

**UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE
LÉKAŘSKÁ FAKULTA V HRADCI KRÁLOVÉ
ÚSTAV SOCIÁLNÍHO LÉKAŘSTVÍ
ODDĚLENÍ OŠETŘOVATELSTVÍ**

**KVALITA ŽIVOTA DOSPÍVAJÍCÍCH A DOSPĚLÝCH
S CYSTICKOU FIBRÓZOU**

Bakalářská práce

Autor práce: **Anna Michlová**

Vedoucí práce: **Prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc.**

2008

**CHARLES UNIVERSITY IN PRAGUE
MEDICAL FACULTY OF HRADEC KRÁLOVÉ
INSTITUTE OF SOCIAL MEDICINE
DEPARTMENT OF NURSING**

QUALITY OF LIFE OF CYSTIC FIBROSIS PATIENTS

Bachelor's thesis

Autor: **Anna Michlová**

Supervisor: **Prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc.**

2008

Prohlašuji, že předložená práce je mým původním autorským dílem, které jsem vypracovala samostatně. Veškerou literaturu a další zdroje, z nichž jsem při zpracování čerpala, v práci řádně cituji a uvádím v seznamu použité literatury.

V Hradci Králové 20.4.2008

.....

Anna Michlová

Poděkování

Ráda bych poděkovala vedoucímu práce Prof. PhDr. Jiřímu Marešovi, CSc., za poskytnuté cenné rady a odborné vedení této bakalářské práce. Dále bych ráda poděkovala staniční sestře z oddělení Větších dětí II. patro FNHK, Bc. Naděždě Vlčkové i celému kolektivu na tomto oddělení, za pomoc, cenné rady a trpělivost. Také děkuji Bc. Evě Prchalové, vrchní sestře Plicní kliniky FNHK, za konzultace.

Velký dík patří všem nemocným, kteří se zapojili do mého výzkumu a ochotně se mnou spolupracovali.

OBSAH

| | |
|--|-----------|
| ÚVOD | 9 |
| Cíle teoretické části | 10 |
| I TEORETICKÁ ČÁST | 11 |
| 1 CYSTICKÁ FIBRÓZA | 11 |
| 1.1 Co je cystická fibróza | 11 |
| 1.1.1 Historie | 11 |
| 1.1.2 Výskyt | 12 |
| 1.2 Podstata onemocnění | 12 |
| 1.2.1 Patogeneze | 12 |
| 1.2.2 Dědičnost | 13 |
| 1.3 Diagnostika | 14 |
| 1.3.1 Screening | 14 |
| 1.3.2 Klinické podezření | 14 |
| 1.3.3 Laboratorní vyšetření | 15 |
| 1.4 Postižení respiračního ústrojí | 15 |
| 1.4.1 Patofyziologie plicních změn | 16 |
| 1.4.2 Vyšetřovací metody | 16 |
| 1.4.3 Klinický obraz respiračního onemocnění | 18 |
| 1.4.4 Infekce respiračního ústrojí | 19 |
| 1.4.5 Komplikace | 20 |

| | | |
|-------|---|----|
| 1.4.6 | Léčba respiračního onemocnění | 22 |
| 1.4.7 | Léčebná rehabilitace | 25 |
| 1.5 | Postižení gastrointestinálního traktu | 27 |
| 1.5.1 | Pankreas | 27 |
| 1.5.2 | Jícen | 28 |
| 1.5.3 | Žaludek | 28 |
| 1.5.4 | Tenké střevo | 29 |
| 1.5.5 | Tlusté střevo | 30 |
| 1.5.6 | Játra a žlučové cesty | 30 |
| 1.6 | Postižení ostatních systémů | 31 |
| 1.6.1 | Potní žlázy | 31 |
| 1.6.2 | Reprodukční systém | 31 |
| 1.6.3 | Osteoporóza | 32 |
| 1.6.4 | Ledviny | 32 |
| 1.6.5 | Autoimunitní systém | 33 |
| 1.7 | Atypická forma | 33 |
| 1.8 | Výživa | 33 |
| 1.8.1 | Příčiny malnutrice | 33 |
| 1.8.2 | Hodnocení stavu výživy | 34 |
| 1.8.3 | Nutriční podpora | 34 |
| 1.8.4 | Péče o výživu v určitých životních obdobích | 35 |
| 1.9 | Psychosociální problematika cystické fibrózy | 35 |
| 1.9.1 | Psychosociální aspekty v určitých věkových obdobích | 36 |
| 1.9.2 | Psychologická péče před transplantací plic a po ní | 36 |
| 1.9.3 | Psychologická péče poskytovaná zdravotní sestrou | 37 |

| | | |
|-------|--|----|
| 2 | SOCIÁLNĚ PRÁVNÍ PROBLEMATIKA CYSTICKÉ FIBRÓZY | 38 |
| 2.1 | Osoby se zdravotním postižením | 38 |
| 2.1.1 | Definování OZP | 38 |
| 2.1.2 | Zaměstnávání OZP | 38 |
| 2.1.3 | Dávky sociální péče pro OZP | 38 |
| 2.2 | Invalidní důchody | 39 |
| 2.2.1 | Plný invalidní důchod | 39 |
| 2.2.2 | Částečný invalidní důchod | 39 |
| 3 | ORGANIZACE ZABÝVAJÍCÍ SE CYSTICKOU FIBRÓZOU | 40 |
| 3.1 | Organizace zabývající se cystickou fibrózou v České republice | 40 |
| 3.1.1 | Klub nemocných cystickou fibrózou | 40 |
| 3.2 | Organizace zabývající se cystickou fibrózou v Evropě | 41 |
| 3.2.1 | Cystic Fibrosis Europe | 41 |
| 3.2.2 | European Cystic Fibrosis Society | 41 |
| 4 | PÉČE O PACIENTY S CYSTICKOU FIBRÓZOU | 42 |
| 4.1 | Specializovaná CF centra | 42 |
| 4.2 | Ošetrovatelská péče o hospitalizované nemocné s cystickou fibrózou | 43 |
| 4.3 | Zásady péče v domácím prostředí | 44 |
| 5 | PROGNÓZA CYSTICKÉ FIBRÓZY | 47 |
| 6 | KVALITA ŽIVOTA | 48 |
| 6.1 | Definice kvality života | 48 |
| 6.2 | Hodnocení kvality života | 49 |
| 6.3 | Kvalita života nemocných obecně | 50 |
| 6.4 | Kvalita života nemocných s cystickou fibrózou | 50 |

| | | |
|-----------|--|------------|
| II | EMPIRICKÁ ČÁST | 53 |
| 7 | CÍLE VÝZKUMU | 53 |
| 8 | SOUBOR RESPONDENTŮ | 53 |
| 9 | METODY VÝZKUMU | 55 |
| | 9.1 Pozorování | 55 |
| | 9.2 Rozhovor | 55 |
| | 9.3 Model Gordonové | 56 |
| | 9.4 Dotazník | 57 |
| 10 | ANALÝZA VÝSLEDKŮ | 58 |
| | 10.1 Analýza kazuistik dospívajících | 58 |
| | 10.2 Kazuistiky dospělých | 60 |
| | 10.3 Porovnání dospívajících a dospělých | 82 |
| | 10.4 Přínos nemoci nemocným s cystickou fibrózou | 86 |
| | 10.4.1 Tvrzení | 86 |
| | Diskuse | 93 |
| | ZÁVĚR | 98 |
| | Anotace | 102 |
| | Použitá literatura a prameny | 104 |
| | Seznam zkratk | 108 |
| | Seznam obrázků, tabulek a grafů | 110 |
| | Seznam příloh | 111 |

ÚVOD

Vystudovala jsem Střední zdravotnickou školu v Hradci Králové a nyní jsem studentkou prezenční formy bakalářského programu Ošetřovatelství. Nikdy jsem zatím nepracovala v žádném léčebném zařízení. S hospitalizovanými pacienty se setkávám pouze v rámci praxe, která je součástí studia. Tuto praxi jsem, jak na zdravotnické škole, tak i nyní, vykonávala několikrát na oddělení Větších dětí II. patro na Dětské klinice ve Fakultní nemocnici v Hradci Králové, kam jsou přijímáni i nemocní s cystickou fibrózou. Setkávala jsem se převážně s dětmi s cystickou fibrózou, které nyní postupně dospívají. Díky prodlužování délky života přibývá jak na dětské klinice, tak i na plicní klinice počet takto nemocných dospělých pacientů.

Složitou otázkou u těchto pacientů je kvalita jejich života. Díky stále kvalitnější péči se dožívají vyššího věku a otevírají se jim v životě další možnosti. I proto je důležité, proč se tomuto tématu věnovat. Ve své bakalářské práci se chci zaměřit na kvalitu života dospívajících i dospělých nemocných s cystickou fibrózou. Například chci zjistit, jak se nemocní s touto těžkou a zatím nevyléčitelnou nemocí dokáží začleňovat mezi dospělé, jak se jim daří odpoutat od rodiny i bojovat se stále málo informovanou veřejností. Zajímá mne jak zvládají přirozené instinkty a tužby, které s přibývajícím věkem zákonitě přicházejí.

Mým cílem je přiblížit nejen to, co nemoc cystická fibróza je, ale také pocity, přání a problémy několika takto nemocných lidí rodinám i přátelům, laikům i odborníkům, kteří se s těmito lidmi ať vědomě či nevědomě setkávají a pozitivně či negativně vstupují do jejich životů.

Cíle teoretické části:

1. Popsat a analyzovat nemoc cystická fibróza s oporou o dostupnou literaturu.
2. Charakterizovat sociální souvislosti tohoto onemocnění a pomoc, kterou společnost těmto lidem poskytuje. Informovat o sociálním zázemí, CF centrech a organizacích.
3. Charakterizovat ošetrovatelskou a psychologickou péči poskytovanou těmto nemocným zdravotními sestrami.
4. Charakterizovat pojmy kvalita života, kvalita života související se zdravím a nemocí.
5. Charakterizovat současné poznatky o kvalitě života nemocných s cystickou fibrózou.

I. TEORETICKÁ ČÁST

Teoretická část je řazena dle tělesných systémů a další problematiky, není rozdělována podle činností vykonávaných lékařským a nelékařským personálem.

1 Cystická fibróza

1.1 Co je cystická fibróza

Cystická fibróza dále (CF) je závažné vrozené onemocnění. Je označována jako autozomálně recesivní choroba. Velmi závažné patologické změny jsou lokalizovány v dýchacích cestách dále (DC), plicích a pankreatu, dále postihuje i ostatní části gastrointestinálního systému, pohlavní žlázy, kůži a vzácně také srdce.

Projevuje se opakovanými infekcemi DC, neprospíváním, vysokým obsahem solí v potu a u dospělých mužů se může projevovat i neplodností.

CF je nejčastější smrtelnou geneticky podmíněnou chorobou. Ale nové lékařské poznatky, včasná diagnostika a moderní léčba změnily prognózu nemoci i kvalitu života nemocných. (Jakubec, 2006)

1.1.1 Historie

Charakteristické příznaky CF byly popisovány již ve středověku. Dle současných poznatků genetiky, část dosud známých mutací vznikla v období před 50ti tisíci lety. Do 17. století jsou datovány lidové popěvky, ve kterých se zpívá o tom, že dítě jehož pot chutná slane, je očarované a brzy zemře.

„Důležitým mezníkem v historii CF je objev potní anomálie. V době, kdy neexistovala klimatizace, se stávalo, že v období horka se některé děti dostávaly do stavu těžké dehydratace a oběhového šoku. Ukázalo se, že nemocní s CF jsou velmi citliví na horké podnebí.“ (Vávrová a kolektiv, 2006, s. 18). Také se zjistilo, že tyto děti se nepotí víc než zdravé, ale že jejich pot obsahuje mnohem více solí. Velkým přínosem pro diagnostiku byl objev vysoké koncentrace solí, především chloridů v potu. Prostřednictvím potního testu bylo snadnější rozpoznávání nemoci a bylo možné odhalovat i její méně typické formy. V roce 1976 bylo vypracováno první komplexní léčebné schéma, po jehož zavedení do praxe se prognóza nemocných výrazně zlepšila.

Významným pokrokem bylo odhalení genu CF v roce 1989. Došlo tak k přiblížení poznání podstaty nemoci a možnosti její účinné léčby. Naskytla se myšlenka léčit CF pomocí genové terapie. (Vávrová a kolektiv, 1999, 2006)

1.1.2 Výskyt

CF je považována za nejčastější závažné autozomálně recesivní onemocnění u evropských populací. Údaje o jejím výskytu jsou však značně odlišné. Obecně je udáván výskyt jednoho dítěte na 2 500–4 500 novorozenců. Na základě výzkumů byla u nás stanovena incidence 1 : 2 736 novorozenců. Z toho vyplývá, že každý 26. jedinec je zdravým nosičem CF a každé 676. manželství mohou tvořit dva nosiči, u kterých existuje 25% riziko, že budou mít nemocné dítě. (Vávrová a kolektiv, 2006)

Dle zahraničního serveru byla v roce 2005 v USA očekávaná doba přežití 36,5 let. V České republice (ČR) doposud nevznikl oficiální registr, shromažďující údaje o této nemoci. Probíhají přípravy pro jeho vznik.

1.2 Podstata onemocnění

1.2.1 Patogeneze

„Příčinou onemocnění je mutace genu pro transmembránový regulátor vodivosti (CFTR gene), který je uložen na dlouhém raménku 7. chromozomu (lokus 7q31.2). Tento gen je odpovědný za tvorbu proteinu CFTR.“ (Jakubec, 2006, s. 7)

Dle Jakubce bylo do roku 2006 popsáno přes 1350 mutací CFTR genu. Tyto mutace byly rozděleny do 5ti tříd podle mechanismu poškození struktury nebo-li podle funkce CFTR. Později byly doplněny o další dvě třídy. (viz tab. 1)

Tab. 1 – Dělení mutací CFTR genu (Jakubec, 2006, s. 7)

| třída | typ poruchy |
|------------|--|
| I. třída | tvorba defektního CFTR |
| II. třída | porušená maturace CFTR |
| III. třída | porucha regulace CFTR |
| IV. třída | defektní průchod iontů CFTR |
| V. třída | snížená tvorba normálního CFTR |
| VI. třída | ztráta regulace dalších iontových kanálů |
| VII. třída | snížená stabilita plně funkčního CFTR |

„Existují i mutace, u kterých není znám mechanismus jejich působení na strukturu, event. funkci CFTR. Mutace I.–III. třídy jsou spojeny s pankreatickou insuficiencí a časnější mortalitou. Zatímco mutace IV.–VII. třídy se vyskytují častěji u atypických, monosymptomatických forem CF a mají různorodější klinický průběh.“ (Jakubec, 2006, s. 7)

Nejčastějším typem mutace v ČR je mutace delta F508. Vyskytuje se u 70,74 % všech nemocných CF. Tato mutace je stará asi 50 tisíc let a je označována jako „protoevropská mutace“. Největší výskyt mutace delta F508 byl zaznamenán v Dánsku u 98% všech pacientů s CF.

„Podstata všech patogenetických změn není dosud zcela jasná. Předpokládá se, že bílkovinný produkt genu, nazývaný „transmembránový regulátor vodivosti“ (CFTR) je chloridový kanál, lokalizovaný v apikální membráně a regulovaný cyklickým adenosin monofosfátem (cAMP). Tento kanál je u CF neprůchodný pro chloridové ionty. V důsledku impermeability epitelální membrány se mění složení a fyzikálně-chemické vlastnosti hlenu na povrchu sliznic. Hlenový sekret na povrchu epitelu se zahušťuje, což narušuje normální funkci orgánů a je příčinou většiny klinických příznaků CF.“ (Vávrová a kolektiv, 1999, s. 21) Proto nemohou být ve vývodech potních žláz resorbovány chloridy a ani natrium z primárního sekretu. Výsledkem je vysoká koncentrace solí v potu.

1.2.2 Dědičnost

Informace, která je obsažena v genu, je kódovaná DNA (deoxyribonukleová kyselina). DNA je tvořena ze čtyř nukleotidových bází, které jsou propojeny a tvoří tak dlouhé vlákno. K narušení funkce genu dochází při změnách v pořadí či přítomnosti/nepřítomnosti nukleotidových bází DNA.

V roce 1989 byl objeven CFTR gen, který se nachází na dlouhém raménku chromozomu 7q32. (Vávrová a kolektiv, 1999)

„Geny se dědí po dvojicích, přičemž jeden člen této dvojice se nazývá alela, paternálního a maternálního původu. Jedinec postižený CF zdědil tak mutace od obou rodičů. U rodičů nemutovaná alela vyváží svou aktivitou nedostatečnou funkci mutované alely, a proto se u nich CF neprojeví. Rodiče jsou nosiči mutace genu pro CF nebo také „heterozygoty“. Mutace genu jsou přenášeny podle Mendelových zákonů – autozomálně recesivním způsobem. Pro takovýto pár existuje 25% riziko narození dítěte postiženého CF, v 50% budou jejich děti nepostiženými nosiči mutace CFTR genu, v 25% nezdědí potomek ani jednu mutaci od svých rodičů. Riziko nosičství mutace genu pro CF významně stoupá, jestliže se v příbuzenstvu CF již u někoho vyskytla.“ (viz obr. 1) (Vávrová a kolektiv, 1999, s. 21)

1.3 Diagnostika

Je nutné, aby diagnóza CF byla stanovena v co nejkratší době a s nejvyšší možnou spolehlivostí.

1.3.1 Screening

Snaha o včasnou diagnostiku CF vedla k vyzkoušení řady screeningových metod. Žádná metoda se zatím úplně neosvědčila.

Na podezření na CF může upozornit ultrazvukové vyšetření plodu mezi 17.–20. týdnem těhotenství, kdy je v krajině břišní prokazována zvýšená echogenita, která svědčí pro mekoniový ileus. Zde je nutná následná indikace gynekologa ke genetickému vyšetření. Dalším typickým znakem je, že si matky všimnou nápadně slané chuti potu svého dítěte. (Vávrová a kolektiv, 1999)

Screening u CF je dvojího typu, novorozenecký a antenatální.

Novorozenecký screening

Vávrová uvádí dle zahraničních autorů, že cílem novorozeneckého screeningu je co nejčasnější odhalení nemoci. Nejčastěji užívaným testem je vyšetření koncentrace IRT. U novorozenců s CF bývá hladina IRT ve srovnání se zdravými novorozenci zvýšena > 60 µg/l. Test je prováděn ze suché kapky krve, která je u nás odebírána mezi 72.–96. hodinou života novorozencům např. k vyšetření fenylketonurie, hypotyreózy a jiných vrozených vad. (Vávrová a kolektiv, 2006)

Antenatální screening

Antenatální screening má za cíl odhalení rizikových párů nosičů a jejich varování před možností narození nemocného dítěte. Myšlenkou konsenzu amerického Národního ústavu zdraví USA (NIH) je provádět vyšetření, prevence, další sledování a intervence, všem párům plánujícím těhotenství, těhotným i těm, kteří hledají prenatální péči. Standardně se vyšetření provádí v rizikových rodinách, u všech dospělých členů širší rodiny a u partnerů nemocných s CF. (Vávrová a kolektiv, 2006)

1.3.2. Klinické podezření

Klinické podezření tvoří základ pro stanovení diagnózy. Nález jednoho nebo více klinických příznaků může svědčit pro možnost diagnózy CF. Klinické příznaky upozorňující na diagnózu CF jsou znázorněny na obr. 2.

Klinické příznaky se liší v jednotlivých věkových obdobích.

V novorozeneckém období bývá nejtypičtější známkou mekoniový ileus, který se nachází u 10-20% všech novorozenců s CF. Během 24–48 hodin se po narození objevuje zvracení s příměsí žluči, nafouknutí břicha a pozdní odchod mekonie. Dalšími příznaky CF může být protrahovaný novorozenecký icterus (žloutenka), způsobený cholestázou (městnáním žluči) a projevy malnutrice. (Jakubec, 2006)

V batolecím období a u větších dětí patří mezi respirační příznaky CF chronické onemocnění dýchacích cest a vedlejších dutin nosních. Pozornost by měl vzbudit opakovaný kašel s produkcí sputa, hvízdáním a zatahováním, a také výskyt paličkovitých prstů. Mezi gastrointestinální příznaky v těchto obdobích patří neprospívání a steatorea. V batolecím období se může CF projevit prolapsem rekta a u větších dětí může

dojít k DIOS (syndrom distální střevní obstrukce). Dalšími gastrointestinálními příznaky mohou být opakované pankreatitidy a cirhóza jater.

Mezi příznaky CF v **období adolescence a dospívání** může patřit chronická sinusitida, respirační obtíže, příznaky pankreatické insuficience nebo i vysoká koncentrace elektrolytů v potu. Pozornost by měla vzbudit i každá obstruktivní či neobstruktivní azoospermie. (Vávrová a kolektiv, 1999)

1.3.3 Laboratorní vyšetření

Laboratorní vyšetření jsou důležitou součástí diagnostiky CF. V současné době jsou využívány tři významné metody: potní test, molekulárně genetické vyšetření a transepiteliální rozdíl potenciálů.

Potní test

„Potní test spočívá ve stimulaci pocení pilokarpinovou iontoforézou, ve sběru potu a v kvantitativním stanovení koncentrace chloridů.“ (Vávrová a kolektiv, 2006, s. 69)

Potní test lze provést i ambulantně.

Při provádění potního testu je třeba respektovat standardní provedení. Elektrody musí být dostatečně velké, dostatečně podložené mulem, aby nedošlo k popálení. Test se provádí na volární ploše předloktí pravé paže. Elektrody se nikdy neumisťují na hlavu nebo na hrudník. (viz obr. 3)

Minimální množství potu, které je potřebné k tomuto vyšetření je 100 mg. Normální koncentrace chloridů v potu je běžně v rozmezí mezi 10–30 mmol/l potu, u CF jsou hodnoty nad 60 mmol/l.

Potní test se opakuje vždy v případě jeho pozitivity, u hraničních hodnot koncentrace chloridů a v případě, kdy klinický průběh nemoci neodpovídá diagnóze.

Tyto informace se opírají o (Vávrová a kolektiv, 1999, 2006), (Jakubec, 2006).

Molekulárně genetické vyšetření

Pro molekulárně genetické vyšetření je nezbytné získat lidské buňky pro izolaci DNA. Genetický test se provádí nejčastěji z leukocytů obsažených v žilní krvi, z buněk plodové vody či jiných buněk člověka, z kterých se dá izolovat DNA. Není možné provést toto vyšetření z krevní plasmy. Mutace v CFTR genu jsou určovány buď přímou nebo nepřímou metodou, pomocí tzv. genových markerů, které jsou v těsné blízkosti k mutovanému genu a nebo v genu samotném. (Vávrová a kolektiv, 1999)

Geneticky by měli být vyšetřeni i rodiče, sourozenci a pokrevní příbuzní nemocných s CF. Genetické vyšetření se může použít i v rámci prenatální a preimplantační diagnostiky. Prenatální vyšetření se provádí mezi 11.–15. týdnem gravidity z buněk plodové vody nebo placenty. U preimplantační diagnostiky se odbírají 1–2 buňky z 6–8 buněčného embrya, které se posléze geneticky vyšetřují. Do dělohy se pak implantují pouze embrya s negativním nálezem mutace CFTR genu. (Jakubec, 2006)

Transepiteliální rozdíl potenciálů

„Jeho hodnota je dána složením tekutin na povrchu sliznic, za kterou odpovídá aktivní transport iontů natria a chloridů přes buněčné membrány. Měří se rozdíl potenciálů mezi měřící elektrodou v nose (pod dolní nosní skořepou) a referenční elektrodou, uloženou subkutánně v oblasti horní třetiny paže po podání isoproterenolu a amiloridu. Vyšetření se provádí na nosní nebo nověji na rektální sliznici. Normální hodnoty jsou 0 až –30 mV, u pacientů s CF je hodnota snížena na -34 až -60mV.“ (Jakubec, 2006, s. 12-13)

1.4. Postižení respiračního ústrojí

Nemocní s CF mají prakticky vždy přítomno postižení dýchacího ústrojí (DÚ). Toto postižení se však může projevit kdykoliv v průběhu života, od narození až po dospělost. Příznaky nemoci a jejich závažnost se u jednotlivých nemocných liší.

Postižení respiračního ústrojí určuje průběh a prognózu nemoci a odborná literatura udává, že zodpovídá za 90 % úmrtí na toto onemocnění. (Vávrová a kolektiv, 1999)

1.4.1 Patofyziologie plicních změn

„Základní defekt CF spočívá v porušené funkci genu CFTR, která vyvolává kaskádu patofyziologických jevů vedoucích k progresivnímu onemocnění dýchacích cest.“ (Vávrová a kolektiv, 2006, s.185)

Dle Vávrové a kolektivu autorů „je velmi pravděpodobné, že porucha CFTR vede k zahuštění hlenu se všemi důsledky. CFTR se na zvýšené viskoelasticitě sekretů podílí pravděpodobně i poruchou v tvoření disulfidických vazeb hlenu a defektem acidifikace intracelulárních organel. Zdá se velmi pravděpodobné, že v důsledku poruchy CFTR genu není periciliární tekutina na povrchu epitelu DC u CF hypotonická a schopná baktericidie, jako je tomu u normálních osob, ale isotonická a neschopná zabít mikroby. Důsledkem abnormální viskozity a změněného složení sekretu s vysokým obsahem solí, ale i důsledkem přímého působení CFTR genu je porucha mukociliární clearance, nedostatečná obrana proti bakteriím a následný zánět, jehož produkty přispívají k poškození plicní tkáně.“ (Vávrová a kolektiv, 1999, s. 43)

Currie uvádí, že „pochody, které se v dýchacích cestách nemocných s CF odehrávají, vyjadřuje začarovaný kruh bronchiální obstrukce, infekce a zánětu, jehož důsledkem je poškození plicní tkáně, vznik bronchiektázií a respiračního selhání.“ (Vávrová a kolektiv, 2006, s.186)

1.4.2 Vyšetřovací metody

Mikrobiologické vyšetření sekretů dolních dýchacích cest (DDC)

Bakteriální infekce DDC jsou diagnostikovány pomocí mikroskopických a kulturačních vyšetření sekretů DDC. Mikrobiologické vyšetření sputa u nemocných s CF je vhodné provádět 1x měsíčně, při každém zhoršení stavu a po každém přeléčení antibiotiky (ATB). Je důležité, aby získaný sekret byl z DDC a ne z horních dýchacích cest (HDC). Sekret z DDC obsahuje > 25 leukocytů. U pacientů, kteří nejsou schopni sputum vykašlat, se vyšetřují výtěry z krku a z nosu, hlubší laryngeální výtěry nebo sekret získaný laryngeálním odsátím. Nej přesnější je však vyšetření materiálu získaného při bronchoskopickém vyšetření, které se rutinně neprovádí. Důležité je také vybavení mikrobiologické laboratoře ke kultivaci takových patogenů, jako jsou *Stenotrophonas maltophilia* a *Burkholderia cepacia*, mykózy a atypická mykobakteria. (Vávrová a kolektiv, 1999)

Vyšetření funkce plic

Nemocní CF mají řadu abnormalit funkce plic, mezi nejvýznamnější patří obstrukce DC, která se nejčastěji hodnotí podle FEV₁. Pro podrobnější hodnocení se v praxi využívá metoda záznamu maximální výdechové křivky „průtok – objem“,

označována také jako FV křivka nebo MEF křivka. (Vávrová a kolektiv, 1999)
„Parametry určované z FV křivky umožňují posoudit nejen velikost obstrukce, ale také její lokalizaci, tzn. zda se nachází v periferních (malých) nebo centrálních (větších) dýchacích cestách. FV křivka umožňuje velmi brzy zjistit počáteční mírné formy obstrukce dýchacích cest, která obvykle začíná u těchto pacientů v periferních dýchacích cestách. FV křivka vyjadřuje vztah maximální výdechové rychlosti, tj. proudu vzduchu v litrech/s, k vitální kapacitě (v litrech) v průběhu usilovného výdechu vitální kapacity.“ (Vávrová a kolektiv, 1999, s. 46)

Krevní plyny a acidobazická rovnováha

„Hypoxemie je poměrně časným ukazatelem progresu obstruktivního onemocnění dýchacích cest. Často se objeví při námaze nebo ve spánku. Je proto třeba vyšetřovat jak zátěžový test, tak noční změny saturace. Důsledkem chronické hypoxemie je plicní hypertenze a cor pulmonale. V jejich prevenci je tedy důležité hypoxemii včas odkrýt a léčit.“ (Vávrová a kolektiv, 1999, s. 50)

Zobrazovací metody

Rtg

„Rentgenový nález je charakterizován zmnožením bronchovaskulární kresby, zvětšením hilů. V pokročilejších fázích nemoci se objevují bronchiektázie. Infiltráty a atelektázy různého rozsahu jsou přítomny v kterékoliv fázi nemoci. Charakteristickými změnami na rtg plic jsou hyperinflace a emfyzém plic.“ (Vávrová a kolektiv, 1999, s. 50)

HRCT (počítačová tomografie s vysokou rozlišovací schopností)

„HRCT je metodou citlivější, která odkrývá strukturální změny časněji a umožňuje dobře sledovat jejich progresi. Lze jí odhalit ztlustění stěny bronchů ještě dříve, než se vyvinou bronchiektázie.“ (Vávrová a kolektiv, 1999, s. 50)

Scintigrafie

„Ventilační a perfusní scintigrafie jsou indikovány zejména před transplantací plic.“ (Vávrová a kolektiv, 1999, s. 50)

Bronchoskopie

Bronchoskopické vyšetření má velký význam pro diagnostické zhodnocení stavu bronchiálního stromu a umožňuje také odběr materiálu přímo z místa patologických procesů. Dále je důležitá při léčebném odstranění komplikací, jako jsou hlenové zátky nebo akutní hemoptýza. Bronchoskopie je v diagnostice a léčbě CF využívána již řadu let.

Ukazatelé zánětu

Nemocní s CF vzácně reagují na vzplanutí respirační infekce zvýšením tělesné teploty. K důležitým ukazatelům patří vyšetření CRP, vyšetření krevního obrazu s diferenciálním stanovením, vyšetření sedimentace erytrocytů, elektroforéza bílkovin aj. (Vávrová a kolektiv, 1999)

1.4.3 Klinický obraz respiračního onemocnění

„Architektura plic je při narození normální. Ve třech měsících života má však až 50% nemocných CF určité respirační příznaky jako tachypnoe, hvízdání, zvýšenou dechovou práci či kašel. Příznaky vyvolává exacerbující virová infekce.“ (Vávrová a kolektiv, 2006, s. 190)

Klinický obraz respiračních projevů CF může být u jednotlivých nemocných velmi individuální. Různá je jak doba začátku, tak závažnost příznaků. Respirační projevy v prvních letech života mohou být nenápadné a rozvíjet se pozvolna. Pro většinu nemocných je charakteristické postupné zhoršování příznaků, které je zvláště nápadné v období puberty.

Jedním z nejčastějších příznaků bývá **kašel**. Může být suchý, dráždivý, ale také produktivní s expektorací hlenohnisavého až hnisavého sputa. Některé malé děti nejsou schopny hlen vykašlávat, polykají ho a následně mohou i zvracet. Jen vzácně bývá kašel doprovázen vysokými teplotami, častější bývají subfebrilní teploty.

Zrychlené dýchání **tachypnoe** se může objevit několik dní před ostatními známkami respirační infekce. Proto se rodičům doporučuje, aby dítěti zjišťovali dechovou frekvenci ve spánku.

Dušnost nebo-li **dyspnoe** je pocit ztíženého nebo namáhavého dýchání či nedostatku vzduchu. U kojenců a malých dětí je posuzována podle známek ztíženého dýchání jako je např. tachypnoe, zatahování nadklíčkové jamky a mezižeberních prostor. Nemocní často dušnost neudávají, ale při namáhavé činnosti se většinou brzy objeví. V počátcích bývá dušnost námahová později přechází v dušnost klidovou. Dušnost může být doprovázena slyšitelnými pískoty nebo chropy, které jsou vyvolány pohybem hlenu v DC.

Soudkovitý hrudník. Ke změně tvaru hrudníku dochází při obstrukci DC. Zvětšuje se předozadní průměr hrudníku a vyvíjí se hrudní kyfóza. (viz obr. 4)

Mezi další důležité příznaky patří **paličkovité prsty**, které pravděpodobně souvisí s nedostatečným oxyliciováním krve. Projevují se rozšířením a ztlustěním posledních článků prstů na ruku i nohou

a nehty mají tvar hodinového sklíčka. (viz obr. 5) Tento příznak se u některých nemocných s CF vyvíjí velmi časně. Zatímco u jiných onemocnění DC, např. u astmatu, jsou projevem až velmi těžkého onemocnění. Přítomnost paličkovitých prstů ovšem neznamená vždy přítomnost CF. Vyskytují se i u řady jiných chorob. Avšak nepřítomnost paličkovitých prstů diagnózu CF nevyklučuje. (Vávrová a kolektiv, 1999)

1.4.4 Infekce respiračního ústrojí

Hustý hlen nemocných s CF, který ulpívá v DC, je živnou půdou pro bakterie a viry. Proto nemocní s CF trpí opakovanými chronickými respiračními infekcemi, které jsou hlavní příčinou jejich morbidity a mortality. Kromě lokální poruchy imunity v plicích nebývá u nemocných s CF prokazován imunodeficit a pacienti nejsou obecně více vnímaví k infekcím. (Vávrová a kolektiv, 1999)

Virové infekce

Dle Jakubce k nejčastějším respiračním virům patří kromě viru chřipky A a B také RSV, parainfluenza, adenoviry a rinoviry. Virové infekce mohou zhoršovat celkový stav a plicní funkce až o 30%. Dále také virové infekce usnadňují bakteriální kolonizaci DC, zvláště pak kolonizaci bakterií *Pseudomonas aeruginosa*. Proto je důležité každý rok doporučovat nemocným s CF vakcinaci proti chřipce. (Jakubec, 2006)

Bakteriální infekce

Pro CF je typická chronická infekce a kolonizace dýchacích cest určitými bakteriálními patogeny. U malých dětí bývá častá chronická infekce *Haemophilus influenzae* a *Staphylococcus aureus*. Pro CF jsou specifickými bakteriemi *Pseudomonas aeruginosa* (PA) a *Burkholderia cepacia* (Bcc). V posledních letech začíná být problémem MRSA, jehož prevalence je odhadována až na 17 %. (Jakubec, 2006)

Pseudomonas aeruginosa (PA) je specifickou bakterií pro CF. Vyskytuje se v zevním prostředí a to ve vodě - v málo chlorovaných bazénech a vířivkách. Dále se vyskytuje v půdě kontaminované výkaly lidí a zvířat. U nemocných CF vyvolává těžkou chronickou plicní infekci, která se ve velké části podílí na morbiditě a mortalitě těchto nemocných. Výskyt infekce roste s věkem, může se nacházet až u 80 % dospělých nemocných CF. V řadě center, kde byla zahájena striktní separace pacientů s CF dle typu kolonizace, klesl výskyt infekce. Což se zdá jako dostatečný důkaz pro existující riziko přenosu infekce mezi nemocnými s CF. Chronická infekce PA je z dlouhodobého hlediska jednoznačně odpovědná za zhoršování klinického stavu, funkce plic a prognózy nemocných s CF. (Vávrová a kolektiv, 1999), (Jakubec, 2006)

Burkholderia cepacia komplex (Bcc) je další specifickou bakterií pro CF. Vyskytuje se v zevním prostředí v půdě. Dle Vávrové a kolektivu autorů byl zjištěn její růst v některých desinfekčních a antiseptických prostředcích, dále může přežívat i několik let ve vodě. Přenáší se kapénkovou infekcí. „Rizikové faktory pro získání Bcc jsou vyšší věk pacienta, těžké plicní postižení s častými hospitalizacemi, CF diabetes mellitus a blízký kontakt s Bcc infekcí. Infekce Bcc redukuje plicní funkce, zvyšuje morbiditu a mortalitu a je nezávislý negativní predikátor u CF. Klinicky může Bcc infekce probíhat ve čtyřech formách – asymptomatický průběh,

pomalé zhoršování klinického stavu, progresivní plicní postižení s recidivujícími exacerbacemi a cepacia syndrom.“ (Jakubec, 2006, s. 19)

Cepacia syndrom probíhá jako rychle progredující pneumonie s vysokými horečkami, bakteriemií, splývajícími oboustrannými plicními infiltráty a multiorgánovým selháním.

Ostatní patogeny

Respirační infekce u nemocných CF může způsobovat řada dalších patogenů. Mezi ně například patří: *Str. pneumoniae* a *Enterobacteriaceae*, *Klebsiella*, *Pasteurella multocida*, *Alcaligenes faecalis* a atypické mykobakteri aj. (Vávrová a kolektiv, 1999)

1.4.5 Komplikace

Komplikace vznikající v souvislosti s postižením respiračního ústrojí viz tab. 2.

Tab. 2 – Komplikace (Vávrová a kolektiv, 1999, 2006)

| | |
|--------------------------------|---|
| Sinusitis | <p>= sinusitida - zánět vedlejších dutin nosních.</p> <ul style="list-style-type: none"> • sinusitidy jsou nejčastějšími komplikacemi postihující DÚ nemocných s CF, vyskytují se prakticky u všech nemocných. |
| Nosní polypóza | <ul style="list-style-type: none"> • nenádorové zduření sliznice nosu a vedlejších nosních dutin. • rizikovou skupinou jsou právě nemocní s CF • výskyt nosních polypů je mnohem častější u dospělých pacientů než u dětí • tyto výrůstky ze sliznice se mohou postupně zvětšovat až způsobit neprůchodnost nosních průduchů |
| Bronchiektázie | <ul style="list-style-type: none"> • abnormální rozšíření bronchů • vznikají na podkladě chronické infekce • jsou lokalizovány v horních plicních lalocích, kde převládá levostranné postižení • mohou způsobit komplikace jako je hemoptýza či pneumothorax |
| Atelektáza | <ul style="list-style-type: none"> • je definována jako nevzdušnost plicní tkáně • může být prvním projevem CF • pokud atelektáza dlouho přetrvává, může plicní tkáň v nevzdušné oblasti trvale poškodit |
| Pneumothorax | <ul style="list-style-type: none"> • nahromadění vzduchu v pohrudniční dutině • může být vyvolán spontánně nebo větší tělesnou námahou • výskyt stoupá s věkem a závažností nemoci • rozsáhlý pneumothorax je závažnou komplikací se špatnou prognózou |
| Hemoptýza | <ul style="list-style-type: none"> • vzniká narušením cév v bronchiektatických dutinách • nitky krve se ve sputu nemocných s CF objevují poměrně často • masivní hemoptýza je definována jako ztráta 240 ml krve za 24 hodin • dále se za masivní hemoptýzu pokládá i opakovaná ztráta určitého množství krve v krátkém časovém rozmezí |
| Respirační insuficience | <ul style="list-style-type: none"> • v pokročilých fázích nemoci je narušena výměna krevních plynů. • dochází k nedostatečnému okysličování krve • pokud plíce nemohou zbavovat organismus oxidu uhličitého, dochází k hyperkapnii a globální respirační insuficienci |
| Cor pulmonale | <ul style="list-style-type: none"> • vzniká v důsledku nedostatečného okysličování krve, které má za následek plicní hypertenzi • srdce je namáháno a může dojít až k srdeční insuficienci |

1.4.6 Léčba respiračního onemocnění

Obecně se udává, že lepší péči a objektivně prokazatelné lepší klinické výsledky mohou nemocným CF poskytnout specializovaná centra, kde pracuje tým zdravotníků zabývajících se převážně problematikou CF.

CF stále patří mezi nevléčitelné onemocnění, léčba je pouze symptomatická. Léčba vyžaduje holistický přístup, trvá celý život a je nutné ji považovat za intenzivní, až agresivní. (Vávrová, Bartošová, Fila, 2007)

Toaleta dýchacích cest

V důsledku hromadění hlenu v DC, je nezbytné udržovat průchodnost DC. Léky jsou nejčastěji podávány inhalačně. *Dle kolektivu zahraničních autorů, které uvádí Vávrová je „cílem inhalační léčby dopravit účinné léky přímo na sliznici DC pomocí nebulizačních přístrojů – inhalátorů. Nemocní s CF inhalují řadu léků, jako jsou antibiotika (ATB), bronchodilatační léky, mukolytika, DNáza, amilorid, hypertonická sůl, steroidy, antiprotéázy. Účinnost inhalace je ovlivněna dechovým vzorem pacienta. Proto by měl provádění inhalace s nemocným nacvičit zkušený fyzioterapeut.“* (Vávrová a kolektiv, 2006, s. 225)

Také inhalátory musí splňovat některé podmínky. Musí vyrábět dostatečně hustou mlhu s dostatečně malými částicemi, protože větší částice jsou vychytávány v HDC. Existuje několik druhů inhalátorů. Používají se inhalátory tryskové, ultrazvukové. V posledních pár letech je na trhu nový typ inhalátoru - inhalátor e-Flow rapid.

Tryskové inhalátory rozprašují mlhu pomocí kompresorů. Jejich provoz je hlučný. Vyrábějí mlhu o správné velikosti částic, snadno se udržují a nejsou poruchové. Výhodné je spojení se speciálními nástavci, které umožňují, aby se lék do DC dostával jen v průběhu vdechu. To nenutí nemocného k rychlému dýchání, nezahluje to DC nemocného dráždící mlhou a optimalizuje to spotřebu léku.

Ultrazvukové inhalátory vyrábějí velmi hustou mlhu, ale jsou poruchovější než tryskové a nejsou vhodné pro inhalaci některých léků, protože je mohou porušovat. Jejich výhodou je tichý provoz.

Inhalátor e-Flow rapid je na rozdíl od ostatních inhalátorů malý, lehký, tichý a přenosný. Pracuje na principu membrány. Dalšími výhodami je výrazné zkrácení doby inhalace a provoz na tužkové baterie. Nevýhodou je nevyužití celé dávky léku a vysoká cena.

Inhalátory je potřeba denně mýt, dezinfikovat a dokonale vysušit. Po dezinfekci je třeba aparát propláchnout vodou, nejlépe převařenou či vhodně filtrovanou. Každý nemocný s CF musí mít vlastní inhalátor. (Vávrová a kolektiv, 2006)

Léčba respirační infekce

Prevence

Významnou složkou je prevence, která se opírá o tři důležité body. Prvním bodem je trvalé zlepšování porušené mukociliární clearance prostřednictvím inhalace a fyzioterapie. Dále je důležitá separace nemocných CF dle typu jejich kolonizace. A třetím důležitým bodem je hygiena. Mytí rukou a dezinfekce inhalátorů po každém použití je velmi důležité. Každý nemocný má své pomůcky. (Vávrová a kolektiv, 1999)

Antibiotická léčba

Dle Jakubce nepanuje jednoznačná shoda v podávání ATB terapie. Rozpor je, zda podávat i.v. ATB pravidelně profylakticky po dobu 14ti dnů 3–4x ročně nebo podávat i.v. ATB terapii jen při akutních exacerbacích. Stejně tak není shoda v tom, zda léčit monoterapií nebo kombinací ATB. Většinou je preferována kombinovaná i.v. ATB terapie.

Protizánětlivá léčba

Neexistuje jednoznačný názor jak protizánětlivou léčbu provádět.

Orálně podávané kortikoidy zlepšily plicní funkce a zvýšily hmotnost, ale byly doprovázeny řadou těžkých nežádoucích účinků. Jejich dlouhodobé podávání nebylo doporučeno.

Po inhalačně podávaných kortikosteroidech se neprokázalo zlepšení klinického stavu a ani snížení zánětlivých ukazatelů.

Jako úspěšná protizánětlivá léčba se zpočátku zdála léčba novými nesteroidními antirevmatiky COX-2, ale je u nich popisována řada nežádoucích účinků.

Rozšířené je podávání azitromycinu, který zasahuje do funkcí různých částí imunitního systému. Dlouhodobě zpomaluje pokles plicních funkcí a zvyšuje hmotnost. (Vávrová, Bartošová, Fila, 2007), (Jakubec, 2006)

Dlouhodobá domácí oxygenoterapie (DDOT) a neinvazivní ventilační podpora

„**Dlouhodobá domácí oxygenoterapie** snižuje riziko plicní hypertenze a cor pulmonale a má u nemocných s CF příznivý vliv na zlepšení ventilace a tím i na odstraňování CO₂. Je důležité, aby byla indikována včas a aby nemocní doporučený režim dodržovali. Podávání kyslíku během cvičení zlepší hypoxemii a zvýší výkonnost nemocných. Domácí

kyslíková terapie přispívá ke zlepšení kvality života a je v tomto směru jedním z velkých přínosů.

Neinvazivní ventilační podpora umožní nemocným překlenout čekací dobu před transplantací plic a zlepšování během ní kondici cvičením, což je důležité pro příznivé zvládnutí potransplatačního období.” (Vávrová a kolektiv, 2006, s. 276-277)

Transplantace plic

Transplantace plic je stále jedinou možností léčby konečného stádia plicního onemocnění. V důsledku nedostatku vhodných dárců plic a dlouhých čekacích lhůt, je důležitá časná indikace k transplantaci a včasné zařazení na čekací listinu. Nemocní CF jsou k transplantaci plic indikováni při splnění určitých kritérií.

Indikace k této operaci je nutné velmi pečlivě zvážit a vyloučit všechny absolutní kontraindikace. (viz tab. 3) (Vávrová a kolektiv, 1999, 2006)

Tab. 3 – Indikace a absolutní kontraindikace k transplantaci plic

(Modifikováno dle Vávrová a kolektiv, 1999, 2006, s.292)

| Kritéria pro indikaci k transplantaci plic | Absolutní kontraindikace |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • permanentní závislost na inhalaci kyslíku více než 16h denně • vzdálenost chůze za 12 minut kratší než 800 metrů • FEV1 30 % náležitých hodnot • globální respirační insuficience • omezená aktivita pacienta a odpovídající motivace • rychlé zhoršení onemocnění a nutnost trvalé i.v. léčby • neléčitelné potenciálně život ohrožující komplikace • očekávaná doba přežití pod 12–18 měsíců | <ul style="list-style-type: none"> • těžké systémové onemocnění • maligní onemocnění • multiorgánové selhání • systémová infekce • extrémní kachexie či obezita • dlouhotrvající léčba vysokými dávkami kortikoidů |

Transplantace představuje důležitou metodu léčby u nemocných CF, umožňuje dlouhodobé přežívání a navrácí ztracenou kvalitu života.

Klinické zkušenosti ukazují, že velmi důležitým aspektem pro transplantaci plic, je dobré rodinné zázemí.

„Transplantační program byl v České republice pod vedením prof. MUDr. Pavla Pafka, DrSc., zahájen koncem roku 1997 ve FN Motol, Praha.” (Vávrová a kolektiv, 1999, s. 89)

Genová terapie

Výzkum a vývoj genové terapie jde pomalu kupředu, ale stále zůstává velké množství nevyřešených otázek a překážek. Avšak nemocní CF i její příbuzní a přátelé věří, že se v budoucnu stane genová terapie dostupnou léčebnou metodou.

1.4.7 Léčebná rehabilitace

Léčebná rehabilitace (LR) je základní léčebnou metodou, která udržuje průchodnost DC a je nedílnou součástí každodenní komplexní péče o nemocného s CF.

Základem LR jsou dvě metody, respirační fyzioterapie a pohybová terapie. (Vávrová a kolektiv, 2006)

Respirační fyzioterapie (RFT)

Dle mezinárodní fyzioterapeutické společnosti pro CF, jak uvádí Vávrová, představuje RFT souhrn metod a technik, jejichž cílem je terapeutické působení na dechové problémy nemocného.

Drenážní techniky RFT se zaměřují na zmírnění bronchiální obstrukce, na zlepšení průchodnosti DC a ventilačních parametrů a k prevenci zhoršování funkce plic. K základním metodám patří aktivní cyklus dechových technik, autogenní drenáž, PEP systém dýchání, inhalační léčba v kombinaci s drenážní technikou a respirační handling. (Vávrová a kolektiv, 2006)

Aktivní cyklus dechových technik (ACBT) obsahuje tři samostatné techniky dýchání:

- ***cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku*** je inspirační technika stimulující zlepšení ventilačních parametrů.
- ***technika silového výdechu a huffing*** je aktivní a svalově podpořený výdech s modifikovanou rychlostí, který obvykle bývá ukončen huffingem. Jako huffing je označováno krátké zrychlení výdechu s posunem uvolněné sekrece.
- ***kontrolované dýchání*** je uvolněné a odpočinkové dýchání bez cílené výdechové aktivace břišních svalů. Je charakterizováno jako klidové dýchání s relaxační úlevou pro bránici. Pomocí kontrolovaného dýchání je kontrola kašle snadnější a napomáhá nemocnému kašel přesně časovat. (Vávrová a kolektiv, 2006)

Autogenní drenáž je vědomě řízené dýchání. Funguje na principu pomalého nádechu s nádechovou pauzou až na konci vdechu. Následuje opět vědomě řízený, pomalý a dlouhý aktivní výdech přes uvolněné HDC. Výsledkem je rychlé a snadné uvolnění bronchiálních hlenů. Tato technika může být kombinována s inhalací či flutterem, provádí se vsedě nebo vleže. (Vávrová a kolektiv, 1999)

PEP systém dýchání funguje na principu výdechu proti zvýšenému odporu, při kterém stoupá intrabronchiální tlak. Slouží jako prevence vzniku bronchiálního kolapsu, terapie atelektáz a jejich následná prevence. Pro tento systém dýchání byla vyvinuta pomůcka, označována jako **PEP maska**. Návčik PEP dýchání a použití PEP masky je nutné provádět pod vedením zkušeného fyzioterapeuta. (Vávrová a kolektiv, 1999)

Flutter je malý, lehký a přenosný, dá se snadno a rychle použít. Uvnitř je kulička, která po vdechu kmitá a vytváří v DC výdechový přetlak. Využívá se k prevenci vzniku bronchiálního kolapsu a vzniku atelektáz. Flutter nesmí být používán u nemocných po prodělaném pneumothoraxu a po opakovaných hemoptýzách, dále není vhodný pro nemocné po transplantaci plic. (Vávrová a kolektiv, 2006)

Inhalace jako součást respirační fyzioterapie

Dle skupiny autorů uvedených ve Vávrové se inhalace u dospělých nemocných prolíná celou cvičební lekcí, proto je nutné již od dětství nacvičovat pohybovou koordinaci ruka – vdech – plíce. Zvyšuje se tak efektivita inhalce a v kombinaci s technikami respirační fyzioterapie usnadňuje odhlehování, významná je rovněž prevence únavy inspiračních svalů. (Vávrová a kolektiv, 2006)

Respirační handling je založen na principu kombinace dechové a motorické stimulace jako prevence vzniku chybných dechových vzorů. Je určen spíše malým dětem, ale řada prvků je používána i u větších dětí a dospělých.

Pohybová terapie

Pohybová terapie by měla obnovovat správné pohybové návyky spojené s dýcháním a zvyšovat tělesnou zdatnost. Má vytrvalostní charakter, její intenzita je určována hodnotami ventilačních parametrů plic. (Jakubec, 2006)

Kondiční cvičení by mělo snižovat nároky na oběhový a respirační systém. Dobrá fyzická kondice je předpokladem společenské aktivity a významně tak ovlivňuje kvalitu života všech nemocných. (Vávrová a kolektiv, 1999)

Rehabilitační specifika dospělé populace

Dle odborné literatury Vávrová uvádí, že: „Rehabilitace dospělých zahrnuje vedle technik respirační fyzioterapie a inhalační léčby také relaxační průpravu, mobilizační techniky měkkých struktur, korekční cvičení vadného držení těla a svalových dysbalancí, protahování a posilování svalů, trénink dechových svalů, regenerační programy a tréninkové programy tělesné zdatnosti.” (Vávrová a kolektiv, 2006, s. 240)

Dle Máčka a Smolikové „je názornou cvičební metodou Brüggerův princip (viz obr. 6), pomocí kterého dokáže pacient snadno a rychle porozumět pohybům vlastního těla, včetně dechových pohybů hrudníku a břišní stěny.” (Vávrová a kolektiv, 200, s. 241)

Pouhé statické “nastavení těla” do vzpřímeného sedu přináší nemocným zároveň svalovou a také dechovou úlevu.

„U dospělé populace je fyzioterapie indikována i ve velmi závažných klinických stavech nemocných, výjimkou není ani fyzioterapie pacientů v konečné fázi nemoci.” (Vávrová a kolektiv, 2006, s. 241)

1.5 Postižení gastrointestinálního traktu

Postižení gastrointestinálního traktu je součástí klinického obrazu CF. Klinické příznaky se zde, stejně jako u plicních projevů, mohou projevovat různě a vycházejí z celého trávicího ústrojí. Hlavním příznakem je maldigesce při insuficienci pankreatu, jejímž následkem je neprospívání nemocných.

1.5.1 Pankreas

Insuficience exokrinní funkce pankreatu

Insuficience zevněsekretorické funkce je nejběžnější gastrointestinální symptom CF. Vznik pankreatické insuficience bývá velmi progresivní proces. Netvoří se enzymy a bez jejich přítomnosti nemůže probíhat trávení.

Mezi diagnostická vyšetření patří test ELISA, který spočívá ve vyšetření elastázy I ve stolici. O insuficienci zevněsekretorické funkce svědčí pokles hodnoty elastázy pod 150 mikrogramů/1g. Dalším vyšetřením je kvantitativní analýza tuku ve stolici. Klinickým projevem je maldigesce, která vede ke steatorhoei. Typickými příznaky jsou průjmovité, mastné, objemné a páchnoucí stolice, nadýmání, bolesti břicha a váhové neprospívání. Laboratorně se malnutrice nejčastěji projevuje jako hypoalbuminémie a anémie.

Pankreatická insuficience je léčena perorální substituací pankreatických enzymů. Jejich nejdůležitější součástí je lipáza. Dávkování závisí na vzhledu a frekvenci stolic a na změně hmotnosti. Pankreatické enzymy by se měly podávat před každým jídlem. (Vávrová a kolektiv, 1999), (Jakubec, 2006)

Pankreatitida

Pankreatitida nebo-li zánět slinivky břišní, jak v akutní tak i v chronické formě, může být někdy první a také jedinou manifestací CF. Postižení bývají především dospívající a dospělí pacienti. (Vávrová a kolektiv, 2006)

Diabetes mellitus vázaný na CF

Diabetes mellitus vázaný na CF (CFRD) se vyvine hlavně u pankreaticky insuficientních pacientů, ale také vzácně může doprovázet i atypické formy CF. Celková

prevalence je 12–14%, ale s prodlužujícím se věkem jeho výskyt stoupá až na více jak 25 % u nemocných s CF, kteří jsou starší 20ti let. Zhoršuje plicní funkce a zvyšuje mortalitu (úmrtnost) jak přímým poškozením plic, tak nepřímo supresí (potlačením) systémové zánětlivé odpovědi. (Jakubec, 2006)

V diagnostice CFRD je využíván oGTT (orální test glukózové tolerance). Pokud jsou výsledky testu v normě, vyšetření se opakuje za rok.

Klinické příznaky jsou zpočátku nenápadné. Patří k nim polydypsie a polyurie, později nechutenství až zvracení. Může dojít až k rozvratu vnitřního prostředí.

„V tomto případě je dieta zcela odlišná od klasické diabetické diety. Nejsou omezeny sacharidy ani tuky včetně nenasycených mastných kyselin. U CFRD je zakázáno pouze jednorázové vypití velkého množství sladkých nápojů. Perorální antidiabetika nejsou u CFRD vůbec doporučena. U asymptomatického CFRD je možno podat depotní inzulin 2x denně, při těžším průběhu je nutno aplikovat krátkodobý inzulin před každým jídlem a malou dávku dlouhodobého inzulinu na noc.“ (Jakubec, 2006, s. 29)

1.5.2 Jícen

Gastroezofageální reflux (GER)

Hlavní příčinou vzniku GER je snížení tonu dolního jícnového svěrače, opožděná evakuace žaludku a zvýšená sekrece žaludeční šťávy.

Mezi daignostická vyšetření GER patří kontrastní Rtg jícnu, 24 hodinová pHmetrie jícnu, jícnová endoskopie a scintigrafie.

Obecně pro GER bývají typické příznaky jako pyróza, regurgitace či zvracení, ale u CF nemusí být vždy provázen těmito příznaky. Obvykle se projevuje pocitem předčasné sytosti, odmítáním potravy, bolestmi břicha a neprospíváním. Ale může být i bez klinických příznaků.

Léčba je složena z několika fází, které na sebe navazují. (Vávrová a kolektiv, 2006)

1.5.3 Žaludek

Peptické vředy

„Peptické vředy se mohou u nemocných s CF vyskytovat častěji, ale jsou spíše důsledkem fyzického i psychického stresu u těžkého chronického onemocnění.

Při podezření na vřed by mělo být provedeno endoskopické vyšetření a test na *Helicobacter pylori*.

Vředová terapie zahrnuje H₂ blokátory nebo blokátory protonové pumpy. Někdy je vhodná i udržovací terapie.” (Vávrová a kolektiv,1999, s.109)

Gastritida

Gastritida nebo-li zánět žaludku, vzniká u tohoto onemocnění poměrně často a může souviset jak s hyperaciditou, tak i s agresivní medikací.

1.5.4 Tenké střevo

Mekoniový ileus (MI)

MI je novorozenecké obstrukce (uzavření průsvitu) určité části střeva vedoucí ke klinickým příznakům ileozního stavu. Může vznikat v souvislosti s pankreatickou insuficiencí, ale objevuje se i při jiných stavech než je CF.

Nejbežnější postnatální diagnostickou metodou je nativní Rtg snímek břicha.

Typickým příznakem je zvracení s příměsí žluči, výrazná distenze břicha a opožděný odchod mekonie 24–48h po narození. Komplikovaný MI je doprovázen perforací střeva a peritonitidou. (Vávrová a kolektiv, 1999)

Distální intestinální obstrukční syndrom (DIOS)

DIOS připomíná MI v novorozeneckém období. Postihuje přibližně určité procento pankreaticky insuficientních nemocných s CF a to hlavně v období adolescence a dospělosti. Příčina vzniku DIOS není dosud zcela jasná. Přispívat může např. dehydratace, nedostatečná pankreatická substituce či změny ve stravě. Dochází k obstrukci v terminálním ileu, céku nebo vzestupném tračníku vazkým hlenem a fekálním obsahem.

Mezi diagnostické metody DIOS patří mimo fyzikálního nálezu sonografie břicha, nativní Rtg břicha, irrigografie, dále CT nebo MR břicha.

Klinické příznaky můžou být různé. Mohou se objevovat křečovitě bolesti v pravém dolním kvadrantu břicha, nechutenství, úbytek na váze, adistenze břicha. Vylučování stolice může být zachováno.

Prevencí je dostatečná výživa a hydratace a také dostatečná substituce pankreatických enzymů. (Vávrová a kolektiv,1999), (Jakubec, 2006)

Inavaginace

Inavaginace nebo-li vchlípení, je méně častou komplikací u nemocných CF. Klinicky se projevuje kolikovitými bolestmi břicha a zvracením. Může vzniknout zároveň s DIOS či appendicitidou.

Je diagnostikována pomocí sonografie břicha a následně pomocí irrigografie.

1.5.5 Tlusté střevo

Fibrotizující kolonopatie (FK)

Jedná se o zúžení lumen vzestupného tračniku fibrotizujícím procesem. Možnou příčinou je užívání masivních dávek pankreatické substituce.

Klinické projevy připomínají DIOS. Mimo diagnostické metody používané u DIOS je důležitým vyšetřením koloskopie s biopsií sliznice.

Mohou se objevit rekurentní bolesti břicha, vodnatý průjem, subakutní obstrukce či příměs krve ve stolici.

Adekvátní léčbou je chirurgická resekce zúžené části střeva. Preventivním opatřením je přiměřená substituce pankreatických enzymů. (Jakubec, 2006)

Prolaps rekta

Prolaps rekta se objevuje u dosud neléčených dětí s CF do 5ti let věku. Může se však vyskytovat i u starších pacientů při úporném kašli.

Vyvolávajícím momentem bývá zácpa, průjem nebo malnutrice. Chirurgická léčba bývá méně častá, obvykle postačí úprava pankreatické substituce.

(Vávrová a kolektiv, 1999)

1.5.6 Játra a žlučové cesty

CF hepatopatie

Příčinou je primární porucha chloridového transportu v žlučovodech. Dochází ke změně množství a viskozity žluče a k obturaci žlučovodů biliárními zátkami. K diagnostickým metodám patří fyzikální vyšetření, biochemické vyšetření, sonografie břicha a jaterní biopsie.

Jaterní choroba může v pozdější věku probíhat asymptomaticky se zvýšením jaterních testů a se zvětšením jater či sleziny. Nebo také s klinickými příznaky cholelithiázy či zúžením žlučovodu s bolestmi břicha, ikterem a zánětem žlučovodů.

CF hepatopatie je třetí nejčastější příčinou smrti u nemocných s CF. Mezi rizikové faktory patří proběhlý mekoniový ileus, mužské pohlaví a přítomnost „těžkých mutací.“ (Jakubec, 2006)

1.6 Postižení ostatních systémů

1.6.1 Potní žlázy

Nemocní s CF jsou ohroženi velkými ztrátami solí, zvláště při velkém pocení. Může dojít dokonce k náhlé smrti z dehydratace. Při zvýšených teplotách zevního prostředí je nutné zvyšovat denní příjem soli a je zakázán pobyt v sauně a práce v horkém prostředí. (Jakubec, 2006)

1.6.2 Reprodukční systém

„Nemocní s CF mají často opožděný začátek puberty. Většinou to úzce souvisí se stavem výživy a s funkcí plic.“ (Vávrová a kolektiv, 1999, s.123)

Reprodukční systém mužů

Puberta je u chlapců opožděna přibližně o 2 roky, maximální růstová rychlost je posunuta z 13ti na 15 let.

Až 98% dospělých mužů s CF je neplodných. „Hormonálně jsou většinou v mezích normy, jen výjimečně jsou hodnoty testosteronu sníženy. Sperma se tvoří normálně, ale nadvarle končí většinou slepě a jeho vývod chybí. Pravděpodobně je to způsobeno tím, že vývodné cesty jsou ucpány hustým hlenem bezprostředně před narozením. Muži s CF mohou žít zcela normálním sexuálním životem, nemohou se však normální cestou stát otci dětí.“ (Vávrová a kolektiv, 1999, s.123)

Reprodukční systém žen

Dle zahraničních autorů uvedených ve Vávrové je „u dívek s CF nástup puberty o 1–2 roky opožděný v závislosti na tíži onemocnění. U pacientek s CF je v 50% případů

přítomna amenorea nebo nepravidelnosti menstruačního cyklu.“ (Vávrová a kolektiv, 2006, s.386)

Tvorba vazkého hleny v děložním hrdle, může způsobovat potíže při oplodnění. Zda je těhotenství vhodné, je důležité zvážit dle klinického stavu ženy.

„Těhotenství je třeba se ženami citlivě diskutovat a v případě zájmu a dobrého stavu naplánovat. Je nutné probrat etické problémy, jako možné zhoršení stavu a kratší přežití, stejně jako narození dítěte s CF.“ (Vávrová a kolektiv, 2006, s.387)

Také pacientky s CF po plicní transplantaci se mohou cítit velmi dobře a uvažovat o těhotenství. Před doporučením těhotenství musí lékař posoudit kromě stavu pacientky a plodu i stav transplantovaného orgánu. Odstup od transplantace je doporučován 1–2 roky.

Plodnost pacientek s CF je snížena, ale mohou otěhotnět i ženy s malnutricí a těžkou ventilační poruchou. Proto je třeba uvažovat o antikoncepci. Zcela běžně se využívá hormonální antikoncepce. Ale vzhledem k pankreatické insuficienci existuje riziko selhání perorální hormonální antikoncepce. Navíc hormonální preparáty mohou zhoršovat komplikace CF. Vhodnými možnostmi k zabránění nechtěného těhotenství jsou moderní nitroděložní tělíška či chirurgická sterilizace. (Vávrová a kolektiv, 2006)

1.6.3 Osteoporóza

V důsledku delšího přežívání nemocných s CF přibývají další komplikace, mezi které patří i osteoporóza. Mezi rizikové faktory vzniku osteoporózy patří špatná výživa s nedostatkem vitamínu D a K, vápníku, dále těžká postižení plic, porucha funkce pohlavních žláz a respirační acidóza.

Základní prevencí osteoporózy je intenzivní léčba základního onemocnění. Zejména v dětství je důležitá péče o dobrý stav výživy a léčba plicního onemocnění. Léčba osteoporózy spočívá především v nutriční podpoře, dodání vitamínu D a kalcia a ve fyzioterapii. Mezi komplikace spojené s osteoporózou patří fraktury obratlů a obecně zvýšené riziko zlomenin. (Vávrová a kolektiv, 1999)

1.6.4 Ledviny

Ledvinné poškození u CF není tak ojedinělé, jak se donedávna soudilo a lze předpokládat, že s prodlužujícím věkem nemocných bude tato komplikace diagnostikována častěji.

Klinicky se může poškození ledvin projevit proteinurií, hematurií, nefrotickým syndromem, renální kolikou a může vést až k selhání ledvin. (Vávrová a kolektiv, 2006), (Jakubec, 2006)

1.6.5 Autoimunitní systém

S plicním onemocněním a opakovanými záněty souvisejí i jiné projevy CF, považované za projev autoimunity. Mezi ně patří hypertrofická osteoartropatie, což je bolestivé onemocnění postihující většinou kolenní klouby. Za projev autoimunity je pokládána i Crohnova choroba, která není u CF vzácná. (Vávrová a kolektiv, 1999)

1.7 Atypická forma cystické fibrózy

Dle Jakubce může mít atypická forma CF oproti typické formě mírnější průběh a lepší prognózu. Bývají u ní přítomny mírnější mutace genu CFTR.

Pacienti postižení tzv. atypickou formou CF mají zvýšené až hraniční hladiny chloridů v potu, ale jejich obtíže jsou vázány buď jen na plíce, nebo jen na slinivku břišní a někteří trpí pouze opakovanými záněty nosních dutin s nosní polypózou. U atypické formy však nelze vyloučit možnost, že se s postupujícím věkem obtíže rozvinou do typické formy CF. (Vávrová a kolektiv, 1999, s. 39)

1.8 Výživa

„Stav výživy CF je základním faktorem, který ovlivňuje prognózu nemoci. Na stavu výživy záleží nejen růst a vývoj nemocného jedince, ale významně s ním souvisí i stav plicní funkce, rozvoj infekčních komplikací a postupný rozvoj plicní nemoci.“ (Vávrová a kolektiv, 2006, s. 351)

Stav výživy tedy zásadně ovlivňuje kvalitu života a dlouhodobé přežití nemocného.

1.8.1 Příčiny malnutrice

U nemocných s CF je hlavní příčinou malnutrice pankreatická insuficience. Nemocní s pankreatickou insuficiencí trpí steatoreou a v důsledku toho dochází k malabsorpci tuků a vitamínů rozpustných v tucích. Charakteristickým projevem malabsorpce jsou objemné, páchnoucí, mastné, někdy až napěněné stolice.

Dle zahraničních autorů uvádí Vávrová, že se „u některých adolescentů a mladých dospělých na malnutrici podílí i rozvoj diabetes mellitus a progredující jaterní cholestáza. Příčinou malnutrice může být i přidružená celiakie, zánětlivé onemocnění střev či potravinová intolerance.“ (Vávrová a kolektiv, 2006, s. 351)

1.8.2 Hodnocení stavu výživy

Stav výživy nemocných s CF je nutné průběžně monitorovat. Dají se tak odkrýt počáteční známky zhoršení stavu. A časnými zásahy je pak možné předejít komplikacím. Nemocný by měl být antropometricky proměřen pravidelně každé 3–4 měsíce. Při podezření na jakékoliv zhoršení stavu kdykoliv. (Vávrová a kolektiv, 2006)

1.8.3 Nutriční podpora

Je nezbytné, aby strava nemocných s CF byla energeticky bohatá, s obsahem kalorií a bílkovin, na úrovni 130–150% dávek doporučených pro běžnou populaci.

Tuky se ve výživě neomezují. Také je nutná substituce vitamínů rozpustných v tucích, zvláště E, A i D. Důležitá je i substituce kuchyňské soli a vápníku.

Pokud nemocný váhově neprospívá, je nezbytné co nejdříve zajistit kroky vedoucí ke zlepšení stavu výživy:

1. „Prvním krokem je kalorické obohacení stravy o výživové doplňky, nebo kalorický přídatek ve formě popíjení “sipping” - preparátů tekuté výživy.“
2. „Druhým krokem v nutriční podpoře je přívod tekuté výživy nasogastrickou sondou nebo gastrostomií. Nasogastrické sondování by mělo být vyhrazeno pro krátkodobé užití. Pro dlouhodobé podávání enterální výživy je vhodné zvážit provedení perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG).“
3. „Třetím krokem je doplňková parenterální výživa většinou cestou centrálního žilního katetru. Vzhledem potencionálním závažným komplikacím je volena velmi uvážlivě a to většinou u pacientů, kteří se připravují na transplantaci plic či jater, nebo potřebují často intravenózní podávání léků.“ (Nevolová, 2007)

1.8.4 Péče o výživu v určitých životních obdobích

Dospívání (13-18)

V období dospívání dochází ke zrychlení růstu, rozvoji hormonální činnosti a také k větší fyzické aktivitě. V tomto věku častěji propuká plicní infekce, která zvyšuje kalorickou potřebu. Větší riziko nutričního selhání mají dívky s menší tělesnou hmotou. Velmi důležitá je kontrola stavu výživy. (Vávrová a kolektiv, 2006)

Dospělost

Je nezbytné, aby dospělý člověk s CF skloubil svůj životní režim s pracovními povinnostmi. Důležitá je dostatečná výživa během dne. Základem je vysokokalorická strava s velkým obsahem tuků. Součástí nutriční intervence je nejen zvýšit tělesnou hmotnost, ale také tělesné složení pomocí celkové svalové stimulace v rámci individuálního kondičního programu. (Vávrová a kolektiv, 2006)

Těhotenství a kojení

Těhotenství v souvislosti s výživou je pro nemocné s CF náročným obdobím. Je nutné zajistit dostatečný kalorický přívod. Odborná literatura doporučuje zvýšení příjmu alespoň o 20%, než bylo optimální před graviditou, aby nebyl ohrožen růst a vývoj plodu. Úspěšného průběhu těhotenství lze docílit předchozím dlouhodobě stabilizovaným stavem výživy.

Dle zahraničních autorů uvádí Vávrová, že mateřské mléko ženy s CF není prvotně změněno, ale řada léků, které žena užívá, do mléka přechází. Kojení není obecně doporučováno ženám se špatným stavem výživy. (Vávrová a kolektiv, 2006)

1.9 Psychosociální problematika cystické fibrózy

Onemocnění CF představuje velikou psychosociální zátěž jak pro nemocné, tak pro celou jejich rodinu.

Toto onemocnění svým průběhem i náročnou léčbou výrazně ovlivňuje způsob života nemocných. Samotné sdělení diagnózy bývá pro lidi šok. U určitého procenta nemocných je CF diagnostikována až v dospělém věku. V tomto věkovém období mají lidé většinou jasné představy o svém budoucím životě, mají zahájenou profesní kariéru a někteří

i založenou rodinu. Tato informace pro ně mnohdy znamená velikou krizi, která může skončit rozbitím sociálních a rodinných vazeb. (Jakubec, 2006)

1.9.1 Psychosociální aspekty v určitých věkových obdobích

Adolescence a raná dospělost

Hlavními úkoly této životní etapy je odpoutání se od rodiny, realizace v profesi a partnerství, ale u nemocných s CF je toto ztíženo. Touha jedince po odloučení je ze strany rodičů blokována značnou úzkostí o jeho zdraví a život, která je velmi často podpořena zhoršujícím se zdravotním stavem a častějšími hospitalizacemi.

(Vávrová a kolektiv, 2006)

Ekonomická nezávislost a seberalizace v profesi se daří pouze některým nemocným, většina přechází do invalidního důchodu okamžitě po ukončení studia, aniž by nastoupili do zaměstnání. Pro nemocné s CF je vhodné spíše duševní či sedavé zaměstnání. Nesmí pracovat v horku, prašném prostředí, riziku infekce a ani vykonávat fyzicky náročnou práci. Také je vhodnější zaměstnání pouze na částečný úvazek. (Jakubec, 2006)

S prodlužující se délkou života těchto nemocných je často diskutovanou problematikou sexualita, partnerství, manželství a u žen i těhotenství. V důsledku limitované životní perspektivy nedochází u řady nemocných k uzavření sňatku. To ale neznamená, že by tito lidé nějakým vztahem neprošli. Řada mladých dospělých nemocných CF preferuje krátkodobější nezávazné známosti. Avšak kvalitní partnerský vztah je pro nemocné významným a pro život motivujícím prvkem. (Vávrová a kolektiv, 2006)

1.9.2 Psychologická péče před transplantací plic a po ní

Předtransplantační psychologická péče

Předtransplantační psychologická péče je cílena na pomoc při ujasňování postoje nemocného i rodiny k navrženému transplantačnímu výkonu a na vytváření prostoru pro takové rozhodnutí. Nemocný a jeho rodina podléhají v předtransplantačním období značnému emočnímu rozkolísání. Euforie se střídá s úzkostí a s depresivně laděnými úvahami.

Potransplantační psychologická péče

Potransplantační psychologická péče začíná velmi brzy po transplantačním výkonu. Vlastně už v době, kdy je nemocný na řízené ventilaci. Dále pokračuje dle situace a stavu nemocného až do jeho propuštění do domácí péče.

Cílem psychologické potransplantační péče je překlenutí a zvládnutí extrémní zátěžové situace, motivace nemocného ke spolupráci a podpora ventilace myšlenek, pocitů a emocí. (Vávrová a kolektiv, 2006)

1.9.3 Psychologická péče poskytována zdravotní sestrou

Vážné a nevléčitelné onemocnění přináší nemocnému řadu omezení a týká se vždy celé rodiny, mění její dynamiku a vztahy.

Psychologická péče sester spočívá :

- v poskytnutí jistoty ve vztahu sestra – pacient, příbuzný
- v podpoře ventilace pocitů a popřípadě negativních prožitků
- v prevenci psychické a sociální izolace
- v podpoře aktivní péče nemocného o své zdraví
- v podpoře a povzbuzení nemocných a jejich příbuzných

Základem psychologické péče o pacienty v závěrečném období života je udržování co možná nejvyšší kvality života, a to zvláště se zajištěním fyzické pohody. Zvláště mladí dospělí se cítí být zaskočeni blížící se smrtí. (Špásová, Prchalová, 2002)

Ošetrovatelská problematika je rozpracovaná v jiné podkapitole.

2 Sociálně právní problematika cystické fibrózy

(informace platné ke konci roku 2007)

2.1 Osoby se zdravotním postižením (OZP)

2.1.1 Definování OZP

“Osobami se zdravotním postižením jsou fyzické osoby, které jsou

- orgánem sociálního zabezpečení uznány plně invalidními
- orgánem sociálního zabezpečení uznány částečně invalidními
- rozhodnutím úřadu práce uznány zdravotně znevýhodněnými“ (Definice osob, 2007)

Zdravotní postižení, při kterých je nemocný považován za dlouhodobě těžce zdravotně postiženého, jsou rozdělena do 16ti skupin. CF je zařazena do skupiny č. 6 – *Onemocnění dýchacího ústrojí*. (Vávrová a kolektiv, 1999)

2.1.2 Zaměstnávání OZP

„Lidem se zdravotním postižením se poskytuje zvýšená ochrana na trhu práce. Zaměstnavatelé s více než 25ti zaměstnanci v pracovním poměru jsou povinni zaměstnávat osoby se zdravotním postižením ve výši 4% z celkového počtu svých zaměstnanců.“ (Zdravotní postižení, 2007)

2.1.3 Dávky sociální péče pro OZP

„Podmínky, za kterých se poskytují dávky sociální péče pro osoby se zdravotním postižením, jsou upraveny ve vyhlášce Ministerstva práce a sociálních věcí ČR č. 182/1991 Sb., kterou se provádí zákon o sociálním zabezpečení a zákon o působnosti orgánů ČR v sociálním zabezpečení, ve znění pozdějších předpisů.“ (Zdravotní postižení, 2007)

2.2 Invalidní důchody

Od 18ti let, včetně studentů, je možné žádat o plný invalidní důchod (PID) i částečný invalidní důchod (ČID), prostřednictvím svého praktického lékaře.

„Zdravotní stav a pokles schopnosti soustavné výdělečné činnosti posuzuje posudkový lékař Okresní správy sociálního zabezpečení.“ (Vávrová a kolektiv,1999, s144)

2.2.1 Plný invalidní důchod

„Pojištěnec je plně invalidní, jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu:

- a) poklesla jeho schopnost soustavné výdělečné činnosti nejméně o 66 %, nebo
- b) je schopen pro zdravotní postižení soustavné výdělečné činnosti jen za zcela mimořádných podmínek“ (Invalidní důchody, 2007)

2.2.2 Částečný invalidní důchod

„Pojištěnec je částečně invalidní, jestliže

- a) z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu poklesla jeho schopnost soustavné výdělečné činnosti nejméně o 33%, nebo
- b) mu dlouhodobě nepříznivý zdravotní stav značně ztěžuje obecné životní podmínky.“

(Invalidní důchody, 2007)

„Zákonem č. 24/2006 Sb. byl s účinností od 1. února 2006 zrušen institut souběhu částečného invalidního důchodu s příjmem z výdělečné činnosti, takže výše příjmů z výdělečné činnosti poživatele tohoto důchodu nemá na výši důchodu a jeho výplatu vliv.“

(Invalidní důchody, 2007)

3 Organizace zabývající se cystickou fibrózou

3.1 Organizace zabývající se cystickou fibrózou v České republice

3.1.1 Klub nemocných cystickou fibrózou

V roce 1992 byl založen Klub rodičů a přátel dětí nemocných cystickou fibrózou, dnes nazývaný Klub nemocných cystickou fibrózou (Klub CF). Hlavní myšlenkou i cílem činnosti Klubu CF bylo trvale zlepšovat zdravotní a sociální podmínky nemocných s CF. Za tímto účelem Klub CF vyvíjí stále řadu aktivit. (Vávrová a kolektiv, 2006)

Mezi činnosti klubu patří například:

- zprostředkování úzké spolupráce nemocných a jejich blízkých s lékařským týmem
- zajišťování psychologické pomoci pro nemocné i jejich blízké
- poskytování sociálních služeb pro nemocné a jejich rodiny
- informování nemocných prostřednictvím zpravodajů a dalších materiálů
- „prostřednictvím médií informuje veřejnost o tomto dosud málo známém dědičném onemocnění“
- „pořádá benefiční akce a vede veřejnou sbírku“
- „získává finance na zdravotnické přístroje a vybavení center pro léčbu a diagnostiku CF i na provoz celé organizace“
- „přispívá nemocným na přístroje pro léčbu i rehabilitaci a léčebné klimatické pobyty“
- spolupracuje s CF centry v ČR
- „spolupracuje s podobnými organizacemi v ČR a je členem Mezinárodní organizace pro cystickou fibrózu – CFW a Evropské organizace pro cystickou fibrózu – CFE“

(Klub CF, 2007)

Klub CF má i své patrony z řad známých osobností. Patroni klubu pomáhají medializovat diagnózu CF a podílí se na získávání finančních prostředků. Ke konci roku 2007 patří mezi patrony Klubu CF tenistka Nicole Vaidišová, triatlonistka Lenka Radová, tenistka Helena Suková, triatlonista Martin Krňávek a herečka a zpěvačka Dagmar Patrasová. (Klub CF, 2007)

3.2 Organizace zabývající se cystickou fibrózou v Evropě

3.2.1 Cystic Fibrosis Europe

Cystic Fibrosis Europe (CFE), je organizací sdružující evropské společnosti, které se věnují pomoci nemocným CF. (Zajímavé odkazy, 2008)

„CFE je federací národní Evropské asociace CF a celosvětové sekce CF.“ (What is CFE, 2008) Tato organizace zastupuje nemocné s CF a jejich rodiny v Evropě. CFE byla založena na Evropské konferenci CF v Belfastu v roce 2003. Jejími členy je doposud 25 evropských národních asociací CF. Mezi ně patří například i Česká republika a Slovenská republika.

CFE spolupracuje s dalšími národními, evropskými a celosvětovými organizacemi, společnostmi a institucemi s podobnými záměry a cíli.

„Hlavními cíli CFE je:

- zlepšit kvalitu života pacientů s CF a jejich rodin v Evropě
- zastupovat a hájit zájmy pacientů s CF a jejich rodin po celou cestu životem
- pozvednout veřejné povědomí a porozumění týkající se pacientů a jejich rodin
- podporovat vhodnou lékařskou péči všude v Evropě “ (What is CFE, 2008)

Pro realizaci svých cílů, shání CFE finanční prostředky prostřednictvím sponzorů a darů. (What is CFE, 2008)

3.2.2 European Cystic Fibrosis Society

European cystic fibrosis society (ECFS) je organizací sdružující všechny profesionály věnující se problematice CF. (Zajímavé odkazy, 2008)

Cílem ECFS je dosáhnout nejlepších možných výsledků léčby a nejvyšší možné kvality života nemocných s CF prostřednictvím rozvoje a rozšíření znalostí v oblasti CF.

„ECFS zajišťuje Evropské fórum, kde se mohou setkávat lékaři a vědci a diskutovat o posledních zjištěních týkající se nemoci.“ (European Cystic Fibrosis Society, 2008)

4 Péče o pacienty s cystickou fibrózou

Pro pacienty s CF je nutné zajistit specifickou lékařskou a ošetrovatelskou péči. S narůstající délkou života jsou pacienti s CF hospitalizováni nejen na oddělení dětské kliniky, ale i na oddělení plicní kliniky.

Prodlužování života nemocných s CF je výsledkem nejen úspěšnosti lékařské péče, ale i větším důrazem na ošetrovatelskou péči. (Špásová, Páráková, Prchalová, 2000)

4.1 Specializovaná CF centra

„CF je komplexní onemocnění vyžadující holistický přístup k léčbě. Zásadní pro optimální léčení a jeho výsledky je péče v centrech týmem poučených a zkušených zdravotníků. Specializovaná péče má lepší výsledky v přežívání i kvalitě života. Tato péče zahrnuje časté klinické hodnocení a monitorování komplikací lékaři a zdravotníky speciálně cvičenými v léčení CF a v časném zahájení terapie.“ (Kerem, Conway, Elborn, Heijerman, 2007)

CF centrum by mělo mít tým pracovníků, možnost poskytovat rozsáhlou péči a být schopné léčit všechny komplikace. Také by mělo být součástí univerzitní nemocnice. Dále by centrum mělo pečovat nejméně o 50 nemocných.

Péče o nemocné s CF by měla být poskytována multidisciplinárním týmem. Ředitel centra by měl být zkušený CF lékař, pracující nejméně s jedním dalším v CF zkušeným lékařem. Kromě toho by centrum mělo mít podle počtu pacientů, různé množství CF sester, dietologů, fyzioterapeutů, sociálních pracovníků, psychologů, farmakologů a mikrobiologů. Dále by mělo mít v rámci nemocnice úzký vztah ke konsultantům specializovaných v gastroenterologii, hepatologii, endokrinologii, otorinolaryngologii, obecné, hepatologické a pediatrické chirurgii, rentgenologii, porodnictví a gynekologii (včetně asistované reprodukce). Týká se to i infekčních nemocí a jejich kontroly, revmatologie, oftalmologie a nefrologie. CF centrum by mělo také úzce spolupracovat s Národním transplantačním centrem. Dále musí mít nemocní 24 hodin denně možnost telefonického kontaktu pro radu, řešení naléhavé situace nebo jinou konzultaci. (Kerem, Conway, Elborn, Heijerman, 2007)

Úkolem **CF sestry** je koordinace péče mezi nemocným, rodinou, službami a nemocnicí. Dále také radí a edukuje nemocné a příbuzné, je jejich důvěrníkem a poskytuje ošetrovatelskou péči. (Kerem, Conway, Elborn, Heijerman, 2007)

„Kritéria center pečujících o CF podle Evropské společnosti pro cystickou fibrózu (ECFS) splňuje CF centrum ve FN Motol v Praze, dále v Hradci Králové a v Brně. Další dvě místa,

kde se starají o menší počet pacientů s CF jsou v Plzni a Olomouci.“ (Vávrová, Brázová, 2007)

4.2 Ošetrovatelská péče o hospitalizované nemocné s cystickou fibrózou

Příjem nemocných s CF na ošetrojící jednotku k pravidelné intravenózní antibiotické terapii je individuální a odvíjí se od průběhu nemoci u jednotlivých nemocných. Dále může být nemocný s CF hospitalizovaný vždy při akutním zhoršení klinického stavu.

Cílem ošetrovatelské péče je zajistit:

- plnění ordinací lékaře
- plánovaná vyšetření
- izolaci pacientů
- dechovou rehabilitaci
- inhalaci
- péči ve volném čase
- spolupráci s rodinou a psychologem

(Špásová, Páráková, Prchalová, 2000)

CF je závažné onemocnění, které zasahuje do mnoha potřeb takto nemocných pacientů. Při stanovování ošetrovatelského plánu a poskytování ošetrovatelské péče je důležité se zaměřit na všechny oblasti týkající se potřeb nemocného. Ošetrovatelský plán péče je sestavován individuálně na každého pacienta, protože každý pacient je osobnost a má své individuální přání, potřeby a problémy.

Příklady nejčastěji používaných ošetrovatelských diagnóz¹ na oddělení Větších dětí II. patro FNHK. Čerpáno z ošetrovatelského plánu sestaveného na tomto oddělení pro pacienty s CF, používaného do konce roku 2007. (viz Příloha č.1) Na tomto oddělení bývají hospitalizováni nemocní s CF i starší 18ti let.

- Omezení průchodnosti DC z důvodů nadměrné tvorby vazkého hlenu
- Porucha výměny plynů v plicích v důsledku vlastního onemocnění

¹ Jedná se o přímou citaci z materiálů, které byly zpracovány a používány na oddělení Větších dětí II. patro ve Fakultní nemocnici Hradec Králové (FNHK) do konce roku 2007.

- Zvýšené riziko infekce z důvodů zavedení flexily, celkového onemocnění
- Zvýšené riziko hypertermie z důvodů infekce DC
- Porucha výživy ze sníženého příjmu potravy z důvodu špatné funkce trávicího ústrojí
- Porucha vyprazdňování z důvodů špatné funkce trávicího ústrojí, nežádoucích účinků léčby
- Porucha spánkového rytmu z důvodů špatné průchodnosti DC
- Neznalost pojmu z důvodů špatné informovanosti
- Porucha přizpůsobivosti rodiny z důvodů omezení životního stylu
- Narušení chování a vývoje z důvodů hospitalizace, nedostatku informací
- Snížená soběstačnost z důvodů zavedení flexily, celkového vyčerpání při základní diagnóze
- Porucha sociální interakce z důvodů vytržení ze známého prostředí

Existují různá doporučení pro nemocné s CF, jak se chovat ve zdravotnickém zařízení. Buď jsou tato doporučení vytvářena samotným zařízením, a nebo si ho formulují či přebírají a upravují nemocní sami. Tyto materiály se objevují také na internetových stránkách, nazvané například jako *Desatero nemocného CF*. (viz Příloha č. 2).

Péče a léčba o tyto nemocné je náročná nejen pro ně samotné, pro jejich rodinu, ale také pro zdravotnický personál, který si s pacienty vytvoří velmi blízký vztah při opakovaných hospitalizacích.

4.3 Zásady péče v domácím prostředí

CF je chronické onemocnění, které je nutné trvale léčit. Cílem léčby a veškeré péče o nemocného, je udržet nemocného v dobrém zdravotním stavu. Tyto informace jsou důležité nejen pro samotného nemocného, ale i rodinu a blízké okolí.

Je důležité soustředit se na několik oblastí:

Respirační fyzioterapie

Cílem RF je mechanické „vyčištění“ DC od hustého hlenu.

Provádí se ráno ihned po probuzení, nejlépe před snídaní. A dále po škole či práci nebo večer před spaním.

U nemocných s CF je kašel brán za pozitivum, jelikož pomáhá vyčistit plíce od hustého hlenu. Je proto důležité kašel u nemocného podporovat. Potlačování kašle způsobí hromadění hlenu v DC a zvýší se tak riziko infekce. (Macek, rok neuveden)

Sport a tělesná aktivita

Je-li nemocný s CF ochotný a zdravotně schopný sportovat, sport mu jenom prospívá. Sport naučí nemocného lépe, silněji a hluboce dýchat a je také důležitý pro posílení svalů a fyzické kondice. I minimální, ale každodenní pohyb je dostatečný. (Macek, rok neuveden)

Pankreatická substituční terapie

Náhradní léčba enzymy slinivky břišní pomáhá nemocnému správně trávit přijatou potravu a přibírat na váze.

Doporučení: (Macek, rok neuveden)

- kapsle nebo tablety s enzymy se berou před jídlem či v některých případech při jídle
- kapsle nebo tablety s enzymy se neberou po jídle
- kapsle nebo tablety s enzymy se nežvýkají
- kapsle nebo tablety s enzymy se musí brát před každým jídlem, kromě ovoce, zeleniny, vody a ovocných džusů

Kvalitní strava

Dosud neexistuje žádná „zvláštní“ strava pro nemocné s CF. Strava by měla být normální a vyvážená a měla by zahrnovat:

- jídla, kde je zvýšený obsah bílkovin – jako mléko, hovězí, kuřecí a rybí maso, vejčička a sýr
- jídla, která jsou vysoce kaloricky hodnotná - jako brambory, těstoviny, rýže, hrášek, chléb a mléko. To musí být pasterizované či dobře převařené

O správné výživě je vhodné poradit se s lékařem či dietní sestrou.

Důležitou součástí je zvýšený příjem tekutin a soli, jelikož se nemocní s CF více potí a ztrácejí tak více soli než ostatní. (Macek, rok neuveden)

Pravidelné užívání všech předepsaných léků

Prevence infekce

- očkování – pomáhá zabránit dalším, hlavně virovým, infekčním onemocněním u nemocných s CF
- nemocní s CF se nesmí zbytečně vystavovat nebezpečí infekce
- je důležité, aby se chránili před stykem s akutně nemocnými lidmi
- je nutné, aby běžná pravidla hygieny, byla dodržována přísněji

(Macek, rok neuveden), (Vávrová a kolektiv, 2000)

Ochrana před infekcí *Pseudomonas aeruginosa*

- mytí rukou je velice důležité
- není doporučováno, aby nemocný s CF chodil ráno do koupelny či na toaletu jako první
- přísná izolace infikovaných a neinfikovaných nemocných

Ochrana před šířením *B. cepacia*

- v domácím prostředí nejsou nutná žádná zvláštní hygienická opatření
- doporučuje se shnilou cibuli vyhodit celou, nestačí odkrojit zdravou část
- nejsou vhodné společné aktivity nemocných s CF. Velmi rizikové je používání stejného nádobí či inhalačních pomůcek a pobyt v nevětraných místnostech jako je auto nebo výtah

(Vávrová a kolektiv, 2000)

5 Prognóza cystické fibrózy

Onemocnění CF stále patří mezi nevléčitelné nemoci s limitovanou délkou života. Avšak prognóza nemoci se v posledních desetiletích rapidně mění k lepšímu.

Na prognózu má vliv několik faktorů:

- genetické faktory
- faktory vnějšího i vnitřního prostředí
- věk infekce *Pseudomonas aeruginosa*
- úroveň lékařské péče
- sociálně ekonomické podmínky
- spolupráce nemocného a jeho rodiny
- aktivní i pasivní kouření

Díky moderním léčebným postupům se výrazně prodloužila délka života nemocných a především se zvýšila jejich kvalita života. Nejlepších výsledků léčby dosahují specializovaná centra pro léčbu CF, kam je důsledně soustředována péče o tyto nemocné. (Vávrová a kolektiv, 2006)

6 Kvalita života

V současné době stoupá zájem o hlubší poznání toho, jak kvalitní život mají nemocní s CF. Proto je tato kapitola věnována nejen pojmu kvality života, ale je zaměřena i na kvalitu života nemocných obecně a nemocných s CF.

6.1 Definice kvality života

Ani v dnešní době není možné nalézt přesnou odpověď na otázku, co to vlastně kvalita života je a jaká je její definice.

Dle Spilker a Salajka uvádí, že celkový koncept kvality života se skládá z řady jednotlivých domén - oblastí, které kvalitu života každého člověka v různé míře ovlivňují. (Salajka, 2006, s.11)

Dle většiny autorů mezi základní oblasti patří tyto kategorie:

- “fyzický stav a funkční schopnosti
- psychologické parametry a celková spokojenost
- sociální interakce
- stavy a faktory týkající se ekonomické situace a práce
- religiozní či spirituální stav”

(Salajka, 2006, s.13)

Celková kvalita života jedince může být charakterizována jako vnímání individuálního postavení jedince v životě, v kontextu kulturního a hodnotového systému, ve kterém žije a ve vztahu k jeho cílům, očekáváním, standartům či obavám. (Salajka, 2006)

Kvalita života může být také chápána jako rozdíl mezi chtěnými a uskutečněnými životními cíli. Čím je tento rozdíl větší, tím nižší je kvalita života. (Salajka, 2006)

Obecně se pojem kvalita života používá v mnoha různých oborech. Také je využíván ve zdravotnictví a to jak v lékařských oborech, tak i v ošetrovatelství. (Mareš a kolektiv, 2006)

6.2 Hodnocení kvality života

Dle skupiny autorů Salajka uvádí, že: „Hodnocení kvality života se vztahuje k základním cílům zdravotní péče. Týká se přímo nemocného a soustředí pozornost na jeho vlastní hodnotovou stupnici.“ (Salajka, 2006, s. 21)

Na kvalitu života je nahlíženo jako na důležitou výslednou veličinu, která je určena nejen charakteristikou nemoci, jejích symptomů nebo její léčby, ale i individuální reakcí pacienta na nemoc a její důsledky.

Kvalita života může být zjišťována různými metodami, které lze rozdělit z několika hledisek.

Z hlediska podoby na:

- kvalitativní – zahrnuje např. rozhovor či kresbu
- kvantitativní – např. dotazníky, posuzovací škály

Z hlediska použitelnosti na:

- generické – sem patří metody, které jsou obecně použitelné
- specifické – zahrnují metody použitelné v jednom konkrétním kontextu (u konkrétního onemocnění, např. u astmatu, epilepsie aj.)
- jejich kombinace – generický přístup je doplněn o speciální modul, který hodnotí problémy související s určitou nemocí či vadou

Z hlediska zkoumání problému:

- globální – výzkum se zabývá kvalitou života celé populace
- generické – výzkum zkoumá kvalitu života u definovaných vzorků populace
- specifické – výzkum je zaměřen na určitý typ onemocnění či vady
- metody zkoumající konkrétního jedince

(Mareš, Marešová, 2004)

6.3 Kvalita života nemocných obecně

Patrick říká: „Je samozřejmé, že některé významně hodnocené aspekty lidského bytí obvykle zásadním způsobem ovlivňující kvalitu života, jako např. přiměřené bydlení, zabezpečený příjem, svoboda a další, nejsou obecně spojovány se zdravím. Tyto základní potřeby ale mohou ovlivňovat zdravotní stav nebo naopak být zdravotním stavem ovlivněny.“ (Salajka, 2006, s.13-14)

„Kvalita života nemocných bývá nejčastěji charakterizována jako vliv choroby a její léčby na každodenní fungování nemocného vyjádřený tak, jak je pociťován samotným nemocným.“ (Špásová, Prchalová, 2002, s.35)

Mezi hlavní faktory, které ovlivňují kvalitu života spojenou se zdravotním stavem patří oblast:

- fyzická - tato oblast zahrnuje příznaky, vedlejší účinky léčby a celkové potíže
- funkční - zahrnuje úroveň aktivity a duševní stav
- psychologická - tato oblast se týká emoční spokojenosti a emočního stresu
- sociální - do této oblasti patří příbuzenské vztahy, práce, volný čas, peníze

(Špásová, Prchalová, 2002)

6.4 Kvalita života nemocných s cystickou fibrózou

Kvalita života je stále častěji diskutované a také zkoumané téma.

Zahraniční časopis Journal of cystic Fibrosis vydal v roce 2003 článek, týkající se výzkumu kvality života nemocných s CF. Při tomto výzkumu byl použit dotazník Cystic Fibrosis Quality of Life (CFQoL). Tento dotazník se skládá z 52 položek, ve kterých je zahrnuto 9 oblastí. Fyzikální a sociální oblast, léčebné postupy, respirační příznaky, emoční oblast, také záležitosti týkající se budoucnosti, mezilidské vztahy, fyzický vzhled a profesní oblasti. Bodové skóre je přečteno na hodnotu od 0 po 100, kdy 0 představuje nejhorší kvalitu života a 100 nejlepší kvalitu života. (Gee, 2003)

Pro výzkum kvality života nemocných s CF, bývá také používán specifický dotazník Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ). Existuje v několika verzích. CFQ pro děti s CF, pro jejich rodiče, i pro nemocné dospívající a dospělé. (Quittner, Buu, Modi, 2005)

V ČR je za účelem zjišťování kvality života nemocných s CF využíván dotazník Short Form-36 Health Questionnaire (SF-36). Jedná se o generický dotazník, který je využíván jak u zdravých, tak i nemocných lidí.

Doposud jsem neobjevila žádnou dostupnou českou verzi specifického dotazníku, zaměřeného na kvalitu života nemocných CF.

Výzkumem kvality života nemocných s CF se zabývají nejen lékaři či vědci, ale také studenti a studentky vyšších a vysokých škol.

V rámci studia na Lékařské fakultě UK v Hradci Králové se v posledních letech výzkumem kvality života nemocných s CF zabývaly dvě studentky bakalářského oboru programu Ošetřovatelství.

První studentka - Jana Cachová, se zabývala výzkumem subjektivní kvality života nemocných s CF. Jako výzkumnou metodu zvolila rozhovor, pozorování a následné zpracování dle modelu Gordonové. Oslovila deset nemocných s CF ve věkovém rozmezí 16-27 let. V závěru své práce udává tři oblasti, které považuje za rozhodující. A to, že 90% respondentů udává narušenou sebekoncepci a 70% uvádí problémy v mezilidských vztazích a ve zvládnání zátěže. Toto se odráží v obavách z budoucnosti, nespokojenosti s vlastním vzhledem, problémy v rodině, nemožnost samostatně rozhodovat o svém životě.

Dále 80% udává zhoršení ve všech oblastech aktivity, největší omezení je ve sportu a celkové výkonnosti. Výrazně se liší subjektivní vnímání zdravotního stavu, kdy 70% vnímá svůj stav jako uspokojivý. Při objektivním hodnocení zdravotního stavu je pouze 20% ve velmi dobrém klinickém stavu. Toto onemocnění také omezuje nemocné ve výběru studia či povolání a značně snižuje společenské uplatnění. 80% nemocných je v invalidním důchodu. Také většina nemocných si uvědomuje nízkou informovanost veřejnosti o tomto onemocnění. (Cachová, 2002)

Druhá studentka - Romana Mulačová psala bakalářskou práci na téma Kvalita života dětí a dospívajících s cystickou fibrózou. V empirické části si stanovila čtyři cíle. Prvním cílem bylo zmapovat kvalitu života u dětí s cystickou fibrózou v několika oblastech (fyzická aktivita, emoce, sociální omezení, energie a pocit zdraví, okolí, tělesný vzhled, role, léčba, strava). Druhým cílem bylo zjistit, zda existují rozdíly v kvalitě života u nemocných s cystickou fibrózou v závislosti na pohlaví. Třetím cílem, zda existují rozdíly v závislosti na věku. A čtvrtým cílem bylo zjistit míru shody v hodnocení kvality života

z pohledu nemocných dětí a z pohledu jejich rodičů. Jako výzkumnou metodu zvolila dotazník, jehož základem byl dotazník CFQ. Rozdala dvě verze dotazníků po 33 otázkách. První verze byla pro děti a dospívající, kde se věk pohyboval v rozmezí 12–25 let. Druhá verze byla určena rodičům nemocných dětí.

Od dětí a dospívajících se jí vrátilo 26 dotazníků a od rodičů se jí vrátilo dotazníků 15. Udává, že výsledky se od sebe značně lišily. Při zmapování kvality života v jednotlivých oblastech, neudávali nemocní výraznější omezení. Problémy měli v oblasti emocí. Hlavně v plánování budoucnosti. Dále také v oblasti léčby, která je omezuje a zabírá mnoho času.

Uvádí, že i přes příznivé procentuální zhodnocení všech dotazníků, se vyskytlo mnoho nemocných, kteří udávali obtíže téměř ve všech zkoumaných oblastech. Při zhoršování zdravotního stavu přibývaly nejen fyzické obtíže, ale také se znesnadňovalo plnění rolí, zhoršovalo se vnímání emoční pohody a zvyšovaly se nároky na léčbu a stravu.

Vliv věku a pohlaví na vnímání kvality života se nepotvrdil.

Shoda v odpovědích mezi rodiči a dětmi byla spíše menší. Z čehož vyplývá, že vnímání kvality života je velmi subjektivní. (Mulačová, 2005)

II. EMPIRICKÁ ČÁST

7 Cíle výzkumu

1. Zmapovat subjektivní vnímání kvality života dospívajících s CF.
2. Porovnat subjektivní vnímání kvality života u dospívajících a dospělých ve 12ti oblastech dle modelu Gordonové a křivky života.
3. Zhodnotit subjektivní pocity, co pozitivního nemocným jejich nemoc dala, prostřednictvím krátkého dotazníku.
4. Zmapovat subjektivní hodnocení začleňování dospělých s CF do společnosti.

8 Soubor respondentů

Všechny zde uvedené výzkumné metody, jsem aplikovala na ty samé respondenty. Pro tuto bakalářskou práci jsem vybrala pět dospívajících, u kterých jsem si zvolila minimální věkovou hranici 15ti let a pět dospělých, pro srovnání subjektivního vnímání kvality života ve dvou věkových obdobích.

Tab. 4 – Dospívající

| respondenti | dívka | chlapec | trvání nemoci | věk |
|--------------------|--------------|----------------|----------------------|----------------|
| dívka A | 1 | - | 15 let | 15 |
| chlapec B | - | 1 | 13 let | 15 |
| chlapec C | - | 1 | 11 let | 16 |
| dívka D | 1 | - | 10 let | 17 |
| chlapec E | - | 1 | 17 let | 17 |
| celkem | počet | počet | rozmezí | rozmezí |
| 5 | 2 | 3 | 10-17 | 15-17 |

Tab. 5 – Dospělí

| respondenti | žena | muž | trvání nemoci | věk |
|--------------------|--------------|--------------|----------------------|----------------|
| žena A | 1 | - | 21 let | 22 |
| žena B | 1 | - | 27 let | 27 |
| žena C | 1 | - | 23 let | 30 |
| žena D | 1 | - | 29 let | 30 |
| žena E | 1 | - | 32 let | 35 |
| celkem | počet | počet | rozmezí | rozmezí |
| 5 | 5 | 0 | 21-32 | 22-35 |

9 Metody výzkumu

Tento výzkum probíhal od října 2007 do března 2008, převážně na oddělení Větších dětí II. patro na Dětské klinice FNHK, dále také na oddělení JIP na Plicní klinice FNHK a jedna respondentka je pacientkou Fakultní nemocnice v Motole v Praze.

Pro výzkum kvality života jsem zvolila kombinaci několika metod. Použila jsem kombinaci pozorování a rozhovoru, které jsem zpracovala dle 12ti oblastí dle modelu Gordonové. Další metodou bylo zakreslování subjektivního vnímání zdraví v jednotlivých věkových obdobích.

Také jsem použila krátký dotazník, který slouží ke zmapování, co nemocným jejich nemoc přinesla. Z těchto metod byl nejvíce přínosný rozhovor, z kterého jsem se dozvěděla nejvíce informací.

9.1 Pozorování

Pozorování je nestrukturované a nestandardizované. Pro pozorování jsou určeny konkrétní události, jevy či osoby, které se mají pozorovat. Během pozorování se mohou odhalovat nepředpokládané či skryté jevy a souvislosti. (Mareš, 2006, přednáška)

Jelikož jsem se s většinou respondentů viděla poprvé, pozorování zde bylo náročnější. Zpočátku rozhovoru byli někteří strnulejší, bez výrazných neverbálních projevů, které se během rozhovoru postupně zintenzivňovaly.

9.2 Rozhovor

Rozhovor je definován jako získávání informací prostřednictvím otázek s jednosměrným tokem informací, který probíhá v přímém kontaktu s respondentem tváří v tvář nebo telefonicky. Lze ho kombinovat s pozorováním. (Drábková, 2007)

Rozhovor s respondenty probíhal v prostorách Fakultní nemocnice, ne všichni nemocní byli hospitalizováni, někteří šli pouze na kontrolu do pneumologické poradny. Snažila jsem se zajistit klidné a ničím nerušené prostředí s každým respondentem zvlášť. Během rozhovoru se většina nemocných uvolnila a rozpovídala. Dospělí nemocní byli na informace sdílnější a některé rozhovory trvale déle než s dospívajícími. Rozhovory trvaly

v rozmezí 30 minut a 2 hodin, s některými by trval i déle. O rozhovoru a o celém výzkumu, byli respondenti dostatečně informováni a souhlasili s využitím získaných informací pouze pro účely této práce. Použila jsem polostandardizovaný rozhovor s otevřenými otázkami. Otázky jsem měla předem připravené a upravené. (viz Příloha č. 3)

Pro jejich přípravu jsem čerpala z modelu Gordonové a z otázek dvou, zde již uvedených, bakalářských prací - „Seznam otázek použitých při rozhovoru“ Cachová, 2002 a upravený dotazník CFQ - Mulačová, 2005. Se souhlasem nemocných, jsem si informace zaznamenávala pomocí diktafonu a zápisků.

9.3 Model Gordonové

Model Gordonové, nebo-li „model funkčního typu zdraví“, jehož koncepční rámec umožňuje systematické ošetřovatelské zhodnocení zdravotního stavu pacienta. „Klient/pacient je vnímán jako holistická bytost se svými biologickými, vývojovými, psychologickými, sociálními, kulturními, behaviorálními, kognitivními, duchovními a spirituálními potřebami.“ (Archalousová, Slezáková, 2005, s.18)

„Zdraví člověka je v modelu Gordonové vyjádřením rovnováhy bio-psycho-sociální interakce.“ (Archalousová, Slezáková, 2005, s.18)

Model Gordonové obsahuje 12 základních oblastí a každá z nich představuje funkční nebo dysfunkční součást zdraví člověka. (viz tab. 6)

Tab. 6 – 12 oblastí dle modelu Gordonové (Archalousová, Slezáková, 2005, s. 19)

| | |
|-----------------------------------|-----------------------------|
| 1. Vnímání zdraví | 7. Sebepojetí a sebeúcta |
| 2. Výživa a metabolismus | 8. Role – mezilidské vztahy |
| 3. Vylučování | 9. Sexualita |
| 4. Aktivita - cvičení | 10. Stres |
| 5. Spánek a odpočinek | 11. Víra – životní hodnoty |
| 6. Vnímání, citlivost a poznávání | 12. Jiné |

Tento model slouží k plánování ošetřovatelské péče. Cílem této práce není naplánovat ošetřovatelskou péči u jednotlivých nemocných, ale zmapovat kvalitu života dospívajících a dospělých s CF. Tento model mi umožnil přehledně zpracovat základní oblasti, které kvalitu života ovlivňují.

9.4 Dotazník

Dotazník je nejpoužívanější a nejpoblárnější výzkumnou metodou. Jedná se o standardizovaný soubor otázek na formuláři. Výhodou této metody je možné získání informací od velkého počtu lidí v relativně krátkém čase a s malými náklady. Nevýhodou může být nízká návratnost dotazníků a nemožnost kontroly, kdo dotazník vyplnil. (Drábková, 2007)

Jako poslední metodu jsem použila dotazník BFSC pro dospívající a dospělé (viz Příloha č. 4), upravený dle dotazníku BFSC pro děti a dospívající. Tento dotazník zjišťuje, co pozitivního nemocným jejich závažná nemoc přinesla. (Mareš a kolektiv, 2007) Tento dotazník v úvodu obsahuje několik základních údajů jako věk, pohlaví a jak dlouho žije nemocný se svojí nemocí. Samotný dotazník se skládá z deseti tvrzení. Na každé tvrzení je možné vybrat pouze jednu odpověď z pěti možných, označených čísly 1–5 (1 – nesouhlasím, 2 - spíše nesouhlasím, 3 – těžko říci, 4 – spíše souhlasím, 5 – souhlasím).

Tento dotazník jsem použila pro dospívající a dospělé nemocné s CF. Při rozhovorech jsem dala tento dotazník zároveň vyplnit, tudíž návratnost byla 100%.

I když pro tuto metodu mám velmi malý počet respondentů, což by mohlo výsledky do jisté míry zkreslovat, věřím, že tato metoda splnila můj záměr. Z předešlých metod spíše vyplývá, jak nemocným jejich nemoc ovlivnila kvalitu života v záporném slova smyslu. Prostřednictvím tohoto dotazníku bych ráda u již zmiňovaných dvou skupin respondentů zhodnotila, co pozitivního jim jejich nemoc přinesla.

10 Analýza výsledků

10.1 Analýza kazuistik dospívajících

Jelikož se odpovědi a názory většiny dotazovaných dospívajících výrazně nelišily, ráda bych tyto informace pouze shrnula. Celé kazuistiky dospívajících viz Příloha č. 5.

Nemoc CF byla u dotazovaných dospívajících diagnostikována již v rozmezí od kojeneckého věku do 7 let. U všech dospívajících panovala shoda, co se týče nezájmu o nové informace týkající se jejich onemocnění. Všichni jsou spokojeni s rozsahem informací, které o nemoci vědí. Brání se hledání a zjišťování nových informací. Nikdo z těchto pěti respondentů není členem Klubu CF a nemá o to větší zájem. Také se všichni shodli, že jednou z hlavních činností, ve kterých je jejich nemoc omezuje je pohyb či sport (běh, cvičení, závodní sportování, kolektivní hry...). Zhoršování stavu za poslední rok nepociťují čtyři z pěti dotazovaných. Někteří uvedli mírné zhoršování stavu v závislosti na ročním období.

V oblasti výživy nikdo z nich nepociťuje větší obtíže. Netrpí nechutenstvím, žádné potraviny jim nezpůsobují problémy. Většina dotázaných jí pravidelně před každým jídlem pankreatické enzymy a popíjejí Fresubin či Nutridrink. U některých váha za poslední rok kolísá. Většina z nich váží méně, než by na svůj věk a výšku měla. Nikdo z nich nekouří, ani nebere drogy, někteří pijí příležitostně alkohol. Také nikdo z dotazovaných nepociťuje problémy s kůží, vlasy či nehty. Až na kousání nehtů u dvou respondentů, u jednoho respondenta se nadměrně kazí zuby. Dva respondenti uvádějí nadměrné pocení než je obvyklé. S vyprazdňováním moče ani stolice neudávají žádné potíže, pouze někteří uvádějí průjemovité stolice při léčbě ATB, či při zapomenutí požití pankreatických enzymů.

Všem respondentům dělá nadměrná fyzická aktivita potíže. I když se někteří účastní hodin tělesné výchovy, nebývají klasifikováni. Při posuzování své fyzické aktivity tři respondenti uvedli, že nevidí rozdíl, jeden uvedl spíše zlepšení a poslední naopak zhoršování fyzické aktivity.

Ne všichni dospívající jsou již na střední škole či středním odborném učilišti. Dva z nich jsou v 8. třídě základní školy, oba nastoupili o rok později. Tito dva respondenti si myslí, že jejich nemoc ovlivní výběr střední školy. Dalším dvěma respondentům jejich nemoc ovlivnila výběr budoucího povolání, poslednímu nemoc ovlivnila jen místo studia.

Souhrnně lze říci, že už jen v profesním životě ovlivňuje nemocné jejich nemoc hned na samém počátku této etapy. Jako většina mladých a studujících lidí by všichni dotazovaní rádi chodili na brigádu a přivydělali si. Dva z nich již brigádu mají a zatím nepociťují žádné větší zdravotní obtíže.

V otázce rozhodnosti, samotné spokojenosti se sebou samým, či případné obavy, není jasný závěr. Odpovědi vycházejí 3:2. Tři respondenti odpověděli, že nemají problémy se rozhodnout a sami se sebou spokojeni jsou, mají však obavy v souvislosti s nemocí. Kromě dvou, nemají respondenti v souvislosti s nemocí pocity nejistoty. Nyní se také dva dotazovaní, začínají bát smrti a více o ní přemýšlí. Dále tři dotazovaní pociťují únavu během dne.

Všichni dotazovaní se shodli, že největší oporou v nemoci jsou jim jejich rodiče či celá rodina. Tři z nich žijí v úplné rodině, dva jsou z rozvedených rodin a nestýkají se s jedním z rodičů. Většina se necítí osaměle, mají kolem sebe spoustu přátel a nepociťují problémy s navazováním kontaktů či zapadnutím do kolektivu. Úplná shoda panovala v otázce zkušeností s negativními reakcemi ohledně nemoci, a také ohledně informovanosti veřejnosti. Všichni se shodli, že se doposud nesetkali s žádnou negativní reakcí svého okolí. I učitelé jim doposud ve všem vyšli vstříc. Také soudí, že informovanost veřejnosti o cystické fibróze je velmi malá.

Většina neudává výrazné problémy s dospíváním. Ani problémy s navazováním kontaktů s opačným pohlavím nikdo z nich nepociťuje. Většina z dotazovaných nevidí problém v budoucnu založit rodinu. Až na jednoho respondenta, který se domnívá, že nemoc toto rozhodnutí může ovlivnit.

Po psychické stránce se dotazovaní cítí dobře. Většina zátěžových situací, které v posledním roce prožívali, se přímo netýkala onemocnění. Jelikož většina dotazovaných bere svoji nemoc jako součást života, tak ji po psychické stránce ani tolik neprožívají. Vzniklé problémy, až na jednoho respondenta, řeší většina dotazovaných s některým z rodinným příslušníků. V souvislosti s nemocí, odbornou psychologickou pomoc vyhledal pouze jeden respondent.

Veškeré cíle, sny či přání se u těchto pěti dotazovaných pojí hlavně s dokončením školy a nějakou vizí budoucnosti. Přání ohledně nemoci bylo jen u jednoho respondenta.

Tito dotazovaní jsou již řadu let léčeni na oddělení větších dětí. Jsou zde zvyklí, s tímto prostředím se sžili a mají velmi dobré vztahy se zdejším personálem, kterému důvěřují. Většina si přechod z tohoto oddělení na oddělení dospělých nedokáže představit,

někteří o tom zatím nepřemýšleli. Doposud nikdo z nich neřešil nějaký problém v souvislosti s CF s pojišťovny, ani si nejsou vědomi, že by něco takového řešili jejich rodiče.

10.2 Kazuistiky dospělých

žena A, 22 let

Mladá dívka, na první dojem působí tiše a zamlkle. Během rozhovoru se uvolnila a rozpovídala. Rozhovor trval asi hodinu. Po celou dobu seděla na posteli, výrazně negestikulovala. Během rozhovoru občas pokašlávala, je hubenější, má zřetelně paličkovité prsty.

Cystická fibróza byla diagnostikována v prvním roce života. Od té doby je léčena na klinice. K poslední plánované hospitalizaci byla přijata 27.11.2007. Nyní je její zdravotní stav stabilní, zlepšený.

1. Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví

Cystická fibróza byla diagnostikována, když jí byl jeden rok. Na prvotní příznaky si nevzpomíná a ani od rodičů je neví. První odlišnost od vrstevníků, zaznamenala až později, kdy byla častěji unavená a rychleji se zadýchala. První informace o nemoci získala od svých rodičů. Nyní si je aktivně shání sama. Je členem Klubu CF, odebírá jejich časopis. Žádné informace nikdy nepostrádala, chce být informována v plném rozsahu.

Léčebný režim dodržuje, pravidelně inhaluje a rehabilituje i mimo nemocnici. Za poslední rok nevyhledala neplánovaně léčebné zařízení. Plánovaně je hospitalizována 4x do roka na 14 dní. Do pneumologické poradny dochází 1x za 2 měsíce. Za poslední rok je její zdravotní stav stabilní, nijak se nezhoršuje, jen v zimě bývá více nemocná. Nemoc jí nejvíce omezuje v cestování, ráda by se podívala do ciziny.

2. Výživa a metabolismus

Říká, že nechutenstvím nikdy netrpěla, snědla vždy všechno. I nyní s tím nemá problémy. Jí všechno, preferuje špenát, nevyhýbá se ani tučným či smaženým jídlům. Nemyslí si, že by jí nějaká jídla způsobovala potíže. Říká, že tekutin vypije za den málo i méně jak litr. Nejraději má slazené minerální vody. Nutridrink popíjí, chutná jí čokoládový.

Nyní váží 48 kg a měří přibližně 170 cm. Její váha se za poslední rok pohybuje v rozmezí 48–51 kg. Nekouří, nezkoušela brát drogy, alkohol pije příležitostně. Rodiče kouří,

ale nekouří doma. Přítel je kuřák, kouří však i v její přítomnosti. Kouř z cigaret jí hodně vadí v souvislosti s dýcháním.

Žádné problémy s vlasy, nehty, kůží či zuby nepocítuje. K zubaři chodí pravidelně 2x ročně. Zvýšenou teplotu mívá vždy při chřipkovém onemocnění, které letos prodělala 5x.

3. Vylučování

Problémy s vylučováním stolice nemá, pravidelně bere pankreatické enzymy (Kreon). Stolice je 1x denně pravidelná formovaná. Problémy s vylučováním moče nemá. Nepocítuje, že by se potila nadměrně.

4. Aktivita, cvičení

Její aktivita byla ve srovnání s jejími vrstevníky horší. Rychle se unavila a zadýchala. Byla omluvena z hodin tělesné výchovy. Žádných pohybových ani jiných zájmových kroužků se nezúčastnila. Nejvíce času tráví se svým psem a četbou. Veškeré sportovní aktivity jí dělají problémy. Oproti dětství se nyní cítí lépe. Lépe se jí dýchá, tolik nekašle. Rehabilituje pectivě každý den.

Má dokončenou základní školu. Na základní škole problémy s docházkou neměla, učitelé jí vycházeli vstříc. Při nemoci se učila doma s matkou. Dále studovala na střeším odborném učilišti, učila se na cukrářku. Školu ze zdravotních důvodů nedokončila. Byla neustále nemocná, 1. ročník musela opakovat. Tento obor si vybrala kvůli nemoci, protože je v blízkosti jejího bydliště a nemusela bydlet na internátu. Myslí si, že s takovým to denním režimem jaký je nutný u CF dodržovat, by to na internátě nezvládala. Na učilišti skoro pořád chyběla, vůbec nestačila spolužákům. Tam se také setkala s první negativní reakcí v souvislosti se svojí nemocí, protože vyučující netolerovala její absence.

V plném invalidním důchodu je 5 let. O žádném přivýdělku nepřemýšlela, myslí si, že k PID si nic vydělat ani nemůže. Navíc si myslí, že vzhledem ke své nemoci by těžko sháněla nějakou brigádu, která by jí nedělala zdravotní problémy. Když chodila na praxi v rámci školy, stav se často zhoršoval, zadýchávala se.

5. Spánek, odpočinek

Se spánkem problémy nemá, občas se budí, není to časté. Spí kolem 10ti hodin, po probuzení se většinou cítí odpočatá. Únavu během dne pocítuje jen zřídka.

Říká, že si nejlépe odpočine, když si lehne a nic nedělá. Žádné relaxační techniky nezkoušela.

6. Vnímání (citlivost), poznávání

Má zhoršený zrak. Předepsané brýle na dálku však stejně nenosila. Teď má nosit pouze brýle na čtení. Na oční kontroly chodí každé dva roky. Se sluchem potíže nemá. Podle svých slov se rozhoduje lépe než dříve. Nemá žádné pocity nejistoty. Myslí si, že ví vše o svém zdravotním stavu a také všemu rozumí.

7. Sebepojetí, sebeúcta, vnímání sebe sama

Říká, že sama se sebou je spokojená tak napůl. Výhrady ke svému fyzickému vzhledu až tak nemá, ale pár věcí by změnila. Charakterizuje se jako optimista. Věci neřeší, bere je takové, jaké jsou. Stejně je to i s nemocí. Obavy z ničeho konkrétního nemá. Věř v sama sebe.

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

Bydlí s oběma rodiči v rodinném domě. Myslí si, že mají dobrý vztah. Odmala o ni měli zájem, byli jí vždy oporou. Dále má o 11 let starší sestru. Ta s nimi již nebydlí, má vlastní rodinu. Občas se vídají.

Má pár dobrých kamarádek. Jejich vztah se upevnil až po přerušení školy. Ve volném čase se vídají, chodí si občas někam sednout, nebo jezdí tančit na diskotéky. Občas přespí u své kamarádky. Nemívá s tím větší problémy, protože inhalátor si bere vždy s sebou. Jako dítě se pobytů na více dní i pobytů v rámci školy zúčastnila vždy s matkou.

Svůj volný čas tráví nejraději se svým přítelem. Občas se cítí osaměle, když je přes den doma. Ale vždy se někdo najde, s kým si promluví. Nemyslí si, že by někdy měla problém zapadnout do kolektivu. Spolužáci ze základní ani střední školy přesně nevěděli, co má za nemoc. Věděli jen to, že má nemocné plíce. Když se její nový přítel o její nemoci dozvěděl, hned si zjistil veškeré informace o této nemoci. To ji velmi potěšilo. Myslí si, že veřejnost je o CF informována minimálně. Proto nikomu nic nevysvětluje a většinou obecně řekne, že má nemocné plíce. S negativní reakcí v souvislosti s nemocí se setkala pouze jednou. Bylo to s učitelkou na střední škole, která netolerovala její absence.

9. Sexualita, reprodukční období

S problematikou dospívání byla seznámena asi v 15ti letech na základní škole od učitelek. Nemyslí si, že by měla nějaký problém s dospíváním. První menstruace byla v 15ti letech. Na první návštěvu ke gynekologovi šla až v 19ti letech, kvůli předepsání hormonální antikoncepce. Ta jí nezpůsobovala žádné potíže, ale načas ji stejně přerušila. Nyní ji užívá poslední dva měsíce.

Myslí si, že nemá problémy navazovat kontakty s opačným pohlavím. Měla několik známostí. Nyní chodí několik měsíců s novým přítelem. O nemoci je plně informovaný, veškeré informace si zjistil sám na internetu. V budoucnu by se ráda vdala a měla děti. Nevidí v tom žádný problém.

10. Stres, tolerance, zátěžové situace, jejich zvládnutí

Nyní se po psychické stránce již cítí dobře. Ještě nedávno řešila různé spory a hádky s bývalým přítelem. Prožívala to hůře, ale nyní je již vše v pořádku. Většinu problémů řeší raději sama nebo jde za matkou.

Odbornou psychologickou pomoc nikdy nevyhledala. Myslí si, že ani v budoucnu by k psychologovi nešla. Nechtěla by se svými problémy svěřovat někomu cizímu.

11. Víra, životní hodnoty, přesvědčení

Žádné konkrétní cíle nemá. Říká, že raději neplánuje, protože vše naplánované se jí doposud vždy pokazilo. Jejím snem je odstěhovat se od rodičů a pořídit si domek. V životě je pro ni nejdůležitější mít se na koho spolehnout, mít se o koho se opřít. V Boha ani v žádné jiné síly nevěří. Alternativní medicínu nikdy nevyzkoušela, nevěří jí.

12. Jiné

Nyní je hospitalizovaná na plicní klinice. Zpočátku na plicní kliniku nechtěla nastoupit. Pomalu si zde zvyká. Čekala vše horší. Říká, že na dětské klinice je péče o nemocné s CF více zaběhlá, propracovanější. Na plicní klinice podle jejích slov zpočátku neznali dostatečně postupy léčby a péče. S prací zdravotníků byla vždy spokojená, protože s nimi má převážně jen dobré zkušenosti. S pojišťovnou neměla nikdy žádný problém.

žena B, 27 let

Působí jako velice inteligentní, sebevědomá žena, plná energie. Rozhovor trval necelé dvě hodiny a byl urychlen příchodem lékaře. Při rozhovoru působila velmi klidně, otevřeně a vyrovnaně, jen zřídka použila gestikulaci rukou. Znamky CF u ní nejsou skoro vůbec patrné až na hubenost, která je nyní způsobena podrážděním pankreatu.

Cystická fibróza u ní byla diagnostikována ve třech měsících. Na klinice se léčí od svých 20ti let. Před tím byla léčena v jiném CF centru.

Poslední hospitalizace proběhla začátkem října 2007. Nyní koncem října 2007 navštívila ambulanci kvůli bolestem v oblasti pankreatu a náhlému úbytku váhy.

1. Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví

Cystická fibróza u ní byla diagnostikována ve třech měsících života. První příznaky CF se u ní projevily neprospíváním a poklesem pod porodní váhu. S touto nemocí žije od malička a bere ji jako součást svého života. Genetické predispozice se u žádného člena rodiny nepotvrdily. Pouze první dítě její matky zemřelo hned po porodu na dechovou nedostatečnost. Zde vidí možnou spojitost. Informována o své nemoci byla průběžně s věkem od rodičů. Nikdy v rodině nepociťovala rozdíly mezi sebou a o 6 let starší sestrou. Nyní sama aktivně shání veškeré informace týkající se CF. Čerpá hlavně ze zahraničních internetových serverů. S českými servery není spokojena, zdají se jí moc pesimistické a ubíjející. Také se aktivně zúčastní internetových diskusí týkající se života s CF, kde se snaží podporovat matky nemocných dětí. Neztrácí naději a věří, že jednou bude CF vyléčitelná.

V Klubu nemocných cystickou fibrózou byla registrována řadu let. Nyní má na něj špatné vzpomínky a s činností Klubu CF je velmi nespokojena. Ve 13ti letech se zúčastnila tábora pro děti s CF organizovaným Klubem. Jeden den tam probíhalo sezení s lékařkou zabývající se CF. Podle jejích slov je lékařka vyděsila, negativně naladila a vzala chuť do života. Toto sezení bere jako hlavní příčinu, proč začala brát drogy. Svůj zdravotní stav hodnotila pozitivně až do nástupu aktuálních problémů se slinivkou. Říká, že na svůj věk se cítí velmi dobře. Snaží se dodržovat všechna léčebná doporučení, rehabilituje a snaží se i pravidelně inhalovat. Plánované hospitalizace kvůli ATB terapii mívá 1x za půl roku, pneumologickou poradnu navštěvuje ambulantně každé dva měsíce. Ráda by místo hospitalizací využila služeb agentury domácí péče, ale problém je v pojišťovnách, které odmítají hradit domácí antibiotickou léčbu.

Se svojí nemocí se naučila žít a nikdy ji nebrala jako handicap. Jediné omezení vidí v riziku cestovat mimo Evropu - například do USA. Problém vidí i v péči o vlastní nebo adoptované děti.

2. Výživa a metabolismus

Pacientka říká, že její stravovací návyky v dětství ovlivňovalo období před a po revoluci. Před revolucí byl trend, aby nemocní s CF dodržovali nízkokalorickou, netučnou a nesladkou dietu. Po revoluci bylo řečeno, že musí mít naopak vysokokalorickou dietu. Nechutenstvím nikdy netrpěla, teprve až v poslední době se musí do jídla nutit. Snaží se jíst pravidelně a vydatně 5 x denně. Nejraději má středomořskou stravu, kuře, těstoviny, pizzu a celozrnné pečivo. Nevyhledává vepřové maso a salámy. Zažívací potíže jí způsobuje česnek, bramboráky, plísňové sýry a všechna smažená jídla. Za den vypije 2-3 litry tekutin, preferuje hlavně černé čaje a neperlivou vodu. Nutridrink pila dlouhou dobu jen z nutnosti a z donucení. Nyní objevila novou příchut' Nutridrink fat free - jablečný. Chutná jí, popíjí ho 3 x týdně. Při poslední hospitalizaci měřila 168 cm a vážila 51 kg. Za tři týdny zhubla 4 kg v souvislosti s podrážděním pankreatu na 47kg. Váha nyní kolísá. V posledním roce se pohybuje v rozmezí 47-54 kg.

Alkohol pije příležitostně, nijak ho nevyhledává. Brala drogy - začala kolem 16ti let. K drogám se dostala na gymnáziu. Začínala kouřením marihuany, pokračovala až po intravenózní aplikaci heroinu. Toto období popisuje jako velice těžké. Nakonec byla hospitalizována v léčebně. Její největší oporou v boji se závislostí byli rodiče. Tento boj nakonec vyhrála.

Po prodělané závislosti na drogách začala kouřit. Kouřila 8 let deset cigaret denně. Nyní pravidelně nekouří, cigaretu si zapálí jen zřídka. Říká, že kouření jí nečinilo žádné zdravotní potíže a její zdravotní stav se nezhoršoval. Její manžel kouří, i když je těžký astmatik. Preventivní stomatologické kontroly absolvuje 1x ročně, potíže s chrupem neudává. Ani s vlasy či nehty žádné problémy nezaznamenala. Prsty na ruce mají jen mírný paličkovitý tvar.

3. Vylučování

Problémy s vylučováním moče ani stolice neudává. Stolice je pravidelná, 1-2x denně, formovaná, bez příměsí. Užívá pankreatické enzymy před každým jídlem. Potí se více

než lidé v jejím okolí, ale nijak výrazně jí to neobtěžuje. Častěji se sprchuje a používá antiperspiranty.

4. Aktivita, cvičení

Svoji fyzickou aktivitu v dětství hodnotí jako téměř normální, svým vrstevníkům stačila. Kromě běhání na delší tratě jí nic nečinilo problém. Ve škole se zúčastnila tělesné výchovy s tím, že cvičila to, na co stačila. Pohybové kroužky nevyhledávala kvůli zdravotnímu stavu, ale proto, že jí nebavily. Navštěvovala školní pěvecký sbor a hrála na flétnu. Nepocituje, že by se její fyzická aktivita nějak zhoršovala. Snaží se stále udržovat v pohybu a stará se o rodinný dům, což ji velmi baví. Jezdí na kole, lyžuje, má ráda dlouhé procházky se svými psy. Snaží se vyhýbat běhání a těžkým fyzickým pracem, snadněji se zadýchá. Co se týče studia, hodnotí se jako pilná studentka. Je velmi sečtělá a inteligentní. Na ZŠ měla po celou dobu vyznamenání. Ze základní školy se dostala na gymnázium, kde prožívala velmi složité období. Na gymnáziu na ni byly kladeny velké nároky a upadla do beznaděje i v souvislosti s nemocí. Přestala věřit v normální život a v to, že by se dožila vyššího věku. Začalo jí být všechno jedno. Pomoc začala hledat v drogách. A i když se nakonec vyléčila, na vysokou školu nešla, protože stále neviděla smysl svého života. Bála se, že nedostuduje a že brzy umře. Nyní má úplně jiný pohled na život. Žije naplno každý den. Kdyby své rozhodnutí mohla změnit, na vysokou školu by šla. Nějaký čas pracovala jako vedoucí prodejny na plný úvazek. Žádné zdravotní problémy jí to nečinilo. Pak jí byl přiznán částečný invalidní důchod a začala pracovat na částečný úvazek. Když se vdala a přestěhovala na vesnici, zažádala si o plný invalidní důchod. Podle jejích slov, se jí finančně nevyplatí někam dojíždět na částečný úvazek. Ve škole ani v zaměstnání se nesečkala s žádnými negativními reakcemi v souvislosti s nemocí. Jak říká, měla štěstí na učitele i spolužáky, všichni jí spíše pomáhali. V zaměstnání vědělo o nemoci pouze pár spolupracovníků, zaměstnavatele neinformovala. Hospitalizace jí ani při školní ani pracovní docházce nezpůsobovala problémy.

5. Spánek, odpočinek

S usínáním problémy nemá, většinou spí celou noc. Spí kolem 9ti hodin, po probuzení se cítí odpočatá. Zhoršení pocituje pravidelně měsíc před plánovanou hospitalizací v nemocnici, kdy se občas v noci budí kašlem.

Unavená či vyčerpaná se cítí jen zřídka. Je plná elánu a životní energie. I když je nyní v domácnosti, stále si hledá nějaké činnosti, které ji zabaví. Dokončila úpravy na domě a zahradě a nyní svůj volný čas tráví se svými psy. Nejlépe si odpočine při procházce v lese.

6. Vnímání (citlivost), poznávání

Trpí tupozrakostí, nosí brýle. Kdy naposledy byla na oční prohlídce si nevzpomíná. Myslí si, že to bylo asi před osmi lety. Se sluchem obtíže neudává, slyší dobře. Hlas má přiměřený, komunikuje srozumitelně.

Myslí si, že se rozhoduje velmi snadno. Pocity nejistoty nemívá, bere život s nadhledem. Informovaná je dostatečně. Když něčemu nerozumí, zeptá se lékaře nebo si informace dohledá na internetu.

7. Sebepojetí, sebeúcta

Sama se sebou je v rámci možností spokojená. Není na sebe hrdá, že v pubertě propadla drogám. Ale tohle období už neřeší. Myslí si, že je na tom i po psychické stránce mnohem lépe než většina jejich vrstevníků s CF. V sama sebe věří, snaží se hodně věcí zvládat sama. Ke svému fyzickému vzhledu nějaké výrazné výhrady nemá. S úsměvem dodává, že by nemusela mít akné a mohla mít větší poprsí. Výraznější hubenost neřeší, směje se tomu, že jí štíhlost kamarádky závidí.

CF bere jako součást svého života, nikdy se nepovažovala za nemocnou. Byla v tom i vychovávána.

Co bude dál neřeší. Nechce se zabývat budoucností, žije přítomností. Udává obavy ze změny oddělení pro pravidelné hospitalizace.

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

Vdávala se ve 22ti letech, s manželem žijí ve svém rodinném domku na vesnici. Manžel je těžký astmatik. Vzájemně se podporují v boji se svými nemocemi. U domu mají dva psy a dvě kočky. Jak říká, jsou to jejich adoptivní děti, protože těhotenství vzhledem k diagnóze jí nebylo doporučeno. Má o šest let starší sestru, se kterou se sblížila až ve starším věku. Rodina je pro ni to nejdůležitější. S rodiči a sestrou se vídá pravidelně 1x měsíčně, protože bydlí daleko. Rodičům je vděčná za oporu, kterou v nich vždy měla. Cení si, že ji vychovávali jako zdravé dítě a nikdy nedělali rozdíly mezi ní a její sestrou.

S navazováním nových kontaktů či zapadnutím do nového kolektivu neměla nikdy problém. Spíše vyhledávala kolektivy lidí, kteří byli o pár let starší než je ona sama. I teď má kamarády o 5-7 let starší. Se svými vrstevníky si nemá co říct. S manželem se snaží žít co nejvíce aktivně, s přáteli se vídají často. Jezdí na společné dovolené, pořádají společné víkendy, jezdí lyžovat. Její okolí je o nemoci informováno a podporuje ji. Nikdy neměla problém přespat mimo domov více dní. Občas jezdí na dovolenou i do zahraničí, ale mimo Evropu by se bála. Má obavy, že při případném zhoršení stavu by nesehnala potřebnou lékařskou pomoc.

Informovanost široké veřejnosti se jí zdá hodně špatná, i když je CF rozšířená nemoc. S žádnými negativními reakcemi či nějakou vlezlostí týkající se její nemoci, se nikdy nesešla. Spíše zaznamenala zájem okolí o tuto nemoc.

9. Sexualita, reprodukční období

První informace o dospívání získala od sestry, pak se o ně začala zajímat sama. Další informace získala i od své matky, se kterou má dodneška velmi dobrý, až kamarádský vztah. V kolika letech navštívila gynekologa si již nepamatuje. Bylo to již v dětském věku, protože kvůli ATB, trpěla kvasinkami. Problémy s dospíváním nepocítovala. První menstruace se dostavila v 15ti letech. Hormonální antikoncepci nikdy nebrala, chrání se bariérovými metodami. Na preventivní gynekologické prohlídky dochází pravidelně 1x ročně. Prodělala dvě těhotenství, ukončené potraty. Obě těhotenství byla neplánovaná. Poprvé otěhotněla v 18ti letech. Byla rozhodnutá si dítě nechat a s přítelem začali plánovat budoucnost. V 16. týdnu těhotenství plod zemřel. Poté upadla do beznaděje a její vztah s přítelem skončil. Ve 20ti letech otěhotněla znovu se svým budoucím manželem. Jelikož neměli žádné zázemí a znali se krátce, šla na umělé přerušování. Žádné výčitky neměla, protože situaci brala jako rutinní záležitost. Až nyní toho lituje. Velmi by si přála dítě. Ale těhotenství jí nebylo lékaři doporučeno. S manželem chtěli dítě adoptovat, nebo si je vzít do pěstounské péče. Sociální úřady jejich žádost zamítly vzhledem k její diagnóze. V poslední době jí tato skutečnost dost trápí. S manželem se s životem bez dětí pomalu smiřují. Manžel je její velkou oporou, o její nemoci věděl od začátku vztahu.

10. Stres, zátěžové situace

Po psychické stránce se cítí dobře. Snaží se hodně věcí si nepřipouštět. Charakterizuje se spíše jako optimistka. Říká, že pesimismus ještě nikomu nepomohl. Když přijde problém,

tak se nehroufí a snaží se ho konstruktivně vyřešit. Zhoršení svého stavu se snaží vyřešit sama s pomocí lékařů. Nechce zbytečně děsit rodinu. Největší oporu vidí v manželovi. Psychologa navštěvovala při léčbě ze závislosti. Hodně jí pomohl. Nyní pomoc nepotřebuje, ale nebála by se ji vyhledat. Rozhodně ji neodsuzuje, ani žádné předsudky vůči psychologické pomoci nemá.

11. Víra, přesvědčení, životní hodnoty

Věřící není. Zajímá ji východní filozofie, občas si o ní něco přečte. Věří v rodinu a přátelství. Žije naplno, budoucnost neřeší. Žádný cíl momentálně nemá. Je ráda, že se s manželem osamostatnili a mají svůj dům. Chtěli by dítě, ale smiřují se s myšlenkou, že je mít nebudou. Momentálně trochu tápe. Skoro vše, co chtěla, už má. Věří, že alternativní medicína může někomu pomoci, ale nikdy ji nevyzkoušela.

12. Jiné

Doposud byla pacientkou dětské kliniky. Příští hospitalizace bude absolvovat již na plicní klinice. Říká, že z tohoto přestupu má smíšené pocity. Od ostatních nemocných s CF neslyšela dobré ohlasy. Raději by zůstala na dětské klinice. Spolupráci se zdravotníky hodnotí kladně.

Problémy s pojišťovnou měla, když si žádala o protipseudomonádovou terapii prostřednictvím agentury domácí péče místo hospitalizací v nemocnici. Velmi jí vadí, že ji domácí terapie nebyla umožněna.

žena C, 30 let

Velmi otevřená, přátelská a milá žena. Rozhovor trval přes dvě hodiny. Nebýt příchodu manžela, trval by déle. Při rozhovoru působila klidně, vstřícně, ráda si povídala. Občas trochu posmutněla. Při rozhovoru pokašlávala. Znamky cystické fibrózy nejsou na první pohled nijak patrné.

Cystická fibróza u ní byla diagnostikována v sedmi letech, od té doby je léčena na klinice. Od 27ti let se léčí na plicní klinice.

K poslední plánované hospitalizaci byla přijata 3.12.2007. Zdravotní stav je špatný.

1. Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví

Cystická fibróza byla diagnostikována v sedmi letech. Zpočátku se projevovala častou únavou, poleháváním, urputným kašlem. O nemoci se dozvěděla v deseti letech od lékaře. O nové informace se zajímá. Má kamarádku, která také trpí CF. Hodně nových informací má od ní. Ta jí také doporučila členství v Klubu CF. Členem klubu je od 22ti let. Pravidelně dostává zpravodaj, který je pro ni dalším zdrojem informací.

Léčebná doporučení dodržuje, každý den pravidelně inhaluje i fluttruje. Za poslední rok trpí opakovanými infekcemi doprovázenými zhoršeným kašlem, horečkou a zimnicí. Několikrát neplánovaně vyhledala léčebné zařízení. Plánovaně je hospitalizovaná 4–5x do roka a do pneumologické poradny dochází každý měsíc.

S narůstajícím věkem jí nemoc více omezuje. Vadí jí, že nemůže pracovat a je závislá pouze na invalidním důchodu. Mrzí ji, že si nemůže vzít žádnou půjčku na vlastní bydlení. Ráda by měla miminko, ale to se jí nedaří. Dále by ráda sportovala. Přiznává, že nemůže žít naplno.

2. Výživa a metabolismus

V dětství trpěla nechutenstvím, málo jedla, byla hodně hubená. Rodiče ji museli nutit do jídla. Nyní je to naopak. Má velkou chuť k jídlu. Chutná jí skoro vše, má ráda italskou kuchyni. Snaží se vyhýbat mastným, tučným jídlům a jídlům s majonézou, která jí způsobují potíže. Za den vypije kolem 2–3 litrů tekutin, hlavně šťávy. Každý den si dá 1x kávu. Také popíjí Fresubin, nejraději má čokoládový. Nyní váží 58,5 kg a měří 169 cm. Během roku se její váha pohybuje mezi 58 až 62 kg. Nekouří, drogy nebere, občas si dá skleničku piva.

Říká, že asi od 25ti let se jí více kazí zuby. Za poslední rok navštívila zubaře 5x. Pociťuje častější padání vlasů. Občas také trpí na kožní plísň, na které používá krém proti plísni. S nehty problémy nemá.

3. Vylučování

Stolice je pravidelná, formovaná 1-2x denně. Před každým jídlem užívá pankreatické enzymy (Kreon). Občas se stane, že zapomene. Pak následují průjmy. Trpí na opakované záněty močových cest. Nepozoruje, že by se zvýšeně potila.

4. Aktivita, cvičení

Nemyslí si, že by se v dětství její fyzická aktivita lišila od jejích vrstevníků. Hodin tělesné výchovy se zúčastnila, ale nebyla klasifikována. Žádných pohybových kroužků se nikdy nezúčastnila, vždy ráda četla. Nyní velmi ráda paličkuje, chodí do krajkářské školy. Ráda by se tím někdy živila. Cítí, že během posledních let, se její fyzická aktivita zhoršuje. Běhání byl pro ni vždy velký problém. Na kole neujede více jak 3 km. Také sekání zahrady jí začalo dělat potíže. Snaží se rehabilitovat každý den.

Kvůli častým absencím, byly její výsledky ve škole průměrné. Většina učitelů její nemoc akceptovala, ale prý se našly i výjimky. Říká, že kvůli volbě povolání byla i u komise, která jí pomáhala rozhodnout, jaký obor si může vybrat. Chtěla se učit kuchařkou, zahradnicí či elektrikářkou. Nic z toho jí nebylo ze zdravotních důvodů umožněno. Nakonec se vyučila švadlenou. Do 21ti let pracovala v továrně v oddělení výstupní kontroly. Neměla problém sehnat si práci. Pracovala v dvousměnném provozu. Vedoucí byl o její nemoci informován. Občas její absence toleroval, občas měl připomínky. Její spolupracovnice však měly k její docházce občas výhrady. Od 22ti let je v plném invalidním důchodu. Zdravotní stav se začal zhoršovat, trpěla opakovanými infekcemi. Od té doby již žádné zaměstnání neměla a na brigády nikdy nechodila.

5. Spánek, odpočinek

S usínáním problémy nemá. Ale v posledním měsíci se v noci často budí, většinou starostmi. Většinou spí kolem 8 hodin, ale málokdy se cítí po probuzení odpočatá. Velmi často je přes den unavená. Většinou si jde lehnout nebo odpočívá u televize. Také ráda odpočívá při paličkování. Žádné speciální relaxační techniky nikdy nepoužívala.

6. Vnímání (citlivost), poznávání

Je krátkozraká již několik let, ale brýle nosit nechce. Říká, že při jejích nošení ji bolela hlava. Na oční kontrole byla naposledy před třemi lety. Se sluchem problémy nemá. Říká, že má velké problémy se rozhodnout, co je dobré a co ne. Se zhoršováním stavu necítí žádnou jistotu, má obavy z budoucnosti. Myslí si, že je o svém zdravotním stavu plně informována a všem informacím rozumí.

7. Sebepojetí, sebeúcta, vnímání sebe sama

Říká, že spokojená se sebou je. Myslí si, že toho v životě zvládla hodně. Věří v sama sebe. Ohledně vzhledu říká, že vždy je co změnit. Má výhrady ke své postavě. Se svým onemocněním se již naučila žít. Říká, že jsou na tom lidé ještě hůře než ona. Svoji nemoc špatně vnímala okolo 15ti let, protože se cítila ve všem velmi omezená nemocí. Nyní má velký strach z budoucnosti. Bojí se, co bude dál.

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

Vyrůstala v úplné rodině, její rodiče dodnes žijí spolu. S otcem měla odmala problematický vztah. Neuznával, že je nemocná. Neakceptoval ji, moc spolu nevycházeli. S matkou vycházela lépe. Doma musela vždy dělat vše, bez ohledu na zdravotní stav. Nyní je 2,5 roku vdaná a po celou dobu žije s manželem u jeho rodičů, se kterými nemá moc dobrý vztah. Před svatbou kvůli špatným vztahům s vlastními rodiči, hlavně s otcem, žila nějakou dobu v pečovatelském domě. S rodiči je v telefonickém kontaktu, občas se vídají.

Má o 8 let mladšího bratra, je hodně zamklý, ale rozumějí si. Má kolem sebe pár přátel, kteří o nemoci vědí. Říká, že ji občas litují, ale zároveň obdivují za to, co vydrží. Hodně kamarádů měla mezi lidmi s CF, ale většina jich zemřela. Občas se cítí velmi osamělá a je jí smutno. Kvůli nemoci nejezdila na akce a pobyty pořádané školou. Každý rok jezdila na ozdravné pobyty s nemocnými s CF, dokud je nezačali od sebe separovat. Nyní nikam na více dní nejezdí.

Do kolektivu nemocných CF nikdy neměla problém zapadnout. Ze zdravého kolektivu byla kvůli nemoci často vyčleňována. Ve škole se jí děti posmívaly.

Říká, že s negativními reakcemi v souvislosti s nemocí, se setkává docela často. Hlavně ze strany tchýně, která ji považuje za „bacilonosiče“ a dává jí to najevo. Také zažila několik výstupů v autobuse. Myslí si, že informovanost veřejnosti se postupně zlepšuje, ale mohla by být větší.

9. Sexualita, reprodukční období

První informace ohledně dospívání získala ve 12ti letech ve škole. Žádné potíže s dospíváním nikdy nepociťovala. První menstruaci měla v 11ti letech. Gynekologa navštívila v 16ti letech kvůli prevenci. Nyní ho navštěvuje často, protože dlouhodobě trpí mykotickou infekcí. Neměla problém navazovat vztahy s opačným pohlavím. Měla i přítele s CF, který měsíc před svatbou zemřel na tuto nemoc. Nesla to velmi těžce. Říká, že díky tomu, že bojoval

se stejnou nemocí jako ona, měli velmi harmonický vztah, plný pochopení. Nyní je 2,5 roku vdaná, manžel je o nemoci informovaný a je jí oporou. Jako antikoncepční metodu vždy používala pouze prezervativ, hormonální antikoncepce jí kvůli nemoci nebyla doporučena. Nyní se již několik let marně snaží o miminko, ale lékaři ji od toho zrazují. Tuto skutečnost nese těžce.

10. Stres, tolerance, zátěžové situace, jejich zvládnání

Po psychické stránce se necítí nejlépe. V posledních pár měsících je velmi stresována svým špatným zdravotním stavem a nenaplněnou touhou po miminku. Tyto situace většinou řeší sama nebo s manželem. Říká, že občas to zvládá lépe, někdy hůře. Pomoc psychologa vyhledala po úmrtí svého přítele. Měla dvě sezení do měsíce po dobu jednoho roku. Velmi jí to pomohlo, cítila se lépe. Pomoc psychologů by v případě potřeby vyhledala znovu. Říká, že jejich práce je pro nemocné lidi hodně důležitá.

11. Víra, životní hodnoty, přesvědčení

Žádné dlouhodobé cíle nyní nemá, jejím velkým snem je mít vlastní miminko. V životě věří ve spravedlnost. V Boha věří, ale do kostela nechodí. Nemyslí si, že by jí víra v Boha pomáhala v boji s nemocí. V účinky alternativní medicíny částečně věří, léčitele v minulosti navštívila. Žádné výrazné zlepšení nepocítovala.

12. Jiné

Přechod z dětské kliniky na plicní jí velmi vadil. Na začátku na plicní klinice nemá dobré vzpomínky. Říká, že personál byl nepřipravený a neinformovaný. Myslí si, že by bylo lepší, kdyby pacienti zůstávali ve známém prostředí na dětské klinice, kde jsou na tyto pacienty připraveni.

Spolupráce se zdravotníky se liší podle oddělení. Někde má ty nejlepší zkušenosti, někde má spíše horší.

Velmi jí vadí, že jí pojišťovna neumožnila domácí aplikaci antibiotik prostřednictvím agentury domácí péče. Několikrát tento problém řešila, ale neúspěšně.

žena D, 30 let

Tichá a inteligentní žena s příjemným vystupováním. Rozhovor trval přes hodinu. Během rozhovoru působila klidně a vyrovnaně, nad odpověďmi přemýšlela, občas uhnula

pohledem. Na první dojem nejsou patrné známky CF. Je menší a drobnější postavy, nemá výrazně paličkovité prsty.

Cystická fibróza jí byla diagnostikována v prvním roce, od té doby je léčena na klinice. Dále je léčena pro kardiomyopatii. Nyní přišla k plánované kontrole do pneumologické poradny, 10.12. 2007. Zdravotní stav je mírně zhoršený.

1. Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví

Cystická fibróza byla diagnostikována v prvním roce života. Zpočátku se nemoc projevovala opakovanými průjmy a bolestmi břicha, častějšími infekcemi. O nemoci se dozvěděla od rodičů, kteří jí postupně vše vysvětlili. Žádné informace o své nemoci nikdy nepostrádala, přeje si být maximálně informovaná. Sama nové informace vyhledává, převážně na internetu a ve zpravodaji Klubu CF, kterého je členem více jak deset let.

Snaží se maximálně dodržovat veškerá opatření a doporučení. Její stav je za poslední rok stabilizovaný, výrazně se nemění, sama léčebné zařízení nevyhledala. Plánovaně hospitalizovaná bývá každé 3 měsíce na 14 dnů. Do poradny dochází 1x za 6 týdnů. Její nemoc ji nejvíce omezuje ve sportování a chození do zaměstnání.

2. Výživa a metabolismus

Říká, že v období jejího dětství byla zavedena úplně jiná léčebná opatření než nyní. Musela se držet dieta bez tuku. Nic jí nechutnalo, nejedla, rodiče jí museli do jídla nutit. Nyní jí všechno, snaží se jíst zdravě. Za den vypije kolem 2,5 až 3 litrů tekutin, preferuje čaje a neslazené minerální vody. Fresubin pije pravidelně, nejraději má čokoládový či bez příchutě. Váha je stabilní, drží se na hmotnosti 50 kg při výšce 160 cm.

Nikdy nekouřila, nebrala drogy, alkohol si občas dala příležitostně, ale nedělal jí dobře. Žádné obtížnější hojení ran či jiné problémy s kůží, vlasy, nehty či chrupem nepocítuje. Na stomatologické prohlídky chodí 1x ročně. Za poslední rok měla horečku 2x a to vždy v rámci chřipkového onemocnění.

3. Vylučování

Stolice je pravidelná, formovaná, 1x denně. Pravidelně užívá pankreatické enzymy před každým jídlem. Problémy s vylučováním moče nemá.

Nadměrně se potí hlavně v období letních měsíců. Nijak zvlášť nepříjemně se necítí, díky zvýšené hygieně. V tomto období zvýšené ztráty solí hradí dosolováním potravin.

4. Aktivita, cvičení

Co se týče aktivity, svým vrstevníkům v rámci možností stačila. Z hodin tělesné výchovy byla omluvena, žádných pohybových kroužků se nezúčastnila. Chodila na kreslení a na hodiny klavíru. V 15ti letech lyžovala i běžkovala, žádné problémy jí to nedělalo. Celkově cítí, že se její fyzická aktivita s věkem zhoršuje. Během posledních dvou let je stabilní. Největší potíže jí činí běh a chůze po schodech. Vyjde do 3. patra, pak se velmi rychle zadýchá. Rehabilituje pravidelně každý den, nedokáže si to bez rehabilitace představit. Mezi její nynější koníčky patří práce na zahradě, četba, ruční práce - háčkování.

Absolvovala základní i střední školu. Na základní škole byla hodně nemocná a měla hodně neomluvených hodin. Učitelé byli informováni o její nemoci a vycházeli jí vstříc. Učební látku vždy dohnala. Opisovala si sešity od spolužačky a neměla pocit, že ostatním nestačí. Má vystudovanou střední sklářsko–průmyslovou školu. Její výběr byl ovlivněn tím, že nemusela nikam dojíždět. V posledních dvou ročnících se její zdravotní stav zhoršil, byla často hospitalizovaná. Musela přejít na individuální studijní plán a úspěšně odmaturovala. Chtěla jít studovat na vysokou školu, ale zdravotní stav jí to neumožnil. Po maturitě si zažádala o plný invalidní důchod, který dostala. Nikdy nebyla zaměstnána, pouze v 15ti letech byla 1x na brigádě v místní sklárně. Pak se začal její zdravotní stav zhoršovat a na brigádu už nemohla chodit. Nyní, i když je její stav stabilizovaný, říká, že by žádnou práci fyzicky nezvládla.

5. Spánek, odpočinek

Problémy se spánkem nemá, spí klidně celou noc. Spí 8 hodin denně, po probuzení se cítí odpočatá. Během dne se tolik unavená necítí, pravidelně prokládá práci odpočinkem. Nejvíce si odpočine čtením knížek. Nyní žádné relaxační techniky nepoužívá. Asi půl roku se věnovala autogennímu tréninku. Myslí si, že jí pomohl se trochu uvolnit a zklidnit, ale nebavilo jí to.

6. Vnímání (citlivost), poznávání

Od 10ti let nosí brýle na dálku. Na oční prohlídky chodí 1x ročně. Problémy se sluchem nemá.

Myslí si, že nemá problémy se rozhodnout. Pocity nejistoty má často, většinou v souvislosti s nemocí a svou budoucností. Domnívá se, že je o svém zdravotním stavu informovaná dostatečně. Všem informacím rozumí, pokud ne, zeptá se.

7. Sebepojetí, sebeúcta, vnímání sebe sama

Říká, že je se sebou spokojená, nic konkrétního by neměnila. Věřící v sama sebe a říká, že hodně vydrží. S fyzickým vzhledem je v rámci možností spokojena.

O své nemoci říká, že je to někdy velmi těžké. V hodně věcech se cítí omezená, ale snaží se žít, tak jak to jde. Nejvíce se bojí zhoršení stavu.

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

Bydlí s oběma rodiči, se kterými má dobrý vztah. Vždy pro ni byli oporou, snažili se jí pomáhat a hlídali, aby dodržovala léčebný režim. Myslí si, že matka to občas s péčí přeháněla. Má o tři roky mladší sestru, která s nimi již nežije. I ta je pro ni v nemoci velkou oporou.

Má kolem sebe pár kamarádek. Navštěvují se doma. Ven nikam moc nechodí, občas na procházky. Málokdy u někoho přespí, netroufá si odjet na několik dní. Vždy to byl pro ni problém. Nikdy nejezdila na školy v přírodě či na vícedenní výlety. Přátelí se i s lidmi s CF. Jsou v telefonickém kontaktu nebo si dopisují. Její blízké okolí o nemoci ví, zajímají se o ni, mají starost.

Ve volném čase si ráda popovídá s kamarádkou, znají se od základní školy, se vším jí pomáhala. Jsou chvíle, kdy se cítí osamělá.

Stále má problémy se začleňováním se do kolektivu. Říká, že když se člověk nemůže zúčastnit všech akcí jako ostatní, je to znát.

Špatné zážitky má hlavně ze školy, kdy se jí děti kvůli nemoci posmívaly. Nyní se už tak často s negativní reakcí neseťkává. Občas k nějakým střetům dojde v hromadných dopravních prostředcích. Myslí si, že informovanost veřejnosti je malá. Překvapilo ji, že i někteří lékaři nevědí, co je to za nemoc.

9. Sexualita, reprodukční období

První informace v souvislosti s dospíváním pochytila ve škole mezi 12.–13. rokem. Výrazné problémy v dospívání nezaznamenala. Spíše jen opožděný vývoj asi o 2–3 roky, menstruovat začala v 17ti letech. Poprvé navštívila gynekologa v 19ti letech kvůli nepravidelné

menstruaci se zhoršeným průběhem. Vždy jí bylo při menstruaci velmi špatně. Zvracela, zhubla, měla vysoké horečky. Po hormonální antikoncepci se menstruace i potíže upravily. Hormonální antikoncepci bere bez přestávky asi deset let, žádné problémy nepocituje. Vždy měla problémy navazovat kontakty s opačným pohlavím. S nikým nechodila delší dobu. Říká, že když se někomu svěřila jakou má nemoc, tak vždy dotyčný ztratil zájem. Ráda by měla děti, ale ví, že její zdravotní stav to nedovoluje. Občas je jí to líto, ale je s tím smířená. Říká, že má kolem sebe hodně malých dětí, kterým dělá tetu.

10. Stres, tolerance zátěžové situace, jejich zvládnutí

Nyní se již po psychické stránce cítí dobře. Za poslední rok neprožila žádnou krizi či zátěžovou situaci. Před třemi lety prodělala krizové období v souvislosti s přechodem z dětské kliniky na plicní kliniku. Říká, že na plicní klinice zažila velmi špatné a necitlivé jednání. Neznali léčebné postupy, hygienická opatření, vše si tam musela hlídat sama. Z této situace se zhroutila. Vyhledala pomoc psychologa, který jí velmi pomohl. Nemá problém s tím, vyhledat ho v případě potřeby znovu. V takových situacích je jí největší oporou kamarádka a rodina. Většina zátěžových situací či stresů vzniká v souvislosti s nemocí či hospitalizací.

11. Víra, životní hodnoty, přesvědčení

Žádné cíle či sny nemá. Říká, že raději nic neplánuje. Uvidí, co přijde. V životě věří v dobré lidi, kteří dokážou pomoci. V Boha nevěří. Alternativní medicíně částečně věří. Když byla malá, rodiče s ní navštívili hodně léčitelů. Říká, že pouze jedna léčitelka jí dokázala trochu pomáhat. S tou byla spokojena. Již k ní řadu let nechodí, ztratily kontakt.

12. Jiné

Chápe nutnost návaznosti péče z dětské kliniky na plicní. Kdyby si mohla vybrat, raději by zůstala na dětské klinice. Říká, že v poslední době se přístup na plicní klinice zlepšil. Také se zlepšily vztahy s personálem na plicní klinice, i když říká, že občas to jde ztuha. Spolupráci s personálem na dětské klinice si nemůže vynachválit. Vadí jí, že pojišťovny neumožňují antibiotickou léčbu doma, že musí být kvůli terapii hospitalizována.

žena E, 35 let

Energická, přátelská a vstřícná žena, bez patrných známek CF.

Cystická fibróza u ní byla diagnostikována ve třech letech. Od té doby byla léčena na klinice. Trpí plicní formou cystické fibrózy. Od roku 1998 je po oboustranné transplantaci plic. Nyní je pro rejekci² navržena na retransplantaci a zařazena na čekací listinu. V současné době je její zdravotní stav špatný. V rodině se CF nevyskytla, ale sestra i rodiče jsou nosičem CFTR genu.

1. Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví

Cystická fibróza byla diagnostikována ve třech letech. Zpočátku se projevovala převážně kašlem a následnými virózami, později i zápallem plic. První informace o své nemoci se dozvěděla od rodičů a od lékaře. Říká, že vzhledem k tomu, že své dětství a dospívání prožívala za dob totalitního režimu, postrádala hodně informací. Nikdo ji neinformoval o tom, jak brzy se na tuto nemoc umírá. Podle jejích slov, chyběly léky a pomůcky a lékaři nebyli tak sdílní jako v současné době. Nyní se velmi zajímá o nové informace. Chce být informována v plném rozsahu, také o veškerých novinkách týkajících se léků, nových postupů či příběhů lidí s CF. Členem Klubu nemocných CF nikdy nebyla, ale činnost Klubu CF pravidelně sleduje na internetových stránkách.

Léčebná doporučení a opatření dodržuje poctivě, sama si nic neupravuje. Veškeré změny vždy konzultovala se svým lékařem. Po transplantaci plic již nedochází ani k plánovaným preventivním hospitalizacím, ani do pneumologické poradny. Chodí na pravidelné kontroly na transplantační oddělení. Za poslední rok sama vyhledala léčebné zařízení kvůli zhoršujícímu se stavu a narůstající dušnosti.

Její nemoc ji před transplantací omezovala hodně v pohybu, ve sportování a cestování. Po transplantaci ji některé aktivity byly umožněny. Jako každá žena, by ráda měla děti, což vzhledem ke svému stavu mít nemůže.

2. Výživa a metabolismus

Říká, že jedla úplně stejně jako ostatní děti, navštěvovala školní jídelnu. Nechutenstvím nikdy netrpěla. I nyní jí vše, v ničem se neomezuje, má velikou chuť k jídlu. Z potravin preferuje maso a zeleninu na všechny způsoby. Žádné potraviny jí dosud nezpůsobovaly potíže. Za den vypije 2-3,5 litrů tekutin, preferuje černé a ovocné čaje. Občas pije

² rejekce – jedná se o soubor imunitních reakcí organismu namířených proti transplantovanému orgánu

i coca – colu nebo kávu či cappuccino. Nutridrink pila jen před transplantací, již ho řadu let nepije.

Nyní při výšce 161 cm váží 69 kg. Od ledna 2007 do září 2007 byla její váha stabilní, držela se mezi 59–60 kg. Od září 2007 se hmotnost zvýšila na nynějších 69 kg.

Pochází z nekuřácké rodiny, sama také nikdy nekouřila. Alkohol pila dříve pouze příležitostně, nyní ho nepije vůbec. Drogy nikdy nebrala a odsuzuje je, protože má negativní zkušenosti ze svého okolí.

Na stomatologické prohlídky chodí pravidelně 2x ročně. V posledních letech se jí odvápnují zuby. Podle jejího lékaře za to může kortikoidová terapie. S kůží, vlasy a nehty žádné obtíže nemá. Říká, že jí po transplantaci vymizel na prstech rukou paličkovitý vzhled posledních článků prstů a nehtů.

Za poslední rok měla opakovaně zvýšenou teplotu v souvislosti se zhoršujícím se stavem a infekcemi.

3. Vylučování

Žádné potíže s vylučováním moče ani stolice nemá. Stolice je pravidelná, formovaná, bez příměsí, 1x denně. Pankreatické enzymy brala před transplantací, po transplantaci byly vysazeny.

Nadměrně se potí hlavně při fyzické námaze či při pobytu na slunci. Velmi jí to vadí. Situaci řeší zvýšenou hygienou a různými deodoranty.

4. Aktivita, cvičení

Nemyslí si, že by se její fyzická aktivita lišila od jejích vrstevníků. Hodin tělesné výchovy se plně účastnila. V rámci ZŠ hrála aktivně vybíjenou. V dětství navštěvovala pouze výtvarnický kroužek. Mezi její současné zájmy patří četba, fotografování, archeologie a egyptologie.

Nyní se její fyzická aktivita velmi zhoršuje. Problémy jí dělá jakákoliv aktivita spojená s větší fyzickou zátěží. Denně rehabilituje.

Říká, že nemoc jí nijak nekomplikovala docházku ani na základní, ani na střední škole. Svým spolužákům většinou stačila, učitelé byli o její nemoci informováni a vycházeli jí vstříc. Její nemoc neovlivnila výběr povolání. Chtěla studovat polygrafii a také vystudovala střední odborné učiliště knihařské a polygrafické. Během studia chodila na brigády bez omezení. Dále pracovala několik let na plný úvazek jako ruční knihařka. Zaměstnání jí žádné zdravotní

problémy nezpůsobovalo. Její zaměstnavatel o nemoci věděl a vycházel jí vždy vstřícně. Nikdy neměla problém, že by kvůli nemoci nesehnala práci. Po transplantaci si musela zažádat o plný invalidní důchod z důvodu snížené imunity. Nyní by práci na plný úvazek již nezvládla.

5. Spánek, odpočinek

Problémy se spánkem nemá. Spí celou noc, většinou kolem 7 hodin. Po probuzení se cítí odpočatá. Přes den bývá unavená tak 1-2 dny v týdnu. Nejvíce si odpočine u televize, při čtení knížek, nebo při luštění křížovek. Nikdy nezkoušela žádné relaxační techniky.

6. Vnímání (citlivost), poznávání

Má problémy se zrakem. Je krátkozraká, nosí brýle na dálku. V posledních měsících mívá unavené oči. Podle jejího lékaře je příčinou léčba kortikoidy. Na oční kontroly chodí 1x ročně. Se sluchem problémy nemá.

Nemyslí si, že by někdy měla problémy se rozhodovat, spíše naopak. Nemívá pocity nejistoty.

Myslí si, že je o svém zdravotním stavu dostatečně informována. Když něčemu nerozumí, vždy se zeptá.

7. Sebepojetí, sebeúcta, vnímání sebe sama

Říká, že sama se sebou spokojená je, ale chtěla by toho dokázat ještě mnohem více. Charakterizuje se jako silný člověk, který něco vydrží. Její vnitřní síla ji už několikrát hodně pomohla. Jako každá žena má určité výhrady ke svému vzhledu. V současnosti jí nejvíce vadí, že má po kortikoidech opuchlý obličej a krk.

Se svým onemocněním se naučila žít. Jsou chvíle, kdy ho nevnímá vůbec. Přesto říká, že se nejvíce bojí, že i přes její velkou snahu nad ní nemoc zvítězí.

8. Plnění rolí a mezilidské vztahy

Její rodiče se rozvedli, když jí bylo 12 let, ale doposud mezi sebou udržují kontakt a zůstali přáteli. Pravidelně se s nimi vídá a má velmi dobrý vztah i s jejich partnery. Rodiče jí pomáhali, byli a jsou jí v nemoci oporou. Je podruhé vdaná, bydlí s manželem. Má dvě sestry, vlastní a nevlastní a s oběma má velmi dobrý vztah. Je obklopena mnoha přáteli, se kterými se chodí bavit ven nebo se navštěvují doma. Nikdy neměla problém zapadnout

do kolektivu, spíše naopak. Svůj volný čas tráví nejraději se svým manželem, rodinou a přáteli. Její okolí o nemoci ví a podporují ji v boji s touto nemocí. Nemívá problém opustit domov na více dní či u někoho přespát. Necítí se osamělá, zatím k tomu neměla důvod. Negativní zkušenosti zažívá v podobě pohledů lidí v hromadných prostředcích. Říká, že jeden cestující ji poslal k lékaři.

Myslí si, že informovanost o CF je stále velmi malá, i když se to prý postupem času zlepšuje.

9. Sexualita, reprodukční období

První informace v souvislosti s dospíváním získala od kamarádky a v rámci sexuální výchovy na ZŠ. Žádné problémy s dospíváním neměla. První menstruaci měla ve 12ti letech. Gynekologa navštívila poprvé ve 21ti letech kvůli preventivní prohlídce. Nikdy neměla problém navazovat kontakty s opačným pohlavím. Nyní je vdaná podruhé. Oba manželé byli o nemoci a prognóze informováni. Současný manžel jí je velikou oporou a nyní - při zhoršování stavu se o ni velmi bojí. Již několik let používá jako antikoncepční metodu hormonální antikoncepci. Děti mít chtěla. S manželem byli na genetických testech, které dopadly dobře. Oba jsou v pořádku, ale otěhotnět se jí nepodařilo. Nyní je již smířená s tím, že při její nemoci a současném zdravotním stavu, to není možné.

10. Stres, tolerance zátěžové situace, jejich zvládnutí

Nyní se po psychické stránce již cítí o trochu lépe. Za poslední rok pro ni bylo nejtěžší situací, když přestala dýchat a byla převezena na ARO, kde byla napojena na umělou plicní ventilaci. Říká, že i když různé zátěžové či stresové situace zvládá dobře, toto byl pro ni nejtěžší okamžik v životě. Říká, že má štěstí na lidi kolem sebe. V těchto situacích je pro ni oporou manžel, rodiče, sestra, tchyně i kamarádi.

Odbornou psychologickou pomoc nikdy nevyhledala. Ale říká, že pokud někomu pomůže nebo ho uklidní, je to jen dobře.

11. Víra, přesvědčení, životní hodnoty

Její dlouhodobým cílem je žít co nejdéle. Svůj jeden velký sen si splnila - podívala se do Egypta. To jí bylo umožněno jen díky transplantaci plic. Jak sama říká, neuskutečnitelným snem, je být zdravá, mít děti a žít normální život jako zdraví lidé. V životě věří v obrovskou vnitřní sílu. V Boha nevěří, ale o víře čte a přemýšlí. Myslí si, že alternativní medicína může pomáhat, ale ne lidem vážně nemocným.

12. Jiné

K návaznosti péče z dětské na plicní kliniku, nemá žádné výhrady, má pouze pozitivní zkušenosti. S personálem se kterým se setkávala a i teď setkává, má velmi dobrý a přátelský vztah.

Negativních zkušeností s pojišťovnami má hned několik. Říká, že v roce 1998, kdy měla spirometrii 16% a byla navržena na transplantaci plic a zařazena na čekací listinu, jí revizní lékař zdravotní pojišťovny zamítl přidělení kyslíkového přístroje. Po skoro půlroční hospitalizaci v nemocnici, kdy téměř celý pobyt proležela na JIP a dokonce i na ARO, neustále za podpory kyslíkových přístrojů, byla navržena na retransplantaci a zařazena na čekací listinu, trvalo pojišťovně skoro čtyři měsíce než jí schválila a poslala kyslíkový přístroj. Podle svých slov, po celou tu dobu fungovala pouze díky zdravotnickému personálu, který jí domů půjčoval kyslíkové bombičky z oddělení a manžel jí je obden jezdil vyměňovat.

10.3 Porovnání dospívajících a dospělých

V této části porovnávám subjektivní vnímání kvality života dospívajících a dospělých v jednotlivých oblastech dle modelu Gordonové.

1. Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví

Zde panovala shoda pouze ve věku, kdy byla tato nemoc diagnostikována, a to v rozmezí od kojeneckého věku do 7 let u obou skupin. Velký rozpor nastal v otázce získávání informací o CF. Dospívající se na rozdíl od dospělých brání veškerým novým informacím, sami si nic nového nezjišťují. Jsou spokojeni s rozsahem informací, které mají. Naopak dospělí se aktivně shání po nových informacích, tři z nich jsou členy Klubu CF, čtvrtá respondentka se aktivně zajímá o jeho činnost. Nikdo z dotazovaných dospívajících není členem Klubu CF.

Zhoršování zdravotního stavu za poslední rok, subjektivně nevnímají čtyři dospívající a pouze dvě dospělé. Činnosti, ve kterých nemoc nemocné CF omezuje, všichni dospívající uvedli sport a celkově pohyb, kdežto dospělé uvádějí širší záběr omezení. Nemoc je omezuje nejen ve sportu, ale také v cestování, v chození do práce a také v tom mít děti.

2. Výživa a metabolismus

V současné době trpí nechutenstvím pouze jedna dospělá respondentka, nikdo jiný nechutenstvím netrpí. Zažívací obtíže po určitých jídlech, mají pouze dvě dotazované dospělé. Co se týče popíjení Fresubinu či Nutridrinku, zde nastala shoda. Váhu, která odpovídá výšce, má pouze jeden dospívající a tři dospělé. Jak někteří dospívající, tak i někteří dospělí vyhledají příležitostně alkohol, nikdo nekouří a drogy bral pouze jeden respondent. Problémy s vlasy a kůží uvádí z dotazovaných pouze jedna dospělá respondentka. Problémy se zuby uvádí jeden dospívající a dvě dospělé.

3. Vylučování

Potíže s vylučováním moče nikdo z dotazovaných neudává. U dospívajících dva respondenti uvádějí průjmovité stolice po terapii ATB a další dva při vynechání pankreatických enzymů. Toto uvádí pouze jedna dotazovaná dospělá. Nadměrné pocení vnímají dva dospívající a tři dospělé.

4. Aktivita, cvičení

Na otázku, zda se fyzická aktivita s věkem zhoršuje, tři dospívající odpověděli, že nevidí rozdíl. Tři dospělé naopak uvádějí, že jejich fyzická aktivita se s věkem zhoršuje. Nadměrná fyzická aktivita činí potíže všem dotázaným. Dospělí i dospívající, kteří se zúčastnili ve škole hodin tělesné výchovy, většinou nebyli klasifikováni.

Co se týče studia, také u dospělých nemoc ovlivnila všem (kromě jedné respondentky) docházku, výběr studia či místo studia. V oblasti uplatnění se na trhu práce, u dospívajících nelze toto zatím posoudit. Všichni mají vizi, že se budou svým studovaným či plánovaným povoláním živit. Ne u všech dospělých respondentek byly tyto vize z dospívání naplněny. Některé několik let pracovaly, ale většina kvůli zhoršujícímu se zdravotnímu stavu zažádala o plný invalidní důchod. Většina dotázaných dospělých si myslí, že by nyní nebyla schopna vykonávat nějaké zaměstnání.

5. Spánek, odpočinek

Souhrnně lze říci, že jako vše, i spánek, je velmi individuální. Někteří dotazovaní, spí celou noc, jiní se budí kašlem či starostmi. Dospívající spí průměrně zhruba 8 hodin, dospělí spí průměrně zhruba 8,5 hodin denně. V obou skupinách se většina cítí po probuzení odpočatá. Únavu pocítují tři dospívající, zřídka unavené bývají tři dospělé.

6. Vnímání (citlivost), poznávání

Problémy se sluchem nemá nikdo z dotazovaných. Zhoršený zrak mají všechny dotazované dospělé a pouze jeden dospívající. Problémy s rozhodností nemají tři dospívající a čtyři dospělé. Pocity nejistoty v souvislosti s nemocí mají jak dva dospívající, tak i dvě dotazované dospělé. Jak dospívající, tak dospělí si myslí, že jsou dostatečně informováni o svém zdravotním stavu.

7. Sebepojetí, sebeúcta, vnímání sebe sama

Spokojenost sami se sebou, uvádějí tři dospívající a čtyři dospělé. Většina dotazovaných uvedla, že v sama sebe věří. Některým z nich již vnitřní síla pomohla překonat těžká období. Se svým fyzickým vzhledem je většina spokojena, někteří mají drobné výhrady. Naprostá shoda panovala u vnímání svého onemocnění. Všichni uvedli, že se se svojí nemocí sžili a vnímají ji jako součást svého života. Obavy z budoucnosti a ze zhoršování zdravotního stavu uvádějí čtyři dospělí a tři dospívající.

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

Všichni dospívající a čtyři dospělé se shodli, že největší oporou v nemoci, jim byli vždy rodiče. Tři dospělé respondentky jsou vdané a mimo rodiny, jim další oporou v nemoci jsou jejich manželé. Z rozvedených rodin je pouze jedna dospělá a dva dospívající. Špatný vztah s jedním z rodičů má jedna dospělá respondentka a dva dospívající respondenti. Všichni dotazovaní uvádějí, že mají kolem sebe několik dobrých přátel. Osaměle se občas cítí tři dotazované dospělé, z dospívajících pouze jeden, který však samotu vyhledává. Většina dospívajících a tři dospělé nemají problém zapadnout do nového kolektivu. Ne všichni se zúčastnili či stále zúčastňují vícedenních školních akcí. Nyní dva dospívající a dvě dospělé uvádějí jako problém, přespat mimo domov více dní. Oproti dospívajícím, kde se s negativními reakcemi v souvislosti s CF nesetkal zatím nikdo, tak z dospělých mají negativní zkušenosti čtyři dotázané. Co se týče názoru na informovanost veřejnosti, zde nastala shoda. Všichni se domnívají, že o CF je informováno stále málo lidí.

9. Sexualita, reprodukční období

Stejně jako u dospívajících, ani většina dospělých nepociťovala žádné problémy s dospíváním. Pouze jedna dotazovaná dospělá uvádí, že díky své nemoci má problém

navazovat kontakt s opačným pohlavím. Další tři dospělé respondentky jsou vdané a jedna má přítele. Dospívající nyní stále partnery nemají, ale nepocítují problémy v navazování kontaktů s opačným pohlavím. Z dospívajících čtyři dotazovaní uvedli, že nevidí problém v založení rodiny, u dospělých má stejný názor pouze jedna respondentka. Zbylé čtyři dospělé respondentky, by si děti velmi přály. Dvě z nich jsou smířené, že děti mít nebudou, další dvě se pomalu začínají s touto skutečností smiřovat.

10. Stres, tolerance, zátěžové situace, jejich zvládnání

Až na jednu dospělou respondentku, se všichni dotazovaní cítí po psychické stránce dobře. Problémy, které přicházejí v souvislosti s nemocí, se narozdíl od dospívajících, snaží většina dospělých řešit nejdříve sama. Odbornou psychologickou pomoc vyhledaly tři dotazované dospělé a jeden dospívající. Ten si již nevzpomíná, čeho konkrétně se problém ohledně CF týkal.

11. Víra, životní hodnoty, přesvědčení

V otázce ohledně dlouhodobých cílů nastal výrazný rozpor mezi dotazovanou skupinou dospívajících a dospělých. Na rozdíl od dospívajících, jejichž cíle se upínají spíše ohledně dokončení či vystudování školy, všechny dospělé respondentky se shodly na tom, že v současné době žádné cíle nemají. Na otázku v co v životě věří, byly odpovědi jak u dospívajících, tak u dospělých různorodější. Objevily se odpovědi jako víra v rodinu a přátelství, „v něco, co mě uzdraví“, ve spravedlnost, lásku, v dobré lidi či ve vnitřní sílu. V Boha věří jeden dotazovaný dospívající a jeden dospělý, někteří v nic nevěří, jiní zase v nějaké jiné cizí síly.

12. Jiné

Oproti dospívajícím, je již většina dospělých, hospitalizována na oddělení pro dospělé. Tři dospělé nemají na přechod z dětské kliniky na plicní kliniku dobré vzpomínky, čtvrtá respondentka má z této změny obavy. Až na jednu respondentku z řad dospělých se všichni dotazovaní shodli, že by raději docházeli k plánovaným hospitalizacím na dětskou kliniku. Lze říci, že si všichni dotazovaní s většinou zdravotníků, které vídali či vídají opakovaně, vytvořili přátelský vztah založený na důvěře. Také na rozdíl od dospívajících, kteří nikdy neřešili problémy s pojišťovnami v souvislosti s jejich nemocí, čtyři dotazované dospělé problémy s pojišťovnami měly. Problémy

těchto třech dospělých se týkaly umožnění aplikace ATB prostřednictvím agentur domácí péče.

10.4 Přínos nemoci nemocným CF

K zjištění přínosu nemoci nemocným, jsem použila upravený dotazník BFSC, který se skládá z deseti tvrzení. Tento dotazník jsem dala vyplnit pěti dospívajícím respondentům a pěti dospělým respondentkám, tudíž 20% představuje jednoho respondenta.

Pro větší názornost a lepší porovnání, je každé tvrzení vyjádřeno grafem.

10.4.1 Tvrzení

1. Moje nemoc mi pomohla stát se silnějším, odolnějším člověkem, něco vydržím

S tímto tvrzením spíše souhlasí 60% dospělých a zbylých 40% souhlasí. Kdežto 60% dospívajících odpovědělo těžko říct a po 20% mají odpovědi nesouhlasím a spíše souhlasím.

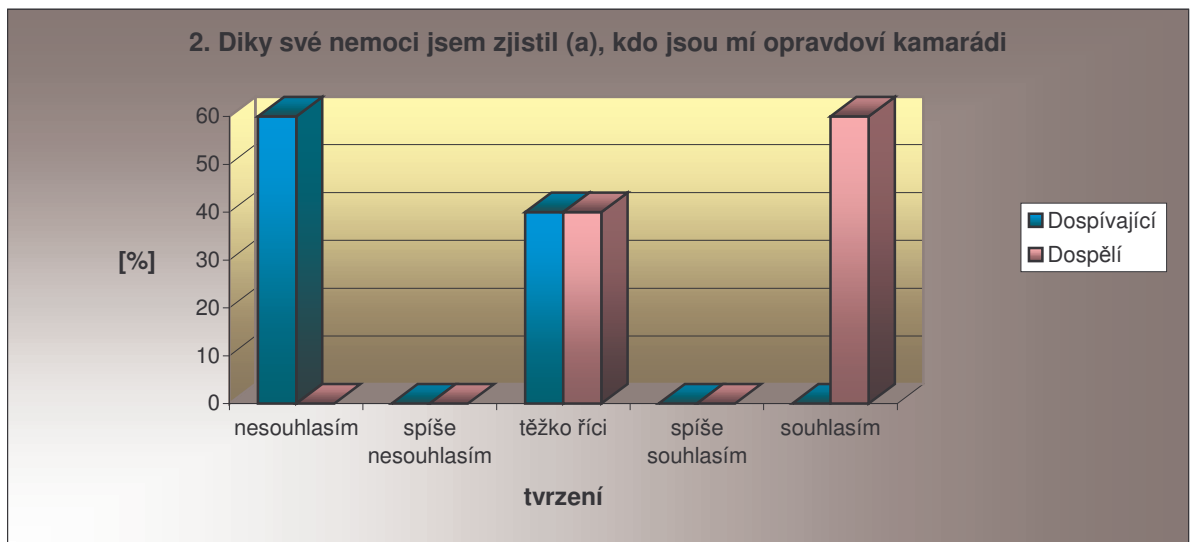
Graf 1. - Moje nemoc mi pomohla stát se silnějším, odolnějším člověkem, něco vydržím



2. Díky své nemoci jsem zjistil (a), kdo jsou mí opravdoví kamarádi

Zde dochází k rozporu, kdy 60% dospívajících s tímto tvrzením nesouhlasí, a naopak 60% dospělých s tímto tvrzením souhlasí. Zbýlých 40% dospívajících i dospělých odpovědělo těžko říct.

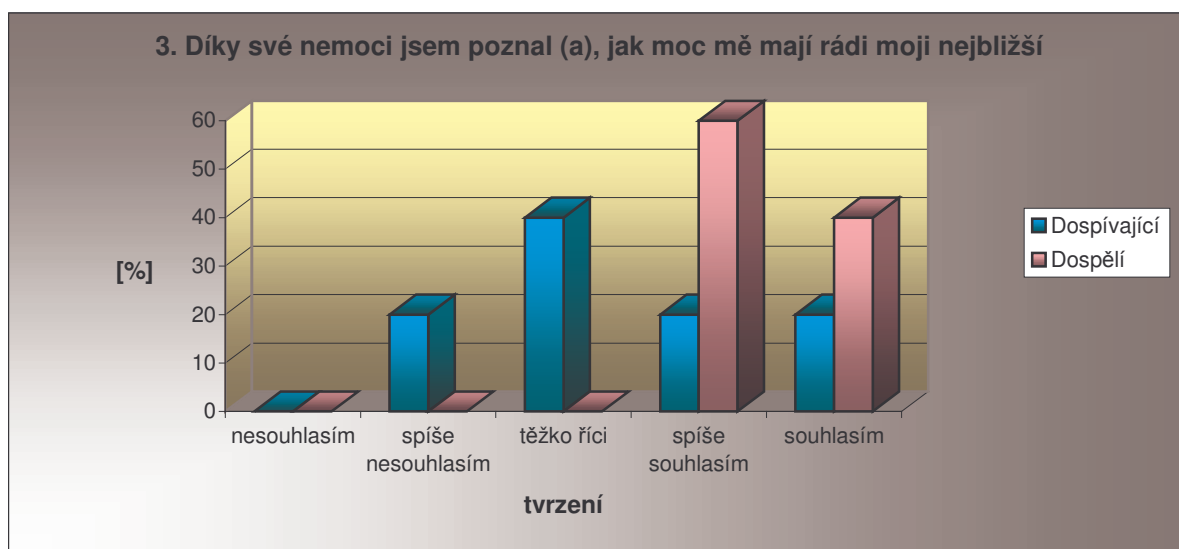
Graf 2. - Díky své nemoci jsem zjistil (a), kdo jsou mí opravdoví kamarádi



3. Díky své nemoci jsem poznal (a), jak moc mě mají rádi moji nejbližší

Na toto tvrzení odpovědělo 40% dospívajících těžko říci, po 20% jsou odpovědi jako spíše nesouhlasím, spíše souhlasím a souhlasím. Kdežto 60% dospělých s tímto tvrzením spíše souhlasí a zbylých 40% souhlasí.

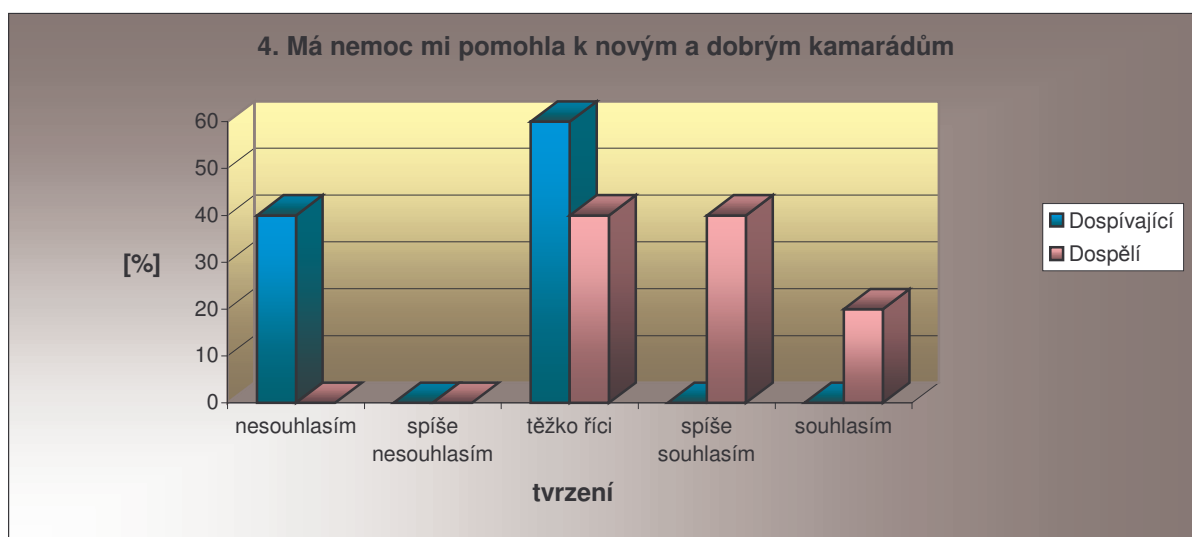
Graf 3. - Díky své nemoci jsem poznal (a), jak moc mě mají rádi moji nejbližší



4. Má nemoc mi pomohla k novým a dobrým kamarádům

Zde 60% dospívajících odpovědělo těžko říct a zbylých 40% nesouhlasím. 40% dospělých odpovědělo těžko říci a spíše souhlasím, zbylých 20% souhlasí.

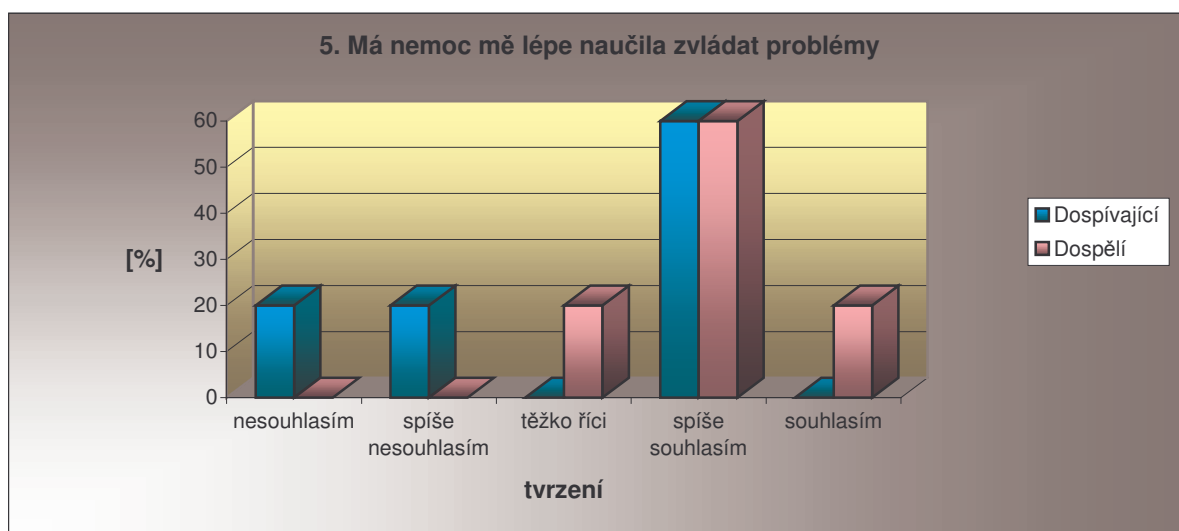
Graf 4. - Má nemoc mi pomohla k novým a dobrým kamarádům



5. Má nemoc mě lépe naučila zvládat problémy

V tomto tvrzení došlo ke shodě, 60% dospívajících i dospělých s ním spíše souhlasí, 20% dospívajících nesouhlasí a spíše nesouhlasí. U dospělých 20% odpovědělo těžko říci a souhlasím.

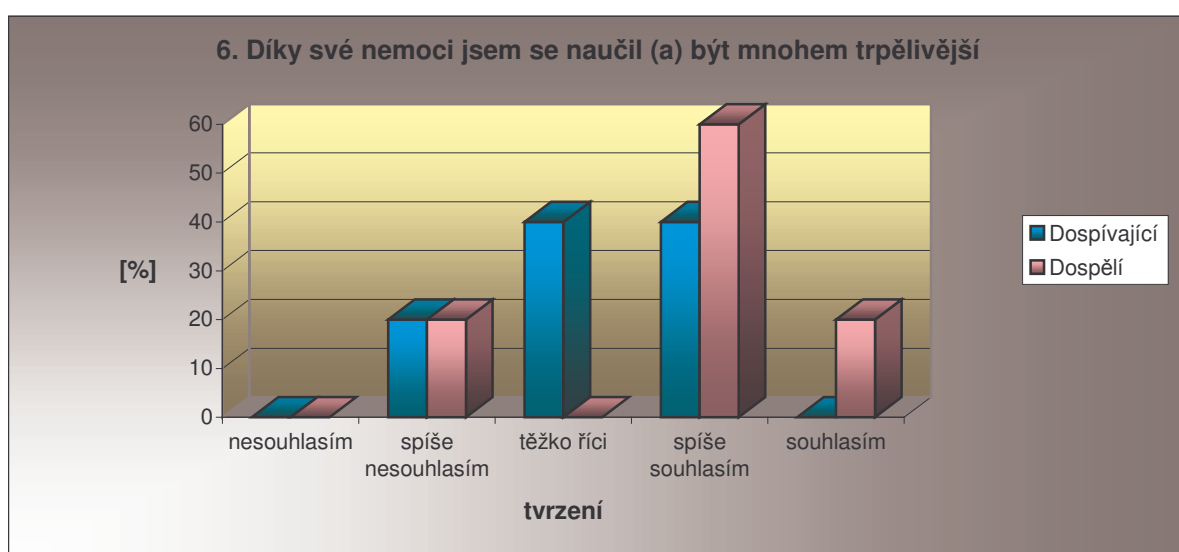
Graf 5. - Má nemoc mě lépe naučila zvládat problémy



6. Díky své nemoci jsem se naučil (a) být mnohem trpělivější

U dospívajících, mají po 40% odpovědi těžko říci a spíše souhlasím, zbylých 20% spíše nesouhlasí. 60% dospělých spíše souhlasí a 20% dospělých spíše nesouhlasí a souhlasí.

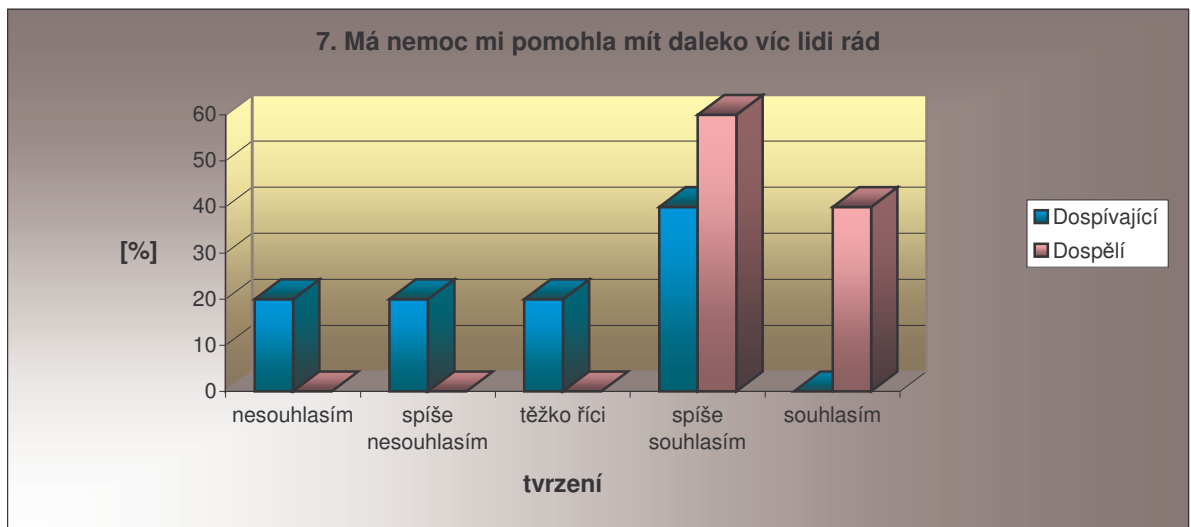
Graf 6. - Díky své nemoci jsem se naučil (a) být mnohem trpělivější



7. Má nemoc mi pomohla mít daleko víc lidí rád

Zde pouze 40% dospívajících spíše souhlasí, po 20% mají odpovědi jako nesouhlasím, spíše nesouhlasím a těžko říci. Kdežto 60% dospělých spíše souhlasí a zbylých 40% dospělých souhlasí.

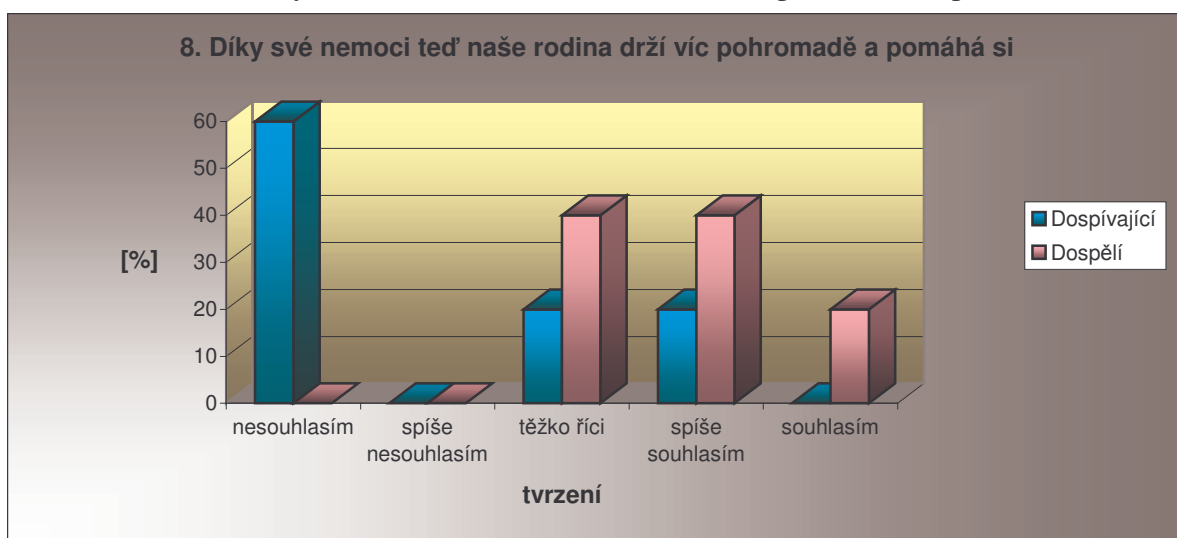
Graf 7. - Má nemoc mi pomohla mít daleko víc lidí rád



8. Díky mé nemoci teď naše rodina drží víc pohromadě a pomáhá si

S tímto tvrzením nesouhlasí 60% dospívajících, dalších 20% uvedlo těžko říci a zbylých 20% spíše souhlasí. U dospělých 40% odpovědělo těžko říci a spíše souhlasím, 20% souhlasí.

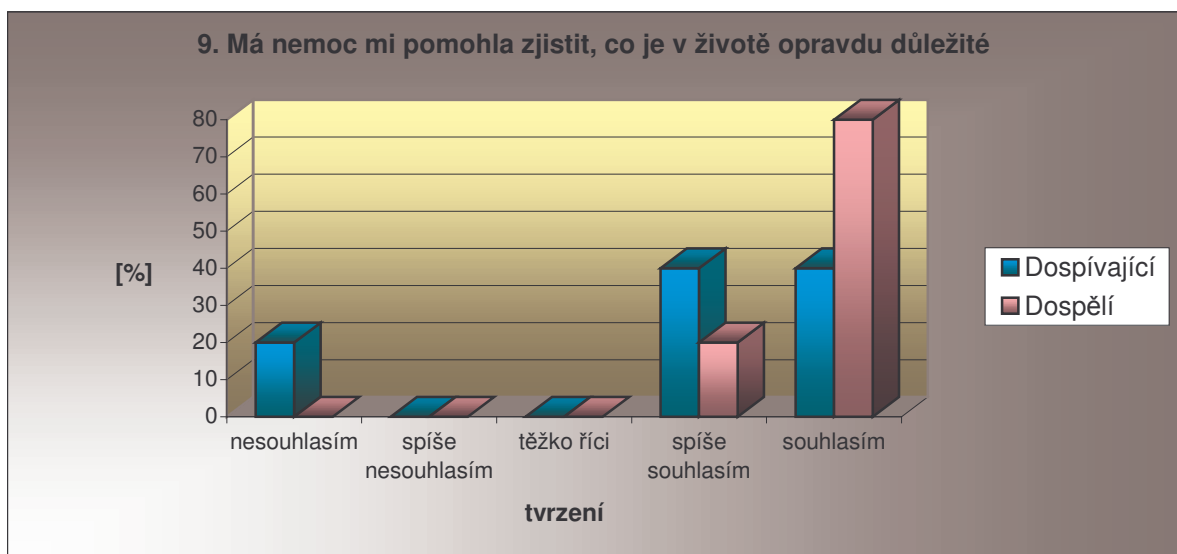
Graf 8. - Díky mé nemoci teď naše rodina drží víc pohromadě a pomáhá si



9. Má nemoc mi pomohla zjistit, co je v životě doopravdy důležité

S tímto tvrzením 80% dospělých souhlasí a 20% spíše souhlasí. U dospívajících 40% spíše souhlasí a 40% souhlasí, zbylých 20% s tímto tvrzením nesouhlasí.

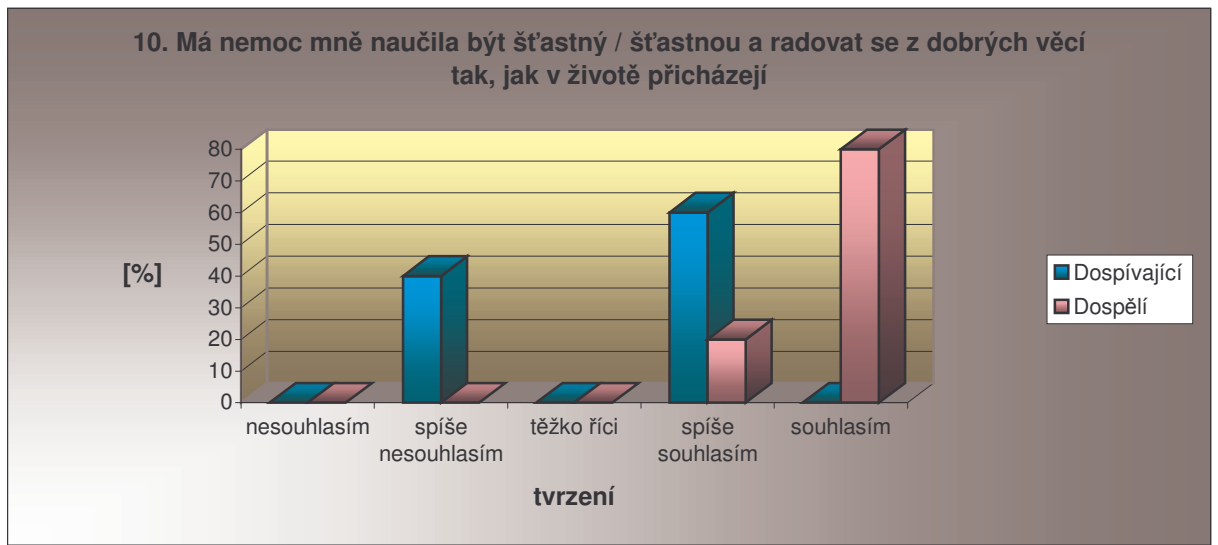
Graf 9. - Má nemoc mi pomohla zjistit, co je v životě opravdu důležité



10. Má nemoc mě naučila být šťastným/ šťastnou a radovat se z dobrých věcí tak, jak v životě přicházejí

Zde opět 80% dospělých souhlasí a 20% spíše souhlasí. U dospívajících panuje rozpor, 60% s tímto tvrzením spíše souhlasí a 40% spíše nesouhlasí.

Graf 10. - Má nemoc mě naučila být šťastným/ šťastnou a radovat se z dobrých věcí tak, jak v životě přicházejí



Diskuse

Cílem empirické části, bylo zhodnocení subjektivního vnímání kvality života u dospívajících a dospělých, zhodnocení negativ i pozitiv této nemoci a schopnost začleňování takto nemocných dospělých lidí do společnosti.

Získané údaje jsou pouze informativní a aplikovatelné na tyto 2 skupiny respondentů.

V podkapitole, kde porovnávám názory a vnímání dospívajících a dospělých, došlo v mnoha oblastech ke shodě s dosud zjištěnými a publikovanými informacemi, ale vyskytly se i rozpor.

Jak uvádějí všechny odborné publikace o CF, je to onemocnění, které nemocné omezuje v širokém spektru činností. Toto se mi také potvrdilo, kdy dospívající uváděli hlavní omezení ve sportu, ale dospělí uvedli i jiné činnosti a oblasti.

Překvapil mě absolutní rozpor mezi dospívajícími a dospělými v otázce zájmu o nové informace o své nemoci. Dospívající nové informace odmítají, nemají o ně zájem a vyhýbají se jim. Na rozdíl od dospělých, kteří vítají všechny nové informace a vyhledávají si je sami. Zde se nabízí otázka, co z toho plyne pro zdravotníky i rodiče? Je správným či špatným krokem nechávat dospívající v nevědomosti, co jim nemoc v dospělosti přinese? Je důležité, aby informace, které se k nemocným o jejich nemoci dostávají, byly sdělovány vhodnou, šetrnou a nejlépe osobní formou. Z toho plyne další otázka, zda na tuto šetrnou a osobní formu, je v dnešní uspěchané době a našem zdravotnickém systému, dostatek času a proškoleného personálu?

V oblasti výživy a metabolismu a v oblasti vylučování není jednoznačné potvrzení či vyvrácení nějakého tvrzení z literatury. Převažovali dospívající, kteří mají podváhu. U více jak poloviny dospělých byla váha v normě. Problémy s vlasy, kůží a zuby byly uváděny zřídka, stejně tak i problémy s nechutenstvím či vyprazdňováním. To vypovídá i o tom, jak tato nemoc aktuálně probíhá a jak je vnímána u každého nemocného individuálně.

Cachová, která mapovala respondenty s podobným věkovým rozmezím (ale jako celek), uvádí, že občasné problémy s vylučováním mělo osm dotazovaných a to zpravidla v souvislosti s i.v. ATB. Toto se mi potvrdilo pouze u dvou dotazovaných, další tři uvádějí potíže v souvislosti se zapomenutím pankreatických enzymů.

Dle Vávrové fyzická aktivita ovlivňuje společenskou aktivitu a kvalitu života. Někteří z dotazovaných uvedli, že se nezúčastnili či stále nezúčastňují některých pohybových aktivit,

kroužků či akcí. Přesto se zapadnutím do kolektivu pociťují problém pouze dvě dospělé a jeden dospívající kolektiv nevyhledává. Zhoršování fyzické aktivity v závislosti na věku uvádí jeden dospívající a tři dospělé.

Jakubec uvádí, že většina takto nemocných lidí přechází do invalidního důchodu hned po dokončení studia. U pěti dotazovaných dospívajících toto nelze posoudit, protože stále studují. Sice všem pěti nějakým způsobem nemoc ovlivnila ať už docházku nebo výběr studia, ale dva z dospívajících mají brigádu a nečiní jim zdravotní potíže. Také tři dospělé po ukončení studií ještě nějaký čas pracovaly a teprve až později přešly do plného invalidního důchodu. V současné době je v plném invalidním důchodu pět dotazovaných dospělých, většinou kvůli zhoršujícímu se zdravotnímu stavu.

Cachová ve své práci uvádí silně narušenou sebekoncepci u pěti dotazovaných a u čtyřech částečně narušenou. K mému překvapení však většina dotazovaných, když hovořila - o své spokojenosti sama se sebou a působila zoceleně a sebevědomě. Hlavně na dospělých je znát, jak je jejich nemoc posílila a obrnila. Většina si věří a jsou se sebou spokojeni. Také se všichni s touto nemocí sžili a berou ji jako součást života. Jelikož CF je nemoc, při které se nemocní nedožívají vysokého věku, tak není překvapením, že více jak polovina z dospívajících a většina dospělých uvádí obavy z budoucnosti či ze zhoršování stavu.

V jakékoli těžké životní situaci hraje nezastupitelnou roli blízký člověk, který je jedinci oporou. V tomto případě se všichni dospívající a čtyři dotazované dospělé shodli, že největší oporou v boji s jejich nemocí jsou jim jejich rodiče či alespoň jeden z nich. Překvapilo mě, že až na dvě dospělé, se nikdo z dotazovaných necítí vyčleňován z kolektivu kvůli nemoci. Všichni uvádějí, že jsou obklopeni přáteli. Osaměle se občas cítí tři dospělé a jeden dospívající. Co se týče zkušeností s negativními reakcemi v souvislosti s nemocí, zde nastal rozpor. Žádné negativní zkušenosti nemá nikdo z dotazovaných dospívajících, kdežto u dospělých se s negativními zkušenostmi většina setkala. Z toho by se také dalo vyvodit, že s přibývajícím věkem, zhoršováním zdravotního stavu či osamostatňováním se, kdy začaly přibývat další problémy a většina přestala být pod ochranou rodičů, na nemocné působí reakce širokého okolí. Tyto reakce okolí mohou souviset s velmi malou informovaností široké veřejnosti. Na tom se shodli všichni dotazovaní. I z výzkumu Cachové vyplývá, že si nemocní uvědomují nízkou informovanost široké veřejnosti.

V oblasti partnerských vztahů Vávrová uvádí, že řada nemocných neuzavírá sňatky a preferuje krátkodobější známosti z důvodu limitované životní perspektivy.

I když jsem zkoumala nízký počet respondentů, u dotazovaných dospělých se mi toto nepotvrdilo. Čtyři z pěti dospělých respondentek nikdy neměly problém navazovat partnerské vztahy. Tři respondentky jsou několik let vdané a čtvrtá má několikaměsíční vztah, na kterém jí záleží. Jak uvádí Vávrová, s prodlužující se délkou života je dalším důležitým tématem těhotenství a touha mít vlastní děti. Tuto otázku velmi prožívají či prožívaly čtyři dotazované dospělé. Naopak většina dospívajících nevidí žádný problém v tom, založit si v budoucnu rodinu. To může být důsledkem nezájmu o informace ohledně své nemoci.

Dle výzkumu Cachové, zvládnutí zátěže značně závisí na možnostech mezilidských vztahů. Z jejího výzkumu vyplývá, že dva dotazovaní zvládají zátěž špatně a pět dotazovaných s obtížemi. Tento názor, se mi potvrdil spíše v pozitivním slova smyslu. Jelikož většina dotazovaných má dobré zázemí a mají se o koho opřít, stávající problémy, zvládli, i když někteří s odbornou pomocí. Pouze jedna dospělá respondentka, která má zároveň špatné rodinné vztahy i zázemí, se nyní po psychické stránce cítí špatně.

Velkým, ale ne překvapivým rozporem byla otázka ohledně dlouhodobých cílů. Zatímco většina dospívajících nějaký dlouhodobý cíl má a většinou je spojen se školou, z dospělých v současné době nemá dlouhodobý cíl nikdo. Jelikož veškeré cíle a sny nemocných se odvíjejí od vývoje zdravotního stavu, většina dospělých nechce nic plánovat. U dospělých jako stále nesplněný sen zůstává to, stát se matkou a mít dítě. Z toho lze také vyvodit, že dospívající, ač udávají, že se se svojí nemocí sžili, si ji nepřipouštějí a plánují budoucnost. Kdežto dospělí jsou plně informováni a bojí se, co jim blízká budoucnost přinese.

Stejně jako ve výzkumu Cachové, víru v Boha uvádějí pouze dva ze všech dotazovaných. Další odpovědi, týkající se otázky v co v životě věří, byly různorodé.

Dříve byli tito pacienti léčeni pouze na dětských odděleních. S narůstající délkou života takto nemocných bývají hospitalizováni i na odděleních pro dospělé. Většina z dotazovaných dospělých bývá již hospitalizována na oddělení pro dospělé. Ne všichni dospělí však, vnímají tento přechod pozitivně. Řadu let byli hospitalizováni na oddělení větších dětí, kde byli zvyklí a spokojení. Vztahy se zdravotnickým personálem, hodnotila většina dotazovaných kladně.

Stejně tak jako v otázce zkušeností s negativními reakcemi, tak v otázce negativních zkušeností s pojišťovnami, nikdo z dospívajících žádný problém nezaznamenal. Myslím si, že i zde je ta samá příčina jako v otázce negativních zkušeností s okolím. Všichni stále žijí

s rodiči, kteří ještě většinu problémů řeší za ně. Čtyři dospělé již nějaké problémy s pojišťovnou ohledně své nemoci zažily.

Snaha dospělých respondentek o začleňování do společnosti i přes vážnou nemoc, je patrná z většiny kazuistik. Některé se osamostatnily, vdaly se a snažily se pracovat. Také některé cestují a pravidelně se scházejí s přáteli.

V upraveném dotazníku BFSC pro dospívající a dospělé, bylo pěti dospívajícím respondentům a pěti dospělým respondentkám předloženo deset tvrzení. 20% představuje jednoho respondenta.

S prvním tvrzením „Moje nemoc mi pomohla stát se silnějším, odolnějším člověkem, něco vydržím“, spíše souhlasilo 60% dospělých a zbylých 40% souhlasilo. Kdežto 60% dospívajících odpovědělo těžko říci. Zde jsem u většiny dospívajících a dospělých spíše čekala shodnou odpověď, toto tvrzení mi potvrdila jen většina dospělých.

U tvrzení „Díky své nemoci jsem zjistil (a), kdo jsou mí opravdoví kamarádi“, došlo opět k rozporu mezi dospívajícími a dospělými, kdy 60% dospívajících s tímto nesouhlasilo a naopak 60% dospělých s tímto tvrzením souhlasilo. Z toho je také možné usuzovat to, že s postupně zhoršujícím se stavem může být pro některé nemocné náročné udržet si přátele.

Na třetí tvrzení „Díky své nemoci jsem poznal (a), jak moc mě mají rádi moji nejbližší“, neměli dospívající vyhraněný názor, 40% dospělých odpovědělo těžko říci, po 20% měly odpovědi nesouhlasím, spíše souhlasím a souhlasím. Zatímco 60% dospělých odpovědělo spíše souhlasím a zbylých 40% odpovědělo souhlasím. Zde mne překvapil rozpor v samotné skupině dospívajících.

U dalšího tvrzení „Má nemoc mi pomohla k novým a dobrým kamarádům“, 60% dospívajících odpovědělo těžko říci a zbylých 40% nesouhlasilo. U dospělých bylo po 40% u odpovědí těžko říci a spíše souhlasím, zbylých 20% souhlasilo. Tyto odpovědi mě překvapily, protože jsem čekala výrazný nesouhlas či pochyby s tímto tvrzením, jak u dospívajících tak i u dospělých.

U pátého tvrzení „Má nemoc mě lépe naučila zvládat problémy“, se potvrdilo mé očekávání. Kdy, 60% dospívajících i dospělých se shodlo na odpovědi spíše souhlasím. Po 20% bylo u zbylých odpovědí.

S dalším tvrzením, „Díky své nemoci jsem se naučil (a) být mnohem trpělivější“, spíše souhlasilo 40% dospívajících a 60% dospělých. Také 40% dospívajících odpovědělo těžko říci. Dále 20% jak dospívajících, tak dospělých, odpovědělo spíše nesouhlasím. Zbýlých 20% dospělých souhlasilo. U dospělých se mé očekávání potvrdilo, kdežto u dospívajících jsem čekala větší převahu u souhlasných odpovědí.

U sedmého tvrzení, „Má nemoc mi pomohla mít daleko víc lidí rád“, nedošlo mezi dospívajícími k výrazné shodě. S tímto tvrzením souhlasilo 40% dospívajících, po 20% měly odpovědi, nesouhlasím, spíše nesouhlasím a těžko říci. Kdežto u dospělých znovu panovala shoda, 60% z nich odpovědělo spíše souhlasím a 40% odpovědělo souhlasím. Stejně jako u předchozího tvrzení, mé očekávání se potvrdilo pouze u dospělých. Odpovědi dospívajících se výrazně lišily.

S tvrzením „Díky mé nemoci teď naše rodina drží víc pohromadě a pomáhá si“, nesouhlasilo 60% dospívajících, po 20% mají odpovědi těžko říci a spíše souhlasím. U dospělých už tak jednoznačná odpověď nebyla. Po 40%, měly odpovědi těžko říci a spíše souhlasím, zbylých 20% souhlasím. I když u dospělých není jednoznačná odpověď, názory se přesto kloní spíše do pravé části grafu – k souhlasu s tímto tvrzením. Zde dochází k rozporu mezi dospívajícími a dospělými. Překvapil mě nesouhlas dospívajících, očekávala jsem spíše shodu s dospělými v jedné z kladných odpovědí.

U devátého tvrzení, „Má nemoc mi pomohla zjistit, co je v životě doopravdy důležité“, se potvrdilo mé očekávání. Kdy převažují kladné odpovědi – spíše souhlasím a souhlasím, jak mezi dospívajícími, tak mezi dospělými.

U posledního tvrzení, „Má nemoc mě naučila být šťastným / šťastnou a radovat se z dobrých věcí tak, jak v životě přicházejí“, souhlasilo 80% dospělých a zbylých 20% dospělých spíše souhlasilo. U dospívajících s tímto tvrzením spíše souhlasilo 60% a 40% dospívajících spíše nesouhlasilo. Zde jsem opět očekávala shodu mezi dospívajícími a dospělými, ke které došlo, ač názor dospívajících nebyl tak jednotný.

Souhrnně lze říci, že výraznější shoda panovala mezi dospělými, které se více klonily k odpovědím - spíše souhlasím a souhlasím. Narozdíl od dospívajících, kde ne vždy panovala v odpovědích shoda.

ZÁVĚR

Práce je věnována hlubšímu poznání kvality života u nemocných trpících cystickou fibrózou.

Cystická fibróza je závažné, vrozené a nevyléčitelné onemocnění. Velmi závažné patologické změny jsou lokalizovány v dýchacích cestách, plicích a pankreatu, dále postihuje i ostatní části gastrointestinálního systému, pohlavní žlázy, kůži a vzácně i srdce. Projevuje se opakovanými infekcemi DC, neprospíváním, vysokým obsahem solí v potu a u dospělých mužů se může projevovat i neplodností. CF je nejčastější smrtelnou, geneticky podmíněnou chorobou.

Závažné patologické změny postihují mimo jiné i respirační trakt. Z toho vyplývá i řada vyšetření, která nemocní podstupují, buď preventivně nebo při jakémkoli zhoršení zdravotního stavu. Mezi charakteristické klinické příznaky patří kašel, zrychlené dýchání, dušnost, soudkovitý hrudník a paličkovité prsty. V důsledku ulpívání hustého hlenu v DC, jsou nemocní náchylní na opakované chronické respirační infekce. Také může docházet k řadě komplikací. Mezi léčebné postupy patří toaleta dýchacích cest, léčba respirační infekce zahrnující prevenci a léčbu ATB a protizánětlivá léčba. Mezi možnosti léčby patří dlouhodobá domácí kyslíková terapie, neinvazivní ventilační podpora či transplantace plic. Nadějí zůstává léčba CF prostřednictvím genové terapie, která je stále ve fázi výzkumu. Důležitou součástí léčby je i léčebná rehabilitace, kvalitní strava a dodržování určitých zásad.

Jsou postiženy i další systémy, se kterými se pojí nejen zažívací potíže, neprospívání, ale i další problémy. S přibývajícím věkem je stále častěji řešeno postižení reprodukčního ústrojí jak u mužů, tak i u žen. Tato nemoc nepostihuje pouze tělesnou stránku, ale zahrnuje i psychosociální a sociálně právní problematiku.

Nemocní s CF se dožívají stále vyššího věku, nejen díky úspěšné lékařské péči, ale také díky většímu důrazu kladenému na péči ošetrovatelskou. V České republice existuje několik CF center, ve kterých je péče o tyto nemocné komplexní a poskytovaná multidisciplinárním týmem. U nás i ve světě existují organizace zabývající se touto nemocí. Snaží se pomoci nemocným i jejich rodinám ve všech oblastech.

Onemocnění CF stále patří mezi nevyléčitelné nemoci s limitovanou délkou života. Avšak prognóza nemoci se v posledních desetiletích rapidně mění k lepšímu.

V současné době stoupá zájem o hlubší poznání toho, jak kvalitní život mají nemocní s CF. Kvalita života nemocných obecně, může být charakterizována jako vliv choroby a její

léčby na každodenní fungování nemocného vyjádřený tak, jak je pocíťován samotným nemocným.

Empirická část je založena na údajích od deseti nemocných s CF. Údaje byly získávány kvalitativními přístupy.

Práce také zjišťovala, zda existuje odlišné vnímání kvality života mezi dospívajícími a dospělými. Velký rozdíl, se projevil v zájmu o informace týkající se CF. S tím také dále souvisí odlišný pohled na budoucnost a rodičovství. Dospívající odmítají informace o své nemoci, plánují studium, práci, budoucnost a rádi by měli děti. Naopak informované dospělé budoucnost neplánují, nikdo již nepracuje a smiřují se s faktem, že nebudou mít vlastní děti. Ač se dospívající informacím brání a u každého se nemoc vyvíjí individuálně, a tak je i vnímána, je velmi důležitá forma a rozsah, jak se další informace týkající se nemoci dozvědí. Informace získané nevhodným způsobem a v nevhodné formě, mohou vyústit ve vážné důsledky. V oblasti získávání informací je v dnešní moderní době i u této nemoci přínosem, ale zároveň i záparem, dostupnost internetového spojení, nebo-li volný přístup ke všem informacím. Pozitivní přínos pro nemocné s CF má internet hlavně v podobě kontaktu CF nemocných mezi sebou a v předávání různých informací a zkušeností s touto nemocí prostřednictvím různých internetových diskusí, oficiálních stránek různých organizací či soukromých webových stránek takto nemocných lidí. Avšak záparem je, že například dosud neinformovaní nemocní, se mohou dostat k některým informacím o své nemoci, které měly být sděleny spíše osobní a šetrnou formou.

CF je nemoc, která přináší nemocným mnohá omezení. Ale většina dotazovaných se snaží těmto omezením nepodléhat a dělat maximum věcí, dokud jim to zdravotní stav jen trochu umožňuje. Dospělé nemocné CF omezuje, nejen ve fyzické aktivitě a dalších jiných činnostech, ale i v pracovním a rodinném životě. I když díky stále kvalitnější péči o tyto nemocné, i zde se posouvají hranice. Kdy, ne všechny dotazované nemocné zažádaly o plný invalidní důchod ihned po ukončení studií, ale snažily se začlenit do normálního koloběhu života. Tři respondentky se odstěhovaly od rodičů a jsou vdané. A i když se péče stále zlepšuje a tito nemocní přežívají déle, skutečnost stále pracovat, žít bez různých omezení a mít vlastní dítě, s přibývajícím věkem a zhoršujícím se stavem bohužel stále zůstává pouze jejich snem.

Většina nemocných se shodla, že velkou oporou v boji s nemocí, jsou jim jejich rodiče. Dobré zázemí, je pro život s těžkou a nevléčitelnou nemocí nepostradatelné. To však nemusí být tvořeno jen rodinnými příslušníky, ale velký podíl má i zdravotnický personál,

se kterým nemocní tráví velkou část svého života. I proto jsou důležitá CF centra, kde je péče komplexní a je poskytována vzdělaným a chápavým personálem. S malým pochopením se doposud většina dospělých setkala u pojišťoven.

Při zkoumání pozitiv, co nemoc nemocným přinesla, větší shoda panovala u dospělých, které s většinou tvrzení souhlasily. U dospívajícím panoval v odpovědích spíše rozpor a s dospělými se shodli jen na některých tvrzeních.

Shoda panovala v odpovědi na tvrzení, zda je jejich nemoc naučila lépe zvládat problémy. Více jak polovina dospívajících i dospělých spíše souhlasila. Mírná shoda panovala v tvrzení, kdy se nemocní, díky své nemoci naučili být více trpělivější. Spíše souhlasila více jak polovina dospělých a u dospívajících stejný počet procent měly odpovědi těžko říci a spíše souhlasím. Další mírná shoda panovala mezi dospívajícími a dospělými v tvrzení, zda nemocným jejich nemoc pomohla mít daleko víc rád lidi. Ke shodě také došlo v tvrzení, zda jejich nemoc pomohla zjistit nemocným, co je v životě doopravdy důležité, kdy převažovaly odpovědi spíše souhlasím a souhlasím v obou skupinách. Ke shodě došlo i v posledním tvrzení, kdy nemoc naučila jak některé dospívající, tak všechny dospělé nemocné, být šťastným a radovat se z dobrých věcí.

Výrazný rozpor mezi těmito dvěma skupinami jsem zaznamenala u tvrzení, kdy nemocní díky své nemoci zjistili, kdo jsou jejich opravdoví kamarádi. Více jak polovina dospívajících s tímto tvrzením nesouhlasila a naopak více jak polovina dospělých s tímto tvrzením souhlasila. Mírný rozpor jsem zaznamenala u tvrzení, kdy díky nemoci drží rodina nemocných více pohromadě a pomáhá si. Více jak polovina dospívajících nesouhlasila a u dospělých měly odpovědi těžko říci a spíše souhlasím stejně procent.

Souhrnně lze říci, že i závažná nemoc může přinést nemocnému něco pozitivního. A to hlavně v mezilidských vztazích a v posílení vlastní osobnosti. Z většiny tvrzení, kdy se dospělé klonily spíše k souhlasným odpovědím, lze také vyvodit, že s přibývajícím věkem a zhoršujícím se stavem, jsou nemocní ke svému okolí více vnímavější.

I když žijeme v moderní době, kdy existuje řada technických vymožeností a řada nevléčitelných nemocí je již vyléčitelná, CF stále patří k nemocem, které zatím vyléčit nelze. Jednou z možností, jak zlepšit kvalitu života takto nevléčitelně nemocných, může být transplantace plic. A kazuistika jedné z dospělých respondentek, je důkazem toho,

že transplantace plic jí nejen zkvalitnila několik let života, ale splnila i její sny. A naděje, či splnění snu, je u závažně nemocných lidí jednou z nejdůležitějších věcí.

Ač jsou všichni dotazovaní silné osobnosti a snaží se se svojí nemocí bojovat, CF je nemoc, která do určité míry kvalitu života snižuje. Ale nezáleží pouze na jedinci a jeho okolí, ale i na celé společnosti, jak se s tímto onemocněním vypořádá a jedince podpoří.

Ve své práci jsem chtěla přiblížit názory, pocity a subjektivní vnímání deseti takto nemocných lidí nejen jejich blízkému okolí, ale i široké veřejnosti. Během setkání s těmito lidmi, jsem si začala vážit daleko více věcí a lidí kolem sebe. Tento výzkum mě nesmírně obohatil, nejen jako člověka, ale i jako zdravotníka.

Anotace

| | |
|-----------------------|---|
| Autor: | Anna Michlová |
| Instituce: | Ústav sociálního lékařství LF UK v Hradci Králové Oddělení ošetrovatelství |
| Název práce: | Kvalita života dospívajících a dospělých s cystickou fibrózou |
| Vedoucí práce: | Prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc. |
| Počet stran: | 140 |
| Počet příloh: | 5 |
| Rok obhajoby: | 2008 |
| Klíčová slova: | kvalita života, cystická fibróza, nemocní |

Bakalářská práce pojednává o subjektivním vnímání kvality života dospívajících a dospělých s cystickou fibrózou. Popisuje nemoc cystická fibróza, charakterizuje ošetrovatelskou a psychologickou péči poskytovanou zdravotními sestrami, dále charakterizuje pojmy kvalita života, kvalita života související se zdravím a i současné poznatky o kvalitě života nemocných s cystickou fibrózou. Také charakterizuje sociální souvislosti tohoto onemocnění a informuje o sociálním zázemí, CF centrech a organizacích. Těžiště práce tvoří kvalitativní výzkum, který se zabývá subjektivním vnímáním kvality života u dospívajících a dospělých nemocných a porovnáním názorů těchto dvou skupin. Dále pomocí krátkého dotazníku mapují, co pozitivního nemocným jejich nemoc přinesla. Dalším cílem je zmapování začleňování dospělých nemocných do společnosti. Zkoumaný vzorek tvoří dospívající a dospělí nemocní s cystickou fibrózou.

This bachelor thesis deals with adult and young adult cystic fibrosis patients and their subjective perception of quality of life. It gives thorough description of cystic fibrosis. Nursing and psychological treatment for cystic fibrosis are characterized. Related key terms and issues are also mentioned, such as quality of life and quality of life related to health. An overview of latest findings in the field of quality of life for cystic fibrosis patients is given. Social context of the disease is outlined, as well social background and the network of CF care centers and organizations.

The point of focus consists of a qualitative survey which is looking into subjective perception of quality of life with a sample of young adults and adult cystic fibrosis patients. Results from both groups are compared. A short questionnaire was also conducted in order to find out about possible positive aspects of the disease in patient's lives. Another area of interest is the way the adult patients are integrated into society

Použitá literatura a prameny:

- [1] ARCHALOUSOVÁ, A., SLEZÁKOVÁ, Z. *Aplikace vybraných ošetrovatelských modelů do klinické a komunitní praxe*. 1. vyd. Hradec Králové: RNDr. František Skopec, CSc.– Nucleus HK, 2005. 107s. ISBN 80-86225-63-1
- [2] CACHOVÁ, J. *Kvalita života nemocných cystickou fibrózou*. Bakalářská práce obhájená na Lékařské fakultě v Hradci Králové Univerzity Karlovy v Praze v r. 2002. 69s. Depon in: Archiv Ústavu sociálního lékařství Lékařské fakulty v Hradci Králové Univerzity Karlovy v Praze.
- [3] *Co je CF?* [online]. Portál Klubu nemocných cystickou fibrózou. [2007-11-04]. Dostupné na <http://www.cfklub.cz/?pageid=1&nid=2>
- [4] *Cystická fibróza*. [online]. NAVAJO. Otevřená encyklopedie. [cit.2007-11-04]. Dostupné na <http://cysticka-fibroza.navajo.cz/>
- [5] *Definice osob se zdravotním postižením*. [online]. Odbor 41, portál MPSV. [2007-04-20]. [cit.2007-12-18]. Dostupné na <http://portal.mpsv.cz/sz/zamest/zamestnaniosob/definiceozp>
- [6] *Desatero nemocného CF*. [online]. Nemoc Cystická Fibrosa. [2007-05-05]. [cit.2007-12-22]. Dostupné na <http://nemoccf.blog.cz/0705/desatero-nemocneho-cf>
- [7] DRÁBKOVÁ, H. *Výzkum*. Hradec Králové, 2007. Přednáška
- [8] *European Cystic Fibrosis Society. Mission Statement*. [online]. Portál European cystic fibrosis society. [cit.2008-03-08]. Dostupné na <http://www.ecfsoc.org/>
- [9] *Frequently Asked Questions*. [online]. Portál Cystic Fibrosis Foundation. [2007-05-15]. [cit.2008-04-07]. Dostupné na [http://www.cff.org/AboutCF/Faqs/#What_is_the_life_expectancy_for_people_who_have_CF_\(in_the_United_States\)?](http://www.cff.org/AboutCF/Faqs/#What_is_the_life_expectancy_for_people_who_have_CF_(in_the_United_States)?)

- [10] GEE, L.M., ABBOTT, J., CONWAY S., ETHERINGTON, C., WEBB, AK, WARE, J.E., SHERBOURNE, C.D. Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. *Journal of Cystic Fibrosis*. Elsevier. 2003. č. 2. s. 206-213.
- [11] *Invalidní důchody*. [online]. Odbor 32, Portál MPSV. [2007]. [cit.2007-12-18]. Dostupné na <http://www.mpsv.cz/cs/619>
- [12] JAKUBEC, P. *Cystická fibróza*. 1.vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2006. 48s. ISBN 80-244-1499-6
- [13] KEREM, E., CONWAY, S., ELBORN, S., HEIJERMAN, H. *Standarty péče o nemocné cystickou fibrózou. Evropský consensus. Stručný překlad*. [online]. [cit.2007-12-22]. Dostupné na <http://www.cfklub.cz/?pageid=54&nid=89>
- [14] *Klub CF – Klub nemocných cystickou fibrózou*. [online]. Portál Klubu nemocných cystickou fibrózou. [cit.2007-12-18]. Dostupné na <http://www.cfklub.cz/?pageid=38&nid=14>
- [15] MACEK, M. *Příručka o cystické fibróze pro pacienty a jejich rodiče*. Překlad z anglického originálu. Vychází s podporou AstraZeneca Czech republic, s.r.o.
- [16] MAREŠ, J., MAREŠOVÁ, J. Bolest a kvalita života u dětí. *Bolest*. ISSN 1212-0634. 2004. roč.7, č.4, s. 215-223
- [17] MAREŠ, J. *Základy kvalitativního přístupu*. Hradec Králové, 2006. Přednáška
- [18] MAREŠ, J. a kolektiv. *Kvalita života u dětí a dospívajících I*. Brno: MSD, 2006. 228s. ISBN 80-866633-65-9
- [19] MAREŠ, J. a kolektiv. *Kvalita života u dětí a dospívajících II*. Brno: MSD, 2007. 259s. SBN 978-80-7392-008-1

- [20] MULAČOVÁ, R. *Kvalita života u dětí a dospívajících s cystickou fibrózou*. Bakalářská práce obhájená na Lékařské fakultě v Hradci Králové Univerzity Karlovy v Praze v r.2005. 59s. Depon in: Archiv Ústavu sociálního lékařství Lékařské fakulty v Hradci Králové Univerzity Karlovy v Praze.
- [21] NEVOLOVÁ, P., *Výživa dětí s cystickou fibrózou*. [online]. [cit.2007-11-26]. Dostupné na <http://www.cfklub.cz/?pageid=34&nid=64>
- [22] QUITTNER, A.L., BUU, A., MODI A.C. Development and Validation of Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: A Health-Related Quality-of-Life Measure for Cystic Fibrosis. *Chest*.ISSN: 0012-3692. 2005. s. 2347-2354
- [23] SALAJKA, F. *Hodnocení kvality života u nemocných s bronchiální obstrukcí*. 1.vyd. Praha: Grada Publishing, a.s., 2006. 148s. ISBN 80-247-1306-3
- [24] *Slané děti*. [online]. [cit.2007-11-04]. Dostupné na <http://www.sweb.cz/janinka152/>
- [25] SMOLÍKOVÁ, L. *Inhalační léčba a inhalátory doma*. [online]. [2001]. [cit.2007-11-25]. Dostupné na <http://www.solen.cz/pdfs/ped/2001/03/07.pdf>
- [26] ŠPÁSOVÁ, I., PÁRÁKOVÁ, Z., PRCHALOVÁ, E. *Léčba a ošetrovatelská péče plicních nemocí*. 1.vyd. Hradec Králové: NUCLEUS HK, 2000. 48s. ISBN 80-86225-03-8
- [27] ŠPÁSOVÁ, I., PRCHALOVÁ, E. *Kvalita života v závislosti na léčbě a péči o nemocné s chorobami plic*. 1.vyd. Hradec Králové: NUCLEUS HK, 2002. 120s. ISBN 80-86225-21-6
- [28] TRACHTOVÁ, EVA a kolektiv. *Potřeby nemocného v ošetrovatelském procesu*. 2. vydání. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů. 2005. ISBN 80-7013-324-4

- [29] VÁVROVÁ, V. a kolektiv, *Cystická fibróza v praxi*. 1. vyd. Praha: Kreace, 1999. 152s. ISBN 80-902125-1-4
- [30] VAVROVÁ, V. a kolektiv. *Cystická fibróza. Příručka pro nemocné, jejich rodiče a přátele*. 1.vyd. Praha: Professional publishing, 2000. 130s. ISBN 80-86419-06-1
- [31] VÁVROVÁ, V. a kolektiv, *Cystická fibróza*. 1. vyd. Praha: Grada publishing, 2006. 516s. ISBN 80-247-0531-1
- [32] VÁVROVÁ, V., BARTOŠOVÁ, J., FILA, L. *Možnosti léčby cystické fibrózy – 1.část*. 2007. [online]. [cit.2007-11-04]. Dostupné na <http://www.solen.cz/pdfs/far/2007/01/05.pdf>
- [33] VÁVROVÁ, V., BRÁZOVÁ, J. *Standardní péče. Rada odborníka*. [online]. [2007-12-08]. [cit.2008-01-02]. Dostupné na [http://www.ecorncf.eu/index.php?id=32&no_cache=1&L=9&tx_expertadvice_pi1\[showitem\]=160&tx_expertadvice_pi1\[search\]=](http://www.ecorncf.eu/index.php?id=32&no_cache=1&L=9&tx_expertadvice_pi1[showitem]=160&tx_expertadvice_pi1[search]=)
- [34] *What is Cystic Fibrosis Europe?* [online]. Portál Cystic Fibrosis Worldwide. [cit.2008-03-07]. Dostupné na <http://www.cfww.org/CFE/index.asp>
- [35] *Zajímavé odkazy*. [online]. Portál Klubu nemocných cystickou fibrózou. [cit.2008-03-08]. Dostupné na <http://www.cfklub.cz/?pageid=47&nid=40>
- [36] *Zdravotní postižení*. [online]. Portál MPSV. [2007]. [cit.2007-12-18]. Dostupné na <http://www.mpsv.cz/cs/8#zozp>

SEZNAM ZKRATEK

| | |
|------------------|---|
| ACBT | - active cycle of breathing techniques |
| ARO | - anesteziologicko resuscitační oddělení |
| ATB | - antibiotika |
| Bcc | - <i>Burkholderia cepacia</i> komplex |
| BFSC | - Benefit Finding Scale for Children |
| cAMP | - cyklický adenosin monofosfát |
| CF | - cystická fibróza |
| CFE | - Cystic Fibrosis Europe |
| CFRD | - Cystic fibrosis related diabetes |
| CFTR | - Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator |
| CFQ | - Cystic Fibrosis Questionnaire |
| CFQoL | - Cystic Fibrosis Quality of Life |
| CO ₂ | - oxid uhličitý |
| COX-2 | - selektivní inhibitory cyclooxygenázy |
| CRP | - C- reaktivní protein |
| ČID | - částečný invalidní důchod |
| ČR | - česká republika |
| DC | - dýchací cesty |
| DDC | - dolní dýchací cesty |
| DDOT | - dlouhodobá domácí oxygenoterapie |
| DIOS | - syndrom distální střevní obstrukce |
| DNA | - desoxyribonukleová kyselina |
| DÚ | - dýchací ústrojí |
| ECFS | - European Cystic Fibrosis Society |
| ELISA | - enzyme linked immunosorbent essay |
| FEV ₁ | - jednovteřinová vitální kapacita |
| FK | - fibrotizující kolonapie |
| FN | - Fakultní nemocnice |
| FNHK | - Fakultní nemocnice Hradec Králové |
| FV – flow | - volume curve |
| GER | - gastroezofageální reflux |

| | |
|-------|--|
| HDC | - horní dýchací cesty |
| HRCT | - počítačová tomografie s vysokou rozlišovací schopností |
| IRT | - imunoreaktivní kationický trypsinogen |
| i.v. | - intravenózní |
| JIP | - jednotka intenzivní péče |
| LR | - léčebná rehabilitace |
| MEF | - maximum expiratory flow – volume curve |
| MI | - mekoniový ileus |
| MR | - magnetická rezonance |
| MRSA | - meticilin rezistentní Staphylococcus aureus |
| NIH | - National Institute of Health |
| oGTT | - orální test glukózové tolerance |
| OZP | - osoba se zdravotním postižením |
| PA | - Pseudomonas aeruginosa |
| PEG | - perkutánní endoskopická gastrostomie |
| PEP | - Positive Expiratory Pressure system of breathing |
| PID | - plný invalidní důchod |
| RFT | - respirační fyzioterapie |
| Rtg | - rentgenové vyšetření |
| RSV | - respirační synciciální virus |
| SF-36 | - Short Form-36 Health Questionnaire |
| UK | - Univerzita Karlova |
| USA | - United States of America |
| ZŠ | - základní škola |

SEZNAM OBRÁZKŮ, TABULEK A GRAFŮ

Obr. 1 – Dědičnost mutace CFTR genu z rodičů na děti, s. 112

Obr. 2 – Postižení tělesných orgánů, s. 113

Obr. 3 – Provedení pilokarpionové iontoforézy, s. 114

Obr. 4 – Soudkovitý hrudník, s. 115

Obr. 5 – Paličkovité prsty, s. 115

Obr. 6 – Brüggerův princip, s. 116

Tab. 1 – Dělení mutací CFTR genu, s. 12

Tab. 2 – Komplikace postižení respiračního ústrojí, s. 21

Tab. 3 – Indikace a absolutní kontraindikace k transplantaci plic, s. 24

Tab. 4 – Dospívající, s. 53

Tab. 5 – Dospělí, s. 54

Tab. 6 – 12 oblastí dle modelu Gordonové, s. 56

Graf 1. – Moje nemoc mi pomohla stát se silnějším, odolnějším člověkem, něco vydržím,
s. 86

Graf 2. – Díky své nemoci jsem zjistil (a), kdo jsou mí opravdoví kamarádi, s. 87

Graf 3. – Díky své nemoci jsem poznal (a), jak moc mě mají rádi moji nejbližší, s. 88

Graf 4. – Má nemoc mi pomohla k novým a dobrým kamarádům, s. 88

Graf 5. – Má nemoc mě lépe naučila zvládat problémy, s. 89

Graf 6. – Díky své nemoci jsem se naučil (a) být mnohem trpělivější, s. 89

Graf 7. – Má nemoc mi pomohla mít daleko víc lidí rád, s. 90

Graf 8. – Díky mé nemoci teď naše rodina drží víc pohromadě a pomáhá si, s. 91

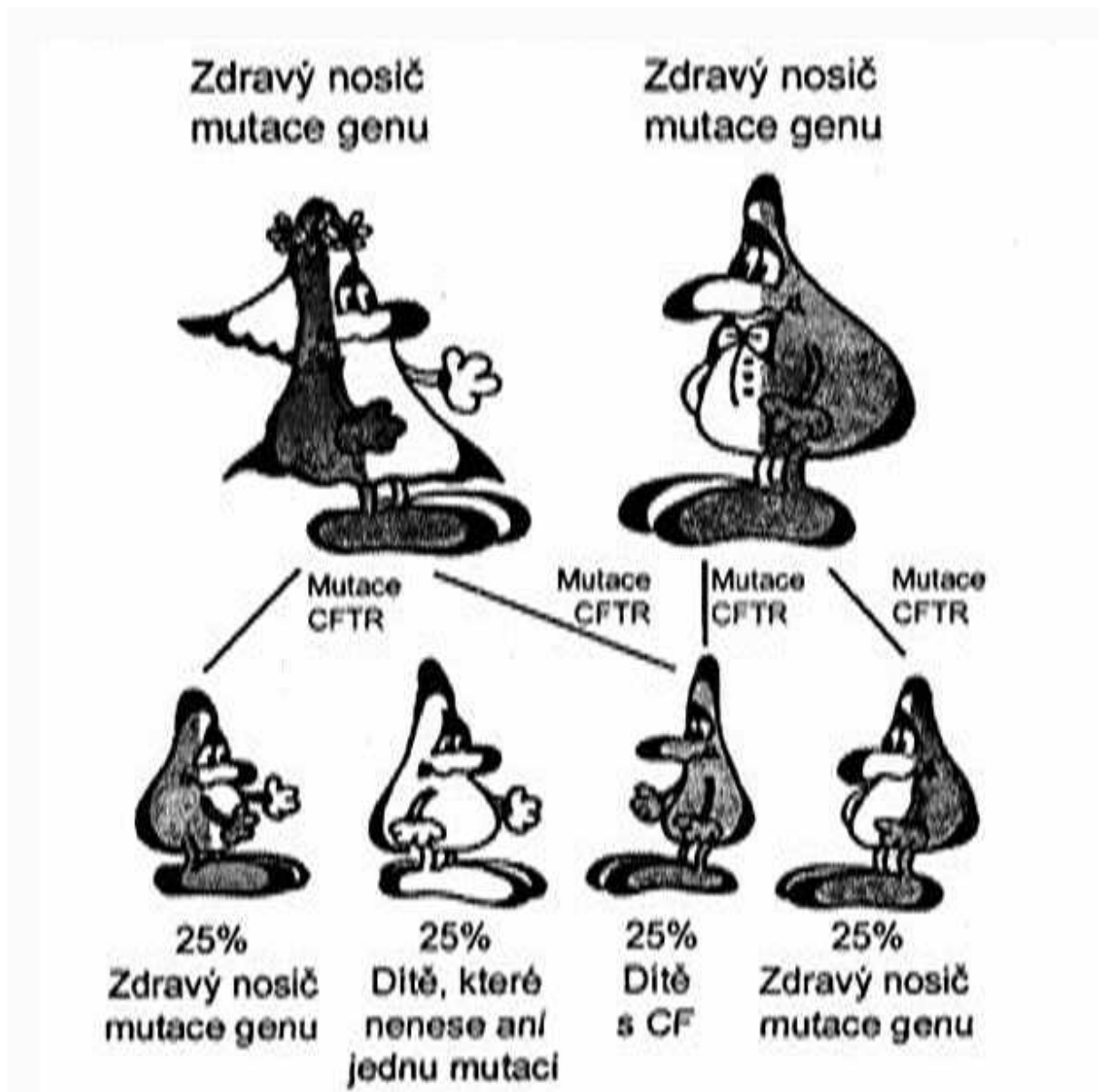
Graf 9. – Má nemoc mi pomohla zjistit, co je v životě doopravdy důležité, s. 91

Graf 10. – Má nemoc mě naučila být šťastným/ šťastnou a radovat se z dobrých věcí
tak, jak v životě přicházejí, s. 92

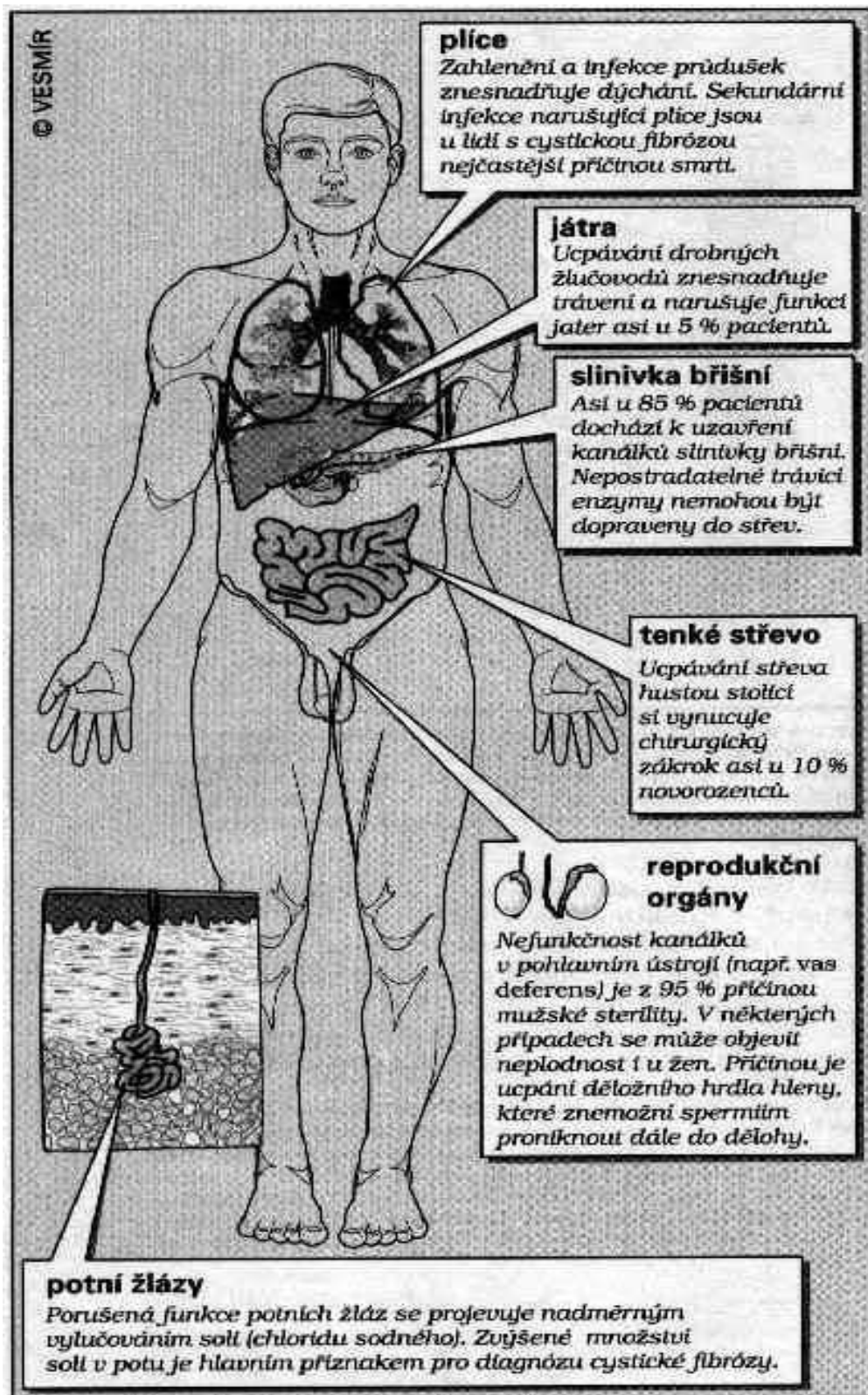
SEZNAM PŘÍLOH

- Příloha č. 1 Ošetřovatelský plán CF, s. 117
- Příloha č. 2 Desatero nemocného CF, s. 119
- Příloha č. 3 Seznam otázek, s. 120
- Příloha č. 4 Dotazník BFSC, s. 125
- Příloha č. 5 Kazuistiky dospívajících, s. 127

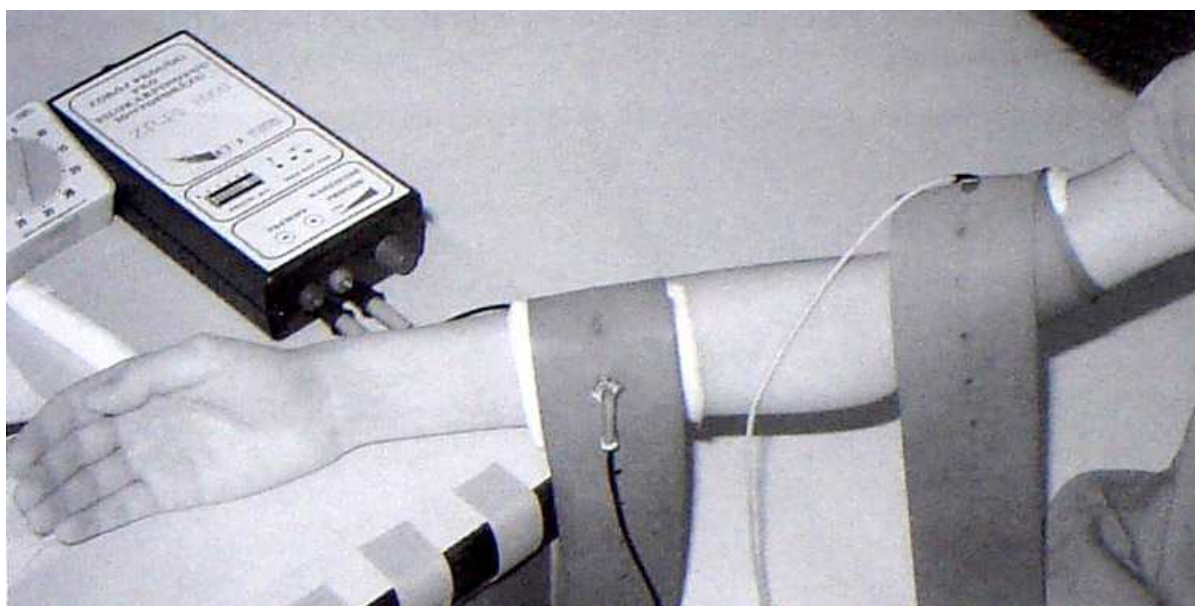
Obr. 1 – Dědičnost mutace CFTR genu z rodičů na děti (Slané děti, 2007)



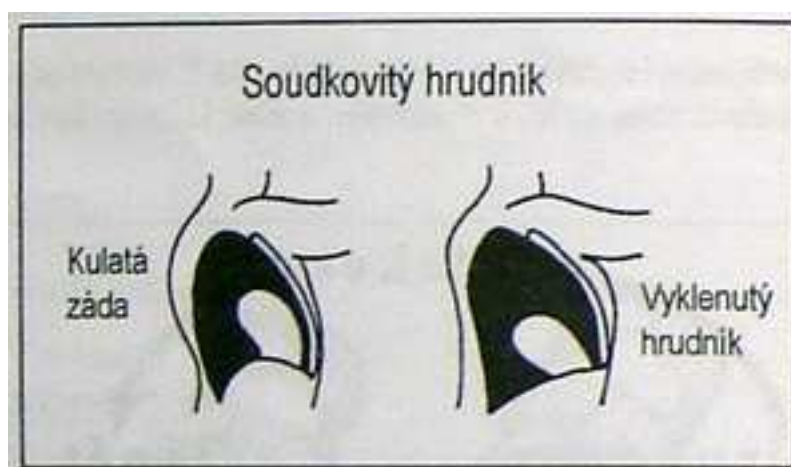
Obr. 2 – Postižení tělesných orgánů (Co je CF?, 2007)



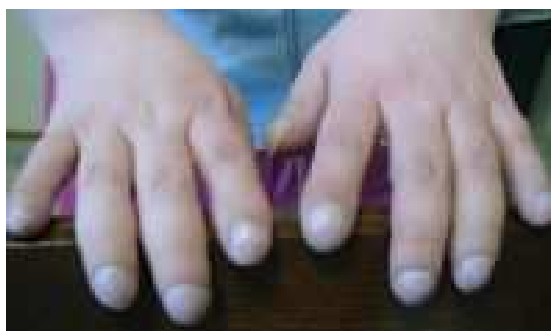
Obr. 3 – Provedení pilokarpionové iontoforézy (Vávrová a kolektiv, 2006, s. 69)



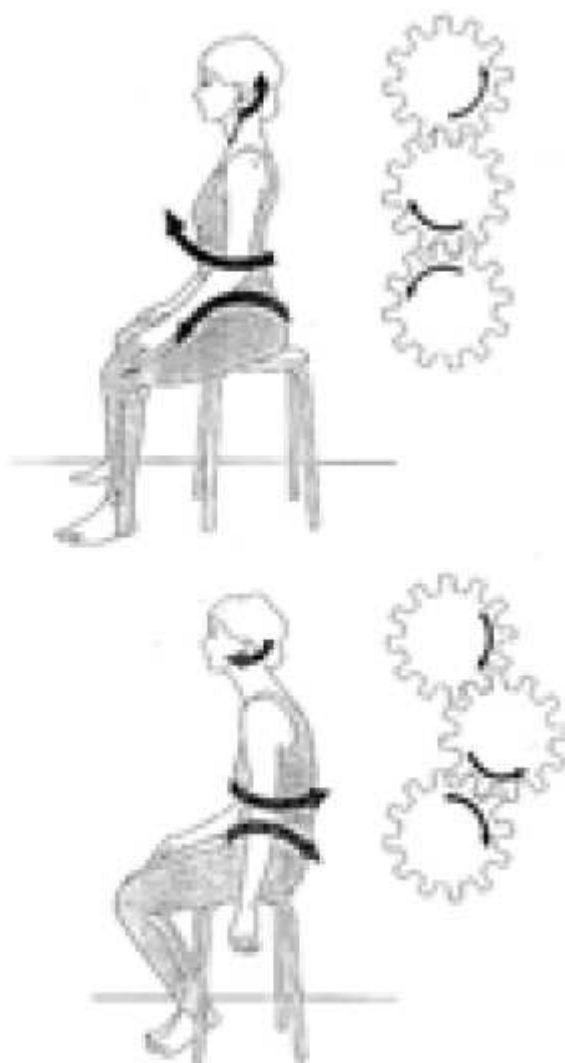
Obr. 4 – Soudkovitý hrudník(Vávrová a kolektiv, 2000, s. 34)



Obr. 5 – Paličkovité prsty (Vávrová a kolektiv, 2000, s. 35), (Cystická fibróza, 2007)



Obr. 6 – Brüggerův princip (Smolíková, 2001)



Ošetrovatelský plán

Lékařská diagnóza: Cystická fibróza

Jméno pacienta:

| Ošetr. diagnóza | Výsledky | Ošetrovatelský zásah |
|--|--|--|
| 1. Omezení průchodnosti dýchacích cest z důvodu nadměrné tvorby vazkého hlenu 2. Porucha výměny plynů v plicích | Dítě produktivně vykašlává, neudává stavy dušnosti. | *Zajisti ortopnoickou polohu, vlhké prostředí. *Zajisti dech. rehabilitaci 2x denně. *Dbej na včasné podávání léků a kyslíku dle ordinace lékaře. *Informuj lékaře o každé změně stavu dítěte a ved' o nich přesnou dokumentaci. *Dohlédni na správnou aplikaci inhalačních léků. *Proved' záznam do dokumentace. |
| 3. Zvýšené riziko infekce z důvodu *zavedení flexily *celkového onemocnění | U dítěte se nevyskytnou žádné známky infekce | *Kontroluj a proplachuj flexilu po každém podání léků i.v. *Všímej si známek infekce (zarudnutí, vyšší TT, bolest). *Vyměňuj flexilu dle potřeby, zvyklostí a standardu oddělení. *Zajisti, aby nemocný nepřišel do styku s dalšími nemocnými CF. *Kontroluj celkový stav dítěte *Proved' záznam do dokumentace (hodnocení dle Madona). |
| 4. Zvýšené riziko hypertermie z důvodu infekce dýchacích cest | Dítě má teplotu do 37 st. | *Kontroluj TT 2x denně, dle potřeby častěji. *Nabízej dostatek tekutin. *Zajisti izolované, klidné prostředí. *Zajisti výměnu prádla při pocení. *Kontroluj stav vědomí, event. výskyt záchvatů a orientovanost *O každé změně stavu informuj lékaře. *Proved' záznam do dokumentace. |
| 5. Porucha výživy ze sníženého příjmu potravy z důvodu špatné funkce trávicího ústrojí | Dítě během pobytu zvýší nebo alespoň udrží svou současnou hmotnost | *Zajisti dítěti hodnotnou, vysokokalorickou stravu. *Kontroluj správné užívání enzymů před každým jídlem. *Kontroluj hmotnost dítěte 1x týdně. *Proved' záznam do dokumentace. |
| 6. Porucha vyprazdňování z důvodu *špatné funkce tr. ústrojí *nežádoucích účinků léčby | Dítě má pravidelnou, formovanou stolici | *Informuj lékaře o každé změně stavu. *Ved' přesnou dokumentaci o vyprazdňování dítěte *Proved' záznam do dokumentace. |
| 7. Porucha spánkového rytmu z důvodu špatné průchodnosti dých. cest | Dítě má kvalitní spánek, nejméně 8 hodin | *Zajisti dítěti klidný, dobře větraný pokoj. *Zajisti dítěti vhodnou polohu. *Přesuň ošetř. činnosti na denní dobu, pokud je to možné. *Proved' záznam do dokumentace. |

Ošetrovatelský plán**Lékařská diagnóza: Cystická fibróza****Jméno pacienta:**

| | | |
|---|---|---|
| 8. Neznalost pojmu z důvodu špatné informovanosti | Dítě správně pochopilo povahu onemocnění a léčebný režim | *Konzultuj s dítětem případné dotazy ohledně jeho onemocnění přiměřeně jeho věku. *Zjisti dotazy, zda vše správně pochopilo, případné nejasnosti znovu vysvětli. *Zajisti konzultaci s lékařem. *Proveď záznam do dokumentace. |
| 9. Porucha přizpůsobivosti rodiny z důvodu omezení životního stylu | Rodina spolupracuje s oš. lékařem, příp. sociálním pracovníkem, je aktivní v péči o dítě. | *Zajisti dítěti a jeho rodině kontakt se soc. pracovníkem *Informuj dítě i rodinu o konzultacích s oš. lékařem. *Sleduj zájem rodiny o zdravotní stav nemocného. *Dle svých kompetencí zajisti edukaci a informovanost rodiny. *Proveď záznam do dokumentace. |
| 10. Narušení chování a vývoje nemocného z důvodu *hospitalizace *nedostatku informací | Dítě se adaptuje na prostředí, spolupracuje, chová se adekvátně | *Snaž se zajistit, aby dítě bylo uloženo na pokoj s přibližně stejně starými dětmi. *Kontaktuj herní terapeutku, aby bylo dítě předem seznámeno s veškerými výkony přístupnou formou. *Snaž se dítě zklidnit, zabavit při každé příležitosti. *Proveď záznam do dokumentace. |
| 11. Snížená soběstačnost z důvodu *nízkého věku *celkového vyčerpání při základní diagnóze *zavedení flexily | Dítě je v dobré psychické i fyzické pohodě, nestrádá v žádném ohledu | *Zajisti klidný, dobře větraný pokoj, čisté a suché lůžko přiměřené věku. *Dbej na dodržování hygienických návyků dítěte, jejich rozvíjení. *Pomáhej dítě s celkovou očistou dle jeho stavu, nejméně však ob den. *Zajisti výměnu osobního prádla dle potřeby, nejméně však 1x denně. *Zajisti přiměřenou stravu, dostatek tekutin, sleduj chuť k jídlu, hmotnost a hydrataci nemocného. *Pomáhej dítěti při jídle, dbej na úpravu jídla a vhodné prostředí. *Proveď záznam do dokumentace. |
| 13. Porucha sociální interakce z důvodu vytržení ze známého prostředí | Dítě se aktivně zapojuje do kolektivu | *Kontaktuj učitelky a informuj je o denním režimu dítěte. *Zapoj do péče herní terapeutku. *Nedovol, aby dítě trpělo nedostatkem podnětů a kontaktů s ostatními nemocnými. *Domluv se s rodiči na četnosti návštěv s přihlédnutím k povaze nemocného. |

Příloha č. 2

Desatero nemocného CF

1.
Dodržujte rozdělení ambulantních hodin pro jednotlivé typy kolonizace (nekolonizovaní, *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*). Nevstupujte do ambulance ve dnech vyhrazených pro jinou skupinu. Respektujte nejaktuálnější zařazení lékařem.
2.
Při kašli a kýchání si vždy zakryjte ústa.
3.
Opakovaně si myjte ruce, nejméně vždy při příchodu a odchodu z ambulance je nutné umýt ruce v chloraminu.
4.
Sputum si noste z domova. Nevykašlávejte v prostorách ambulance či toalet. Je-li to nezbytně nutné, vykašlete do papírového kapesníku, který vyhodíte do určeného odpadního koše.
5.
Nemocniční prostředí je vždy potenciálně infekční, proto se doporučuje používat roušku, nejíst v nemocnici, zbytečně neosahávat vybavení, hračky, atd.
6.
Při hospitalizaci, zavádění domácí i.v. léčby a vyšetřování na lůžkovém oddělení platí přísné oddělování pacientů.
7.
Po dobu hospitalizace neopouštějte vyhrazený pokoj. Oddělením procházejte s rouškou. Návštěvy pacientů s jinou diagnózou, rodičů a kamarádů jsou na pokoji povoleny.
8.
Na oddělení vykašlávejte vždy do sputovek, nikdy do WC, umyvadla nebo sprchy.
9.
Vyhýbejte se rizikovým situacím při kontaktu s ostatními nemocnými (sdílení nádobí, inhalátorů a jiných věcí, pobytu v malých nevětraných prostorách – např.výtah, auto).
10.
Společné aktivity nemocných s CF jsou nevhodné. Při eventuálním kontaktu s jiným pacientem dodržujte tzv.bezpečnou vzdálenost (tj.vzdálenost natažené paže).

(Desatero nemocného, 2007)

Seznam otázek, řazený dle 12ti oblastí dle modelu

Gordonové

1. Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví

- a) V kolika letech u Vás byla diagnostikována CF?
- b) Jak se nemoc v počátcích projevovala?
- c) Od koho a jakým způsobem jste se o své nemoci dozvěděl/a?
- d) Jaké informace jste o své nemoci postrádal/a?
- e) Zajímáte se o nové informace týkající se onemocnění CF?
- f) V jakém rozsahu chcete být informován/a?
- g) Jste členem Klubu nemocných cystickou fibrosou?
- h) Dodržujete léčebná opatření a doporučení? Pokud si je upravujete, tak proč?
- i) Jak často býváte plánovaně hospitalizován/a?
- j) Jak často navštěvujete pneumologickou poradnu?
- k) Vyhledal/a jste sám léčebné zařízení za poslední rok? Pokud ano, proč?
- l) V čem Vás Vaše nemoc nejvíce omezuje?
- m) Cítíte nějaké změny ve vašem zdravotním stavu za poslední rok? K horšímu/lepšímu?Jaké?

2. Výživa a metabolismus

- a) Jaké byly Vaše stravovací návyky v dětství? Trpěl/a jste nechutenstvím?
- b) Jaké jsou Vaše stravovací návyky nyní? Máte chuť k jídlu?
- c) Která jídla a potraviny preferujete?
- d) Máte nějaké potíže při jídle? Existují potraviny, které vám způsobují potíže?
- e) Kolik litrů tekutin vypijete za den?
- f) Jaké tekutiny preferujete?
- g) Kolik nyní vážíte a měříte?
- h) Je Vaše váha stabilní za poslední rok? Pokud ne, v jakém rozmezí váha kolísá?
- i) Kouříte? Kouřil/a jste někdy? Pokud ano, jak dlouho a kolik cigaret za den?
- j) Pijete alkohol? Kolik ho vypijete a jak často?

- k) Berete drogy? Bral/a jste někdy drogy? Pokud ano, proč a jaké?
- l) Pijete Nutridrink? Jak často? Chutná Vám?
- m) Máte nějaké problémy s vaším chrupem za poslední rok?
- n) Chodíte na preventivní stomatologické prohlídky? Kdy jste byl/a naposledy??
- o) Máte nějaké kožní problémy? Pociťujete obtížnější hojení ran?
- p) Pociťujete problémy s vlasy či nehty? Jaké?
- q) Měl/a jste za poslední roky zvýšenou teplotu či horečku? Pokud ano, co bylo příčinou?

3. Vylučování

- a) Máte problémy s vylučováním stolice? Pokud ano, jak se projevují a kdy nastávají?
- b) Vyprazdňujete se pravidelně?
- c) Máte problémy s vylučováním moče? Pokud ano, jak se projevují a kdy nastávají?
- d) Potíte se nadměrně? Pokud ano, v jakých situacích a při jakých činnostech?
- e) Cítíte se nepříjemně?
- f) Jak nadměrně pocení řešíte?

4. Aktivita, cvičení

- a) Jaká byla Vaše fyzická aktivita v dětství ve srovnání s aktivitou vašich vrstevníků?
- b) Účastnil/a jste se hodin tělesné výchovy? Mohl jste se účastnit nějakých pohybových zájmových kroužků?
- c) Jaké byly Vaše zájmy v dětství? Jaké kroužky jste navštěvoval/a?
- d) Cítíte, že se Vaše fyzická aktivita postupně zhoršuje?
- e) Činí Vám nyní nějaké aktivity potíže? Jaké a proč?
- f) Provádíte pravidelné rehabilitační cvičení?
- g) Jaké máte dosažené vzdělání?
- h) Komplikuje Vám nemoc docházku ve škole/ v práci?
- i) Máte problémy stačit svým spolužákům/ spolupracovníkům?
- j) Ovlivnila Vaše nemoc výběr dalšího studia?
- k) Umožňuje Vám Váš zdravotní stav chodit na brigády/do zaměstnání?
- l) Jste zaměstnaný/á? Pokud ano, jste zaměstnaný/á na plný či částečný úvazek?
- m) Jaké je Vaše zaměstnání?
- n) Činila Vám Vaše nemoc problémy se sháněním práce?

- o) Je Váš učitel/ zaměstnavatel informován o vaší nemoci? Vychází Vám vstříc?

5. Spánek, odpočinek

- a) Máte za poslední měsíc nějaké problémy s usínáním? Pokud ano, jaké?
- b) Spíte celou noc? Kolik hodin spíte?
- c) Cítíte se po probuzení odpočatý/á?
- d) Cítíte se během dne unavený/á, vyčerpaný/á? Pokud ano, jak často?
- e) Jak nejradyji odpočíváte?
- f) Používáte nějaké relaxační techniky?

6. Vnímání (citlivost), poznávání

- a) Máte nějaké potíže se zrakem či sluchem za poslední měsíc?
- b) Používáte nějaké kompenzační pomůcky? Pokud ano, jaké?
- c) Chodíte na pravidelné preventivní oční kontroly?
- d) Činí Vám rozhodování nějaké potíže či naopak?
- e) Míváte pocity nejistoty? Pokud ano, v čem?
- f) Myslíte, že jste dostatečně informován o svém zdravotním stavu?
- g) Rozumíte všem informacím?

7. Sebepojetí, sebeúcta, vnímání sebe sama

- a) Jste spokojený/á sám/a se sebou? S tím, co jste zatím dokázal/a?
- b) Jste spokojený/á či nespokojený/á s vaším fyzickým vzhledem? Pokud jste nespokojený/á, co vám vadí?
- c) Jak vnímáte své onemocnění?
- d) Máte z něčeho obavy?
- e) Jak věříte ve své vnitřní síly?

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

- a) Je vaše rodina úplná?
- b) Jaký máte vztah s rodiči?
- c) Bydlíte s rodinou nebo samostatně?
- d) Máte sourozence? Pokud ano, jaký máte vztah?
- e) Jak rodina prožívá vaši nemoc? Je vám oporou?

- f) Máte blízké přátele? Chodíte se s nimi bavit ven?
- g) Činí vám obtíže přespat mimo domov?
- h) Činí Vám obtíže opustit domov na několik dní?
- i) S kým nejraději trávíte volný čas?
- j) Cítíte se osamělý/á?
- k) Pociťujete potíže se zapadnutím do kolektivu v souvislosti s vaší nemocí?
- l) Jak vaše okolí vnímá vaši nemoc?
- m) Setkal/a jste se s nějakou negativní zkušeností týkající se vaší nemoci?
- n) Jak soudíte informovanost veřejnosti o CF?

9. Sexualita, reprodukční období

- a) Kdy a jak jste byl seznámen s problematikou dospívání?
- b) Pociťujete nějaké potíže v souvislosti s dospíváním? Pokud ano, jaké?

pro ženy: (c, d)

- c) V kolika letech Vám začala menstruace?
- d) Kdy poprvé jste navštívila gynekologa a proč?
- e) Daří se Vám navazovat kontakty s osobami opačného pohlaví?
- f) Máte partnera/partnerku? Jak vnímá vaši nemoc?
- g) Používáte nějakou antikoncepční metodu? Pokud ano, jakou?
- h) Chcete v budoucnosti založit rodinu? Pokud ne, proč?

10. Stres, tolerance, zátěžové situace, jejich zvládnutí

- a) Jak se nyní cítíte po psychické stránce?
- b) Prožíval/a jste za poslední rok nějaké napětí/zátěžovou situaci?
- c) Jak zvládáte zátěžové situace?
- d) Kdo je Vám v těchto situacích oporou?
- e) Vyhledal/a jste někdy odbornou psychologickou pomoc? Pokud ano, proč a kdy?
- f) Cítil jste se pak lépe?
- g) Jaký máte názor na pomoc psychologa?

11. Víra, životní hodnoty, přesvědčení

- a) Jaké máte dlouhodobé cíle?
- b) Co je Vaším snem?
- c) V co v životě věříte?
- d) Jste věřící?
- e) Pomáhá Vám víra ve zvládnání Vaše onemocnění?
- f) Věříte v účinky alternativní medicíny?
- g) Máte s ní nějaké zkušenosti? Pokud ano, jaké?

12. Jiné

- a) Jaký máte názor na návaznost péče z dětské kliniky na plicní kliniku?
- b) Jak vnímáte spolupráci se zdravotníky?
- c) Máte nějaké negativní zkušenosti s pojišťovny?

(Modifikováno dle Cachová, 2001, Mulačová, 2005, Trachtová 2005)

Prosím, zakroužkujte své odpovědi:

| | nesouhlasím | spíše nesouhlasím | těžko říci | spíše souhlasím | souhlasím |
|---|-------------|----------------------|------------|--------------------|-----------|
| 1. Moje nemoc mi pomohla stát se silnějším, odolnějším člověkem, něco vydržím | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 2. Díky své nemoci jsem zjistil (a), kdo jsou mí opravdoví kamarádi | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 3. Díky své nemoci jsem poznal (a), jak moc mě mají rádi moji nejbližší | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 4. Má nemoc mi pomohla k novým a dobrým kamarádům | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 5. Má nemoc mě lépe naučila zvládat problémy | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 6. Díky své nemoci jsem se naučil (a) být mnohem trpělivější | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 7. Má nemoc mi pomohla mít daleko víc lidí rád | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 8. Díky mé nemoci teď naše rodina drží víc pohromadě a pomáhá si | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 9. Má nemoc mi pomohla zjistit, co je v životě doopravdy důležité | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 10. Má nemoc mě naučila být šťastným / šťastnou a radovat se z dobrých věcí tak, jak v životě přicházejí | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |

Děkujeme Vám za spolupráci a prosíme: projděte si ještě jednou dotazník, jestli jste nezapomněl (a) něco vyplnit.

(Mareš a kolektiv, 2007)

Příloha č. 5

Kazuistiky dospívajících

dívka A, 15 let

Upovídaná, otevřená a sebevědomá dívka. Během rozhovoru nijak výrazně negestikulovala, občas si pohrávala s prstýnkami. Znamky cystické fibrózy nejsou tolik patrné, není nijak výrazně hubená, během rozhovoru neodkašlávala, nezadržávala, má mírně paličkovité prsty. Rozhovor probíhal na dvakrát, kvůli plánovanému ORL vyšetření.

Cystická fibróza u ní byla diagnostikována v kojeneckém věku. Od té doby je léčena na klinice. Trpí plicní formou cystické fibrózy. V dětství byl diagnostikován diabetes mellitus na podkladě cystické fibrózy, připichuje si inzulin.

Poslední hospitalizace proběhla od 9.–24.10.2007. Byla přijata k plánované protipseudomonádové terapii. Zdravotní stav je nyní stabilizovaný.

1. Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví

Již v kojeneckém věku byla u klientky diagnostikována CF. Zpočátku se CF projevila úbytkem na váze a opakovaným zvracením. Se svojí nemocí žije od malička a ani si nevzpomíná od koho získala první informace o své nemoci. Říká, že asi od své matky a lékaře. Žádné informace o své nemoci nikdy nepostrádala, spíše naopak. Sama nové informace nevyhledává, stačí jí, co ví. Členem Klubu nemocných CF není a nikdy se o jeho činnost nezajímala.

Léčebná opatření se snaží dodržovat. Rehabilituje každý den a inhaluje dvakrát denně.

K plánované hospitalizaci přichází každé 3 měsíce, většinou na 15 dní, každé 2 měsíce dochází do pneumologické poradny. Za poslední rok sama nevyhledala zdravotnické zařízení kvůli zhoršenému zdravotnímu stavu. Nepocítuje nějaké výrazné zhoršení zdravotního stavu za poslední rok, spíše naopak. Se svojí nemocí se sžila. Jediné v čem se nyní cítí velmi omezená, je pohyb a cvičení.

2. Výživa a metabolismus

Na stravování v útlém dětství si nevzpomíná, ale nepamatuje si, že by kdy trpěla nechutenstvím. Ani nyní ne. Sní všechno, nijak se nepřejídá, žádnou speciální dietu nedrží. Nejraději má domácí jídla. Udává, že v nemocnici jí více než doma. Za den vypije až 4 litry tekutin. Fresubin pije pravidelně každý den, kromě čokoládové příchuti, jí moc nechutná. Nyní váží 41,5 kg a měří 156 cm. Za poslední rok váha kolísala mezi 38 – 45 kg. Alkohol a drogy nikdy nezkoušela, kouření pouze jednou.

Na stomatologické kontroly chodí většinou 1x ročně. Ale někdy i častěji, zuby se jí kazí více. Žádné problémy s vlasy či nehty nepocítuje. Jen si často kouše nehty. Prý z nervozity ze školy. Problémy s hojením ran nemá. Opakovanými infekcemi tolik netrpí, jen před měsícem měla chřipku a zvýšenou horečku nad 37°C.

3. Vylučování

Vyprazdňuje se pravidelně 2x denně, stolice formovaná. Pouze při braní ATB udává opakované průjmy. Pravidelně bere pankreatické enzymy. S vyprazdňováním moče problémy nemá. Potí se nadměrně, občas jí to obtěžuje. Častěji se sprchuje a používá deodoranty.

4. Aktivita, cvičení

Nepocítuje rozdíl mezi současnou fyzickou aktivitou a aktivitou v dětství. Nevzpomíná si, že by nestačila svým vrstevníkům. Ale říká, že to je asi tím, že se nikdy nezúčastnila hodin tělesné výchovy či nějakých pohybových kroužků. Pouze chvíli chodila na aerobic, ale rychle se zadýchávala. Nyní nikam nechodí. Nejraději maluje a poslouchá hudbu. Mrzí ji, že nemůže běhat ani plavat. Tyto činnosti jí dělají potíže. Rehabilituje každý den, pravidelně flutruje a cvičí na balóně.

Do školy šla o rok později, byla prý malá. Nyní chodí do 8. třídy na základní škole. Ráda by se vyučila kadeřnicí nebo kosmetičkou, ale neví, zda jí to lékař dovolí. Říká, že je občas těžké ve škole dohnat učivo, i když učitelé se jí snaží vycházet vstříc. Jsou o nemoci informováni. Nepocítuje, že by nestačila spolužákům. Ráda by v budoucnu chodila na brigády a doufá, že jí to zdravotní stav dovolí.

5. Spánek, odpočinek

Většinou spí klidně, za poslední měsíc se občas v noci budí kašlem. V noci spí kolem 7 hodin a ne vždy se cítí odpočatá. Během dne se cítí často unavená. Žádné relaxační techniky nepoužívá. Odpočívá přes den spánkem, nebo jde ven s kamarádkou.

6. Vnímání (citlivost), poznávání

Zrak i sluch má v pořádku, žádné kompenzační pomůcky nepoužívá. Na preventivní oční kontrole byla 2x v životě.

Pocítuje problémy při rozhodování, dělá jí to potíže. Nejistotu cítí v budoucnosti. V poslední době se začíná bát smrti.

O svém zdravotním stavu je dobře informovaná, nemá potřebu dalších informací. Pokud něčemu nerozumí, zeptá se.

7. Sebepojetí, sebeúcta, vnímání sebe sama

Sama se sebou spokojená je. Nevzpomíná si na nic, co by chtěla ve svém životě vrátit zpět. Říká, že si docela věří. Co chce, toho také docílí. S fyzickým vzhledem až tak spokojená není. Myslí si, že by mohla ještě trochu přibrat a hlavně se začít trochu tělesně vyvíjet.

Svoji nemoc začala vnímat jako součást svého života. Pouze má časté obavy ze smrti.

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

Žije s matkou a s jejím přítelem v bytě 3+1. Zvířata nemají, ale oba dospělí doma kouří. Rodiče se rozvedli před 7 lety. Otec prý pil a bil matku. Otec se s pacientkou snaží navázat kontakt, ale ona nemá zájem. S matčíným přítelem vychází dobře, mají přátelský vztah. Má tři starší sourozence, kteří s nimi nebydlí. Rodina její nemoc prožívá, podle jejich slov někdy až moc.

Říká, že má kolem sebe hodně kamarádek a nikdy jí nedělalo problém zapadnout do kolektivu. Osaměle se necítí. Často spolu chodí ven, někdy u nějaké kamarádky přespí. Jejímu okolí nemoc nikterak nevadí. S žádnou negativní zkušeností se zatím nesetkala. Na výlety od školy nejezdí, protože to je pro ni většinou velká fyzická zátěž. Když byla menší, tak na škole v přírodě byla, ale byla s ní matka.

Co se týče informovanosti veřejnosti o CF, soudí, že je velmi malá. Prý jen dokola vysvětluje, co je to za nemoc a už jí to unavuje.

9. Sexualita, reprodukční období

S problematikou dospívání jí seznámily její dvě sestry a její spolužačky asi v 5. třídě. Výrazné problémy s dospíváním nepociťuje, jen vnímá svůj vývoj oproti vrstevnicím více opožděný. Podle jejích slov se jí nezačala vyvíjet prsa, menstruace začala před necelým rokem a je velmi nepravidelná. Gynekologa ještě nenavštívila, má obavy z první návštěvy.

Říká, že nemá problém navázat kontakt s nějakým klukem. S několika již chodila, ale nebylo to nic vážného. Žádnou antikoncepci zatím nevyužívá, nepotřebuje ji. V budoucnu by ráda založila rodinu.

10. Stres, tolerance, zátěžové situace, jejich zvládnání

Po psychické stránce se nyní cítí už lépe. V posledních několika měsících byla svědkem hádek mezi rodiči kvůli bytu a alimentům. Dost jí to vadilo, má na otce zlost. Snaží se problémy si moc nepřipouštět, ale někdy to nejde. Většinu problémů řeší s matkou a říká, že jí je největší oporou. Myslí si, že odbornou pomoc nevyhledala, zdá se jí to divné. U psychologa byla jen jednou a to před nástupem do 1. třídy.

11. Víra, životní hodnoty, přesvědčení

Mezi její dlouhodobé cíle patří zlepšení prospěchu ve škole a nástup na nějakou školu. Jejím snem je dobře se vdát a mít se dobře. V Boha nevěří, nic jí to neříká. Věří v rodinu. Účinky alternativní medicíny nikdy nezkoušela, věří lékařům.

12. Jiné

Na oddělení dětské kliniky je spokojená, nedokáže si představit, že by v dospělosti šla na plicní kliniku. Se zdravotnickým personálem má dobrý vztah, věří mu.

Na problémy s pojišťovnami si nevzpomíná. Nemyslí si, že by s matkou někdy něco řešily. Říká ale, že vše kolem její léčby je velice drahé.

chlapec B, 15 let

Uzavřený, málomluvný, tichý chlapec. Rozhovor trval přes 30 min. Během rozhovoru působil roztěkaně, nerozpovídal se, odpovídal stroze.

Cystická fibróza u něj byla diagnostikována ve dvou letech. Je postižen cystickou fibrózou s pankreatickou insuficiencí. Nyní je jeho zdravotní stav zhoršený, je osídlen *Pseudomonas aeruginosa*. Naposledy byl k plánované terapii přijat 1.11. 2007

1. Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví

Cystická fibróza byla diagnostikována ve dvou letech. Zpočátku se projevovala opakovanými průjmovitými stolicemi a neprospíváním. První informace o nemoci získal od svého otce, který si s ním sednul a vše mu vysvětlil. Myslí si, že je plně informovaný, žádné informace nepostrádá. O nové informace zájem nemá, nevyhledává je. O Klubu nemocných cystickou fibrózou slyšel, ale registrovaný není, ani o to nemá zájem. Léčebná opatření dodržuje, pravidelně inhaluje jak v nemocnici, tak i doma. Plánovaně hospitalizovaný bývá každé 3 měsíce. A do pneumologické poradny dochází vždy následující měsíc po hospitalizaci. Za poslední rok neplánovaně nevyhledal léčebné zařízení. Nepocítuje, že by se mu zdravotní stav nějak výrazně zhoršoval.

Největší omezení cítí ve sportu. Rád by se sportu věnoval závodně, ale kvůli nemoci nemůže.

2. Výživa a metabolismus

V dětství jedl pravidelně 5x denně, rodiče ho do jídla moc nutit nemuseli. Nyní jí 8x denně, má velkou chuť k jídlu. Nejraději má kuře a svíčkovou. Žádné potraviny mu nedělají potíže, jí vše. Za den vypije 2 litry tekutin, převážně šťávy. Fresubin občas pije, ale nechutná mu.

Nyní váží 46 kg a měří 160 cm. Váha za poslední rok výrazně kolísá, mezi 35–46 kg. V posledních měsících na váze spíše přibývá. Nepije alkohol, nebere drogy, kouření nezkoušel, prý by se udusil. Kouří pouze otec. Nepocítuje žádné problémy s vlasy, zuby, nehty či kůží. Zuby se mu nadměrně nekadí, na preventivní prohlídky chodí 2x ročně. Horečku měl nedávno v souvislosti s chřipkou.

3. Vylučování

Problémy s vylučováním stolice nemá, pokud si nezapomene vzít před jídlem pankreatické enzymy (Kreon), což se mu občas stane. Vyprazdňuje se pravidelně, 2x denně formovaná stolice. Problémy s vyprazdňováním moče nemá. Nadměrně se nepotí.

4. Aktivita, cvičení

Říká, že v dětství byla jeho fyzická aktivita velmi špatná. Při chůzi hned zčernal, nechodil ven, pouze ho otec poponášel. Postupně se stav zlepšoval. Hodin tělesné výchovy se zúčastní, pouze neběhá dlouhé tratě. Žádných pohybových kroužků se nikdy nezúčastnil. Mezi jeho koníčky patřilo rybaření, zpěv a hraní na flétnu. Nyní hraje fotbal (je v bráně), žádné zdravotní potíže mu to nedělá. Myslí si, že se jeho fyzická aktivita zlepšuje. Doma moc nerehabilituje, pravidelně cvičí jen v nemocnici.

Nyní je v 8. třídě základní školy. Do školy nastoupil o rok později. Docházku ve škole mu nemoc nekomplikuje. Myslí si, že spolužákům stačí. Po hospitalizaci vše rychle dožene. Učitelé jsou informováni, absence respektují, dávají mu čas na doučení nové látky. S žádnou negativní reakcí se nesetkal. V budoucnu by se rád stal zdravotnickým záchranářem. Neví ale, zda kvůli nemoci bude moci obor studovat. Na žádné brigádě zatím nebyl, ale rád by si později nějakou našel.

5. Spánek, odpočinek

Spí dobře, v noci se nebudí. V nemocnici spí méně, kolem 7–8 hodin. Doma spí až 11 hodin. Ráno se cítí odpočatý, žádnou výraznou únavu během dne nepocítuje. Relaxační techniky doposud nezkoušel, nejvíce si odpočine u počítače.

6. Vnímání (citlivost), poznávání

Zrak i sluch má v pořádku, žádné kompenzační pomůcky nepoužívá. Nevzpomíná si, kdy byl naposledy na preventivní oční prohlídce. Na preventivní kontroly dochází na ORL kvůli polypům, které mu byly zjištěny. Nemyslí si, že by měl problémy se rozhodnout, žádné pocity nejistoty nemívá.

Myslí si, že svůj zdravotní stav zná. Všem informacím zatím rozuměl. V případě potřeby by se zeptal.

7. Sebepojetí, sebeúcta, vnímání sebe sama

Sám se sebou spokojený je, nic co udělal by neměnil. Věřící v sám sebe, že si se vším poradí.

S fyzickým vzhledem je spokojený, nijak se nezkoumá.

Na svoji nemoc si zvykl, nijak ji neřeší, z ničeho zatím obavy nemá.

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

Rodiče se rozvedli, když mu byly dva roky. Od té doby žije s otcem a babičkou v bytě v panelovém domě. Mají i psa. S otcem i babičkou má velmi dobré vztahy, mají o něho zájem a starost. Sourozence nemá, je jedináček. S matkou v kontaktu není, nevidají se. Nevadí mu to, už si zvykl.

Má kolem sebe pár kamarádů, se kterými chodí hrát fotbal. O nemoci vědí, nikdy o ní však neslyšeli a divili se, co je to za nemoc. Mají o něj zájem, když je v nemocnici.

Na tábory či školy v přírodě nejezdil kvůli inhalacím a infekci. U kamarádů přes noc nepřespává. Na více dní byl jen u sestřenice na Moravě.

Osaměle se moc necítí, prý se vždycky pár kamarádů najde. Nepocítoval větší problémy se zapadnutím do kolektivu. S žádnou negativní zkušeností ohledně nemoci se zatím nesetkal. Myslí si, že lidé o CF nejsou skoro vůbec informováni.

9. Sexualita, reprodukční období

S problematikou dospívání byl seznámen asi v 8 letech, převážně od kamarádů. Žádné problémy s dospíváním nepocítuje. Nemyslí si, že by měl problém se bavit a navazovat kontakty s dívkami. S jednou několik měsíců chodil, o nemoci věděla. V budoucnu by měl rád děti, nevidí v tom problém.

10. Stres, tolerance, zátěžová situace, jejich zvládání

Po psychické stránce se cítí dobře. Nikdy žádné větší problémy či zátěžové situace nezažil. Když potřebuje s něčím pomoci či poradit, jde vždy za otcem. Pomoc psychologa vyhledali pouze jednou, v souvislosti s dyslexií. Odborné pomoci se nebrání. Myslí si, že kdyby bylo třeba, vyhledal by ji.

11. Víra, životní hodnoty, přesvědčení

Zatím jeho jediným cílem je, dostat se na střední školu a v budoucnu se živit jako záchranář. O svých snech nikdy nepřemýšlel. Říká, že asi žádné nemá. Neví, v co v životě věří. Říká ale, že nevěří v Boha ani v účinky alternativní medicíny.

12. Jiné

O návaznosti péče z dětské kliniky na plicní kliniku ještě moc nepřemýšlel. Ale rád by zůstal spíše na dětské klinice. Se zdravotníky vychází dobře, věří jim. S pojišťovnami nikdy žádný problém neměl.

chlapec C, 16 let

Velmi tichý, nesmělý a málomluvný chlapec. Po celou dobu rozhovoru ležel klidně v posteli, občas byl mírně nervózní. Rozhovor trval necelou hodinu, ke konci rozhovoru přišla jeho matka.

Cystická fibróza u něj byla diagnostikována náhodně při zápalu plic. Od té doby je léčen na klinice. V rodině se cystická fibróza nevyskytla, pouze rodiče i bratr jsou nosiči genu.

Poslední plánovaná hospitalizace proběhla od 9. – 21.10. 2007. Zdravotní stav je nyní dobrý.

1. Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví

Cystická fibróza byla diagnostikována v pěti letech. Do třech let nebyl skoro vůbec nemocný, až později se začaly objevovat objemné mastné stolice. Nepamatuje si, kdy a od koho se o nemoci dozvěděl. Odlišností si začal všimnout až později, při opakovaném a urputném kašli.

Myslí si, že je o své nemoci informovaný dostatečně. Nové informace ho nezajímají, sám je zjišťoval pouze jednou na internetu. Ale už se po nich neshání. O činnosti Klubu nemocných cystickou fibrózou nic moc neví, prý se s matkou někde registrovali, ale neví kam. Nezajímá ho to.

Snaží se inhalovat denně, ale občas zapomíná. Doma rehabilituje zřídka, nemá na to čas a nebaví ho to.

K plánované protipseudomonádové terapii bývá hospitalizován 1x ročně na 14 dní. Do pneumologické poradny dochází 1x za čtvrt roku. Za poslední rok nevyhledal léčebné zařízení kvůli zhoršení stavu.

Svůj zdravotní stav charakterizuje jako dlouhodobě stabilní, mírné zhoršení bývá pravidelně v květnu, pak se stav zase ustálí. Výrazná omezení nepocítuje - jen v běhu a při kolektivních hrách.

2. Výživa a metabolismus

Co se týče jídla, nechutenstvím nikdy netrpěl. Spíše je vybíravý a máloco mu chutná bez ohledu na nemoc. Nejraději má kuře a ryby. Žádné jídlo mu doposud nezpůsobovalo zažívací obtíže. Za den vypije kolem 2 litrů tekutin, preferuje hlavně šťávy, coca-colu a čaje. Nutridrink pije pravidelně každý den, chutná mu pouze čokoládový. Váha výrazně nekolísá, každý rok přibere 2 kg. Nyní váží 43 kg a měří 163 cm. Alkohol nepije, nikdy nezkoušel drogy a ani nekouří. V rodině kouří pouze babička a bratr.

Chrup má v pořádku, dochází na pravidelné stomatologické kontroly 2x ročně. Žádné kožní problémy či problémy s vlasy a nehty nepozoruje. Pouze si kouše nehty. Udává, že z nudy.

3. Vylučování

Problémy s vylučováním stolice nemá, bere pravidelně pankreatické enzymy (Kreon). Stolica je pravidelná, formovaná, s frekvencí 1–2 stolice za den. S močením problémy nemá. Nijak výrazně se nepotí.

4. Aktivita, cvičení

Nikdy neměl pocit, že by nestačil svým vrstevníkům. Ve škole se hodin tělesné výchovy zúčastní, snaží se odcvičit vše, ale není klasifikován. Mezi jeho aktivity patří hraní floorballu ve volném čase. Jinak navštěvuje rybářský kroužek a velmi ho baví počítače. Také lyžování či běhkování mu nedělalo větší potíže, ale nebaví ho to. Jediné, co mu vadí vzhledem k nemoci, je běh. Nevnímá, že by se jeho fyzická aktivita nějak zhoršovala. Nyní je ve 2. ročníku na gymnáziu, rád by šel studovat na vysokou školu. Výběr studia nemoc neovlivnila, pouze místo studia. Studuje v místě bydliště, nechtěl bydlet nikde na internátě. S docházkou ve škole nikdy větší problémy neměl. Znamky má prý horší, ale nemá pocit, že by spolužákům nestačil. Učitelé byli vždy informováni a vycházeli mu vstříc. Na žádné brigádě ještě nebyl, ale přemýšlí o ní.

5. Spánek, odpočinek

Problémy se spánkem neuvádí. Spí klidně celou noc. Spí kolem 8 hodin, většinou se cítí odpočatý. Během dne bývá docela často unavený a vyčerpaný. Nejradyji odpočívá spánkem, u internetu nebo u televize. Relaxační techniky zatím nezkoušel, ale matka ho nutí do jógy, což ho zatím nezaujalo.

6. Vnímání (citlivost), poznávání

Problémy se zrakem ani sluchem nemá, žádné kompenzační pomůcky nepotřebuje.

S rozhodováním problémy nemá. Říká, že má vše dopředu promyšlené. Nejistotu cítí většinou v souvislosti se školou, ale občas i s nemocí.

Myslím si, že je dostatečně informovaný. To co ví, mu podle jeho slov stačí. I když říká, že nerozumí celkově té nemoci.

7. Sebepojetí, sebeúcta, vnímání sebe sama

Sám se sebou spokojen moc není a říká že je pořád co zlepšovat a co dokazovat. V sám sebe věří, ale někdy má pochybnosti.

Svůj vzhled nikdy moc neřešil. Prý si na image nepotrpí.

Se svým onemocněním se naučil žít, neřeší to a z ničeho konkrétního nyní obavy nemá.

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

Bydlí s oběma rodiči a bratrem v rodinném domě. S rodiči má velmi dobrý vztah, může se na ně kdykoliv spolehnout. Mají zájem, jsou mu oporou. Bratr je o dva roky starší. Vztah mezi nimi se prý výrazně zlepšil. Charakterizuje se spíše jako samotář, velký kolektiv nijak nevyhledává, drží se spíše v ústraní. Má pár blízkých kamarádů, se kterými chodí i ven. Osaměle se cítí jen občas, ale podle jeho slov samotu spíš vyhledává. Nečiní mu problémy přespát více dní mimo domov.

O jeho nemoci je informováno jen nejbližší okolí, ostatní o nemoci nevědí. S žádnou negativní zkušeností se nesešel. Myslí si, že veřejnost je informována minimálně.

9. Sexualita, reprodukční období

Myslí si, že o problematiku kolem dospívání se začal zajímat až tak kolem 15ti let. Podle jeho slov informace přicházely samy. Žádné problémy s dospíváním doposud nepociťoval. S dívkami nemá problém navázat kontakt, ale nijak ho nevyhledává. Partnerku žádnou nemá. V budoucnu by rád založil rodinu, nevidí v tom problém.

10. Stres, tolerance, zátěžové situace, jejich zvládání

Cítí se docela vyrovnaně, žádné psychické problémy nemá. Žádné výrazné napětí v posledním roce neprožíval. Většinu problémů řeší s matkou, která je mu vždy oporou. U psychologa zatím nikdy nebyl. K psychologovi dochází jeho matka, která by ráda, aby ho také navštívil. Zatím o tom neuvažuje. Na pomoc psychologa nemá žádný vyhraněný názor.

11. Víra, životní hodnoty, přesvědčení

Rád by dokončil gymnázium a dostal se na vysokou školu, v budoucnu by se rád věnoval práci s počítači. V Boha nevěří. Věřící však, že existuje něco, co mu pomůže. Jeho matka vyhledává pomoc alternativní medicíny. Na její podnět navštěvují léčitele více jak rok - každé 2 měsíce. Myslí si, že mu to nějakým způsobem pomáhá.

12. Jiné

Nad tím, že v dospělosti se CF léčí na plicní klinice ještě nepřemýšlel. Na dětské klinice je spokojen, líbí se mu tam. Personálu důvěřuje, se spoluprací byl vždy spokojen.

Nemyslí si, že by v posledních letech řešili nějaké problémy s pojišťovnou.

dívka D, 17 let

Usměvavá, přátelská, energická a milá dívka. Rozhovor trval déle jak 1,5 hodiny. Ke konci byl urychlen příchodem návštěvy. Během rozhovoru působila klidně, vesele, postupně se rozpovídala. Až na paličkovité prsty není CF na první pohled nijak nápadná.

Cystická fibróza u ní byla diagnostikována v sedmi letech. Od té doby je léčena na klinice. Má atypickou formu CF s pankreatickou insuficiencí a s plicními projevy. Nyní je plánovaně přijata na oddělení k protipseudomonádové terapii od 22.10. 2007. Její zdravotní stav je zlepšený.

1. Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví

Cystická fibróza byla diagnostikována v sedmi letech, kdy byl proveden potní test. Prvotními příznaky byla špatná tolerance stravy a úbytek na váze. O své nemoci se dozvěděla od matky. Průběžně je o svém zdravotním stavu informována od svého lékaře, kterého si nemůže vynachválit. Žádné informace nikdy nepostrádala, spíše toho chce vědět, co nejméně. Po nových informacích nepátrá. O činnosti Klubu nemocných cystickou fibrózou ví, ale registrovaná není a ani o tom neuvažuje.

Léčebná opatření se snaží dodržovat, každý den inhaluje 2x denně a flutteruje. Za poslední rok nemusela sama vyhledat zdravotnické zařízení. Plánovaně hospitalizovaná bývá 1x ročně a do pneumologické poradny dochází 3x ročně. Zdravotní stav je teď delší dobu stabilizovaný, výrazně nekolísá. Nyní cítí zlepšení svého zdravotního stavu, protože začala přibírat na váze. Obvykle se stav zhoršuje na podzim a v zimě, v období chřipek. Na doporučení lékaře se v srpnu 2007 nechala očkovat proti chřipce.

V současné době jí nemoc nejvíce omezuje v běhu a v hraní basketbalu. Basketbal přestala hrát, protože se častěji zadýchávala a pohybem ubývala na váze.

2. Výživa a metabolismus

Ve čtyřech letech jí nechutnalo, přestala jíst a přibývat na váze. Nyní má podle svých slov opačný problém. V posledních měsících jí neustále a má velikou chuť k jídlu. Nejraději má svíčkovou a rajskou omáčku. Neví, že by jí nějaká jídla dělala problémy. Doma toho sní mnohem víc než v nemocnici. Za den vypije kolem 1,5 litru tekutin. Preferuje perlivou vodu a čaje. Nutridrink nepije již dva roky. Za poslední rok váhá nekolísá, pouze přibývá. V lednu 2007 vážila 64 kg, nyní v říjnu 2007 váží 68 kg při 185 cm. Má z toho radost. Alkohol pije příležitostně o víkendech s přáteli, nekouří a také nikdy nebrala drogy.

S vlasy ani nehty potíže nepozoruje. Hodně se jí ale kazí zuby. Za poslední rok byla u zubaře 10x. Na chřipková onemocnění nijak výrazně netrpí, Při poslední chřipce v srpnu měla teplotu nad 37°C.

3. Vylučování

Problémy s vylučováním stolice nemá, i když už dlouhodobě neužívá enzymy (Kreon). Stolica je pravidelná a formovaná. Pouze po infuzích s ATB má opakované mastné průjemovité stolice. Problémy s vylučováním moče nemá. Nadměrně se nepotí.

4. Aktivita, cvičení

Myslí si, že co se týče fyzické aktivity, se od vrstevníků nijak nelišila. Vždy se snažila aktivně dělat vše, aby se nevymykala. Hodin tělesné výchovy se zúčastní a snaží se cvičit vše. Dlouhou dobu hrála basketbal, ale začal jí činit potíže. Říká, že se její aktivita nijak výrazně nezhoršuje. Jediné, co jí dělá velké problémy, je běhání. Pravidelně nerehabilituje, podle svých slov to časově nestíhá. Prasknul jí míč, na kterém cvičila. Nový už si nekoupila.

Nyní studuje na středním odborném učilišti. Učí se na prodavačku. Kdyby nebyla nemocná, studovala by něco jiného. Původně chtěla studovat zemědělskou nebo zdravotnickou školu, ale ani jedna z těchto škol jí ze zdravotních důvodů nebyla doporučena. Na základní škole problém s docházkou neměla, protože učitelé byli informováni a snažili se jí vycházet vstříc. Na učilišti si snaží hospitalizace rozplánovat dle praxe. Občas má pocit, že spolužákům nestačí, ale snaží se vše dohnat. Na brigádu chodí prodávat do obchodu, kde absolvuje i praxi v rámci školy. Vedoucí obchodu i učitelky praxe jsou o nemoci informováni. Větší problémy nepociťuje.

5. Spánek, odpočinek

Se spánkem problémy nemá, spí dobře. Průměrně spí kolem 7 hodin denně. Během dne se většinou cítí odpočatá, unavená bývá pouze při hospitalizaci v nemocnici. Žádné speciální relaxační techniky nepoužívá. Nejvíce si odpočine, když si jde zaplavat.

6. Vnímání (citlivost), poznávání

Poslední tři roky nosí brýle na dálku. Předtím žádné kompenzační pomůcky nepoužívala. Na oční kontrole byla naposledy před těmi třemi lety. Slyší dobře.

Nemyslí si, že by měla problémy s rozhodováním. Ani žádné pocity nejistoty v ničem nemívá. O svém zdravotním stavu je informována v rámci toho, co chce vědět dostatečně. Čemu kdy nerozuměla, tak se zeptala.

7. Sebepojetí, sebeúcta, vnímání sebe sama

Sama se sebou je spokojená. Říká o sobě, že je bojovnice, protože se snadno nevzdává a věří v sama sebe. K fyzickému vzhledu větší výhrady nemá, s váhou je spokojena, jen by chtěla být o pár centimetrů menší. Na otázku, jak vnímá svoji nemoc, bez přemýšlení odpověděla, že jako svoji sokyni, se kterou se musí poprat. Snaží se žít svůj život naplno a nemoc řešit co nejméně.

Před časem se od někoho dozvěděla, že nemocní s CF umírají dříve, nyní z toho má velké obavy.

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

Bydlí s oběma rodiči a bratrem v rodinném domku. S rodiči si rozumí, jsou jí oporou. Mají zájem a starost o její zdravotní stav, ale v ničem ji neomezují. S bratrem se za poslední rok vztahy zlepšily. Více si s ním rozumí a může za ním kdykoliv jít.

Má pár hodně dobrých přátel, se kterými se chodí každý víkend bavit. O nemoci vědí, mají o ni zájem. Nemá problém jet někam na výlet nebo přespat mimo domov. Inhalátor si s sebou většinou nebere, jen léky. Svůj volný čas tráví nejraději s kamarádkou mimo domov.

Osaměle se cítí většinou jen v nemocnici. Nikdy neměla problém zapadnout do kolektivu. S žádnou negativní reakcí se doposud nesešla. Soudí, že informovanost veřejnosti je velmi malá.

9. Sexualita, reprodukční období

Informace ohledně dospívání získala v 7. třídě od matky a kamarádek. Nikdy žádné problémy s dospíváním nepocítovala. Pouze nástup menstruace byl opožděný, v 16ti letech. Problémy s navazováním kontaktu s opačným pohlavím nemá. Známost měla, ale momentálně s nikým nechodí. Žádnou antikoncepci nepoužívá, protože zatím ji nepotřebuje. V budoucnu by ráda založila rodinu, ale podle jejích slov, se bude vše odvíjet od jejího zdravotního stavu.

10. Stres, tolerance, zátěžové situace, jejich zvládání

Nyní se po psychické stránce cítí již lépe. Tento rok jí zemřel dědeček. Bylo to těžké, ale zvládla to. Když má nějaké problémy, snaží se je ze sebe dostat. Jde se bavit ven, nebo si popovídat s kamarádkou, která jí je velkou oporou. U psychologa byla pouze v dětství, v souvislosti s CF, ale na konkrétní problém si nevzpomíná. Pomoc psychologů určitě neodsuzuje, myslí si, že jsou důležití. V budoucnu by se nebránila jejich pomoc vyhledat.

11. Víra, životní hodnoty, přesvědčení

V současnosti si nejvíce přeje dokončit školu a odmaturovat. Dále si přeje, aby se její nemoc nezhoršovala a zdravotní stav zůstal stabilní. Jejím největším snem je pořídit si velkou motorku.

V životě věří ve spravedlnost a lásku. V Boha věří, ale pravidelně do kostela nechodí. Myslí si, že jí v nemoci pomáhá v něco věřit. Stejně tak věří v účinky alternativní medicíny, ale zatím nic z této oblasti nevyzkoušela.

12. Jiné

Přechod z dětské kliniky na plicní si nedokáže představit. Raději by zůstala na dětské klinice. Je zde spokojená, zná zdravotníky a důvěřuje jim. Problémy s pojišťovnou zatím žádné neřešila.

chlapec E, 17 let

Velmi vstřícný, milý a přátelský chlapec. Při rozhovoru se velmi rychle uvolnil a rozpovídal, neustále byl veselý, usmíval se a vtipkoval. Byla patrná častá gestikulace rukou. Rozhovor trval 1,5 hodiny.

Známky CF jsou zřetelné. Je hodně hubený, má výrazné paličkovité prsty a během rozhovoru opakovaně odkašlává.

Cystická fibróza u něj byla diagnostikována v kojeneckém věku. Poslední hospitalizace proběhla od 16.7. - 30.7.2007. Nyní je přijat k další plánované hospitalizaci od 1.10. - 12.10. 2007. Jeho zdravotní stav je nyní zhoršený, je osídlen *Pseudomonas aeruginosa*.

1. Vnímání zdravotního stavu, aktivity k udržení zdraví

CF u něj byla diagnostikována v kojeneckém věku, bere ji jako součást svého života. Odlišnost od ostatních začal vnímat až při hrách, když ostatním nestačil a často se zadýchal. O své nemoci byl informovaný od rodičů a ošetřujícího lékaře. Další informace o této nemoci ho nezajímají. Říká, že toho moc vědět nechce, aby se nedozvěděl něco špatného. Když něčemu nerozumí, zeptá se svého lékaře. O činnosti Klubu CF se dozvěděl teprve nedávno. Zatím registrovaný není, ale říká, že o tom bude uvažovat. K plánované protipseudomonádové ATB léčbě bývá hospitalizován každé 3 měsíce. Do pneumologické poradny dochází vždy 1 měsíc po plánované hospitalizaci. Rehabilitační cvičení dodržuje poctivě i doma, ale ne vždy dodržuje inhalace. Říká, že inhalovat nestíhá, občas zapomene, nebaví ho to.

Říká, že jeho nemoc ho nijak výrazně neomezuje. Problémy mu dělá běh na delší trať. Velké omezení vidí v tom, že nemohl jít studovat vojenskou školu, která byla jeho snem. Za poslední rok se jeho zdravotní stav postupně zhoršuje. Také pravidelně každou zimu se cítí unavenější a hůře se mu dýchá.

Je dyslektik a dysgrafik, žádné jiné obtíže neudává.

2. Výživa a metabolismus

Od dětství má velikou chuť k jídlu. Nechutenstvím nikdy netrpěl a v jídle se nijak neomezuje. Říká, že doma toho sní mnohem více než v nemocnici. Porce v nemocnici se mu zdají dost malé. Při pobytu si občas potraviny dokupuje. Nevzpomíná si, že by mu nějaké jídlo dělalo potíže. Preferuje hlavně maso a omáčky, sladké až tak nevyhledává. Pitný režim dodržuje, vypije 3-4 litry tekutin za den. Nejradši má slazené

nápoje. Udává, že po dobu hospitalizace pije méně. Fresubin se snaží pít denně, nejraději má čokoládový. Jiné druhy mu nechutnají.

Jeho váha kolísá, za poslední rok se pohybuje v rozmezí od 47 kg do 52 kg. Nyní, při výšce 173cm, váží 49,5kg. Drogy nikdy nebral, ani ho to neláká. Cigarety nekouří. Několikrát to zkusil, ale kouření vyvolávalo dráždivý kašel. Alkohol pije příležitostně, občas zajde na pivo. Zuby má zdravé. Chodí na pravidelné stomatologické kontroly 2x ročně. Potíže s vlasy, nehty a hojením poranění neudává. Je afebrilní.

3. Vylučování

Obtíže s vylučováním moče ani stolice neudává. Stolice je pravidelná, 2-3x denně, formovaná, bez příměsí. Pouze, když si zapomene vzít enzymy (Kreon), mívá průjem celý den. Říká, že občas zapomínal, ale teď už je poučen. S vyprazdňováním moče problémy neudává. Pociťuje, že se potí více, než by měl. Ale problémy s tím nemá. Nadměrné pocení nijak neřeší, jen se více sprchuje.

4. Aktivita, cvičení

Od dětství je velmi aktivní, plný energie. Říká, že ví, co si vzhledem ke své nemoci může dovolit. Myslí si, že svým vrstevníkům vždy stačil. Z hodin tělesné výchovy je od základní školy omluven. Ve svém volném čase navštěvoval zájmový kroužek, kde hráli vybíjenou a basketbal. Při hře většinou potíže nepociťoval. Říká, že fyzická aktivita se oproti dětství spíše zhoršuje. Ale stále s kamarády a bratrem pravidelně hraje paintball a airsoft.

S docházkou na základní škole měl potíže ve 3. třídě. Byl často hospitalizovaný a musel tuto třídu opakovat. Později už spolužákům stačil a problémy s docházkou již neměl. Nyní je ve 2. ročníku odborného učiliště, učí se kuchařem. Problémy s docházkou nemá, spolužáci i učitelé mu pomáhají. Stíhá se mu týden školy a týden praxe. Na praxi jsou kuchařky a mistrová informovány, jeho nemoc respektují. Udává, že při praxi mívá záchvaty kašle 2–3x denně. Do kuchyně, kde mají praxi, chodí i o víkendech na brigádu. Brigádu hodnotí lépe než praxi. Říká, že na brigádě pracuje více samostatně a nikdo ho tolik nehoní do práce. Na brigádě pracuje 8 hodin denně, výrazné obtíže nepociťuje. Jeho zaměstnavatel o nemoci ví. CF velmi ovlivnila výběr stření školy. Jeho snem byla vojenská škola, kam se kvůli fyzické náročnosti ani nezkoušel dostat. Dále měl zájem o povolání autoelektrikáře, kam ho kvůli diagnóze nevzali. Mrzelo ho to, ale práce kuchaře ho zatím baví.

5. Spánek, odpočinek

S usínáním problémy nemá, ale kvůli kašli se v noci občas budí. Přes týden spí málo, protože dojíždí do školy. V týdnu spí v noci průměrně 6 hodin, nebývá odpočatý. Během dne se cítí nevyspale a unaveně. Nejraději odpočívá v posteli, u televize, nebo u počítače.

6. Vnímání (citlivost), poznávání

Problémy se zrakem a sluchem neudává. Žádné kompenzační pomůcky nepoužívá. Nevzpomíná si, že by byl někdy na oční prohlídce.

Říká, že se občas nedokáže rozhodnout. Pocity nejistoty mívá málokdy.

Říká, že informace o zdravotním stavu, které chce vědět, tak ví a víc se o to nezajímá. Když něčemu nerozuměl, lékař mu vše vysvětlil.

7. Sebepojetí, sebeúcta, vnímání sebe sama

Sám se sebou spokojený moc není. Říká, že hodně věcí odbývá a nemá pevnou vůli. Vše odkládá na později.

To by chtěl do budoucna zlepšit. Věří v sám sebe.

Výrazné výhrady ke své fyzickému vzhledu nemá. Říká, že by mohl mít o pár kilo víc.

Onemocnění vnímá jako součást svého života. Období beznaděje má za sebou.

Velké obavy má z případné transplantace plic. Bojí se samotné operace a také toho, že by jeho tělo nemuselo nové plíce přijmout.

8. Plnění rolí, mezilidské vztahy

Je ze tří dětí. Má mladší sestru a staršího bratra. Všichni bydlí s rodiči v rodinném domě na vesnici. Rodina bere jeho nemoc jako součást jejich života. Po dobu hospitalizací ho moc nenavštěvují, ale denně mu volají. Nejbližší má k bratrovi, který je o dva roky starší. Mají i společné aktivity a koníčky.

Říká, že má kolem sebe hodně kamarádů. Má svoji partu, se kterou tráví skoro veškerý svůj volný čas. Občas všichni jezdí ke kamarádovi na chatu na celý víkend. Přespat mimo domov mu problémy nedělá. Nikdy se necítil osaměle. Pár krátkodobých vztahů měl. Svoji nemoc nikdy se svými spolužáky ani kamarády nerozebíral. Říká jim, že má nemocné plíce. Kamarádi se ho na nemoc nikdy nevyptávali. Mají zájem o jeho aktuální zdravotní stav. Myslí si, že lidé o CF nemají buď skoro žádné informace, nebo velmi zkreslené. S negativními reakcemi okolí se zatím nikdy nesešel.

9. Sexualita, reprodukční období

Informace o dospívání má hlavně ze školy a od bratra. S rodiči tuto otázku nikdy neřešil. Myslí si, že období bouřlivé puberty, měl asi v 11ti letech. Projevovala se hlavně při hospitalizacích. Říká, že byl hodně drzý a vzpurný. Žádné problémy s dospíváním nepociťuje. S navazováním kontaktů s dívkami nikdy problémy neměl. Stálou partnerku momentálně nemá, ani ji zatím nehledá. V budoucnosti by vlastní rodinu rád měl. Ideální věk pro založení rodiny je pro něj mezi 27 -28. rokem.

10. Stres, zátěžové situace

Nyní se po psychické stránce cítí dobře a vyrovnaně. Říká, že kritické období v souvislosti s nemocí prožíval v 11ti letech. Měl pocity beznaděje, začalo mu být všechno jedno. Nedodržel léčbu, považoval to za zbytečné. V tomto období mu pomohli zdravotníci, rodiče a hlavně jeho teta.

Nyní zátěžové situace prožívá zřídka a lehce. S problémy by šel za svojí tetou.

Psychologickou pomoc neodsuzuje a věří, že někomu může pomoci. On sám ji zatím nevyužil. Pouze v dětském věku navštívil psychologa v souvislosti s dyslexií a dysgrafií.

11. Víra, životní hodnoty, přesvědčení

Rád by dokončil odborné učiliště a dodělal si maturitu. Rád by studoval i vysokou školu. Zatím ale neví, jaký obor. Jeho snem je mít vlastní restauraci a co nejdříve se osamostatnit.

V životě věří v rodinu a v pevné přátelství. Věřící není. Myslí si, že náboženství může zdravým i nemocným lidem dát naději. O alternativní medicíně se doposud nijak neinformoval, věří lékařům.

12. Jiné

O návaznosti péče z dětské kliniky na plicní kliniku zatím neuvažoval. Na dětské klinice je spokojený a zvyklý.

Prostředí by chtěl měnit, co nejdéle. Se zdravotníky má pozitivní zkušenosti, důvěřuje jim.

Nevzpomíná si, že by s rodiči někdy řešili nějaký problém s pojišťovnou.