

Cystická fibróza

Příručka pro rodiče a prarodiče dětí s CF





Cystická fibróza (CF) postihuje každého člověka jinak. Žádné dvě děti nejsou stejné, a to ani v případě, že mají stejné mutace genu CFTR. Existují velké rozdíly v tom, jaké příznaky může CF způsobit – u každého dítěte jsou jedinečné. Je to vždy osobnost jedince, která ovlivní, jak bude reagovat na život a cystickou fibrózu.

Mnoho rodičů nám řeklo, že se cítí při stanovení diagnózy velmi izolovaní a že nevědí, jak se bude jejich život dál vyvíjet. Obávají se o život svého dítěte, chtějí ho co nejlépe chránit a pomoci mu vypořádat se s nemocí.

Klub CF připravil tuto příručku, protože chceme, abyste věděli, že na CF nejste sami. Poskytneme vám nejdůležitější informace o životě s CF i o podpoře, která je vám k dispozici, pokud ji budete potřebovat.

Dozvědět se, že vaše dítě má cystickou fibrózu, je velmi stresující. Každý se s tím vyrovnává jinak. Závisí to na okolnostech a vlastních přístupech k řešení problémů. Neexistuje žádná univerzální rada a tato příručka vám nemůže dát odpovědi na všechny otázky a na vše, co byste mohli chtít vědět. Přinášíme vám stručný přehled a několik informací o tom, jaký může mít CF vliv na váš každodenní život. Dozvíte se také, jak na situace, ve kterých se nyní ocitáte, reagovali jiní rodiče.

Více informací se můžete dozvědět v našich dalších příručkách, na webových stránkách nebo na našich sociálních sítích. Věříme, že každý si najde právě to, co potřebuje. Můžete se také zastavit za námi do Klubu CF a zde se vám bude věnovat naše sociální pracovnice nebo jiní zaměstnanci.

Jsme tady pro vás.
Váš Klub CF

Stanovení diagnózy

Diagnóza CF je pro každého rodiče zdrcující a nečekaná, ale musíte se této nové situaci pomalu začít přizpůsobovat. Není potřeba vědět všechno hned dnes a ani není nutné na sebe vyvíjet velký tlak. Místo toho se snažte popřemýšlet o tom, co potřebujete vědět právě teď. Starejte se nejen o své dítě, ale i o sebe, protože i vaše zdraví je pro vaše dítě důležité. Nezbořil se vám svět, máte krásné dítě, které má jen jiné potřeby než jeho vrstevníci. Užívejte si své dítě a naučte se pracovat s CF.

Vždycky je mi smutno, když se dozvím o nově diagnostikovaném děťátku, a soucítím s rodiči. Moc dobře si pamatuji, jak bylo před 7 lety mně, když jsem se dozvěděla stejnou zprávu o našem synovi. Pohltil mě smutek, beznaděj, strach, zoufalství, ale musím vám něco říct. Těch 7 let uteklo jako voda, CF splynula s naším životem tak, že ji ani nevnímáme, a často si teď říkám, škoda že jsem tenkrát nemohla nahlédnout do budoucnosti a vidět, že náš život nebude žádná tragédie, ale že bude krásný, normální, že můj syn bude veselý, chytrý kluk chodící do školky a na kroužky. Kdybych tohle tenkrát věděla, určitě bych si to období novorozeneckého a kojeneckého věku milionkrát víc užila a nebyla jen ve stresu při péči o něj. Mrzí mě to o to víc, že to bylo moje první miminko a já byla vlastně smutná... Nevím, jestli je vaše děťátko první, druhé, nebo třetí, ale určitě buďte šťastní rodiče a svoje novorozeňátko si užívejte dosyta! Vše zvládnete a bude to dobré.

Veronika, maminka sedmiletého chlapce

Již před narozením miminka většina rodičů přemýšlí o tom, v čem bude život s příchodem dítěte jiný. Tyto představy nám pomáhají připravit se na to, co přijde, a poskytují pocit kontroly v situaci, ve které se mnoho změní. O chronickém onemocnění většina rodičů neuvažuje a představuje si

rodinný život se zdravým dítětem. Ve chvíli, kdy se rodiče o diagnóze svého dítěte dozvědí, děje se něco naprosto neočekávaného. Rodiče přicházejí o představy, které měli. Mohou prožívat pocit ztráty a lítosti. Rodinu čeká náročný proces, ve kterém si potřebuje vytvořit nové představy o dalším životě, jehož součástí bude chronické onemocnění.

Klára Benešová, psycholožka

„A máš po kariéře!“ – „A máte po těch vašich dobrodružstvích.“ I tohle byla první slova, která se ke mně donesla v reakci ostatních na informaci, že naše novorozené, krásné a dokonalé miminko má cystickou fibrózu. Také jsme si mysleli, že je to pravda. Už jsem nechtěla od života nic. Vše ztratilo smysl. Ale tohle byl velmi jednostranný pohled! Dítě totiž na nic nečeká a nezabývá se lékařskou zprávou nebo tím, co se píše v knize. Než se nadějete, stáhne vás do světa her a obdivu, do světa zábavy, smíchu a lásky. Inhalace, podávání léků a rehabilitace se stanou součástí normálního života a budou jen doplněk k tomu, co všechno během dne zažijete.

Museli jsme se přeorientovat na nové cíle a hledat kompromisy, abychom neohrozili zdraví naší dcery, ale zároveň žili v harmonii k sobě i rodině. Znamenalo to nejen novou práci pro manžela, ale i stěhování a změny v domácnosti. Díky provedeným změnám se nám usnadnilo zvládání každodenního života, tak abychom nežili v permanentním strachu a výčitkách, že jsme něco zanedbali.

Sára, maminka dvouleté Josefinky

Většina dětí u nás je diagnostikována krátce po narození. Pro mnohé z rodičů to přijde jako blesk z čistého nebe. Jiní si to uvědomili buď před porodem prostřednictvím vyšetření, či krátce po porodu. Způsob, jakým se dozvídáte o CF, může mít velký vliv na to, jak diagnózu svého dítěte přijmete.

Ráda bych vám hned zkraje napsala – nehledejte nic na internetu. Vycházejte z toho, co vám řeknou lékaři v CF centru, anebo z informací na webu Klubu CF. Také můžete využít některého z Patronů rodičů, kteří poskytují konzultace ve vašem okolí.

V tuto chvíli pro vás diagnóza CF musí být naprosto zdrcující a představa, že se s touto nemocí někdy srovnáte, vám možná přijde nemožná. Dejte tomu všemu čas. Sama mám CF, je mi 33 let a mám sedmiletou zdravou dceru. Vždycky to není jednoduché, ale přesto žiji s obrovskou láskou k životu a cítím se ve svém životě šťastná a spokojená. Pro nás nemocné není život s diagnózou CF taková hrůza, protože nemáme porovnání s životem zdravého člověka. Někdy nás ty inhalace a hygienický režim štvou, ale stále jsou to opatření, se kterými lze žít kvalitním a spokojeným životem. Jde jen o to, jestli si z CF uděláme v hlavě obrovskou bariéru, anebo se rozhodneme hledat cesty, jak vybalancovat naše přání a potřeby navzdory CF.

Nemoc od vás bude vyžadovat především vytrvalost. Musíte přijmout ten režim tak, jak je, a dodržovat jej. Cíl je jasný – udržet plíce co nejdéle bez kolonizace některou z bakterií. S léky, které jsou v současnosti dostupné, má vaše dítě šanci na velmi kvalitní život a nebojím se říct, že má vysokou šanci, že se dožije důchodového věku. Mějte své dítě rádi a vychovávejte je tak, aby mělo rádo samo sebe. A také jej ved'te ke všem možným rekreačním sportům, ať má dobrou fyzickou kondici. To je asi nejvíc, co pro ně můžete udělat.

Markéta, dospělá pacientka s CF

Reakce na informaci o tom, že má miminko cystickou fibrózu, jsou různé. Neexistuje žádná správná nebo špatná reakce. Většinu z toho, co rodiče prožívají a dělají, lze vyhodnotit jako normální reakci na nenormální situaci.

Většina rodičů může zpočátku zažívat šok, který se později proměňuje v další emoce. Rozhodně sem patří obavy, lítost, zklamání, vztek, ale i odhodlání vše zvládnout nebo pocit smíření. Někteří rodiče mohou prožívat úlevu z toho, že se nejedná o závažnější diagnózu, že se jejich dítě bude vyvíjet stejně jako ostatní. Rodiče později diagnostikovaných dětí mohou pociťovat úlevu, že konečně vědí, co jejich děťátku je.

Poměrně často se objevují také pocity viny. Rodiče se ptají nás, ale i sami sebe, zda nemohli situaci ovlivnit dříve.

Myslím, že určitým pocitem viny si prochází všichni rodiče po sdělení diagnózy. Každý přemýšlí, jestli mohl udělat něco jinak. V první řadě si nesmíte nic vyčítat, není to vaše vina. Nejdůležitější je, že se na diagnózu přišlo včas a včas se začne i s léčbou. Tolik bych vás chtěla podpořit, ale myslím, že žádná slova v tuto chvíli nepřinesou dostatečnou útěchu. Chtěla bych vám tedy popřát hodně síly a děťátku hodně zdraví. Vše to společně zvládnete.

Hanka, maminka dvanáctileté dívky

Rodiče mohou zažívat obrovskou nejistotu a úzkost. Mohou pochybovat o tom, zda péči o miminko zvládnou dostatečně dobře, nebo přemýšlet, kolik změn v jejich životě bude onemocnění vyžadovat. Mohou mít obavy z průběhu a vývoje nemoci, o které toho ze začátku moc nevědí. Průběh CF se u jednotlivých dětí značně liší. Zatímco některé nevyžadují o mnoho více pozornosti než zdravé děti, jiné potřebují intenzivnější dohled a péči. To je pro rodiče na jednu stranu povzbudivé, na druhou stranu mohou CF vnímat jako něco nepředvídatelného. Popisují, že „nevědí, do čeho jdou“.

Zpracování této situace trvá různě dlouho a probíhá různými způsoby. Obecně lze říci, že připomíná horskou dráhu. V prvních týdnech či měsí-

cích od diagnózy se mohou emoce velmi rychle střídát a mohou být různě intenzivní. Pocity klidu a zvládnutí situace může střídát úzkost a naopak. Všechny tyto emoce jsou normální a do zdravého procesu patří. Spíše než o přijetí diagnózy mluvíme o adaptaci na ni. To lépe odpovídá tomu, že se jedná o postupný proces, jehož cílem není nemít obavy a prožívat pouze pozitivní emoce. Je v pořádku, pokud je ve vašem prožívání místo pro různé pocity a myšlenky.

Klára Benešová – psycholožka

Během prvních dní po příchodu z edukačního pobytu na nás dolehla celá tíže vážnosti situace. Člověk je vytržen ze světa, který zná, a vhozen rovnou do ledové řeky, která ho hned nese pryč a otlouká o všechny překážky. Chvilí má hlavu pod vodou, chvíli nad vodou. Nadcházející týdny až měsíce byly velmi zvláštní směsicí strachu, záchvatů paniky a zároveň radosti z pokroků miminka.

Ve chvílích, kdy malá poklidně spinkala, jsem seděla a listovala si v materiálech, které jsme dostali v Motole, četla jsem si lékařskou zprávu a občas, ale velmi málo, i zabrousila na internet. Pokaždé mě to ale dostalo do fáze paniky, nedělalo mi to vůbec dobře. Myslela jsem si, že to přece nemůžeme zvládnout. Je toho tak moc! Je to nadlidský úkol uchránit dítě... od světa, od života, úplně od všeho. A zároveň ještě pracovat s tím, že zatímco ho ochraňujeme, tak i jeho vlastní tělo stejně pořád produkuje škodlivý hlen, se kterým se vlastně musíme snažit vypořádat také.

Sára, maminka dvouleté Josefinky

Kdy si říct o pomoc

Začátky s CF jsou náročné a může trvat různě dlouho, než rodiče najdou svůj režim a emoce se ustálí.

Psycholog CF centra je vám k dispozici. Neváhejte se na něj obrátit, pokud:

- se vaše pocity časem neproměňují k lepšímu, ale cítíte se čím dál hůř;
- zažíváte silné úzkosti, obavy nebo návaly paniky;
- míváte intenzivní nebo nepříjemné myšlenky, kterých se nejde zbavit;
- nemáte chuť k jídlu nebo máte problémy se spánkem;
- jste vyčerpaní, bez energie, nemáte zájem o věci, které vás dřív bavily;
- máte pocit, že CF komplikuje váš vztah k dítěti (neužíváte si společné chvíle, primárně řešíte zdravotní stav atd.);
- máte pocit, že situaci špatně zvládáte.

Co nás čeká doma

Rodiny se s CF vyrovnávají různými způsoby. Stejně tak i děti jsou různé. Některé zvládají onemocnění dobře, jiné hůře. Některé přistupují k léčbě zodpovědně od malička, jiné mají problém se zvládáním režimu.



Cystická fibróza znamená, že vaše dítě bude pravděpodobně muset užívat řadu léků a provádět hodně fyzioterapeutických cvičení, aby bylo co nejzdravější. Mohlo by se to zdát zpočátku zdrcující, ale léčba od útlého věku pomáhá udržet zdravotní stav vašeho dítěte v co nejlepším stavu i v budoucnu. Mnoho rodičů zjistí, že se léčba brzy stane běžnou součástí dne a nastavený režim rutinou.

Hygienický režim

V domácím prostředí je důležité chovat se tak, abychom u pacienta předcházeli infekcím dýchacích cest. Infekce mohou zanechat na plicích pacienta nevratné změny, na což je dobré myslet, **ale je důležité najít rovnováhu mezi hygienickým režimem pacientů s CF a plnohodnotným životem.** Je tedy důležité říci, že není v silách rodiče, aby zabránil každému riziku infekce. Přistupujte k hygienickému režimu se zdravým nadhledem a udržte si psychickou pohodu v rodině.

Na co si dát pozor

- Dezinfikujte odpady a toalety. Při splachování toalety je nutné mít vždy sklopené prkénko. Stojatá voda je pro pacienty s CF nebezpečná!
- Pacient s CF by také ráno neměl být první osobu v domácnosti, která pustí vodu z kohoutku.
- Měňte často houbičky na mytí nádobí a různé hadříky nebo ručníky.
- Vyhýbejte se práci s hlínou a květinami nebo manipulaci s miskami domácích mazlíčků.
- Vyhýbejte se prашnému prostředí, nečistotám a plísním.
- Buďte opatrní, pokud je někdo v domácnosti nemocný – omezte kontakt s nemocným, častěji si myjte ruce, vhodné je i použití roušky.
- Omezte jízdu v hromadné dopravě. Pro nemocné CF je vhodné se dopravovat spíše individuálně, tedy autem. Vyhýbat se hromadné dopravě je důležité především v době zvýšeného výskytu virových infekcí dýchacích cest (např. chřipkové období). Nedoporučuje se ani návštěva míst s vysokou koncentrací osob (např. obchodní centra). Pokud se na takové místo chystáte, použijte roušku nebo respirátor.

- U dětí s CF se doporučuje, aby do školky nastoupily až na poslední povinný rok. Děti s CF často mají odklad. V tomto věku si děti ve vzdělávacích zařízeních předávají respirační infekce, nemusíte se však bát, nemocnost se poté snižuje.

Jak je to se zvířaty

Zvířata jsou zdrojem bakterií. Pokud tedy už nějaké zvířátko doma máte, dbejte na pravidelné kontroly u veterináře a pravidelná přeočkování. Největším rizikem jsou zvířata hospodářská, ptáci a plazi.

Co se týče zoologické zahrady, nemusíte se bát brát tam své děti. Dejte však raději přednost venkovním pavilonům a vynechte především ty expozice, kde se drží vlhkost. To samé platí pro návštěvu botanické zahrady. Ve vnitřních prostorech se drží vlhkost, která může být pro pacienty s CF nebezpečná.

Používání vody ze studny

Vodu ze studny můžete používat, pokud si její kvalitu necháte pravidelně kontrolovat.





Hraní na pískovišti

Co se pískoviště týče, nedoporučujeme navštěvovat pískoviště na veřejných hřištích. Pokud chcete, aby si vaše dítě užívalo této hry, je vhodné volit spíše pískoviště na zahradě, v soukromí. Prostě tam, kde máte přehled, jak je o něj pečováno. Důležité je používat víko, aby do pískoviště nenapršelo, případně se do něj nedostaly nečistoty.

Na co si ještě dát pozor

Na sudy s dešťovou vodou, sekání trávy, hrabání listí, práci s hlínou a kompostem, stavební a bourací práce, manipulaci s nahnílou zeleninou a plesnivým pečivem.

Ze začátku byl hygienický program náročný, hodně jsem se bála, že na něco zapomenu a malé ublížím. Umývala jsem si stokrát denně ruce a všechna doporučení si opakovala. Časem jsem se naučila, že to nemusím přehánět, ale používat hlavu a vše dělat v klidu. Hlavně se nestresovat, protože pak byla ve stresu i dcera. Hlavní hygienická doporučení se zautomatizovala doma i na dovolené nebo návštěvě. Máme doma také zvířata. Čistění a hygienu provádíme, když dcera spí, aby se okolo nemotala. Toaletu, koupelnu a kuchyň také uklízím, když spí.

Řídím se heslem – hlavně se z toho nezbláznit, být šťastná, aby i malá byla šťastná a spokojená.

Martina, maminka dvouleté holčičky

Jídlo

Cystická fibróza způsobuje u většiny pacientů hromadění lepkavého hlenu a narušuje tak plynulý transport trávicí šťávy ze slinivky břišní. Slinivka břišní vytváří trávicí šťávy (enzymy), které jsou potřebné k tomu, aby pomáhaly rozkládat potravu na jednotlivé části a tím zajistit jejich dostatečné vstřebání. Pokud se trávicí šťávy nemohou dostat ze slinivky ven, mají děti problémy s nedostatkem živin a s přibýváním na váze. Mohou mít častý pocit hladu a při nedostatku trávicích enzymů ze slinivky se objevují mastné objemné páchnoucí stolice, které jsou způsobeny nedostatečně strávenou potravou (zejména tuky). Trávicí enzymy (lék Kreon) se potom dětem podávají s pokrmu a nahrazují chybějící trávicí šťávy. Pomáhají dětem s CF normálně růst, jsou jednou z nejdůležitějších věcí, které naše děti potřebují, aby byly zdravé.

Děti s CF mohou mít v některých situacích malou chuť k jídlu, třeba kvůli infekci, bolestem břicha nebo jsou prostě jen horší jedlíci. Navíc obvykle potřebují mnohem více kalorií než jejich zdraví vrstevníci, jednak kvůli horšímu vstřebávání živin, jednak pro větší výdej energie na dýchání a boj s infekcí.

Stav výživy zůstává jednou z oblastí CF, kterou můžete do velké míry ovlivnit. Věnujte pozornost výběru potravin, aby byly co nejvydatnější. Sledujte na výrobcích energetické hodnoty a obsah tuku. Zároveň však vnímejte preference svého dítěte. Strava nemocného CF by měla být bohatá na tuky, přesto však některé děti nesnášejí těžká mastná jídla dobře – vyvolávají u nich nevolnost a nechutenství.

Určitě se vám bude hodit pár ověřených rad:

- Nedělejte kolem jídla příliš velký rozruch, ale zaveďte správné návyky.
- Zapojte dítě do přípravy jídla.
- Jezte společně jako rodina a buďte dětem v jídlu příkladem.
- Nechte občas dítě vybrat, co se bude vařit nebo jaký druh z vhodných výrobků chce koupit.



- Snažte se při jídle zachovat klid a pohodu.
- Bývá lepší nabídnout dítěti menší porci a případně mu pak přidat než rovnou servírovat velké množství jídla.
- Pochvala za snědené jídlo je účinnější než kritizování a výtky.
- Nechat dítě jíst příliš dlouho je zbytečné.
- Některé děti preferují více menších jídel během dne než vysedávání u velkých porcí.

Dávkování enzymů

Pankreatické enzymy by se měly podávat nejlépe před každým jídlem s menším množstvím tekutiny. Kojencům a menším dětem se podávají mikropolety (kuličky) vysypané z želatinové kapsle, ideálně na lžičce s menším množstvím tekutiny či kaše. Kuličky se nesmí drtit ani rozpouštět a nesmějí se míchat do celé dávky jídla. Kreon není třeba podávat v případě,

že jsou konzumovány ovocné džusy, limonády nebo samotné ovoce. Vyjmenované potraviny obsahují převážně jednoduché cukry (monosacharidy), které se vstřebají bez nutnosti působení pankreatických enzymů (výjimkou může být pouze banán nebo avokádo, které obsahují větší množství tuku).

Nemusíte se bát, když vaše dítě vyzvrací enzym nebo ho zapomenete podat. Dítě bude pravděpodobně bolet bříško, ale brzy to přejde.

Kreony jsme si prvních pár týdnů vysypávali na lžičku a synovi jsme je takto podávali před každým kojením. Jenže čím byl starší, tím více kolem sebe kopal a ve většině případů mi do lžičky drcnul, takže kuličky byly úplně všude. Manžel mi tedy na 3D tiskárně vyrobil takové malé nádobky ve tvaru válečků se stojánkem, kam jsem si vždy ráno podle počtu krmení Kreonky nadávkovala.

Nejideálnější období nastalo, když nám vycházel jeden celý Kreon k jídlu, to jsem tabletku jen načala a celou ji rovnou vysypala malému do úst. Chce to sypat směrem do tvářičky, protože když jsem mu to nasypala moc dozadu na jazyk, začal hodně kašlat, až dávit. Jakmile jsme začali syna příkrmovat (od 4,5 měsíce), bylo vše o dost jednodušší. Sice stále nespolkne celý prášek, ale vysypeme mu ho na lžičku společně s příkrmem, takže ani nepozná, že nějaký lék dostává.

Momentálně u nás už převažuje klasické jídlo nad kojením. Takže se snažíme Sebíkovi vařit tak, aby mu to dalo potřebné množství kalorií. Do jídel přidáváme různé oleje, dáváme přednost smažení na másle před přípravou v páře a samozřejmě je velmi důležité příkrmy osolit roztokem. S chutí k jídlu naštěstí zatím žádné výrazné problémy nemá. Jeho nejoblíbenější jídlo jsou banánové lívance s arašídovým máslem.

Lucie, maminka ročního Sebíka

Léčba CF

Nutnost trvalé léčby je v souvislosti s chronickým onemocněním logická. Ačkoli CF umíme velmi kvalitně léčit, stále je to nemoc nevyléčitelná. Všechny léky a fyzioterapeutické metody mají tedy za cíl udržet nemocného v co nejuspokojivějším zdravotním stavu po co nejdelší dobu. My všichni máme v dýchacích cestách (plicích) malé množství pohybující se tekutiny a hlenu, které pomáhají udržovat plíce zdravé. U lidí s CF je produkován hlen velmi hustý a lepkavý, přestane se hýbat a začne postupně blokovat některé menší dýchací cesty. To vše vede k tomu, že se v hustém hlenu daří různým bakteriím, které způsobují zánět a příznaky infekce jako kašel a teplota. Pokud se u vašeho dítěte objeví známky infekce, bude muset užívat antibiotika, aby se infekce vyléčila a zabránilo se poškození plic. Inhalace, fyzioterapie a užívání předepsaných léků představují způsob, jak nejlépe pečovat o plíce vašeho dítěte.

Inhalační léčba hraje v životech pacientů s CF velkou roli. Je to pro ně v podstatě rutinní záležitost, inhalovat musí každý den a jen díky tomu je léčba efektivní a pomáhá udržovat dlouhodobě dobrý zdravotní stav.



Pacient by měl mít stanovený léčebný plán, který bude důsledně dodržovat. Při správné a pravidelné inhalaci se pacient cítí lépe, bývá méně hospitalizovaný a zažívá méně tzv. exacerbací (akutních zhoršení zdravotního stavu). Inhalace jsou tedy velmi důležité i v případě, že u dítěte nepozorujete příznaky jako kašel nebo přítomnost hlenu. V kojeneckém věku mají funkci zejména preventivní – brání tomu, aby se hlen tvořil, usazoval a způsobil chronický zánět v plicích.

Ideálně inhalujte před jídlem. Jelikož inhalace může dráždit ke kašli, mohlo by se dítě s plným bříškem pozvracet – a to nechceme. Pokud se vše daří a dítě spolupracuje, tak po inhalaci přijde na řadu rehabilitace. Po ránu se nám však často stává, že je dcera hladová, a tak rehabilitaci zkracujeme na minimum.

Petra, maminka šestileté holčičky

Po návratu z edukačního pobytu domů je důležité zavést si určitý režim. Samozřejmě že získání rutiny ve všech doporučeních vyžaduje čas a trpělivost. Inhalační terapie je totiž časově velmi náročná: počítá s ranní a večerní inhalací, při které pacient inhaluje roztok ředící hlen (solný roztok). Hned poté navazuje dechová fyzioterapie, jejímž cílem je očistění plic. Pokud má pacient v plicích trvale přítomné bakterie (jako např. pseudomonádu), musí do vyčištěných plic inhalovat i antibiotika. To vše je potřeba ráno stihnout před ostatním denním programem (snídaně, odchod do školky, školy, práce...) a večer před usnutím. Většina pacientů pak musí inhalovat roztok ředící hlen i v odpoledních hodinách, opět s navazující fyzioterapií. Celkový čas inhalace a fyzioterapie se odhaduje na 2–4 hodiny denně.

Jak správně dezinfikovat inhalátor

Nebulizátor a pomůcky k dechové fyzioterapii se musí dezinfikovat denně. Ve vlhku se velmi dobře daří bakteriím, které jsou pro pacienty s CF nebezpečné. V případě, že by nebulizátor vydezinfikován, hrozí při další

inhalaci vdechnutí těchto bakterií. Po každé inhalaci je tedy třeba nebulizátor rozebrat, umýt čisticím prostředkem (saponátem) a horkou vodou. Poté je třeba vše důkladně vysušit. Nezapomeňte nebulizátor jednou denně sterilizovat: v případě vyvaření je nutné nechat nebulizátor ponořený pět minut ve vroucí vodě, skvělou pomůckou mohou být také parní sterilizátory na dětské lahve, dalším užitečným tipem může být dezinfekce pomocí dezinfekčních tablet (např. Milton). V případě sourozenců s CF v jedné domácnosti je samozřejmostí sterilizovat nebulizátory zvlášť.

Fyzioterapie

Aby byly dýchací cesty čisté a zbavené hlenu, doporučí vám lékař fyzioterapeutická cvičení. Cvičení mohou být časově náročná a mohou vám připadat neúčinná. V kojeneckém a mladším dětském věku se opět jedná především o preventivní opatření bez okamžitého efektu. Přestože u dítěte nepozorujete kašel ani přítomnost hlenu, platí, že pravidelné provádění fyzioterapie je nesmírně důležité k tomu, aby zabránilo hromadění hlenu a vzniku chronického zánětu v plicích.



Nechte se inspirovat zkušenostmi rodičů i radami fyzioterapeutů:

- Je dobré spojit inhalace s něčím příjemným – třeba se čtením nebo sledováním oblíbené pohádky.
- Dítě by nemělo fyzioterapii vnímat jako nepříjemnou povinnost provázenou výtkami a křikem.
- Po určitém intervalu udělejte krátkou přestávku, aby se dítě znovu soustředilo na spolupráci.
- Vysvětlete dítěti, proč fyzioterapii potřebuje.
- Pochvala je pro dítě dobrou motivací. Ujistěte ho, že to zvládá nejlíp ze všech. Chvalte, chvalte, chvalte.
- Když se dítě vzteká, přejděte na chvíli k jiné činnosti, ale potom se vraťte zpět k fyzioterapii.
- Zákazy a výhrůžky nejsou správnou motivací, lepší je dítě nalákat odměnou v podobě slíbení oblíbené činnosti, pakliže vše zvládne.
- Zapojte sourozence a ostatní členy rodiny.
- Vydržte a buďte důslední. Důslednost se vyplácí.

Zkuste najít nejlepší hodinu, kdy je miminko nejklidnější, a v tu dobu toho využít a odinhalovat a odcvičit. První 4 měsíce dcera hodně trpěla na prdíky, takže hlavně večerní inhalaci jsme si „užili“. Na inhalace doporučuji využít skákací míč, velmi nám pomáhal. Miminko houpání krásně uklidní a pak to jde vše mnohem líp.

Petra, maminka čtyřleté holčičky

Lépe zvládat inhalace pomůže vašemu dítěti i mobilní aplikace CF Hero, na které se Klub CF podílel. Inhalace s aplikací jsou rychlejší, účinnější a zábavnější.

Sportovní aktivity

Bude velmi důležité zařadit sport a fyzické aktivity do vašeho rodinného života. Fyzická aktivita je to nejlepší, co můžete pro zdravé plíce svého dítěte udělat. Sportujte, chodte do přírody, ved'te své dítě k lásce k pohybu. Děti přirozeně milují skákání, běhání, využijte toho a buďte hodně venku. Do aktivit se zapojí i zdraví sourozenci a nebudou se cítit odstrčení.

Celá naše rodina je sportovně založená, a když se nám narodila Natálka a zanedlouho jí byla diagnostikována CF, snažili jsme se nepřemýšlet nad tím, co kvůli této diagnóze nebudeme moct dělat, ale naopak, co vše se i s touto nemocí dělat dá a bude to mít pro naši dceru co největší přínos. Od malička používala k inhalování „houpátko“, kde začala s prvními aktivními pohyby, a následně jsme pořídili trampolínu, kterou si zamilovala a využívá ji dodnes. Velmi rádi máme obecně komplexní/aerobní sporty, které pracují s celým tělem, nejsou tak silové, ale podporují dýchání, celkovou stavbu těla, dají se dělat v přírodě, na čerstvém vzduchu.

Kamil, tatínek osmileté Natálky

Ambulantní kontroly a hospitalizace

Na ambulantní kontroly do Centra cystické fibrózy budete zváni v počátcích častěji, později jsou kontroly každé 3 měsíce. Pravidelné kontroly jsou důležitou součástí léčby. Lékař vaše dítě vyšetří a zjistí, zda léčba probíhá správně. Navíc máte při kontrole možnost konzultovat s ošetřujícím lékařem své postupy, ale i obavy. Součástí kontroly jsou v určitých intervalech i odběry krve, u větších dětí potom spirometrie (vyšetření funkce plic). S ošetřujícím lékařem se vždy v předstihu domluvíte, zda budou součástí kontroly i odběry. Pokud je vaše dítě v dobrém klinickém stavu, tak se jednou ročně

v rámci kontroly provádějí i ultrazvuk břicha, RTG plic a antropologické měření (váha, výška, tloušťka kožních řas). U starších dětí je to i ORL vyšetření (kontrola polypů v nose). Všechna plánovaná vyšetření máte možnost prodiskutovat s ošetřujícím lékařem a připravit se na ně.

- Napište si, na co se chcete lékaře zeptat.
- Osvědčilo se psát si vše ohledně léčby třeba do diáře: co dítě kdy a jak bralo – všechny problémy, infekce, očkování apod. Při kontrole je třeba lékaři sdělit vše.
- Buďte k lékařům upřímní a nezatajujte, pokud někdy léčba není taková, jaká by měla být.
- Pro úspěšnou léčbu je potřeba vytvořit si s lékařem vztah založený na důvěře, spolupráci a dobré komunikaci.
- Dodržujte zásady hygieny – noste respirátory, dodržujte 2m odstupy od ostatních pacientů, dezinfikujte si ruce.

V případě hospitalizace platí vše výše napsané. Inhalace a stravování by mělo probíhat striktně ve vašem pokoji. Denně sterilizujte svůj nebulizátor k inhalátoru. Na chodbách a ve společenských místnostech se zdržujte minimálně. Mimo pokoj vždy noste roušku. Dbejte na dodržování hygienicko-epidemiologického režimu i u personálu nemocnic.



A co dál?

Cystická fibróza, stejně jako každá jiná vážná nemoc, zasáhne do života celé rodiny. Rodinný život se najednou začíná přizpůsobovat potřebám nemocného dítěte. Je to tak správné, ale nesmíte zapomínat na další členy rodiny a na sebe. Pokud má vaše miminko staršího sourozence, může vám to pomoci normalizovat život. Je pravděpodobné, že vaše starší dítě bude stále očekávat stejný režim a pozornost a může být pro něj těžké vyrovnat se s příchodem nového sourozence, kterému bude věnována větší pozornost. Pokud je nemocné dítě prvorozené, nebojte se a přemýšlejte o sourozenci. Nemocné dítě sourozence potřebuje a vy zjistíte, že další „radosti a starosti“ v rodině vám pomohou odpoutat se od stereotypu, kdy se vše točí jenom kolem CF. Rozhodování, zda mít další dítě, není jednoduché. Určitě vám ho může usnadnit dostupnost prenatální diagnostiky. Spousta rodičů tuto možnost využívá.

Když synovi diagnostikovali CF, zejména psychika rodiny klesla. Ze všeho zlého mi po dlouhém trápení pomohla jediná věta od sociální pracovnice Klubu CF, která mi řekla: „Takový pěkný chlapec. Na vás je vidět, že ho máte ráda, to ZVLÁDNETE.“

Stále jsem se divila, proč se mě pořád každý ptá, jestli chceme druhé dítě. Z počátku to pro mě bylo nepředstavitelné. Za půl roku (jakmile dokázal syn odkašlávat) se to stalo mým jediným cílem. Když se dcerka narodila, vítali jsme návštěvy slovy: „Pojď ukázat svoji sestřičku.“ Velký důraz jsme dávali na to, že on je velký BRÁCHA, a doposud zůstává právě on, nemocný CF, důležitým bodem v jejím životě, stejně jako ona pro něj. Jsme čtyřčlenná rodina a i přes všechny překážky vím, že je to tak dobře.

maminka osmnáctiletého chlapce

Bud'te aktivní, pěstujte společné rodinné aktivity. Chod'te na výlety, navštěvujte přátele, nevzdávejte se svých koníčků. Organizace aktivit bude náročnější, protože budete muset plánovat inhalace, zabalit všechny potřebné léky a nebulizátory, ale časem se tyto aktivity zautomatizují a zaběhnou a pro vás to bude jen taška navíc, kterou budete muset přibalit k ostatním věcem. Odměnou vám budou krásné společné zážitky.

Když Matýskovi diagnostikovali CF (chvíli po narození), myslela jsem, že veškerý náš dosavadní život se bude muset změnit. Že se všeho budu muset vzdát, protože je toho tolik, co ho ohrožuje. Je naše první dítě a změny našeho volnomyšlenkářského muzikantského fungování byly očekávané. Ale až tak?

Postupem času jsme zjistili, že když budeme dodržovat jasně daná pravidla, můžeme vlastně skoro všechno. Jezdíme na festivaly, tábory, spíme v týpí, lyžujeme, v létě jsme víc jinde než doma. Sterilizovat se dá mnoha způsoby a skoro všechny máme vyzkoušené. Dezinfekce a Kreony v každém zavazadle, nejvýkonnější nabíjecí baterky v zásobě, malá solární elektrárna v autě, dostatečně výkonná autochladnička na léky a všude s sebou Savo. To všechno jsme časem prozkoušeli a nebrání nám to v našem možná trochu bohémském, cestovatelském a komediantském fungování. S příchodem Matýska do naší rodiny jsme začali žít na 300 % a těch zážitků, co máme! Všechny překážky v životě se dají přece podlézt nebo obejít.

Alena, maminka šestiletého Matýska



Jak mluvit o diagnóze

Obecně podporujeme rodiče v tom, aby na situaci nezůstávali sami a s okolím o onemocnění mluvili. Mnohem lépe se rodina a dítě na onemocnění adaptuje, pokud je komunikace o nemoci otevřená a přirozená. Každá rodina má svůj komunikační styl, tempo i potřeby a může si sama rozhodovat o tom, komu, kdy a co sdělí.

Právě komunikace v rodině a v nejbližším okolí přichází na řadu jako první, a to většinou ještě dříve, než se diagnóza CF potvrdí. Řada rodičů komunikuje s blízkými a rodinou již v procesu stanovování diagnózy, protože přirozeně hledají v blízkých vztazích oporu.

Někdy bývá pro rodiče stresující představa rozhovoru s širším okolím nebo situace náhodných setkání při procházce s kočárkem. Rodiče jsou ti, kdo rozhodují o tom, kolik toho o svém dítěti sdělí, a nemusí podléhat tlaku

okolí. Stres může zmírnit, pokud si dopředu rozmyslí, jak chtějí v určité situaci reagovat. Většina rodičů si časem promyslí několik verzí o onemocnění, které používají. Obsáhlejší, detailní sdílí s blízkými. Obecné, krátké verze jsou určeny pro širší okolí. Jistě budou situace, kdy se rodiče mohou rozhodnout nesdělovat nic – a je to v pořádku.

Komunikace o nemoci se sourozencem nemocného dítěte se odvíjí od jeho věku a toho, jak je rodina zvyklá s dítětem hovořit. Obecně lze však doporučit otevřenost a reagovat na otázky trpělivě a srozumitelně vzhledem k věku. Sourozence lze přiměřeně věku do péče o miminko zapojovat – může podat Kreon nebo podržet inhalátor. To významně pomáhá utváření vztahu se sourozencem i porozumění tomu, co se děje.

Už v začátku rodiče někdy uvažují o tom, jak o onemocnění mluvit se samotným dítětem. CF je pro dítě přirozenou součástí života od jeho začátku. Komunikace o nemoci začíná ihned a kopíruje běžný styl komunikace mezi rodičem a dítětem. Rodiče běžně komentují okolní předměty, popisují činnosti – tedy i to, co se týká CF a s tím související péče. Později mluví o tom, kam jede dítě na kontrolu a k čemu je inhalace.

Stejně jako se dítě přirozeně zajímá o svět kolem sebe, začne se zajímat také o svou nemoc. Ptá se: „Co to je?“ nebo „Proč?“ To všechno jsou příležitosti ke komunikaci o nemoci. Později se mohou děti začít ptát konkrétněji, například proč mají CF jen ony a rodiče ne, zda budou muset inhalovat napořád, nebo jestli budou moci někdy přestat. To jsou běžné dotazy a odrážejí zdravý psychický vývoj dítěte. Je možné, že se vás dítě zeptá na něco, co nebudete umět zodpovědět. Je naprosto v pořádku říci, že nevíte, ale že se můžete společně zeptat lékaře. Důležitý je pocit, že se dítě může zeptat na cokoli. Přes otevřenou komunikaci doma se dítě učí o své nemoci mluvit s ostatními a vytváří si ke své nemoci vztah.

Klára Benešová – psycholožka



Klárka je osmileté veselé děvčátko, od jejího diagnostikování jsme se snažili s rodinou a nejbližšími přáteli mluvit o její nemoci. Vytvořili jsme si takový okruh přátel, kteří respektují Klárčiny potřeby a podporují nás. S dětmi našich přátel Klárka vyrůstala a děti o její nemoci vědí a spíše jí pomáhají a třeba i připomínají, že si má vzít Kreony. Ve škole ji spolužáci mají rádi, a tak se tam zatím neprojevovalo, že by děti nějak zásadně vnímaly její nemoc, i když o ní vědí. Sem tam se objeví chvíle, kdy si Klárka více uvědomuje rozdíly od zdravých dětí, ale je velice rozumná a dá si všechno vysvětlit. S vysvětlením její nemoci nám pomohla také příručka pro děti s CF.

Stáňa, maminka osmileté Klárky

Výhledy do budoucna

V současné době je předpokládán průměrný věk dožití pacientů v ČR 38 let. Pro porovnání můžeme uvést, že ještě v devadesátých letech lékaři sdělovali rodinám průměrný věk dožití 23,5 roku. V porovnání s některými západními státy si stojíme hůř, to je však způsobeno zejména nedostupností léčebných prostředků před rokem 1989.

Jak to je v zahraničí

V Kanadě je to již 50,9 let (např. v roce 1980 byl předpokládán věk dožití jen 12 let), v USA je to více než 41 let a ve Velké Británii více než 43 let (např. v roce 2008 byl předpokládán věk dožití 38,8 let).

Z těchto dat je patrné, že se předpokládáný **věk přežití pacientů s CF neustále výrazně zvyšuje**.

V posledních 10 letech došlo k fantastickému pokroku na poli výzkumu, který vede k novým a lepším léčebným postupům. Převážná část pacientů

s nejčastějšími mutacemi CF má již v ČR k dispozici moderní, tzv. modulátorovou léčbu. Ta cílí na příčinu onemocnění, tedy na vadný chloridový kanálek. Jedná se o tablety, které jsou schopny upravit narušenou funkci chloridového kanálku. Tím se výrazně omezí tvorba vazkého hlenu, a tak se zlepší i stav a funkce postižených orgánů (zejména plic). Díky této léčbě se významně zlepšuje zdravotní stav pacienta a zvyšuje se kvalita života. Modulátorová léčba výrazně zpomaluje progresi onemocnění, a tak i prodlužuje délku života.

Nevíme, jaký bude život vašeho dítěte, ale máme všechny důvody k tomu, dívat se do budoucnosti s velkou nadějí. CF do vašeho života přinese mnoho problémů, nutnost udělat řadu kompromisů. Na druhou stranu se postupně stane součástí vašeho života, který nebude o nic méně radostný a krásný, než jaký by byl bez CF.



Patroni rodičů

Patroni jsou poradci z řad rodičů dětí nemocných CF, kteří jsou připraveni být vám nápomocní zejména v předávání zkušeností se všemi možnými aspekty života s CF. Jejich pomoc nenahrazuje odbornou lékařskou péči ani podporu psychologickou či sociálněprávní. V Klubu CF jsme připraveni pomoci vám se všemi možnými problémy, které vás v životě mohou potkat. Chápeme však, že denně narazíte na různé otázky či drobné problémy a s těmi může být příjemnější oslovit právě některého z Patronů rodičů, kteří vám mohou poskytnout svou osobní zkušenost. Nesmírnou výhodou této služby je, že Patroni rodičů se nacházejí v různých městech po celé ČR, a tak se můžete setkat i osobně.

Chcete vědět více?

Další informace můžete čerpat na našich internetových stránkách:
www.klubcf.cz

Naleznete tam rovněž sekci edukačních materiálů ke stažení, kde můžete najít například *Nutriční příručku*, knihu pro děti *Býval jednou jeden mýval*, knihu s příběhy pacientů *Život s příchutí soli* či obsáhlou příručku pro pacienty a jejich blízké (tyto materiály můžete dostat v Klubu CF také v tištěné podobě).

Můžete kontaktovat i sociální pracovníci Klubu CF, která vám pomůže nejen v prvních chvílích po sdělení diagnózy.

Sledujte nás také na sociálních sítích.



@klubnemocnychcystickoufibrozou



@klubcf



Vytvořeno za podpory



Autoři textové části:

Mgr. Simona Zábranská, Mgr. Barbora Kožnarová,
Markéta Mikšíková, DiS., Mgr. Klára Benešová

Odborná spolupráce:

MUDr. Tereza Doušová

Grafické zpracování:

Elite Solutions, s.r.o.

Tisk:

Uniprint, s.r.o.

Vydáno v roce 2022



www.klubcf.cz