

MUDr. Martina Šterclová, Ph.D.
a kolektiv

IDIOPATICKÁ PLICNÍ FIBRÓZA

INFORMACE (NEJEN) PRO PACIENTY
A JEJICH BLÍZKÉ

2. vydání

maxdorf

CO JE IDIOPATICKÁ PLICNÍ FIBRÓZA?

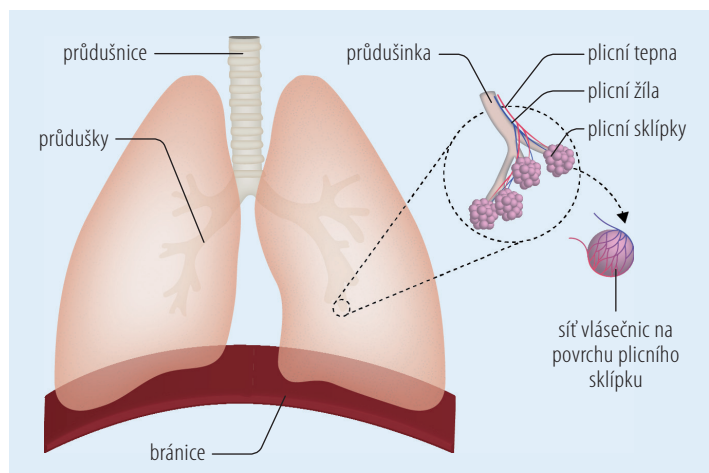
Vysvětlení samotného pojmu idiopatická plicní fibróza (IPF) z velké části přináší odpověď na tuto otázku:

- **IDIOPATICKÁ – Z NEZNÁMÉ PŘÍČINY.**

Proč dochází k rozvoji IPF, zatím přesně nevíme. Onemocnění vidáme častěji **u mužů kolem 60 let věku, kteří kouří nebo v minulosti kouřili**. Postihnout však může i ženu, která nekouřila nikdy v životě. Pokud je pacient mladší 40 let a nikdo z jeho rodiny IPF neměl, je tato diagnóza prakticky vyloučena. Zdá se, že velmi důležitou úlohu při rozvoji nemoci hraje právě **stárnutí** – v průběhu života se setkáváme s řadou škodlivých látek, včetně zmiňovaného cigaretového kouře, prachových částic, léků, bakterií nebo virů. U pacientů s IPF mohou vést všechny zmiňované kontakty k tomu, že plicní buňky stárnou rychleji. Když dosáhne nemocný středního nebo staršího věku, ztrácí některé z jeho plicních buněk schopnost obnovovat se. Další „úder“, jako třeba **virová infekce**, může spustit proces vazivovatění.

- **PLICNÍ – ONEMOCNĚNÍ POSTIHUJE NEJVÍCE PLÍCE.**

Plíce slouží k zajištění výměny plynů – k dýchání. Jsou tvořeny jednak **dýchacími cestami**, které si lze představit jako systém postupně se zužujících trubek a trubiček. Nejjužší trubičky se nazývají průdušinky, z nich dále pokračují „měchýřky“ plicních sklípků. Výměna plynů probíhá v **plicním sklípku**,

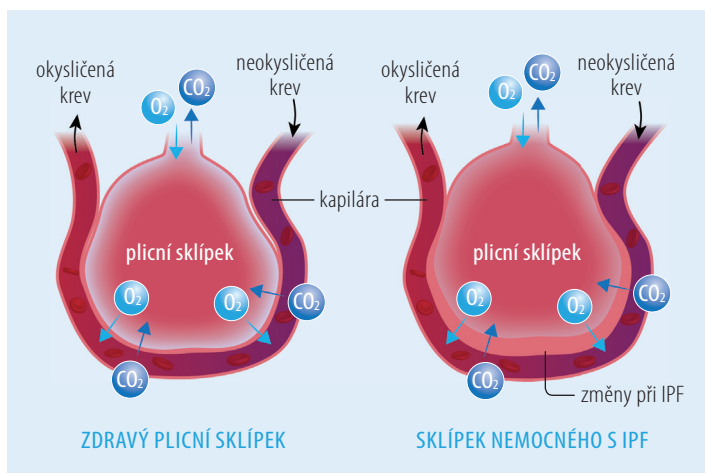


Obr. 1 Jak vypadají plíce?

přímo v jeho stěně vede hustá síť drobných cév. Aby mohl dobře prostupovat kyslík z vdechovaného vzduchu do krve a kysličník uhličitý z krve do vzduchu, který bude vydechnut, musí být prostor mezi stěnou sklípku a cévy co nejtenčí (obr. 1).

• FIBRÓZA – VAZIVOVATĚNÍ.

Proces, při kterém se ušlechtilá, jemná plicní tkáň mění v **tuhou a jizevnatou**. Buňky vystylající plicní sklípky jsou poškozeny, ve stěně plicního sklípku se ukládá vazivo a vzniká jizva. Vazivo vyplňuje prostor mezi výstelkou sklípku a stěnou cévy, vážne výměna plynů, tedy především prostupování kyslíku do krve (obr. 2). Zpočátku se organismus v klidu nebo malé zátěži s nedostatkem kyslíku vyrovná, pokud jsou ale nároky na kyslík větší (hlavně při velké fyzické zátěži), kyslík v krvi nestačí. **Pacient se začne zadýchávat.** Nejdříve při velké fyzické námaze, s **postupujícím vazivovate- ním tolerance zátěže klesá**. Jizvení v plicích ovlivňuje ale i dýchací cesty, kde může vést k dráždění některých nervových zakončení, a tedy ke **kašli**. Plíce postižené vazivovatením jsou tuhé, špatně poddajné. Při nádechu musí dechové svaly vykonávat enormní práci, **pacienti jsou unavení, někdy hubnou**.



Obr. 2 Jak vypadá zdravý plicní sklípek a sklípek nemocného s IPF?

Je otázkou, zda IPF je či není vzácnou nemocí. Stále totiž platí, že lékař může diagnostikovat jen tu nemoc, o které ví, že existuje, a s kterou „počítá“. Použijeme-li k odhadu počtu pacientů s IPF údaje z okolních států, kde sběr dat probíhá delší dobu, **žije teoreticky v ČR přibližně 2000 osob s IPF**. Reálně však na specializovaná pracoviště, kde je IPF vyloučena/potvrzena a stanoven další léčebný postup (tzv. Centra pro diagnostiku a léčbu intersticiálních plicních procesů) doputuje v průběhu nemoci jen **čtvrtina z nich**.

Oč je IPF vzácnější, o to je záladnější a závažnější. Velká část pacientů nepovažuje zpočátku **pokašlávání a zadýchávání** za příznak těžké nemoci, ale za projev stárnutí, ztrátu kondice, následek kouření, projev onemocnění jiného orgánu. Mohou oddalovat návštěvu lékaře a velmi často když už se k ní odhodlají, odchází domů utvrzeni ve svém přesvědčení, že „jenom“ stárnou.

Přitom pokud není IPF léčena, **významně zkracuje délku života nemocných**. Následující kapitoly přináší přehled o tom, jak se onemocnění diagnostikuje a jaké jsou možnosti léčby, ale i o tom, jak může nemocný s IPF sám (nebo spíše s pomocí okolí) zlepšit kvalitu svého života a ovlivnit další průběh nemoci.

O OSUDU NEMOCNÝCH S IPF SE TOTIŽ ROZHODUJE VE DVOU MOMENTECH:

- **V DOBĚ KOLEM STANOVENÍ DIAGNÓZY.**

IPF není radno podceňovat a pokud je vysloveno podezření na toto onemocnění u Vás nebo kohokoliv z Vašich blízkých, je třeba podstoupit potřebná vyšetření vedoucí k tomu, že je diagnóza buď vyloučena, nebo potvrzena. O rozsahu a provedení vyšetření rozhoduje lékař, stejně tak zodpovídá za jejich hodnocení. Podle rozsahu onemocnění a celkového stavu nemocného doporučí další postup. Diagnostika i léčba má pevně stanovená pravidla a snahou lékařů působících v Centrech pro diagnostiku a léčbu intersticiálních plicních procesů je šířit povědomí o existujících doporučených postupech mezi širokou lékařskou veřejností.

- **DIAGNÓZA IPF JE STANOVENA A JE NAVRŽEN DALŠÍ LÉČEBNÝ POSTUP.**

Léčba IPF nezahrnuje jen léky zpomalující proces vazivovatění (tzv. antifibrotika), i když právě o těch bývá nejčastěji v ordinaci lékaře řeč. **Nejúspěšnější léčebné postupy jsou komplexní**, to znamená ty, které zahrnou víc faktorů podílejících se na obtížích nemocného. I když IPF postihuje „jen“ plíce, jinak bude vnímat chůzi do kopce pacient s optimální tělesnou hmotností, dobrou fyzickou kondicí, obeznámený s nemocí a vyrovnaný se změnami, které s sebou nevyhnutelně přináší, a jiné pocity bude mít nemocný s 20 kg nadváhy, se špatným dechovým vzorem a malou svalovou silou, rozladěný skutečností, že navzdory léčbě dušnost nemizí.

Léčit je třeba člověka, nejen jeho plíce. **Každý nemocný by měl vědět, že velká část léčby je na něm, na jeho přístupu a aktivitě.** Léčba založená na pasivní konzumaci farmak není „strop“, ale spíše jakýsi základ, na který přidáváme další stavební kameny léčebných postupů – boj se závislostí na tabáku, výživová opatření, rehabilitaci, změnu v životním stylu.

IPF je sice v současné době nemoc léčitelná, **vyléčit ji zatím ale neumíme.** I když se dostupnými léčebnými metodami podaří postup vazivovatění zpomalit, vrátit plicní tkáni původní ušlechtilé uspořádání *antifibrotická léčba* nedokáže. *Plicní transplantace* má svoje úskalí a lze ji nabídnout jen určité skupině pacientů. Je nesmírně těžké si v době stanovení diagnózy

(ale i v průběhu onemocnění) připustit, že **může přijít čas, kdy zkrátka „nestačíme s dechem“**. Že léčebné možnosti nejsou neomezené, že léčba může selhat, že se mohou objevit komplikace ovlivňující jak průběh IPF, tak další léčbu. Neexistuje žádný ukazatel, který by umožnil v době stanovení diagnózy předpovědět, jak bude konkrétní pacient reagovat na případnou antifibrotickou léčbu. U části nemocných mohou plicní funkce klesat v čase velmi zvolna, někdy však vidáme prudký pokles navzdory terapii. Někteří nemocní zažívají skoková zhoršení zdravotního stavu s poklesem plicních funkcí a prudkým nárůstem dušnosti, příčinou mohou být tzv. **akutní exacerbace**. V době stanovení diagnózy nelze ani odhadnout, jaké je u konkrétního nemocného očekávané přežití. Tato **nejistota** je velkým břemenem jak pro nemocné, tak pro jejich rodiny a blízké a i když *psycholog* nedokáže výše uvedené otázky zodpovědět, může pomoci vyrovnat se s vážnou situací, motivovat nemocné a jejich rodiny a provést je novými situacemi a rolami, do kterých je IPF může stavět.

DIAGNOSTIKA, LÉČBA A SLEDOVÁNÍ NEMOCNÝCH S IPF

Jak bylo zmíněno výše, pro osud pacienta s IPF má rozhodující význam **časná diagnostika**. Protože antifibrotické léky nemoc „jen“ brzdí, aniž by zásadně ovlivňovaly příznaky pacientů v době zahájení léčby, je **racionální nemocné s IPF léčit co nejdříve**.

CO PRO VÁS MŮŽE UDĚLAT PRAKTICKÝ LÉKAŘ, INTERNISTA NEBO PLICNÍ LÉKAŘ?

Měl by na IPF především myslet. **Kombinace dušnosti, kašle, poslechového nálezu krepitací** (fenomén, který lze připodobnit rozevírání suchého zipu) a **paličkovitých prstů** s nehty tvaru hodinového skla by měla vést k dalšímu došetření cestou specializované plicní ambulance zabývající se diagnostikou a léčbou intersticiálních plicních procesů. Krepitace jsou přítomny u většiny pacientů s tímto onemocněním, nicméně nález krepitací nemusí vždy znamenat diagnózu IPF. Paličkovité prsty jsou přítomny u 20–50 % nemocných (obr. 3).



Obr. 3 Paličkovité prsty, nehty tvaru hodinového skla (foto archiv doc. MUDr. M. Doubkové, Ph.D.)

JAKÁ JE DIAGNOSTIKA IPF?

Podrobná **anamnéza** se zaměřuje na přítomnost příznaků a jejich trvání. Zjišťujeme pacientův kontakt s možnými rizikovými faktory (kouření, kyselý žaludeční reflux). I když je **rodinný výskyt onemocnění vzácný**, ptáme se i na podobná onemocnění v rodině. Charakteristickým příznakem IPF je pomalu zhoršující se dušnost při námaze a kašel, suchý nebo vlhký. Při **fyzikálním vyšetření** fonendoskopem slyšíme na plicích krepitace. Tento poslechový fenomén je možné připodobnit rozepínání suchého zipu (obr. 4). Rovněž lze pozorovat paličkovité prsty s nehty tvaru hodinového skla. V pokročilém stadiu onemocnění je častým nálezem **zvýšená dechová frekvence** a modrofialové zabarvení kůže a sliznic. Postupně může docházet k rozvoji srdečního selhání.

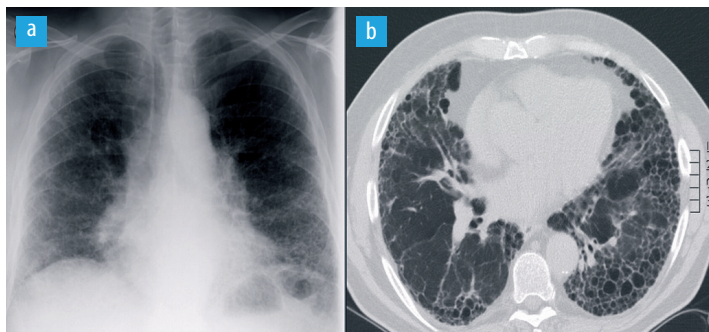
- **Laboratorní vyšetření** nám zatím neumožňují IPF diagnostikovat z krevního vzorku, přesto se u nemocných provádějí krevní testy k vyloučení jiné příčiny plicního vazivovatění.
- **Zobrazovací metody** patří k základním diagnostickým vyšetřením. Na **skiagramu hrudníku** (rentgenové vyšetření) nalézáme retikulace. Na **HRCT hrudníku** (výpočetní tomografie s rozlišovací schopností) vidíme



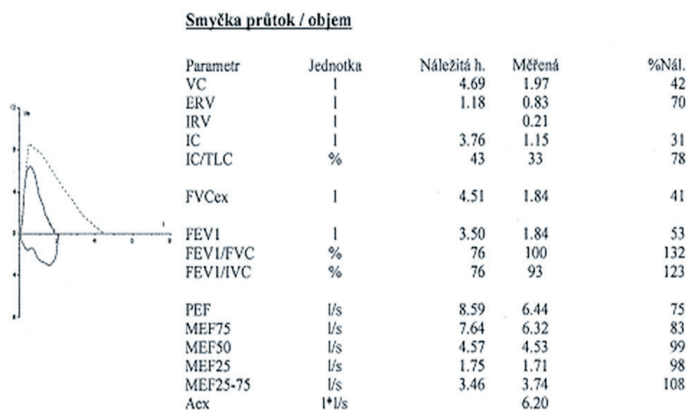
Obr. 4 Krepitus slyšitelný fonendoskopem lze připodobnit ke zvuku rozevírání suchého zipu



Obr. 5 Voštiny



Obr. 6 Skiagram (a) a vyšetření počítačovou tomografií s vysokým rozlišením (b) u pacienta s voštinovitou plící



Obr. 7 Výsledek vyšetření plicních funkcí – spirometrie

v pozdních stádiích plicní fibrózy voštinovitou přestavbu (obraz medové plástve) (obr. 5, 6).

Patologický nález na skiagramu hrudníku není přítomen asi u 10 % časně zachycených stádií IPF, a proto je při přetrvávajícím podezření indikováno **HRCT vyšetření hrudníku** (výpočetní tomografie s vysokou rozlišovací schopností). Obě metody, jak rentgenové vyšetření, tak HRCT hrudníku, se provádí na radiologickém pracovišti. **Neabsolvoval-li pacient HRCT hrudníku, nelze u něj IPF vyloučit ani potvrdit.**

- **Vyšetření plicních funkcí** sestává ze spirometrie, celotělové pletysmografie, plicní difuze (vyšetření propustnosti plic pro oxid uhelnatý, dokumentuje zjednodušeně řečeno propustnost plic pro kyslík) a vyšetření krevních plynů. Častým nálezem při funkčním vyšetření plic je **snížení celkové kapacity plic** v důsledku zmenšení plicních objemů při jizvení plic. Prakticky u všech pacientů bývá snížena hodnota difuze. Pravidelná kontrola plicních objemů, difuze a krevních plynů je optimální k posouzení vývoje onemocnění (obr. 7).
- **Bronchoskopie** s výplachem plicních sklípků (bronchoalveolární laváží) není vyšetřením pro IPF jednoznačně diagnostickým, ale pomáhá v odlišení od jiných plicních nemocí. Ve většině případů se provádí ambulantně ohebným bronchoskopem (obr. 8). Ten se zavádí po místním



Obr. 8 Flexibilní (ohybný) bronchoskop

umrtvení (sprej, kapátko) ústy do dýchacích cest, nemocný může dýchat po dobu výkonu ústy i nosem.

- V případě ne zcela charakteristického nálezu na HRCT hrudníku může být doporučen odběr plicní tkáně k histologickému vyšetření. Malou část plicce (několik milimetrů krychlových) lze získat při tzv. **rigidní bronchoskopii s kryobiopsií nebo při hrudní operaci**. Obě vyšetření se provádí v celkové anestezii, v druhém případě na oddělení hrudní chirurgie. Obě mají svůj možný přínos, ale i svoje úskalí, která by měl nemocnému vždy vysvětlit lékař.

LÉČBA IPF

Léčba IPF doznala v posledních letech změn. IPF sice nadále je nevyléčitelné onemocnění, protože již existující vazivovatění plic nelze zvrátit, ale je léčitelné s pomocí nových léků zasahujících do některé z cest tvorby vaziva. Od roku 2011 máme možnost v ČR podávat pacientům s mírnou až středně těžkou formou onemocnění antifibrotický lék **pirfenidon**. Pirfenidon může být předepisován jen lékařem **Centra pro diagnostiku a léčbu intersti-**

ciálních plicních procesů. U vybrané skupiny nemocných je hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění.

Po zahájení léčby je dávka léku postupně navyšována až na konečné $3 \times$ denně 3 tablety, poté je možný přechod na tablety s vyšší silou a konečná dávka tak může být $3 \times$ jedna tableta. Důležité je pirfenidon užít vždy s jídlem, **nikdy na lačno!** Po dobu léčby pirfenidonem by nemocný neměl jíst masná a smažená jídla a **vyhýbat se alkoholickým nápojem**. Je také potřeba **pečovat o pokožku** – pacienti užívající pirfenidon se nesmí slunit, při pobytu venku doporučujeme volný oděv kryjící kůži, pokrývku hlavy, nekryté části těla ošetřit krémem s UV faktorem 50.

Nejčastější **vedlejší účinky** léčby pirfenidonem zahrnují nechutenství, pocit na zvracení, pocit plnosti, hubnutí, zácpu (40 % nemocných udává tyto obtíže). Nejvíce obtíží mívají nemocní na počátku léčby, v čase spíše ustupují. Po dobu léčby jsou **nezbytné pravidelné krevní testy** zaměřené na kontrolu funkce jater.

Obdobně lék hraadí zdravotní pojišťovny u nemocných s IPF lék nintedanib, v ČR dostupný od roku 2014. Lék se užívá v dávce 1 tableta $2 \times$ denně, též s jídlem. **Dietní omezení** (smažená, masná jídla) a abstinence alkoholu, stejně jako **pravidelné kontroly jaterních testů** se vztahují i na nintedanib. **Slunění možné je.** Nejčastějším **vedlejším účinkem** léku je průjem (u 50 % léčených), k jehož zvládnutí obvykle dobře poslouží loperamid. Léčbu může dále komplikovat nevolnost, zvracení nebo bolesti břicha. Jakýkoliv z těchto příznaků by měl nemocný vždy konzultovat se svým lékařem a společně jej řešit.

Podmínkou pro léčbu antifibrotiky hrazenou ze zdravotního pojištění je nejen diagnóza IPF a naplnění definovaných funkčních kritérií, ale také **nekouření**.

Pokud nemocný z jakéhokoliv důvodu nemůže/nechce být léčen antifibrotiky, popř. pokud je dostupná klinická studie umožňující zařadit nemocné užívající antifibrotickou léčbu, lze nabídnout i tuto alternativu. Nicméně je třeba si uvědomit, že studie bývají vesměs kontrolovány placebem, což znamená, že **část pacientů neaplikuje zkoumanou látku!**

Při dechové nedostatečnosti s poklesem okysličení indikujeme **dlouhodobou domácí oxygenoterapii (DDOT)**, která sice život neprodlužuje, ale může zlepšit jeho kvalitu. DDOT je schvalována pouze pro pacienty, kteří

minimálně 6 měsíců nekouří a zákaz kouření dodržují. Pro úhradu z prostředků zdravotního pojištění existují pevně stanovená pravidla – nemocný absolvuje **kyslíkový test**, kterým se zjišťuje míra dechové nedostatečnosti a odpověď na podání kyslíku v různých koncentracích. Pokud má zájem o mobilní přístroj k DDOT (se kterým je možno pohybovat se i mimo domov), musí být zdokumentována **schopnost ujít za šest minut určitou vzdálenost** a po aplikaci kyslíku tuto vzdálenost navýšit o stanovenou procentuální hodnotu. Pacienti zařazení na čekací listinu pro plicní transplantaci nebo nemocní, jejichž stav vyžaduje podání kyslíku průtokem nad 6 l/minutu jsou jednoznačnými kandidáty pro DDOT kapalným kyslíkem (umožňuje vždy „mobilní“ verzi). Pokud nemocný nesplňuje kritéria mobility, a přesto má zájem o přenosný systém, lze jej získat po předložení kyslíkového testu z vlastních finančních prostředků.

Nedílnou součástí péče o pacienty s IPF je **lázeňská léčba**. Místa pro lázeňskou péči jsou: Jánské Lázně, Jeseník, Karlova Studánka, Klášterec nad Ohří, Lázně Kynžvart, Luhačovice nebo Mariánské Lázně. Podmínkou příspěvku na lázeňskou péči z veřejného pojištění je **nekouření a splnění funkčních kritérií definovaných zdravotní pojišťovnou**. Pobyť může být v délce 21–28 dní. Formulář posuzovaný revizním lékařem zdravotní pojišťovny může vyplnit plicní specialista nebo praktický lékař na základě doporučení plicním specialistou.

Pro nemocné s chronickým plicním onemocněním včetně IPF je doporučováno **očkování** proti pneumokokovi (jednorázová aplikace), sezónnímu viru chřipky (každoročně) a proti nemoci Covid-19 (kromě nemocných s akutní exacerbací nebo jinou komplikací – nutné posouzení lékařem).

Dostupné monoklonální protilátky nemají neutralizační aktivitu proti převládající variantě SARS-CoV-2 omicronu. Zachovalou účinnost mají antivirotika remdesivir a molnupiravir. Ty jsou indikovány pro pacienty s IPF, kteří trpí mírným a středně těžkým Covid-19 a jsou ve vysokém riziku progresu do závažného onemocnění.

JAK ČASTÉ BUDOU PLICNÍ **AMBULANTNÍ KONTROLY**?

Interval sledování je doporučen **po 3–6 měsících**. Kandidáti plicní transplantace jsou na kontroly zváni i častěji. Kandidáti plicní transplantace nebo pacienti, kteří absolvovali plicní transplantaci, bývají na kontroly zváni i častěji. Kandidáti plicní transplantace jsou sledováni jednak v Centru pro diagnózu a léčbu intersticiálních plicních procesů v místě bydliště, jednak v transplantační ambulanci Pneumologické kliniky FN Motol. Někteří nemocní **přicházejí ke kontrolním vyšetřením se svými blízkými** a o nemoci může být tímto způsobem informován průběžně nejen pacient, ale i jeho rodina (samozřejmě pokud s tím nemocný souhlasí).

SOUČÁSTÍ KONTROL BÝVAJÍ **TATO VYŠETŘENÍ**:

- *klinické* (rozhovor s pacientem, kontrola užívání léků, vedlejších účinků léčby, projevů onemocnění – co lze případně zlepšit včetně výživy, fyzické aktivity; „poslech plic“ a vyšetření nemocného lékařem)
- *funkční* („foukání“ u spirometrie, pletysmografie, difuze a odběr krevních plynů z ušního lalůčku)
- *radiologické* (skiagram hrudníku); HRCT hrudníku bude prováděno s ohledem na vývoj onemocnění, klinické potíže, funkční parametry

Při kontrolách lékař posuzuje vývoj IPF v čase, případné nežádoucí účinky a efekt léčby. Je důležité si uvědomit, že část obtíží nemocného nelze změřit a není vidět – pokud pacienta něco konkrétního trápí, kontrola nebo předem dohodnutá konzultace s lékařem je čas určený na řešení těchto obtíží. **Žádná otázka, která nemocného sužuje, není hloupá ani zbytečná!**

PALIATIVNÍ PÉČE – CO TO JE A JAKÉ MOŽNOSTI NABÍZÍ?

IPF je nemocí částečně léčebně ovlivnitelnou, ale nevyléčitelnou a prognosticky stále špatnou.

IPF je nemocí částečně léčebně ovlivnitelnou, ale nevyléčitelnou a prognosticky špatnou. S příchodem antifibrotické terapie je však nemocným dána šance na delší přežití.

NEMOC MŮŽE MÍT TAKÉ NÁSLEDUJÍCÍ VÝVOJ:

- fáze **kontrolovaného onemocnění** (pomocí antifibrotické léčby je stav pacienta udržován na dobrém stupni funkční zdatnosti)
- fáze **zlomu** (pacient přestává reagovat na léčbu)
- fáze **terminální** (nezvratné, celkové zhoršování)

Dynamika zhoršování může být rozdílná, zatímco u nádorových nemocí dokážeme poměrně dobře určit terminální fázi nemoci, u idiopatické plicní fibrózy může být průběh nemoci kolísavý. V pokročilé fázi nemoci je součástí terapie i léčba paliativní a velmi důležité je **přijetí nemoci samotným pacientem a jeho rodinou**.

Paliativní léčba je systém pomoci a **aktivní péče** poskytované v pokročilém nebo konečném stadiu nemoci. Cílem je dosáhnout **co nejlepší kvality života** a zvýšení kvality a zmírnit duševní i tělesné strádání, bolesti a duš-

nost. Základem je respektovat touhy, potřeby pacienta a jeho rodiny, snažit se o prodloužení a zachování života kvalitativně přijatelného a umožnit strávit konec života ve společnosti blízkých. Potřeby pacientů závisí na pokročilosti onemocnění a přidružených závažných chorobách, na věku, sociální situaci, psychickém stavu.

Základní, obecnou paliativní péči dokáže zajistit praktický lékař a ošetřující pneumolog (předpis léků tlumících bolest, dušnost, zajištění kyslíkového koncentrátoru apod.). Existují však i **speciálně vyškolení pracovníci** a specializovaná zařízení, která se zabývají paliativní péčí. Mezi základní formy této specializované péče patří:

- hospic (samostatně stojící lůžkové zařízení vs domácí „mobilní“ hospic)
- denní stacionář („denní hospicový stacionář“)
- oddělení paliativní terapie (v rámci nemocnic a léčeben)
- konziliární tým paliativní péče (v nemocnicích)
- specializovaná ambulance paliativní péče

V péči o chronicky nemocného můžeme ještě využít řadu sociálních služeb – např. osobního asistenta, pečovatelskou službu, domácí péči. Úhradu alespoň části nákladů, které s sebou tato péče obvykle přináší, umožňují **systémy sociálních dávek a příspěvků**.

- **Nemocniční paliativní péče a specializované ambulance** – v nemocnicích, zejména v komplexních onkologických centrech, vznikají konziliární paliativní týmy. Součástí tohoto multidisciplinárního týmu je obvykle paliativní lékař, paliativní sestra, sociální pracovník, psycholog či psychoterapeut. Pomáhají s péčí o pacienty na různých odděleních, spolupracují a pomáhají lékařům s péčí o nevyléčitelně nemocné a pracují s rodinou. Lůžková oddělení paliativní péče nejsou v současné době běžnou součástí nemocnic. Specializovaná ambulance paliativní péče se zaměřuje na léčbu bolesti, na výživu a pomáhá zajišťovat péči v domácím prostředí, hospicovou péči.
- **Hospic** – hospice jsou **nestátní zdravotnická zařízení**. Disponují obvykle lůžky pro možnost hospitalizovat pacienty (není-li možné, aby domácí příslušníci pečovali o pacienta 24 hodin). Je možnost využití služeb tzv. **mobilního hospice**, kdy ošetřovatelský tým dochází k nemocnému do jeho domácího prostředí, aby pomohl rodině s péčí o jejich blízkého.

Co nabízí domácí hospicová péče?

Lékař, zdravotní sestry a pečovatelky kontrolují stav nemocného a upravují medikaci, aplikují a nacvičují aplikaci léků, provádějí odběry biologického materiálu, aplikují opiáty, zajišťují hydrataci, péči o rány, stomie, katétrý, pomáhají při rehabilitaci a nácvičují soběstačnosti. Lze zde obvykle za poplatek domů zapůjčit oxygenátor, polohovací lůžko, invalidní vozík, antidekubitní matraci, chodítka apod.

Součástí týmu jsou i dobrovolníci, kteří pomáhají rodině s péčí o nemocného, s hygienou, s nákupy, úklidem, oblékáním a zajišťují dozor v době, kdy příbuzný nemůže být přítomen, nebo když odpočívá. Je přirozené, že většina nemocných se cítí nejlépe doma. Rodina však vždy musí zvážit, zda potřebnou péči umí a chce ji zajistit sama. Nejčastějšími důvody ukončení domácí péče je vyčerpání rodiny, malé prostory (byt), náročnost ošetrovatelské péče a nemoc toho, kdo péči zajišťoval. Pak je nutno využít možnost lůžkového hospice nebo léčebně dlouhodobě nemocných či lůžek jiného lůžkového zařízení.

Co nabízí lůžková hospicová péče?

Mezi klady péče v hospici ve srovnání s nemocnicí patří **vybavenost pokoje, soukromí a dostatek času personálu**. Pacient mívá velmi často jednolůžkový pokoj s běžným nábytkem, televizí, koupelnou, toaletou, polohovací postelí a antidekubitní matrací. Personál má více času pro každého pacienta, snaží se kvalitní hygienou předcházet kožním problémům, proleženinám. Denní režim je klidnější, pohodlnější, všichni se snaží zachovávat důstojnost pacienta, návštěvy nejsou časově omezovány a za malý poplatek se může příbuzný i ubytovat na pokoji pacienta na přistýlce.

Hospice jsou financovány vícezdrojově. **Pojišťovnami bývá hrazena zdravotní složka péče**, ale ne složka sociální. Na ní se podílejí dotace, dary rodin, měst a obcí, dary právnických osob, fyzických osob a sbírek, nadací, dotací z EU, ale i **příspěvky klienta**, jejichž výše je stanovena úměrně jejich příjmu tak, aby hospicová péče byla dostupná pro každého. Pokud dojde ke zlepšení stavu pacienta, může být propuštěn do domácího léčení. Bližší, podrobnější informace lze nalézt na portálech www.asociacehospicu.cz, www.hospice.plus, www.cirkev.cz/cs/hospicova-pece apod.

- **Osobní asistent** – osobní asistence zajišťuje **pomoc při zvládání běžných úkonů**, pomoc při zajištění stravy, při zajištění chodu domácnosti, zajišťuje výchovné, vzdělávací a aktivizační činnosti, zprostředkování kontaktu se společenským prostředím, pomáhá při uplatňování práv, oprávněných zájmů a obstarávání osobních záležitostí. Mezi fakultativní služby pak např. řadíme zajištění léků, receptů... Všechny tyto služby jsou hrazeny, ceny jsou obvykle uvedeny v ceníku asistenčních služeb (viz portál <http://iregistr.mpsv.cz>, www.mpsv.cz/web/cz/registr-poskytovatelu-sluzeb).
- **Pečovatelská služba** – pečovatelská služba je terénní pomoc (pomoc v domácím prostředí) nemocným se sníženou soběstačností vyžadující pomoc jiné osoby a nejen z důvodu chronické nemoci, ale i věku či jiného zdravotního postižení. **Nezahrnuje zdravotní péči! Mezi základní nabízené úkony pečovatelské služby patří pomoc při běžných denních úkonech kolem sebe, pomoc při hygieně, v domácnosti, pomoc při zajištění a poskytnutí stravy, zajištění kontaktu se sociálním prostředím. Financování** těchto služeb je vícezdrojové, nejen ze státního rozpočtu, dotací obcí, krajů, fondů, darů, ale i samotný žadatel hradí tyto služby. Ceny se pohybují v různém rozmezí, průměrně kolem 130 Kč/h při zvládání běžných úkonů, osobní hygieny, pomoc při přípravě jídla. Za velký nákup 115 Kč a za praní a žehlení zhruba 70 Kč/kg prádla. Mezi poskytovatelem a žadatelem služeb je vždy sepsána smlouva.
- **Domácí péče** – někteří nemocní potřebují i zdravotní péči včetně aplikace léků nebo převazů či častější kontroly zdravotního stavu. Tento typ zdravotní péče je **hrazen z prostředků zdravotního pojištění**, poukaz i kontakt na osvědčeného poskytovatele v místě bydliště lze obvykle získat u praktického lékaře. **Nezahrnuje pečovatelské úkony** – přípravu jídla, úklid, nákupy!
- **Příspěvek na péči** – **osoba blízká**. Pokud se rodina/blízké osoby nemocného s pokročilou formou IPF rozhodnou o něj pečovat v domácím prostředí sami, mají možnost si zažádat o příspěvek na péči. Příspěvek na péči je sociální dávka a je určena pro osoby, které jsou z důvodu zdravotního stavu odkázány na pomoc druhého. Osobou blízkou označujeme „*manžele, příbuzné v řadě přímé, děti (...), sourozence, zetě, snachu a manžele rodiče, a to kteréhokoli z manželů.*“ Nárok na tento příspěvek je stanoven dle Zákona o sociálních službách č. 108/2006 Sb.

Výše příspěvku se odvíjí od stupně závislosti. Při posuzování stupně závislosti se hodnotí schopnost zvládat tyto základní životní potřeby: mobilita, orientace, komunikace, stravování, oblékání a obouvání, tělesná hygiena, výkon fyziologické potřeby, péče o zdraví, osobní aktivity, péče o domácnost. *Lehká závislost (st. I)* – z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není pacient/osoba schopna zvládat tři nebo čtyři základní životní potřeby; *středně těžká závislost (st. II)* – není schopna zvládat pět nebo šest základních životních potřeb; *těžká závislost (st. III)* – sedm nebo osm; *úplná závislost (st. IV)* – devět nebo deset základních životních potřeb a vyžaduje každodenní pomoc, dohled nebo péči jiné fyzické osoby. Žádosti o přiznání příspěvku se podávají na krajských Úřadech práce (jejich přehled naleznete např. na portálu MPSV – <https://www.uradprace.cz/web/cz/krajske-pobocky>). Při posuzování žádosti pak bude provedeno tzv. **sociální šetření** (sociální pracovníce zjistí reálnou situaci u nemocného doma a posuzuje, jak nemocný zvládne určené životní potřeby) a **vyšetření zdravotního stavu posudkovým lékařem** a budou zkoumány předložené zprávy ošetřujících lékařů. Pro zpracování posudku je vždy možno sdělit a doložit další významné skutečnosti pro zpracování posudku.

Informace na portále: <https://www.uradprace.cz/web/cz/prispevek-na-peci1>, <https://www.mpsv.cz/web/cz/-/zadost-o-prispevek-na-peci>.

Rozhodnutí o přiznání či nepřiznání určitého stupně závislosti je doručeno písemně oprávněné osobě do místa bydliště. V dalším průběhu mohou **probíhat namátkové, pravidelné či průběžné kontroly aktuálního stavu**. Příspěvek je možno využít dvěma způsoby: na úhradu péče od organizací, které jsou registrovanými poskytovateli sociálních služeb a jsou tudíž uvedeny v registru poskytovatelů sociálních služeb MPSV (<http://iregistr.mpsv.cz>) nebo na výdaje, které vzniknou pečující osobě (většinou příbuznému). Nesmíme zapomenout, že osoba blízká je povinna do 8 dnů od změny nahlásit úřadu všechny skutečnosti, které by měly vést ke změně výše příspěvku, jeho samotného vyplácení apod.

KONKRÉTNÍ SITUACE, KTERÉ POMÁHÁ ŘEŠIT PALIATIVNÍ LÉČBA

Nejčastějšími klinickými projevy jsou kašel, dušnost, nechutenství, slabost, nemožnost chůze a psychické rozlady s nespavostí. Mnohdy nemocní jen velmi obtížně sdělují své problémy, potřeby, mají snahu ostatní chránit. Vzniká bariéra v komunikaci, pacient se vzdaluje a stahuje ze sociálního života. Důležitou osobou v paliativních týmech by tedy měl být psycholog, fyzioterapeut a odborník přes výživu.

KAŠEL

Ovlivnění kašle u nemocných s IPF je velmi obtížné. V první řadě by měly být vyloučeny dráždivé podněty. V místnosti, kde nemocný pobývá, by měla být zachována dostatečná vlhkost a optimální teplota. Mohou pomoci i dechová cvičení. Farmakologicky můžeme zkusit ovlivnit kašel antitusiky. Někdy pomůže i malá dávka kortikoidu, léky potlačující úzkost – anxiolytika nebo léky rozšiřující průdušky – bronchodilatancia. Zejména při nočních obtížích lze využít kodein. Tam, kde se na kašli podílí zatékání žaludečních šťáv do dýchacích cest (extraezofageální reflux), lze jistého efektu docílit léky snižující kyselost žaludečních šťáv nebo ovlivňujícími pohyblivost trávicího traktu (prokinetika).

DUŠNOST

Oxygenoterapie – podávání kyslíku – je zmíněna v kapitole věnované diagnostice a léčbě IPF. K ovlivnění dušnosti můžeme využít i opiáty. Využívají se převážně v nemocniční péči, ale lze v malé dávce léky předepsat i pro domácí péči (forma tablet, náplastí). Malá dávka opiátů obvykle přinese zklidnění pacienta a zmírňuje pocit vnímání dušnosti, často tlumí i kašel.

NESPAVOST

Nespavost je charakterizována jako „**pocit špatného spánku**“. Příčinou může být úzkost, deprese, dušnost, bolest, narušená spánková hygiena, ale i nedostatek klidu ke spánku. V první řadě se snažíme zlepšit nefarmakologicky spánkovou hygienu a poté až pokusit se ovlivnit spánek léky.