepostíženého cystickou fibrózou. PGD se pojí s metodami asistované reprodukce a s mimotělním oplodněním (Vávrová, 2016, s. 23).

## **2.7 Vyšetřovací metody u cystické fibrózy**

Jak již bylo výše uvedeno, jsou pro diagnostiku cystické fibrózy důležitá tato vyšetření – molekulárně genetické vyšetření, prenatální diagnostika, preimplantační diagnostika, genová terapie, mutačně specifická terapie, potní test, novorozenecký screening. Celková diagnostika se ale neobejde bez základní diagnostiky, jako je anamnéza, laboratorní testy, fyzikální vyšetření, funkční vyšetření plic, zobrazovací metody.

### 2.7.1 Anamnéza

U anamnézy zjišťujeme kouření (kolik cigaret za den a jak dlouho), inhalační expozici jinými toxickými látkami (v pracovním prostředí – prach), kašel a typ expektorace. Zjišťujeme, zda není přítomna hemoptýza (vykašlávání krve), dušnost – inspirační nebo expirační, bolesti na hrudi a jejich charakter, váhový úbytek – o kolik a za jak dlouho. Poté se zjišťuje, zda nebyl v minulosti pozitivní novorozenecký screening nebo jakýkoliv druh screeningu týkající se cystické fibrózy (Šafránková, 2006, s. 35).

### 2.7.2 Fyzikální vyšetření

Onemocnění dýchacích cest se vyšetřuje poklepem a poslechem – velikost plic a srdce, vzdušnost plic a lokalizace chorobných změn v plicích a v pohrudniční dutině.

Poklep hrudníku (perkuse) – poklepem se hrudník vyšetřuje vpředu (pacient leží), zboku a vzadu (pacient sedí). Poklepává se prstem na prst, začíná se vpředu nahoře v čáře parasternální, medioklavikulární (MC) a přední axilární, zboku ve střední axilární a vzadu ve skapulární a paravertebrální shora dolů. Nejdříve se srovnává pravá a levá strana, pak se určí hranice plic.

Srovnávací poklep – plný, jasný – nad normální plicní tkání; zkrácený až temný – příčina v plicích – nevzdušná plíce, zánět, atelektáza, plicní infarkt; příčina v pohrudniční dutině – výpotek – exsudát, transsudát; hypersonorní – zvýšená vzdušnost plic; příčina v plicích – emfyzém, astma; příčina v pohrudniční dutině – pneumotorax.

Hranice plic – horní hranice plic se neurčuje, ale vyšetřuje se vpředu ke klíční kosti, případně 3 cm nad klíční kostí. Dolní hranice se vyšetřuje v pěti čarách – parasternální, medioklavikulární, střední axilární, skapulární a paravertebrální (Šafránková, 2006, s. 35).

Poslech hrudníku (auskultace) – provádí se fonendoskopem vepředu nebo vzadu, vsedě nebo vleže. Pacienta vyzveme, aby zhluboka dýchal otevřenými ústy, poslouchá se stejně jako při poklepu.

Typy dýchání podle poslechu – sklípkové – nad zdravou plicní tkání; oslabené – dýchání u emfyzému, atelektázy, obezity a bolesti na hrudníku; trubicové – dýchání, fyziologické je nad tracheou, patologické při vyplnění alveolů exsudátem (pneumonie), krví (plicní infarkt); stridor (hvízdot) – je hvízdavý šelest

neslyšitelný na dálku, vyvolaný zúžením hrtanu, trachey nebo bronchů (Šafránková, 2006, s. 36).

Typy vedlejších dýchacích šelestů – chropy suché – praskoty, pískoty a vrzoty přítomné u chronické bronchitidy; chropy vlhké – bubláni, přízvučné a nepřízvučné – u bronchitid, bronchopneumonií, edému plic a bronchiektázií (Šafránková, 2006, s. 36).

### **2.7.3 Funkční vyšetření plic**

Spirometrie – v pneumologii patří k základnímu vyšetření, které zhodnotí plicní funkce. Provádí se vdechováním a vydechováním atmosférického vzduchu do plic. Funkčnost dýchání (ventilace) se posuzuje podle hodnot dynamických ukazatelů a dechových objemů dýchání. Přístroj, kterým se vyšetřuje, je spirometr. Výsledky se vyjadřují v litrech (vzduchu) nebo v procentech náležité hodnoty pro daný věk a pohlaví.

Dechové objemy – totální plicní kapacita – je celkový objem plic po maximálním nádechu (6,7 litrů). Vitální kapacita – je to největší objem vzduchu, který se může vydechnout po maximálním nádechu (expirační vitální kapacita plic je cca 5 litrů). Reziiduální objem je objem vzduchu, který zůstává v plicích a nelze ho vydechnout (1,7 litru). Inspirační rezervní objem je vzduch, který můžeme ještě nadechnout k dechovému objemu (3,3 litrů). Expirační rezervní objem je vzduch, který je možný vydechnout po pasivním výdechu (1,2 litru). Dechový objem je vzduch, který nadechneme a vydechneme během jednoho normálního dechu (0,5 litru). Inspirační kapacita je objem vzduchu, který můžeme vdechnout po normálním výdechu. Funkční reziiduální kapacita je objem vzduchu, který zůstává v plicích po klidovém výdechu.

Dynamičtí ukazatelé – usilovný výdech vitální kapacity je to rozepsaný výdech, hodnota stejná jako vitální kapacita. Jednosekundová vitální kapacita je objem vzduchu vydechnutý s největším úsilím za jednu sekundu, vyjadřuje se v procentech vitální kapacity. Vrcholová výdechová rychlost je maximální vydechnutý objem vzduchu dosažený během usilovného výdechu (Šafránková, 2006, s. 37).

Bodypletysmografie – je to specializované vyšetření plicních funkcí, které se vyšetřuje v uzavřené kabině. Je možné zjistit i nepřímo měřitelné ventilační

parametry – nitrohruční objem plynu, odhad odporu kladeného proudícím vzduchu v dýchacích cestách, funkční reziduální kapacita, reziduální objem a celková plicní kapacita. Tato vyšetřovací metoda je založena na vztahu mezi tlakem a objemem plynu při konstantní teplotě (Beneš, 2015, s. 117).

#### **2.7.4 Zobrazovací metody a vyšetření plic**

Po narození je RTG obraz plic normální. Patologický RTG obraz se může objevit v různém časovém odstupu po narození, tj. týdny, měsíce a roky. Jeho rozsah závisí na stupni obstrukce dýchacích cest vazkým hlenem a na přítomnosti nebo nepřítomnosti infekce.

Nativní snímek nitrohručních orgánů – používá se zadopřední projekce hrudníku. K upřesnění a lokalizaci postižení v plicních lalocích, ale také při nejasném RTG nálezu, doplňujeme vyšetření CT. Bočná projekce se provádí jen ojediněle. Nativní snímek může být dlouho negativní, postupně se ale rozvíjí obraz charakteristický pro CF. Nativní snímek ukazuje komplikace onemocnění – atelektázy, pneumotorax, obstrukční emfyzém, zvětšení hilové uzliny při akutní exacerbaci zánětu, plicní hypertenze (Vávrová, 2006, s. 159).

Počítačová tomografie (CT) – v diagnostice se používá HRCT, což je CT vyšetření s vysokou rozlišovací schopností, kdy se na axálním řezu plicní tkáň zobrazí vrstva o šířce 1 mm. Díky této šířce je obraz ostrý a přesný. Tento typ CT je jedinou zobrazovací metodou, která umožňuje posoudit detaily plicní tkáň. Vyšetřuje se v nádechu, s posunem stolu 10-20 mm. Vyšetření se doplňuje skeny k posouzení volumen pulmonum auctum (zvětšený objem plic). Vyšetření vyžaduje spolupráci pacienta. U nespolupracujících malých dětí se toto vyšetření provádí v celkové anestezii s řízenou plicní ventilací v inspiriu. HRCT je indikováno u pacientů k diagnostice raných změn u CF, která může být i asymptomatická, s normální funkcí plic a normálním nativním snímkem. Tato metoda přinesla potřebu objektivizovat plicní změny u CF a vedla k zavedení skórovacích systémů. Nejpoužívanějším skórovacím systémem hodnocení HRCT obrazu je podle Bhally. Základem HRCT je obraz provedený za standardních podmínek v pěti úrovních, hodnocený dvěma nezávislými rentgenology (Vávrová, 2006, s. 161).

Magnetická rezonance (MR) – Magnetická rezonance má u onemocnění cystická fibróza omezenou funkci. MR může být použita k vyšetření mediastina a plicních hilů k potvrzení adenopatie a změn plicních tepen (Seidl, 2012, s. 131).



Bronchiální (arteriografie) angiografie – zobrazení bronchiálních arterií nástřikem kontrastní látky katétrem zavedeným Seldingerovou metodou. Nejčastěji je indikována při hemoptýze u jedné z nejzávažnějších komplikací CF. Hemoptýza vzniká na podkladě hypertrofické dilatace bronchiálních tepen a žil aroží (nahlodáním) cévní stěny. Na snímku po aplikaci kontrastní látky do bronchiální tepny je možné zachytit extravazaci. Bronchiální angiografie umožní cílenou terapeutickou embolizaci postižených bronchiálních cév (Seidl, 2012, s. 129).

Scintigrafie – pomocí ventilačního skenu aerosolu DTPA (kyselina diethylentriaminpentaoctová) poskytne představu o mukociliární schopnosti očišťování (Vávrová, 2006, s. 162).

Sonografie – slouží k orientačnímu zjištění některých plicních komplikací – volná tekutina v pohrudniční dutině, plicní atelektáza nebo rozsáhlý plicní infiltrát (Vávrová, 2006, s. 162).

Bronchografie – rentgenové vyšetření průdušek pomocí kontrastní látky podané do průdušek (Vávrová, 2006, s. 162).

## **3 GASTROINTESTINÁLNÍ TRAKT U PLICNÍ CYSTICKÉ FIBRÓZY**

### **3.1 Trávicí systém u pacientů s plicní cystickou fibrózou**

U plicní cystické fibrózy může být postižena každá část trávicího systému. U jícnu je to gastroezofageální reflux. Slinivka břišní (pankreas) může být postižena nedostatečnou zevní sekrecí (produkce trávicí šťávy), pankreatitidou a diabetem. Tenké a tlusté střevo většinou plicní cystická fibróza postihuje mekoniovým ileem, ucpáním dolního úseku střeva (DIOS), strikturami (zúžením) střeva, výhřezem konečníku. Postižení se nevyhne ani žlučovým cestám a játrům. Tyto plicní cystická fibróza postihuje žlučovými kameny a jaterním postižením, které může vést až k cirhóze (Vávrová, 2016, s. 49).

#### **3.1.1 Gastroezofageální reflux**

Častá komplikace plicní cystické fibrózy. Gastroezofageální reflux je způsobený nedostatečným sevřením svěrače mezi jícnem a žaludkem. Vyvolává vracení žaludečního obsahu do jícnu a tím způsobuje pálení (pyrózu). Gastroezofageální reflux vzniká při úporném kašli, tím se zvyšuje nitrobřišní tlak a obsah žaludku se vrací zpět do jícnu. Může se podílet i opožděné vyprazdňování žaludku, hypersekrece žaludečních šťáv, chronické respirační obtíže s exacerbacemi infekcí. U pacientů s plicní cystickou fibrózou je žaludeční obsah kyselejší a může tedy obsah natrávit a porušit stěnu jícnu. Gastroezofageální reflux se projevuje pyrózou, říháním a zvracením. Může probíhat asymptomaticky a to pocitem předčasné sytosti, odmítáním potravy, bolestmi břicha a neprospíváním. Při podezření na toto onemocnění se provádí RTG kontrastní vyšetření jícnu k vyloučení hiátové hernie nebo zúžení jícnu. Provádí se i 24hodinová pH-metrie jícnu. Gastroezofageální reflux se léčí dietou a režimovým opatřením, prokinetiky, H<sub>2</sub>blokatory a inhibitory protonové pumpy (Vávrová, 2006, s. 311, 312; Vávrová, 2016, s. 50).

#### **3.1.2 Postižení zevní sekrece pankreatu**

Slinivka břišní má za úkol štěpení potravy pomocí enzymů, které vytváří (trypsin, lipáza a amyláza). Nemocní s plicní cystickou fibrózou mají tuto funkci porušenou díky hlenové zátce, která ucpe vývod slinivky břišní. Tímto se děje to, že enzymy nepronikají přes hlenovou zátku do střeva a nemohou uskutečnit proces štěpení potravy (Vávrová, 2006, s. 303; Vávrová, 2016, s. 50). Spolu s enzymy mají nemocní porušenou také tvorbu

bikarbonátu, který neutralizuje žaludeční kyseliny. Nedostatečná neutralizace žaludeční kyseliny má za následek porušenou funkci lipázy.

Funkce pankreatu může být u každého nemocného s plicní cystickou fibrózou postižena jinak. U někoho je zachována trávicí funkce, u jiného nikoliv. Ale vždycky se může vyvinout postižení zevní sekrece pankreatu (insuficience zevní sekrece pankreatu), (Vávrová, 2016, s. 50). Slinivka břišní se testuje několika způsoby. Laboratorně se vyšetřují pankreatické amylázy a lipázy v séru krve; amylázy v moči. Dále se laboratorně vyšetřuje pankreatická elastáza 1 ve stolici. Dalším vyšetřením je cholecystokin – sekretinový test, což je zavedení duodenální sondy a odsávání pankreatického sekretu (Lukáš, 2007, s. 161, 162).

Při postižení zevní sekrece pankreatu se do těla musí enzymy dodávat ve formě vysokých dávek vepřového pankreatinu v želatinových kapslích (pankreatická substituce). Účinnost pankreatinu se snižuje, když se podá kalcium nebo magnezium. Pankreatin ale snižuje vstřebávání železa a kyseliny listové. Proto na toto musí lékaři myslet (Švihovec, 2018, s. 520).

### **3.1.3 Záněty slinivky břišní (pankreatitidy)**

Rozlišují se akutní a chronické pankreatitidy. Akutní pankreatitida je urgentní onemocnění, které se může vyvinout v šokový stav. To může zapříčinit selhání krevního oběhu a životně důležitých orgánů s následkem smrti. Akutní pankreatitida se projevuje nesnesitelnou, pankreatickou bolestí; zvracením, nechutenstvím, celkovou nevolností a schváceností. Dále se k celkovým příznakům přidává teplota, bolestivost břicha na dotek, může se objevit zežloutnutí kůže, sliznic a očního bělma. Těžké stavy akutních pankreatitid se léčí na jednotkách intenzivní péče za neustálého dohledu monitorů. Pacient nesmí přijímat nic per os, a tak dostává zvýšené množství infuzních roztoků. Později je pacient vyživován sondou zavedenou do tenkého střeva (Vránová, 2013, s. 47).

U chronické pankreatitidy se přeměňuje vlastní tkáň slinivky břišní na vazivo a postupně se zhoršuje sekreční činnost – nejdříve vnější později i vnitřní sekreční insuficience. Mezi projevy patří dlouhodobá bolest s nejintenzivnějšími projevy po jídle, hubnutí, rozvoj žloutenky, rozvoj diabetu mellitu, průjmy, ascites (volná tekutina v dutině břišní) (Vránová, 2013, s. 47 - 49).

Opakované záněty slinivky břišní jsou přítomny u dospívajících a dospělých nemocných a mají zachovanou tvorbu trávicích enzymů. Jsou to nemocní, kteří mají jednu málo frekventovanou mutaci CF genu. Pankreatitidy se nemusejí projevovat klasickými symptomy, ale mohou probíhat pomaleji a klidněji (Vávrová, 2016, s. 52).

#### **3.1.4 Mekoniový ileus**

Mekoniový ileus se řadí mezi náhlé příhody břišní. Je to život ohrožující stav, který potřebuje operativní řešení. Vyvíjí se většinou ve druhém trimestru těhotenství v oblasti tenkého střeva. Po narození se projevuje během pár hodin. Mekonium (smolka) je první obsah střeva dítěte po porodu. Střevní obsah plodu je hlen s buňkami střeva a plodové vody, tu plod spolýká před narozením. Mekoniový ileus se dá diagnostikovat již prenatálně sonograficky ve druhém trimestru těhotenství. U plicní cystické fibrózy se u sonografického vyšetření neukazuje žlučník. U novorozenců s plicní cystickou fibrózou je smolka velmi vazká, kvůli tomu nemůže být normálním pohybem střev posunuta a ucpe dolní část tenkého střeva. Projevy mekoniového ilea jsou objemné břicho po porodu, netolerance stravy až zvracení, projevy obstrukce – atrézie ilea, atrézie tračnicku, Hirsprungova choroba, mekoniová zátka (Vávrová, 2006, s. 308, 309; Vávrová, 2016, s. 52, 53).

#### **3.1.5 Distální intestinální obstrukční syndrom (DIOS)**

Distální intestinální obstrukční syndrom je ucpaní střeva hustým obsahem díky vazkému hlenu a stolice. Toto se děje většinou v koncové části ilea, céka a vzestupném tračnicku. Příčinou tohoto stavu je porucha vstřebávání tuků, velmi vazký střevní hlen, nízké duodenální pH, omezený příjem vlákniny, dehydratace a podávání opiátů, vynecháním pankreatické substituce. Projevy DIOS jsou akutní nebo chronické. Akutní forma DIOS se projevuje kolikovitou bolestí břicha, nadýmáním, nauzeou, zvracením, průjmem. Chronická forma se projevuje také bolestí břicha, vzedmutým břichem, mastnou stolicí a zácpou (Vávrová, 2016, s. 53; Vávrová, 2006, s. 309).

#### **3.1.6 Fibrotizující kolonopatie**

Jedná se o stav, který vzniká následkem užívání vysokých dávek pankreatických enzymů v tabletách. Jsou to zúženiny v oblasti střev u pacientů s plicní cystickou fibrózou. Příčina tohoto stavu může být ale i toxicita esterů kyseliny polymetakrylové a polyakrylové, ty jsou obsaženy v obalu některých preparátů. Z tohoto důvodu se nedoporučuje překračovat dávku 10 000 j. lipázy/kg/den (Lukáš, 2018, s. 249).

### 3.1.7 Invaginace

Vzniká tím, že střevní obsah ulpí na sliznici střeva. Je to nejzávažnější onemocnění dětského věku. Nejčastěji u kojenců a batolat, ale může se vyskytnout i u starších dětí. Jedná se o vsunutí jedné části střeva do části sousední, nejčastěji ve směru peristaltiky. Projevuje se prudkou bolestí břicha z plného zdraví. Bolest břicha je křečovitá, záchvatovitá. Dítě zbledne, zatíná pěsti a přitahuje nohy k břichu. Tento stav trvá vteřiny až minuty. Následuje období klidu a následná ataka bolesti. Dalším projevem je malinově zbarvený hlen nebo krev ve stolici (Vodička, 2016, s. 307; Vávrová, 2006, s. 310).

### 3.1.8 Prolaps rekta

Výhrěz konečníku se vyskytuje u nemocných s plicní cystickou fibrózou při častých a úporných stolicích při nedostatečné funkci slinivky břišní. Vyskytuje se u neléčených nemocných s plicní cystickou fibrózou předtím, než se stanoví diagnóza. Jeho vznik podporují objemné a nutkavé stolice, porucha výživy, kašel a zvyšující nitrobřišní tlak (Vávrová, 2016, s. 53).

### 3.1.9 Funkce zdravého GIT

Zaživací ústrojí má za úkol trávení potravy a vstřebávání živin. Jídlo obsahuje spoustu živin, jako jsou: bílkoviny, tuky, cukry, minerální látky, vitamíny a voda. Tyto živiny jsou složky potravy, které jsou pro fungování organismu důležité. Strava musí být vyvážená a obsahovat všechny potřebné živiny (Vávrová, 2016, s. 47).

Bílkoviny (proteiny) – pro člověka nenahraditelná a nutná součást potravy. Pokud by je člověk nepřijímal, nebyla by možná stavba a obnova tkání ani tvorba bílkovin s určitou funkcí v organismu (enzymy a bílkoviny krevní plazmy, nukleové kyseliny). Když nemá organismus jinou možnost, využívá bílkoviny i pro potřebu tvorby energie (Kunová, 2012, s. 15).

Tuky (lipidy) – jsou sloučeniny glycerolu a mastných kyselin (Kunová, 2012, s. 20). Lipidy jsou hlavním zdrojem energie a velkou roli mají i ve vytváření buněčných membrán. Mastné kyseliny, které jsou v tucích nezbytné pro vstřebávání vitamínů A, E, D a K rozpustných v tucích. Jsou dva druhy tuků, živočišné a rostlinné (Vávrová, 2016, s. 47).

Cukry (sacharidy, uhlovodany) – tvoří největší část energetického poměru. Jednoduché sacharidy mají sladkou chuť a nazývají se cukry. Mezi cukry se řadí glukóza

(hroznový cukr), fruktóza (ovocný cukr) a galaktóza. Tyto jednoduché cukry organismus může vstřebávat. Sladkou chuť mají i disacharidy (sacharóza – řepný cukr, laktóza – mléčný cukr, maltóza – sladový cukr). Složité sacharidy (polysacharidy) jsou ve výživě nezastupitelné. Zdrojem polysacharidů jsou obiloviny, luštěniny, zelenina, ovoce a brambory (Kunová, 2012, s. 28).

### **3.2 Onemocnění jater a žlučových cest**

Prvním projevem plicní cystické fibrózy po porodu může být prodloužená novorozenecká žloutenka.

Žlučník u nemocných s plicní cystickou fibrózou je menší než u zdravých a bývají v něm žlučové kameny. Onemocnění žlučníku se vyznačuje žlučnickým záchvatem (bolest břicha v pravém podžebří, která vystřeluje do boku a zad a zvracení), nevolností, opakovanými bolestmi břicha, žloutenkou a hořkostí v ústech.

Játra jsou také postižená. Příčinou je mutace genu způsobující plicní cystickou fibrózu. Díky tomu se zahušťuje žluč ve žlučovodech, to vede k městnání žluči a následnému zánětu jaterních buněk. Může vzniknout i vazivová přestavba s následným rozvinutím jaterní cirhózy. Vzhledem k možnostem vazivové přestavby jater a odporu, který musí žíly překonávat, vznikají jícnové varixy. Pokud vznikne cirhóza jater, objevuje se i ascites, což je volná tekutina v dutině břišní. Portální hypertenze, která způsobuje varixy, způsobuje i zvětšenou slezinu, což má za následek nedostatek bílých krvinek a tím sníženou obranyschopnost. Následkem toho se snižuje i počet červených krvinek a vzniká chudokrevnost (anémie). A v neposlední řadě se v krevní řadě snižuje i počet destiček, to má za následek zvýšenou krvácivost (Vávrová, 2016, s. 54).

## 4 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE U NEMOCNÝCH S PLICNÍ CF

### 4.1 Diabetes mellitus vázaný na plicní cystickou fibrózu

Je to nejčastější komplikace plicní cystické fibrózy označována jako CFRD. CFRD je cukrovka vázaná na cystickou fibrózu. Pacienti s touto komplikací mají horší stav výživy a těžší postižení plic. Mezi příznaky diabetu patří zvýšené pití a močení, hubnutí, ztráta chuti k jídlu se zvracením, problémy s dýcháním a rozvoj bezvědomí. Toto onemocnění se rozvíjí pomalu a typické příznaky se objevují později. Typickým příznakům předchází nejasné zhoršování plicních funkcí, nejasné zhoršování stavu výživy při zachovaném kalorickém příjmu. Kvůli vazivové přeměně pankreatu vlivem CFTR proteinu dochází k úbytku buněk produkujících inzulin a tím je snížena jeho tvorba. Inzulin slouží k využití glukózy v organismu, a tím se glukóza v krvi snižuje. Typické je postupné snižování produkce inzulinu – inzulinopénie. Aby se zabránilo rozvoji příznaků, musí se provádět screening. Screening se provádí orálním glukózovým tolerančním testem (oGTT), (Perušičová, 2015, s. 50; Vávrová, 2016, s. 65; Vávrová, 2006, s. 341, 342).

#### 4.1.1 Diagnostika CFRD

Klinicky se diagnostikuje CFRD při projevech těchto příznaků: zhoršování stavu výživy i při intenzivní nutriční podpoře, nízká růstová rychlost neodpovídající věku, opožděná puberta, nevysvětlitelné zhoršení funkce plic a vyskytující se polyurie a polydipsie (Vávrová, 2016, s. 67; Vávrová, 2006, s. 344, 345).

Laboratorně se CFRD vyšetřuje provedením orálně glukózového testu. Nemocní se rozdělují do pěti skupin. Pacienti s normální glukózovou tolerancí (NGT) – hodnoty v 0. minutě < 7, 0 mmol/l, hodnoty ve 120. minutě < 7, 8 mmol/l. Pacienti s vyšší glykemií v 60. minutě (INDET) – hodnoty v 0. minutě < 7, 0 mmol/l, hodnoty ve 120. minutě 7, 8 – 11, 1 mmol/l. Pacienti s porušenou glukózovou tolerancí (PGT) – hodnoty v 0. minutě < 7, 0 mmol/l, hodnoty ve 120. minutě 7, 8 – 11, 1 mmol/l. Pacienti s křivkou splňující kritéria diabetu bez hyperglykémie nalačno (CFRD – FH) – hodnoty v 0. minutě < 7, 0 mmol/l, hodnoty ve 120. minutě  $\geq$  11, 1 mmol/l. Pacienti s křivkou splňující kritéria diabetu s hyperglykemií nalačno (CFRD + FH) – hodnoty v 0. minutě  $\geq$  7, 0 mmol/l, hodnoty ve 120. minutě oGTT neprovádět (Vávrová, 2006, s. 343, 344; Vávrová, 2016, s. 66).

#### **4.1.2 Léčba CFRD**

Cílem léčby je udržení optimálního stavu výživy a růstu, kontrola hyperglykemií k zamezení akutních a chronických komplikací diabetu, zabránit těžkým hypoglykemiím a léčba se musí přizpůsobit tak, aby byl možný běžný styl života.

Glykemie se monitorují glukometrem v domácím prostředí a glykemickým profilem v nemocničním prostředí. Glykemie se měří před každým jídlem a po každém jídle.

Přechodně se mohou indikovat perorální antidiabetika, poté se přechází na léčbu inzulinem. Používá se dlouhodobě působící inzulin většinou na noc v kombinaci s krátkodobým inzulinem přes den. Pacientům se mohou doporučovat inzulinové pumpy pro snadné připíchnutí jednotek inzulinu nebo naopak ubrání jednotek inzulinu.

Dále se v léčbě CFRD využívají dietní opatření. Nejdříve se vysazují sladké nápoje, poté se nesmí konzumovat větší množství sladkostí obsahujících cukry (bonbony). Sladkosti obsahující i tuky (šlehačkový dort) jsou podporované, protože díky tukům se zpomaluje vstřebávání cukrů a tím i růst glykemie. Pacienti s tímto onemocněním mají doporučeno jíst několikrát denně malé množství sladkého (Vávrová, 2016, s. 67 –69; Vávrová, 2006, s. 346 - 348).

#### **4.2 Reprodukční ústrojí u pacientů s plicní cystickou fibrózou**

Pacienti s plicní cystickou fibrózou mohou vést normální sexuální život. Musí se ale dodržovat určitá pravidla. Seznámení zdravého partnera s tím, že nemocného partnera může sexuální akt vyčerpat. Dále může sexuální akt vyvolat kašel. Mohou ale nastat i různé komplikace jako mužská neplodnost, snížená plodnost u žen, někdy se nedoporučuje kojení. Pokud se ženám s plicní cystickou fibrózou nedoporučuje otěhotnět, provádí se sterilizace, pokud s tímto žena souhlasí (Vávrová, 2016, s. 73).

Mužská neplodnost – u pacientů s plicní cystickou fibrózou je způsobena tím, že nadvarle končí slepě a jeho vývod chybí (obstruktivní azoospermie). Způsobuje to většinou ucpání vývodných cest hlenem už při narození (Vávrová, 2016, s. 73, 74; Vávrová, 2006, s. 383 - 385).

Těhotenství – pro nemocnou je to velká zátěž. Ovlivňuje dýchací ústrojí, srdeční i svalovou činnost. Musí se dbát na zvýšený kalorický příjem, kontrolovat funkce plic, rizika infekce. Těhotenství se nedoporučuje při podvýživě matky a při špatné funkci plic,



u diabetiček, dále při zvýšených hodnotách oxidu uhličitého v krvi, nízkých hodnotách kyslíku v krvi, vysokém tlaku (Vávrová, 2016, s. 75; Vávrová, 2006, s. 385, 386).

### **4.3 Imunitní systém u nemocných**

Imunitní systém funguje v organismu jako mechanismus rozpoznávající a likvidující cizí nebo vlastní škodlivé struktury. Využívá obranyschopnost organismu proti patogenům (bakterie, viry, plísně), dále proti nebezpečným cizorodým látkám (toxiny) a v neposlední řadě využívá toleranci proti vlastním strukturám (autotolerance).

U pacientů s plicní cystickou fibrózou snižují imunitu opakované akutní a chronické infekce dýchacích cest. Na fungování imunitního systému se podílí mnoho faktorů: frekvence respiračních infekcí, vrozená imunita, získaná imunita, hladina imunoglobulinů (vlastní protilátky), případná transplantace plic, kdy se musí potlačit vlastní imunita (Vávrová, 2006, s. 139–144; Vávrová, 2016, s. 79).

### **4.4 Komplikace plicní cystické fibrózy v dýchacím systému**

Zánět vedlejších nosních dutin (sinusitidy), nosní polypóza, bronchiektázie, atelektázy, pneumotorax, hemoptýza, respirační selhání, alergická bronchopulmonální aspergilóza, paličkovité prsty, emfyzém plic, kardiomyopatie (Vávrová, 2006, s. 199 - 216).

Nosní polypózy – jsou to výběžky zduřené nosní sliznice vzniklé v důsledku chronického zánětu v dutině nosní. Polypy mohou být drobné, ty nepůsobí žádné komplikace. Mohou být i velké, ty ucpávají nosní průduchy a brání volnému dýchání nosem (Vávrová, 2016, s. 43).

Atelektázy – je to stav, kdy se do plíce za ucpanou průduškou nemůže dostat vzduch. Ten je postupně vyčerpán a část plic se stává nevzdušnou. Pokud trvá atelektáza plíce dlouho, je plíce poškozena trvale (Vávrová, 2016, s. 43).

Bronchiektázie – je to rozšíření bronchů. Tuto komplikaci způsobuje dlouhodobý zánět dýchacích cest a proteázy uvolněné z bílých krvinek zapříčiňují poškození stěny průdušek. Objevují se v horních lalocích plic. Bronchiektázie je trvalé poškození (Vávrová, 2016, s. 43, 44).

Emfyzém plic – tento stav nastává, když je do plic při vdechu vzduch nasáván a díky zúžení průdušek hlenem se nemůže vzduch dostat ven. Plicní sklípky se roztahují a může dojít až k roztržení (Vávrová, 2016, s. 44).

Pneumotorax – je to roztažení plicních sklípků, které mohou prasknout samovolně nebo při větší námaze. Mezi plíci a pohrudnici se dostane vzduch. Plíce je stlačena a nemůže vykonávat svoji funkci. Pokud je plíce postižena ve větší míře, nemocný pociťuje náhle vzniklou dušnost, bolest na hrudníku nebo v rameni (Vávrová, 2016, s. 44).

Hemoptýza – tento stav představuje vykašlávání krve. Je to narušení cév při bronchiektáziích. Hemoptýza je mírná, středně těžká nebo těžká (Vávrová, 2016, s. 44).

Kardiomyopatie – je zjizvení vláken srdečního svalu. Sval je postižen v různých částech (Vávrová, 2016, s. 44).

## **4.5 Léčba**

Plicní cystická fibróza je nemoc, která je léčitelná ale nevyléčitelná. Léčba plicní cystické fibrózy je rozdělena na léčení onemocnění dýchacího ústrojí a léčení onemocnění trávicího ústrojí. Léčba dýchacího ústrojí zahrnuje prevenci a léčení infekcí, léčbu zánětů, péči o průchodnost dýchacích cest, léčbu komplikací postihujících dýchací cesty a ostatní léčebné metody, jako je transplantace plic, léčba srdečního selhávání, dlouhodobá domácí kyslíková terapie. Léčba trávicího systému zahrnuje stravu nemocných s plicní cystickou fibrózou, substituci pankreatických enzymů, substituci vitamínů a léčení komplikací zažívacího traktu (Vávrová, 2016, s. 97).

Využívají se tři základní postupy. Je to respirační fyzioterapie s účelem zlepšit toaletu dýchacích cest, agresivní antibiotická léčba infekce dýchacích cest a vysokokalorická strava se substitucí pankreatických enzymů. Mimořádně důležitý je hygienicko - epidemiologický režim k prevenci infekcí (Fila, 2017).

### **4.5.1 Hygienicko – epidemiologický režim v domácnosti**

V domácnosti se musí dodržovat zásady hygieny. Samozřejmostí je časté mytí rukou (Vávrová, 2016, s. 99). Infekce pseudomonádou je velice nebezpečná. Pseudomonáda se dostává do vzduchu kapénkami při spláchnutí WC, při prudkém otevření kohoutku v kuchyni nebo v koupelně. Proto se musí nechat minimálně jedenkrát denně působit ve výlevkách a odpadech prostředky s chlórem, který ničí bakterie (Vávrová, 2016, s. 99, 100; Fila, 2017).

#### **4.5.2 Hygienicko – epidemiologický režim u poskytovatele zdravotní péče**

Je velmi důležité zakrývat si ústa při kašli a následné mytí rukou. Nutnost je mytí rukou a dezinfekce před jídlem, při vstupu do ordinace a při opuštění ordinace, když je ambulantní léčba. Mezi nemocnými s plicní cystickou fibrózou je doporučeno dodržovat vzdálenost 2 – 3 metry. Pacienti by se neměli potkávat v malých nevětratelných místnostech. Ve zdravotnických zařízeních je doporučený postup pro dodržování hygienicko – epidemiologického režimu (Vávrová, 2016, s. 100, 101; Fila, 2017).

#### **4.5.3 Péče o dýchací cesty**

Základem strategie péče o dýchací cesty je naředit hlen, který mají pacienti velice hustý. Hlen se ředí inhalační terapií. K inhalaci se může použít ultrazvukový inhalátor a tryskový (kompresorový) inhalátor, kapesní inhalátor (mesh nebulizátor) a parní inhalátor. Tryskový inhalátor vytváří aerosol pomocí hnacího plynu a trysky, ty rozprašují pomocí kompresoru. Inhalace můžou mít různou teplotu. Inhalace může být chladná (23 – 26 °C), indiferentní (36, 1 – 37 °C) a teplá (37, 1 – 40 °C) (Vytejšková, 2013, s. 64, 65; Fila, 2017).

Účelem inhalace je uvolnit stahy svalstva průdušek, uvolnit hlen ze sliznice dýchacích cest a dodat léčebnou látku na sliznici dýchacích cest. K inhalaci potřebujeme ordinovaný lék, placebo pro nácvik manipulace s aplikátorem, dokumentaci pacienta, čtverce buničité vaty, igelitový sáček pro odkládání, aplikační nástavec (Vytejšková, 2013, s. 64, 65; Vávrová, 2016, s. 106, 107).

Sestra provede slovní edukaci o způsobu použití inhalátoru, zjistí případné alergie na léky, předvede sestavení nástavce, naplnění léku do nebulizátoru. S pacientem sestra provede nácvik inhalační techniky a poučí pacienta o péči o pomůcky po ukončení (Vytejšková, 2013, s. 65 ,66).

Postup při inhalaci – inhalovaný roztok, pořadí a délku inhalace určuje lékař. Inhaluje se nalačno nebo nejdříve dvě hodiny po jídle. Pacient při inhalaci pohodlně sedí v rovném sedu, plošky nohou jsou opřené o podlahu, předloktí nebo lokty jsou opřené o plochu podložky. Náustek sevřít ústy a nadechnout se z inhalátoru. Krátce zadržet dech a poté vydechnout nosem. Tvořící se hleny vykašlávat do buničité vaty a odkládat do igelitového sáčku. Po inhalaci je pacient minimálně dvacet minut v klidu a při pokojové teplotě. Pokud lék obsahuje kortikoidy, pacient si musí po inhalaci vypláchnout ústa (Vytejšková, 2013, s. 65 - 67).

Péče o inhalátory – Po inhalaci vylít případné zbytky léků a nechat nebulizátor chvíli rozprašovat naprázdno. Poté se musí nebulizátor rozebrat na součásti. Všechny součásti se musí řádně umýt (Jarem) v co nejteplejší vodě a následně opláchnout od mycího prostředku, a nakonec všechny součásti vysušit. Každý den se musí nebulizátor dezinfikovat a sterilizovat. Nejčastěji se sterilizuje vlhkým teplem v parních přístrojích. Dezinfikuje se speciálními přípravky. Náustky se používají jednorázové (Vávrová, 2016 s. 107, 108; Vávrová, 2006, s. 226; Slezáková, 2010, s. 60).

#### **4.5.4 Prevence a léčba infekcí**

Prevence a léčba infekce u pacientů s plicní cystickou fibrózou je jedna z nejdůležitějších složek léčby. Léčí se patogeny vyvolávajícími onemocnění. *Staphylococcus aureus* se léčí např. oxacilinem, amoxicilinem, azitromycinem, klaritromycinem, klindamycinem, vankomycinem. *Haemophilus influenzae* se léčí podáním např. ampicilinu, erytromycinu, ampicilinu, ceftriaxonu. Léčba *Pseudomonasa aeruginosa* se provádí např. ciprofloxacinem, ceftazidimem, amikacinem, tobramycinem. *Burkholderia cepacia* se léčí např. chloramfenikolem, minocyklinem. *Candida albicans* se léčí flukonazolem. *Aspergillus fumigatus* se léčí vorikonazolem, itraconazolem.

Sestra má za úkol podávat antibiotika dle ordinace lékaře. Podat správnou sílu antibiotika např. 500 mg, podat antibiotika ve správných časových intervalech. Zda nemocný léky zapil, jestli po podání nezvrací, nemá průjem. Vzhledem k vysokým dávkám a dlouhodobé léčbě antibiotiky se může vytvořit rezistence na antibiotika (Vávrová, 2006, s. 255, 256, 259; Vávrová, 2016, s. 102 - 105).

#### **4.5.5 Inhalační látky**

Nejčastěji se v inhalační formě podávají mukolytika (léky zředující hlen), antibiotika, bronchodilatancia (léky, které rozšiřují průdušky) a protizánětlivé léky (kortikoidy) (Fila, 2017).

Mukolytika – tato indikační skupina léků ředí hlen, a proto mohou pacienti lépe vykašlávat hleny. Mezi nejčastěji podávaná mukolytika patří N-acetylcystein, hypertonický roztok soli (5, 8 % roztok), Amilorid, Uridin-trifosfát, rekombinantní lidská DNáza a alfadornáza (Pulmozyme) (Fila, 2017; Vávrová, 2006, s. 226 - 229).

Bronchodilatancia – tato skupina léků rozšiřuje průdušky. Dělíme je na betamimetika a anticholinergika. Nejčastěji podávané léky jsou salbutamol, formoterol, salmeterol a ipratropium (Fila, 2017; Vávrová, 2006, s. 229, 230).

Protizánětlivé léky (kortikoidy) – nejčastěji se podává Budesonid, Flutikazon (Fila, 2017).

Inhalační antibiotika – u této indikační skupiny se nejčastěji podávají tyto léky: Kolistin (Colomycin), Tobramycin (TOBI), Aztreonam (Cayston). Dále se mohou vyskytovat v inhalační formě: Amikacin, Ciprofloxacin a Vankomycin (Fila, 2017).

#### **4.5.6 Léčebná rehabilitace**

Léčebná rehabilitace u pacientů s plicní cystickou fibrózou má dvě základní složky a to respirační fyzioterapii a pohybovou léčbu. Respirační fyzioterapie zajišťuje odstraňování hlenu z dýchacích cest. Metody z respirační fyzioterapie k odstranění hlenu jsou aktivní cykly dechových technik, autogenní drenáž, PEP systém dýchání, inhalační léčba v kombinaci s drenážní technikou a respirační handling. U respiračního handlingu je cílem kontrolovat a udržet dýchací cesty čisté a průchodné. Pohybová terapie je základ pro udržení fyzické kondice. Tato léčba je základem pro postupnou adaptaci organismu a jednotlivých orgánů na fyzickou zátěž (Vávrová, 2006, s. 230, 231; Vávrová, 2016, s. 110, 111).

Aktivní cyklus dechových technik – obsahuje tři cvičební části: kontrolované dýchání, cvičení hrudní pružnosti a techniku silového výdechu a huffingu. Kontrolované dýchání je uvolněné, odpočinkové dýchání. Je to odpočinkové dýchání s relaxační úlevou pro bránici. Technika svalového výdechu a huffingu – huffing je rychlý výdech otevřenými ústy přes uvolněnou hlasovou štěrbinu. Jsou to dva až tři výdechy vědomě podpořené aktivitou břišních svalů s kontrolovaným dýcháním. Cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku je inspirační technika s důrazem na maximální množství pomalu nadechnutého vzduchu a pasivně, krátce a bez síly vydechnutého vzduchu ústy (Smolíková, 2010, s. 79 –81; Vávrová, 2006, s. 232, 233).

Autogenní drenáž – je vědomě řízená samotným pacientem. Autogenní drenáž je dýchání v pomalém inspiriu s inspirační pauzou až na konci vdechu. Dále navazuje vědomě řízené, pomalé a dlouhé, svalově podpořené aktivní expirium pootevřenými ústy (Smolíková, 2010, s. 76 - 79).

PEP systém dýchání – je to výdech proti zvýšenému odporu, při kterém stoupá intrabronchiální tlak. Jsou tři typy PEP terapie – nízký pozitivní výdechový tlak, vysoký pozitivní výdechový tlak a oscilující výdechový tlak (Flutter, Cornet, Acapella, TriFlow). PEP dýchání podporuje prevenci bronchiálního kolapsu a usnadňuje terapii atelektáz s prevencí jejich opakování kvůli kolapsu bronchů. K tomuto typu dýchání byla vyvinuta pomůcka (PEP maska) (Smolíková, 2010, s. 81–87; Vávrová, 2006, s. 234 - 237).

Úkol sestry při respirační fyzioterapii je spolupráce s fyzioterapeutem, kontrola pacienta, edukace pacienta, nabádat pacienta, aby cvičil i bez přítomnosti fyzioterapeuta a provádět některé techniky dechové rehabilitace.

#### **4.5.7 Dlouhodobá domácí oxygenoterapie**

Řadí se mezi léčebnou metodu, která spočívá v dlouhodobém podávání kyslíku v domácím prostředí pacienta. Hlavním cílem DDOT je odstranění hypoxemie a tkáňové hypoxie. DDOT vede k prodloužení života nemocných, zlepšuje kvalitu života, zvyšuje toleranci zátěže, snižuje potřebu hospitalizace a jejich délku, zlepšuje mozkové funkce. DDOT je indikována u pacientů v době stabilizace základního onemocnění při léčbě základní nemoci, která vyvolává respirační insuficienci. Kritéria pro DDOT je průkaz závažné respirační insuficience u nemocného sedícího v klidu s hodnotou hypoxemie  $P_{aO_2} < 7,3$  kPa, pokud je respirace lehčí  $P_{aO_2} = 7,3$  až  $8,0$  kPa, musí být přítomen alespoň jeden z těchto znaků – známky plicní hypertenze, hypertrofie pravé komory s průkazem na EKG, sekundární polyglobulie (hematokrit nad 55 %), denaturace v průběhu spánku prokázaná nočním monitorováním saturace, zátěžová denaturace při standardní spiroergometrii.

Zdroji kyslíku v České republice jsou koncentrátoři. Koncentrátoři pracují tak, že z okolního vzduchu koncentrují kyslík a přes systém bakteriálních filtrů aplikují nemocnému. Můžeme se setkat s klasickými stacionárními koncentrátoři kyslíku (hrazeno z veřejného zdravotního pojištění), mobilními koncentrátoři kyslíku (hrazeny pojišťovnou), kapalným kyslíkem (při splnění podmínek také hrazen z pojištění), tlakovými kyslíkovými lahvemi (nehrazeno z veřejného zdravotního pojištění).

Kyslík je ze zdroje veden systémem hadiček k aplikátoru kyslíku. Nejčastějším aplikátorem kyslíku jsou kyslíkové brýle. Dále se můžeme setkat s kyslíkovou maskou a Venturiho maskou (Kolek, 2017, s. 478 - 482).

Dobu používání kyslíku denně stanoví pneumolog. Minimální doba pro léčebné podávání kyslíku je 16 hodin za den. Pauzy mezi inhalacemi kyslíku nemají být delší než 2 hodiny. DDOT se ukončuje, pokud pacient již nesplňuje některé z výše uvedených kritérií.

Úlohou sestry v dlouhodobé domácí oxygenoterapii je opakovaná edukace pacienta, rodiny, pracovníků domácí péče. Důležité informace se musí podávat ústně, ukázkou a písemnou formou a následnou ukázkou od pacienta, jestli vše správně pochopil (Kolek, 2017, s. 482, 483).

#### **4.5.8 Transplantace plic**

Transplantace plic je varianta léčby pro nemocné v pokročilém stadiu dlouhodobého plicního onemocnění. Od této léčby se očekává prodloužení délky života a zvýšení kvality života. Tato operace se provádí u nemocných, kdy plíce jsou tak poškozené, že nedostatečně zásobují tělo kyslíkem a neumějí vyloučit oxid uhličitý.

Aby mohly být plíce transplantovány, musí pacient splňovat některá kritéria. Musí mít konečné stádium izolovaného plicního onemocnění, vyčerpání konzervativních léčebných možností, rychlou progresí onemocnění, závislost na kyslíku, zvyšující se imobilitu, chybějící kvalitu života, hodnoty plicních funkcí s FEV<sub>1</sub> pod 30 %, stoupající počet hospitalizací, masivní hemoptýzu, recidivující pneumotorax, zhoršující se stav výživy.

V některých případech se transplantace plic provést nemůže. Tato situace nastává u těžkého systémového onemocnění, u maligního onemocnění, u multiorganového selhávání, u systémové infekce, u extrémní kachexie nebo obezity, u dlouhodobé léčby vysokými dávkami kortikoidů s následným poškozením orgánu. Dále u pozitivivity HsAg a prokázané hepatitidy C. Před transplantací plic pacient podstupuje imunosupresivní terapii, aby byly plíce dárce přijaty tělem příjemce. Následně po transplantaci pacient užívá doživotně tyto léky: cyklosporin-A nebo tacrolimus, mykofenolatmofetil a prednison (Vávrová, 2006, s. 291 –295; Vávrová, 2016, s. 124 –129; Baláž, 2011. s. 54, 55).

## 4.6 Výživa u nemocných s plicní cystickou fibrózou

Cílem výživy u dospělých s plicní cystickou fibrózou je dosáhnout normálního růstu a rozvoje organismu. To zajišťuje vysokokalorická strava, dostatečná substituce pankreatických enzymů a dostatečná nutriční podpora. Denní energetický příjem pacienta s plicní cystickou fibrózou by měl být o 30 – 50 % vyšší než u zdravých. V případě infekce, dechové námahy a podvýživy by měl být denní energetický příjem o 150 – 200 % vyšší. Energetická potřeba nemocného pacienta ale závisí na věku, pohlaví, stavu výživy, stupni pankreatické nedostatečnosti, četnosti fyzické aktivity a na plicních funkcích. Pacient se musí pravidelně měřit a vážit, tak se zjistí, v jakém je stavu výživa nemocného (Klub, 2010, s. 3 - 5).

Stav výživy se musí konzultovat s odborníkem – nutričním terapeutem. Nemocný si musí zapisovat tři dny, to co snědl. Poté nutriční terapeut zhodnotí jídelníček a posoudí, zda vyhovuje po stránce biologické a energetické. Pokud je jídelníček na nízké energetické úrovni, musí se kalorie navýšit. Zásadním pravidlem je podávat jídlo v malém objemu, ale s vysokými kalorickými dávkami. Jídlo, které se může tímto způsobem obohatit. Chléb s máslem můžeme obohatit džemem s kousky ovoce nebo rybí pomazánkou se sýrem (Klub, 2010, s. 3 - 5).

Když se potřebuje u pacienta zjistit energetická potřeba, vypočítává se bazální metabolismus, koeficient aktivity a koeficient nemoci, a to nám dá výsledek pro denní energetický příjem. K výpočtu bazálního metabolismu je potřeba vědět věk, hmotnost, koeficienty pro ženy a muže. U koeficientu aktivity potřebujeme znát, jestli je pacient upoután na lůžko (1,3) nebo jestli má jen sedavou činnost (1,5) nebo je to aktivní pacient (1,7). Dále musíme znát koeficienty. Ke koeficientu nemoci musíme znát míru poškození funkce plic a koeficient (Vávrová, 2006, s. 353, 354).

U pacientů s neléčenou pankreatickou insuficiencí vzniká malnutrice (podvýživa). Při nestrávení potravy vznikají u pacientů křeče, nadýmání a bolesti břicha. Enzymatická substituce se musí jíst před každým jídlem, nutričním jídlem nebo enterální výživou. Výjimkou je ovoce a nealkoholické nápoje. Dávku enzymů určuje lékař. Enzymy účinkují asi dvě hodiny (Klub, 2010, s. 7, 8).

Nutriční substituce se týká hlavně tuků, esenciálních mastných kyselin, bílkovin, sacharidů, vlákniny, probiotik, vitamínů – A, D, E, K, minerálů – NaCl, draslík, vápník, fosfor, hořčík, železo, zinek, měď, selen, jod, mangan, molybden, chrom, fluor. Všechny



tyto složky se musí pacientům doplňovat, protože každá složka má v organismu svůj úkol (Vávrová, 2006, s. 357 - 361).

#### **4.7 Psychické aspekty chronického plicního onemocnění**

Plicní cystická fibróza je dlouhodobé onemocnění trvajícím celý život nemocného. Proto se z mnoha hledisek řadí mezi chronickou nemoc. Kvalita života nemocných souvisí s kvalitou zdravotní péče (udržet určitý standard života, hodnocení léčebných postupů). Chronická nemoc, jako je plicní cystická fibróza, znamená pro nemocného ekonomickou zátěž a léčba vyvolává různé etické otázky, protože je velice nákladná. Chronická onemocnění postihují nemocné s různou etiologií, příznaky, mírou psychického i fyzického strádání, závažností a prognózou. Nemoc se neustále připomíná a není možné na ni zapomenout. Proto musí být nemocní pod neustálou kontrolou – samotný nemocný, rodinní příslušníci, ošetřujícího lékaře a lékařů specialistů (Gillnerová, 2011, s. 36; Vávrová, 2006, s. 451, 452; Vávrová, 2016, s. 145, 146).

Chronické onemocnění hodnotíme ze tří hledisek – somatické, psychické a sociální. Do somatické oblasti patří příznaky, MKN-10, léčba, závažnost a prognóza. Do psychické oblasti se řadí emoční a kognitivní faktory, reakce a chování nemocného. Sociální oblast se zabývá společenskými aspekty onemocnění, role nemocného, postojem k nemoci, invaliditě a reakci okolí na nemocného (Vávrová, 2006, s. 451, 452; Gillnerová, 2011, s. 36, 37).

Chronické onemocnění, jako je plicní cystická fibróza, se může projevovat a prožívat individuálně. Toto nemocní prožívají v průběhu svého života po diagnostice nemoci – trvalá ztráta zdraví, trvalá přítomnost nemoci, náročná léčba, nemocný se musí edukovat v různých oblastech (správná léčba, nové informace o nemoci, osvojit si nové návyky, osvojit si nový styl života), kontrola nemocného, zda dodržuje léčebný režim, mohou probíhat časté a dlouhé hospitalizace s komplikacemi. Dále musí nemocný spolupracovat, podstupovat opakované kontroly u lékařů. Nemocný se musí připravit na to, že jeho nemoc bude různě progredovat nebo se bude různě stabilizovat. Musí zvládnout změny ve změně léčebného režimu (změna medikace, přidání léků, změna v dietních opatřeních, nové pomůcky). Také by se měl pacient připravit na to, že tato nemoc se může zhoršit, a proto bude mít nepříznivý dopad na nemocného ve smyslu dalšího omezení a většího dopadu na kvalitu života. Lidé s plicní cystickou fibrózou mají nejistou prognózu (Gillnerová, 2011, s. 37).

Nemocní prožívají emoční diskomfort: pocit nejistoty, strach, deprese, úzkost. Psychický diskomfort se u nemocných projeví jako strach o ztrátu samostatnosti a nezávislosti. Bojí se, že se s ním partner kvůli nemoci rozejde, nebude mít s kým plánovat budoucnost. Většinou jsou přítomny obavy ze ztráty postavení v práci a tím pádem zhoršení finanční situace. Je zde důležitá podpora rodiny a důvěra zdravotníků (Gillnerová, 2011, s. 38).

Zdravotnický tým, se kterým nemocný spolupracuje, si spolu vytvářejí určitý vztah, což obě strany zatěžuje. Ze strany zdravotnického personálu je důležitá edukace nemocného, rodinných příslušníků a všech, kteří se budou o nemocného starat. Pacient může navštěvovat různé organizace a setkávat se s dalšími nemocnými, kteří trpí stejným onemocněním. To by mělo být bráno jako určitý druh psychoterapie nebo může navštěvovat odborníky.

Nemocný by se měl naučit s lékařem mluvit o tabuizovaných tématech, jako je smrt, těžké stavy nebo u žen neschopnost otěhotnět. A lékař by mu měl tyto informace poskytnout pravdivé a nijak informace nezlehčovat (Vávrová, 2006, s. 453 - 466).

# PRAKTICKÁ ČÁST

## 5 EMPIRICKÁ ČÁST PRÁCE

### 5.1 Hlavní cíl

Hlavním cílem bylo zjistit specifika péče o pacienty s onemocněním plicní cystická fibróza a povědomí veřejnosti o tomto onemocnění.

### 5.2 Dílčí cíle

1. Zjistit zkušenosti pacientů s plicní cystickou fibrózou.
  - Byli pacienti s plicní cystickou fibrózou hospitalizováni méně než ve 3 měsíčním intervalu více než jednou?
    - Otázka: 13, 14
  - Mají pacienti s onemocněním plicní cystická fibróza další komplikace související s tímto onemocněním?
    - Otázka: 9, 10, 11, 12
  - Mají pacienti s plicní cystickou fibrózou zhoršenou kvalitu života již od narození?
    - Otázka: 7, 21
  - Znají nemocní s plicní cystickou fibrózou místa, kde jsou centra plicní cystické fibrózy?
    - Otázka: 15, 16
2. Zjistit zkušenosti a povědomí o onemocnění plicní cystická fibróza.
  - Slyšela někdy široká veřejnost pracující mimo zdravotnictví o plicní cystické fibróze?
    - Otázka: 6, 7, 8, 9
  - Myslí si široká veřejnost, že by se mělo více informovat o této nemoci?
    - Otázka: 11, 12

### 5.3 Formulace problému

Plicní cystická fibróza je multisystémové onemocnění charakterizované progresivním plicním onemocněním, (vedoucím k respiračnímu selhání), poruchou pankreatu, jaterní dysfunkcí, problémy střevní motility, zvýšenou koncentrací elektrolytů v potu, u mužů neplodností. V současné době je toto onemocnění na celém světě

nevyléčitelné. Cílem léčby je zpomalení progresu choroby, zmírnění obtíží a zlepšení kvality života nemocných trpících cystickou fibrózou.

Při svých praxích na různých odděleních sociálních a zdravotnických zařízení jsem se setkala pouze s jedním člověkem trpícím plicní cystickou fibrózou. Vzhledem k tomu, že šlo pouze o jednoho člověka za dlouhou praxi, mě zajímá, jaké jsou zkušenosti pacientů? Jaké je povědomí veřejnosti o plicní cystické fibróze?

## **5.4 Charakteristika sledovaného souboru**

Cílovou skupinu mého výzkumu tvoří dva soubory respondentů. První skupinu tvoří laická veřejnost a druhou pacienti trpící CF. Tyto skupiny jsem si vybrala, protože mě zajímají zkušenosti pacienta i povědomí veřejnosti o CF.

Při výběru respondentů musela první skupina splnit podmínku práce mimo zdravotnické odvětví. Skupina tvořená pacienty musela splnit požadavek, že tímto onemocněním trpí. Pro zařazení do výzkumu nezáleželo na věku ani pohlaví.

## **5.5 Metodika práce**

Metodou výzkumu je kvantitativní typ sběru dat. Tato data jsem sbírala pomocí dvou polostrukturovaných dotazníků, které byly zcela anonymní. První dotazník určený pro laickou veřejnost obsahoval 12 otázek. Ve 2 otázkách byla uvedena možnost jiné/doplňte.

Druhý dotazník pro pacienty obsahoval 21 otázek. Z toho 4 doplňovací, 3 s možností jiné odpovědi a 5 otevřených otázek.

Na začátku obou dotazníků byly filtrující otázky, které mi pomohly s rozdělením respondentů.

Dotazník pro laickou veřejnost kromě filtrujících otázek obsahoval otázky na to, jestli pobírají nějaký důchod nebo jestli pracují. Dále jsem se ptala, jestli se veřejnost setkala s pojmem plicní cystická fibróza, co je to plicní cystická fibróza, jaké má projevy a v neposlední řadě zda by se chtěli dozvědět o plicní cystické fibróze a jakým způsobem.

Dotazník týkající se pacientů obsahoval také otázky na důchod a zaměstnání. V tomto dotazníku se ptám, v kolika letech nebo v jakém období života nemocí

onemocněli, zdali má pacient tuto nemoc v rodině. Obsahuje také otázky týkající se komplikací plicní cystické fibrózy, dalšími onemocněními spojenými s touto nemocí, kolikrát byli hospitalizováni a v jakém časovém intervalu. Jsou zde i otázky týkající se kvality života nemocných, odkud čerpají informace a jaké informace by uvítali. A v neposlední řadě jsem se ptala na centra cystické fibrózy.

Závěrem obou dotazníků děkuji respondentům za jejich ochotu spolupracovat a děkuji jim, že mi dovolili nahlédnout do jejich životů. Samozřejmostí je také anonymita a využití pouze pro účely bakalářské práce. Návratnost dotazníků byla 100 % a u laické veřejnosti mi dotazníky vyplnili vždy lidé bez zdravotnického vzdělání.

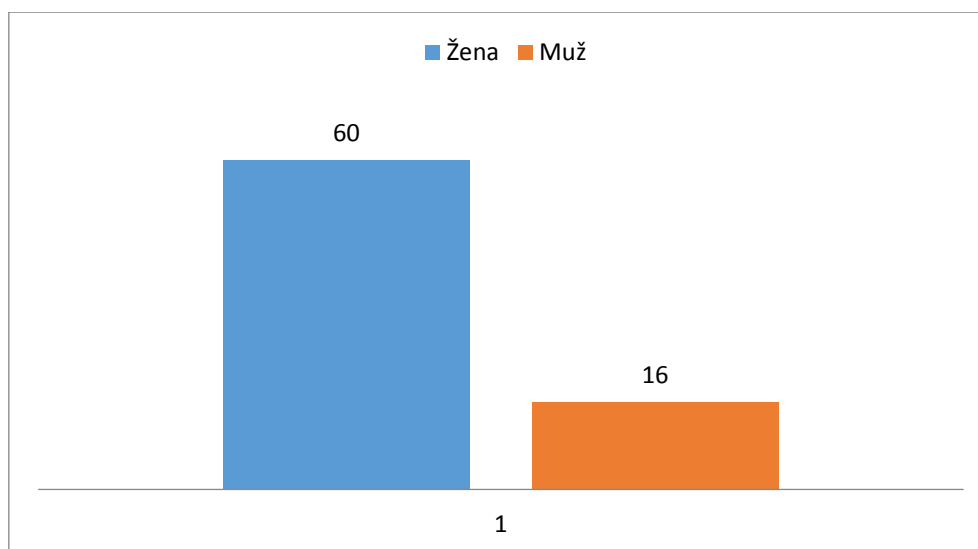
## 6 ANALÝZA ÚDAJŮ

Analyzovala jsem dvě skupiny respondentů. Jednou skupinou respondentů byli nemocní s onemocněním plicní cystická fibróza. Druhou skupinu respondentů tvořila laická veřejnost.

### 6.1 Výsledky šetření u nemocných

Otázka č. 1 – **Jakého jste pohlaví?**

*Graf I - Jakého jste pohlaví?*

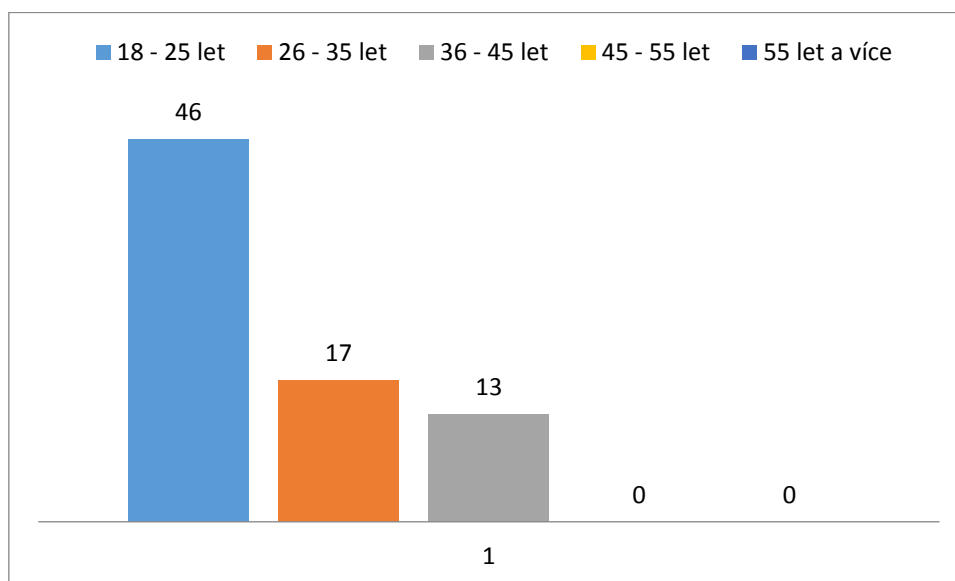


U otázky č. 1 bylo možné vybrat pouze jednu možnost.

Z grafu vyplývá, že na tuto otázku odpovědělo 60 (79 %) žen a 16 (21 %) mužů.

## Otázka č. 2 – Kolik Vám je let?

Graf II - Kolik Vám je let?

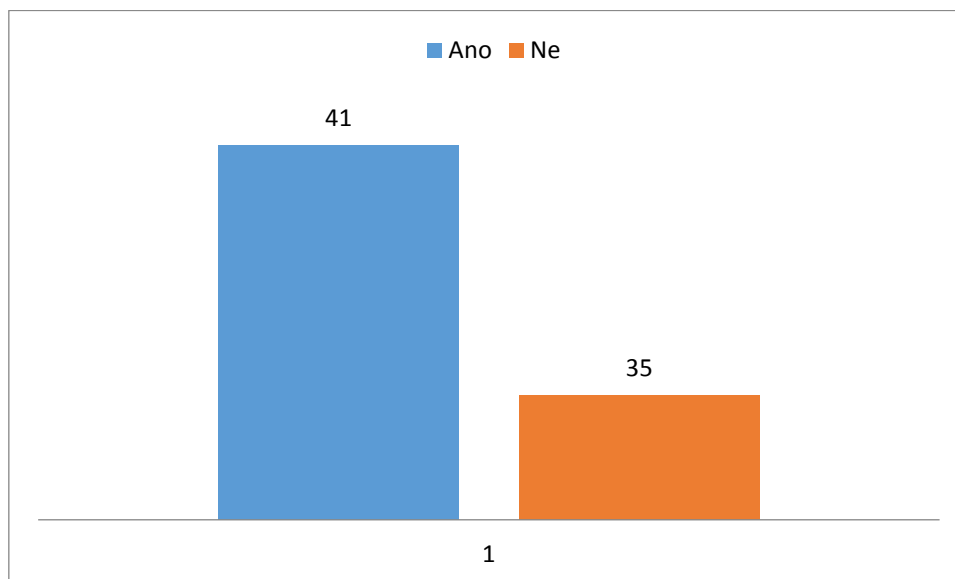


V otázce č. 2 respondenti mohli vybírat z 5 možností a mohli zvolit pouze jednu možnost.

Ze 76 dotazovaných bylo 46 respondentů ve věku 18 – 25 let, dalších 17 respondentů bylo ve věku 26 – 35 let a dalších 13 dotazovaných bylo ve věku 36 – 45 let. Ze zbývajících věkových rozsahů 45 – 55 let a 55 let a více si žádný respondent nevybral.

Otázka č. 3 – **Jste zaměstnán/a?**

Graf III - *Jste zaměstnán/a?*



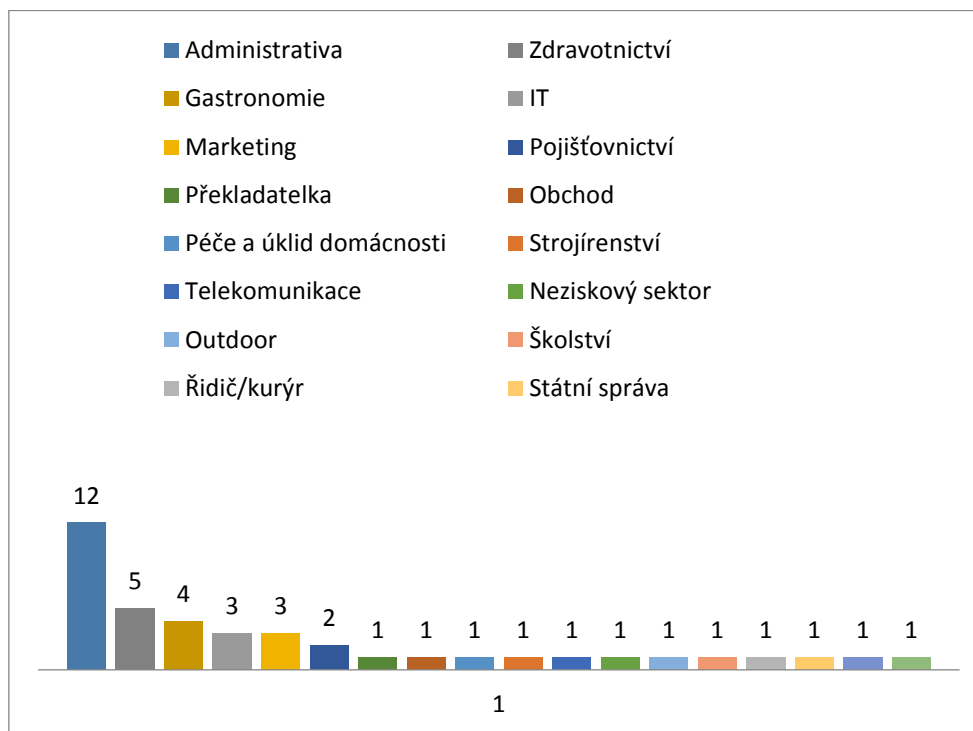
V otázce č. 3 bylo možné vybrat pouze jednu odpověď.

Z celkového počtu dotazovaných 41 vybralo možnost Ano a dalších 35 dotazovaných odpovědělo Ne.



#### Otázka č. 4 – V jakém odvětví pracujete?

Graf IV - V jakém odvětví pracujete?

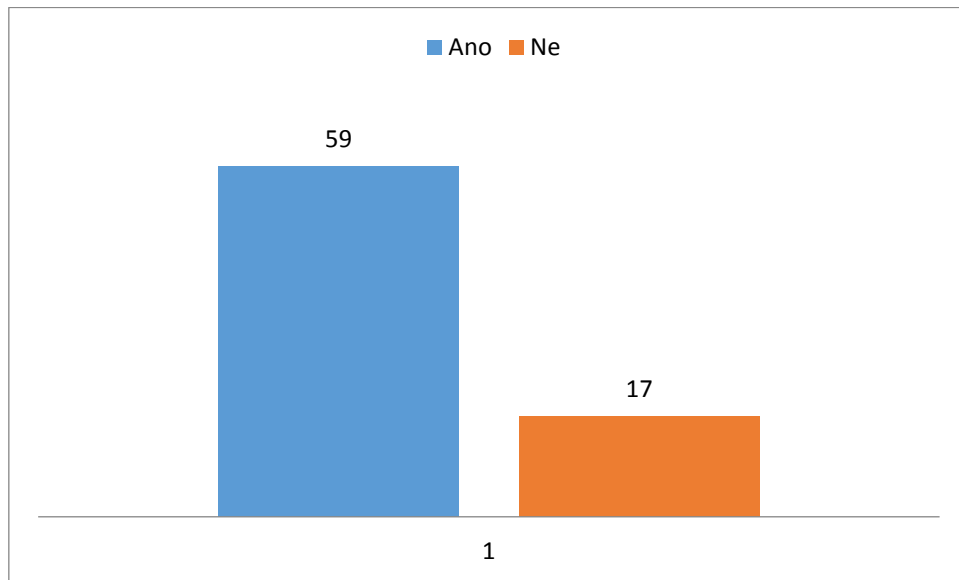


Otázka č. 4 byla doplňovací a vyplňovali i respondenti, kteří v předešlé otázce odpověděli možnost Ano. V této otázce odpovídalo 41 respondentů.

Ze 41 respondentů jich 12 pracuje v administrativním odvětví, dalších 5 pracuje v oboru zdravotnictví, další 4 dotazovaní pracují v oboru gastronomie. Další odpovědi bylo odvětví IT, v tom pracují 3 respondenti. Další 3 respondenti pracují v marketingu. Dále 2 respondenti pracují v odvětví pojišťovnictví. Zbylých 12 respondentů odpovědělo různé odvětví. Dvanáct různých odpovědí vypadá takto - překladatelka, obchod, péče a úklid domácnosti, strojírenství, telekomunikace, neziskový sektor, outdoor, školství, řidič/kurýr, státní správa.

Otázka č. 5 – **Pobíráte důchod?**

Graf V - *Pobíráte důchod?*

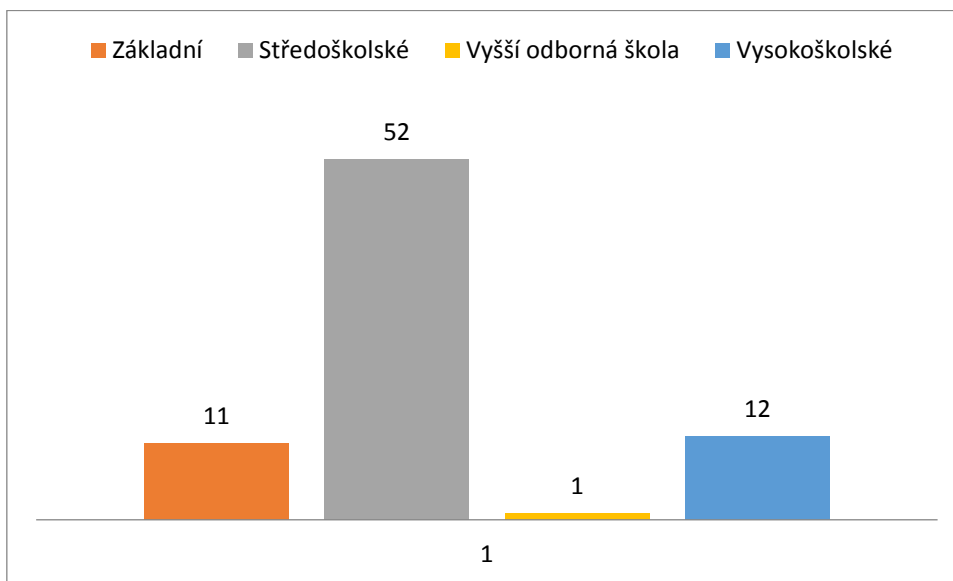


V otázce č. 5 bylo možné odpovědět pouze na jednu odpověď.

Na otázku č. 5 jestli respondenti pobírají důchod, odpověděli respondenti kladně a to v počtu 59 (78 %). Záporně jich odpovědělo 17 (22 %).

Otázka č. 6 – **Jaké je vaše nejvyšší dosažené vzdělání?**

Graf VI - *Jaké je vaše nejvyšší dosažené vzdělání?*

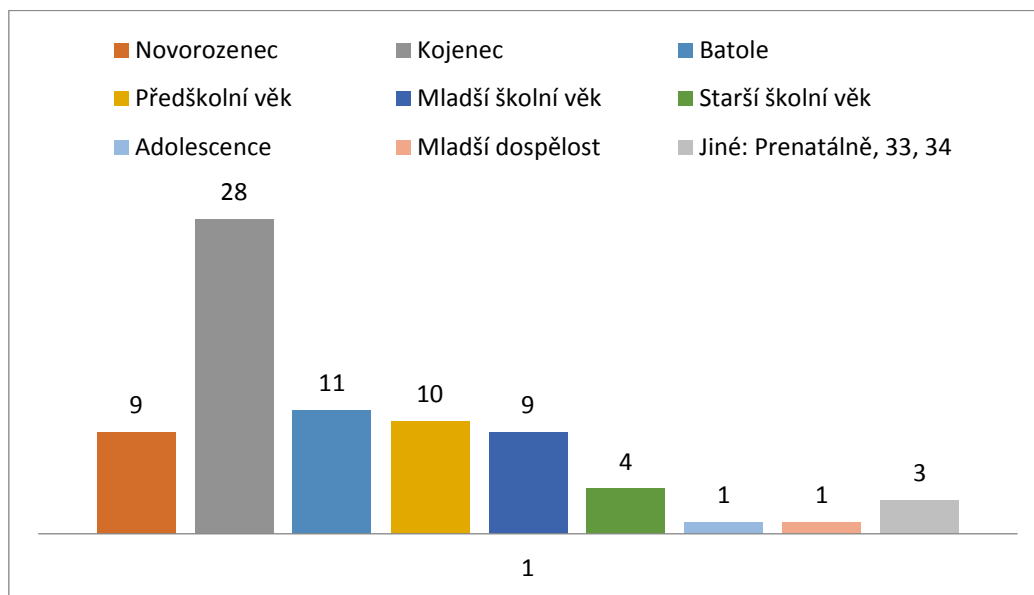


U otázky č. 6 bylo možné zaškrtnout pouze jednu odpověď.

Z celkového počtu respondentů odpovědělo 11 základní vzdělání, dále odpovědělo 52 respondentů středoškolské vzdělání. Pouze 1 respondent má vystudovanou vyšší odbornou školu a zbylých 12 respondentů má vysokoškolské vzdělání.

## Otázka č. 7 – Kdy se nemoc diagnostikovala?

Graf VII - Kdy se nemoc diagnostikovala?

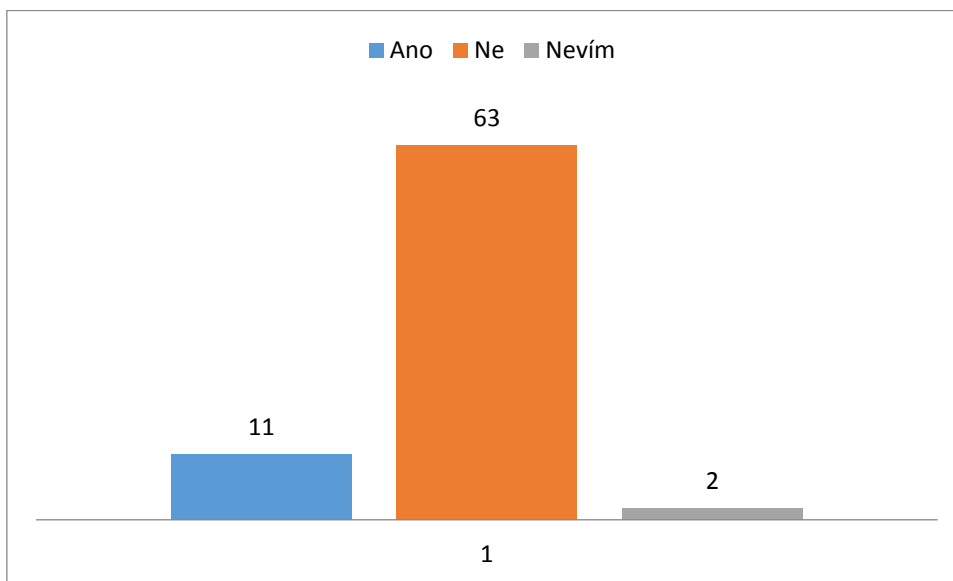


V otázce č. 7 mohli dotázaní zaškrtnout pouze jednu odpověď a jedna možnost byla pro volné doplnění.

U 9 dotázaných se nemoc diagnostikovala v období novorozence. U dalších 28 dotázaných se nemoc diagnostikovala v období kojence. U 11 respondentů se nemoc diagnostikovala v období batolete. V předškolním věku se nemoc diagnostikovala 10 respondentům. Dalším 9 dotázaným se nemoc diagnostikovala v mladším školním věku. Ve starším školním věku se nemoc diagnostikovala 4 respondentům. V období adolescence se nemoc diagnostikovala pouze 1 dotázanému. Stejnému počtu dotázaných se nemoc prokázala v období mladší dospělosti. Celkově třem dotázaným se nemoc diagnostikovala v jiném období, než je v možnostech a využili možnost doplňované otázky.

Otázka č. 8 – **Má někdo v rodině také tuto nemoc?**

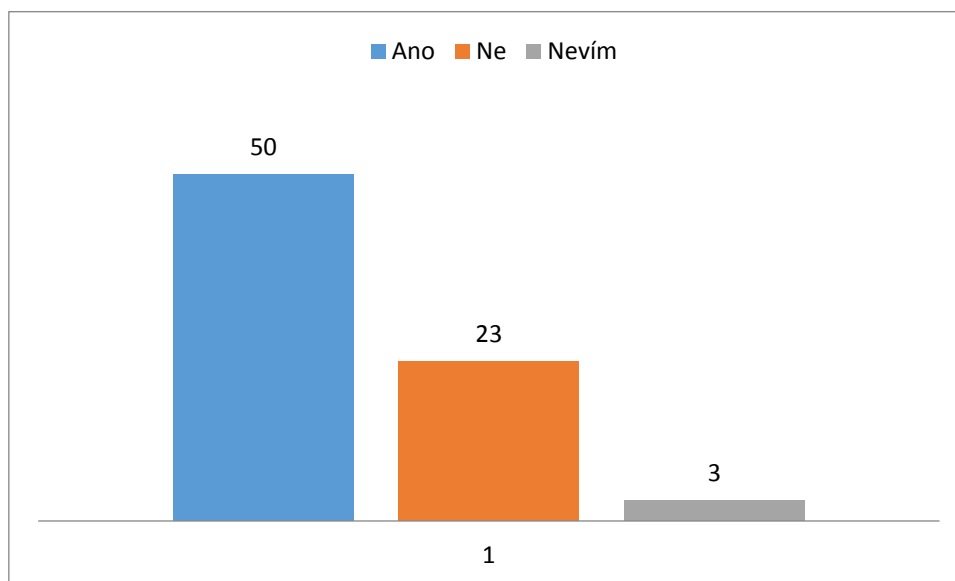
Graf VIII - *Má někdo v rodině také tuto nemoc?*



V této otázce nejvíce respondentů (63) 83 % odpovědělo, že nikdo nemá v rodině stejnou nemoc jako oni. Dalších 11 (14 %) respondentů má v rodině někoho, kdo má stejnou nemoc. Pouze 2 (3 %) dotázaní, neví, jestli mají v okruhu blízkých stejnou nemoc.

Otázka č. 9 – **Máte nějaké další onemocnění spojené s plicní cystickou fibrózou?**

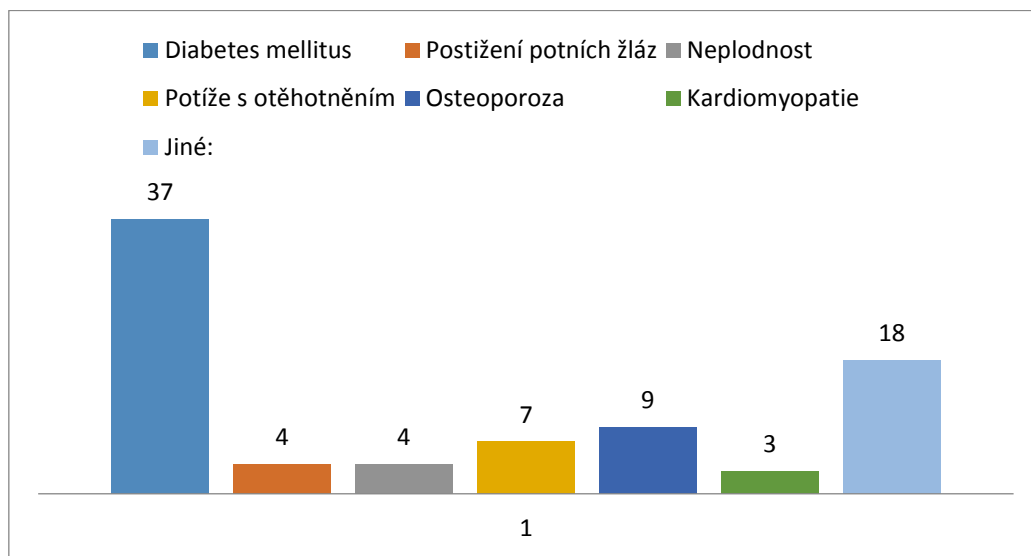
*Graf IX - Další onemocnění spojené s plicní cystickou fibrózou?*



Ze 76 respondentů má 50 (66 %) další onemocnění spojené s plicní cystickou fibrózou. Dalších 23 (30 %) respondentů nemá onemocnění spojené s plicní cystickou fibrózou. Další 3 (4 %) dotázaní neví, jestli mají nějaké další onemocnění spojené s tímto onemocněním.

Otázka č. 10 – **Jaké? (Pokud jich je více vyberte z možností)**

Graf X - *Jaké další onemocnění?*

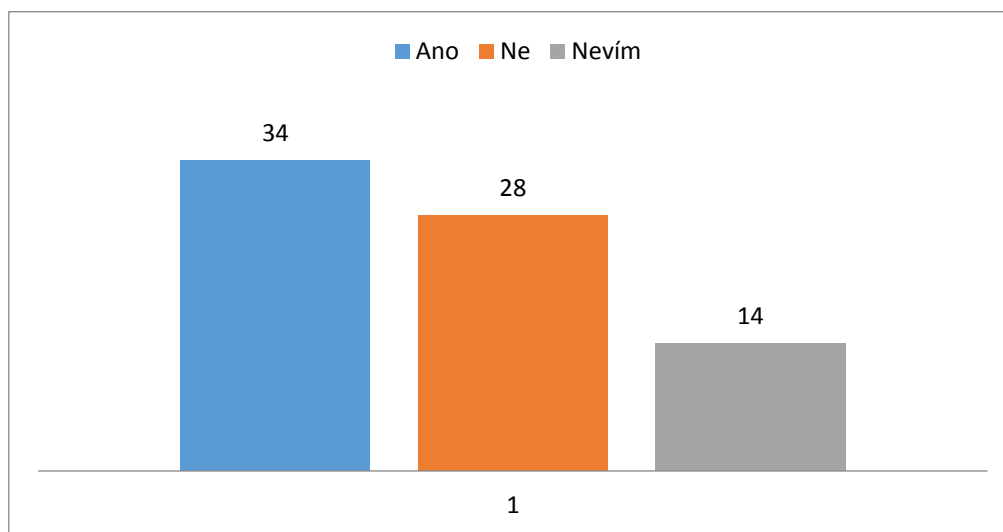


Na otázku č. 10 bylo možné vybrat více možností a respondenti mohli využít odpovědi jiné a doplnit své související onemocnění.

Z celkového počtu respondentů odpovědělo 37, že má diabetes mellitus jako onemocnění spojené s plicní cystickou fibrózou. Respondenti uvedli, že mají osteoporózu související s plicní cystickou fibrózou, a to v počtu 9 dotazovaných. Dalších 7 respondentů uvedlo, že má potíže s otěhotněním. S neplodností mají problém 4 respondenti. Postižení potních žláz související s plicní cystickou fibrózou mají 4 respondenti. Kardiomyopatie postihuje 3 respondenty. Zbýlých 18 respondentů využilo možnost jiné a doplnili tato onemocnění související s plicní cystickou fibrózou – reflux jícnu, steatóza jater, hepatopatie, hypoglykémie, astma, deprese, pankreatitida, nosní polypy, celiakie, osteopenie, šedý zákal a myotonie nohou.

Otázka č. 11 – **Vyskytly se u vás nějaké komplikace spojené s plicní cystickou fibrózou? Pokud ano jaké? (Doplňte)**

*Graf XI - Komplikace spojené s plicní cystickou fibrózou?*



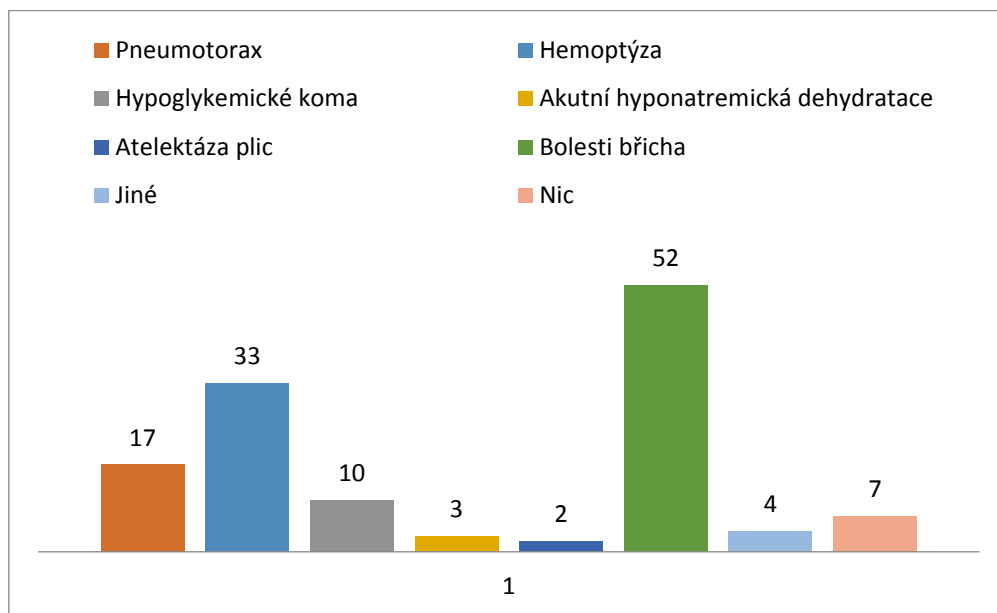
U této otázky měli respondenti na výběr jednu možnost. Pokud vybrali, možnost ano doplňovali, jaké komplikace měli.

Z celkového počtu respondentů uvedlo 34 (45 %) komplikace spojené s plicní cystickou fibrózou. Respondenti uvedli tyto komplikace – záchvaty kašle, mekoniový ileus, hypoglykemie, špatné dýchání, špatné trávení, pankreatitida. Dalších 28 (37 %) dotazovaných uvedlo, že se u nich nevyskytují žádné komplikace spojené s plicní cystickou fibrózou. Odpověď nevím využilo 14 (19 %) respondentů.



## Otázka č. 12 – **Zažil/a jste nějaké z následujících stavů?**

Graf XII - *Zažil/a jste nějaké z následujících stavů?*

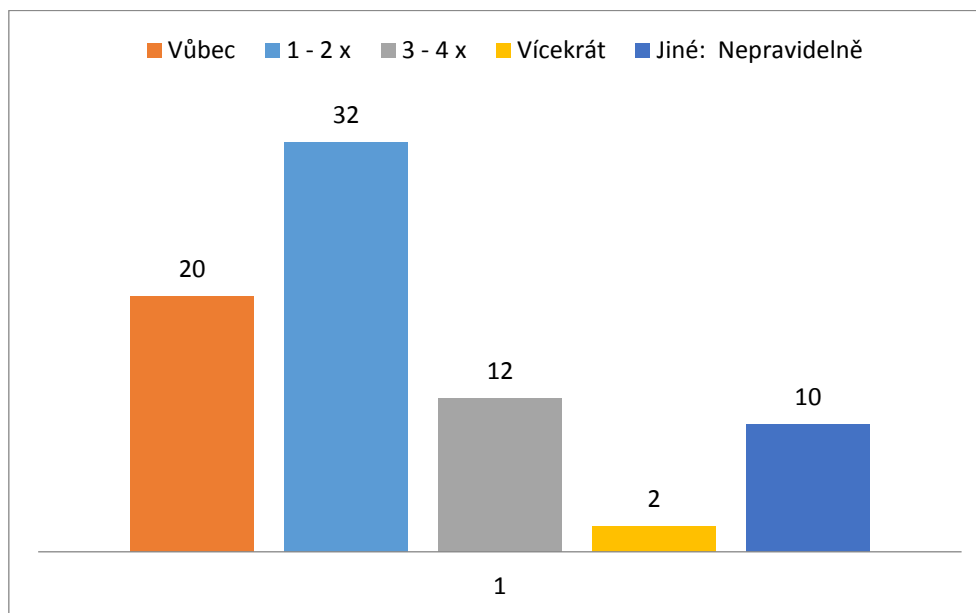


U otázky č. 12 bylo možné vybrat více možností. V možnostech byla i odpověď jiné, ta byla doplňovací.

Nejvíce respondentů v počtu 52 odpověděli bolesti břicha. Druhou nejpočetnější odpovědí byla hemoptýza, tu zažilo 33 respondentů. Pneumotorax mělo 17 respondentů. Hypoglykemické koma zažilo 10 respondentů. Další 3 respondenti uvedli prožití akutní hyponatremické dehydratace (šok z horka). Možnost jiné (křeče, pokles plicních funkcí a zhoršené dýchání) využili 4 respondenti. Dalších 7 respondentů odpovědělo, že nezažilo žádný z těchto stavů.

Otázka č. 13 – **Kolikrát ročně jste asi hospitalizován/a?**

Graf XIII - Kolikrát ročně jste hospitalizován/a?

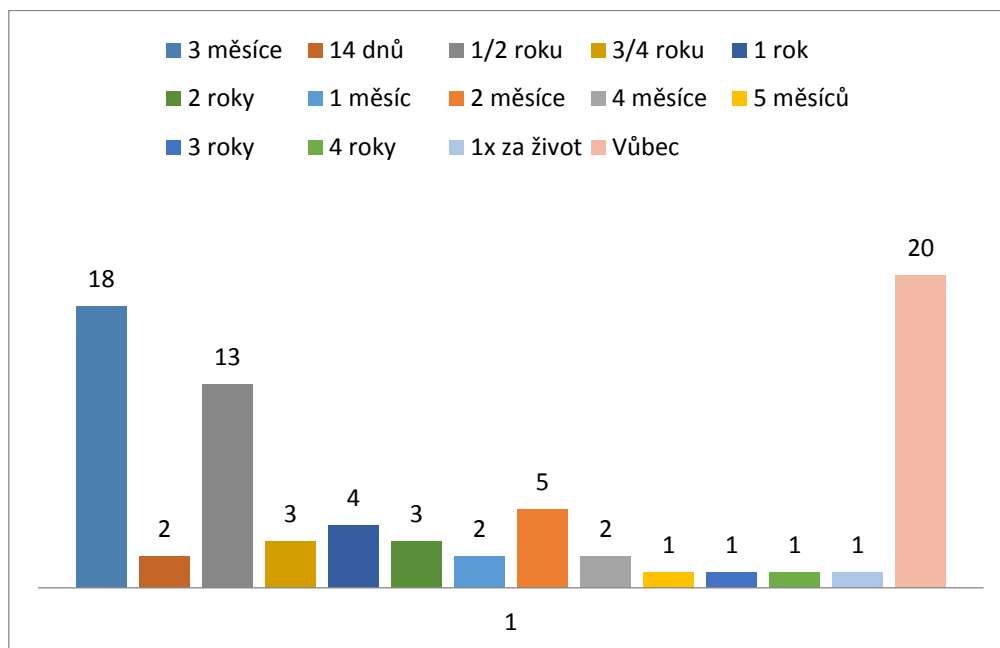


U této otázky bylo možné vybrat pouze jednu odpověď, a také využít možnost jiné a doplnit.

Hospitalizováno 1-2 x ročně bylo 32 respondentů. Během roku nebylo hospitalizováno vůbec 20 respondentů. Hospitalizováno během roku 3-4 x bylo 12 respondentů. Vícekrát byli hospitalizováni během roku 2 dotazovaní. Možnost jiné využilo 10 respondentů. Do této možnosti dotazovaní doplnili, že během roku byli sice hospitalizováni ale nepravidelně (např. naposledy v roce 2015).

Otázka č. 14 – V jakém časovém intervalu byli rozestupy mezi hospitalizacemi?

Graf XIV - Časový interval hospitalizací

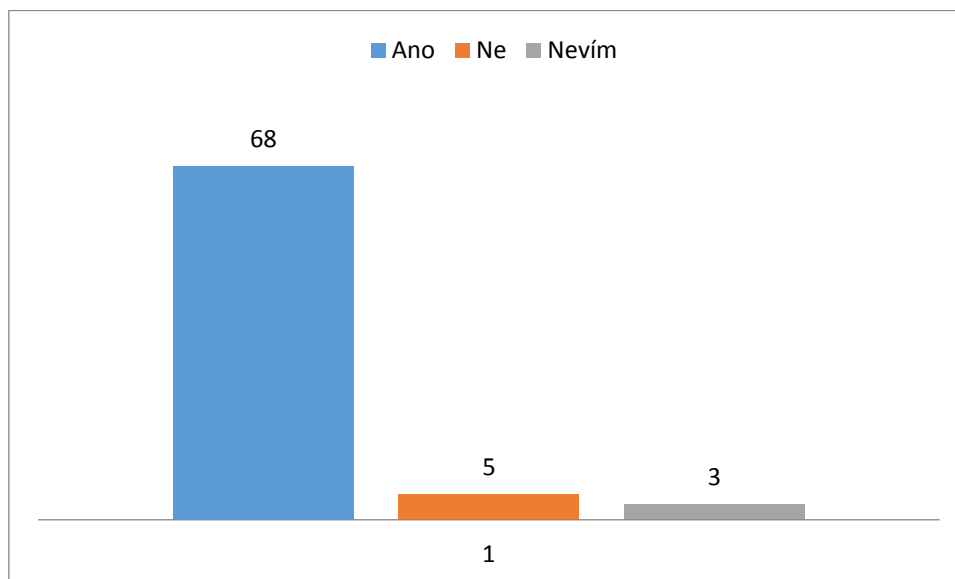


Tato otázka byla doplňovací. Proto jsou odpovědi takto různorodé.

Nejvíce respondentů (20) uvedlo, že nebyli hospitalizováni vůbec. Další odpovědi byli 3 měsíce, tu odpovědělo 18 respondentů. U 13 respondentů byl časový rozestup mezi hospitalizacemi 1/2 roku. Časový rozestup 2 měsíců uvedlo 5 tázaných. Roční rozestup mezi hospitalizacemi měli 4 dotazovaní. Dvouletý interval mezi hospitalizacemi měli 3 respondenti, stejně jako 3/4 roku byl v zastoupení odpovědí od 3 respondentů. 14 denní interval hospitalizací uvedli 2 respondenti, stejně jako u rozmezí 1 měsíc a 4 měsíce. Další 4 tázaní uvedli, každý jinou odpověď – 5 měsíců, 3 roky, 4 roky a 1x za život.

Otázka č. 15 – Víte, kde jsou centra cystické fibrózy (CF)?

Graf XV - Kde jsou centra cystické fibrózy?

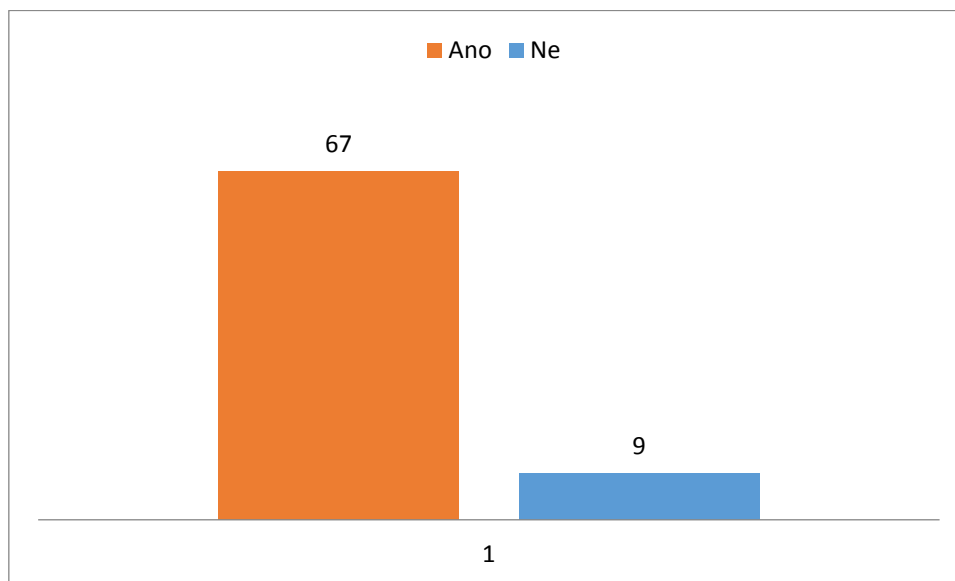


U otázky č. 15 bylo možné vybrat pouze jednu odpověď. Pokud ale respondenti uvedli možnost ano, otázka se doplňovala.

Z tohoto grafu je zřejmé, že dominovala odpověď Ano. Tuto možnost vybralo 68 (89 %) respondentů. Každý z respondentů uvedl minimálně jedno centrum cystické fibrózy. Uvedené odpovědi – Praha, Olomouc, Brno, Plzeň, Ostrava, Hradec Králové, Liberec, České Budějovice. Záporně odpovědělo 5 (7 %) respondentů. Další 3 (4 %) respondenti uvedli odpověď nevím.

## Otázka č. 16 – Navštěvujete CF centrum? Které?

Graf XVI - Navštěvujete CF centrum?

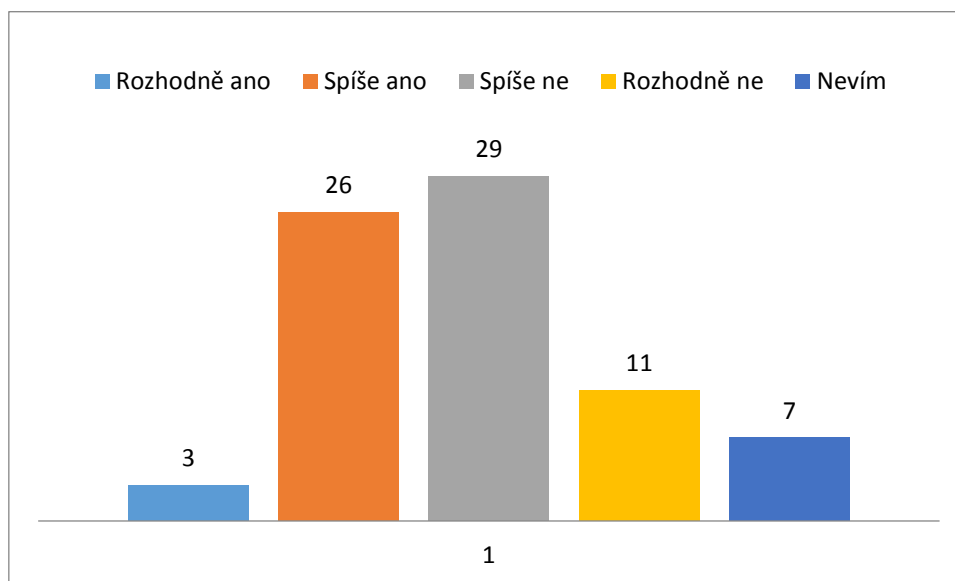


U otázky č. 16 bylo možné vybrat pouze jednu možnost. Pokud ale respondenti zaškrtnuli odpověď ano, doplňovali, které centrum cystické fibrózy respondenti navštěvují.

Z tohoto grafu vyplývá, že 88 % respondentů využilo odpověď ano, kdy mohli doplnit, jaké centrum navštěvují. Pouze 12 % respondentů nenavštěvuje centrum cystické fibrózy. V možnosti ano dotazovaní vyplňovali centra, která navštěvují, a to Praha (45 %), Plzeň (20 %), Olomouc (15 %), Brno (11 %), Hradec Králové (6 %), Banská Bystrica (1, 5 %) a Ostrava (1, 5 %).

Otázka č. 17 – **Myslíte si, že je dostatek míst zabývajících se problematikou plicní cystické fibrózy?**

Graf XVII - Je dostatek míst zabývajících se plicní cystickou fibrózou?

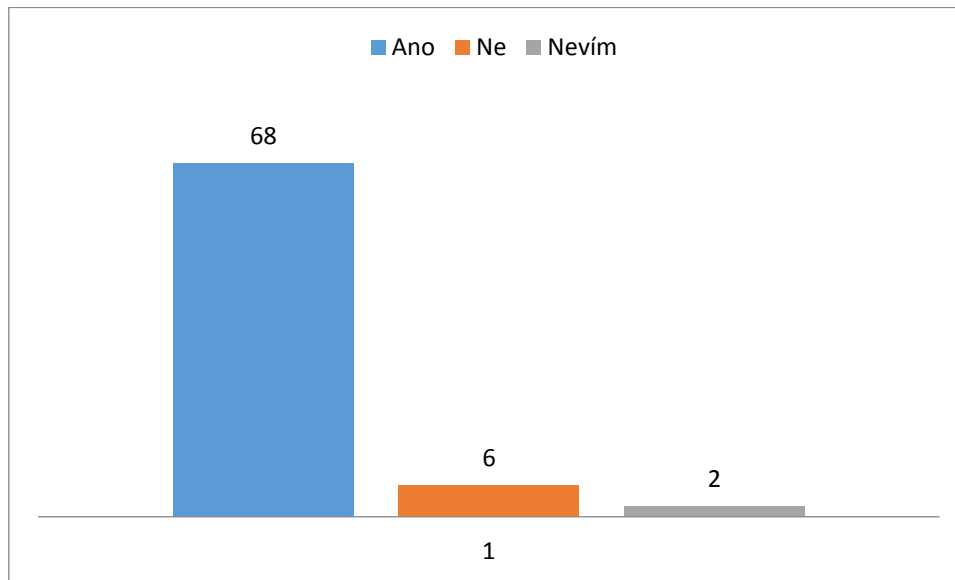


U otázky č. 17 bylo na výběr z pěti možností s jednou volitelnou odpovědí.

Z celkového počtu tázaných si 4 % myslí, že je rozhodně dostatek míst zabývajících se problematikou plicní cystické fibrózy. Dalších 34 % tázaných spíše souhlasí, že je dostatek míst zabývajících se touto problematikou. U nejvíce respondentů (38 %) byla odpověď spíše ne. 14 % tázaných si rozhodně nemyslí, že je dostatek míst zabývajících se tímto onemocněním. U 9 % respondentů byla odpověď nevím.

Otázka č. 18 – **Máte dostatek informací o své nemoci?**

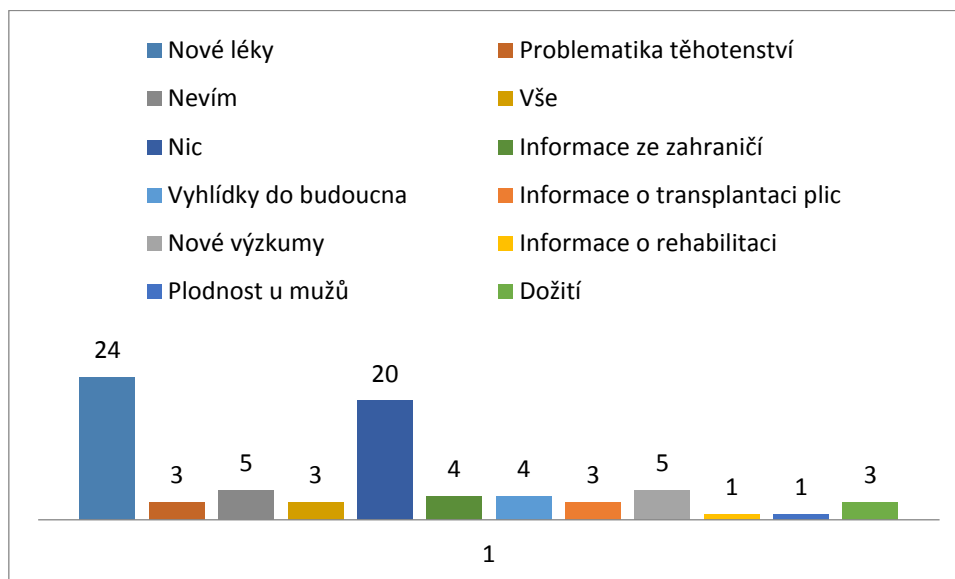
Graf XVIII - Máte dostatek informací o své nemoci?



Z této je zřejmé, že 89 % respondentů má o své nemoci dostačující informace. U 8 % tázaných jsou informace nedostačující. 3 % neví, jestli má dostatek informací o své nemoci.

## Otázka č. 19 – Jaké informace byste uvítal/a?

Graf XIX - Jaké informace byste uvítal/a?



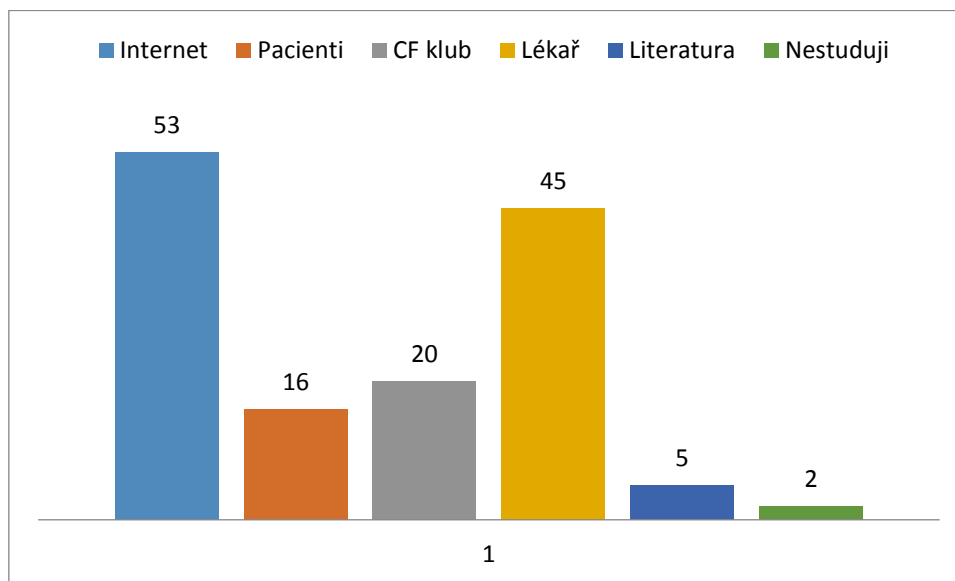
Otázka č. 19 byla doplňovací a respondenti odpověděli různorodě.

O nových lécích by chtělo vědět 32 % respondentů. Informace o nemoci nechce 26 % respondentů. Informace o nových výzkumech by chtělo vědět 7 % respondentů, stejně jako 7 % respondentů neví, jestli chce informace o nemoci. Dalších 5 % respondentů by chtělo informace ze zahraničí, stejně jako 5 % respondentů by chtělo znát vyhlídky do budoucna. Informace o problematice těhotenství by chtěli 4 % tázaných. 4 % tázaných má všechny potřebné informace a další 4 % by rádo vědělo více o transplantaci plic. V neposlední řadě by 4 % respondentů chtělo vědět informace o aktuálním dožití pacientů s plicní cystickou fibrózou. Po 1 % by respondenti chtěli vědět více informací o rehabilitaci a o plodnosti mužů.



## Otázka č. 20 – Odkud čerpáte informace o své nemoci?

Graf XX - Odkud čerpáte informace o své nemoci?

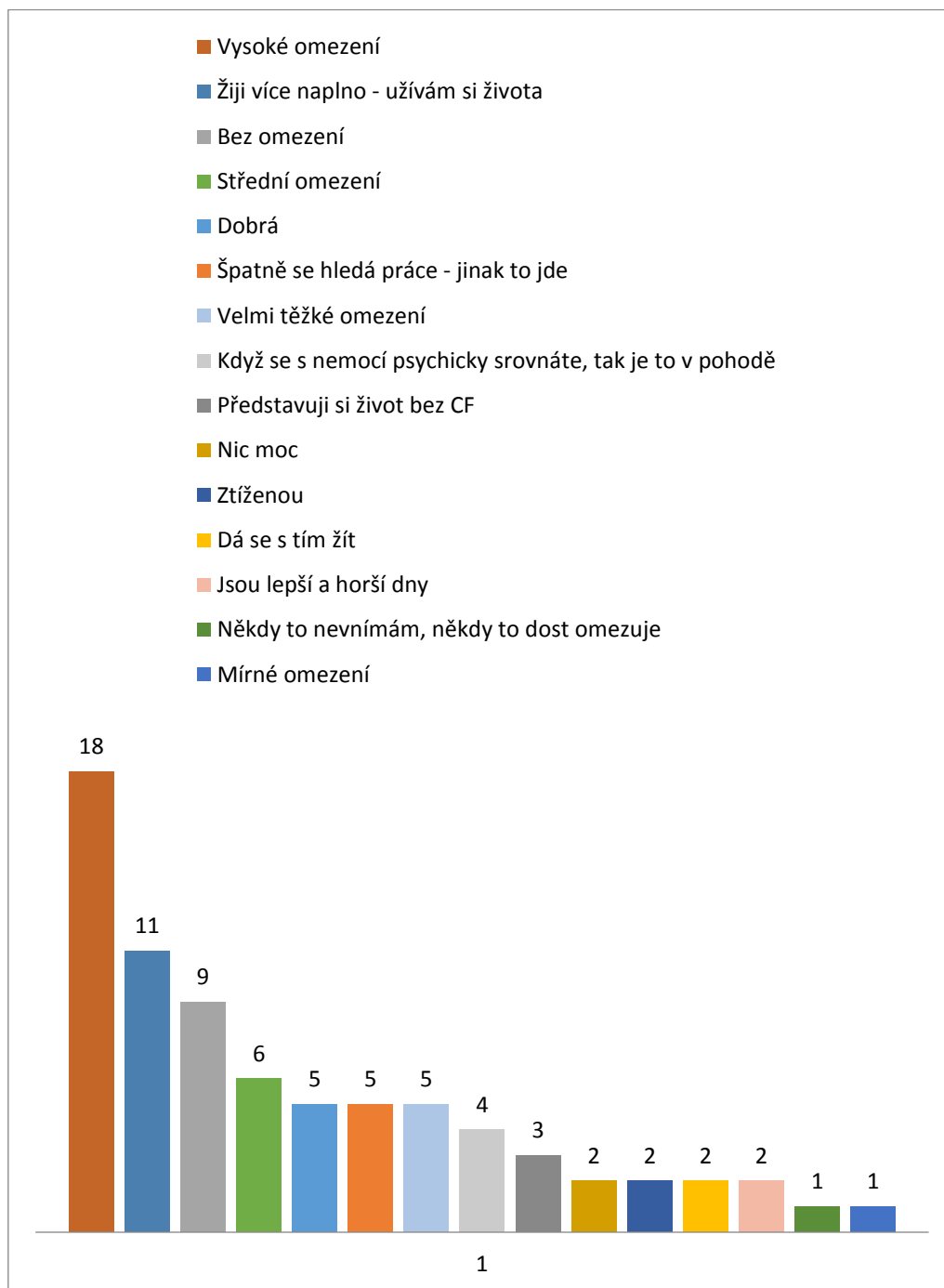


Otázka č. 20 byla doplňovací a respondenti mohli odpovědět ve více variantách.

Z celkového počtu 141 vypsanych odpovědí respondenti napsali, že čerpají informace z internetu a to v počtu 38 %. Od lékaře čerpá informace o své nemoci 32 % respondentů. Z organizace klub cystické fibrózy čerpá informace 14 % tázaných. 11 % tázaných čerpá informace o své nemoci od ostatních pacientů s plicní cystickou fibrózou. Z literatury čerpají informace 4 % respondentů. Jako poslední a nejméně (1 %) početně zastoupenou odpověď respondenti uvedli, že nestudují informace o své nemoci.

## Otázka č. 21 – Jak vnímáte kvalitu života s onemocněním?

Graf XXI - Kvalita života s onemocněním?



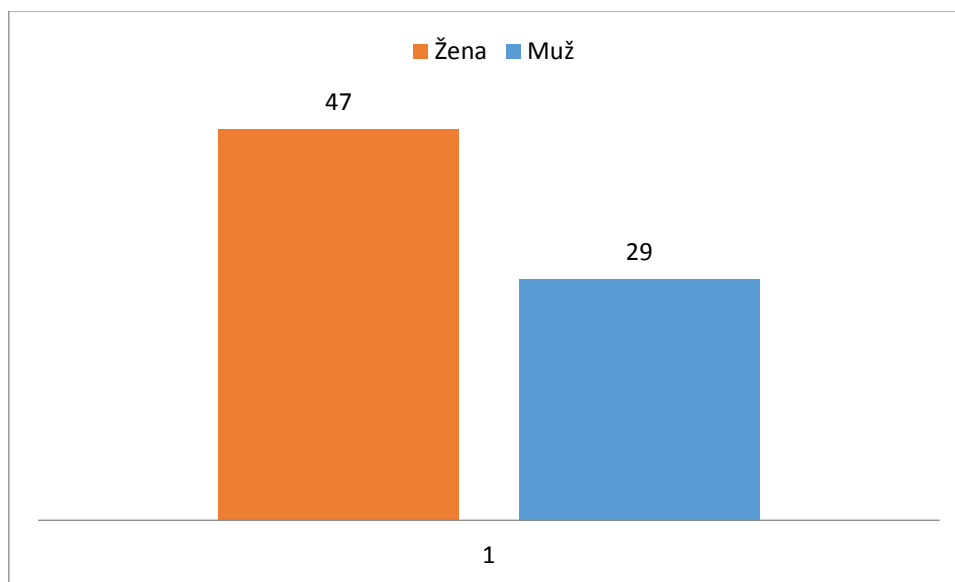
U této otázky respondenti doplňovali své názory na kvalitu svého života s nemocí. Odpovědi byly pestré nejpočetnější odpovědí, bylo vysoké omezení (24 %). Stejný počet respondentů odpovědělo, že kvalita života je dobrá nebo se špatně hledá práce, ale jinak to jde, a také to někteří respondenti vnímají jako velmi těžké omezení – každá tato odpověď

po 7 % respondentů. Po 1 % respondentů odpověděli, že nemoc někdy nevnímají, ale někdy omezuje a někteří nemoc vnímají jako mírně omezující.

## 6.2 Výsledky šetření u laické veřejnosti

Otázka č. 1 – **Jakého jste pohlaví?**

*Graf XXII - Jakého jste pohlaví?*

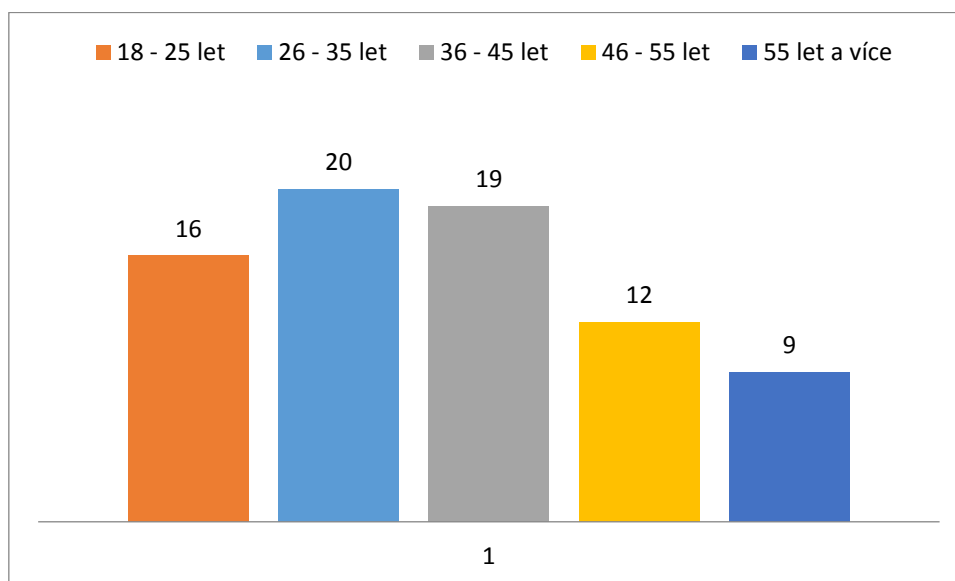


U otázky č. 1 bylo možné vybrat pouze jednu odpověď.

Na tuto otázku odpovědělo 62 % žen a 38 % mužů.

## Otázka č. 2 – Kolik Vám je let?

Graf XXIII - Kolik Vám je let?

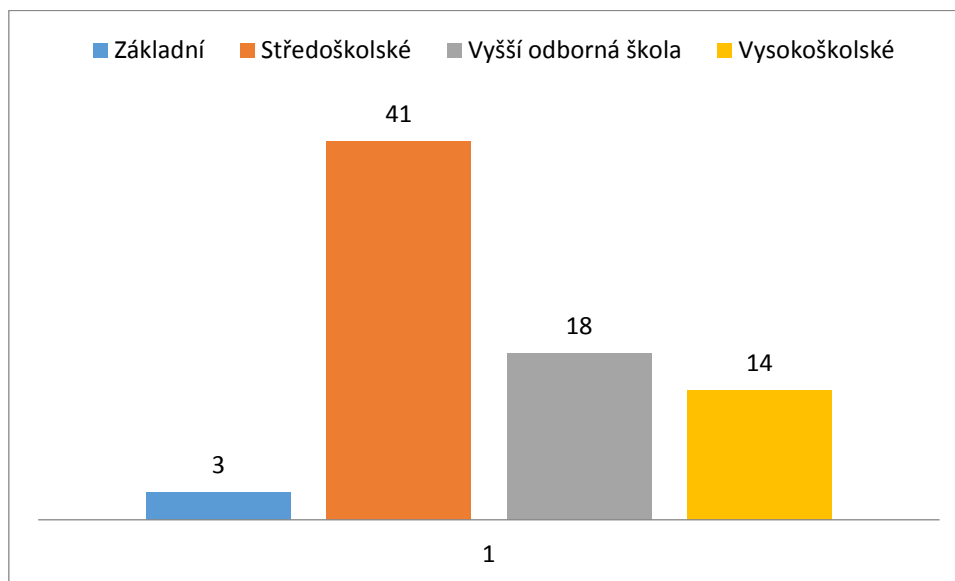


U otázky č. 2 mohli respondenti vybírat z pěti možností a vybrat pouze jednu odpověď.

Věkové rozmezí 18 – 25 let vybralo 21 % respondentů. Další rozmezí bylo 26 – 35 let, tuto možnost si vybralo 26 % respondentů, což byla nejpočetnější odpověď. Druhou nejpočetnější odpovědí bylo rozmezí 36 – 45 let. Tuto odpověď si vybralo 25 % respondentů. Dotazovaných ve věku 45 – 55 let bylo 16 %. Nejméně zastoupenou věkovou skupinou bylo 55 let a více v počtu 12 %.

### Otázka č. 3 – Jaké je Vaše nejvyšší dosažené vzdělání?

Graf XXIV - Nejvyšší dosažené vzdělání?

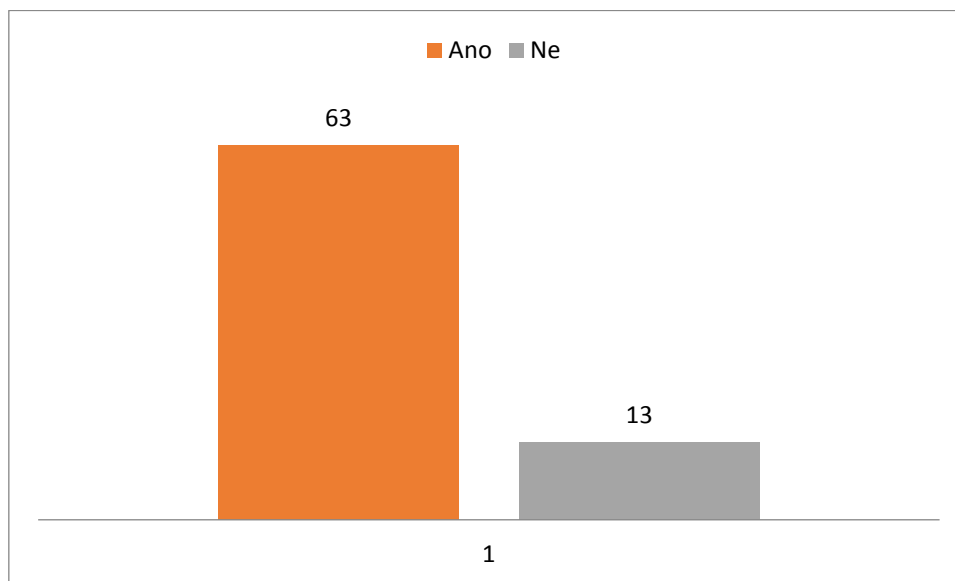


Na tuto otázku bylo možné odpovědět pouze jednou možností.

Z celkového počtu 76 respondentů odpověděli 4 % tázaných se základním stupněm vzděláním. Více než polovinu odpovědí tvořila možnost středoškolský stupeň vzdělání. Tuto možnost vybralo 54 % respondentů. Vyšší odbornou školu má vystudováno 24 % dotazovaných. Poslední možnost bylo vysokoškolské vzdělání. Tuto možnost zaškrtnulo 18 % respondentů.

Otázka č. 4 – **Jste zaměstnán/a?**

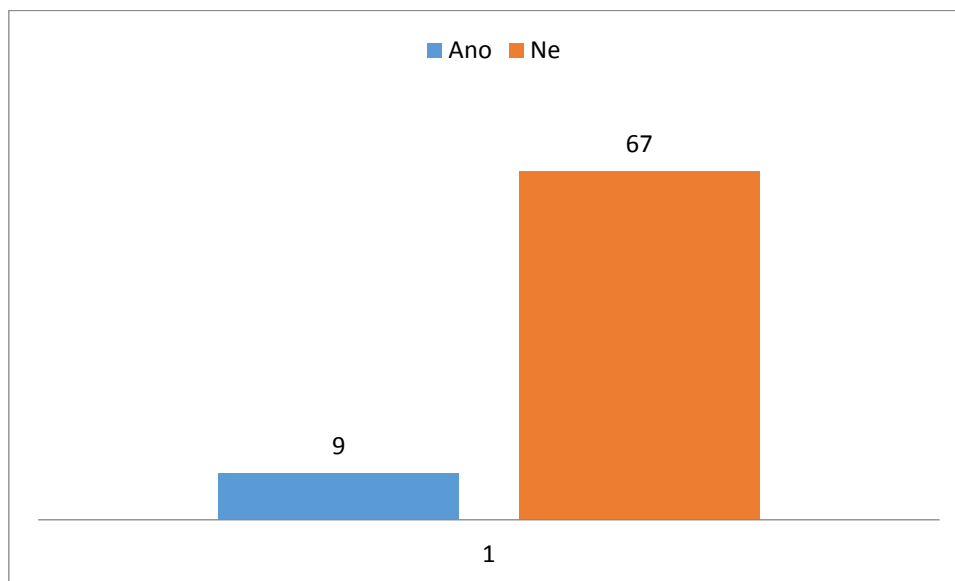
Graf XXV - *Jste zaměstnán/a?*



Z tohoto grafu je patrné, že 83 % respondentů je pracujících a 18 % nepracuje.

Otázka č. 5 – **Pobíráte důchod?**

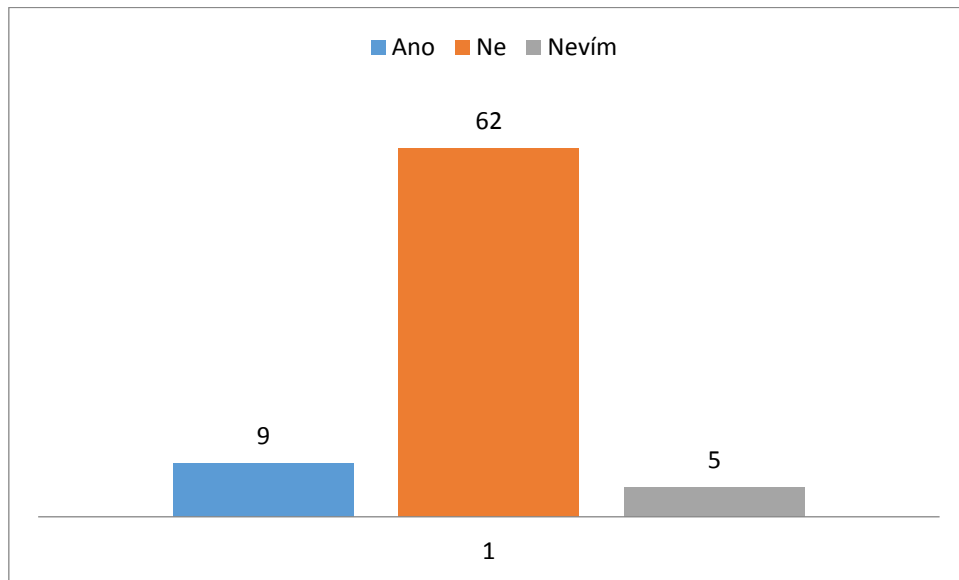
Graf XXVI - *Pobíráte důchod?*



U otázky č. 5 je zřejmé, že 88 % respondentů nepobírá důchod a zbývajících 12 % důchod pobírá.

Otázka č. 6 – **Znáte někoho s tímto onemocněním?**

Graf XXVII - *Znáte někoho s tímto onemocněním?*

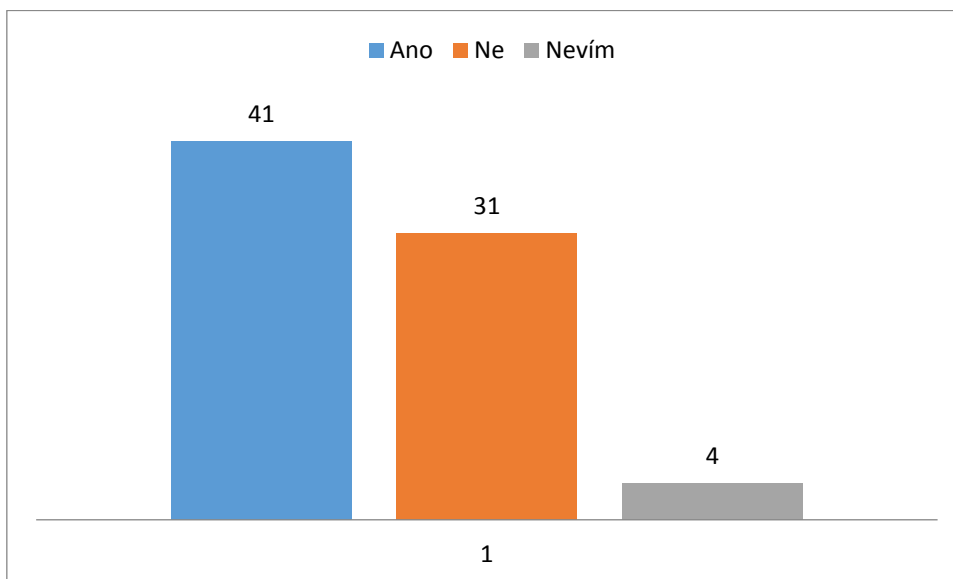


Většina respondentů 82 % nezná nikoho s onemocněním plicní cystická fibróza. Dalších 12 % respondentů zná někoho s tímto onemocněním a 7 % dotazovaných neví, jestli někoho s tímto onemocněním zná.



Otázka č. 7 – **Setkal/a jste se už s pojmem plicní cystická fibróza?**

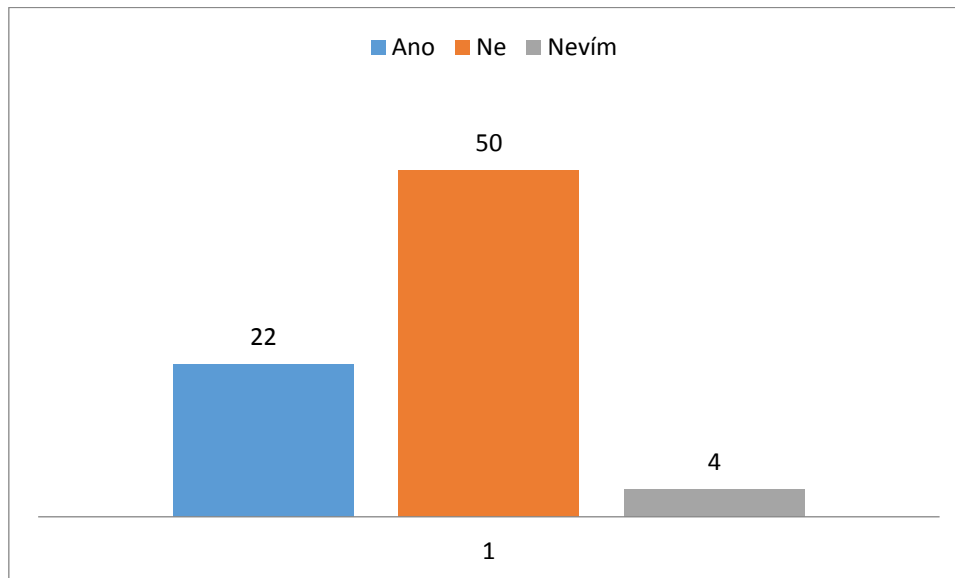
Graf XXVIII - *Setkal/a jste se s pojmem plicní cystická fibróza?*



Nejvíce respondentů 54 % se již v minulosti setkala s pojmem plicní cystická fibróza. Dotazovaní v počtu 41 % se nikdy nesečkali s tímto pojmem a 5 % respondentů si není jisto, jestli se někdy setkala s tímto pojmem.

Otázka č. 8 – Víte co je plicní cystická fibróza?

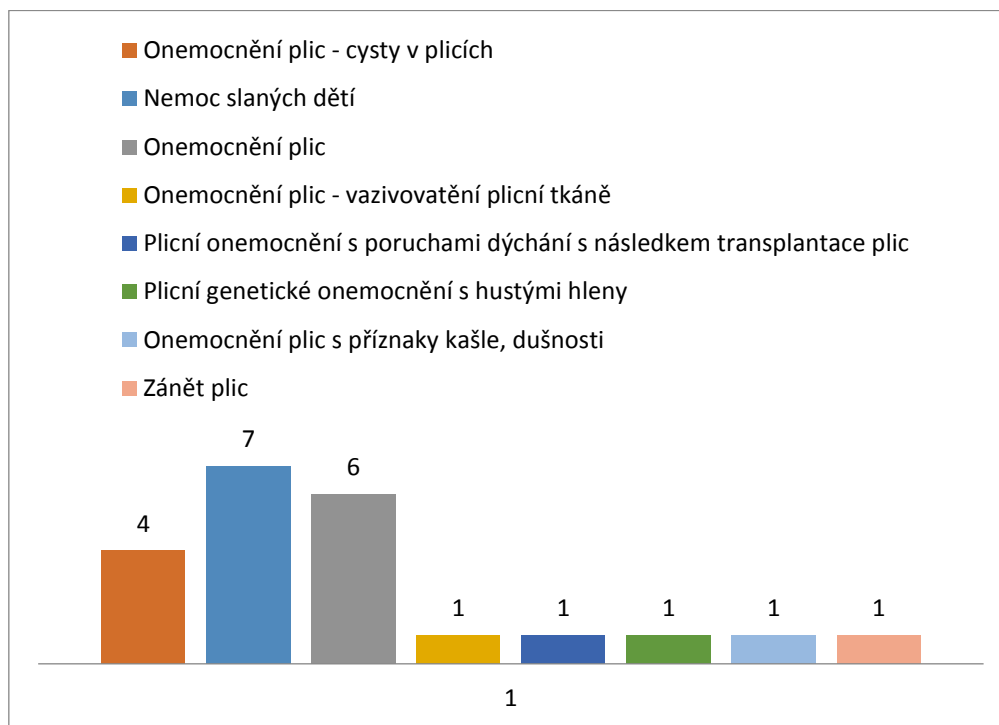
Graf XXIX - Víte, co je plicní cystická fibróza?



Z největší části (66 %) respondenti neznají pojem plicní cystická fibróza. Tento pojem zná 29 % respondentů. Posledních 5 % respondentů si není jisto, zda znají pojem plicní cystická fibróza.

Otázka č. 9 – Vysvětlete pojem plicní cystická fibróza.

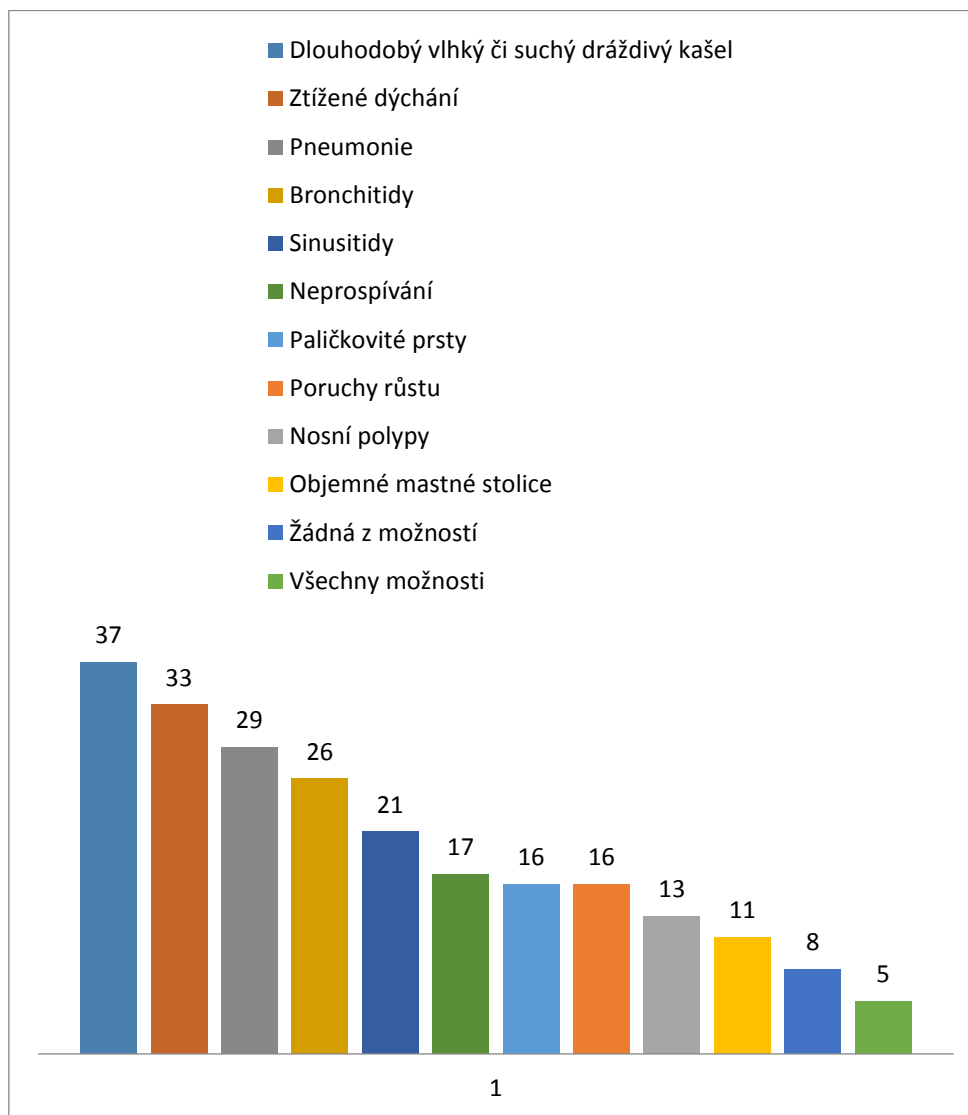
Graf XXX - Vysvětlete pojem plicní cystická fibróza.



Na tuto otázku odpovědělo celkově 22 respondentů. Tato otázka vyplývá z otázky č. 8, kdy 22 respondentů odpovědělo, že znají pojem plicní cystická fibróza. Nejvíce respondentů 32 % vysvětlilo pojem plicní cystická fibróza jako nemoc slaných dětí. Dalších 27 % tázaných vysvětlovalo pojem jako onemocnění plic. Onemocnění plic – cysty v plicích uvedlo 18 % dotazovaných. Dalších 5 odpovědí bylo odlišných – onemocnění plic – vazivovatění plicní tkáně (4, 6 %), plicní onemocnění s poruchami dýchání s následkem transplantace plic (4, 6 %), plicní genetické onemocnění s hustými hleny (4, 6 %), onemocnění plic s příznaky kašle a dušnosti (4, 6 %) a zánět plic (4, 6 %).

## Otázka č. 10 – Znáte, jaké jsou projevy plicní cystické fibrózy?

Graf XXXI - Znáte, jaké jsou projevy plicní cystické fibrózy?

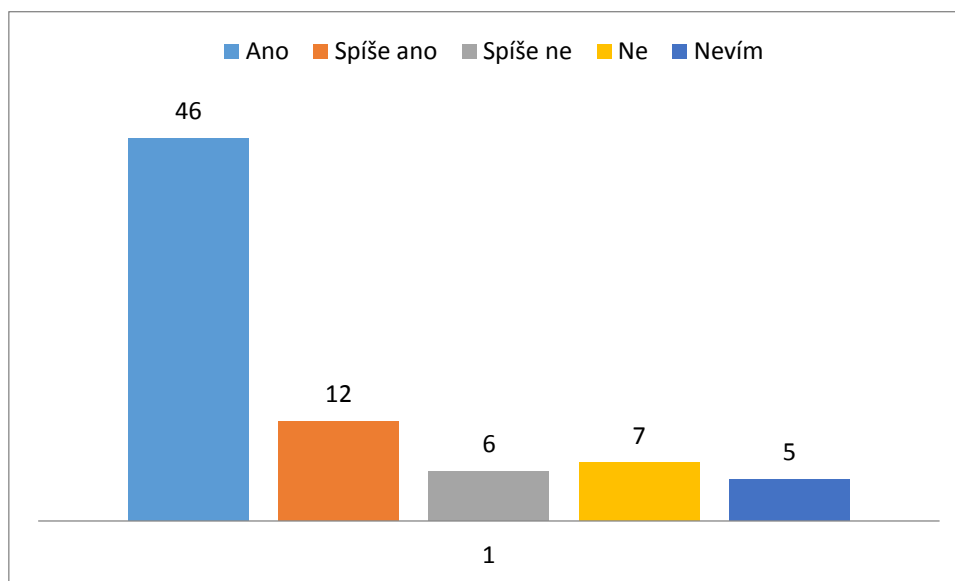


Na tuto otázku mohli odpovídat všichni respondenti. Vybírat měli z několika možností. Odpovědi byli neomezené.

Všechny odpovědi v této otázce byli správné. Celkový počet odpovědí na tuto otázku dle grafu je 232. Respondenti odpovídali takto: 16 % dlouhodobý vlhký či suchý dráždivý kašel, 14 % ztížené dýchání, 13 % pneumonie, 11 % bronchitidy, 9 % sinusitidy, 7 % neprospívání, 6, 5 % paličkovité prsty, 6, 5 % poruchy růstu, 6 % nosní polypy, 5 % objemné mastné stolice, 4 % žádná z možností, 2 % všechny možnosti.

Otázka č. 11 – **Myslíte si, že by se o plicní cystické fibróze mělo více mluvit a vědět?**

*Graf XXXII - Mělo by se více mluvit a vědět o onemocnění?*

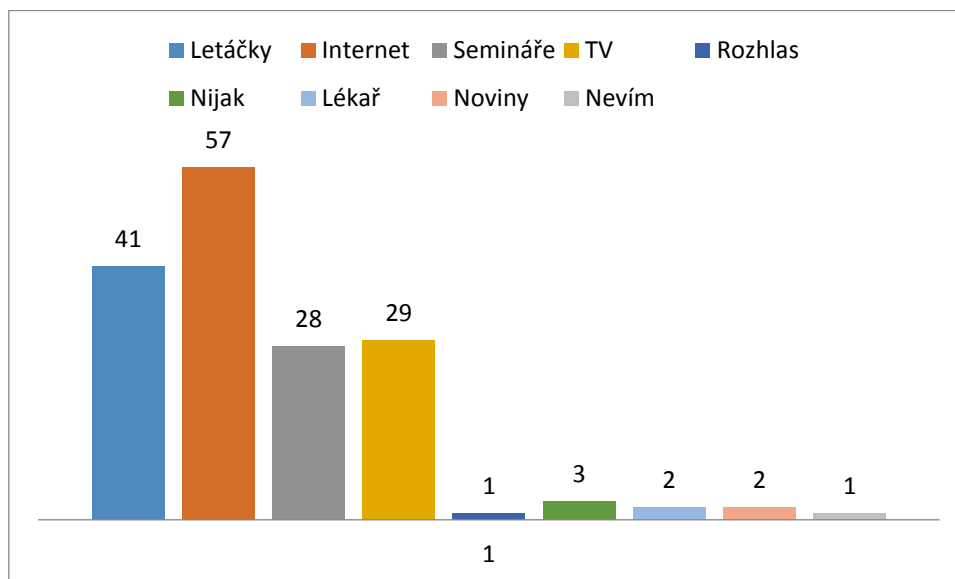


Na otázku č. 11 byla možná pouze jedna odpověď.

76 % respondentů více nebo méně by chtělo, aby se o plicní cystické fibróze více mluvilo a vědělo. Dalších 17 % respondentů nechce, aby se o nemoci vědělo, 7 % respondentů neví, zda se má o nemoci mluvit a vědět.

## Otázka č. 12 – Jak byste se chtěl/a dozvídat informace o plicní cystické fibróze?

Graf XXXIII - Zdroje informací?



U této otázky mohli respondenti vybrat více odpovědí a doplnit svůj názor.

Celkově dotazovaní zaškrtnuli 164 odpovědí. Nejpočetněji by se respondenti chtěli dozvídat informace o nemoci z internetu v počtu 57 %. Z 41 % by chtěli být informováni z letáčků. Z 25 % by chtěli být informováni z televize. Respondenti by měli zájem i o různé semináře o této problematice v počtu 28 %. 2 % dotazovaných nechtějí informovat nijak. 1 % respondentů chce informovat od lékaře a prostřednictvím novin (1 %). Dále 0,5 % neví, jak by chtělo být informováno a další 0,5 % rozhlasem.

## 7 INTERPRETACE ÚDAJŮ

Tématem bakalářské práce byla ošetrovatelská péče u nemocného s plicní cystickou fibrózou. Prostřednictvím výzkumného šetření jsme se chtěli dozvědět jaká je informovanost široké veřejnosti o této nemoci a jak se cítí pacienti a tímto onemocněním. Za tímto účelem bylo prováděné dotazníkové šetření na různých místech a online formou. Dotazníky se týkali právě informovanosti široké veřejnosti a zkušeností pacientů s plicní cystickou fibrózou. Na jednotlivé otázky byla z větší části jedna možná odpověď. Výzkumu se zúčastnilo celkem 152 respondentů.

Před zpracováním, tématu byla vytvořena rešerše a vybrána vhodná literatura k tomuto tématu. Na tomto podkladě byl stanoven cíl práce a dílčí cíle výzkumu. Hlavním cílem práce bylo zjistit zkušenosti pacientů s plicní cystickou fibrózou a zjistit informovanost veřejnosti o onemocnění. Dle výsledků šetření z dotazníků pro pacienty usuzujeme, že hospitalizace pacientů závisí jejich aktuálním zdravotním stavu, komplikace související s tímto onemocněním má většina pacientů, vnímání kvality života s onemocněním je omezující a centra cystické fibrózy zná větší část pacientů. Z výsledků šetření pro širokou veřejnost usuzujeme, že se sice veřejnost s tímto pojmem z větší části setkala, ale již neumí tuto problematiku vysvětlit. Dále usuzujeme, že by široká veřejnost chtěla být informována.

**Cílem prvním** jsme se snažili zmapovat v jakém časovém intervalu a jak často jsou pacienti s plicní cystickou fibrózou hospitalizováni. K tomuto cíli se vztahovali otázky 13 a 14. Těmito otázkami jsme zjišťovali časový interval hospitalizace, a četnost hospitalizace. Pro získání odpovědi jsme se ptali, kolikrát ročně jste asi hospitalizován/a a v jakém časovém intervalu byli rozestupy mezi hospitalizacemi?

Z grafu č. 14 vyplývá, že nejvíce respondentů (20) uvedlo, že nebyli hospitalizováni vůbec. Další odpovědi byli 3 měsíce, tu odpovědělo 18 respondentů. U 13 respondentů byl časový rozestup mezi hospitalizacemi ½ roku. Časový rozestup 2 měsíců uvedlo 5 tázaných. Roční rozestup mezi hospitalizacemi měli 4 dotazovaní. Dvouletý interval mezi hospitalizacemi měli 3 respondenti, stejně jako ¾ roku byl v zastoupení odpovědi od 3 respondentů. 14 ti denní interval hospitalizací uvedli 2 respondenti, stejně jako u rozmezí 1 měsíc a 4 měsíce. Další 4 tázaní uvedli, každý jinou odpověď – 5 měsíců, 3 roky, 4 roky a 1x za život. Nejvíce zastoupenou skupinou byli pacienti bez hospitalizace

s 20 respondenty. Dle výsledků vyšlo najevo, že i přes závažnost onemocnění nejsou pacienti hospitalizováni vůbec.

**Dílčím cílem číslo 2** bylo zjistit, jestli mají pacienti další komplikace související s onemocněním plicní cystická fibróza. K tomuto cíli se vztahovali otázky 9, 10, 11 a 12. V těchto otázkách jsem se ptala na další onemocnění spojené s plicní cystickou fibrózou, jaké to jsou, výskyt komplikací a jaké to jsou? V grafu č. 12 jsou vyhodnocené komplikace.

Nejvíce respondentů v počtu 52 (41 %) odpovědělo bolesti břicha. Druhou nejpočetnější odpovědí byla hemoptýza, tu zažilo 33 (26 %) respondentů. Pneumotorax mělo 17 respondentů. Hypoglykemické koma zažilo 10 respondentů. Další 3 respondenti uvedli prožití akutní hyponatremické dehydratace (šok z horka). Možnost jiné (křeče, pokles plicních funkcí a zhoršené dýchání) využili 4 respondenti. Dalších 7 (6 %) respondentů odpovědělo, že nezažilo žádný z těchto stavů. Dle výsledků šetření usuzujeme, že jen 6 % respondentů, nikdy nemělo žádnou komplikaci s tímto onemocněním.

**Třetím dílčím cílem** byla vnímaná kvalita života nemocného s onemocněním. Tento cíl obsahoval otázky 7 a 21. V těchto otázkách jsme se ptali na diagnostiku nemoci a jak je vnímaná kvalita života s onemocněním?

Z grafu číslo 21 vyplývá, že kvalitu života pacienti vnímají jako vysoké omezení (24 %). Stejný počet respondentů odpovědělo, že kvalita života je dobrá nebo se špatně hledá práce, ale jinak to jde, a také to někteří respondenti vnímají jako velmi těžké omezení – každá tato odpověď po 7 % respondentů. Po 1 % respondentů odpověděli, že nemoc někdy nevnímají, ale někdy omezuje a někteří nemoc vnímají jako mírně omezující. Odpověď na výzkumnou otázku tedy je omezující. Ať už je to omezení vysoké nebo mírné.

**Dílčí cíl č. 4** měl za úkol zjistit, zda pacienti s onemocněním znají centra cystické fibrózy či nikoliv a jestli je znají. K tomuto cíli se vztahovali otázky 15 a 16. Ty obsahovaly dotazy na místa center cystické fibrózy. Výzkumná otázka tedy zněla, zda pacienti s plicní cystickou fibrózou znají CF centra?

Z grafu č. 15 tedy vyplývá dominance odpovědi ano. Tuto možnost vybralo 68 (89 %) respondentů. Každý z respondentů uvedl minimálně jedno centrum cystické fibrózy. Uvedené odpovědi – Praha, Olomouc, Brno, Plzeň, Ostrava, Hradec Králové, Liberec, České Budějovice. Záporně odpovědělo 5 (7 %) respondentů. Další 3 (4 %)



respondenti uvedli odpověď neví. Odpověď na výzkumnou otázku, zda pacienti znají centra cystické fibrózy je, že znají centra.

**Dílčí cíl č. 5** se týkal široké veřejnosti, a to informovaností o tomto onemocnění. K tomuto cíli se vztahovala otázka 6, 7, 8 a 9. V těchto otázkách jsem se ptala na to, zda znají někoho s tímto onemocněním, zda se setkali s pojmem plicní cystická fibróza, zda ví, co je plicní cystická fibróza a vysvětlení pojmu. Výzkumná otázka tedy byla, slyšela někdy široká veřejnost pracující mimo zdravotnictví o plicní cystické fibróze?

Z grafu č. 28 vyplývá, že nejvíce respondentů 54 % se již v minulosti setkalo s pojmem plicní cystická fibróza. Dotazovaní v počtu 41 % se nikdy neseťkali s tímto pojmem a 5 % respondentů si není jisto, jestli se někdy setkalo s tímto pojmem. Z grafu č. 29, který zjišťuje zda, široká veřejnost ví co, je plicní cystická fibróza vyplývá, že z největší části (66 %) respondenti neznají pojem plicní cystická fibróza. Tento pojem zná 29 % respondentů. Posledních 5 % respondentů si není jisto, zda znají pojem plicní cystická fibróza. Odpovědí na výzkumnou otázku je, 54 % respondentů se s pojmem setkalo, ale 66 % respondentů nezná význam plicní cystické fibrózy.

**Dílčím cílem č. 6** jakým způsobem by se chtěla široká veřejnost dozvídat informace o nemoci plicní cystická fibróza a jestli vůbec. S touto otázkou souviseli otázky 11 a 12, ty obsahovali právě otázky na to jakým způsobem informovat a zda by se mělo informovat. Výzkumná otázka tedy zněla, myslí si široká veřejnost, že by se mělo více informovat o této nemoci?

Z grafu č. 32 tedy vyplývá údaj 76 % respondentů více nebo méně by chtělo, aby se o plicní cystické fibróze více mluvilo a vědělo. Dalších 17 % respondentů nechce, aby se o nemoci vědělo, 7 % respondentů neví, zda se má o nemoci mluvit a vědět. Odpovědí na tuto otázku je tedy, že veřejnost chce informovat o této nemoci, vzhledem k počtu respondentů v šetření však výsledek nelze pochopitelně globalizovat.

## DISKUZE

Tématem bakalářské práce byla ošetrovatelská péče u nemocného s plicní cystickou fibrózou. Jedná se o geneticky přenosnou nemoc, o které se málo mluví na veřejnosti. Veřejnosti nejsou známy fakta o této nemoci a pacienti s touto nemocí se častokrát musí potýkat s nelehkými hříčkami osudu. Prostřednictvím výzkumného šetření bylo zjistit povědomí u široké veřejnosti a zjistit zkušenosti pacientů s plicní cystickou fibrózou. Ke zhodnocení těchto cílů jsme použili vlastní vytvořené dotazníky se zaměřením na pacienty a na širokou veřejnost. K výše uvedeným cílům jsme stanovili šest dílčích cílů, v diskuzi porovnáváme a hodnotíme zjištěné hodnoty z výzkumného šetření. Do skupiny respondentů se řadí pacienti s onemocněním plicní cystická fibróza a široká veřejnost pracující mimo zdravotnický obor. Základním kamenem je mít dostatek informací o této nemoci vědět, jak se projevuje, jaké má komplikace a následky. To pomůže pacientům, aby je široká veřejnost přestala vytlačovat ze společnosti.

Prvním cílem jsme se snažili zmapovat v jakém časovém intervalu a jak často jsou pacienti s plicní cystickou fibrózou hospitalizováni? Tato otázka nebyla zodpovězena dle naší domněnky. Pacienti s plicní cystickou fibrózou z větší části nejsou hospitalizováni vůbec. V odborné literatuře (Vávrová, 2006, s. 295) se uvádí délka hospitalizace 3 – 4 týdny jen v době po transplantaci plic. S naším výzkumným šetřením se toto neshoduje. Největší část respondentů uvedla, že zatím hospitalizováni nebyli vůbec, vzhledem k transplantaci plic.

Druhým dílčím cílem bylo zjistit, jestli mají pacienti další komplikace související s onemocněním plicní cystická fibróza? V těchto otázkách jsme se ptali na další onemocnění spojené s plicní cystickou fibrózou, jaké to jsou, výskyt komplikací a jaké to jsou? Z vyplývajícího dotazníkového šetření jsme usoudili, že každý pacient s plicní cystickou fibrózou měl komplikace související s tímto onemocněním. V bakalářské práci Veroniky Zelenkové z roku 2016 se dotazuje na otázku, zda zažili respondenti nějaký z uvedených stavů. Kdy, respondenti ve 36, 2 % zažili bolesti břicha. To se shoduje s naším výzkumným šetřením, kdy respondenti uvedli, že ze 41 % mají bolesti břicha, jako komplikaci související s onemocněním plicní cystická fibróza.

Dílčí cíl č. 3 zjišťoval kvalitu života nemocných s onemocněním plicní cystická fibróza. V těchto otázkách jsme se ptali na diagnostiku nemoci – v jakém období života se

nemoc diagnostikovala a jak je vnímaná kvalita života s onemocněním již od narození? Otázka obsahovala mnoho odpovědí s vysokým stupněm omezení. Sami pacienti se v těchto odpovědích vyznávají a někteří se i bojí prognózy nebo doby přežití. Z článku z webové stránky z roku Interní medicína z příspěvku MUDr. Petra Jakubce (2006), který uvádí, že nemoc je náročná nejen fyzicky ale především psychicky. Z tohoto tedy vyplývá, že se článek s naším výsledkem shoduje. Respondenti uvedli z celkového počtu 76, že 24 % vnímá nemoc jako vysoce omezující.

Dílčím cílem č. 4 bylo zmapovat znalost pacientů cystických center. V tomto cíli jsme se dotazovali, zda pacienti znají centra cystické fibrózy a zda některé navštěvují. Webové stránky např. šance dětem uvádí tato centra a každý pacient by měl navštěvovat toto centrum. S tímto se naše výzkumné šetření shoduje, přesto 7 % respondentů nezná centra cystické fibrózy, což je alarmující.

Dílčí cíl č. 5 zjišťoval informovanost široké veřejnosti o tomto onemocnění. V tomto cíli jsme pracovali s otázkami výskyt onemocnění v rodině, setkání s tímto pojmem, znalost a vysvětlení tohoto pojmu. Výsledek tohoto cíle měl být uspokojivý bohužel tomu je naopak. V Bakalářské práci Michaely Riedrové z roku 2018, která ve výzkumné otázce uvádí informovanost veřejnosti jako nedostačující a to z 56,3 %. Tímto výsledkem se naše práce shodují. V našem výsledku jsou uvedeny hodnoty: 54 % respondentů se setkala s výrazem plicní cystická fibróza, bohužel 66 % respondentů ho neumí vysvětlit.

Dílčím cílem č. 6 bylo zjistit, jakým způsobem by se chtěla široká veřejnost dozvídat o onemocnění plicní cystická fibróza. Tento cíl souvisel s otázkou, zda by se mělo o plicní cystické fibróze více mluvit a vědět. Z výše uvedených výsledků je zřejmé, že široká veřejnost by se chtěla dozvídat informace o této nemoci. Z bakalářské práce Michaely Riedrové z roku 2018, kdy se ptala, kde respondenti slyšeli o CF. Vyšly shodné dvě odpovědi, a to informační média a nikde. Náš cíl se zaměřoval na to, jak by se lidé chtěli dozvídat o této nemoci. Z 35 % by se chtěli lidé dozvídat právě internetovou formou, kterou uvádí i práce Michaely Riedrové (2018) a z 25 % by se chtěli o nemoci dozvídat formou letáčků.

## ZÁVĚR

Tato bakalářská práce se věnovala problematice plicní cystické fibrózy. Je zaměřená na nemocné s plicní cystickou fibrózou, ale i na širokou veřejnost. Praktická část byla věnována kvantitativnímu výzkumu. Byly rozdány dotazníky pro širokou veřejnost v restauraci. Šetření probíhalo na veřejných prostranstvích ve městě Beroun a Plzeň. Dotazníky pro pacienty s plicní cystickou fibrózou byli, dány do centra cystické fibrózy ve Fakultní nemocnici v Plzni na Borech. Dále výzkumné šetření probíhalo formou online šetření, kdy byli dotazníky, šířeny na sociálních sítích ve skupinách s touto problematikou. Respondentů bylo dohromady 152. Zjišťovali jsme interval hospitalizace pacientů s plicní cystickou fibrózou. Ukázalo se, že hospitalizace jsou v některých případech v dlouhém časovém intervalu jiné zase v krátkém. Dále se ukázalo, že většina pacientů vnímá svou nemoc jako vysoce omezující a většina pacientů zná centra cystické fibrózy. Dále jsme zjistili, že více než 50 % široké veřejnosti je neinformovaná o této problematice a většina široké veřejnosti si myslí, že by bylo dobré více informovat o problematice plicní cystické fibrózy. Cíle výzkumu byly naplněny, podařilo se nám díky polostrukturovaným dotazníkům zmapovat zkušenosti pacientů s plicní cystickou fibrózou i povědomí široké veřejnosti o problematice onemocnění. Významný problém je tedy v neinformovanosti veřejnosti a je tedy na různých organizacích či státu, aby se pokusily o osvětu v problematice tohoto geneticky přenosného onemocnění někdy i s fatálním důsledkem. Byl vypracován informační leták o této nemoci, o který byl mezi veřejností značný zájem. Letáček bude po obhajobě práce distribuován do ordinací praktických lékařů, do středních škol jako osvěta o tomto tématu.

## SEZNAM LITERATURY

1. **ACTAVIA, Solen s.r.o. © 2001-2018.** Interní medicína pro praxi. *Interní medicína pro praxi.* [Online] © 2001-2018. [Citace: 1. Listopad 2018.] <https://www.internimedicina.cz>.
2. **BALÁŽ, Petr, a další. 2011.***Tx - Odběry orgánů k transplantaci.* Praha : Univerzita Karlova v Praze, Nakladatelství Karolinum, 2011. 978-80-246-1964-4.
3. **BENEŠ, Jiří, KYMPLOVÁ, Jaroslava a VÍTEK, František. 2015.***Základy fyziky pro lékařské a zdravotnické obory pro studium i praxi.* Praha : Grada Publishing, a.s., 2015. 978-80-247-4712-5.
4. **FILA, Libor. 2017.** Česká internistická společnost. *Cystická fibróza dospělých.* [Online] 26. Zář 2017. [Citace: 20. Únor 2019.] <http://wp.interna-cz.eu/cysticka-fibroza-dospelych/>.
5. **GILLNEROVÁ, Iona, a další. 2011.***Psychologické aspekty změn v české společnosti - Člověk na přelomu tisíciletí.* Praha : Grada Publishing, a. s., 2011. 978-80-247-2798-1.
6. **HORSLEY, Alex, CUNNINGHAM, Steve a INNES, J. Alistair. 2015.***ORML - Oxford respiratory medicine library - cystic fibrosis - second edition.* New York : Oxford University Press, 2015. 978-0-19-870294-8.
7. **HUDÁK, Radovan, KACHLÍK, David a kolektiv. 2013.***Memorix anatomie.* Praha 10 : TRITON, 2013. str. 605. 978-80-7387-712-5.
8. **JAKUBEC, Petr. 2006.** Cystická fibróza. *Interní medicína.* [Online] 2006. [Citace: 23. 3 2019.] <https://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2006/05/07.pdf>. 5: 235–239.
9. **JAKUBÍKOVÁ, Janka. 2012.***Vrozené anomálie hlavy a krku.* Praha : Grada Publishing, a. s., 2012. 978-80-247-4064-5.
10. **JANMDESIGN. © 2015-2016 .** Cystická fibróza. *Cystická fibróza.* [Online] © 2015-2016 . [Citace: 13. 11 2018.] [www.cystickafibroza.cz](http://www.cystickafibroza.cz).
11. —. © 2016 - 2018. KLUB CYSTICKÉ FIBRÓZY Z.S. *KLUB CYSTICKÉ FIBRÓZY Z.S.* [Online] COPYRIGHT, © 2016 - 2018. [Citace: 25. Říjen 2018.] [www.klubcf.cz](http://www.klubcf.cz).

12. **KLUB, nemocných cystickou fibrózou o.s. 2010.***Příručka o výživě u nemocných cystickou fibrózou.* Praha : Klub nemocných CF, Žaket, 2010.
13. **KOLEK, Vítězslav a KAŠÁK, Viktor, a kol. 2010.***Pneumologie - vybrané kapitoly pro praxi.* Praha : MAXDORF s. r. o., nakladatelství odborné literatury, 2010. 978-80-7345-220-9.
14. **KUNOVÁ, Václava. 2012.***Zdravá výživa: 2. přepracované vydání.* Praha : Grada Publishing, a.s., 2012. 978-80-247-3433-0.
15. **LUKÁŠ, Karel, HOCH, Jiří a editoři. 2018.***Nemoci střev.* Praha : Grada Publishing, a.s., 2018. 978-80-271-0353-9.
16. **LUKÁŠ, Karel, ŽÁK, Aleš a kolektiv. 2007.***Gastroenterologie a hepatologie - učebnice.* Praha : Grada Publishing, a.s., 2007. 978-80-247-1787-6.
17. **PERUŠIČOVÁ, Jindřiška. 2015.***Diabetes mellitus a respirační systém - průvodce pro každodenní praxi.* Praha : Maxdorf s.r.o., nakladatelství odborné literatury, 2015. 978-80-7345-439-5.
18. **RIEDROVÁ, Michaela. 2018.** Cystická fibróza. *Bakalářská práce.* Hradec Králové : Univerzita Karlova v Praze, 2018.
19. **SEIDL, Zdeněk, a další. 2012.***Radiologie pro studium i praxi.* Praha : Grada Publishing, a.s., 2012. 978-80-247-4108-6.
20. **SLEZÁKOVÁ, Lenka. 2010.***Ošetřovatelství v chirurgii I.* Praha : Grada Publishing, a. s., 2010. 978-80-247-3129-2.
21. **SMOLÍKOVÁ, Libuše a MÁČEK, Miloš. 2010.***Respirační fyzioterapie a plicní rehabilitace.* Brno : Národní centrum ošetřovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010. 978-80-7013-527-3.
22. **ŠAFRÁNKOVÁ, Alena a NEJEDLÁ, Marie. 2006.***Interní ošetřovatelství I.* Praha : Grada Publishing, a.s., 2006. 80-247-1148-6.
23. **ŠTERCLOVÁ, Martina. 2016.***Idiopatická plicní fibróza - Informace (nejen) pro pacienty a jejich blízké.* Praha : Maxdorf s.r.o., nakladatelství odborné literatury, 2016. 978-80-7345-505-7.

24. **ŠVIHOVEC, Jan, a další. 2018.***Farmakologie*. Praha : Grada Publishing, a.s., 2018. 978-80-247-5558-8.
25. **VÁVROVÁ, Věra. 2006.***Cystická fibróza*. Praha : Grada Publishing, a.s., 2006. 80-247-0531-1.
26. **VÁVROVÁ, Věra, BARTOŠOVÁ, Jana a FN, a kolektiv CF centra. 2016.***Cystická fibróza příručka pro nemocné a jejich rodiče*. Karlovy Vary : Photoline Karlovy Vary, 2016. 978-80-906670-0-6.
27. **Vítězslav Kolek, Viktor Kašák, Martina Vašáková a kolektiv. 2017.***Pneumologie, 3. vydání*. Praha : Maxdorf s.r.o., nakladatelství odborné literatury, 2017. 978-80-7345-538-5.
28. **VODIČKA, Josef a kolektiv. 2016.***Speciální chirurgie*. Praha : Nakladatelství Karolinum, 2016. 978-80-246-2512-6.
29. **VRÁNOVÁ, Dagmar. 2013.***Chronická onemocnění a doporučená výživová opatření*. Praha : Nakladatelství ANAG, 2013. 978-80-7263-788-1.
30. **VYTEJČKOVÁ, Renata, a další. 2013.***Ošetrovatelské postupy v péči o nemocné II - Speciální část*. Praha : Grada Publishing, a.s., 2013. 978-80-247-3420-0.
31. **ZELENKOVÁ, Veronika. 2016.** Akutní stavy u nemocných s cystickou fibrózou. *Akutní stavy u nemocných s cystickou fibrózou*. Čelákovice : autor neznámý, 2016.

## **SEZNAM PŘÍLOH**

- **Příloha A** – Informační leták
- **Příloha B** - Dotazníky pro nemocné
- **Příloha C** – Dotazníky pro širokou veřejnost
- **Příloha D** – Souhlas s vykonáním výzkumného šetření ve FN Plzeň Bory



# PŘÍLOHY



FAKULTA  
ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ  
ZÁPADOČESKÉ  
UNIVERZITY  
V PLZNI

## PLICNÍ CYSTICKÁ FIBRÓZA

### CO JE TO?

Plicní cystická fibróza je nejčastějším dědičným onemocněním. S výskytem 1: 6 330 se řadí mezi vzácná onemocnění. Toto onemocnění postihuje převážně dýchací a trávicí ústrojí.

#### Komplikace

- **Pneumotorax** – nahromadění vzduchu nebo jiného plynu v pohrudniční dutině
- **Hemoptýza** – vykašlávání krve
- **Hypoglykemické kóma** – snížená hladina cukru v krvi se ztrátou vědomí
- **Akutní hyponatremická dehydratace** - šok z horka
- **Atelektáza plic** – nevzdušnost plíce (kolaps plíce)
- **Bolesti břicha**

#### Projevy

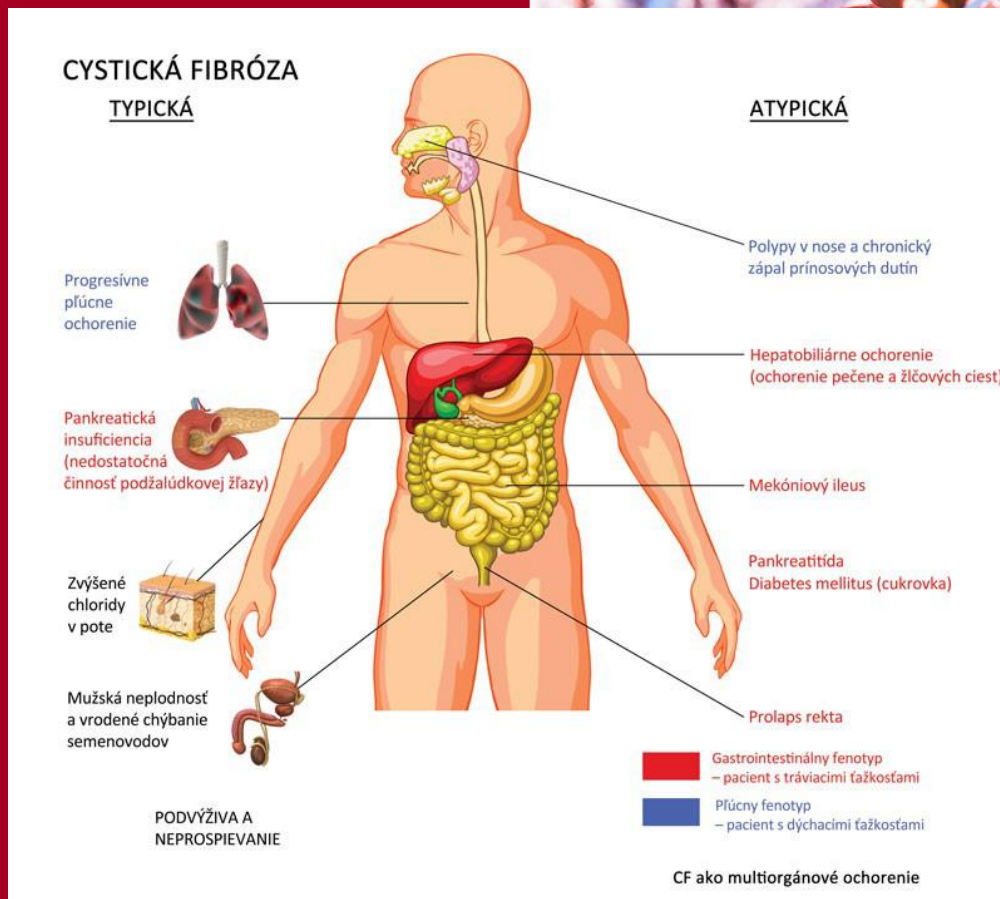
- Dlouhodobý vlhký či suchý dráždivý kašel
- Ztížené dýchání
- Paličkovité prsty
- Bronchitidy – zánět průdušek
- Pneumonie – zánět plic
- Sinusitidy – zánět vedlejších nosních dutin
- Nosní polypy
- Neprospívání
- Objemné mastné stolice
- Poruchy růstu

### V čem závisí léčba?

Léčba je postavena na třech pilířích. Plicní rehabilitace, vysoké dávky antibiotik a vysokokalorická strava s náhradou potřebných enzymů

---

Autor: Martina Churanová



**JAKUBEC, Petr. 2006.** Cystická fibróza. *Interní medicína*. [Online] 2006. [Citace: 23. 3 2019.] <https://www.internimedica.cz/pdfs/int/2006/05/07.pdf>. 5: 235–239.

**JANMDESIGN. © 2016 - 2018.** KLUB CYSTICKÉ FIBRÓZY Z.S. *KLUB CYSTICKÉ FIBRÓZY Z.S.* [Online] COPYRIGHT, © 2016 - 2018. [Citace: 25. Říjen 2018.] [www.klubcf.cz](http://www.klubcf.cz).

**VOJTOVÁ, Markéta.** Zdravotnická škola Hradec Králové. *zshk*. [Online] [Citace: 19. 2 2019.] [www.zshk.cz](http://www.zshk.cz).

## **Anonymní dotazník**

Dobrý den, jmenuji se Martina Churanová, jsem studentkou Západočeské univerzity v Plzni, obor Všeobecná sestra. Chtěla bych Vás požádat o vyplnění mého dotazníku k bakalářské práci, jejíž téma je: **Ošetrovatelská péče u nemocného s plicní cystickou fibrózou**. Výsledky dotazníku budou sloužit výhradně pro účely mé bakalářské práce a jsou zcela anonymní.

Děkuji Vám předem za poskytnuté informace a ochotu spolupracovat.

### **1) Jakého jste pohlaví?**

- a) Muž
- b) Žena

### **2) Kolik Vám je let?**

- a) 18 – 25 let
- b) 26 – 35 let
- c) 36 – 45 let
- d) 46 – 55 let
- e) 55 let a více

### **3) Pracujete?**

- a) Ano
- b) Ne

Pokud jste v otázce č. 3 vybral/a možnost b) Ne pokračujte k otázce č. 5.

### **4) V jakém odvětví pracujete?**

### **5) Pobíráte důchod?**

- a) Ano
- b) Ne

### **6) Jaké je vaše nejvyšší dosažené vzdělání?**

- a) Základní
- b) Středoškolské
- c) Vyšší odborná škola
- d) Vysokoškolské

### **7) Kdy se nemoc diagnostikovala?**

- a) Novorozenec (0 – 1 měsíc)
- b) Kojenec (2 – 8 měsíc)
- c) Batole (do 3 let)
- d) Předškolní věk (3 – 6 let)
- e) Mladší školní věk (6 – 11 let)
- f) Starší školní věk (12 – 15 let)
- g) Adolescence (15 – 20 let)
- h) Mladší dospělost (20 – 30 let)
- i) Jiné.....

**8) Má někdo v rodině také tuto nemoc?**

- a) Ano
- b) Ne
- c) Nevím

**9) Máte nějaké další onemocnění spojené s plicní cystickou fibrózou?**

- a) Ano
- b) Ne

Pokud jste v otázce č. 9 vybral/a možnost b) Ne pokračujte k otázce č. 11.

**10) Jaké? (Pokud jich je více vyberte z možností)**

- a) Diabetes mellitus
- b) Postižení potních žláz
- c) Neplodnost
- d) Potíže s otěhotněním
- e) Osteoporóza
- f) **Kardiomyopatie** - porucha srdeční funkce
- g) Jiné.....

**11) Vyskytly se u vás nějaké komplikace spojené s plicní cystickou fibrózou? Pokud ano jaké? (Doplňte)**

- a) Ano
- b) Ne
- c) Nevím
- d) .....

**12) Zažil/a jste nějaké z následujících stavů? (Pokud ano, vyberte z možností. Pokud jste žádné zhoršení stavu nenastalo, vynechejte otázku)**

- a) **Pneumotorax** – nahromadění vzduchu nebo jiného plynu v pohrudniční dutině

- b) **Hemoptýza** – vykašlávání krve
- c) **Hypoglykemické kóma** – snížená hladina cukru v krvi se ztrátou vědomí
- d) **Akutní hyponatremická dehydratace** - šok z horka
- e) **Atelektáza plic** – nevzdušnost plíce (kolaps plíce)
- f) **Bolesti břicha**
- g) **Jiné, doplňte**.....

**13) Kolikrát ročně jste asi hospitalizován/a?**

- a) Vůbec
- b) 1-2x
- c) 3-4x
- d) Vícekrát

**14) V jakém časovém intervalu byli rozestupy mezi hospitalizacemi? (Doplňte)**

**15) Víte, kde jsou centra cystické fibrózy (CF)?**

- a) Ano (Kde?).....
- b) Ne
- c) Nevím

**16) Navštěvujete CF centrum? Které?**

- a) Ano (Které?).....
- b) Ne

**17) Myslíte si, že je dostatek míst zabývajících se problematikou plicní cystické fibrózy?**

- a) Rozhodně ano
- b) Spíše ano
- c) Spíše ne
- d) Rozhodně ne
- e) Nevím

**18) Máte dostatek informací o své nemoci?**

- a) Ano
- b) Ne
- c) Nevím

**19) Jaké informace byste uvítal/a?**

**20) Odkud čerpáte informace o své nemoci?**

**21) Jak vnímáte kvalitu života s onemocněním? Prosím o doplnění.**

Děkuji za vyplnění dotazníku a ochotu spolupracovat. Dále děkuji, že jste mi dovolili nahlédnout do vašeho soukromí. Ujišťuji Vás, že dotazník je zcela anonymní a bude využit jen pro mou bakalářskou práci.

## Dotazník k bakalářské práci – **Ošetrovatelská péče u nemocného s plicní cystickou fibrózou**

### **Anonymní dotazník**

Dobrý den, jmenuji se Martina Churanová, jsem studentkou Západočeské univerzity v Plzni, obor Všeobecná sestra. Chtěla bych Vás požádat o vyplnění mého dotazníku k bakalářské práci, jejíž téma je: **Ošetrovatelská péče u nemocného s plicní cystickou fibrózou**. Výsledky dotazníku budou sloužit výhradně pro účely mé bakalářské práce a jsou zcela anonymní.

Děkuji Vám předem za poskytnuté informace a ochotu spolupracovat.

Pokud není uvedeno jinak, zaškrtněte pouze jednu z možností.

#### **1) Jakého jste pohlaví?**

- a) Muž
- b) Žena

#### **2) Kolik Vám je let?**

- a) 18 – 25 let
- b) 26 – 35 let
- c) 36 – 45 let
- d) 46 – 55 let
- e) 55 let a více

#### **3) Jaké je vaše nejvyšší dosažené vzdělání?**

- a) Základní
- b) Středoškolské
- c) Vyšší odborná škola
- d) Vysokoškolské

#### **4) Pracujete?**

- a) Ano
- b) Ne

#### **5) Pobíráte důchod?**

- a) Ano
- b) Ne

**6) Znáte někoho s tímto onemocněním (přátelé, rodina)?**

- a) Ano
- b) Ne
- c) Nevím

**7) Setkal/a jste se už s pojmem plicní cystická fibróza?**

- a) Ano
- b) Ne
- c) Nevím

**8) Víte co je plicní cystická fibróza?**

- a) Ano
- b) Ne
- c) Nevím

Pokud jste na otázku č. 8 odpověděl/a za a) Ano odpovězte na otázku č. 9 č. 10.

**9) Vysvětlete pojem plicní cystická fibróza.**

Pokud jste vybral/a v předchozích odpovědích možnost b) Ne odpovězte na otázku č. 11 a 12.

**10) Znáte, jaké jsou projevy cystické fibrózy? (Vyberte z možností)**

- a) Dlouhodobý vlhký či suchý dráždivý kašel
- b) Ztížené dýchání
- c) Paličkovité prsty
- d) Bronchitidy (záněty průdušek)
- e) Pneumonie (zánět plic)
- f) Sinusitidy (záněty vedlejších nosních dutin)
- g) Nosní polypy
- h) Neprospívání
- i) Objemné mastné stolice
- j) Poruchy růstu

**11) Myslíte si, že by se o plicní cystické fibróze mělo více mluvit a vědět?**

- a) Ano
- b) Spíše ano



- c) Spíše ne
- d) Ne
- e) Nevím

**12) Jak byste se chtěl/a dozvědět informace plicní cystické fibróze?**

- a) Letáčky
- b) Semináře
- c) Internet
- d) Jiné.....

Děkuji za vyplnění dotazníku a ochotu spolupracovat. Dále děkuji, že jste mi dovolili nahlédnout do vašeho soukromí. Ujišťuji Vás, že dotazník je zcela anonymní a bude využit jen pro mou bakalářskou práci



**FAKULTNÍ NEMOCNICE PLZEŇ**

Útvar náměstka pro ošetrovatelskou péči

Edvarda Beneše 13, 305 99 Plzeň - Bory  
alej Svobody 80, 304 60 Plzeň - Lochotín  
IČO 00669806 tel.: 377 401 111, 377 103 111

## ŽÁDOST O POSKYTNUTÍ INFORMACÍ V SOUVISLOSTI S VYPRACOVÁNÍM BAKALÁŘSKÉ / DIPLOMOVÉ / JINÉ PRÁCE – FN PLZEŇ

(určeno pro nelékařské zdravotnické pracovníky)

**Jméno a příjmení studentky/a:**

**Úplný název vysoké / vyšší odborné školy:**

**Fakulta / katedra:**

**Studijní obor / ročník:**

**\*Název bakalářské / diplomové / jiné práce:**

*\*vyberte vhodnou variantu*

**\*Vedoucí práce – jméno, příjmení, ak. titul, pracoviště:**

*\*vyberte vhodnou variantu*

**Kontakt na vedoucího práce (e-mail, telefon):**

---

*\*vyberte vhodnou variantu – viz níže*

**\*Jsem zaměstnancem FN Plzeň: ano / ne**

**ZOK:**

**Pracovní pozice:**

**\*Jsem zaměstnancem jiného poskytovatele zdravotních služeb:**

**Název poskytovatele zdr. služeb:**

**Pracoviště:**

**Pracovní pozice:**

**\*Nejsem v pracovním poměru.**

**Termín přípravy ve FN Plzeň pro empirickou část práce / období odborné praxe na zdravotnickém oddělení / klinice FN Plzeň:**

**Kontaktní pracoviště FN Plzeň pro empirickou část** (uvedení konkrétního ZOK FN Plzeň, na kterém chci sbírat informace k mé práci):

---

## **Metoda empirické části práce**

*\*Vyberte jednu nebo více variant – dle zaměření vaší práce: např. budu psát kazuistiku a současně dávat dotazník všeoobecným sestřám, vyberu si tedy z nabídky č. 1 a 2 a zřetelně označím*

### **\*1. Pomocí dotazníku / rozhovoru - zaslat v příloze konkrétní obsah**

Pro sběr informací, pomocí dotazníku / rozhovoru oslovím:

**\*Pacienty**

**\*Zdravotnické pracovníky FN Plzeň** - doplňte které - např. všeobecné sestry, zdravotnické záchranáře, radiologické asistenty, lékaře,.....

Plánovaný počet respondentů z FN Plzeň? .....

### **\*2. Vypracováním kazuistiky / analýzy / – text žádosti:**

*\*vyberte vhodnou variantu z níže uvedených*

**Žádám o možnost poskytnutí informací o:**

- **\*léčebných metodách**
- **\*ošetřovatelských postupech**
- **\*zobrazovacích metodách**
- **\*radioterapeutických metodách**
- **\*laboratorních metodách / analýzách / výsledcích**
- **\*metodách / možnostech fyzioterapie / ergoterapie**
- **\*jiné - doplňte**

**v rámci přípravy podkladů pro vypracování mé bakalářské / diplomové / jiné práce.**

**Poznámka:** Student může žádat o poskytnutí informací ve výše uvedeném případě jen tehdy, podílí li se na ošetřování / vyšetřování pacientů v rámci své odborné praxe ve FN Plzeň.

- Informace mě bude poskytovat oprávněný zdravotnický pracovník FN Plzeň, kterým je: *(doplňte jméno, příjmení, titul, pracovní pozici)*
- Kontaktní telefon, e-mail a pracoviště oprávněného zdravotnického pracovníka FN Plzeň:

**Poznámka:** Pracoviště oprávněného zdravotnického pracovníka se musí shodovat s místem výkonu odborné praxe studenta.

### **\*3. Použijí jinou metodu - popište:**

---

Žádost podává student *(jméno, příjmení, telefon, e-mail)*:

V Plzni dne: