

VYSOKÁ ŠKOLA POLYTECHNICKÁ JIHLAVA

Katedra zdravotnických studií

**Biopsychosociální potřeby nemocného s cystickou
fibrózou**

Bakalářská práce

Autor: Lenka Nováková

Vedoucí práce: Mgr. Irena Tolíková

Jihlava 2013



Vysoká škola
polytechnická
Jihlava

ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Autor práce:	Lenka Nováková
Studijní program:	Ošetrovatelství
Obor:	Všeobecná sestra
Název práce:	Biopsychosociální potřeby nemocného s cystickou fibrózou
Cíl práce:	Zjistit dopad onemocnění na profesní a osobní život dospělých nemocných, vystihnout hlavní faktory ovlivňující život nemocného s cystickou fibrózou a zhodnotit úroveň kvality života nemocných s cystickou fibrózou.

Mgr. Irena Točíková
vedoucí bakalářské práce


doc. PhDr. Lada Cetlová, Ph.D.
vedoucí katedry
Katedra zdravotnických studií

Anotace:

Bakalářská práce se zabývá kvalitou života nemocných s cystickou fibrózou, jejich potřebami v oblasti biologické, psychologické i sociální. Práce je rozdělena na část teoretickou a praktickou. Teoretická část se zabývá podstatou, klinickými příznaky, komplikacemi, léčbou a psychologickou rovinou onemocnění, transplantací plic a přehledem organizací pro cystickou fibrózu u nás a ve světě.

Praktická část je zpracována na základě kvalitativního výzkumu metodou přímých rozhovorů s dospělými nemocnými. Cílem bylo zjistit dopad onemocnění na profesní a osobní život respondentů, zhodnotit úroveň kvality jejich života a spokojenost s péčí.

Clíčová slova: cystická fibróza, mutace CFTR genu, transplantace plic, biopsychosociální potřeby

Annotation:

The bachelor thesis looks into the quality of life of people with cystic fibrosis, their biological, psychological and social needs. The work is divided into theoretical and practical parts. The theoretical part deals with the nature, clinical symptoms, complications, medical treatment and psychological aspect of the disease, lung transplantation and the list of cystic fibrosis organisations here and abroad.

The practical part is made on the basis of qualitative research, using the method of direct interviews with adult diseased. The goal was to find out the impact of the disease on professional and personal life of respondents, to evaluate their quality of life and care satisfaction.

Key words: cystic fibrosis, mutation in the CFTR gene, lung transplantation, biopsychosocial needs

Děkuji vedoucí práce, Mgr. Ireně Tořádkové, za odborné vedení, trpělivost a cenné rady. Dále děkuji Klubu nemocných CF za zprostředkování kontaktů nezbytných pro uskutečnění výzkumu a všem respondentům za ochotu a vložovaný čas.

Prohlašuji, že předložená bakalářská práce je původní a zpracoval/a jsem ji samostatně.
Prohlašuji, že citace použitých pramenů je úplná, že jsem v práci neporužil/a autorská práva (ve smyslu zákona č. 121/2000 Sb., o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů, v platném znění, dále též **AZ**).

Souhlasím s umístěním bakalářské práce v knihovně VGPJ a s jejím užitím k výuce nebo k vlastní vnitřní potřebě VGPJ.

Byl/a jsem seznámen/a s tím, že na mou bakalářskou práci se plně vztahuje **AZ**, zejména § 60 (obecní dílo).

Beru na vědomí, že VGPJ má právo na uzavření licenční smlouvy o užití mé bakalářské práce a prohlašuji, že **s o u h l a s í m** s případným užitím mé bakalářské práce (prodej, zapůjčení apod.).

Jsem si vědom/a toho, že užití své bakalářské práce či poskytnout licenci k jejímu využití mohu jen se souhlasem VGPJ, která má právo ode mne požadovat přiměřený příspěvek na úhradu nákladů, vynaložených vysokou školou na vytvoření díla (až do jejich skutečné výše), z výdělku dosaženého v souvislosti s užitím díla či poskytnutím licence.

V Jihlavě dne

.....

Podpis

Obsah

1 Úvod	8
1.1 Cíl práce	10
1.2 Hypotézy	10
2 Teoretická část	11
2.1 Cystická fibróza	11
2.1.1 Historie	11
2.1.2 Podstata onemocnění	12
2.1.3 Klinický obraz	13
2.1.4 Diagnostika	13
2.1.5 Prognóza	15
2.2 Dýchací cesty	17
2.2.1 Klinické projevy onemocnění dýchacích cest	17
2.2.2 Vyšetření dýchacích cest	18
2.2.3 Komplikace postihující dýchací cesty	19
2.2.4 Ošetřovatelské problémy	20
2.3 Trávicí systém, výživa	21
2.3.1 Trávicí systém	21
2.3.2 Výživa	22
2.3.3 Ošetřovatelské problémy	24
2.4 Ostatní postižení	24
2.4.1 Diabetes mellitus na podkladě cystické fibrózy	24
2.4.2 Potní žlázy	25
2.4.3 Reprodukční ústrojí	26
2.4.4 Kardiovaskulární komplikace	26
2.4.5 Jiné komplikace	27
2.4.6 Ošetřovatelské problémy	27
2.5 Léčba	28

2.5.1 Léčba dýchacího systému.....	29
2.5.2 Léčba záhlavních problémů.....	31
2.5.3 Nové možnosti léčby.....	32
2.6. Transplantace plic.....	33
2.6.1 Historie transplantace plic.....	34
2.6.2 Indikace.....	35
2.6.3 Období po transplantaci.....	36
2.6.4 Ošetřovatelské problémy.....	36
2.7 Psychologická problematika cystické fibrózy.....	37
2.7.1 Adaptace na onemocnění.....	38
2.7.2 Studium a CF.....	39
2.7.3 CF v dospělosti.....	40
2.7.4 Ošetřovatelské problémy.....	41
2.8 Organizace péče o nemocného cystickou fibrózou.....	42
2.8.1 Organizace pro CF u nás.....	42
2.8.2 Organizace pro CF ve světě.....	42
3 Praktická část.....	44
3.1 Metodika výzkumu.....	44
3.2 Charakteristika vzorku respondentů.....	44
3.3 Průběh výzkumu.....	45
3.4 Zpracování získaných dat.....	46
3.5 Výsledky výzkumu.....	47
3.5.1 Grafické zobrazení vybraných otázek.....	65
3.6 Diskuze.....	73
4 Závěr.....	77
Seznam použité literatury.....	80
Seznam příloh.....	84

1 Úvod

Všude symbol dechu a dýchání, 21. listopad-Mezinárodního den cystické fibrózy, herec Ivan Trojan-patron Klubu nemocných CF jsou těmi základními body probíhající osvětlové kampaně o cystické fibróze. Cystická fibróza (CF), mukoviscidóza či nemoc slaných dýchátek, všechny tyto názvy označují velmi závažnou, v dnešní době již dobře léčitelnou, avšak stále ještě nevyléčitelnou chorobu. Aťkoli se o slané dýchátky hovořilo už dávno v historii, stále ještě nejsou zcela známy všechny mechanismy podílející se na vzniku a průběhu onemocnění. V České republice je v současnosti léčeno pod diagnózou cystická fibróza asi 500 osob. Nejméně stejný počet osob je však podle šédkitelky Klubu nemocných CF léčeno pod jinými diagnózami či vůbec (Medical Tribune, 2012).

Cystická fibróza je vrozené, chronické, život zkracující onemocnění postihující zejména dýchací a trávicí systém. Podstatou onemocnění je porucha specifického genu, což vede k produkci nadměrně viskózního hlenu v respiračním i trávicím systému nemocného. Zároveň je tím v důsledku poruchy vstřebávání minerálů produkován extrémně slaný pot. Tento příznak je patrný již přímo po narození. Na základě tohoto příznaku byla zorganizována celosvětová kampaň pod názvem *Kiss your baby* (*Polib své dítě*) s cílem odhalit onemocnění včas a začít tak neprodleně s léčbou. V současné době je již rozšířen novorozenecký screening, v České republice se začalo s testováním novorozenců na CF v říjnu 2009 (Ondřichová, 2009).

Přestože je CF nejčastějším autosomálně recesivním dědičným onemocněním bílé rasy, společnost o této chorobě ví velmi málo. I já jsem znala pouze název a základní příznaky až do doby, než se CF objevila u osoby mně velmi blízké. To byl důvod, proč jsem si CF nakonec vybrala jako téma své bakalářské práce. Tato práce má seznámit čtenáře se základními informacemi o CF a přiblížit, jak se nemocným s touto chorobou žije. I přes četné výzkumy a moderní způsoby léčby patří CF stále mezi nevyléčitelná onemocnění významně ovlivňující délku i kvalitu života nemocných.

Práci jsem rozdělila na teoretickou a praktickou část. V teoretické části jsou popsány příznaky, léčba, nejčastěji se vyskytující komplikace, genetická podstata onemocnění i stručný pohled do historie onemocnění. Další kapitoly se zabývají transplantací plic a psychologickou problematikou CF. Na konci kapitol jsou zařazeny možné ošetřovatelské diagnózy vztahující se k dané problematice. Na konci teoretické části je uveden přehled českých i zahraničních organizací zabývajících se CF.

Praktická část mapuje, jak název práce napovídá, biopsychosociální potřeby nemocného s CF. Pro lepší pochopení problematiky a bližší kontakt s jednotlivými nemocnými jsem zvolila metodu kvalitativního výzkumu. V období od prosince 2012 do března 2013 jsem oslovila několik dospělých nemocných. S osmi z nich se mi podařilo dohodnout osobní schůzku a provést výzkumné šetření. Prvotní kontakt na CF pacienty mi zprostředkovala sociální pracovnice Klubu nemocných CF, poté jsem již jednotlivé respondenty oslovovala sama prostřednictvím sociální sítě Facebook, kde mají CF pacienti vytvořenou uzavřenou skupinu, do které velmi ochotně přišli. Výzkumné rozhovory probíhaly se všemi respondenty ve velmi přátelském duchu, se souhlasem respondentů byly některé nahrávány na diktafon. Výzkum probíhal výhradně v místě bydliště respondenta, jednu respondentku jsem navštívila v nemocnici, kde se zotavovala po transplantaci plic. Celý výzkum byl směřován k zjištění vlivu onemocnění na profesní a osobní život dospělých nemocných a zmapování nejdůležitějších faktorů ovlivňujících život nemocného s CF.

1.1 Cíl práce

Zjistit dopad onemocnění na profesní a osobní život dospělých nemocných, vystihnout hlavní faktory ovlivňující život nemocného s cystickou fibrózou a zhodnotit úroveň kvality života nemocných s cystickou fibrózou.

1.2 Hypotézy

Hypotéza 1: Předpokládám, že většina respondentů onemocnění nedovoluje vykonávat zaměstnání v plné míře.

Hypotéza 2: Předpokládám, že všem respondentům onemocnění snížilo v nějakém aspektu kvalitu života.

Hypotéza 3: Předpokládám, že mladší respondenti mají větší problémy s dodržováním léčebných opatření.

Hypotéza 4: Předpokládám, že negativní pocity v oblasti sebeúcty prožívají více ženy než muži.

Hypotéza 5: Předpokládám, že polovina respondentů je spokojena s péčí o nemocné s cystickou fibrózou.

2 Teoretická část

2.1 Cystická fibróza

Cystická fibróza (CF), dříve nazývaná též mukoviscidóza je závažné chronické nevyhléditelné onemocnění způsobující letné nejen zdravotní, ale i psychologické, sociální a často i ekonomické problémy nemocnému i jeho okolí. Z genetického hlediska je CF nejčastějším autosomálně recesivním onemocněním bílé rasy, zatímco u asijských a afrických národů se téměř nevyskytuje (Jakubec, 2006).

Podle údajů americké nadace pro cystickou fibrózu (Cystic Fibrosis Foundation) trpí CF 70 000 lidí po celém světě a každý rok je diagnostikováno přibližně tisícovka nových případů. U více než sedmdesáti procent nemocných je diagnóza stanovena v prvních dvou letech života a i díky tomu je již nyní v USA téměř polovina CF pacientů starších osmnácti let (www.cff.org).

V České republice je přibližně každý 27. občan zdravým nosičem mutace genu pro CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance) a tedy přibližně každé sedmísté manželství zatíženo 25 % rizikem narození dítěte s CF. V České republice se každý rok narodí asi 33 dětí s CF, což odpovídá přibližně 1 nemocné dítě na 3000 narozených. V současné době je popsáno již více než 1900 mutací genu CFTR dělených do 7 tříd podle závažnosti. Znalost typu mutace CFTR genu je důležitá z hlediska předpovídání klinického průběhu onemocnění (Vávrová, 2006).

2.1.1 Historie

První zprávy o CF pochází již z Antiky, kdy Helén Acrón (5-3. století před Kristem) píše ve své knize Epod o ořarováném dítěti s extrémně sláným potem. Roku 1595 Pieter Pauw popsal v pitevní zprávě otěklé žlázy pankreatu u jedenáctileté kachektické dívky, která pravděpodobně trpěla. S. Farber zavedl ve snaze zdůraznit přítomnost potíží

pojmem mukoviscidóza (z latinského mucus=hlen, viscidus=vazký). Jako cystická fibróza bylo onemocnění pojmenováno 1938 americkou psychologičkou Dorothy Andersenovou. Andersenová tehdy ale hovořila pouze o cystické fibróze pankreatu. Roku 1960 byl pro diagnostiku CF použit potní test a nastala éra rozkvětu poznatků o onemocnění (Klapcová, 2008).

První český pacient byl diagnostikován roku 1964 na II. dýchací klinice v Praze, stále však nebyla spolehlivě vysvětlena podstata onemocnění. Pokrok ve výzkumu nastal v osmdesátých letech dvacátého století, kdy byla v souvislosti s CF zjištěna nepropustnost buněčných membrán pro chloridy a začalo se intenzivně pátrat po genu cystické fibrózy. V roce 1987 byl hospitalizován první dospělý pacient na TRN FN Motol. V srpnu 1989 byl objeven gen CFTR a lokalizován na dlouhé raménko sedmého chromozómu. Největší zásluhu na objevení genu mají týmy vedené Lap-Chee-Tsui, Francisem Collinsem a Jackem Riordanem. Roku 1990 bylo ustanoveno CF centrum Praha a začal prudký rozvoj diagnostiky i léčby. V roce 1994 byla objevena kolonizace *Burkholderia cepacia*. O čtyři roky později byla v motolské nemocnici provedena první transplantace plic u pacienta s CF a začalo se s důslednou separací pacientů dle kolonizace. Od roku 2005 CF centrum působí a pracuje podle evropských standardů péče o CF pacienty (Fila, 2006).

2.1.2 Podstata onemocnění

Onemocnění vzniká v důsledku poruchy bílkovinného produktu genu (transmembránový regulátor vodivosti = cystic fibrosis transmembrane conductance regulator-CFTR), což je chloridový kanál v apikální membráně epitelálních buněk, u CF neprůchodný pro chloridové ionty. V důsledku nepropustnosti membrány pro ionty se hlen nadměrně hromadí a tím pádem je obtížně odstranitelný. Nadměrně slaná pot je důsledkem nedostatečného vstřebávání chloridů a sodia ve vývodech potních žláz (Vávrová, 1999).

2.1.3 Klinický obraz

Cystická fibróza je onemocnění, které postihuje do jisté míry všechny tělní systémy kromě nervového. Nejvíce je postižen dýchací systém, kde vazký hlen ulpívá na sliznicích a ztěžuje dýchání. Zároveň je ideální živnou půdou pro bakterie. U nemocných CF jsou specifickými patogeny dýchacích cest zejména *Pseudomonas aeruginosa* a *Burkholderia cepacia*. U 85 % pacientů je porušena i zevněsekretorická funkce pankreatu, což způsobí potíže v trávení a vstřebávání živin. Typickými příznaky CF jsou šedké, objemné, mastné, páchnoucí stolice jak u dětí, tak i u dospělých s nedostatečnou substitucí pankreatických enzymů. Prvním příznakem CF u dětí bývá mekoniový ileus, u starších dětí prolaps rektu. Nemocní s pankreatickou insuficiencí a nedostatečnou léčbou jsou často na hranici podvýživy, trpí hypoproteinémií a hypoalbuminémií. Postižení dýchacích cest se projevuje dlouhodobým kašlem. Častými komplikacemi nemocných s CF jsou opakující se či chronické infekce dýchacích cest, recidivující sinusitidy, nosní polypóza, bronchiektázie či atelektáza plic. Důležitým příznakem vedoucím ke stanovení diagnózy je výrazně slaný pot a v pozdější fázi i paličkovité prsty jakožto projev hypoxie.

Z důvodů různých mutací a variant genu CFTR může CF probíhat i zcela atypicky, kdy jediným příznakem nemoci je například kongenitální ageneze vas deferens, chronická idiopatická pankreatitida, roztroušené bronchiektázie či alergická bronchopulmonální aspergilóza. Uvažuje se, že i některé formy astmatu mohou mít svoji příčinu v poruše genu CFTR. Pacienty s atypickými formami CF je nutno pečlivě sledovat a informovat o genetických zákonitostech přenosu CF (Vávrová, 2006).

2.1.4 Diagnostika

Podezření na CF může být vysloveno již prenatálně na základě ultrazvukového vyšetření plodu v 17. -20. týdnu. V tomto období bývá u plodu s CF v důsledku obstrukce terminálního ilea vazkým mekoniem zvýšená echogenita dutiny břišní. Tento

jev je pŕechodný, ŕasto se vŕak stejnŕ problém vyvine krátce po narození znovu a je nazŕván jako mekoniovŕ ileus.

V souŕasnŕ dobŕ je známo 1932 mutací CFTR genu, z nichŕ vŕŕina je raritní. Nejŕastŕŕí mutace vyskytující se celosvŕovŕuvádí tabulka 1.

Tabulka 1: Nejŕastŕŕí CFTR mutace ve svŕŕ

NÁZEV MUTACE	FREKVENCE	(%)	POPULACE S NEJVYŕŕÍM VŕSKYTEM
[[Delta]]F508	28,948	(66.0)	
G542X	1,062	(2.4)	ŔPANŕ LSKO
G551D	717	(1.6)	ANGLIE
N1303K	589	(1.3)	ITÁLIE
W1282X	536	(1.2)	ŔIDŕ-ASHKENAZI
R553X	322	(0.7)	Nŕ MECKO
621+1G->T	315	(0.7)	FRANCIE-KANADA
1717-1G->A	284	(0.6)	ITÁLIE
R117H	133	(0.3)	
R1162X	125	(0.3)	ITÁLIE
R347P	106	(0.2)	
3849+10kbC->T	104	(0.2)	
[[Delta]]I507	93	(0.2)	
394delTT	78	10-30%*	NORSKO, FINSKO

(<http://www.genet.sickkids.on.ca/resource/Table1.html>)

V České republice se standardně vyšetřuje třicet nejčastějších mutací, které tvoří 95 % všech popsanych mutací u českých CF pacientů. Většinou mutací v České republice je mutace $\Delta F508$ vyskytující se u 69 % českých pacientů a přibližně polovina nemocných jsou homozygoty pro tuto mutaci. Druhou nejčastější mutací je CFTR $\Delta 2,3$ (21 kb) vyskytující se u 5 % nemocných. Dalšími v pořadí jsou mutace G551D (u 3,6 %), N1303K (u 2,7 %), G542X a 1898 + 1 (u 2%). Poměrně častý výskyt mutace G551D dokazuje, že česká populace má své kořeny mezi Kelti, u kterých je tato mutace nejčastější (Macek, 2007).

Od 1. června 2009 byl v České republice rozšířen novorozenecký screening ze stávajících tří chorob o dalších osm dědičných metabolických poruch a cystickou fibrózu. Screening se provádí metodou suché kapky krve z paty novorozence odebrané 48-72 hodin po porodu. Vyšetřuje se hladina imunoreaktivního trypsinu (IRT). Tento test je poměrně přesný, avšak málo specifický. Pokud je u dítěte zjištěna zvýšená hladina IRT, následuje molekulárně genetická analýza nejčastějších mutací genu CFTR. Při zjištění dvou mutací je neprodleně zahájena léčba CF, pokud je nalezena pouze jedna mutace, provádí se potní test. Pokud je potní test pozitivní, potvrzuje diagnózu CF a zahajuje se léčba. Pokud je potní test negativní, dítě je zřejmě zdravým nosičem CFTR genu. U některých dětí je indikován rescreening mezi 8. a 14. dnem po narození, zejména pak u dětí s velmi nízkou porodní hmotností a dětí, kterým byl podán kortikosteroid (Ondáčková, 2009).

2.1.5 Prognóza

V důsledku neustále se zlepšující léčby a včasné diagnostiky je prognóza onemocnění znatelně příznivější, než tomu bylo před lety. Dříve byla CF popisována jako letální jeh v časném věku. Dnes není výjimkou pacient s CF starší 30 let, a pokud se potvrdí současný trend, bude se střední věk dožití stále zvyšovat.

Na prognózu má vliv především závažnost mutace CFTR genu, úroveň péče, sociálně ekonomické faktory a ochota pacienta a rodiny na spolupráci. Lepší prognózu mají chlapci, pacienti bez pankreatické insuficience v dobrém stavu výživy a pacienti bez chronického osídlení patogenními bakteriemi.

V tabulce 2 jsou uvedeny významné objevy ve výzkumu CF a jejich vliv na přežívání.

Tabulka 2: Objevy výzkumu CF a jejich vliv na přežívání

NOVÉ OBJEVY	ROK	Přibližný medián přechvácení
PRVNÍ POPIS CF	1938	6 měsíců
SUBSTITUCE PANKREATICKÝCH ENZYMŮ	1940	
Přítomnost vysoké koncentrace solí v potu	1950-1953	1 rok
ZAVEDENÍ PILOKARPINOVÉ IONTOFORÉZY	1959	2-4 roky
ROZVOJ ENÍ ANTIBIOTICKÉ LÉČBY	1960	10 let
HEPARINOVÝ UZÁVĚR	1972	15 let
Přítomnost poruchy transportu chloridů	1981	18 let
IDENTIFIKACE GENU CFTR	1989	25 let
GENOVÁ TERAPIE	1991	
SOULASNÝ MEDIÁN přechvácení ve vyspělých zemích		32 let

(Vávrová, 2006, str. 478)

2.2 Dýchací cesty

2.2.1 Klinické projevy onemocnění dýchacích cest

Ačkoli je porucha CFTR genu vrozená, nemusí být postižení dýchacích cest patrné ihned po narození. V raném věku mohou převažovat potíže v trávicím traktu, zatímco dýchací problémy se během prvního roku života projevují jen u třetiny až poloviny nemocných. Ovšem s přibývajícím věkem dýchací problémy začnou dominovat a v době nemocného s CF se tak vytváří začarovaný kruh bronchiální obstrukce, infekce, zánětu a poškození plicní tkáně končící respiračním selháním. Podle V. Vávrové (2006, s. 191) je postižení dýchacích cest zodpovědné za 90 % úmrtí pacientů s CF.

V dýchacích cestách dochází nejprve ke změnám v periferních a později i v centrálních dýchacích cestách, kde se na sliznici tvoří hustý, těžko odstranitelný hlen, který brání pohybu řasinek, čímž omezuje samostatnou schopnost dýchacích cest. Hustý stagnující hlen zároveň představuje ideální živnou půdu pro bakterie. Až 80 % pacientů s CF trpí opakovanou kolonizací dýchacích cest bakterií *Pseudomonas aeruginosa*, 10 % pacientů *Stenotrophomonas maltophilia* a 4-7 % *Burkholderia cepacia* komplexem (BCC). Přeměň až u 20 % pacientů s BCC vzniká cepacia syndrom charakterizovaný oboustrannou pneumonií s vysokými horečkami, bakteriemií a v konečném důsledku orgánovým selháním. U starších nemocných věkem přibývá infekcí dýchacích cest a často mají i horší průběh. Rozvíjí se chronický zánět, který postupně napadá plicní tkáň, plicní parenchym fibrotizuje a tvoří se emfyzematózní buly. V důsledku zničení plicního parenchymu a hypoxické konstriktce plicních cév dochází k rozvoji plicní hypertenze a cor pulmonale, což je jedna z nejzávažnějších komplikací CF (Jakubec, 2006).

Příznaky postižení dýchacích cest

Během prvních let života děti s CF velmi často prodávají těžkou bronchiolitidu. Dále se vyskytuje dlouhotrvající kašel, dušnost, vedlejší dechové fenomény jako hvízdání, pískoty, vrzoty, tachypnoe, bolest na hrudníku z důvodu zvýšeného namáhání dýchacích svalů. Později se objevuje příznak paličkovitých prstů, případně výrazně nízkém nasycení hemoglobinu kyslíkem i cyanóza. Rozvoj akutní infekce dýchacích cest signalizuje zvýšení intenzity kašle, nemocní vykašlávají velké množství hustého hlutého i zeleného sputa, někdy i s příměsí krve. Dýchání je zrychlené, pacient je dušný, trpí nechutenstvím, změnou nálady, avšak zvýšená teplota jako typický projev infekce se u pacientů s CF vyskytuje velmi zřídka (Vávrová, Bartoňová, 2009).

2.2.2 Vyšetření dýchacích cest

Dýchací cesty lze vyšetřit pomocí zobrazovacích metod, funkčním vyšetřením plic a bronchoskopicky. Díky moderním zobrazovacím metodám lze zjistit jak stupeň obstrukce dýchacích cest, tak i přítomnost infekce, bronchiektázií, atelektázy i dalších komplikací postihujících dýchací ústrojí. Základní zobrazovací metodou je nativní rentgenový snímek hrudníku v zadopřední projekci. Nejpočastěji používanou metodou v diagnostice je v současnosti počítačová tomografie, zejména pak HRCT (high resolution computer tomography), neboť dokáže kvalitně zobrazit architekturu plicní tkáně. K orientačnímu zjištění komplikací CF lze použít i sonografii. Při hemoptýze je metodou volby bronchiální angiografie umožňující nejen diagnostiku, ale i terapeutický zásah na postižené bronchiální cévy. Méně používanou metodou je scintigrafie, která dokáže poskytnout informace o ovlivňující schopnosti plic.

Vhodnou metodou k vyšetření funkce plic je spirometrie. Spirometrie je nenáročná neinvazivní vyšetření umožňující měřit dechové parametry. Vyšetření spočívá v tom, že pacient s tlakem na nose a pevném obemknutí náustku spirometru rty provede do

přístroje maximální nádech s maximálním výdechem a dále maximální nádech s usilovným výdechem. Přístroj zaznamená hodnoty do spirometrické křivky, podle které se dále posuzuje stupeň postižení dýchacích cest. Pro pacienty s CF je charakteristická nejprve obstrukce periferních dýchacích cest, později dochází i k obstrukci centrálních dýchacích cest, hyperinflaci plic a emfyzému. Kromě respiračních funkcí plic se vyšetřují i tzv. nerespirační funkce jako je vyšetření oxidu uhlíkatého (CO) a složek vydechovaného vzduchu, neboť u pokročilé obstrukční ventilární poruchy dochází k rozvoji hypoxemie, hyperkapnie a rozvoji kardiovaskulárních komplikací. K orientačnímu zhodnocení účinnosti terapie (například podání kyslíku) lze využít 60s minutový test chůze, při kterém sledujeme úglou vzdálenost, změny tepové frekvence a saturaci hemoglobinu kyslíkem. Pro měření saturace hemoglobinu se používá pulzní oxymetr a minimální hodnota je 95 %. Pokud saturace klesá pod 92 %, indikuje lékař obvykle vyšetření krevních plynů.

Bronchoskopie je vyšetřovací metoda, která pomocí optického systému umožňuje prohlédnout stav dýchacích cest a zároveň cíleně odebrat vzorek materiálu pro další vyšetření. Bronchoskopie může být použita i terapeuticky, neboť lze takto odstranit hlen ucpávající na stěně průdušek a omezuje tak jejich průchodnost. V dnešní době se již standardně používá flexibilní bronchoskop, který nevyžaduje celkovou anestezii a oproti rigidnímu je bezpečnější a umožňuje i lepší přístup do horních laloků plic, kde obvykle u pacientů s CF stagnuje nejvíce hlen. Výhodou bronchoskopie je i neomezené použití s ohledem na vůči pacienta. Pouze u dětí, které neumí spolupracovat, se výkon provádí v celkové anestezii (Vávrová, 2006).

2.2.3 Komplikace postihující dýchací cesty

Mezi komplikace postihující dýchací cesty patří sinusitida neboli chronický zánět vedlejších nosních dutin, často komplikovaná nosními polypy, bronchiektázie, atelektázy, pneumotorax, a hemoptýza.

Bronchiektázie jakožto následek chronické infekce bývají nejčastěji v levém horním laloku plic.

Atelektázy vznikají v důsledku stagnace hlenu uvnitř bronchů a vyskytují se zejména v horních lalocích plic.

Pneumotorax je jednou z nejzávažnějších komplikací postihující dýchací cesty, neboť medián věku po vzniku pneumotoraxu je asi 30 měsíců. Pneumotorax může vzniknout buď spontánním prasknutím subpleurálních bul nebo iatrogenně při zavedení centrálního žilního katetru. Věra Vávrová (2006, s. 208) ve své knize uvádí, že až 20 % dospělých nemocných prodává během života alespoň jednu epizodu pneumotoraxu a to většinou z důvodu velkého fyzického vypětí.

Hemoptýza vzniká prasknutím poškozených cév v dýchacích cestách nemocného. Podle Vávrové (2006, s. 210) je u pacientů s CF běžná minimálně jedna epizoda hemoptýzy ročně.

2.2.4 Ošetřovatelské problémy

- dušnost
- omezení průchodnosti dýchacích cest
- poruchy ventilace plic
- nedostatek informací
- riziko infekce

2.3 Trávicí systém, výživa

2.3.1 Trávicí systém

Trávicí systém pacienta s CF může být porušen ve všech svých částech, nejvíce je pak trávení narušeno z důvodu postižení pankreatu. Komplikace se ovšem vyskytují i v oblasti jícnu, žaludku, střev i přidružených hláz (slinné hlázy, játra, žlučník, hlázy střevní sliznice).

V oblasti jícnu je nejčastější poruchou gastroezofageální reflux (u 10-20 % nemocných). Žaludek bývá postižen peptickými vředy v důsledku zvýšené sekrece kyselého žaludeční šťávy, sníženého množství bikarbonátu v pankreatické šťávě a v neposlední řadě užíváním velkého množství farmak. Častější jsou však poruchy jater, zejména v pozdějším věku, kdy se v důsledku poruchy transportu chloridů tvoří nadměrně hustá žluť, která se mění a tak dochází k druhotnému zánětu jater a vazivové přestavbě jaterní tkáně s rozvojem cirhózy jater. Ačkoli se jaterní cirhóza rozvine asi jen u 4% nemocných, je třetí nejčastější příčinou smrti u CF (Vávrová, Bartoňová, 2009).

Přibližně 90 % nemocných má známky pankreatické insuficience. Je porušeno složení pankreatických šťáv, tvoří se hustý hlen, který se mění v ductech pankreatu a vzniká tak, podobně jako v játrech, sekundární fibrotizace a atrofie. Poškozená slinivka následně nedokáže vytvořit dostatek trypsinu, lipázy, amylázy a bikarbonátu. Tím pádem není dostatečně neutralizována žaludeční kyselina. To má dopad na funkci už tak nedostatečného množství lipázy a pacient obtížně tráví tuky. Stupeň postižení pankreatu je různý v závislosti na typu mutace, věku pacienta a úrovni léčby. Pokud však poklesne tvorba enzymů pod 2% normy, objevují se typické příznaky jako je steatorhea, meteorismus, bolesti břicha, malnutrice s hubnutím, hypalbuminemií, anemií a hypovitaminózou A, D, E, K vitamínů. Častým diagnostickým znamením, zejména u

dŮí, je objemná zapáchající stolice s viditelnými mastnými kapénkami. K diagnóze pŮspívá i stanovení elastázy I a tukŮ ve stolici.

StŮvo je u nemocných CF postiŮeno obvykle ve více Ůástech. Asi u 10 % dŮí s CF je prvním pŮznakem onemocnŮí mekoniový ileus, který postihuje novorozence záhy po narození a vyŮaduje rychlé operativní ŮeŮení. Ze stejné pŮŮiny, tedy nadmŮrnŮvazkým stŮevním obsahem, mŮŮe nastat v pozdŮŮím vŮku distální intestinální obstrukční syndrom (DIOS). Místem obstrukce je zpravidla terminální ileum, cékum a colon ascendens. Vzácnou, teprve nedávno popsanou komplikací je zúŮení lumen traŮníku neboli fibrotizující kolonopatie.

Zejména u dŮských pacientŮ s pozdŮ stanovenou diagnózou se mŮŮe objevit jako následek vypuzování Ůástých objemných stolic a zvýŮeného nitrobŮŮního tlaku pŮ kaŮli prolaps rekta (Jakubec, 2006).

2.3.2 VýŮiva

Kvalitní výŮiva je pro pacienta s CF zásadnŮ dŮleŮitá, neboŮ platí, Ůe Ůím lepŮí stav výŮivy, tím lepŮí je u nemocného úroveŮ plicních funkcí a také se vyskytuje ménŮ infekční komplikací. I když zlepŮení výŮivy nedokáŮe napravit zmŮny v plicní tkáni, dokáŮe alespoŮ vývoj tŮchto zmŮn výraznŮ zpomalit. Nejvíce se stav výŮivy a potaŮmo i plicní funkce zhorŮují u kojencŮ. PrávŮ v tomto období má vŮasný záchyt potíŮí, nasazení pankreatické substituce a lŮŮba pŮŮpadného postiŮení plic klíčovŮ význam pro prognózu onemocnŮí. Druhým kritickým obdobím je nástup dítŮe do Ůkoly, kdy nastává výrazná zmŮna reŮimu dne i stravování. Významným obdobím pro oddálení vzniku patologických zmŮn a udržení dobrých plicních funkcí je období puberty. Stav výŮivy je u všech nemocných pravidelnŮ sledován pomocí antropometrických mŮŮení v intervalu tŮŮ aŮ ŮtyŮ mŮícŮ a pŮ zhorŮení celkového stavu. NaŮtŮí je jíŮ v dneŮní dobŮvŮŮina nemocných i díky podpŮrným prostŮedkŮm v uspokojivém stavu výŮivy a nedochází u nich k výraznŮŮím odchylkám v oblasti rŮŮtu a vývoje ve srovnání se

zdravou populací. Pacientům s CF je doporučeno konzumovat tučná jídla, vejce, smetanové jogurty i přidávat olej do jídel. Dospělí nemocní mají obvykle i vyšší potřebu sodíku, vápníku a železa. Při sestavování jídelníčku pro CF pacienta je důležité posouzení energetických potřeb konkrétního jedince, který lze vypočítat podle následující tabulky.

Tabulka 3: Doporučený energetický příjem CF pacienta podle věku

Věk	DOPORUČENÝ DENNÍ ENERGETICKÝ PŘÍJEM (kcal/kg)
KOJENCI	150-200
DěTI OD 1 DO 9 let	130-180
CHLAPCI OD 11 DO 18 let	100-130
DEVOČKY OD 11 DO 18 LET	80-110
MUŽI	100-120
ŽENY	80-120

(Sabolová, 2005, s. 4)

Je důležité znát i stupeň poškození pankreatu, aby bylo zároveň ke každé porci jídla stanoveno adekvátní množství potřebných enzymů. Výjimkou je pouze ovoce a nealkoholické nápoje, u kterých substituce enzymů není nutná (Vávrová, 2006).

Základním pravidlem výživy pacienta s CF je nabízet vysokoenergetické potraviny v co nejmenším objemu potravy, tak aby nemocný nebyl zatížen množstvím potravy a přitom mu bylo dodáno dostatečné množství všech potřebných látek. Pokud se běžnou stravou nedaří udržet uspokojivý stav výživy, je nutné použít nutriční podporu ve formě tekuté výživy (sipping), případně invazivní nutriční podporu nasogastrickou sondou či gastrostomií. Plná parenterální výživa je ovšem doporučena pouze pacientům po

velkých zákrocích na trávicím traktu, případně kandidátem na transplantaci plic (Sabolová, 2005).

2.3.3 Ošetřovatelské problémy

- riziko nedostatečné výživy
- průjem
- změny vnímání chuti v důsledku medikamentózní terapie
- snížený objem tělesných tekutin v důsledku průjmu
- poruchy pasáže v tlustém střevě
- zvracení a nevolnost

2.4 Ostatní postižení

2.4.1 Diabetes mellitus na podkladě cystické fibrózy

Diabetes mellitus na podkladě cystické fibrózy-z anglického cystic fibrosis related diabetes (CFRD) je nejčastější komplikací spojenou s CF. CFRD se liší od ostatních známých typů diabetu mechanismem vzniku i léčbou. U pacientů s CF dochází ke snížení počtu beta buněk produkujících inzulín v důsledku tukové infiltrace pankreatu. Situaci zhoršuje zároveň snížená sekrece glukagonu a pankreatického polypeptidu a zvýšená inzulínová rezistence. Mezi faktory ovlivňující vznik CFRD patří pankreatická insuficience, typ mutace ve smyslu, čím těžší mutace, tím vyšší pravděpodobnost vzniku CFRD. Je dokázáno, že u žen se onemocnění manifestuje průměrně po 10 letech dříve. Dalšími predisponujícími faktory jsou věk, závažnost plicního postižení a terapie kortikoidy. Podle Vávrové (2006, s. 341) je mortalita pacientů s CFRD šestkrát vyšší než u pacientů s normální glukózovou tolerancí a zároveň že dva až tři roky před stanovením diagnózy CFRD dochází u pacientů ke zhoršení stavu výživy i funkce plic.

Pro screening CFRD je doporučena metoda měření glykémie nalačno, standardně se provádí jedenkrát ročně pokud je zdravotní stav pacienta dobrý a nebyla naměřena hodnota vyšší než 7,0 mmol/l. Laboratorní kritéria pro stanovení CFRD shrnuje stručná tabulka 4.

Tabulka 4: Diagnostická kritéria pro CFRD

Glykémie nalačno $\geq 7,0$ mmol/l ve dvou či více vyšetřeních
Glykémie ve 120. minutě oGTT $\geq 11,1$ mmol/l
Glykémie nalačno $\geq 7,0$ mmol/l v kombinaci s náhodnou glykemií $\geq 11,1$ mmol/l
Náhodná glykémie $\geq 11,1$ mmol/l spolu se symptomy

(Vávrová, 2006, s. 345)

Léčba CFRD je velmi důležitá, neboť pacienti jsou ohroženi vznikem proteinového katabolismu a zhoršením plicních funkcí. Naopak při dosažení normoglykémie je u většiny pacientů možné opětovné zlepšení plicních funkcí a stavu výživy. Léčba CFRD by měla být zahájena vždy co nejdříve a od léčby ostatních typů diabetu se liší typem diety. U pacientů s CF je nutná dieta bohatá na tuky i bílkoviny, ale především dostatečný příjem dobře vstřebatelných sacharidů v průběhu celého dne. Naopak je pro pacienty s CF zcela nevhodné pít velké množství vlákniny, aby nedocházelo k pocitům brzkého nasycení a tím ke snížení energetického příjmu.

2.4.2 Potní žlázy

V dřívějších dobách se o dětech s CF mluvilo výhradně jako o „slaných dětech“, neboť nemocní mají porušenou funkci potních žláz a v důsledku toho pot asi pětkrát slanější než zdraví jedinci. Z důvodu vysokých ztrát solí v horku, během námahy nebo při horečce jsou CF pacienti ohroženi vznikem metabolické alkalózy. Zejména u dětí může být stav vystupňován do vazomotorického šoku s hypoelektrolytemií a dehydratací.

Prevencí těchto komplikací je přidávání soli do jídla, předepisování, zákaz saunování a práce v horkém prostředí.

2.4.3 Reprodukční ústrojí

Až 98% mužů s CF má problémy s plodností z důvodu bilaterální ageneze vas deferens. To znamená, že nadvarlata končí v dutinou slepou ejakulát tedy neobsahuje spermie, i když ty se tvoří v normálním počtu i funkci. Sexuální aktivita i potence je u mužů s CF srovnatelná se zdravou populací, jen puberta a s ní spojená maximální růstová rychlost nastupuje v průměru o dva roky později. I u dívek trpících CF nastává puberta asi o dva roky později. Až polovina žen trpí nepravidelností menstruačního cyklu nebo amenoreou. Je prokázána i vyšší četnost vzniku ovariálních cyst a zmenšení dělohy, ovšem existují i ženy, které přes svoje onemocnění dokázaly donosit a porodit zdravé dítě. Možnost otěhotnění je u žen s CF komplikována vazkým cervikálním hlenem, který zhoršuje průtok spermií do dělohy. Pokud k těhotenství dojde, častou komplikací je rozvoj gestačního diabetu, vyšší riziko předčasného porodu a hypotrofie plodu. Z důvodu zvrhující se dělohy dochází během těhotenství k útlaku bránice a tím ke zhoršení plicních funkcí. Transplantace plic není kontraindikací těhotenství, i když představuje vyšší riziko než transplantace jiných orgánů. Naopak absolutní kontraindikací těhotenství je plicní hypertenze, cor pulmonale, hyperkapnie a klidová hypoxie (Vávrová, 2006).

2.4.4 Kardiovaskulární komplikace

Nejčastější kardiovaskulární komplikací (asi u třetiny nemocných) je cor pulmonale, což je hypertrofie, dilatace a dysfunkce pravé srdeční komory vzniklá na základě plicní hypertenze. Plicní hypertenze je onemocnění ve svých začátcích léčitelné, bohužel je však málokdy diagnostikována včas (Pokožová, 2006).

2.4.5 Jiné komplikace

V současné době nabývá velkého významu léčba poruch kostního metabolismu. Odhady ukazují, že přibližně 15 až 20 % dospělých nemocných trpí osteoporózou a dalších 40 % osteopenií. Osteoporóza vzniká při CF pravděpodobně z důvodu snížené aktivity osteoblastů, zvýšené aktivity osteoklastů, přičemž rizikovými faktory jsou malabsorpce, hypogonadismus, fyzická inaktivita, vysoká hladina osteoklasty aktivujících cytokinů v důsledku chronického zánětu a v nemalé míře mají vliv také užívané kortikoidy (Pokořová, 2006).

Těch je u nemocných s CF prokázána vyšší incidence autoimunitních chorob jako je erytema nodosum, různé typy vaskulitid a Crohnova choroba. Tyto projevy vznikají většinou sekundárně jako důsledek chronické antigenní stimulace působící v kortikoidy a imunosupresivy změkčeném terénu (Jakubec, 2006).

2.4.6 Ošetřovatelské problémy

- neefektivní léčebný režim
- nedodržování zdravého životního stylu
- riziko hypoglykemie, hyperglykemie
- pocení
- riziko pádu, traumatu z důvodu osteoporózy
- opožděný vývoj a růst
- narušená funkce rodiny z důvodu neplodnosti
- změny sebepojetí

2.5 Léčba

Léčba CF znamená především kvalitní péči o dýchací cesty tak, aby byla zajištěna jejich dobrá průchodnost. Dále pak znamená snahu o dosažení optimálního stavu výživy a v neposlední řadě pak soustavný boj proti infekci a komplikacím. Protože onemocnění není stále ještě zcela vyléčitelné, vztahuje se současná moderní léčba ke zmenšení tíže obtíží a předcházení komplikacím.

Se systematickou léčbou CF začal po roce 1960 tehdejší přednosta II. dýchací kliniky motolské nemocnice profesor Hougík, který po návratu ze studijního pobytu ve Spojených státech zavedl do diagnostiky plicní test a významně se tak zvýšil počet případů onemocnění. Již tehdy bylo zřejmé, že nemocným je nutno dodávat umělé pankreatické enzymy, problém byl ovšem s jejich dostupností. Stejně tak nedostupné byly i inhalátory, na políčkách byl jeden společný pro všechny nemocné. První intravenózní antibiotická léčba nemocných s Pseudomonádou byla aplikována již roku 1978 a velký pokrok v léčbě nastal v polovině devadesátých let, kdy byla na trh uvedena inhalální DNáza pod obchodním názvem Pulmozyme, používaná dodnes. I v oblasti fyzioterapie došlo v průběhu let k výrazným změnám. Rodiče dříve používali pouze poklepovou masáž a polohové drenáže, často velmi fyzicky náročné. Od roku 1986 se pravidelně pořádaly velmi oblíbené rekondiční tábory pro děti s CF. Jedinou podmínkou těchto táborů bylo pouze oddělit nemocné kolonizované Pseudomonádou od ostatních. Až v roce 1994, po objevení Burkholderie cepacia se zjistilo, že sdružování nemocných dětí není vhodné a o čtyři roky později byly tábory zrušeny (Gmídová, 2012).

2.5.1 Léčba dýchacího systému

2.5.1.1 Léčba farmakologická

Základním předpokladem úspěšné léčby je odstranění viskózního hlenu z dýchacích cest. K tomu se používají léky jak v perorální i intravenózní, tak i v inhalační formě. Inhalací lze podávat mukolytika (hypertonický roztok soli (3-7%), amilorid, v kombinaci s tobramycinem tvořící účinnou léčbu multirezistentních infekcí, rekombinantní lidská DNáza- rhDNáza, dornáza (Pulmozyme). Z látek rozpíjících mucin, který je zodpovědný za hustotu hlenu se inhaluje ambroxol (Mucosolvan), mesnum (Mistabron) a acetylcystein (ACC Inject). (Skalická, 2010)

Inhalují se též bronchodilatancia, ale i antibiotika, steroidy a antiproteázy. Nedoporučuje se inhalovat těsně po jídle, ale ani zcela hladovým. Návuk správné inhalace patří k jednomu z nejtěžších úkolů nemocných při léčbě nejčastějšími chybami jsou příliš dlouhý a křečovitý, nebo naopak krátký výdech a prudký, krátký vdech.

Jednou z nejdůležitějších složek současné léčby CF je léčba infekcí a zánětu, neboť právě včasné léčebné zásahy mohou zabránit trvalému zhoršení plicních funkcí. Mezi hlavní zásady léčby antibiotiky u pacientů s CF patří: minimální doba léčby antibiotiky je 10 až 14 dnů, těmto vždy se léčí kombinací antibiotik ve vyšší než obvyklé dávce. Specifický přístup vyžaduje nálezy pseudomonády (Skalická a kol., 2010).

Při léčbě zánětu se uplatňují kortikoidy snižující bronchiální hyperreaktivitu, používané ovšem pouze krátkodobě ke zvládnutí těžké infekce, antiproteázy (inhalace i antitrypsinu) a nesteroidní antiflogistika-ibuprofen ve vysokých dávkách 30 mg/kg váhy dvakrát denně zabírající hromadění neutrofilů v místech zánětu. Běžným standardem je pravidelné plánované přeléčení pacientů kombinací antibiotik intravenózně po dobu 14 dní minimálně 1krát do roka (Vávrová, Bartoňová, Fila, 2007).

2.5.1.2 Léčba kyslíkem

Léčba kyslíkem, aneb dlouhodobá domácí oxygenoterapie (DDOT) se nasazuje u pacientů s trvalou respirační insuficiencí na základě pozitivního kyslíkového testu. Indikaci provádí pneumolog. Na základě klinického stavu je pacient zařazen do určitého režimu léčby DDOT, který se mění v průběhu času. Nemocní přijímají kyslík obvykle pomocí kyslíkových brýlí a to buď z koncentrátoru kyslíku, nebo ze systému s tekutým kyslíkem u pacientů zařazených na lůžkové listiny transplantace plic. Při průtoku nad dva litry za minutu je doporučováno použití zvlhčovače kyslíku. Minimální denní doba inhalace by měla být 16 hodin, přičemž pauzy mezi aplikacemi by neměly překročit dvě hodiny. Oxygenoterapie zlepšuje hypoxemii (průtok kyslíku větší než 4 l/min), snižuje riziko plicní hypertenze a cor pulmonale tím, že brání vazokonstrikci plicních cév a tím šetří myokard, zlepšuje výkonnost plic a tím výrazně zlepšuje celkovou kvalitu života pacientů (<http://www.oxytechnic.cz/files/ddot.pdf>).

2.5.1.3 Léčebná rehabilitace

Léčebná rehabilitace je základním stavebním prvkem úspěšné léčby, bez ní by nebyla účinná žádná z ostatních metod péče. Tato základní pilíře tvoří respirační fyzioterapie (drenážní techniky) zaměřené na odstranění hlenu z dýchacích cest, dechová gymnastika s cílem zvýšení pohyblivosti a pružnosti hrudníku a uvolnění dýchacích svalů a kondiční cvičení k udržení kardiopulmonální výkonnosti. Vhodnými sporty pro nemocné s CF jsou například skoky na trampolíně, plavání, cvičení na míči, naopak zcela nevhodné jsou silové sporty, kontaktní sporty a vytrvalostní běh (Pokožová, 2006).

Drenážní techniky je souhrnné označení pro několik metod, jak efektivně odstranit hlen z dýchacích cest a tím zlepšit ventilační parametry a zabránit rozvoji infekce v dýchacích cestách. Každému nemocnému je lékařem předepsán a specializovaným fyzioterapeutem stanoven individuální plán jak rehabilitovat. Fyzioterapie jako základ

péle o dýchací cesty by měla provázet každého nemocného po celý život stejně automaticky, jako například péle o chrup (Klub nemocných CF, 2007).

2.5.2 Léčba záhlavacích problémů

Léčba záhlavacích potíží je zaměřena zejména na dvě oblasti a to léčbu pankreatické insuficience a léčbu poškození jater.

2.5.2.1 Léčba pankreatické insuficience

Léčba pankreatické insuficience spočívá zejména v substituci pankreatických enzymů a dodržování zásad výživy pro nemocné CF. Dostatečné množství enzymů a dieta bohatá na tuky významně zlepšují celkový stav nemocného a tím i prognózu vývoje onemocnění. Nejdůležitější složkou substituce je enzym lipáza dávkovaná u každého pacienta individuálně podle stupně malabsorpce a množství přijaté potravy. Důležité je naučit pacienta self monitoringu. To znamená, že každý by měl vypořádat, jak které jídlo ovlivňuje charakter stolice a podle toho si individuálně upravovat dávkování substituívaných enzymů. Enzymy se podávají dle ordinace lékaře před každým jídlem ideálně polovinu potřebné dávky a uprostřed jídla druhou polovinu. Nemusí se podávat před konzumací ovoce, ovocných džusů a limonád. Hladovějícím pacientům se podává Kreon 10 000 každé 4 hodiny jako prevence obstrukce trávicí trubice vazkým hlenem (Vanířek, 2006).

2.5.2.2 Léčba hepatopatií

Vážným poškozením jater u CF je jaterní fibróza či vystupňovaná forma jaterní cirhózy, souhrně označovány jako ACF vázané hepatopatie. Léčba hepatopatií spočívá v prevenci stázy žluče v duktulech a retenci hepatotoxických žlučových kyselin, které mají hlavní úlohu v poškození hepatocytů. V případě patologického nálezu na sonografickém snímku jater či zjištěných patologiích jaterních testů nemocní užívají trvale ursodeoxycholovou kyselinu. U rozvinuté jaterní cirhózy je hlavním cílem

zabrání komplikací spojených s přidruženými jícnovými varixy. Osvědčenou metodou se stává transjugulární intrahepatální portosystémový shunt (TIPS), který účinně snižuje portální tlak (Skalická, 2010).

2.5.3 Nové možnosti léčby

V současné době probíhá výzkum nových metod léčby a testování nových léčiv velkým rozvojem. U několika preparátů probíhají klinické studie s účasti nemocných dospělých i dětí, existuje tedy velká naděje, že již v dohledné době bude možné účinně ovlivnit či dokonce úplně zastavit rozvoj onemocnění, zejména pak nevratné změny funkce plic. Na webových stránkách evropské společnosti cystické fibrózy je dostupný přehled studií probíhajících v CF centrech zařazených do sítě CTN (Clinical Trials Network). Pokud jsou k dispozici výsledky již provedených klinických studií, jsou zde zveřejněny (www.ecfs.eu/ctn/clinical-trials).

Současné nové léčebné metody se zaměřují na několik oblastí-na kauzální genovou terapii, na terapii ovlivňující transport iontů proteinem CFTR a dalšími iontovými kanály, na boj proti destrukci tkání infekcí, na protizánětlivou léčbu a v neposlední řadě na nalezení preparátů ovlivňujících složení a vazkost hlenu (Vávrová, 2006).

Genová terapie je v posledních letech předmětem intenzivního laboratorního i klinického výzkumu. Po neúspěšných pokusech o nahrazení poškozeného genu CFTR se nyní vývoj směřuje k nalezení látek modifikujících CFTR gen, tzv. CFTR modulátorů, které mají za cíl napravit příčinu onemocnění, tedy porušenou část CFTR proteinu (www.ecfs.eu).

Ve fázi klinického výzkumu je přípravek Kalydeco od firmy Vertex, vyvíjený na léčbu nejrozšířenější mutace 3849+10kbC-T. Jak prezentovaných výsledků virtuální konference z 12. ledna 2013 vyplývá, tento lék byl schopen zlepšit plicní funkci o 10 % během patnácti dnů normalizací transportu chloridů v epitelu potních žláz u dětí i

dospělých nezávisle na pohlaví. Pacienti zařazení do výzkumu této udávali během léčby hřádoucí nárůst hmotnosti. U léku byly doposud prokázány pouze minimální nehřádoucí úinky a proto je v plánu zařadit lék do distribuce (www.cftrust.org.uk).

Proteinová terapie je zaměřená na ovlivnění resorpce natria, kromě již bħmħ inhalací pouhřvaného amiloridu se zkouhř inhibitory reabsorpce natria s dlouhotrvajícím úínkem-aprotinin a bikunin. Z látek ovlivřujících abnormální slohění a vazkost hľenu se zkouhř inhalace izotonického a hypertonického roztoku bikarbonátu, nebo Ťse zjistilo, hř tekutina na povrchu pľic nemocných CF je kyselejší než u zdravých osob a právě nízké pH má vľiv na viskozitu hľenu. Velké nadhř byly vkládány do pšřpravku gelsolin, který úínkuje na principu ruhění nekovalentních vazeb podjednotek F aktinu podřlejících se na vazkosti hľenu. Jeho uřívání se ovřem do souřasnosti pšřlřg nerozgřřlo.

V boji proti rezistentním bakteriím se stále zkouhř nová antibiotika. V boji proti rezistentním G^+ bakteriím to jsou pšřdevřím linezolid a synergid. Do klinického zkouhění prevence a léčby zánřu vstoupil interferon ě, od kterého se ořekává posun zánřlivé odpovřdi z Th2 na lépe ovlivnitelnou Th1 vřev, navíc má i antifibrotické úinky. Významnou úlohu hrají i inhibitory proteáz (klinický pokus s DMP777 s dosud nejasným výsledkem). Zkouhř se i pozitivně nabité lipozomy obsahující heparin, který by mř inhibovat uvolřování elastázy z fagocytovaných neutrořilř. V souřasnosti této probřhá klinické testování vakcinace proti *Pseudomonas aeruginosa* (Vávrová, 2006).

2.6. Transplantace pľic

Transplantace pľic je nejradikálnřjší mřhností léčby pacientř s konečným stádiem pľicního onemocnění. Pšřnáhř výrazné zlepření kvality hřivota i mřhnost dlouhodobého pšřhřití. Pšř operaci je z třřa pšřjemce odstranřna jedna nebo obř pořškozené pľíce a na

jejich místo jsou vřity plíce dárce. Pro zajištění koloběhu okysličené a odkysličené krve jsou tepny a žíly transplantované plíce nařity na srdce příjemce. K zabezpečení dýchání je napojena průduška nové plíce napojena na průdušku příjemce. Převahují transplantace orgánů zemřelých dárců, vzácně pak transplantace plicního laloku od živícího dárce. V současné době se provádí několik typů transplantací plic. Jednostranná transplantace plíce představuje pro pacienta menší zátěž a menší riziko komplikací. Je vhodná pro starší nemocné a je metodou volby u idiopatické plicní fibrózy a chronické obstrukční plicní nemoci. Oboustranná transplantace plic je nutná u pacientů s chronickými záněty, kdy by ponechaná plíce představovala trvalé riziko přenosu infekce na transplantovanou plíci. Tato metoda je nejvhodnější právě u cystické fibrózy. Transplantace laloku plic od živého dárce je vzácná, indikovaná u dětských pacientů s cystickou fibrózou. Při této operaci se jeden plicní lalok od živícího dospělého dárce (nejlépe rodiče) přenesení na místo postižené plíce. Aby celý zákrok netrval déle, než je nezbytné, je důležité mít vše dopředu precizně naplánované. Období od vyjmutí orgánu z těla dárce do uložení do těla příjemce nesmí překročit šest hodin a nazývá se jako období studené ischémie. Po operaci je pacient uložen na specializovanou jednotku intenzivní péče a velice brzy začíná rehabilitovat (Vávrová, 2006).

2.6.1 Historie transplantace plic

První transplantace plic byla provedena v USA roku 1963 Jamesem Hardym, pacient však zemřel již po osmnácti dnech. Roku 1981 byla ve Stanfordu (Kalifornie) provedena první transplantace bloku srdce-plíce, 1983 v Torontu první jednostranná transplantace plíce u muže s idiopatickou plicní fibrózou pod vedením J. D. Coopera. Tým pod vedením J. D. Coopera provedl o tři roky později i první oboustrannou transplantaci plic. Další celosvětově významnou událostí byla transplantace plic od dárce s nebijícím srdcem, kterou provedl Stig Steen ve Švédsku roku 2001. V současnosti se provádí každoročně 1700 transplantací plic ve 109 specializovaných centrech po celém světě. Jeden rok po operaci přežívá 70-80 % pacientů, pětileté přežití

je statistiky udáváno u poloviny a více než desetileté přežití u čtvrtiny transplantovaných (Vávrová, 1999).

V České republice se plíce transplantují od 22. 12. 1997 na 3. Chirurgické klinice v Praze Motole. První bilaterální transplantace plic byla provedena u pacientky s cystickou fibrózou v roce 1998. V období 1997-2009 bylo na 3. Chirurgické klinice motolské nemocnice provedeno 24 transplantací plic pacientů s cystickou fibrózou, což činí 16,7 % všech provedených transplantací plic (Lischke, 2010).

2.6.2 Indikace

Rozhodnout se pro transplantaci je vždy velmi obtížný krok, nejen z důvodu nezanedbatelného rizika samotného výkonu, ale i pro zavazující režim po operaci (důležitá imunosupresivní terapie, dechová rehabilitace, časté kontroly v nemocnici, vysoké riziko infekce, nádorového bujení, diabetes). *Transplantací plic vyměníte jednu těžkou nemoc, která by vás zahubila během pár měsíců, za jinou, která vám umožní dýchat a žít po řadu let. A právě nemocní cystickou fibrózou profitují z transplantace nejvíce.* (Lischke, 2008)

Aby mohli být pacienti zařazeni na čekací listinu k transplantaci plic, musí splňovat přesně stanovená kritéria. Před zařazením na čekací listinu se zjišťují absolutní i relativní kontraindikace výkonu. Mezi absolutní kontraindikace patří jiné vážné onemocnění (nádorové), selhávání jiného orgánu kromě plic, celková infekce organismu, extrémní vyhublost, dlouhotrvající léčba vysokými dávkami kortikoidů, infekční onemocnění jater, kolonizace kmenem *Burkholderia cepacia*, která způsobuje pooperační letální pneumonii. K relativním kontraindikacím patří poruchy ledvinových funkcí a psychicky nestabilní a nespolupracující pacient.

Přes zařazení na lékařský seznam lékař pacienta řada vyšetření, jako jsou odběry krve, spirometrie, ultrazvukové vyšetření srdce, HRCT, bronchoskopie, antropometrie, posouzení stavu výživy, psychologické vyšetření (Vávrová, Bartoňová, 2009).

2.6.3 Období po transplantaci

Mezi nejčastější komplikace patří krvácení a otok plic (reperfúzní edém) z důvodu porušení transportu krve do plic během operace. Bezprostředně po operaci i kdykoli později se u většiny nemocných objeví plicní infekce vyžadující intenzivní farmakologickou léčbu. V delším časovém horizontu se může objevit stenóza průdučky v místě napojení plic dárce na průdučku příjemce. Další možnou komplikací je pneumotorax. V důsledku manipulace se srdcem během operace může vzniknout porucha srdečního rytmu, obvykle špatelná běžnými antiarytmiky.

pooperační rehabilitace je velmi náročná, je dobré začít s ní co nejdříve. Jako první nastává rehabilitace dechu, poté následuje pohybová rehabilitace a nácvik chůze. Pooperační nemocniční péče je velmi rozsáhlá a složitá, avšak délka pobytu v nemocnici po transplantaci zpravidla nepřesahuje čtyři týdny. Poté následují pravidelné kontroly v transplantálním centru s účelem odhalit včas případné patologické procesy, zejména rejekci transplantované plic a komplikace způsobené vedlejšími účinky imunosupresiv, jako je diabetes mellitus, hypercholesterolemie, hypertenze, snížená funkce ledvin. Dále pak neurologické komplikace, psychiatrické problémy a nádorová onemocnění (Lischke, 2008).

2.6.4 Ošetřovatelské problémy

- neefektivní ventilace
- porušená výměna plynů
- porušený spánek z důvodu bolesti
- deficit sebeděle v bezprostředním pooperačním období

- snížený srdeční výdej při arytmiích
- riziko infekce
- akutní bolest
- riziko sociální izolace

2. 7 Psychologická problematika cystické fibrózy

Protože CF patří stále mezi závažná, nevyléčitelná, život zkracující onemocnění, nese s sebou řadu problémů pro samotné nemocné i pro jejich okolí v psychické i sociální oblasti. Mezi hlavními oblastmi problémů je zejména sociální izolace a omezení kontaktu s přáteli, obava z nejisté budoucnosti, nenalezení vhodného zaměstnání.

Během posledních let bylo provedeno několik výzkumů, které zkoumaly kvalitu života nemocných CF. Výsledky těchto výzkumů jsou poměrně rozporuplné. Mezi hlavní proměnné v oblasti zkoumání kvality života jsou věk, pohlaví, rodinné faktory, znalosti o onemocnění, přístup k léčbě a dodržování léčebného režimu. V České republice se výzkumem kvality života zabýval v osmdesátých letech 20. století Vyhnálek a v rámci diplomové práce Polázková, která sledovala celkem 40 pacientů s CF rozdělených do skupin podle věku. Výzkum byl zaměřen na tři základní kategorie údajů a to zdravotní potíže a léčebný režim, emoční reakce dítěte a socializace. Z výzkumu vyplývá, že s postupem věku vnímají pacienti více obtíže, ale starší nemocní nepřistupují k léčbě výrazně zodpovědněji než mladší. U mladších i starších pacientů roste s obtížemi nedůvěra v léky. Nepotvrdilo se, že se zvyšujícím se věkem přibývá úzkosti a emoční nestability. Naopak se zjistilo, že mladší děti mají zodpovědnější přístup k léčbě ani u jedné skupiny nemocných není výrazně zhoršená sociální adaptabilita a komunikace s okolím.

Všední přístup k léčbě a léčebným postupům je označován pojmem compliance. Opakem je noncompliance, ke které vede nejčastěji nedůvěra pacienta v lékaře a

léčebný postup, dále pak vyhýbání se léčbě pŕi zhoršeném zdravotním stavu, pŕi spadnŕ pocit, ŕe léčba je neslučitelná s ŕivotním stylem nemocného. Compliance je obecnŕ horŕí u dospŕlých, ŕen a pacientŕ ve zhoršeném stavu, neboŕ tehdy léčba zabírá více ŕasu a to nemocným vadí. Nejhorŕí compliance je tradiĽnŕ období dospívání. Naopak nejlepší compliance je u metod, které pŕináŕejí okamŕitý efekt, úlevu. Complianci podporuje setkávání se, spolupŕace nemocných se stejnými problémy s terapeutickým cílem vzájemné podpory (Vávrová, 2006).

2.7.1 Adaptace na onemocnŕí

Mezi základní faktory ovlivŕující adaptaci na onemocnŕí patŕí vŕk, pohlaví, závažnost stavu, copy mechanismy=mechanismy pŕizpŕsobení se, zŕásti tŕí intelektové schopnosti a sociální faktory. Hlavním cílem psychologické pŕe je zvýŕení adaptability na onemocnŕí a zlepŕení kvality ŕivota. Psychologická pŕe o pacienty s CF se v podstatŕ nelíŕí od pŕe o pacienty s jinými chronickými chorobami. Jednou z nejnároĽnŕjších situací je pŕjetí diagnŕzy. Tento proces trvá pŕbliĽnŕ rok a pacient/okolí prochází typickými fázemi jako je ŕok, popŕšení, pocity smutku, deprese, viny, následnŕpak vztek a nakonec pŕjetí a vyrovnání se s onemocnŕím. Zpŕsob proŕívání i délka jednotlivých fází je znaĽnŕ individuální, závislá pŕdevŕm na osobnostních rysech samotného nemocného (Klub nemocných CF, 2007). První fází pŕe po sdŕení diagnŕzy je edukace, pŕ které by nemocný mŕ dostat ucelené, jasné, pŕehledné, srozumitelné informace o onemocnŕí a léčbŕ. Dŕleŕitŕ je umŕ motivovat nemocného k aktivnímu vyhledávání informací, ale zároveň k tomu, aby byl schopen naŕerpané informace zpracovat a správnŕinterpretovat. NejnároĽnŕjší ŕástí pŕe o nemocné a jejich rodinu je tzv. provázení. Tato fáze trvá po celou dobu nemoci, zvláŕŕ intenzivní je v dobŕ zhorŕení obtíŕí, kdy pacient má tendenci své myŕlenky a pocity s nŕkým sdílet, ale z obavy aby nezpŕsobil svŕm blízkým dalŕí trápení a starosti, vyhledává spíŕe pomoc z kruhu odborníkŕ.

Psychoterapie je systematické, cílené působení psychologickými prostředky v situaci označené jako problém nebo starost pacienta samotného, jeho rodiny, partnera či lékaře (Vávrová, 2006, s. 462). Může probíhat individuálně nebo jako rodinná, párová či skupinová. Lastým problémem probíraným v rámci psychoterapie je vztah rodiny a nemoci. Nemělo by se stát, že nemoc ovládne celou rodinu ve všech jejích činnostech a plánech, ale zároveň by neměla být nemoc ani bagatelizována a přehlížena.

Při hodnocení dodržování léčby se hodnotí zpravidla čtyři základní kritéria-spolupráce při každodenní fyzioterapii, dodržování diety, užívání léků, spolupráce při všech rutinních sledováních a záznamech výsledků. Jako nejméně spolupracující vychází v šedé studii dospělí nemocní. Z různých, převážně zahraničních studií je zřejmé, že nemocní CF mají výraznou psychologickou zpusobivost, to znamená, že adolescenti a dospělí nemocní mají podobné psychologické profily jako zdravá populace. V roce 1981 Strauss a Wellish zjistili, že podceňování a odvádění pozornosti od problémů spojených s CF jsou obecné copingové strategie. Zároveň stanovili hypotézu, že muži užívají strategii popření více než ženy. Abbott a kolegové (2001) sestavili vlastní škálu k měření copingu a seřadili copingové strategie do pořadí optimistické přijetí, vyhýbání se, naděje a odvedení pozornosti.

Z výzkumu magistry Hodkové (2007) vyplývá, že v České republice preferují muži i ženy strategii optimistické přijetí, přičemž u žen se vůbec nevyskytuje odvádění pozornosti, u mužů pak naděje. Zároveň z práce vyplývá, že dospělí pacienti s CF mají vysokou důvěru v léčbu a lékařskou péči, ale velmi málo doposud využívají péči psychologa.

2.7.2 Studium a CF

Věšina dětí nemá tak výrazné problémy, aby nebyly schopné navštěvovat pravidelně předškolní zařízení, základní i střední školu. Problémem jsou pouze častější absence z důvodu zhoršení obtíží, plánovaných hospitalizací, případně preventivně například

v období chřipkové epidemie. Děti s CF navštěvují stejné školy jako zdraví vrstevníci. Školy vychází rodičům většinou vstříc například možnostmi úpravy délky vyučování z důvodu inhalací, dohled na uhlívání léků, osvobození žáka od povinností jako zalévání květin, mazání tabule. Děti s CF ve většině případů nebyvají ani osvobozeni od tělesné výchovy, avšak vyučující by měli být vědy o CF poučen a nechat dítě možnost regulovat si samo stupeň zátěže. V současné době je k dispozici tištěná příručka pro učitele vydávaná Klubem nemocných CF a leták pro učitele o CF, kde jsou k nalezení všechny důležité informace o onemocnění.

Výběr střední školy či učiliště obývá nemocí většinou ovlivněn, neboť pro pacienty s CF jsou naprosto nevhodné obory jako kosmetička, kadeřnice, obory zabývající se chemií, zahradnické školy či obory náročné na fyzickou kondici.

2.7.3 CF v dospělosti

CF a dospělost je v současné době z důvodu stále se zvyšujícího věku dožití nemocných s CF jedno z nejaktuálnějších témat. Výzkumy zaměřující se na dospělé pacienty odhalily řadu základních oblastí problémů – alterace zjevu, omezení interpersonálních vztahů, sociální izolace, obavy z budoucnosti. Alterace zjevu se týká především váhy, neboť většina nemocných má problém s nechtěným hubnutím. Nemocní jsou obvykle menšího vzrůstu, tenkými končetinami, někdy soudkovitým hrudníkem či deformovaným nosem v důsledku polypů. Častou viditelnou potíží jsou palčivé prsty. Omezení interpersonálních vztahů či sociální izolace souvisí s úrovní postižení, respektive s aktuálním zdravotním stavem. Velice časté, ale i problematické je přátelství v rámci CF komunity. Hlavní nebezpečí spočívá v možnosti přenosu cross-infekce a dále pak v ovlivnění psychiky porovnáváním se s ostatními nemocnými (pochybnosti o správnosti léčby, pocity viny za to, že druhým je hůř, přání smrti známého nemocného obava o to, kdo bude dále na starost, nebo naopak zlehčování problémů ve snaze uhlít si životu naplno, do krajnosti). V partnerství jsou řešeny nejčastěji otázky tělesného vzhledu a s tím spojený pocit neatraktivity, obava ze závislosti, složitějšího sexuálního

života a pocit, že do vztahu nemůže nemocný přivést nic přínést. Podle dostupných výzkumů se ukázalo, že přibližně dvoutřetiny dospělých nemocných žijí v partnerství či manželství a pouze jedna třetina s rodilí. Zaměstnání na plný úvazek se podařilo najít třetině až polovině nemocných, čtvrtina dospělých s CF studuje (Hodková, 2007).

V roce 2010 byl prostřednictvím Klubu nemocných CF proveden výzkum na téma Sexualita nemocných s CF, založený na výpovědích nemocných z České republiky. Studie se účastnilo 15 mužů (průměrný věk 23,9 let) a 35 žen (průměrný věk 25,9 let). Závěr výzkumu potvrdil teorii, že ženy s CF se v oblasti sexuálního vývoje a chování významně liší od zdravé populace, kdežto u mužů je patrně více negativních faktorů a snížená kvalita sexuálního života. Obě pohlaví shodně udávají pozitivní zkušenost se sdělením faktu onemocnění na začátku partnerství. Jen zlomek respondentů uvedl, že o problémech v sexuální oblasti hovořil se svým lékařem (Chladová a kol., 2010).

2.7.4 Ošetřovatelské problémy

- porucha adaptace
- bezradost
- duševní, psychická tíseň
- sociální izolace
- osamělost
- narušená funkce rodiny
- změny sebepojetí
- poruchy spánku z psychických příčin a dušnosti
- nedostatečná spolupráce
- úzkost
- změněné vnímání tělesného vzhledu

2.8 Organizace péče o nemocného cystickou fibrózou

2.8.1 Organizace pro CF u nás

V roce 1997 bylo zřízeno Centrum pro diagnostiku a léčbu CF v Praze Motole. V průběhu času byla zřízena další centra při fakultních nemocnicích v Hradci Králové, Brně a Olomouci. Další CF centra jsou v Plzni, Českých Budějovicích, Ostravě a Zlíně a Mostu. Roku 1992 začal v Praze fungovat Klub rodičů a přátel dětí nemocných CF, zpočátku sdružující jen rodiče nemocných dětí. Postupem času se přidávali i dospělí nemocní a klub se přejmenoval na Klub nemocných CF, jehož hlavním posláním je trvalé zlepšování zdravotních a sociálních podmínek nemocných CF. Neméně důležitý úkol Klubu je zvyšování informovanosti veřejnosti o CF, shromažďování finančních i materiálních prostředků na podporu nemocných a poskytování psychologického a sociálního poradenství v souvislosti s CF. Klub nemocných CF sdružuje v současnosti asi 400 členů/rodin, je součástí Mezinárodní společnosti Cystic Fibrosis Worldwide (CFF) a vydává informační Zpravodaj. Koncem roku 2006 byl na základě rozhodnutí Výboru klubu zřízen Fond sociální pomoci poskytující finanční příspěvky a sociální poradenství. Od roku 2010 funguje v Klubu i služba Krizový telefon, kam se mohou nemocní i jejich blízcí obracet v případě potíží či nejasností ve všední dny v odpoledním a večerních hodinách a o víkendech a svátcích celodenně (Eislerová a kol., 2012)

2.8.2 Organizace pro CF ve světě

Roku 1955 byla zřízena v New Yorku Národní nadace pro výzkum CF (NCFRF). Tato nadace byla založena stejně tak jako český Klub nemocných CF skupinkou rodičů nemocných dětí a později byla přejmenována na Cystic Fibrosis Foundation (CFF). Organizace funguje dodnes a zajišťuje finanční prostředky, podporuje výzkum a šíření informací o CF. CFF akredituje dalších 115 center v USA a podporuje výzkum v deseti

vědeckých stědiscích. Každoročně pořádá dvě konference o výzkumu a objevech nových léků a pokroku v péči o nemocného CF (www.cff.org).

Roku 1965 byla v Paříži zřezena Mezinárodní společnost pro CF/mukoviscidózu (ICFA, ICFMA). Česká republika patřila mezi zakládající členy této společnosti kladoucí si za cíl zlepšit péči o nemocné, podporovat výzkum a šířit informace o onemocnění na mezinárodní úrovni. Společnost se dělila na laickou a odbornou - medicínskou část a poradní sbor. Tato organizace zanikla a v roce 2001 místo ní vznikla CFW = Cystic Fibrosis Worldwide sdružující 57 zemí světa.

Během kongresu v Bruselu (1982) dospělí nemocní z 25 zemí pšgli s návrhem založit společnost dospělých nemocných. Vznikla tak International Association of Cystic Fibrosis Adults (IACFA) organizující výměnu informací zejména na internetové síti a publikující vlastní časopis.

V roce 1997 vznikla Evropská CF společnost (European Cystic Fibrosis Society = ECFS) pořádající každý rok konferenci o CF a jedenkrát za čtyř roky kongres. Od roku 2002 tato společnost vydává časopis Journal of cystic fibrosis.

2003 byla v Belfastu založena v rámci CFW nová organizace pouze evropských zemí (CFE-Cystic Fibrosis Europe) s cílem zakládat asociace především v nečlenských zemích a prosazovat evropský standard péče a léčby CF (Vávrová, 2006).

3 Praktická část

3.1 Metodika výzkumu

Praktická část bakalářské práce vznikla na základě výsledků kvalitativního výzkumu. Kvalitativní výzkum byl zvolen záměrně proto, aby bylo možné přes osobních schůzkách s jednotlivými respondenty zjistit detailní informace o vybraných problémech a vysledovat i projevy neverbální komunikace, které dobře doplňovaly slovní sdělení. Výzkum proběhl pouze s osmi respondenty, neboť práce je zaměřena na dospělé pacienty s cystickou fibrózou, kterých není v České republice mnoho. Během výzkumu byl s respondenty prováděn rozhovor kombinací otevřených otázek vztahujících se k jednotlivým hypotézám a otázek s možnostmi výběru odpovědi. Všichni respondenti odpovídali na stejné otázky, které jsou uvedeny v příloze jedna. Otázky rozhovoru vznikly na základě poznatků z teorie a především pak na základě osobní zkušenosti. Námě pro některé okruhy otázek jsem seřadila i z poznatků z psychologie a komunikace a etiky.

3.2 Charakteristika vzorku respondentů

Výzkum probíhal s osmi respondenty ve věku od 23 let do 57 let. Ze zúčastněných respondentů bylo 5 žen a 3 muži. Kromě věku jiná kritéria výběru zvolena nebyla. Dvě respondentky byly v době provádění výzkumu po transplantaci plic. Jeden respondent byl zařazen do výzkumu jen na základě klinických příznaků a způsobů léčby, ačkoli nemá ještě přesně stanovenou diagnózu. Tabulka 5 uvádí stručný přehled respondentů účastnících se výzkumného šetření.

Tabulka 5: Stručný přehled informací o respondentech

JMÉNO	VĚK	DIAGNÓZA	INVALIDNÍ DĚL CHOD	ZAMĚSTNÁNÍ	TRANSPLANTACE PLIC
LUDMILA	57	CF	ANO	NE	ANO
JAKUB	23	CF	ANO	NE	NE
MARKÉTA	24	CF	NE	ANO	NE
RENATA	47	CF	ANO	NE	NA LÉKACÍ LISTINĚ
RADEK	25	CF	ANO	ANO	NE
JANA	25	CF	ANO	NE	NE
DANA	33	CF	ANO	MATEŘSKÁ DOVOLENÁ	ANO
MIROSLAV	35	NEZNÁMÁ	NE	ANO	NE

3.3 Příběh výzkumu

Rozhovory probíhaly od prosince 2012 do března 2013, nejčastěji v místě bydliště respondenta. Jednu respondentku jsem navštívila v nemocnici, kde se zotavovala po transplantaci plic. Některé rozhovory byly se souhlasem respondentů nahrávány na diktafon, u jiných byly odpovědi zaznamenávány písemně přímo při rozhovoru do předpraveného formuláře. U jednoho respondenta byl výzkum proveden tak, že po předchozí telefonické domluvě mu byly otázky poslány elektronickou poštou. Respondent na otázky odpovídal nejprve písemně a poté při osobním setkání byly jednotlivé oblasti výzkumu blíže rozebírány a doplňovány informace. Tento postup byl zvolen proto, že u tohoto respondenta není stále CF definitivně potvrzena a proto nebylo zprvu jisté, jestli tohoto respondenta do výzkumného šetření zařadit. Po získání detailních informací byl i tento nakonec zařazen.

3.4 Zpracování získaných dat

Data získaná formou rozhovorů zpracovávám nejprve u každého respondenta zvlášť formou kazuistiky a poté provádím souhrn a analýzu významných dat v přehledných grafech tak, aby byly na první pohled patrné společné a rozdílné znaky jednotlivých případů. Pro zpracování práce jsem použila pro psaný text program Microsoft Office Word 2010 a Microsoft Office Excel 2010 pro grafické znázornění získaných dat.

3.5 Výsledky výzkumu

*Ludmila, *1956*

U paní Ludmily byla CF diagnostikována před jedenácti lety z důvodu zhoršující se dušnosti, zejména po zátěži. Od diagnózy byla léčena pod různými jinými diagnózami. Podobnými obtížemi trpěla a v osmnácti letech na nĚzemřela také sestra matky. Jelikož se o onemocnění nevědělo, neovlivnilo nijak výběr ani počet kamarádů v dĚství respondentky. I rodilí byla vychovávána jako zdravé dítě. Jediné omezení má ve škole v rámci tělesné výchovy. Studijní obor ani zaměstnání respondentky onemocnění nijak neovlivnilo, pracovala jako zdravotní sestra. Nyní je již pět let v plném invalidním důchodu a rok po transplantaci plic. Díky odchodu do invalidního důchodu a nutnosti užívat šadu léků musela přehodnotit priority a proto s financemi vychází bez větších problémů, ačkoli na léčbu použije momentálně téměř 50 % svého měsíčního příjmu.

Jelikož respondentku znám již delší dobu a mám možnost ji osobně vidat, pokusím se v následujících odstavcích porovnávat její situaci před a po transplantaci plic. V období před transplantací omezovala nemoc respondentku ve všech denních aktivitách především z důvodu zadýchávání se a únavy. V období asi rok před transplantací již byla odkázána domácí oxygenoterapii, která s sebou nesla další opatření jako je omezení doby strávené mimo domov, objednávání dodávky kyslíku i omezení společenských kontaktů. Po transplantaci je největším problémem přísné dodržování režimu, bolesti na hrudi a hruď. I když se po transplantaci podařilo úspěšný návrat do běžného života, stále ji občas vadí, že nemůže vykonávat všechny činnosti tak jako zdravá. Tento pocitům se snaží bránit prací i sportem. Doporučení pro udržení zdraví dodržovala zodpovědně před i po transplantaci, časově ji nezatěžovala, stala se automatickou součástí denního režimu. Pokud má na výběr, zvolí si vzhledem ke své finanční situaci levnější pomůcku. Nemá problém s užíváním léků, aplikací injekcí ani inhalacemi. Pobyt v nemocnici zvládá bez problémů, neboť ví, že se poté bude cítit lépe. Největší potíže jí není odhadnout své možnosti, zejména v oblasti sportování.

V přiblížení času a v závislosti na událostech změnila paní Ludmila svůj řeholník hodnot, uvědomuje si nyní plnou cenu života, dokáže si vážit každé chvíle, kdy je jí dobře. Vlivem onemocnění a transplantace došlo i ke změně zálib a trávení volného času, nyní plánuje cestovat a začít cvičit jógu. Největší momentální obavou je to, že neuvidí vyrůstati vnoučata. Pokud jí není dobře po psychické stránce, obrací se nejprve na manžela a dceru. Dříve konzultovala včasně s psychologem. Největší životní oporou a motivací je rodina, váží si pomoci všech členů a toho, že se naskytla možnost se přestěhovat do domku se zahradou, kde má více možností jak trávit volný čas.

Paní Ludmila sama sebe nazvala *Achronickým optimistou*, včasně je sama se sebou spokojena. Pocity úzkosti a bezradnosti ji přepadají jen zřídka, přesto zhoršení obtíží. Snaží se být přítomností, uhlívat si života, budoucnost nyní neplánuje. Z těžkých změn vzniklých v souvislosti s onemocněním jí vadí především jizva na hrudníku po prodělané transplantaci a výkyvy váhy. Pokud se necítí dobře, nedokáže požádat druhé o pomoc, snaží se vše vyřešit sama, i za cenu zhoršení potíží. Oblas mívá pocit, že svojí nemocí obtěžuje okolí, hlavně v období, kdy se zdravotní stav neekank zhorší a ona musí změnit plány celé rodině. Také tehdy, když si potěbuje o potížích s někým popovídat a vidí, že ostatní nemají náladu.

S kvalitou péče o CF pacienty je spokojena na úrovni CF centra, poraden pro transplantované i odborných lékařů. Uvítala by zřízení více CF center, tím pádem jejich lepší dostupnost a zrušení doplateků na léky. Nejvíce informací o onemocnění a transplantaci se dozvídá od lékaře, společnost není podle jejího názoru o CF informována vůbec. O Klubu nemocných CF se dozvídá až během tvorby své bakalářské práce.

*Jakub, *1990*

Jakubovi byla CF diagnostikována v prvním roce života na základě typických klinických potíží. Nikdo jiný z rodiny nemocí netrpí. Onemocnění ovlivňovalo Jakubův život od začátku jak po tělesné, tak i po psychické stránce. V dětství měl méně kamarádů, onemocnění ovlivňovalo i jejich výběr, ačkoli se ho rodiče snažili po celou dobu vychovávat spolu s bratrem jako zdravé dítě

Na výběr studijního oboru nemělo u Jakuba onemocnění žádný vliv, vybíral si hlavně podle přijímacích zkoušek. Vystudoval elektrotechnickou školu a od osmnácti let je v plném invalidním důchodu. Svoji finanční situaci hodnotí variantou *A* *Omezují se na nejnutnější* a ví, že pokud nastane chvíle, kdy s financemi nevyjde, rodina mu pomůže. Protože mu byl po ukončení školy přiznán invalidní důchod, nemá pocit, že by jeho onemocnění negativně ovlivnilo rodinný rozpočet. Na léčbu používá přibližně 16 % svého měsíčního příjmu, záleží však na okolnostech a aktuálním zdravotním stavu.

Onemocnění má obrovský dopad na Jakubův běžný život, nemá dostatek energie na činnosti, které ho baví, vadí mu, že nemůže vykonávat všechno jako zdraví vrstevníci. Způsob trávení volného času se mění v závislosti na zdravotním stavu. Jako malý chtěl pracovat u zvířat, v tuto chvíli je jeho největším koníčkem pěstování bonsajů, květin a rajčat. Vyhledává aktivity, které si nevyžadují tolik pohybu. Jak sám říká: *Průhledování po svých se změnilo na Průhledování autem.*

Pobyty v nemocnici zvládá poměrně dobře, z nabízených možností vybral kombinaci *A* *Vím, že se potom budu cítit lépe, vadí mi, že si nemůžu plánovat aktivity na delší dobu dopředu a pobyt v nemocnici mě stresuje.* Největší strach má ze smrti, respektive z toho, že by na tom po smrti mohl být ještě hůř. Motivaci mu dodávají zvířata, říká, že musí říct proto, aby se o ně mohl postarat. Cítí obrovskou podporu ze strany rodiny, uvědomuje si, že se rodina musela onemocnění přizpůsobit. Toužil se osamostatnit, ale bohužel zdravotní stav to nedovoluje. To mění i jeho hierarchii hodnot, kde přesunul

hledání partnerky z prvního na poslední místo, neboť by už neměl sílu řešit společné problémy. Pokud má problémy, snaží se je řešit o samotě ale někdy se musí svěřit, to pak nejčastěji mamince.

S dodržováním léčebného režimu nemá žádné větší problémy, největší potíže mu dělají inhalace, kvůli kterým musí ráno vstávat a večer nemůže jít spát dříve, pokud je unavený. Lásou ho dodržování léčby neztrápí, nestěnuje si ani na finanční zátěž, neboť si uvědomuje, že po případné transplantaci budou náklady na léčbu daleko větší. Nejhorším obdobím je pro něj zima, protože je velmi unavený.

Jakub hodnotí sám sebe slovy: *upřímný, zábavný, neústupný, přátelský, podporující, klidný, naslouchavý a přirozený*, ale přesto se sebou není spokojen. Vadí mu, že je hodně hubený a také neustálý kašel, což mu působí potíže mimo jiné i v navazování známostí. Na otázku, zda má někdy pocit, že nemocí obtěžuje okolí, odpovídá, že ano, zejména v situacích, kdy si kvůli němu musí někdo upravit plán, vzít dovolenou. O pomoc dokáže druhé požádat bez výtek svědomí, ale až v situaci, kdy ví, že něco sám nezvládne. Občas ho přepadají stavy úzkosti a beznaděje, ale není to příliš časté. Největší obavou v budoucnosti je to, že skončí v nemocnici, kde se udusí.

S kvalitou péče o nemocné s CF je spokojen, ale uvítal by samostatný nadstandardní pokoj pro CF pacienty, kde bude připojení k internetu. Kdyby si mohl vybrat, uvítal by zrušení doplateků na léky. Ví o existenci Klubu nemocných CF, jeho výhod začal využívat až v dospělosti, protože do té doby se o vše ohledně onemocnění starali rodiče. Nejvíce informací o onemocnění získal v dětství od matky a poté z internetu. Myslí si, že česká společnost je již o CF poměrně informovaná, ale nevede to k zlepšení hygienických návyků.

Markéta, *1989

U Markéty se po CF začalo pátrat ve těch letech z důvodu neprospívání. Nikdo z rodiny onemocněním netrpí, rodiče jsou potvrzenými přenašeči genu a prababička zemřela údajně na tuberkulózu. V důství respondentka nepociťovala žádné větší problémy ani se necítila vyloučená z kolektivu. Měla kamarády mezi zdravými dětmi a trávila s nimi volný čas běžnými aktivitami. I ze strany rodičů byla vychovávána jako zdravé dítě v podstatě nebyla nikdy v žádných aktivitách omezována.

Na základní škole neměla žádné omezení, zvládala bez problémů. Pociťovala vstřícnost ze strany učitelů. Střední školské vzdělání má ve strojírenském oboru, výběr školy nebyl onemocněním nijak omezen. Po maturitě pokračovala ve studiu na vybrané odborné škole, kde se setkala s prvními negativními reakcemi. Konkrétně se jednalo o nerespektování časových absencí, proto studium ukončila.

Respondentka v současné době pracuje na plný pracovní úvazek v kanceláři a práci zvládá bez potíží. Práci si našla sama, a jak sama říká, vše bylo souhrou šťastných náhod. Uvědomuje si, že kdyby se tato možnost nevyskytla, tak by zaměstnání hledala daleko obtížněji. O tom, že má CF zaměstnavatel ví, ale na jiném pohovoru by to nezmínila, pokud by nebyla nucena. Díky dlouhodobě dobrému zdravotnímu stavu nemá v zaměstnání problémy, občasné kašel kolegové chápou většinou jako astma či nějaké onemocnění plicí. Finanční situaci hodnotí jako uspokojivou, z nabízených možností vybrala: *„Přehodnotila jsem priority, proto s penězi vycházím.“* Na léčbu spotřebuje v současné době díky dobrému zdravotnímu stavu minimální částky, neboť využívá lénských výhod ve vybraných lékárnách a tak se jí výdaje na léky výrazně snížily.

Markéta se necítí onemocněním výrazně omezena, má sílu i energii na všechny činnosti, které ji baví. Uvědomuje si, že existují situace, které by nezvládla, ale nemrzí jí to. Občas jí dělá problém užívání pankreatické substituce před každým jídlem a mezi

cizími lidmi. Nutné pobyty v nemocnici snáží dobře, protože ví, že jí léčba pomůže cítit se lépe. Jen jí občas vadí neprofesionální přístup neinformovaného personálu. Největší oporou v těžkých situacích je rodina, přítel a kamarádi. Snaží se být samostatná a soběstačná, ale má jistotu, že v případě potřeby se může spolehnout na pomoc rodiny, která se podle jejího názoru onemocnění musela přizpůsobit hlavně z hlediska financí a koupí automobilu. Myslí si, že CF má vliv i na výběr střední školy sestry, která studuje zdravotnickou školu. Respondentka uvádí, že si v důsledku nemoci více váží lidí kolem sebe, kterým může věřit a spolehnout se na ně. Největší problém je pro ni v životě dobré zázemí. Největší obavu má z toho, že nebude mít sílu vychovat vlastní dítě o kterém s přítelem uvažují.

Dodržování léčebných opatření respondentce problémy nepřináší, všechna opatření dodržuje a v rozumných mezích. Léčba ji nezatěžuje, protože se všechna opatření již stala automatickou součástí denního režimu. Nejtěžší období z hlediska léčby byla pro Markétu puberta, kdy mívala občas pocit, že je léčba zbytečná, když nemá zdravotní problémy.

Respondentka sama sebe hodnotí jako *aflegmatika, optimistu, je spokojena sama se sebou, protože vypadá jako zdravá a i se tak víceméně cítí*. Strach z budoucnosti nemá, snaží se mít nadějně vyhlídky, plánuje však maximálně jeden rok dopředu. Nyní plánuje s přítelem svatbu, je to pro ni zdroj pozitivní energie. Jediné, co ji výrazně obtěžuje, je kašel, zejména mezi lidmi, proto se snaží co nejvíce vyhýbat například veřejné dopravě. Velice nepříjemné byly pro respondentku i záchvaty kašle ve škole, kdy má pocit, že všechny vyrušuje. Pokud se necítí dobře, dokáže bez výlitek svobodně požádat o pomoc. Občas, při zhoršení obtíží jí přepadají stavy úzkosti, má pocit, že okolí o ní má starost a tím je trápí. V těchto situacích se pak obrací nejprve na přítele a stejně nemocné.

Při o pacienty v CF centru hodnotí jako velice kvalitní. Problém vidí na oddělení pneumologie, kde podle jejího názoru není dostatečný prostor pro CF pacienty a ani odpovídající přístup personálu. Myslí si, že by zdravotnický personál měl být o CF více

informován. Setkala se s naprostou neznalostí zejména u praktických lékařů a lékařů pohotovostní služby. V systému péče by uvítala zejména zlepšení spolupráce mezi odbornými a praktickými lékaři. O informovanosti společnosti si myslí, že se situace zlepšuje. Problémovou oblastí je podle respondentky používání výhod ZTP, neboť někteří lidé CF jako zvláštní postihnutí nevnímají. Nejvíce informací o onemocnění získává respondentka od stejných nemocných a internetu. Je aktivní členkou Klubu nemocných CF, využívá členských výhod a přispívá na pomůcky a pobyt u moře.

Renata, *1966

U paní Renaty byla CF diagnostikována v deseti letech na základě opakujících se zápalů plic a zánět průdušek. Nikdo jiný z rodiny CF netrpí ani nemá podobné problémy. V dětství bývala často nemocná, ale nevnímala to jako problém. Měla kamarády a hlučnou společnost bez jakéhokoli omezení. Dokonce byla ve škole velice úspěšná a v tělesné výchově i přes časté nemoci jezdila na školní závody v běhu.

V současném období je již třináctým rokem v plném invalidním důchodu, přičemž pracovala jako domovnice a servírka. Zaměstnání si našla sama, nebyl to pro ni tenkrát problém, jelikož stav nebyl ještě tak vážný, jako je teď. Pokud byla nemocná, stařily jí v lékárně antibiotika v tabletách, maximálně dvakrát do roka, proto nebyl žádný problém ani ze strany zaměstnavatele. V zaměstnání o své nemoci příliš nemluvila, styděla se za to, že je nemocná. Zaměstnavatel i v lékárně přátele se diagnózu dozví až v období, kdy se zdravotní problémy vystupňovaly. Ani poté ale nepozorovala odlišnosti v chování k ní a zdravým kolegům. Odchod do invalidního důchodu měl pro respondentku velký dopad, zejména finanční, neboť musí spoléhat více na finanční pomoc partnera.

Paní Renatu onemocnění v současném období omezuje ve všech běžných aktivitách, zvažuje se o její zařazení na lékařskou listinu transplantace plic. Největším problémem je zadýchávání se při běžných činnostech. Respondentka spoléhá na automobil, je pro ni problém dojet na nákup, kontroly k lékaři. V důsledku zhoršujícího se stavu mnohí svěřenci hodnot i záliby. Vadí jí, že nemůže dělat, to co dřív. Největší obavu má z toho, že: *Abude muset ležet a nebude moci dýchat.* Nyní pobyty v nemocnici zvládá bez obtíží, protože ví, že jí to pomáhá. Největší oporou je pro paní Renatu partner, rodiče, bratr a syn. Jelikož se v osmnácti letech plně samostatnila, nemá pocit, že by se rodina musela nějak přizpůsobit jejímu onemocnění. Musela si pořídit auto, aby byla alespoň částečně soběstačná. Spoléhá na partnera, který jí pomáhá ve všech oblastech života. V případě psychických problémů se obrací kromě partnera i na stejného nemocného nebo rodiče.

Dodržování léčebných opatření respondentce nyní problémy nepřibíhá, ale přiznává, že to tak dříve nebylo. Nejvíce se musí nutit do inhalací, momentálně až pětkrát denně ale uvědomuje si, že je to pro ni nezbytné. Pokud má na výběr, zvolí si vzhledem ke své finanční situaci levnější pomůcku. Nejtěžším obdobím pro paní Renatu byl loňský rok, kdy měla vážné zdravotní komplikace, které ji přiměly ke změně životního stylu a dodržování pravidelné léčby. Jako velkou změnu vnímá též změnu váhy.

Respondentka o sobě říká, že je *optimistka, veselá, plná smíchu a dokáže se radovat z maličkostí*, miluje zvířata, lidi a je velice obdivná. Díky neveselé minulosti se sebou není příliš spokojená, ale právě proto si nyní váží všeho dobrého. Hraje pštomností, ze dne na den. Velkou nadějí je pro ni transplantace plic, která jí dává naději zažít ještě plnohodnotný život. Oblas trpí pocity beznaděje a úzkosti, mívá pocit, že obtěžuje okolí, zvláště ve dnech, kdy nemá sílu na běžné činnosti. Pokud potřebuje pomoc, obrací se na přítele.

S péčí o CF pacienty je poměrně spokojena, navštěvuje centrum v Hradci Králové. Jako nedostatek vnímá pouze jedno lůžko pro CF pacienty a s tím spojenou nepravidelnost v povinném léčení intravenózními antibiotiky. Uvítala by více CF center a jejich lepší dostupnost, větší informovanost zdravotnického personálu o CF, lepší spolupráci odborných a praktických lékařů a zrušení či snížení doplateků za léky. Myslí si, že společnost je už v současné době internetem informována o CF dobře. Osobně hledala nejvíce informací od lékařů, na internetu, stejně nemocných a v Klubu nemocných CF, kde je členkou.

Radek, *1988

Radkovi byla CF zjištěna již třetí den po narození, neboť u něj došlo záhy po narození k zauzlení stěh, což společně s nízkou porodní hmotností rozbilo sérii vyšetření. Onemocnění se v rodině vyskytlo i u bratrance z otcovy strany. V dětství Radek neměl pocit, že by ho nemoc, kromě pobytů v nemocnici, výrazně omezovala. Byl vychováván jako zdravé dítě měl kamarády i dobré zázemí.

Vystudoval přírodovědné lyceum, onemocnění nemělo na výběr studijního oboru žádný vliv a nepotřeboval během studia žádné úlevy. Nyní studuje vysokou školu, pracuje a souhlasně od osmnácti let pobírá invalidní důchod, který mu umožnil se osamostatnit a nebýt finančně závislý na rodině. Na léčení používá každý měsíc asi 10 % svého příjmu. S hledáním zaměstnání mu pomohli známí. Myslí si, že bez nich by místo jen těžko získal. Onemocnění a častější hospitalizace mu v zaměstnání ani ve studiu nebrání, neboť může pracovat i z nemocnice. Kolegové o jeho nemoci vědí, nesetkal se s žádnou negativní reakcí, naopak se ho snaží pozitivně motivovat.

Pobyty v nemocnici snáží dobře, vždy mu pomohou. Pokud nemá kritický den či potřebu se srovnávat ve výkonech se zdravými jedinci, neomezuje ho onemocnění v žádných z běžných činností. Kromě plavání neví o žádné činnosti, kterou by nemohl vykonávat stejně jako zdraví vrstevníci. Díky nemoci se naučil být na sebe přísný a vybírat si takové záliby, které mu pomohou ke zlepšení zdravotního stavu. Vážnou příčinou před plánovanou hospitalizací (třikrát do roka) pociťuje kyslíkový dluh, jinak má dostatek energie na všechno, co ho baví. Nejvíce se bojí toho, aby nechyboval v práci a nedostal rodinu do potíží a také toho, aby neohrozil své zdraví nebo život nějakým neuváženým jednáním. Nejvyšší životní hodnotou je pro Radka zdraví, poté přítelkyně rodina, škola a práce. Největší oporou jsou rodiče. Když se necítí psychicky dobře, obrací se kromě rodiny i na přítele nebo stejnomocné.

Protože je respondent velmi línorodý, občas si upraví režim dle časových možností. Největší potíží mu dává orientace v režimu. Dle svých slov se občas ztrácí v: *óco, kdy, jak a proč*. Projevy nemoci mu vadí v závislosti na okolnostech, někdy má pocit, že lidi kolem obtěžuje stálým pokažkáváním. Nejvíce nepříjemné je to na obchodním jednání či ve škole. Velký vliv na psychiku respondenta zanechalo potvrzení neplodnosti, zásadního to ponížilo hlavně před partnerkou.

Sám sebe hodnotí jako soutěživého člověka, který svou nemoc kompenzuje výkony, pracovním nasazením a studiem. Občas ho přepadají stavy úzkosti a bezradnosti, ale z problémů se snaží za každou cenu dostat sám, jinak ztrácí sílu věřit v sebe a své tělo. Momentálně je spokojen s tím, kým je a jak působí na své okolí. Největším jeho přáním je porozumění ženám. Z budoucnosti strach nemá, těší se, co přijde a také na to, že se jednou opět setká s těmi, které mu CF vzala.

S péčí o pacienty s CF v České republice je spokojen, ale v budoucnu by rád zkusil vycestovat do zahraničí, kde je dostupná modernější léčba. V systému péče by uvítal zřízení více CF center. Společnost o CF podle jeho názorů neví, ani nemá zájem informace zjišťovat. Nejvíce informací o onemocnění dostal od lékařů a je aktivním členem Klubu nemocných CF.

Jana, *1988

Janě byla CF diagnostikována v ěsti měsících, ale přesně neví, co lékař vedlo k pátrání po onemocnění. Nikdo z její rodiny CF netrpí. V dětství se cítila omezena stran kamarádů, protože bývala často v nemocnici. Pokud ale byla mezi dětmi, dělala všechno co ostatní. Puberta byla pro Janu těžkým obdobím, protože se ve všem chtěla vyrovnat zdravým vrstevníkům.

Výběr studijního oboru bylo onemocněním zásadně ovlivněno, v současné době respondentka studuje dálkově studijní obor ve veřejnoprávní linnosti. Již šest let pobírá plný invalidní důchod, který ji umožňuje být alespoň zčásti nezávislá. Uvádá, že na léčbu používá minimálně deset procent měsíčního příjmu, pokud se cítí špatně je to více. Svoji finanční situaci hodnotí možnostmi ~~A~~omezují se na nejnужní a ~~A~~spoléhám na finanční pomoc partnera i rodiny.

Nemoc ovlivňuje u Jany všechny běžné denní linnosti, zvláště v době kdy jí není dobře, není schopná dělat podle jejích slov téměř nic. Velmi jí vadí, že nemůže vykonávat všechny linnosti stejně jako zdraví vrstevníci. Jako velký problém to vnímá zejména v partnerství. Respondentka uvádí, že v závislosti měsíčního zdravotního stavu dochází i ke změnám v trávení volného času. Dříve byla schopna dělat téměř cokoli, ale po prudkém úbytku váhy a obrovském psychickém vpadu, které prožila, je teď velmi unavená. V důsledku zhoršení zdravotního stavu nemá dostatek sil ani energie pro všechny linnosti, které by ráda zvládala.

Pobyty v nemocnici jsou Janě nepříjemné, stresují jí, cítí se poté hůř po psychické stránce. Největší strach má z toho, že se o sebe nedokáže postarat. Největší hivotní oporou pro ni byl bratr a maminka, oba bohužel nedávno zemřeli. Když jí není psychicky dobře, šel vždy sama, případně s kamarádkou i partnerem. říká, že po zkušenostech se bojí již nikomu věřit, váhí si, toho co má a uvědomuje si, jak je hivot nevyzpytatelný. Nyní ji motivaci být v co nejlepším stavu dodávají hlavně vířata.

S dodrřhováním léleebného režimu má Jana problémy, zejména co se týle pravidelnosti. Hádny problém ji nepřsobil uřívání tablet, naopak nejvřgí problém vidí v pravidelném inhalování. Přznává, ře obřas se snaří přejít například nachlazení, i když ví, ře to není správné. Dodrřování léleebných opatření respondentku zatřuje jak finanřnř tak řasovř vře ale záleří přdevřím na aktuálním zdravotním stavu.

Jana hodnotí sama sebe slovy: *A nedřívřvá, pesimistická, ochotná pomáhat druhýmř.* Není sama se sebou spokojena, myslí si, ře by mohla vře zvládat lépe. Nejvřgí obavu má Jana z toho, ře se v budoucnu nedokáře sama o sebe postarat, jelikoř nedokáře požádat druhé o pomoc bez výřitek svřdomí, když se necítí dobře. Obřas má pocit, ře nemocí obtřuje okolí, zvlářt pokud jí není dobře a hodnř kaře. Nejvíce jí vřak momentálnřvadí nízká třesná hmotnost.

S kvalitou přle o pacienty v CF centru ze strany lékaře je velmi spokojena, ménřuř je spokojena s přstupem ostatního personálu. V souřasném systému přle by uvřtala zlepření spolupřce odborných lékařř s praktickými a také vřgí informovanost zdravotnických pracovníků o CF. Spoleřnost je podle Jany o CF informována nedostateřnř a to nejen laická, ale i odborná. Respondentka ví o existenci Klubu nemocných CF a nejvíce informací o onemocnřní získala od ogetřujícího lékaře.

Dana, *1980

U paní Dany se CF projevovala ze začátku zejména neprospíváním. Situace se vyhrtila v ěsti mŕících ěivota, kdy malnutrice vedla ke kolapsu ledvin a aě poté byla stanovena diagnŕza CF. Onemocnŕní nebylo u ostatnŕch ělenŕ rodiny nikdy oficiálnŕ potvrzeno, ale v minulosti zemŕely v rodinŕ respondentky dvŕdŕvlŕátka (8 a 10 let) ŕdajnŕna ěernŕ kaěel. Po stanovení diagnŕzy a nasazení ěelŕby Danu onemocnŕní v dŕstvŕ nijak vŕznamnŕ neomezovalo. Vypadala jako zdravŕ dŕtŕa a jak sama ŕká, ěila dva odlignŕ svŕy. Jeden stejnŕ jako ostatnŕ zdravŕ dŕi, kterŕ ji motivoval a druhŕ, v Motole a zejména pak mezi stejnŕ nemocnŕmi dŕmi na letnŕch táborech, kde se cítila opravdu sama sebou. Oba svŕy se pak mísily v rodinŕ. Nikdy nepociŕovala vŕznamná omezenŕ, coě bylo dáno podle jejŕho názoru také tŕm, ěe se v dobŕ jejŕho dŕstvŕ vŕdŕo o CF pomŕnŕmálo a nebylo tedy doporuŕeno tolik preventivnŕch opatŕenŕ, jako je dnes.

Vŕbŕ studijnŕho oboru byl u respondentky diagnŕzou vŕraznŕ ovlivnŕ, vystudovala strojnŕ prŕmyslovku, alŕkoli se chtŕa stát kaěŕnicŕ. Od osmnŕcti let pobŕrala ěásteěnŕ invalidnŕ dŕchod a vystŕdala nŕkolik zamŕtnánŕ. Od dvaceti osmi let pobŕrá plnŕ invalidnŕ dŕchod a v souěasnŕ dobŕ je na rodiŕovské dovolenŕ s druhŕm synem. Pŕ hledánŕ zamŕtnánŕ ji nikdo nepomáhal, do dvaceti ěesti let nemŕa vŕraznŕ zdravotnŕ problémy, proto nebyla vŕraznŕji limitována. Snaěila se vybŕrat si taková povolánŕ, kde cítila, ěe ji vedenŕ vyjde vstŕc v pŕŕpadŕ potŕby hospitalizace ěi slevenŕ z fyzickŕ nároěnosti práce, pŕŕpadnŕ aby byla mŕěnost pracovat i z domova ěi nemocnice. Svŕ onemocnŕní nikdy netajila. Myslí si, ěe by stejnŕ kolegŕve poznali, ěe je nemocná. Pokud se nŕkdo ptal, vŕědy pŕŕznala, ěe má CF a nikdy se nesetkala s negativnŕ reakcŕ. Svoji finaněnŕ situaci hodnotŕ respondentka vŕbŕem mŕěnosti *Apŕŕhodnotila jsem priority, proto s penŕi vycházŕmŕ*. Jako pozitivum vidŕ pŕŕznánŕ invalidnŕ dŕchod, kterŕ dává jistotu pŕŕjmu i pŕŕ neschopnosti jakkoli pracovat. Jelikoě respondentka podstoupila roku 2012 transplantaci plic, pouěŕje nynŕ na ěelŕbu vŕěginu svŕho mŕŕlŕnŕho pŕŕjmu.

Pokud se vrátíme do doby bezprostředně před transplantací, přisobilo onemocnění paní Daně problémy ve všech oblastech života. Po narození druhého dítěe začala respondentka znatelně pociťovat únavu a zadýchávání se i při běžných činnostech jako je péče o děti i domácnost. Tuto změnu vnímala velmi těžce, neboť do té doby byla zvyklá být aktivní a zvládat vše sama, bez pomoci. Musela se naučit více odpočívat, požádat druhé o pomoc, přenechat část péče o děti i domácnost manželovi. Postupem času, v souvislosti se zhoršujícím se zdravotním stavem docházelo i k problémům v psychické oblasti, neboť došlo k omezení společenských kontaktů, hlavně z důvodu obavy z infekce a nedostatku energie. Změnilo se i trávení volného času, dříve oblíbený sport ustoupil inhalacím, lékům a starostem, nezbyvala energie na dříve oblíbené činnosti.

Hospitalizace se paní Dana naučila bezproblémově zvládat, začlenit je do životního režimu. Vždy si plánuje čas v nemocnici tak, aby dokázala zvládat režim a zároveň se mohl na co těžit. Největší strach má ze smrti. Ne kvůli tomu, že by sama trpěla při samotném umírání, ale proto, že smrt přijde ve chvíli, kdy nebude připravená a se vším smíšená. Motivaci získává hlavně od rodiny, od které cítí obrovskou podporu, které si velmi váží. Rodina se musela CF přizpůsobit koupí automobilu a připraveností být vždy na blízku, pokud by bylo třeba. Jako největší oporu v těžkých chvílích vidí paní Dana rodiče a manžela, psychickou vzpruhou jsou pak její dvě děti. Pokud se necítí dobře, obrací se na psychologku. V důsledku onemocnění se u respondentky změnil v průběhu života hierarchický hodnot tak, že nejdůležitější je rodina, zdraví a pak až peníze. Také více vnímá lidi kolem sebe.

Doporučení pro udržení zdraví se snaží dodržovat všechna, dokáže ale rozeznat, co si v dané situaci může dovolit vynechat a co je nezbytně nutné udělat podle pokynů lékaře. Nejtěžší období pro dodržování léčby bylo po narození dětí, kdy musela skloubit léčbu s kojením, péčí o děti a domácnost. Největším problémem jsou zejména inhalace, které trvají poměrně dlouho a jsou pro ni nudné. Jelikož nedávno podstoupila respondentka transplantaci plic, věnuje dne nyní zabírají léčebná a rehabilitační

opatření. Velké množství užívaných léků a cesty k lékařům mají i velmi výrazný finanční dopad na rodinný rozpočet respondentky.

Paní Dana se popisuje jako *„v dobrém smyslu paličatá“*, to znamená, že pokud se pro něco rozhodne, dokáže vydržet, aby toho dosáhla. Tuto vlastnost vidí v léčbě jako klíčovou. Otázku jak je spokojena sama se sebou rozlétala na dvě části. První je spokojenost po vzhledové stránce, kde momentálně spokojena není. Již před operací ji vadily váhové výkyvy, více pak ve smyslu mínus, kdy se cítila unavená a spavá, neseďo jí oblečení a vytvořily se stře na prsou a stehnech. Druhou oblastí jsou povahové rysy, kde je naopak spokojená maximálně nebo dokonce podle svých slov *„taková, jaká vždy chtěla být“*. Hodnocení sebe sama uzavírá slovy: *„Kdybych neměla CF, byla bych naprosto spokojená“*.

Oblas mívá paní Dana strach z budoucnosti, chtěla by vědět, jak dlouho bude žít. Sama říká, že jejím cílem je minimálně sedm let, hlavně proto, aby byla k dispozici dětem, když to nejvíce potřebují. Díky nemoci se však naučila bez výletů svěřit pohádat druhé o pomoc.

S kvalitou péče o CF pacienty spokojená není. Nevidí problém v samotném CF centru, kde je s péčí maximálně spokojená, ale v pneumologickém oddělení, kde se setkává opakovaně u personálu s nechutí věnovat CF pacientům jakoukoli péči. I proto by uvítala zřízení více CF center, jejich lepší dostupnost a také věnování více pozornosti CF ze strany všech zdravotnických zařízení, neboť případně bude pšbývat a také se budou nemocní dohívat vyčerpávajícího věku, což způsobí, že nemocnice nebudou tento nápor zvládat, pokud se včas nepřesprávi. Uvítala by i lepší informovanost zdravotnického personálu o CF. Podle názoru paní Dany vědění personálu ví, co CF je, ale neznají specifika jako je například dodržování rozdílné diety u CF pacientů s diabetem oproti běžným diabetikům. Společnost je podle respondentky informována o CF velmi málo. Ona sama získala nejvíce informací od stejných nemocných během CF táborů a hospitalizací. S Klubem nemocných CF spolupracuje od samého začátku jeho existence.

Miroslav, *1978

Pan Miroslav je zařazen záměrně jako poslední, neboť u něj není stále diagnóza CF definitivně potvrzena, i když příznaky trvající prakticky od narození jsou pro CF charakteristické. Ve těchto letech byl Miroslav vyšetřován ve Fakultní dětské nemocnici v Brně z důvodu opakovaných bronchitid a sinusitid se závěrem, že trpí mukoviscidózou. Nikdo z rodiny podobné problémy nemá, ani nebyl vyšetřován genetickými testy. Sám respondent podstoupil v loňském roce opakované vyšetření v CF centru, kde byly provedeny potní testy, které prokázaly mírně nadlimitní hodnoty. Výsledkem příjmu vyšetření běžných mutací vyskytujících se v české populaci nebyla žádná z vyšetřovaných mutací potvrzena.

V dětství byl často stranou od dětí, protože byl nemocný. Trpěl opakovanými zápalami plic, záněty středouší a silnými alergiemi, zejména na trávy. Téměř každá zátěž, fyzické vyčerpání vyvolalo zhoršení zdravotního stavu. Onemocnění u respondenta ovlivnilo výběr studijního oboru, neboť chtěl jít na gymnázium a poté být lékařem. Rodiče měli obavy, že takto náročné studium nezvládne, stal se tedy nakonec tiskařem. Je zaměstnán v oboru, v současné době je výše v dlouhodobé pracovní neschopnosti a ve spolupráci s lékařskou zvažuje, zda požádat o přiznání invalidního důchodu. V zaměstnání mu onemocnění přináší problémy až v posledních těchto letech, kdy je vystaven více škodlivým vlivům a také náročnější práci. Z obavy, aby o zaměstnání nepřišel, chodil do práce i v době kdy mu nebylo dobře, často musel užívat analgetika. V zaměstnání se nikdy nesetkal s negativními reakcemi týkajícími se jeho onemocnění. Díky nemocenským dávkám a návratu manželky do zaměstnání po mateřské dovolené hodnotí svoji finanční situaci jako uspokojivou. Uvědomuje si však, že se finanční situace bude zhoršovat, pokud bude mít čím dál větší zdravotní problémy.

Jako největší omezení při běžných denních činnostech vidí pan Miroslav zadýchávání se, užívání léků a nutnost pravidelně inhalovat. Mrzí ho, že nemůže sportovat stejně jako zdraví vrstevníci. Vlivem zhoršování zdravotního stavu došlo i ke zmeškání a

trávení volného času. Nyní se vše odvíjí od momentálního zdravotního stavu, stupni únavy a je též limitován vycházkami v rámci pracovní neschopnosti. Onemocnění změklo i respondentův přístup k hodnotě, nyní si více uvědomuje a dokáže si více věci vážit, dříve byl dle svých slov *„bez zodpovědnosti“*. Největší strach má z toho, že se nedokáže postarat o rodinu. Pobyt v nemocnici zvládá bez problému. Největší oporou je v Miroslavově život rodina, pokud se necítí psychicky dobře, obrací se na manželku nebo řeší problémy sám. Zatím nemá pocit, že by se rodina musela jeho zdravotnímu stavu přizpůsobovat, ale je si vědom, že bez manželky by byl jeho život daleko složitější.

Doporučení pro udržení zdraví se snaží dodržovat co nejvíce, někdy to ovšem nejde vše časově splnit. Jako nejtěžším obdobím pro vyrovnání se s nemocí a dodržování léčby uvádí období puberty, neboť tehdy se chtěl vyrovnat vrstevníkům. Nyní bez problémů zvládá kontroly u lékaře i inhalace, největší potíže mu působí samotné projevy nemoci, hlavně zadýchávání se, únava, zhltnutí dýchacích cest a nespecifická bolest pravé strany krku. Vadí mu, že kvůli nemoci nemůže například doprovodit děti do školy. Protože se v současné době učí nové rehabilitační techniky, zabírá léčba více času, než byl zvyklý.

Pan Miroslav popisuje svoji osobnost slovy: *„Anarcista, sobec, introvert“*. Není spokojen sám se sebou, vadí mu nedostatečná fyzická zdatnost, projevy nemoci a to, že se ještě nesmířel s onemocněním. Chce by začít normálně žít, nemyslet na nemoc a obavy, že nedokáže zabezpečit rodinu. Občasné pocity bezradnosti a úzkosti řeší hrou na kytaru nebo alkoholem. O pomoc dokáže požádat, ale má u toho výlety svědomí.

Kvalitu péče o CF pacienty hodnotit nemůže, on sám je se svými ošetřujícími lékaři spokojen. Uvítal by ovšem lepší informovanost zdravotnického personálu i laické veřejnosti o CF. Nejvíce informací o onemocnění hledá na internetu a o činnosti Klubu nemocných CF do svého setkání nevychází.

3.5.1 Grafické zobrazení vybraných otázek

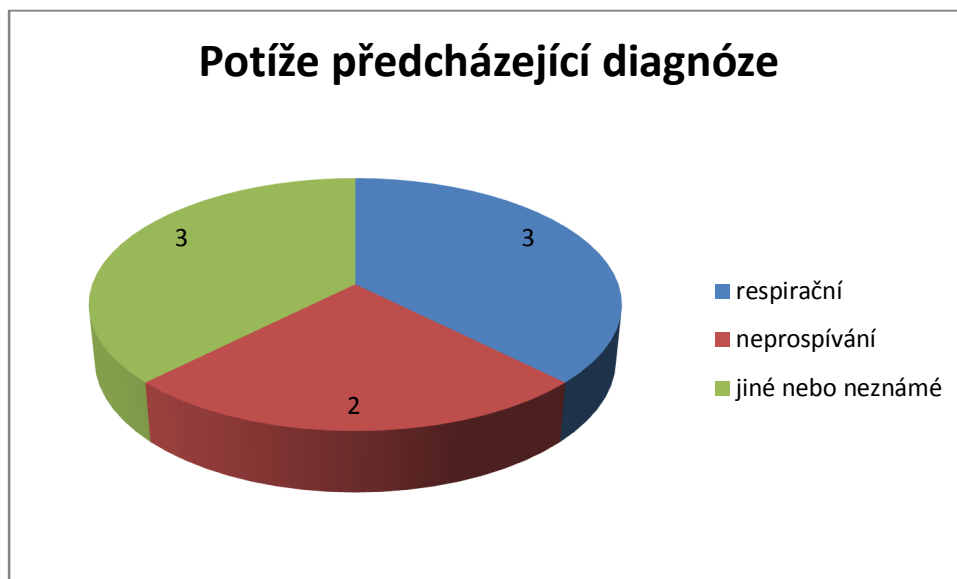
1. Kdy bylo onemocnění diagnostikováno?



Graf 1. Věk respondentů při stanovení diagnózy

Graf 1 znázorňuje, že u 50 % respondentů (4 respondenti) byla CF diagnostikována v prvním roce života. Konkrétně jednoho respondenta těsně po narození a u těchto respondentů v prvních měsících života. Během prvních pěti let života byla diagnóza stanovena u 25 % respondentů (2 respondenti) a u 25 % respondentů (2 respondenti) byla diagnóza stanovena později než v pěti letech (u jedné respondentky v deseti letech a u druhé respondentky byla diagnóza stanovena až v dospělosti).

2. Jaké potíže předcházely diagnóze?



Graf 2. Potíže předcházející diagnóze

Jak ukazuje graf 2, u 38 % respondentů (3 respondenti) předcházely diagnostice CF potíže v dýchacím systému. 25 % respondentů (2 respondenti) byli diagnostikováni na základě neprospívání a u 38 % respondentů (3 respondenti) byla diagnóza stanovena na základě jiných či neznámých potíží. Do této kategorie řadím dva respondenty, kteří potíže vedoucí k pátrání po diagnóze neuvedli, a jednoho, kterému bylo onemocnění diagnostikováno záhy po narození na základě nízké porodní váhy a zauzlení stěh.

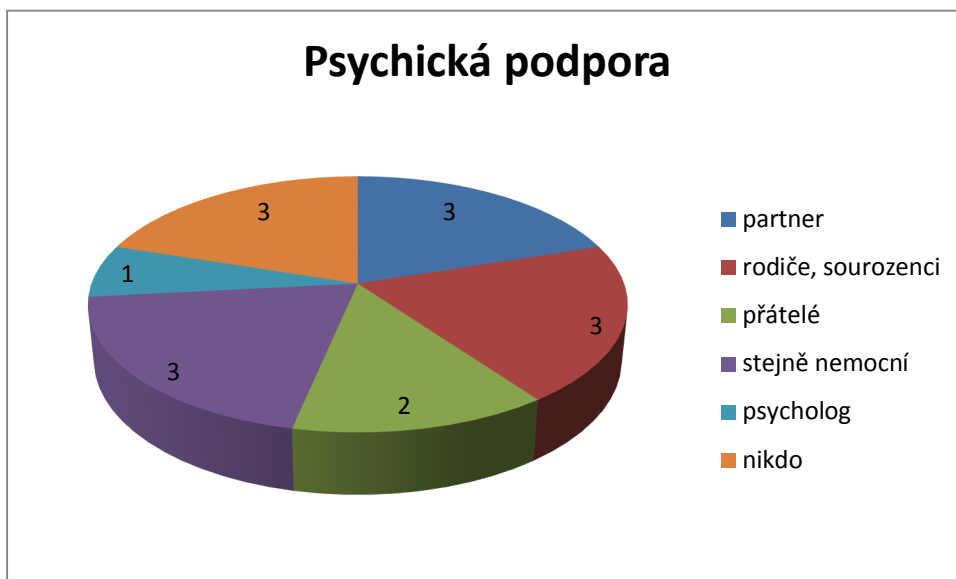
3. Kde pracujete? Pobíráte invalidní důchod?



Graf 3. Zaměstnanost respondentů

Z grafu 3 vyplývá, že 55 % respondentů (6 respondentů) pobírá plný invalidní důchod. Jedna respondentka je v současné době na rodičovské dovolené a zároveň pobírá plný invalidní důchod, v grafu ji samostatně neuvádím. V hlavním pracovním poměru je zaměstnáno 27 % respondentů (3 respondenti), z nichž jeden současně pobírá plný invalidní důchod. Dva respondenti (18 %) studují, oba zároveň pobírají i invalidní důchod.

4. Na koho se obracíte, když se necítíte dobře po psychické stránce?



Graf 4. Psychická podpora

Tento graf ukazuje, na koho se respondenti obrací nejčastěji v případě psychických potíží. Jelikož respondenti měli možnost zvolit více z nabízených možností, došlo k následujícímu rozložení výsledků. Stejným podílem se respondenti obrací při psychických potížích na svého partnera či partnerku, rodiče či sourozence, stejně nemocné či nikoho (3 respondenti, 20 %). Dva respondenti (13 %) se obrací v případě potřeby na své přátele a pouze jedna respondentka (7 %) se obrací na psychologku.

5. Připadají Vám stavy beznaděje?



Graf 5. Četnost stavu beznaděje

Graf 5 znázorňuje, že se u nikoho z dotazovaných nevyskytuje stav beznaděje každý den. Polovina respondentů (4 respondenti, 50 %) uvádí, že tyto stavy občas prožívá. U 37 % dotazovaných (3 respondenti) se stav beznaděje dostavuje při zhoršení obtíží a jedna respondentka, tvořící 13 % celkového počtu uvádí, že jež nikdy stav beznaděje neprožívala.

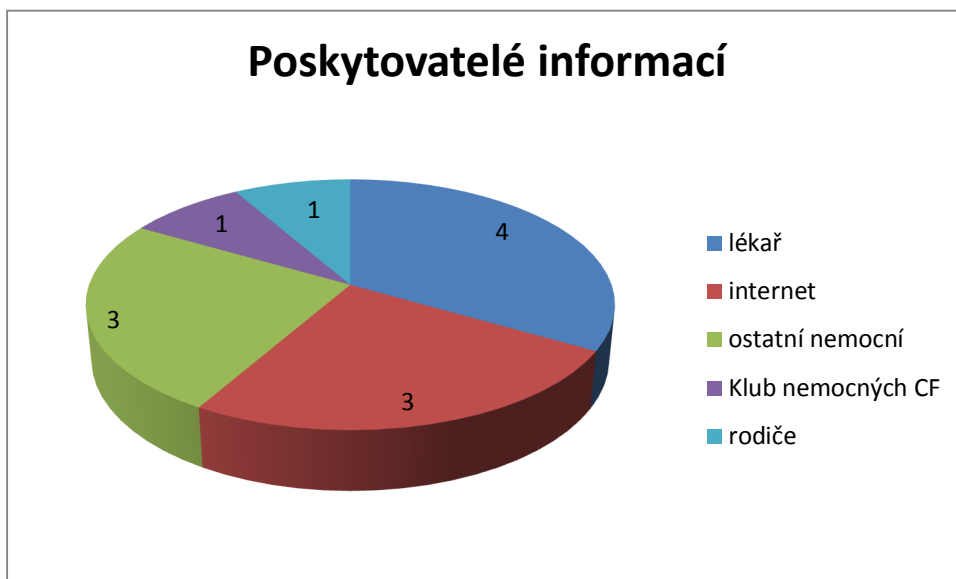
6. Jste spokojen (a) s kvalitou péče o CF pacienty?



Graf 6. Spokojenost s péčí o CF pacienty

Z grafu 6 je zřejmé, že většina nemocných je s péčí o CF pacienty spokojena. Bez výhrad vidí péči 37 % respondentů (3 respondenti). Stejný počet nemocných je spokojeno, ale s určitými výhradami, nejčastěji byli tito respondenti nespokojeni se spoluprací odborných a praktických lékařů, nedostatečnou kapacitou lůžkových oddělení, případně neznalostí specifik péče o CF pacienty ze strany zdravotnických pracovníků. Jeden z respondentů (13 %) s kvalitou péče spokojen není. Jeden respondent (13 %) kvalitu péče o CF pacienty nehodnotil, neboť nenavštěvuje pravidelně CF centrum z důvodu nejasné diagnózy.

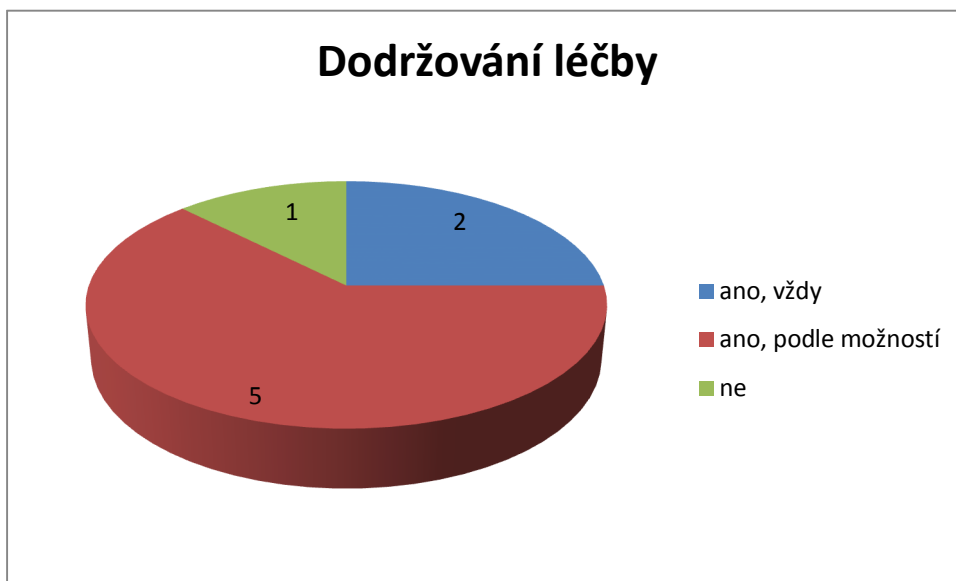
7. Kdo Vám poskytl nejvíce informací o onemocnění?



Graf 7. Poskytovatelé informací o onemocnění

Graf 7 ukazuje, odkud respondenti získávají nejčastěji informace o onemocnění. Respondenti měli na výběr z pěti možností a měli možnost uvést více zdrojů. Výsledky ukazují, že 34 % respondentů (4 respondenti) získali nejvíce informací od lékaře. Jako druhý nejčastější zdroj informací uvedli respondenti ve stejném podílu (3 respondenti, 25 %) internet a ostatní nemocní. Jeden respondent (8 %) uvedl jako hlavní zdroj informací rodiče a jedna respondentka (8 %) Klub nemocných CF.

8. Dodrhujete všechna doporučení pro udržení zdraví?



Graf 8. Dodržování léčebných opatření

Z grafu 8 vyplývá, že většina z dotazovaných (62 %, 5 respondentů) se snaží dodržovat všechna doporučení pro udržení zdraví podle možností, ne zcela striktně. Pouze 2 respondenti (25 %) dodržuje všechna doporučení za každých okolností a naopak jedna respondentka (13 %) všechna doporučení nedodržuje.

3.6 Diskuze

Na základě provedeného výzkumu se první hypotéza „Většina respondentů nedovoluje onemocnět vykonávat zaměstnání v plné míře“ potvrdila. Z celkového počtu osmi respondentů jich šest pobírá invalidní důchod. Z pracujících respondentů je v současné době jeden v dlouhodobé pracovní neschopnosti a zvažuje podání žádosti o invalidní důchod. Jeden respondent je zaměstnán, studuje vysokou školu a současně pobírá invalidní důchod, jedna respondentka pobírá invalidní důchod a zároveň studuje. Jen jedna respondentka je zaměstnána v hlavním pracovním poměru bez nároku na invalidní důchod. Pouze dvěma z respondentů onemocnět nedovolilo nastoupit v průběhu života do žádného zaměstnání, ostatní alespoň nějakou dobu zaměstnání byli a všichni uvádí, že se během této doby nesetkali s žádnými negativními reakcemi ze strany zaměstnavatele či kolegů. Pokud se respondentům podařilo najít práci, bylo to většinou v oboru, který vystudovali, případně hledali takové zaměstnání, kde nebyl kladen důraz na fyzickou zdatnost. Všichni respondenti pocítili odchodem do invalidního důchodu změnu ve finanční situaci. Někteří pozitivní, protože jim jistota pravidelného příjmu pomohla se osamostatnit, jiní naopak vnímali odchod do invalidního důchodu negativně a vedlo to ke zhoršení kvality jejich života z důvodu finančního, ale i psychologického a sociálního.

Pokud porovnáme výsledky výzkumu této práce s výsledky magistry Hodkové, která ve své diplomové práci šetřila také otázkou zaměstnanosti CF pacientů, zjistíme, že došla k podobným závěrům. Hodková (2007, s. 28) uvádí, že zaměstnání na plný úvazek se podařilo najít třetině až polovině nemocných cystickou fibrózou a přibližně čtvrtina dospělých nemocných studuje. Z výsledků výzkumu vztahujícímu se k této práci vyplývá, že z celkového počtu osmi respondentů dva studují (18%), tři jsou zaměstnání v hlavním pracovním poměru (27%) a šest jich pobírá invalidní důchod (55%). Hypotéza se tedy potvrdila.

Druhá hypotéza je směřována na hodnocení kvality života respondentů. Cílem otázek vztahujícím se k této hypotéze bylo zjistit, do jaké míry a v jakém aspektu ovlivňuje cystická fibróza kvalitu života respondentů. Předpokládala jsem, že vlivem onemocnění je kvalita života snížena u všech respondentů. Ze zjištěných údajů je patrné, že kvalita života velmi úzce souvisí s aktuálním zdravotním stavem. Většina respondentů udává, že aťkoli se v důstí necítí onemocněním nijak výrazně omezení, s přibývajícím věkem jim velmi ztěžuje každodenní život. Respondenti nemají často dostatek sil a energie na vykonávání běžných činností, koníků a zájmů. Někteří se cítí chorobou limitováni i v navazování partnerských vztahů. Obrovským problémem je sociální izolace u nemocných během hospitalizace. Je patrné, že se všechny tyto problémy stupňují s věkem. Všichni respondenti se shodují, že nejvíce obtěžujícím projevem nemoci je kašel. Hěnám i mužům velmi vadí i těsné změny, zejména hubnutí. I přes všechny nepříjemnosti, které s sebou chronické onemocnění nese, jedna respondentka uvádí, že je s kvalitou svého života spokojena a díky dobrému zdravotnímu stavu žije plnohodnotný život ve všech oblastech. Necítí se omezena v žádných aktivitách ani společenských kontaktech, chodí do zaměstnání a většinou má dostatek energie na práci, zábavu i léčbu. Kvalitu svého života tato respondentka nevidí v důsledku nemoci jako sníženou, jak sama říká, *„Vypadá jako zdravá i se tak cítí“*. Druhá hypotéza většinou respondentům snížila onemocnění v nějakém aspektu kvalitu života a se nepotvrdila.

Třetí hypotéza mladší respondenti mají větší problémy s dodržováním léčebných opatření se potvrdila, aťkoli výzkumy jiných autorů tuto hypotézu spíše vyvrací. Například Poláková (1999) v rámci tvorby své diplomové práce zjistila, že aťkoli starší nemocní si více uvědomují obtíže a rizika, nepřistupují k léčbě výrazně zodpovědněji než mladší nemocní. Vávrová (2006) ve své knize o CF uvádí, že nejméně spolupracujícími v rámci léčby jsou dospělí nemocní. Complianci respondentů v souhrnu ukazuje graf číslo osm, z nichž je zřejmé, že pouze čtvrtina nemocných dodržuje léčbu striktně.

Aby bylo možné výsledky zpracovat, byli respondenti rozděleni podle věku do kategorie do 25 let a starší 25 let. Každou kategorii reprezentují čtyři respondenti. Z respondentů do 25 let je u všech respondentů přístup k léčbě závislý na aktuálních možnostech. Léčebná opatření se snaží dodržovat, ale ne vždy a zcela striktně. Jedna respondentka opatření spíše nedodržuje. V kategorii 25 let a více dodržují dvě respondentky všechna opatření striktně a ostatní se snaží dodržovat léčbu dle svých časových a finančních možností. Z těchto údajů je zřejmé, že starší respondenti jsou v dodržování léčebných opatření důslednější než mladší. Toto je dáno pravděpodobně tím, že si nemocní postupem času více uvědomují a pocítují důsledky nedodržování léčby. Nemocní z druhé kategorie mají již vlastní rodinu, o kterou musí pečovat, proto je u nich dobrý zdravotní stav prioritou. Byli nuceni zařadit všechny činnosti týkající se onemocnění do pravidelného denního režimu tak, aby dokázali skloubit péči o sebe sama s péčí o rodinu.

Hypotézu číslo čtyři: Negativní pocity v oblasti sebeúcty prožívají více ženy než muži je velmi těžké zhodnotit z důvodu malého počtu respondentů, pouze pět žen a tři muži. Ze tří respondentů- mužů je jeden se sebou spokojen a dva respondenti (67%) se sebou spokojeni nejsou. Nejčastější důvody nespokojenosti mužů je těsný vzhled a projevy nemoci, zejména pak kašel, který vnímají jako významný rušivý faktor při navazování známostí či intimních vztazích.

V roce 2010 byl Klubem nemocných CF proveden výzkum na téma Sexualita nemocných s cystickou fibrózou, z něhož také vyplynulo, že je u mužů s CF patrně více negativních faktorů ovlivňujících jejich sexuální život než u žen. Výzkum též dokázal, že u mužů s CF je kvalita sexuálního života významně snížena. Ženy s CF se v oblasti sexuálního vývoje a chování od běžné populace významně neliší (Chladová a kol., 2010). Ženy trápí pocity méněcennosti či snížené sebeúcty zejména z důvodu těsného vzhledu, konkrétně pak výkyvy váhy. Ženy po transplantaci vnímají negativně Druhou oblast, která trápí dle získaných informací ženy mnohem častěji než muži, je pocit, že by mohly celou situaci zvládat lépe. Tři z pěti dotazovaných žen

uvedlo, že se sebou spokojeno není (60 %), jedna respondentka je se sebou a svým životem spokojena a pouze jedna respondentka (20 %) je se sebou a svým současným životem plně spokojena. Tuto hypotézu bych tedy zhodnotila jako pravděpodobně platnou, neboť počet těch nespokojených a pouze pravděpodobně spokojených samo se sebou tvoří 80 %, kdežto mužů je pouze 67 %.

Pátá hypotéza: Polovina respondentů je spokojena s péčí o nemocné s cystickou fibrózou se potvrdila. Abych mohla vyhodnotit tuto hypotézu, položila jsem respondentům otevřené otázky: *„Jste spokojen (a) s kvalitou péče o CF pacienty?“* a *„Myslíte si, že je společnost dobře informována o cystické fibróze?“*. Poté respondenti odpovídali na tyto otázky z možností výběru odpovědí týkající se změn systému péče, informovanosti o fungování Klubu nemocných CF a způsobech získávání informací o CF. Ze získaných dat vyplynulo, že tyto respondenti (37 %) jsou spokojeni s péčí o CF pacienty bez výhrad, jedna respondentka (13 %) s péčí spokojena není, jeden respondent (13 %) péči v CF centru nehodnotil, neboť z důvodu nejasné diagnózy v CF centru léčen není. Ostatní respondenti (37 %) jsou s péčí spokojeni s výhradami.

Respondenti by uvítali zřízení více CF center a tím jejich lepší dostupnost. Jako velký problém nemocní vidí péči na běžných lůžkových odděleních nemocnic, kde se často setkávají s neznalostí specifik péče o pacienta s cystickou fibrózou, ze strany většiny personálu. Tyto respondenti by uvítali lepší spolupráci odborných a praktických lékařů a také zrušení doplateků na léky. Velice kladně hodnotili respondenti činnost a spolupráci s Klubem nemocných CF. Aktivními členy Klubu využívajícími jeho služeb je pět z celkového počtu osmi respondentů (62,5 %). Dva respondenti se o činnosti Klubu dozvěděli v průběhu výzkumu. Jako velmi pozitivní lze vnímat fakt, že polovina respondentů získala nejvíce informací o onemocnění od svého ošetřujícího lékaře specialisty. Dalším hlavním zdrojem informací je internet. Během výzkumu se ukázalo, že CF pacienti se mezi sebou velmi dobře znají, udržují velice dobré přátelské vztahy a prostřednictvím sociálních sítí si mezi sebou vyměňují velké množství informací a zkušeností.

4 Závěr

Tématem této práce je cystická fibróza a její dopad na všechny oblasti života nemocných i jejich blízkých. Pomocí předem připravených, z větší části otevřených otázek, vztahujících se ke stanoveným hypotézám se podařilo zmapovat potřeby CF pacientů, spokojenost s léčbou i to, do jaké míry jsou chorobou omezováni v oblasti pracovní a sociální a jaké problémy s sebou přináší onemocnění v rovině psychologické.

Teoretická část charakterizuje cystickou fibrózu obecně. V jednotlivých kapitolách jsou probrány příznaky onemocnění, nejčastěji se vyskytující komplikace, léčba včetně transplantace plic. Na konci teoretické části je zařazen přehled českých i zahraničních organizací zabývajících se CF. Praktická část byla zpracována na základě kvalitativního výzkumu s cílem zjistit vliv onemocnění na profesní i osobní život dospělých nemocných. Kvalitativní výzkum byl pro tuto práci zvolen proto, aby bylo možné získat detailní informace, které by se dotazníkovým šetřením získávaly velice obtížně. Při jednotlivých setkáních s respondenty je možné rovněž vysledovat mimo jiné i neverbální projevy dokreslující podtext celého sdělení.

Na základě provedeného výzkumu byly tři z pěti stanovených hypotéz potvrzeny, jedna se potvrdila částečně a jedna hypotéza byla vyvrácena. Hypotéza číslo jedna: Onemocnění nedovoluje většině respondentů vykonávat zaměstnání v plné míře se potvrdila. Tyto výsledky lze podložit i diplomovou prací magistry Hodkové (2007), která uvádí podobné procentuální rozložení CF pacientů zaměstnaných, studujících a pobírajících invalidní důchod.

Druhá hypotéza zaměřená na kvalitu života respondentů se nepotvrdila. Z výzkumu vyplynulo, že kvalita života respondentů závisí nejvíce na sociálním zázemí a přístupu nemocného k chorobě a léčbě. Je samozřejmé, že na kvalitu života má vliv zdravotní stav, není to ovšem faktor jediný a nejdůležitější. Není pravidlem, že nemocní se závažnějším typem mutace a výraznějšími projevy onemocnění mají méně kvalitní život.

než nemocní s lehčími typy. Jelikož výzkum probíhal i se dvěma respondentkami, které podstoupily transplantaci plic, nabízí se možnost provedení výzkumu srovnávajícího kvalitu života nemocného před a po transplantaci plic.

Hypotéza A Mladší respondenti mají větší problémy s dodržováním léčebných opatření se provedeným výzkumem potvrdila, ačkoli výzkumy zmiňující docentka Vávrová (2006) ve svých publikacích vedly spíše k závěru, že právě dospělí nemocní jsou v léčbě nejméně spolupracující a to i přes to, že si více uvědomují obtíže i rizika spojená s nedodržováním léčby. Je pravděpodobné, že náš výzkum dospěl k závěru, že starší respondenti jsou v léčbě důslednější zejména proto, že ve skupině respondentů nad 25 let jsou již dvě respondentky po transplantaci plic a jejich přístup k léčbě je proto zodpovědnější. Jedna respondentka začala léčebná opatření dodržovat striktně až poté, co ji vážné zdravotní komplikace ohrozily na životě. Ze zjištěného je zřejmé, že přístup k léčbě závisí především na momentálním zdravotním stavu, pocitech nemocného a dlouhodobě na tom, čeho všeho chce v budoucnu dosáhnout.

Čtvrtá hypotéza A Negativní pocity v oblasti sebeúcty prožívají více ženy než muži byla velmi nepřesně formulovaná, neboť se v průběhu výzkumu ukázalo, že je velmi těžké toto zjistit prostřednictvím jen několika otázek. Tato hypotéza by byla dobrým námětem pro nový výzkum, kde by mohly být detailně rozpracovány jednotlivé složky sebehodnocení člověka. Hypotézu jsme uzavřeli jako řádně platnou, podloženou tím, že 80 % z dotazovaných žen není se sebou spokojeno či je spokojeno pouze řádně. U mužů tento poměr činí 67 % spokojených ku 33 % nespokojených.

Pátá hypotéza si kladla za cíl potvrdit spokojenost s péčí o CF pacienty nejméně u poloviny respondentů. Hypotéza se potvrdila, respondenti hodnotili velice kladně péči v CF centrech a fungování Klubu nemocných CF. Méně spokojených bylo v oblasti spolupráce odborných a praktických lékařů. Jako největší problém se ukázala péče na běžných lůžkových odděleních a lékařských pohotovostních službách a to zejména z důvodu neznalosti specifické péče o CF pacienty ze strany personálu těchto zařízení.

Závěrem bych dodala, že ačkoli se mi podařilo provést výzkumné šetření pouze se zlomkem CF pacientů, obohatilo mě to o spoustu zkušeností jak komunikačních, tak i odborných. Velice si vážím všech respondentů, které jsem měla možnost poznat, a kteří mi byli ochotni věnovat čas. Věřím, že tato práce bude přínosná pro laickou i odbornou veřejnost, neboť podává ucelené informace o cystické fibróze a také pro samotné respondenty, kteří o výsledky výzkumu taktéž projevili zájem.

Seznam použité literatury

Cystic Fibrosis Trust [online] [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: www.cftrust.org.uk

Cystic Fibrosis Foundation [online] [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://www.cff.org>

Cystic Fibrosis Worldwide [online] [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://www.cfww.org>

EISLEROVÁ, Lenka a kol. Výroční zpráva za rok 2011. *Klub nemocných cystickou fibrózou* [online]. 2012. s. 30. [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/admin/files/File/vyrocni-zpravy/Vyrocni-zprava-2011.pdf>

European Cystic Fibrosis Society [online] [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://www.ecfs.eu/ctn/clinical-trials>

FILA, Libor. *Cystická fibróza*. [online] [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://mefanet-motol.cuni.cz/download.php?fid=1024>

Cystic Fibrosis Mutation Database [online] [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://www.genet.sickkids.on.ca/app>

HODKOVÁ, Pavla. *Psychologické aspekty chronického onemocnění cystickou fibrózou-coping* [online]. 2007 [cit. 2013-04-07]. Diplomová práce. Univerzita Karlova v Praze, Filozofická fakulta. Vedoucí práce Tamara Hrachovinová. Dostupné z: <http://is.cuni.cz>

CHLADOVÁ, Hana a kol. Sexualita nemocných CF. *Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou* [online]. 2010, roľ. 4, ř. 25, s. 18-22, [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: http://www.cfklub.cz/admin/files/File/ostatni/Zpravodaj-CF-02_2010.pdf

JAKUBEC, Petr. Cystická fibróza. *Interní medicína pro praxi*. 2006, roľ. 8, ř. 5, s. 235-239. ISSN 1212-7299

KLAPCOVÁ, Marie. *Plicní rehabilitace u cystické fibrózy*. [online]. 2008 [cit. 2013-04-07]. Bakalářská práce. Univerzita Palackého, Fakulta tělesné kultury. Vedoucí práce Kateřina Burianová. Dostupné z: <http://www.theses.cz/id/d4tjjc>

KLUB NEMOCNÝCH CF. *Průručka pro nově diagnostikované*. 1. Vyd. Klub nemocných cystickou fibrózou, 2007. s. 16. [online] [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: http://www.cfklub.cz/admin/files/File/ostatni/brozura-pro-CF-pacienty_2007.pdf

LISCHKE, Robert. Transplantace plic v České republice. 3. *Československý transplantční kongres* [online]. 2010. [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://www.mojemedicina.cz/transplantace-solidnich-organu/transplantace-plic-v-ceske-republice/>

LISCHKE, Robert. *Průručka pro pacienty-Transplantace plic*. [online]. 2008. [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://www.transplantace.eu/plice/index.php>

MACEK, Milan. *Kelti v Lechách*. [online]. 2007. [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://www.taxoft.cz/nemeton/historie/kelti.php>

MEDICAL TRIBUNE. ČR se letos poprvé připojila k Evropskému dni pro cystickou fibrózu. *Medical Tribune* [online]. 2012, roľ. 8, ř. 26, C6-C7, 20.12.2012 [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://www.tribune.cz/clanek/28800-cr-se-letos-poprve-pripojila-k-evropskemu-dni-pro-cystickou-fibrozu>

ONDŠ ICHOVÁ, Lucie. Novorozenecký screening obsahne od Šjna tŠnácť chorob. *Medical Tribune* [online]. 2009, roľ. 5, ľ. 24, C6, 14.09.2009 [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://www.tribune.cz/clanek/14925-novorozenecky-screening-obsahne-od-rijna-trinact-chorob>

POKOJOVÁ, Eva. Cystická fibróza dospĚých. *Postgraduální medicína: odborný Pasopis pro lékaře*. 2006, roľ. 8, ľ. 6, s. 643-651. ISSN 1212-4184

SABOLOVÁ, Gabriela. Výřva detí a dospelých s cystickou fibrózou. 1. vyd. Klub cystickej fibrózy, 2005, 69 s. ISBN 80-969-4226-3

SKALICKÁ, Veronika a kol. Cystická fibróza. *Postgraduální medicína: odborný Pasopis pro lékaře*. 2010, roľ. 12, ľ. 7, s. 817. ISSN 1212-4184

SKALICKÁ, Veronika. Inhalace-co a jak řadit za sebou. *Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou* [online]. 2010, roľ. 4, ľ. 25, s. 7-9, [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: http://www.cfklub.cz/admin/files/File/ostatni/Zpravodaj-CF-02_2010.pdf

ŠMÍDOVÁ, Kamila. VVV. *Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou* [online]. 2012, roľ. 6, ľ. 27, s. 40-44, [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/admin/files/File/ostatni/Zpravodaj-27.pdf>

Terapie kyslíkem v domácím prostředí-standard Ľeské pneumologické a ftizeologické společnosti ĽLS JEP. [online] [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: <http://www.oxytechnic.cz/files/ddot.pdf>

VANÍLEK, Hubert. Pankreatická substituce u cystické fibrózy. *Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou* [online]. 2007, roč. 2, ř. 22, s. 18-19, [cit. 2013-04-07]. Dostupné z: http://www.cfklub.cz/admin/files/File/vyrocnizpravy/VZ_22_2006.pdf

VÁVROVÁ, Věra. *Cystická fibróza*. 1. vyd. Praha: Grada, 2006, 516 s. ISBN 80-247-0531-1

VÁVROVÁ, Věra. *Cystická fibróza v praxi*. Vyd. 1. Praha: Kreace, 1999, 151 s. ISBN 80-902-1251-4

VÁVROVÁ, Věra a Jana BARTOŇOVÁ. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2., dopl. vyd. Praha: Professional Publishing, 2009, 165 s. ISBN 978-80-7431-000-3

VÁVROVÁ, V., BARTOŇOVÁ, J., FILA, L. Možnosti léčby cystické fibrózy-1. část. *Klinická farmakologie a farmacie*. 2007, roč. 21, ř. 1, s. 22-26. ISSN 1212-7973

Seznam pŕíloh

Pŕíloha I. 1: Otázky rozhovoru vŕízkumné ŕásti

Obecné otázky

POHLAVÍ

ROK NAROZENÍ

KDY BYLO ONEMOCNĚNÍ DIAGNOSTIKOVÁNO?

JAKÉ POTÍŽE DIAGNÓZE PŔEDCHÁZELY?

MÁ/MĚL STEJNÉ PROBLÉMY NEŽ KDO Z RODINY?

Otázky k hypotézám

H1: Předpokládám, že respondent ŕí onemocnění nedovoluje vykonávat zaměstnání v plné míře.

- KDE PRACUJETE?
- POBÍRÁTE INVALIDNÍ DĚCHOD? JAK DLOUHO?
- JAKÝ OBOR JSTE SE VYUČIL/VYSTUDOVAL?
- OVLIVNILO ONEMOCNĚNÍ VÝBĚR STUDIJNÍHO OBORU?

Pokud pracuje:

- PODAŠ ILO SE VÁM NAJÍT PRÁCI V OBORU?
- POMOHL VÁM NEŽ KDO S HLEDÁNÍM ZAMĚSTNÁNÍ?
- JAK MOC BYLO TĚŽKÉ NAJÍT ZAMĚSTNÁNÍ?
- MUSELI JSTE USTOUPIT ZE SVÝCH POHÁDAVKŮ, ABYSTE NEŽ JAKÉ ZAMĚSTNÁNÍ ZÍSKALI?
- LÍNÍ VÁM POTÍŽE V ZAMĚSTNÁNÍ JAKÁ ABSENCE NAPŔÍKLAD Z DĚCHODU KONTROL U LÉKAŔE, HOSPITALIZACE? POKUD ANO, JAK JE ŠEŘÍTE?
- VĚDÍ KOLEGOVÉ O VAŠÍ NEMOCI?
- POZORUJETE NEŽ JAKÉ ODLIČNOSTI V CHOVÁNÍ K VÁM A OSTATNÍM KOLEGŮM ZE STRANY SPOLUPRACOVNÍKŮ?

Pokud v invalidním dŕchodu:

- Mŕ L ODOHOD DO INVALIDNŕHO Dŕ CHODU Nŕ JAKŕ DOPAD NA RODINNŕ ROZPOŕET?
- JAK HODNOTŕTE SVOJŕ FINANŕNŕ SITUACI?
 - Omezujŕ se na nejnutnŕŕŕ
 - Pŕŕhodnotil (a) jsem priority, proto s penŕzi vycházŕm
 - Vystalŕm bez problŕmŕ s tŕm, co mám
 - Spolŕhám na finanŕnŕ pomoc partnera ŕi rodiny
- JAK VELKŕ PROCENTO VAŔEHO Mŕ SŕLNŕHO Pŕ ŕJMU POUŕŕJETE NA LŕLBU? (doplatky na lŕky, poplatky u lŕkaŕŕ,ŕ)

H2: Pŕŕdpokládám, ŕe vŕem respondentŕm onemocnŕŕí snŕŕlo v nŕjakŕm aspektu kvalitu ŕivota.

- OVLIVNILO ONEMOCNŕNŕ VŕBŕ R A POŕET KAMARÁDŕ V Dŕ TSTVŕ?
- BYL (A) JSTE VYCHOVÁVÁN(A) JAKO ŔZDRAVŕŕ DŕTŕ NEBO JSTE JIŕŕ OD Dŕ TSTVŕ POCIŕ OVAL(A) Nŕ JAKÁ OMEZENŕ? (stravování, volnoŕasové aktivity)
- OMEZUJE VÁS NEMOC Pŕ I Bŕ ŕNŕCH DENNŕCH AKTIVITÁCH? JAK?
- VADŕ VÁM, ŕE NEMŕ ŕETE VYKONÁVAT VŔECHNY ŕINNOSTI TAK, JAKO ZDRAVŕ VRSTEVNŕCI?
- JAK ZVLÁDÁTE POBYT V NEMOCNICI?
 - Bez problŕmŕ. Vŕm, ŕe se potom budu cítit lépe
 - Vadŕ mi, ŕe si nemŕŕu plánovat aktivity na delŕ dobu dopŕŕedu (napŕ dovolená)
 - Stresuje mŕ cítŕm se poté hŕŕpo psychickŕ stránce
- DOŔLO VLIVEM ONEMOCNŕNŕ KE ZMŕ Nŕ ZÁLIB, KONŕLKŕ A TRÁVENŕ VOLNŕHO ŕASU?
- MÁTE DOSTATEK SŕLY A ENERGIE PRO VŔECHNY ŕINNOSTI, KTERŕ VÁS BAVŕ?
- MŕNŕ SE V Dŕ SLEDKU NEMOCI VÁŔ ŕEBŕ ŕLEK HODNOT? JAK?

- LEHO SE NEJVÍCE BOJÍTE?
- KDO NEBO CO JE PRO VÁS V ŽIVOTĚ NEJVÍCE OPOROU?
- CÍTÍTE PODPORU ZE STRANY RODINY?
- MUSELA SE RODINA PŘIZPĚSOBIT NOVÝM PODMÍNKÁM V SOUVISLOSTI S ONEMOCNĚNÍM?
- TOUŽÍTE, TOUŽIL(A) JSTE SE OSAMOSTATNIT?
- MÁTE PARTNERA/PARTNERKU?
 - Ne, ani nechci ->PROČ?
 - Ne, ale chtěl(a) bych
 - Ano ->V JAKÉ OBLASTI VÁM NEJVÍCE POMÁHÁ?
 - Psychická podpora
 - Nákupy
 - Úklid
 - Péče o děti
 - Doprovod k lékaři
 - Finanční
- NA KOHO SE OBRACÍTE, KDYŽ SE NECÍTÍTE DOBŘE PO PSYCHICKÉ STRÁNCE?
 - Partner
 - Rodiče, sourozenci
 - Přítel
 - Stejně nemocní
 - Psycholog

H3: Předpokládám, že mladší respondenti mají větší problémy s dodržením léčebných opatření.

- DODRŽUJETE VŠECHNA DOPORUČENÍ PRO UDRŽENÍ ZDRAVÍ?
- CO KONKRÉTNĚ DODRŽUJETE BEZ PROBLÉMU?
- CO VÁM LÍNÍ NEJVÍCE POTÍŽE?

- DO JAKÉ MÍRY VÁS ZATĚHUJE DODRŽOVÁNÍ LÉČEBNÝCH OPATŘENÍ LÉČBY?
 - Velmi
 - Záleží na aktuálním zdravotním stavu
 - Většinou, všechna opatření se stala automatickou součástí denního režimu
- ZATĚHUJE VÁS DODRŽOVÁNÍ LÉČEBNÝCH OPATŘENÍ FINANČNĚ?
 - Ano, velmi
 - Pokud si můžu vybrat, zvolím levnější pomůcku
 - Ne
- VE KTERÉM OBDOBÍ PRO VÁS BYLO DODRŽOVÁNÍ LÉČBY NEJLÉPŠÍ A PROČ?

H4: Předpokládám, že negativní pocity v oblasti sebeúcty prožívají více ženy než muži.

- NASTALY U VÁS V DŮSLEDKU ONEMOCNĚNÍ JAKÉ TĚLESNÉ ZMĚNY, KTERÉ VÁM VADÍ?
- DO JAKÉ MÍRY VÁS OBTÍHJÍ PROJEVY NEMOCI JAKO JE NAPŘÍKLAD KAŽEL, POTÍŽE S VÁHOU?
 - Velmi
 - Záleží na okolnostech
 - Neobtěžují mě většinou
- MÍVÁTE KDY POCIT, ŽE SVOJÍ NEMOCÍ OBTÍHJETE OKOLÍ?
V JAKÝCH JE TO SITUACÍCH?
- MÁTE STRACH Z BUDOUCNOSTI? Z ČEHO NEJVÍCE?
- PŘEPADAJÍ VÁS STAVY ÚZKOSTI, BEZNADĚJE?
 - Ano, každý den
 - Občas ano
 - Jen při zhoršení obtíží
 - Nikdy
- DOKÁŽETE POHÁDAT DRUHÉ O POMOC BEZ VÝLÍTEK SVÉ DOMÍ, POKUD SE NECÍTÍTE DOBŘE?

- JSTE SPOKOJEN (A) SÁM (A) SE SEBOU?
- JAK BYSTE VÝSTIHNĚ POPSAL (A) SVOJI OSOBNOST?

H5: Předpokládám, že polovina respondentů je spokojena s péčí o nemocné s cystickou fibrózou.

- JSTE SPOKOJEN (A) S KVALITOU PÉČE O CF PACIENTY?
- CO BYSTE V SOUČASNÉM SYSTÉMU PÉČE ZMĚNIL (A)?
 - Více CF center, jejich lepší dostupnost
 - Větší informovanost zdravotnického personálu o cystické fibróze
 - Lepší spolupráce odborných lékařů s obvodními
 - Zrušení doplateků na léky
- MYSLÍTE SI, ŽE JE SPOLEČNOST DOBŘE INFORMOVÁNA O CF?
- KDO VÁM POSKYTL NEJVÍCE INFORMACÍ O ONEMOCNĚNÍ?
 - Lékař
 - Informace jsem si našel/našla na internetu
 - Ostatní nemocní
 - Klub nemocných cystickou fibrózou
- VÍTE O LÍČENOSTI KLUBU NEMOCNÝCH CF?
 - Ano, jsem členem a aktivně spolupracuji
 - Ano, ale nespolečně
 - ne