

**UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI**

**FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD**

**Ústav ošetrovatelství**

Lucie Kratinová

**Život dítěte s onemocněním Cystická fibróza**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Světlana Kašubová

Olomouc 2023

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a použila jen uvedené bibliografické a elektronické zdroje.

Olomouc 21.4.2024

Lucie Kratinová

Mé poděkování patří Mgr. Světlaně Kašubové za ochotu a cenné rady při psaní mé bakalářské práce a také mé rodině, která mě podporovala po celou dobu mého studia.

# ANOTACE

**Typ závěrečné práce:** Bakalářská práce

**Téma práce:** Cystická fibróza

**Název práce:** Život dítěte s onemocněním Cystická fibróza

**Název práce v AJ:** The life of a child with cystic fibrosis

**Datum zadání:** 2023-11-20

**Datum odevzdání:** 2024-4-21

**Vysoká škola, fakulta, ústav:** Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

**Autor práce:** Lucie Kratinová

**Vedoucí práce:** Mgr. Světlana Kašubová

**Oponent práce:**

**Abstrakt v ČJ:** Cílem přehledové bakalářské práce bylo sumarizovat aktuální publikované poznatky o životě dětí s onemocněním Cystická fibróza. Bakalářská práce je rozdělena do tří dílčích cílů. První dílčí cíl byl zaměřen na výživu dětí s cystickou fibrózou. Základním principem je vysoko kalorická strava spojená se suplementací pankreatických enzymů. Důležitost je také kladena na pravidelné kontroly nutričního stavu u dětí, s cílem dosažení nutričního stavu jako u zdravých dětí. V druhém dílčím cíli je popsána hygiena u dětí s cystickou fibrózou se zaměřením na hygienu dutiny ústní a prevenci infekcí. Důsledná hygienická péče je u dětí s cystickou fibrózou velmi důležitá, z důvodu prevence vzniku plicních infekcí, které mohou být spojeny se zhoršením plicních funkcí. Dále jsou zde popsány postupy týkající se péče o dutinu ústní, včetně frekvence návštěv zubního lékaře. Třetí dílčí cíl se zaměřuje na roli dětské sestry v péči o děti s cystickou fibrózou. Role dětské sestry specializované na cystickou fibrózu je velmi důležitá a zaměřuje se na mnoho oblastí včetně doprovodu dítěte při přechodu z péče pediatrické na péči pro dospělé. Dětská sestra specializovaná na cystickou fibrózu by se měla neustále vzdělávat a seznamovat s novými aktuálními poznatky popsanými v souvislosti s tímto onemocněním a řídit se nimi. Poznatky

v bakalářské práci byly použity z českých i zahraničních periodik. Zdroje pro tvorbu bakalářské práce byly dohledány v elektronických databázích EBSCO, PubMed, ProQuest a prohlížeči GoogleScholar.

**Abstrakt v AJ:** The aim of the review bachelor's thesis was to summarize current published knowledge about the life of children with Cystic Fibrosis. The bachelor thesis is divided into four sub-objectives. In the first sub-goal, is described the disease Cystic fibrosis. The definition of the disease, diagnosis including newborn screening, general information about the complications of Cystic Fibrosis with a focus on pancreatic insufficiency is described here. The second sub-goal focused on the nutrition of children with cystic fibrosis. The basic principle is a high-calorie diet combined with the supplementation of pancreatic enzymes. Importance is also placed on regular checks of the nutritional status of children, with the aim of achieving the nutritional status of healthy children. In the third sub-goal, hygiene in children with cystic fibrosis is described, focusing on oral hygiene and infection prevention. Consistent hygiene care is very important for children with cystic fibrosis, in order to prevent the development of lung infections, which can be associated with the deterioration of lung functions. Procedures related to the care of the oral cavity are also described here, including the frequency of visits to the dentist. The fourth partial objective focuses on the role of the pediatric nurse in the care of children with cystic fibrosis. The role of a cystic fibrosis pediatric nurse is very important and focuses on many areas including accompanying the child during the transition from pediatric to adult care. A pediatric nurse specializing in cystic fibrosis should be constantly educated and familiar with new current knowledge described in connection with this disease and follow them. Knowledge in the bachelor thesis was used from Czech and foreign periodicals. Resources for the creation of the bachelor's thesis were found in the electronic databases EBSCO, PubMed, ProQuest and the Google Scholar browser.

**Klíčová slova v ČJ:** cystická fibróza, děti, výživa, hygiena, role sestry

**Klíčová slova v AJ:** cystic fibrosis, children, nutrition, hygiene, nurse role

**Rozsah:** 39 stran/0 příloh

## **Obsah**

<b>ÚVOD</b> .....	<b>7</b>
<b>1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI</b> .....	<b>9</b>
<b>2 PŘEHLED PUBLIKOVANÝCH POZNATKŮ</b> .....	<b>11</b>
2.1 CYSTICKÁ FIBRÓZA .....	11
2.2 VÝŽIVA DÍTĚTE S CYSTICKOU FIBRÓZOU .....	13
2.3 HYGIENICKÁ PÉČE A PREVENCE INFEKČÍ .....	19
2.4 ROLE DĚTSKÉ SESTRY V PÉČI O DĚTI S CYSTICKOU FIBRÓZOU .....	25
2.5 VÝZNAM A LIMITACE DOHLEDANÝCH POZNATKŮ .....	31
<b>ZÁVĚR</b> .....	<b>32</b>
<b>REFERENČNÍ SEZNAM</b> .....	<b>34</b>
<b>SEZNAM ZKRATEK</b> .....	<b>38</b>

# ÚVOD

Cystická fibróza (CF) je nejčastější dědičné onemocnění kavkazské populace. S výskytem (údaje založené na datech od zavedení celoplošného novorozeneckého screeningu CF v ČR od října 2009) 1: 6 330 se řadí mezi vzácná onemocnění. V ČR bylo k 31. 1. 2014 registrováno celkem 584 nemocných, z nich 355 ve věku do završení 19 let. Každý zhruba 27. člověk v české populaci je zdravým nosičem mutace genu pro CF. (Skalická, 2014). Od doby, kdy byla cystická fibróza poprvé popsána v roce 1938, došlo v této oblasti k mnoha objevům a inovacím, z nichž každá má hluboký dopad na přežití, růst a kvalitu života. Například zavedení enterosolventních mikrosfér pankreatického enzymu zvýšilo absorpci tuku a zlepšilo nutriční stav. Včasná detekce CF pomocí novorozeneckého screeningu usnadnila rychlou nutriční intervenci u kojenců s vysokým rizikem malnutrice (Mason a Rogol, 2022). Navzdory významnému pokroku v očekávané délce života, zůstává cystická fibróza život ohrožujícím genetickým onemocněním (Schindler et al., 2015). Specializovaná péče o pacienty s onemocněním cystická fibróza vedla k dramatickému zlepšení přežití pacientů s tímto onemocněním. Zlepšená diagnostika a symptomatická léčba, zlepšila zdraví a vyhlídky na přežití osob s tímto onemocněním. Střední délka života pacientů s tímto onemocněním se neustále zvyšuje, v současné době je délka života osob s cystickou fibrózou průměrně 40 let (Smyth et al., 2014). Nemocní s CF navštěvují CF centra kvůli své péči, mají lepší zdravotní stav a lepší funkce plic než ti, kteří je nenavštěvují. CF centrum se tak stalo vzorem péče o lidi s CF, pacientům by měla být poskytnuta plná péče centra nebo by jim měla být poskytnuta místní řízená péče pod dohledem centra. Rámec CF centra je tvořen multidisciplinárním týmem (MDT), propojením s dalšími lékařskými a chirurgickými specializacemi, které dohromady umožňují MDT poskytovat úroveň péče, která odpovídá komplexním lékařským výzvám této nemoci pomocí efektivní diagnostiky a holistických léčebných programů. Centra CF pro děti a dospělé mají mnoho společných rysů. Vzhledem k tomu, že se zdravotní stav dětí a dospívajících neustále zlepšuje, je v pediatrické péči kladen důraz na prevenci progresu onemocnění. Morbidita a téměř veškerá mortalita spojená s CF se přesunula na dospělé. Ještě před přechodem z dětské péče na dospělé je nejdůležitější, aby obě centra úzce spolupracovala. Pravidelná setkání mezi týmy a sdílené protokoly mohou mladým dospělým usnadnit proces přechodu a minimalizovat změny v jejich léčbě. O děti s CF je péče převedena na služby pro dospělé kolem jejich 17./19. roku života (Conway et al., 2014).

Cílem bakalářské práce bylo sumarizovat aktuální dohledané publikované poznatky o problematice života dítěte s onemocněním cystická fibróza.

Cíl práce byl dále definován ve třech dílčích cílech:

- 1) Sumarizovat aktuální dohledané publikované poznatky o výživě dětí s cystickou fibrózou
- 2) Sumarizovat aktuální dohledané publikované poznatky o hygienické péči a prevenci infekcí u dětí s cystickou fibrózou
- 3) Sumarizovat aktuální dohledané publikované poznatky o roli dětské sestry při poskytování ošetrovatelské péče dětem s cystickou fibrózou

Jako vstupní studijní literatura k problematice byly prostudovány publikace:

Smyth, A. R., Bell, S. C., Bojcin, S., Bryon, M., Duff, A., Flume, P., Kashirskaya, N., Munck, A., Ratjen, F., Schwarzenberg, S. J., Sermet-Gaudelus, I., Southern, K. W., Taccetti, G., Ullrich, G., & Wolfe, S. (2014). European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *Journal of Cystic Fibrosis*, 13, S23-S42. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.010>

Schindler, T., Michel, S., & Wilson, A. W. M. (2015). Nutrition Management of Cystic Fibrosis in the 21st Century. *Nutrition in Clinical Practice*, 30(4), 488-500. <https://doi.org/10.1177/0884533615591604>

Duff, A. J. A., Abbott, J., Cowperthwaite, C., Sumner, C., Hurley, M. A., & Quittner, A. (2014). Depression and anxiety in adolescents and adults with cystic fibrosis in the UK: A cross-sectional study. *Journal of Cystic Fibrosis*, 13(6), 745-753. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.02.010>

Vávrová, V. (2006). *Cystická fibróza*. Grada.

Borschuk, A. P., Filigno, S. S., Opiari-Arrigan, L., Peugh, J., & Stark, L. J. (2019). Psychological predictors of nutritional adherence in adolescents with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition ESPEN*, 33, 143-147. <https://doi.org/10.1016/j.clnesp.2019.06.004>



# 1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI

V následujícím textu je podrobně popsána rešeršní činnost, na základě, které došlo k dohledávání validních zdrojů pro tvorbu práce.

## VYHLEDÁVACÍ KRITÉRIA

Klíčová slova v ČJ: cystická fibróza, děti, výživa, hygiena, role sestry

Klíčová slova v AJ: cystic fibrosis, children, nutrition, hygiene, nurse role

Jazyk: čeština, slovenština, angličtina

Období: 2014-2024



## DATABÁZE A INTERNETOVÉ VYHLEDÁVAČE

EBSCO, Google Scholar, PubMed, Proquest



Nalezeno 457 článků



## VYŘAZUJÍCÍ KRITÉRIA

Duplicitní články, články netýkající se tématu



## SUMARIZACE VYUŽITÝCH DATABÁZÍ, INTERNETOVÝCH ZDROJŮ A DOHLEDANÝCH DOKUMENTŮ

EBSCO: 9

Google Scholar: 8

PubMed: 11

Proquest: 6

## Sumarizace dohledaných periodik a dokumentů

Adolescent Health, Medicine and Therapeutics	1 článek
Annals	1 článek
Annals of the New York Academy of Sciences	1 článek
Apetite	1 článek
Biomedicines	1 článek
BMC Pulmonary Medicine	1 článek
BMJ	1 článek
Clinical Nutrition	2 články
Deutches Ärzteblatt International	1 článek
Children	1 článek
Frontiers in Endocrinology	1 článek
Infection Control & Hospital Epidemiology	1 článek
Journal of Cystic Fibrosis	2 články
Journal of Clinical Medicine	1 článek
Journal of Hospital Infection	1 článek
Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition	1 článek
Magna Scientia Advanced Research and Reviews	1 článek
Medicina Oral Patología Oral y Cirugía Bucal	1 článek
Nutrients	2 články
Nutrition in Clinical Practise	1 článek
Pharmaceutics	1 článek
Pediatrics	1 článek
Pediatric Annals	1 článek
Pediatrics and Child Health	1 článek
Pediatric Pulmonology	1 článek
Pediatrie pro praxi	1 článek
Pediatric nursing	1 článek
Paediatric Respiratory Reviews	3 články
Thorax	1 článek



Pro tvorbu teoretických východisek bylo použito 34 článků.

## 2 PŘEHLED PUBLIKOVANÝCH POZNATKŮ

### 2.1 CYSTICKÁ FIBRÓZA

Cystická fibróza neboli mukoviscidóza je multisystémové onemocnění, které v různé míře postihuje více orgánových systémů, plíce, slinivku břišní, ale také horní dýchací cesty, játra, střeva a reprodukční orgány. Vzhledem k tomu, že cystická fibróza se dědí autozomálně recesivním vzorem, sourozenci postižených dětí mají 25% šanci, že budou postiženi a měli by být testováni na onemocnění, ať už mají příznaky či nikoli. Cystická fibróza je způsobena dysfunkcí chloridových kanálů exokrinních žláz, způsobené mutací genu produkující protein CFTR anglicky Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator. Defekt vede ke snížené sekreci chloridů a následně ke zvýšené absorpci sodíku přes epiteliální sodíkové kanály a odstranění vody ze sekretů, které jsou proto abnormálně viskózní (Naehrig et al., 2017). Nedostatek adekvátního fungování proteinu CFTR skutečně způsobuje narušení transportu sodíkových a chloridových iontů přes buněčné membrány, což vede k zahuštění sekrece hlenu v orgánech v celém těle, včetně plic, jater, slinivky břišní, žlučníku a střev. V plicích zahuštěný hlen ulpívá na povrchu dýchacích cest, což vede ke snížení mukociliární clearance a zvýšenému riziku zánětu a infekce. Ve slinivce břišní zahuštěné sekrety ucpávají nitropankreatické vývody, což snižuje dodávku trávicích enzymů do střev a zhoršuje vstřebávání klíčových živin. Střevní malabsorpce v kombinaci se zvýšenou metabolickou potřebou k dosažení homeostázy vede k problémům při zajišťování adekvátního nutričního příjmu. Pacienti s CF jsou tedy kromě plicních projevů náchylní k malnutrici, nedostatku vitamínů a špatnému růstu (Mariotti Zani et al., 2023).

Závažnost onemocnění v jednotlivém případě částečně závisí na různé orgánové citlivosti a na geneticky podmíněné funkci proteinu CFTR, 99 % postižených mužských pacientů je neplodných kvůli obstrukční azoospermii a 87 % pacientů má exokrinní pankreatickou insuficienci. Exokrinní pankreatická insuficience (PI) je charakteristickým typem orgánového postižení u cystické fibrózy, problém, který se obvykle projevuje v prvním roce života a vyžaduje léčbu celoživotní suplementací pankreatických enzymů, vysokokalorickou dietu s vysokým obsahem tuků. Projevuje se objemnou, tukovou, lesklou, zapáchající, kašovitou stolicí, břišními příznaky, dystrofií a nedostatkem vitamínů rozpustných v tucích (např. hemolytická anémie z nedostatku vitamínu E) a stopových prvků (např. zinková dermatóza). Pacienti s primární pankreatickou insuficiencí mají zvýšené riziko chronické nebo rekurentní pankreatitidy. Diagnóza cystické fibrózy vyžaduje alespoň jeden klinický rys

onemocnění, anamnézu sourozence s tímto onemocněním, pozitivní novorozenecký screeningový test nebo průkaz dysfunkce CFTR, tu lze stanovit potním testem, molekulárně genetickým testem nebo v individuálních případech elektrofyziologickými metodami (Naehrig et al., 2017). Onemocnění cystická fibróza má mnoho komplikací. Gastrointestinální komplikace jsou u pacientů s CF extrémně časté. Mekoniový ileus se vyskytuje u 10 % až 20 % novorozenců s CF. Ačkoli mírné případy lze léčit konzervativně, většina případů vyžaduje chirurgický zákrok. Většina pacientů s CF má pansinusitidu. Nosní polypóza se vyskytuje u dětí (18 %) a dospívajících (45 %). Další komplikací může být diabetes související s CF, který se vyskytuje u 30 % lidí s CF ve věku 25 let nebo starších, ale může být přítomen i u mladších pacientů s CF u pacientů s pankreatickou insuficiencí je pravděpodobnější, že budou mít poruchu funkce buněk ostrůvků. Každoroční screening diabetu pomocí orálního glukózového tolerančního testu se doporučuje u všech lidí s CF ve věku 10 let nebo starších nebo u osob s nevysvětlitelným úbytkem hmotnosti nebo poklesem funkce plic (Goetz a Ren, 2019).

V České republice, se od října roku 2009 provádí celoplošný novorozenecký screening. Tento screening umožní zachytit děti s CF do 2 měsíců věku, kdy ještě u velké většiny z nich, nejsou rozvinuté příznaky onemocnění. Nelze se ale spoléhat pouze na novorozenecký screening, je nutné myslet na možnost cystické fibrózy i u dětí, které prošly jako ve screeningu jako negativní, a v případě, že se u nich vyskytly jakékoliv příznaky onemocnění, je nutné indikovat potní test. U tohoto onemocnění je důležité včasné určení diagnózy a zahájení léčby. Moderní léčba cystické fibrózy se opírá o Standardy péče o nemocné cystickou fibrózou: evropský konsensus Evropské společnosti pro CF (ECFS). (Skalická, 2014).

Hlavním cílem léčby CF je zlepšení mukociliární clearance, která je narušena základním defektem onemocnění, pomocí aktivní respirační terapie, cvičení a sekretolytické terapie a k prevenci a potlačení chronické bakteriální infekce antibiotiky. Respirační terapie pod vedením fyzikálního terapeuta zahrnuje techniky, které může pacient provádět samostatně, včetně inhalace, účinného odkašlávání, mobilizace sekretů a používání hrudních svalů. Sport a cvičení posilují respirační terapii. Zlepšená diagnostika a symptomatická léčba, zlepšila zdraví a vyhlídky na přežití osob s tímto onemocněním. Střední délka života pacientů s tímto onemocněním se neustále zvyšuje, v současné době je délka života osob s cystickou fibrózou průměrně 40 let. O pacienty by se měla starat specializovaná centra pro cystickou fibrózu v úzké spolupráci s jejich lékaři primární péče (Smyth et al., 2014).

## 2.2 VÝŽIVA DÍTĚTE S CYSTICKOU FIBRÓZOU

V současné době je dosažení a udržení optimálního nutričního stavu považováno za kritickou složku péče o CF. Podvýživa byla dříve považována za nevyhnutelný důsledek CF. Starší přípravky pankreatických enzymů nebyly enterosolventní a v důsledku toho, byla velká část enzymů zničena žaludeční kyselinou, což vedlo k příznakům steatorey, kdykoli pacienti s CF konzumovali tuk ve své stravě. Nízkotučná dieta byla doporučována po mnoho let jako způsob kontroly příznaků, důsledkem ale byla těžká podvýživa z důvodu nedostatečného kalorického příjmu, což vedlo často ke špatnému růstu. Na základě evoluce enterosolventních enzymů v 70. letech 20. století a výsledků studií z 80. let, které ukázaly, že dieta s vysokým obsahem tuků vedla ke zlepšení stavu výživy a delšímu přežití, došlo ke změně nutričního managementu CF. Často u dětí s CF dochází ke špatné chuti k jídlu, špatnému příjmu potravy a nutričnímu stavu. K tomu přispívá mnoho faktorů jako jsou břišní symptomy, zácpa, bolesti břicha, opožděné vyprazdňování žaludku, zvýšená dechová práce a řada psychosociálních a socioekonomických faktorů (Schindler et al., 2015). Optimální nutriční péče a podpora by tedy měla být nedílnou součástí léčby onemocnění s cílem zlepšit klinické výsledky a očekávanou délku života. Cíl nutriční podpory v péči o CF by měl začít co nejdříve po diagnóze a zahrnovat dosažení optimálního nutričního stavu pro podporu růstových fází a vývoje puberty u dětí, které dále podpoří udržení optimálního nutričního stavu v dospělosti. Pokud orální příjem kalorií není dostačující k dosažení antropometrických nutričních cílů, měla by být zahájena doplňková enterální výživa, aby se zlepšil růst a nutriční stav. Existují různá zařízení, vzorce a načasování pro enterální výživu, přístup je však nakonec určen preferencí pacienta a jeho klinickým stavem. Mezi způsoby pro enterální výživu jsou nejčastěji používané gastrostomické sondy, zejména pro dlouhodobou enterální výživu. Jakmile je CF diagnostikována, je v rámci rutinní péče o CF doporučeno hodnocení antropometrických parametrů odrážejících nutriční stav s cílem dosáhnout nutričního stavu srovnatelného se zdravými dětmi. Používané referenční parametry jsou odlišné v závislosti na věku a bazálním nutričním stavu (Mariotti et al., 2023).

Pro kojence a děti s CF je výživa považována za adekvátní, pokud je růst podobný jako u věkově odpovídající populace bez CF. U dospělých s CF je prahem specifický cíl indexu tělesné hmotnosti (BMI) pro ženy a muže. U starších dětí a dospělých s CF však zaměření pouze na cíle BMI plně nedefinuje nutriční stav. Turck a kolegové vyjádřili obavy z rostoucí prevalence nadváhy a obezity jako matoucího faktoru pro pochopení stavu výživy. To znamená, že zvýšená hmotnost nemusí nutně korelovat s lepší funkcí plic, vysoká tuková hmota, ale nízká

svalová hmota ve skutečnosti předpovídá špatnou prognózu onemocnění CF (Turck et al., 2016). U kojenců a dětí mladších dvou let by se k hodnocení růstu měly používat percentily hmotnosti, výšky a hmotnosti na délku. U dětí ve věku od dvou do 18 let může být nutriční stav hodnocen podle BMI, s doporučením z grafů Centra pro kontrolu nemoci (CDC) dosáhnout a udržet percentil BMI rovný nebo větší než 50. Směrnice Cystic Fibrosis Foundation (CFF) doporučují provádět měsíční hodnocení antropometrických parametrů až do šesti měsíců života a poté každý jeden až dva měsíce od šesti měsíců do jednoho roku života. Je však nezbytné zaměřit zvláštní pozornost na stav výživy během prvních 12 měsíců po diagnóze CF, a to jak v prvním roce života, tak v období předpuberty. Směrnice ESPEN-ESPGHAN tedy doporučují sledování růstové kliniky každé 1 až 2 týdny, poté měsíčně během prvních dvanácti měsíců života. U starších dětí a dospělých se doporučuje vyšetření nejméně každé 3 měsíce. Pacienti, kteří nesplňují tato kritéria pro délku a hmotnost, by měli mít častější sledování. Pokyny ESPEN-ESPGHAN také doporučují každoroční sledování biochemických markerů malnutrice, včetně krevního obrazu, stavu železa, hladin vitamínů, jaterních funkcí a měření elektrolytů. Všichni pacienti s CF by měli ročně podstoupit orální glukózový toleranční test, počínaje 10 lety věku. Součástí hodnocení nutričního stavu by měla být dietní revize, minimálně každé 3 měsíce u dětí a dospívajících (Mariotti Zani et al., 2023).

Pacienti s CF mají sníženou absorpci tuku, což vede k deficitu vitamínů rozpustných v tucích i u pacientů s adekvátní náhradou pankreatických enzymů. Doporučuje se, aby byly tyto hladiny vitamínů kontrolovány při diagnóze a každoročně, s následnou vhodnou suplementací. U dětí s CF je nezbytné myslet na vitamín D a vápník. Vitamin D je důležitý, protože napomáhá vstřebávání vápníku a je zásadní pro zdraví kostí. K nedostatku vitamínu D a vápníku může přispívat nízký příjem, gastrointestinální malabsorpce a zvýšená ztráta vápníku stolicí. Ve srovnání s běžnou populací mají děti s CF vyšší prevalenci osteopenie a zvýšené riziko zlomenin. Včasný zásah suplementací vápníku a vitamínu D může tato rizika vyřešit, doporučuje se rutinně měřit vápník a konzumovat potraviny bohaté na vápník například mléčné výrobky. U dětí s CF je také častým nálezem nedostatek vitamínu E. Potřeba vitamínu E u dítěte se může zvýšit s vyšší úrovní oxidačního stresu během exacerbace plicní CF a s chronickými respiračními infekcemi (Patel et al., 2022).

Standardem péče o pacienty s CF je vyšší kalorický příjem než u zdravých jedinců, protože jsou náchylní k energetickému deficitu v důsledku nerovnováhy mezi energetickým příjmem a energetickými ztrátami a potřebami (Mariotti et al., 2023). Podvyživené děti mohou zvýšit příjem energie častějším jídlem nebo obohacováním jídla (tj. přidáním oleje nebo tuku navíc) a konzumací kaloricky bohatších potravin. Tito pacienti by měli být povzbuzováni

k tomu, aby jedli stravu s vysokým obsahem tuku a konzumaci svačin s vysokým obsahem tuku, pokud je přírůstek hmotnosti nízký. Dietologové CF mohou poskytnout rady ohledně potravin, které mohou zvýšit přírůstek hmotnosti, včetně přidání rostlinných olejů bohatých na linolovou kyselinu, másla, oleje, sýru a smetany do potravin. Pomoci může také podpora malých častých jídel a svačin. Lidé s CF, zejména děti a dospívající, často nejsou schopni spotřebovat dostatek energie na překonání nedostatků kvůli neefektivnímu využívání energie a zvýšeným energetickým potřebám. Psychosociální problémy, jako je stres a nedodržování léčby, mohou přispívat k nedostatku energie. Plicní zánět, nepohodlí související s gastrointestinálními problémy (gastroezofageální reflux, zácpa, obstrukční syndrom distálního střeva, bakteriální přerůstání) a vedlejší účinky léků mohou také snižovat chuť k jídlu a narušovat cíle příjmu (Turck et al., 2016).

U dětí s CF často dochází ke konfliktu během jídla, který může být zvláště výrazný v rodinách malých dětí s CF, protože rodiče cítí tlak na dodržování výživových směrnic týkajících se kalorického příjmu. Je prokázáno, že děti s CF vykazují problematičtější stravovací chování, jako je pláč, kňučení, vyplivování jídla a odcházení od stolu, ve srovnání se zdravými dětmi, zatímco rodiče se zapojují do neúčinných přístupů, jako je přemlouvání, uplácení nebo nucení svého dítěte k jídlu. Není divu, že drsnější přístupy rodičů během jídla byly negativně spojeny s celkovou spotřebou kalorií. Kombinace behaviorálních strategií s nutričními intervencemi v léčbě dětí s podváhou s CF je spojena s větším přírůstkem hmotnosti a kalorickým příjmem. Dovednosti získané rodiči v oblasti řízení chování lze také aplikovat na další potenciálně obtížné scénáře CF, jako je polykání léků a dodržování fyzioterapie (Li et al., 2023). Papantoni et al., provedli studii, k zjištění apetitivních vlastností dětí s CF. Rodiče dětí navštěvující Johns Hopkins Pediatric CF Clinic vyplnili při běžné návštěvě kliniky dotazník Child Eating Behavior Questionnaire (CEBQ). Odpovědi byly korelovány s antropometrickými a jinými klinickými údaji. Studie zkoumala vztah mezi apetitivními charakteristikami a stavem výživy u dětí s CF. Hlavním zjištěním studie bylo, že vyšší skóre v subškálách vyhýbání se jídlu (pomalost v jídlu) bylo spojeno s nižším z-skóre indexu tělesné hmotnosti a vyšší skóre v subškálách přístupu k jídlu (reakce na jídlo, požitok z jídla, emoční přejídání) s vyšším BMI z-skóre. Děti s pomůckami na krmení (tj. žaludeční sondou nebo léky stimulujícími chuť k jídlu) prokázaly větší vyhýbání se jídlu (pomalost v jídlu) a menší přístup k jídlu (požitok z jídla) ve srovnání s dětmi bez pomůcek. Děti s pankreatickou insuficiencí také prokázaly větší vyhýbání se jídlu a pomalost v jídlu. Studie dospěla k závěru, že CEBQ lze použít v klinickém prostředí k identifikaci dětí s CF

s apatetivními vlastnostmi spojenými s obtížemi přibírat na váze, a že tyto děti by mohly potenciálně těžit z dřívějších intervencí na podporu přibírání na váze (Papantoni et al., 2019).

Vzhledem k patogenezi onemocnění malabsorpci a kvůli energetickému deficitu je standardem péče o pacienty s CF vysoko kalorická a tučná dieta s pankreatickou enzymovou substituční terapií (PERT) a perorální suplementací vitamíny. Enzymová substituční terapie slinivky břišní je standardem péče v léčbě CF za účelem udržení adekvátního nutričního stavu. PERT vyžaduje 80–90 % pacientů s CF. PERT znamená orální podávání a dodávání exogenních pankreatických enzymů, zejména lipázy, amylázy a proteázy, do duodena, aby se zajistilo trávení tuků a bílkovin. Pankreatické enzymy se podávají jako enterosolventní mikrotablety nebo mikrokuličky, čímž je chrání před degradací žaludeční kyseliny a zajišťují jejich aktivaci v alkalickém prostředí (Mariotti et al., 2023). Fyziologicky fungující slinivka vylučuje do dvanáctníku trávicí enzymy a hydrogenuhličitan pro trávení makroživin, jako jsou bílkoviny, tuky a škrob. CF je nejčastější příčinou exokrinní pankreatické insuficiencí (EPI) v dětské populaci. Podle ECFSPR—Annual Data Report 2020 bylo procento pacientů z Rumunska, kteří měli pankreatickou nedostatečnost a dostávali pankreatický enzym, 98 %. U EPI je v důsledku CF sekrece trávicího enzymu slinivky břišní výrazně snížena a množství bikarbonátu je sníženo v důsledku obstrukce pankreatických vývodů a abnormální sekrece. Pankreas dětí s CF a EPI je zmenšený, s významnou fibrózou, cystami a náhradou tuku. Když slinivka neprodukuje fyziologické množství trávicích enzymů, vede to k malabsorpci tuků, bílkovin a sacharidů. Klinicky se u dětí může projevit podvýživa, slabý přírůstek na váze nebo ztráta hmotnosti a gastrointestinální symptomy, jako je abdominální distenze, steatorea, bolest břicha, plynatost, průjem a rektální prolaps. Také, když tuky nejsou dostatečně tráveny, existuje významné riziko zácpy nebo jiných závažných komplikací, jako je syndrom distální střevní obstrukce. Existují přímé a nepřímé metody pro testování exokrinní funkce pankreatu. V dětské populaci jsou přímé testy nevhodné, protože vyžadují endoskopii, nákladný a invazivní postup. Jejich vysoká specifita a senzitivita jsou však považovány za zlatý standard pro hodnocení exokrinní funkce pankreatu (Ritivoiu et al., 2023).

Pokles hmotnosti a zhoršení plicních funkcí u dětí s CF často předchází cystic fibrosis related diabetes mellitus (CFRD). Diabetes mellitus související s cystickou fibrózou je nejčastější endokrinní komplikací cystické fibrózy, která postihuje více než 50 % pacientů do 4. dekády života. Léčba CFRD je spojena se zlepšením tělesné hmotnosti a plicních funkcí a snížením počtu plicních exacerbací, proto je důležité dbát na dostatečný nutriční stav dětí. Diabetes mellitus související s cystickou fibrózou je u pacientů s CF s postupujícím věkem



častější. Vzácný je u malých dětí, prevalence CFRD dosahuje 20 % mezi adolescenty a převyšuje 50 % mezi dospělými s CF. CFRD je častější u žen než u mužů z důvodů, které zůstávají nejasné. Obecná zlepšení péče o CF v oblastech léčby infekcí, čištění dýchacích cest a výživy přinesla významné prodloužení očekávané délky života. V důsledku toho se více pacientů s CF dostane do pozdějších fází dospělosti, což znamená, že CFRD bude pravděpodobně častější. Patogeneze CFRD je mnohostranná. Převládajícím defektem u CFRD je ztráta produkce inzulínu v důsledku exokrinní insuficience pankreatu, zánětu a destrukce betabuněk. Vzhledem k závažnosti klinického zhoršení, které často předchází diagnóze CFRD, a důkazům, že léčba pomáhá tento pokles zmírnit, doporučují Nadace pro cystickou fibrózu (CFF) a Americká diabetická asociace (ADA), aby všichni pacienti s CF podstupovali každoroční screening diabetu orální glukózový toleranční test (OGTT) začínající ve věku 10 let. Zhruba v tomto věku začíná prevalence diabetu u pacientů s CF prudce narůstat (Kim, 2016). Diabetes spojený s CF u jedinců s diagnostikovanou cystickou fibrózou se projevuje jako samostatná varianta. Rozvoj CFRD je složitě spojen s oxidačním stresem. Udržení buněčné funkce za normálních podmínek závisí na jemné rovnováze mezi reaktivními formami kyslíku (ROS) a jejich působením antioxidantů. Nicméně v souvislosti s CF dochází k atypické nadměrné tvorbě ROS, což vede ke škodlivým účinkům na pankreatické  $\beta$ -buňky odpovědné za uvolňování inzulínu. Výsledná narušená sekrece inzulínu iniciuje nástup glukózové intolerance, která je charakteristickým znakem CFRD. K dalšímu zhoršení stavu může chronický zánět charakteristický pro CF zesílit oxidační stres, a tím urychlit progresi CFRD. Ve své studii Pinzaru et al., u kohorty mladých pacientů (ve věku 10–18 let) po orálním glukózovém tolerančním testu, došli k závěru, že děti s cystickou fibrózou vykazovaly vyšší oxidační stres a horší metabolismus glukózy. Nutriční doporučení mohou pomoci oddálit nástup CFRD. V samostatném výzkumu, který provedli Pinzaru et al., bylo zjištěno, že přítomnost vadného proteinu CFTR zesílila narušený antioxidační obranný mechanismus  $\beta$  buněk, což je činí náchylnějšími k výskytu oxidačního stresu (Pinzaru et al., 2023).

Při hospitalizaci dítěte s CF je důležité dbát na hodnocení nutričního stavu. Děti, které jsou přijaty do nemocnice, jsou vystaveny riziku rozvoje podvýživy, zejména dětí se základním onemocněním. Vysoké procento akutní i chronické podvýživy bylo hlášeno v různých západních zemích po mnoho let. V posledních letech bylo vyvinuto několik nástrojů nutričního screeningu pro hospitalizované děti. Bylo zjištěno, že až u 20-50 % dětí se nutriční stav během přijetí zhorší. Důležitost včasné identifikace nutričního rizika a následně vhodného nutričního managementu je zdůrazňována již mnoho let a byly vyvinuty četné nutriční screeningové

nástroje pro dospělé a děti. V současné době je pro děti přijaté do nemocnice k dispozici 6 screeningových nástrojů. Skóre nutričního rizika (NRS). Pediatrické skóre nutričního rizika (PNRS). Screeningový nástroj pro hodnocení malnutrice v pediatrii (STAMP). Subjektivní globální nutriční hodnocení (SGNA). Pediatrické Yorkhillovo skóre podvýživy (PYMS). Screeningový nástroj pro riziko zhoršeného nutričního stavu a růstu (STRONG kids). Všechny šest screeningových nástrojů používá skórovací systém k rozdělení nutričního rizika do 3 skupin, nízké, střední a vysoké riziko malnutrice. Každá položka nástrojů nese určitý počet bodů (v rozmezí 0 až 2) a celkový počet bodů, celkové skóre odráží stupeň nutričního rizika pacienta. Přidělování bodů v rámci každého nástroje a následně i maximální celkové skóre a hraniční body pro klasifikaci rizikových skupin je však odlišné. Proto při použití těchto různých skórovacích systémů existují podstatné rozdíly v procentech pacientů v každé rizikové skupině (Joosten a Hulst, 2014). Nutriční stav dítěte se také hodnotí pomocí antropometrie. Fyzické hodnocení pomocí vah, délkových desek, stadiometrů a páskových měřidel se provádí měření hmotnosti, délky, výšky, obvodu hlavy a obvodu paže. Získaná měření jsou poté porovnána s mediánem a směrodatnou odchylkou růstových standardů specifických pro věk a pohlaví, aby se získaly standardizované míry (tj. Z- skóre). Z-skóre nižší než 2 je považováno za ukazatel špatného nutričního stavu (Frongillo et al., 2014). Navzdory celkovému zlepšení nutričních ukazatelů však délka a výška zůstávají nižší než u běžné populace (medián délky 31,5 % pro věk <24 měsíců; střední výška 38,7 % pro věk 2–19 let). Toto je i nadále důležitou oblastí zkoumání, protože výška v raném dětství je spojena s výškou v dospělosti. Ve skutečnosti Mason a Rogol zjistili, že maximální měření výšky ve věku 2 až 4 let vysoce koreluje s maximální výškou dospělého ve věku 18 nebo 19 let. Dále děti, které si udržují věkovou výšku nad 50 centil mají vyšší FEV1 ve věku 6 nebo 7 let než ti, kteří mají věkovou výšku nižší než 50 centil po dobu alespoň 1 roku (Mason a Rogol, 2022).

Bashir et al., provedli průřezovou studii Pediatrické poruchy příjmu potravy (PFD) u dětí s CF. PFD zahrnuje špatný orální příjem s přidruženou lékařskou, nutriční, psychosociální dysfunkcí nebo dysfunkcí stravovacích dovedností. Bashir et al., předpokládali, že PFD je běžná u dětí s CF a zaměřili se na kategorizaci dysfunkce krmení napříč různými doménami u dětí s CF. U dětí s CF ve věku 2-17 let, byla provedena observační průřezová studie, která shromažďovala data antropometrii, nutriční údaje, stravovací dovednosti a psychosociální funkce. Ze 103 dětí ve studii mělo 62 (60,1 %) PFD, 7 dětí (6,8 %) bylo podvyživených, 10 (9,7%) potřebovalo enterální výživu a 30 (29,1%) potřebovalo orální vysokoenergetické nápoje. Diverzita stravy byla snížena u 42 dětí (41,5 %), 1 dítě mělo

dysfunkci stravovacích dovedností a 11 (10,8 %) splnilo kritéria pro psychosociální dysfunkci. Závěrem studie bylo, že 2/3 dětí s CF má PFD a mnoho z nich má špatnou diverzitu stravy (Bashir et al., 2023).

## 2.3 HYGIENICKÁ PÉČE A PREVENCE INFEKČÍ

U pacientů s CF je důležité dbát na důslednou hygienu dutiny ústní z důvodu hyposalivace, sníženému množství slin, v extrémních případech až xerostomii, ke které u pacientů s CF dochází. Hyposalivace může být důsledkem jejich komorbidit, deficitu vitamínů nebo být vedlejším účinkem farmakoterapie. Bez ohledu na patomechanismus poruchy však může snížená sekrece slin vést k mnoha nepříjemným a obtížným projevům, jako jsou záněty úst, pálení jazyka, poruchy vnímání chuti, potíže s přijímáním potravy, sklon k tvorbě vředů nebo plísňové infekce. Aby bylo zachováno zdraví dutiny ústní, je důležité zahájit péči o dutinu ústní co nejdříve. Je důležité informovat rodiče o možných abnormalitách, které se mohou vyskytnout v dutině ústní dítěte. Kromě toho je důležité edukovat rodiče, jak provádět hygienické postupy, nejprve u kojence s nevyvinutým chrupem a poté u dětí s vyvinutým chrupem (Pawlaczyk-Kamieńska et al., 2022). Pacienti s CF představují stomatologickou skupinu s vysokou prioritou a měli by být pravidelně vyšetřováni se zvýšenou prevencí. Prevence zubního kazu hraje u těchto pacientů klíčovou roli z důvodu jejich náchylnosti k infekci, která ovlivňuje kvalitu jejich života a přežití. Prevence je lepší než léčba, a to jak pro orální, tak pro celkové zdraví. Pravidelné zubní prohlídky jsou důležité, protože preventivní péče umožňuje zvládat onemocnění zubů v raném stadiu, ještě předtím, než je potřeba záchovná léčba. Zubní lékaři posuzují zdraví ústní dutiny pacienta, sledují růst a vývoj, vyhodnocují potřebu jakékoli léčby a dávají doporučení ke snížení rizika vzniku zubního kazu. Návštěvy zahrnují také preventivní péči, jako je čištění zubů, instruktáž ústní hygieny, dietní poradenství (Goumghar a Sidqui, 2021). Jak doporučuje Americká akademie dětské stomatologie (AAPD) a American Dental Association (ADA), dítě by mělo navštívit zubního lékaře po prořezání prvního mléčného zubu, nejpozději však do 12 měsíců věku. Důrazným doporučením během této návštěvy je kontrolovat, zda jsou hygienické postupy prováděné rodiči účinné, na základě fyzikálního vyšetření a anamnézy posoudit růst a vývoj ústní dutiny a riziko zubního kazu a diagnostikovat jakékoli patologické stavy (například ložiska kazu). U dětí s CF by také mělo být hodnoceno množství slin a sucho v ústech. Při nedostatku adekvátního množství slin lze očekávat stagnaci bakteriálního biofilmu v důsledku špatného samočištění dutiny ústní. Biofilm zůstane nejen na povrchu zubů, ale i na sliznicích. Xerostomie může také podporovat afty, slizniční ulceraci, bakteriální nebo plísňové

infekce a halitózu. U těchto pacientů, kteří jsou vystaveni vysokému riziku onemocnění dutiny ústní, se důrazně doporučuje, aby kontrolní návštěvy zubaře byly častější, a to nejen kvůli kontrole zdraví dutiny ústní a sledování úspěšnosti postupů odstraňování bakteriálního biofilmu ze zubů, jazyka a tváře, ale také povzbudit pacienty k aktivní účasti na léčbě, a to jak pomocí vhodných opatření, tak pomocí vhodných návyků snižujících symptomy (Pawlaczyk-Kamińska et al., 2022).

Abu-Zahra et al zkoumali, stav ústního zdraví dětí s CF. Do studie bylo zapojeno dvacet dětí ve věku 6-18 let z Children's Hospital of Wisconsin Pulmonary Clinic. Cílem bylo prozkoumat prevalenci zubního kazu a defektů skloviny u dětí s CF, stejně jako jejich postupy ústní hygieny a využití zubní péče. Cílem studie bylo také identifikovat potenciální rizikové faktory špatného zdraví ústní dutiny u této populace. Výsledky této studie naznačují, že děti s CF jsou ohroženy zdravím ústní dutiny kvůli vysoké prevalenci defektů zubní skloviny. Studie zjistila, že navzdory vysoce kalorické dietě pacientů s CF nedošlo ke zvýšení tvorby zubního kazu. Bylo však zjištěno značné množství defektů skloviny. Studie také zjistila korelaci mezi počtem antibiotik a četností a závažností defektů skloviny, což naznačuje, že antibiotika mohou přispívat k poškození skloviny během stadia kalcifikace zubů. Studie také zjistila trend počtu operací korelujících se závažností defektů skloviny a statistickou významnost s počtem operací a prevalencí kazů u dětí s CF. Tato zjištění naznačují, že vícenásobné operace u dítěte v raném věku mohou mít vliv na kalcifikaci zubů, což vede k vyššímu riziku vzniku kazu a trendu k závažnějším defektům skloviny (Abu-Zahra et al., 2019).

Pacienti s cystickou fibrózou tvoří zvláštní skupinu, která je ohrožena zvýšenou morbiditou a mortalitou, pokud je infikována několika typy respiračních patogenů. Pacienti s cystickou fibrózou mohou být také zdrojem rezistentních patogenů, které by se mohly rozšířit na další pacienty s cystickou fibrózou. Přestože většinu pacientů s CF sledují odborníci v centrech pro cystickou fibrózu, je těmto pacientům poskytnuta péče i v jiných ambulantních zdravotnických zařízeních. Při péči o pacienty s CF by měl zdravotnický pracovník dodržovat kontaktní opatření a všichni pacienti s CF by měli nosit masku po celou dobu své návštěvy s výjimkou případů, kdy jsou ve vyšetřovně. Pacienti s cystickou fibrózou by proto neměli sdílet prostor v čekárně a místo toho by měli být umístěni přímo ve vyšetřovně (Rathore et al., 2017). Minulé pokyny pro kontrolu infekce u hospitalizovaných pacientů s CF doporučovaly segregaci podle stavu patogenu. Pacienti nesoucí zavedené přenosné patogeny (B. cepacia komplexní, MRSA nebo přenosné, multirezistentní P. aeruginosa kmeny) byli odděleni od pacientů s CF bez těchto patogenů a byli požádáni, aby se nezúčastňovali žádných akcí ve vnitřních prostorách, kde by se mohli setkat s jinými pacienty s CF. Tento přístup k segregaci byl změněn

v nejnovějších pokynech publikovaných Cystic Fibrosis Foundation. Doporučuje se univerzální segregace pacientů s CF nezávisle na jejich mikrobiologickém stavu. Evropské dokumenty souhlasí s tím, že všichni pacienti s CF by měli být přijímáni na jednolůžkové lůžkové pokoje s vyhrazeným sociálním zařízením. Pouze pacienti s CF žijící ve stejné domácnosti by měli mít povoleno sdílet pokoje (Schaffer, 2015).

Pokud je prováděn u pacientů s CF odběr sputa měly by být prováděny v dobře větraných místnostech, mimo dosah ostatních pacientů. Vybavení kliniky, povrchy a přístroje by měly být mezi pacienty čištěny podle standardních zásad Infection prevention and Control Guidelines (IPC) pro ambulantní zařízení. Ke zkřížené kontaminaci by mohlo dojít z hraček, knih a počítačů v čekárně nebo ve vyšetřovnách kliniky. Chlupaté a plyšové hračky, jako jsou vycpaná zvířata, se obtížně čistí a mohou obsahovat choroboplodné zárodky a obecně je třeba se jim vyhnout v čekárnách na klinikách a v hernách (Rathore et al., 2017). Důsledná hygienická péče je důležitá pro kontrolu a prevenci infekcí u pacientů s CF. Kontrola infekce je základní součástí péče o pacienty s cystickou fibrózou. V domácím prostředí je hlavní hrozbou kontaminace nebulizačního zařízení a zařízení pro čištění dýchacích cest. Řádné čištění, sušení a včasná výměna staršího nebo popraskaného zařízení je klíčové (Lands, 2020). Zařízení používaná pro respirační terapii nebo pro diagnostické hodnocení (např. bronchoskopy a spirometry) jsou potenciálními rezervoáry nebo prostředky pro přenos infekčních organismů. Cesty přenosu mohou být z kontaminovaného zařízení k pacientovi, z pacienta na pacienta prostřednictvím kontaminovaného zařízení nebo z jednoho místa na těle do dýchacích cest stejného pacienta. Zásobníky zařízení produkujících aerosol (např. nebulizéry) jsou vystaveny nadměrnému růstu bakterií, které mohou být aerosolizovány během používání zařízení. Procesy správného čištění a sterilizace nebo dezinfekce opakovaně použitelného vybavení jsou tedy základními součástmi programu prevence infekcí lidí s CF (Saiman et al., 2014).

Velká většina pacientů s cystickou fibrózou používá k poskytování základních léčebných postupů nebulizátor. Mnoho předepsaných léků se dodává inhalací a často i nebulizátorem. Proces nebulizace je časově náročný a je třeba dbát na hygienu a dezinfekci nebulizátoru, což zvyšuje zátěž při léčbě. Čištění a dezinfekce nebulizátoru je důležitým aspektem péče o pacienty s cystickou fibrózou, o nedostatečná dezinfekce může vést k bakteriální a plísňové kontaminaci zařízení (Petrocheilou et al., 2020). Tabatai et al., provedli studii, kde zkoumali mikrobiální kontaminaci domácích nebulizátorů u dětí s cystickou fibrózou a klinický dopad na počet plicních exacerbací. Tato observační průřezová studie byla provedena na 61 dětech s CF v Mofid Children's Hospital, Teherán, od září 2017 do března

2018. Výtěry byly provedeny z 61 domácích nebulizérů používaných dětmi s diagnózou CF. Každému pacientovi byl odebrán současný vzorek sputa nebo hluboký výtěr z nosohltanu pro bakteriální a mykotické testování. Byly přezkoumány lékařské záznamy pacientů a byl zaznamenán počet exacerbací za posledních 12 měsíců před zařazením do studie. Výsledky studie ukázaly, že bylo kontaminováno 43 (70,5 %) nebulizátorů, 31 (50,8 %) náustků, 21 (34,4 %) rezervoárů a 11 (18 %) spojovacích hadiček. Závěrem studie bylo, že většina domácích nebulizérů používaných dětmi s CF byla kontaminována mikroorganismy, což naznačuje, že nebulizéry mohou sloužit jako potenciální rezervoáry patogenů pro plíce pacientů. Pokračující kolonizace je možným problémem u těch, kteří byli nedávno kolonizováni *P. aeruginosa* proto dekontaminace nebulizéru vyžaduje větší pozornost, aby se zabránilo pokračující infekci (Tabatabaai et al., 2020). CFF doporučuje, aby byly následující kroky provedeny u nebulizérů používaných v domácnosti co nejdříve po každém použití. Dezinfekci nebulizéru lze provádět dvěma metodami. Tepelnou metodou to znamená, vložit do vroucí vody a vařit 5 minut nebo vložit do nádoby vhodné do mikrovlnné trouby ponořené do vody a vložit do mikrovlnné trouby na 5 minut nebo použít parní sterilizátor. Studenou metodou znamená, namočit do 70% isopropylalkoholu po dobu 5 minut nebo 3% peroxidu vodíku po dobu 30 minut, poté opláchnout sterilní vodou, nikoli vodou z vodovodu, finální oplach musí být se sterilní nebo filtrovanou vodou a před uskladněním nechat části nebulizátoru vyschnout na vzduchu (Saiman et al., 2014). Při možném kontaktu s kapénkami např. účast na čištění dýchacích cest nebo provádění fyzického vyšetření se doporučuje použít jednorázový ochranný plášť a masku (Lands, 2020).

Přístup ke kontrole infekce u pacientů s cystickou fibrózou je široký a zasahuje do všech sfér života. Tato rušivá a neosobní opatření ovlivňují téměř všechny interakce, které má pacient v rámci své komunity a prostředí. Motivací pro přijetí takových opatření je prevence získání a kolonizace nových patogenů a zachování funkce plic a celkového zdraví. Opatření pro kontrolu infekce jsou zaměřena proti specifickým patogenům CF a také dalším respiračním a nozokomiálním infekčním agens (Haggie a Fitzgerald, 2020). U dětí s CF je důležitá prevence plicních infekcí. Spektrum bakteriálních patogenů, se kterými se setkáváme při CF plicním onemocnění, se v posledním desetiletí rozšířilo (Schaffer, 2015). Změněné prostředí plic u pacientů s CF poskytuje ideální prostor pro růst bakterií. V kojeneckém věku převládá *Staphylococcus aureus* (50 %) s prevalencí vrcholící ve věkové skupině 6-10 let. *Haemophilus influenzae* a *P. aeruginosa* jsou podobně převládající přibližně do 5 let s 30-35% prevalencí. Prevalence *P. aeruginosa* je nejčastější ve věkové skupině 11-17 let s prevalencí vzrůstající

na 37,8 %. *P. aeruginosa* může způsobit chronickou infekci způsobující snížený růst, rychlejší zhoršování plicních funkcí a progresi do konečného stadia plicního onemocnění. Imunizace je v popředí snah předcházet infekci u všech dětí, a to je stejně důležité u dětí s CF. Imunizace se také doporučuje pro prevenci virů, které mohou vyvolat exacerbaci nebo zhoršení dýchání (Hurley et al., 2015). Bakterie jsou všude a mohou se šířit až 6 stop, když někdo kašle nebo kýchá. Bakterie se mohou šířit z jedné osoby na druhou přímým kontaktem, když si lidé podávají ruce, objímají se nebo líbají. Bakterie se také mohou šířit nepřímým kontaktem, pokud se lidé dotknou něčeho, na čem už jsou bakterie, například kliky dveří, nebo sdílením věcí, jako jsou sklenice nebo pera. CF Foundation doporučuje, aby lidé s CF byli instruováni, aby se řídili respiračními hygienickými praktikami, zadržování jejich sekretů při kašlání nebo kýchání, tj. kašlat do kapesníčku, znečištěný kapesník okamžitě vyhodit do odpadkového koše a provádět hygienu rukou po likvidaci znečištěných kapesníků. Preferuje se krytá nádoba na odpady s nožním pedálem. Nejenže jsou lidé s CF náchylnější k infekci, ale lékařské studie ukazují, že lidé s CF se mohou mezi sebou šířit nebo získat zvláště nebezpečné bakterie. Toto je známé jako „zkřížená infekce“ a v závislosti na situaci může vést ke zhoršení příznaků, poklesu funkce plic, a dokonce ke smrti. Všichni lidé s CF, bez ohledu na výsledky jejich kultivace dýchacích cest, by měli být ve všech prostředích vzdáleni alespoň šest stop od ostatních lidí s CF, aby se snížilo riziko přenosu patogenů CF. To neplatí pro členy jedné domácnosti. Protože lidé s CF jsou náchylnější k infekci, fyzická blízkost k ostatním s touto nemocí je vystavuje většímu riziku, že se dostanou a rozšíří tyto bakterie způsobem, který by neměl dopad na osobu bez CF. Proto je důležité, aby se lidé s CF drželi alespoň 6 stop od ostatních s CF a od kohokoli s nachlazením, chřipkou nebo infekcí (Saiman et al., 2014).

Hygiena rukou je nejdůležitější postup v prevenci přímého (člověk na osobu) a nepřímého (kontaminovaný předmět infikuje jinou osobu) přenosu patogenů (Haggie a Fitzgerald, 2020). CF Foundation doporučuje, aby zdravotnický personál vykonával hygienu rukou podle pokynů CDC a WHO v následujících klinických situacích, před vstupem do pokoje a při odchodu z pokoje jakéhokoli pacienta, před a po přímém kontaktu s jakýmkoliv pacientem, před nasazením rukavic a po sejmutí rukavic pro sterilní i nesterilní postupy, po kontaktu s kůží, sliznicemi, respiračními sekrety nebo jinými tělesnými tekutinami, po kontaktu s neživými předměty (včetně lékařského vybavení) v blízkosti pacienta, které mohou být potenciálně kontaminovány respiračními sekrety. Všichni zdravotníci, lidé s CF, rodinní příslušníci a přátelé by si měli pravidelně mýt ruce pomocí dezinfekčního prostředku na ruce na bázi alkoholu nebo antimikrobiálního mýdla a vody, pokud by ruce mohly být

potenciálně kontaminovány patogeny (Saiman et al., 2014). Rukavice často poskytují falešný pocit bezpečí. Dobré mytí rukou při vstupu a odchodu z pacientova pokoje je klíčové. Klíčový je snadný přístup k dřezům nebo čisticím prostředkům na bázi alkoholu. Doporučuje se rodinám, aby se nestyděly zeptat, zda si lidé před příchodem do místnosti umyli ruce (Lands a Larry, 2020). Doporučení týkající se používání osobních ochranných prostředků se mezi americkými a evropskými směrnicemi liší. Americké pokyny doporučují zavést univerzální kontaktní opatření pro všechny pacienty s CF. Zdravotničtí pracovníci jsou žádáni, aby používali rukavice a pláště s dlouhými rukávy pro všechny příležitosti (i když se předpokládá pouze kontakt s okolním prostředím), zatímco evropské pokyny doporučují oblékat si pláště s dlouhými rukávy při fyzickém kontaktu s pacienty nebo používat zástěry místo plášťů s dlouhými rukávy (Schaffer, 2015).

Všechny nedávné doporučené dokumenty se shodují na důležitosti specifikací ventilace pro nová lůžková zařízení s CF. Nové jednotky CF by měly zvážit poskytnutí podtlakových lůžkových a ambulantních pokojů, aby se snížilo riziko vzdušné kontaminace chodby oddělení a společných prostor ambulance. Je třeba zvážit a optimalizovat rychlost výměny vzduchu na lůžkových pokojích a v místnostech pro testování plicních funkcí. Směrnice doporučují, aby standardní místnosti bez specifikované výměny vzduchu byly ponechány volné mezi 30 minutami a 1 hodinou před čištěním, aby se umožnilo usazení všech polétavých částic a poté byla provedena dezinfekce (Schaffer, 2015). Dodržování rutinních léčebných režimů CF je spojeno se zlepšenými výsledky a snížením nákladů na zdravotní péči v akutní péči. Kvůli kolonizaci zvláště virulentními bakteriemi, které mohou změnit dlouhodobý klinický průběh a plicní funkce pacienta, je nyní standardem péče doporučit, aby se nepříbuzní pacienti s CF vyhýbali všem kontaktům a setkáním. To má chránit pacienty před křížovou kontaminací, protože většina pacientů je kolonizována jedinečnými bakteriálními kmeny (Bishay a Sawicki, 2016).



## 2.4 ROLE DĚTSKÉ SESTRY V PÉČI O DĚTI S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Přestože je multidisciplinární tým, který se o pacienty s CF stará, robustní, mají sestry jedinečnou roli (McWilliams, 2019). Role klinické sestry specializované na CF by měla zahrnovat vzdělávání, a zejména psychosociální podporu v důležitých okamžicích, jako jsou oznámení výsledku screeningu a diagnózy, první přijetí do nemocnice, první cyklus intravenózních antibiotik, druhá diagnóza (např. diabetes související s CF), přechod z dětské péče na dospělé, reprodukční problémy, prenatální a postnatální péče, problémy s transplantací a koncem života. Klinická sestra specializovaná na CF by měla poskytovat podporu a vzdělávání doma, zejména pro domácí intravenózní antibiotickou terapii, nebulizační terapii, enterální výživu a neinvazivní ventilaci. Měla by také poskytovat vzdělání ostatním o CF, včetně školek, škol, míst vyššího vzdělávání a pracovišť. Dále by dětská sestra měla fungovat jako spojovací článek mezi pacientem a rodinou, primární péčí, komunitními službami a nemocnicí. Sestra specializovaná na CF by měla působit jako zdroj pro školení a vzdělávání dalších odborníků zapojených do péče o CF. Klinická sestra specialista na CF by měla poskytovat kvalifikovanou podporu, rady a péči přímo pacientovi a rodině, kdekoli je to potřeba, jak při návštěvě nemocnice, tak doma. Služba se bude lišit podle různých skupin pacientů, jejich potřeb a požadavků. Role klinické sestry specializované na CF by se měla neustále rozvíjet, aby vyhovovala potřebám místní populace CF (Conway et al., 2014).

Od okamžiku diagnózy se pacienti a rodiny spoléhají na své dětské sestry, pokud jde o vzdělávání a podporu, aby zvládly složitosti CF. Během častých hospitalizací si mnoho pacientů a rodin vytváří silné vazby s dětskými sestrami, které jsou neustále u jejich lůžka. Důvěra, kterou pacienti a rodiny vkládají do svých sester, staví profesi do ideální pozice pro kultivaci úspěšného přechodu od pediatrické péče k péči o dospělé (McWilliams, 2019). Nabízející podpora, rady a vzdělávání, musí být individualizovány na úrovni a frekvenci, aby vyhovovaly různým potřebám, ať už je diagnóza stanovena v prvním roce života, u starších dětí, nebo v dospělosti. Kontakt mezi klinickou sestrou specializovanou na CF a pacientem nebo rodičem je proto nezbytný, ať už v nemocnici, prostřednictvím návštěvy doma, e-mailu či telefonu. Pro mnohé, poté, co se vyrovnali s diagnózou a naučili se provádět léčebné režimy a zároveň se přizpůsobit zpět do rodinného života, se život může zdát téměř normální. Existuje však několik oblastí, kde může dětská sestra poskytnout vzdělání, praktické rady a psychosociální podporu, například podávání léků, výživa, úprava substituční terapie pankreatických enzymů (posouzení správného množství nebo poskytnutí rady, když dítě odmítá

užívat enzymy) ve spojení s CF dietologem, rozpoznání infekcí a rozhodování o tom, kdy požádat o radu nebo zahájit léčbu, řízení uvolnění dýchacích cest a cvičení ve spojení s CF fyzioterapeutem, začínající školka, jednání se sourozenci (Conway et al., 2014).

Dětské sestry jsou často zodpovědné za každodenní vzdělávání a podporu během diagnózy, následných hospitalizací a ambulantních návštěv. Sestry jsou také důležité při spojování pacientů a rodin s dalšími podpůrnými službami mimo tým primární péče. Z mnoha oborů, které se starají o pacienty s CF, jsou dětské sestry v ideální pozici, aby podpořily rozhovory o přechodu k péči pro dospělé, protože často slouží jako prostředník mezi týmem, pacienty a rodinami (McWilliams, 2019).

Když dítě nastoupí do školy, může to být pro každého rodiče traumatický zážitek. Když má dítě CF, je pravděpodobná úzkost rodičů ze ztráty kontroly. Mnoho klinických sester specializovaných na CF navštíví školu, aby se vzdělávali a připravovali učitele na zvládnutí CF v oblastech, jako je udržování správné výživy ve škole, podávání pankreatických enzymů a jiných léků, styk se školní sestrou, usnadnění volna pro návštěvy nebo přijetí do nemocnice, řešení rostoucí samostatnosti dítěte, poradenství v otázkách souvisejících s nedodržením zejména jídla a uvolněním dýchacích cest. Specialistka klinické sestry CF může v tuto chvíli rodičům pomoci. Pomoci může také poskytování terénní služby, protože rutinní kontroly (jako je spirometrie) může provádět klinická sestra specializovaná na CF a problémy lze včas identifikovat. Adolescenti s CF procházejí stejnými fyzickými a emocionálními změnami a mají stejná očekávání jako jejich zdraví vrstevníci, bez ohledu na závažnost plicního onemocnění. Klinická sestra specializovaná na CF by měla být schopna vést otevřenou a upřímnou diskusi o problémech, jako jsou rekreační užívání drog a účinky na CF, sexualita, bezpečný sex a antikoncepce, plodnost a těhotenství, další vzdělávání a zaměstnání, obraz těla a sebeúcta, dodržování léčebných režimů, vztahy s rodiči, podpora sebepečce, dodržování a odpovědnosti, přesné informace o jejich nemoci a léčbě. Sestry specializované na CF musí být citlivé a upřímné, když poskytují informace mladým lidem s CF. Mnoho informací, které oni a jejich rodiny dostávají, pochází od vrstevníků, médií a internetu. Informace poskytované klinickou sestrou specializovanou na CF proto musí být správné a aktuální (Conway et al., 2014). Dětské sestry zajišťují kontinuitu péče o pacienty s CF a jejich rodiny od okamžiku diagnózy a jsou v ideální pozici, aby vedly vývoj a implementaci přechodu z pediatrické péče na dospělé. Je také důležité, aby sestry naslouchaly a ověřovaly obavy pacientů a jejich rodin, ale zároveň poskytovaly vzdělání a ujištění, aby podpořily úspěšný přechod k péči pro dospělé (McWilliams, 2019).

Role dětské sestry v péči o dítě s CF spočívá také v kontrole psychického stavu dítěte. Vzhledem k vysoké prevalenci deprese a úzkosti mezi jednotlivci s cystickou fibrózou CF a rodiči pečovateli se Mezinárodní výbor pro duševní zdraví v CF (ICMH) zabýval otázkou, jak můžeme změnit klinickou praxi, abychom zlepšili výsledky duševního zdraví (Quittner et al., 2015).

Cystická fibróza je spojena s významnou psychologickou komorbiditou související nejen s progresí onemocnění, ale také se zátěží léčby a stresem spojeným s návštěvami u lékaře. Děti a dospívající s CF jsou často vystaveni invazivním a často bolestivým procedurám, a zatímco strach a obavy jsou přirozené reakce, může se objevit nadměrná úzkost. Procedurální úzkost lze definovat jako akutní a nadměrný strach z lékařského nebo chirurgického zákroku, který vede k akutnímu stresu nebo vyhýbání se. Je to stresující nejen pro dítě, rodiče a pečovatelský tým, ale může zintenzivnit léčebnou zátěž a vést k nepříznivým zdravotním výsledkům prostřednictvím trvalého odporu a vyhýbavého chování, které brání lékařským postupům nezbytným pro léčbu CF (Kimball et al., 2023). Vzhledem k emocionálnímu dopadu cystické fibrózy vydala komise doporučení nabídnout lidem s cystickou fibrózou každoroční přezkoumání specializovaným klinickým psychologem prostřednictvím jejich specializovaného centra. Roční přehled by měl být individualizován v závislosti na okolnostech dané osoby a mohl by zahrnovat aspekty, jako je obecné duševní zdraví a kvalita života, problémy s chováním ovlivňující zdravotní výsledky, dodržování léčby, školní docházka, přátelství a společenský život (Villanueva et al., 2023). Riziko sebevraždy je základní složkou deprese, je hlavní příčinou úmrtí mezi dospívajícími v obecné populaci a podle nedávných údajů registru CFF bylo 1,6 % úmrtí klasifikována jako explicitní sebevražda. Studie měřící psychologický stres u jedinců s CF zjistily vysokou míru deprese i úzkosti. Prevalence deprese se pohybuje od 8 % do 29 % u dětí a dospívajících. V průběhu rutinní péče by všem jedincům s CF a pečovateli měla být nabídnuta edukace a preventivní, podpůrné intervence na podporu efektivních dovedností a zvládnání onemocnění. Pečovatelské týmy by měly poskytovat podporu citlivým a empatickým způsobem, věnovat pozornost individuálnímu a rodinnému fungování, povzbuzovat návyky, které podporují dobré fyzické a duševní zdraví včetně center CF, která již používají preventivní intervence každý den od první diagnózy až do konce života, a to formou poskytování edukace o CF citlivým a empatickým způsobem, věnováním pozornosti individuálnímu a rodinnému fungování a zvládnání a podporování návyků, které podporují dobrou fyzickou kondici a duševní zdraví včetně cvičení, správné výživy, spánkové hygieny

a hledání způsobů, jak vyvážit požadavky CF se vzděláním, prací a příjemnými aktivitami, díky nimž je život uspokojivý a smysluplný (Quittner et al., 2015).

Značný psychosociální dopad diagnózy cystické fibrózy u dítěte pociťuje celá rodina již od stanovení diagnózy, což je obvykle prostřednictvím novorozeneckého screeningu v prvních týdnech života. Rodiče dětí s diagnózou CF, stejně jako jiné stavy potvrzené novorozeneckým screeninem, mohou zažít šok, pocit viny a popření. Toto trauma, které se může projevit úzkostí a depresí rodičů, je často nejintenzivnější v prvních měsících a letech, ale nese se také do dětství a dospívání s potenciálními emocionálními důsledky pro dítě a rodinu. Diagnóza CF je spojena s rodičovským vnímáním projevy zvýšené zranitelnosti jejich dítěte, úzkost a smutek, které mohou přetrvávat a periodicky se zesilovat během dětství při významných životních nebo lékařských událostech, jako jsou narozeniny nebo hospitalizace. Podobně se malé děti s CF můžou časem začít vnímat jako odlišné od svých sourozenců a přátel, vnímat odlišná očekávání svých rodičů v době jídla například užívání enzymů nebo zvýšený kalorický nebo každodenní činnosti například terapie pro uvolnění dýchacích cest (Li et al., 2023).

Kromě toho existuje řada bolestivých lékařských procedur, které prožívají děti s CF, včetně odběrů krve a intravenózního nebo periferně zavedeného centrálního katetru. U jedinců s CF, kteří podstupují lékařské procedury, ICMH doporučuje, aby byly použity behaviorální přístupy ke snížení rizika úzkosti. Děti předškolního věku a adolescenti s CF (ve věku 12 a více let), jejichž deprese nebo úzkost jsou v mírném rozsahu, by měli absolvovat edukaci, preventivní nebo podpůrné psychologické intervence a rescreening při příští návštěvě (Quittner et al., 2015). O duševní zdraví dětí s CF je třeba pečovat již od raného věku. Duševní zdraví kojence (do 12 měsíců) zahrnuje schopnost prožívat a vyjadřovat emoce a rozvíjet vztahy. Zahrnuje učení se z jejich prostředí prostřednictvím vnitřních a vnějších expozic a je ovlivněno kvalitou vztahu pečovatel a dítě. Nejistá vazba pečovatele, stresory prostředí, jako je nejistota jídla nebo bydlení, bolest a úzkost, problémy s duševním zdravím rodičů a napětí ve vztahu, to vše může nepříznivě ovlivnit emocionální a fyzickou pohodu dítěte. Znamky duševního onemocnění u malých kojenců s CF mohou ošetřující týmy přehlédnout, protože se mohou překrývat s normálním chováním kojenců. Rysy, jako jsou přetrvávající potíže s krmením, zvýšené nebo neobvykle otupělé emocionální reakce, podrážděnost, pláč nebo rozčilení, snížený zájem nebo zapojení do prostředí například, snížená hra a nedostatek zvědavosti a špatný spánek, mohou naznačovat úzkost dítěte. Již u kojence začínají lékařské postupy, jako je venepunkce, imunizace, umístění nazogastrických sond pro výživu a odběr vzorků respirační mikrobiologie. Je známo, že bolestivé a traumatické zážitky v raném věku mohou vést

k dlouhodobě zvýšené citlivosti na bolest, snížené funkci imunitního systému, zvýšenému vyhýbavému chování a sociální hypervigilance s potenciálními dopady na budoucí emocionální zdraví. Důležitý je proto přístup zdravotnického personálu zejména dětských sester při vykonávání bolestivých zákroků již od dětství. Přístup by měl zahrnovat předvídání, adekvátní a vývojově vhodné zvládnání bolesti a behaviorální intervence, jako je rozptýlení, hra a představy a plánování (Li et al., 2023, s. 31).

Když děti s CF dosáhnou předškolního věku, rodiny se obvykle již začaly přizpůsobovat životu s CF, získaly nové lékařské znalosti, naučily se nové dovednosti a možná se vypořádaly s medicínskými milníky, jako je první infekce související s CF a hospitalizace. Batolecí a předškolní roky jsou charakterizovány tím, že rodiče nacházejí rovnováhu mezi potřebami CF jejich dítěte, jejich běžnými dětskými vývojovými potřebami a rodinnými aktivitami. Děti si již více uvědomují své každodenní povinnosti jako například užívání léků a může se u nich rozvinout zvědavost ohledně CF (zeptání se, proč mají CF, proč se musí léčit a proč to jejich sourozenci nebo vrstevníci nedělají). Rodiče mohou být někdy na tyto změny a otázky nepřipraveni, takže dětská sestra a tým CF hraje důležitou roli v pomoci rodičům reagovat validujícím a vývojově vhodným způsobem. Během běžné klinické péče se doporučuje pečlivé prozkoumání chování a emocionální pohody mezi batolaty a předškolními dětmi. Screeningové nástroje, jako je Preschool Pediatric Symptom Checklist (PPSC), mohou pomoci identifikovat problémy vyžadující posouzení a zásah (Li et al., 2023, s. 33). Psychologické intervence založené na důkazech by měly být nabízeny všem dospívajícím s CF, jejichž deprese nebo úzkost jsou alespoň středně závažné. Vzhledem k omezeným důkazům o psychofarmakologické léčbě deprese a úzkosti u dětí jsou psychologické intervence přizpůsobené individuálním a rodinným potřebám doporučený jako přístup první volby u všech dětí s CF ve věku 7–11 let, které vyžadují léčbu. Pokud psychologické intervence nejsou dostatečně účinné, je třeba získat specializovanou konzultaci (Quittner et al., 2015).

Kimball et al., zkoumali ve své studii procedurální úzkost dětí s CF a jejich rodičů. Rodiče a primární pečovatelé dětí a dospívajících ve věku 6–18 let s CF v Austrálii byli pozváni k vyplnění online průřezového průzkumu. Průzkum byl publikován společností Cystic Fibrosis Australia od října 2019 do února 2020 a účast byla dobrovolná a anonymní. Demografické údaje zahrnovaly pohlaví rodiče a dítěte, věk, etnickou příslušnost a zeměpisnou polohu a zaměstnání rodičů. Zdravotní údaje CF zahrnovaly aktuální/poslední hmotnost a výšku, poslední objem usilovného výdechu za 1 s (FEV1) a počet hospitalizací v posledních 12 měsících a po celý život. Rodiče uvedli, zda jejich dítě prodělalo stresující lékařský zákrok a v anamnéze bylo

vystaveno celkové anestezii, protože bylo prokázáno, že opakované vystavení celkové anestezii v mladém věku zvyšuje riziko problémů s úzkostí. Dětská procedurální úzkost byla hodnocena pomocí dvou subškál Pediatric Quality of Life Inventory (PEDS-QL) a the Treatment Anxiety Module (Ta-PEDS-QL). Výsledkem studie bylo, že 75 % účastníků hodnotilo alespoň jeden postup související s CF jako extrémně vyvolávající úzkost pro jejich dítě. Rodičovská zástupná procedurální úzkost byla hlášena u 80,9 % účastníků. Procedurální úzkost významně korelovala s úzkostí dítěte, chováním rezistentním na léčbu a procedurální úzkostí rodičů. Procedurální úzkost souvisela s nižším věkem a frekvencí obtěžujících výkonů, ale ne s FEV1, indexem tělesné hmotnosti, hospitalizacemi nebo vystavením celkové anestezii (Kimball et al., 2023).

## 2.5 VÝZNAM A LIMITACE DOHLEDANÝCH POZNATKŮ

Přehledová bakalářská práce se zabývá životem dítěte s onemocněním Cystická fibróza. Práce se zaměřuje na výživu, hygienickou péči, prevenci infekcí rolí dětské sestry při poskytování péče dětem s cystickou fibrózou. Zjištěné informace zmíněné v bakalářské práci mohou poskytnout základní informace o nemoci, lidem se zdravotnickým i nezdravotnickým vzděláním. Dále mohou být užitečné jako studijní materiál pro studenty zdravotnických oborů.

Cystická fibróza je pro děti život omezující onemocnění. Z přehledové bakalářské práce vyplývá, že správná výživa a hygienická péče, prevence infekcí a role dětské sestry jsou klíčové pro onemocnění cystická fibróza. V bakalářské práci jsou použity studie staré maximálně 10 let a byly použity především zahraniční zdroje. Některé studie byly prováděny v dětských nemocnicích (Tabatabaii et al., 2020), některé naopak ve společnosti pro cystickou fibrózu (Kimball et al., 2023).

Výzkumné studie měly i svá omezení. Doporučení týkající se používání ochranných osobních prostředků při péči o děti s CF, se mezi evropskými a americkými směrnicemi liší. Americké pokyny doporučují, aby zdravotničtí pracovníci používali rukavice a pláště s dlouhými rukávy pro všechny případy, i když se předpokládá pouze kontakt s okolním prostředím nemocného, naopak evropské pokyny doporučují oblékat si pláště s dlouhými rukávy pouze při fyzickém kontaktu s pacienty, nebo dokonce používat pouze zástěry místo pláště s dlouhými rukávy (Schaffer, 2015).

Významnou limitací této bakalářské práce je, že nebylo nalezeno přílišné množství českých zdrojů. V bakalářské práci není použita žádná česká studie a je použit pouze jeden český zdroj. Z informací tedy vyplývá, že v bakalářské práci jsou použity studie z anglického jazyka. Limitací práce jsou také studie, při kterých se spolupracovalo i se zákonným zástupcem dítěte (Kimball et al., 2023), což může reprezentativnost vzorku značně limitovat, z důvodu toho, že rodiče mohou do výzkumu zapojovat také své emoce, pocity a názory.

## ZÁVĚR

Přehledová bakalářská práce je zaměřená na život dítěte s onemocněním Cystická fibróza. Diagnóza Cystická fibróza zasahuje do mnoha sfér života, proto je důležitý komplexní přístup k dětem s tímto onemocněním. V bakalářské práci jsem se zabývala výživou dětí s Cystickou fibrózou, hygienickou péčí a prevencí infekcí a roli dětské sestry při poskytování péče dětem s cystickou fibrózou. Hlavním cílem bakalářské práce bylo sumarizovat aktuální dohledané poznatky o cystické fibróze. Hlavní cíl byl dále rozdělen do tří dílčích cílů.

Prvním dílčím cílem bylo předložit aktuální dohledané poznatky o výživě dětí s Cystickou fibrózou. Výživa u dětí s CF je klíčová a ovlivňuje řadu faktorů, jako například funkci plic. Základem je vysoko kalorická strava s vysokým obsahem tuků, substituční terapie pankreatickými enzymy a adekvátní suplementace vitamínů rozpustných v tucích. 80-90 % dětí má diagnostikovanou exokrinní pankreatickou insuficienci a je u nich nutné substituovat pankreatické enzymy. U dětí s CF je důležité myslet zejména na vitamín D, který je zásadní pro zdravý vývoj kostí, protože děti s CF mají vyšší prevalenci osteopenie a vyšší riziko zlomenin. Dále je důležitý vitamín E, jehož potřeba se může zvýšit na základě oxidačního stresu během exacerbace plic a při respiračních infekcích. U dětí je také důležité pravidelně kontrolovat růst a vývoj pomocí pravidelných prohlídek u lékaře, nutričních dotazníků a antropometrických údajů. První dílčí cíl byl splněn.

Druhým dílčím cílem bylo předložit aktuální dohledané poznatky o hygienické péči a prevenci infekcí u dětí s CF. Dodržování hygienických postupů je u dětí s CF velmi důležité. Každé respirační onemocnění vede ke zhoršení funkce plic. Zvýšenou pozornost je třeba věnovat hygieně dutině ústní. U pacientů s CF dochází často k hyposalivaci až xerostomii, která může vést k zánětům v dutině ústní, pálení jazyka nebo k tvorbě vředů. Děti s CF jsou také více ohroženi tvorbou zubního kazu, proto jsou důležité pravidelné prohlídky u zubního lékaře a správná péče o dutinu ústní i u dětí s doposud nevyvinutým chrupem. Děti s CF používají ke své každodenní péči inhalační pomůcky, které mohou být zdrojem infekce, proto je důležité dbát na důslednou hygienu inhalačních pomůcek. Cystic Fibrosis Foundation také uvádí, že je důležité, aby pacienti s CF dodržovali vzdálenost alespoň 6 stop od ostatních s CF nebo od kohokoli s respirační infekcí. Zvýšenou pozornost hygienické péči by měli věnovat také zdravotníci, včetně hygieny ambulancí a hraček v čekárnách, přes které může také dojít k přenosu infekce. Druhý dílčí cíl byl splněn.



Třetím dílčím cílem bylo předložit dohledané poznatky o roli dětské sestry při poskytování ošetrovatelské péče dětem s CF. Již od počátku diagnózy se rodiče a děti spoléhají na své sestry. Role sestry při tomto onemocnění má význam v mnoha oblastech. Z počátku mohou být sestry rodičům oporou při jejich nové životní situaci, seznamovat je s rutinní péčí o děti s CF. Sestra rodičům pomáhá řešit oblasti jako například suplementace pankreatických enzymů, výživa dítěte, prevence infekcí, nástup do školního zařízení a mnoho dalšího. Úkolem sestry je také edukace dětí o užívání návykových látek a sexuálním životě. U dětí s CF je také vyšší prevalence úzkostí a depresí, proto je důležité, aby dětská sestra uměla zhodnotit psychický stav dítěte, aby byla včas zahájena potřebná terapie. Role dětské sestry končí při přechodu dětí do péče o dospělé, kdy musí sestra dbát na plynulý přechod dítěte do péče o dospělé, aby přechod do péče měl co nejmenší negativní dopady na dítě. Třetí dílčí cíl byl splněn.

Dohledané informace zmíněné v bakalářské práci mohou pomoci lidem se zdravotnických i nezdravotnickým vzděláním v základní orientaci o nemoci Cystická Fibróza, a především co obnáší život dítěte s tímto onemocněním. Mohou být také užitečné jako studijní materiál pro studenty zdravotnických oborů.

## REFERENČNÍ SEZNAM

- Abu-Zahra, R., Antos, N. J., Kump, T., & Angelopoulou, M. V. (2019). Oral health of cystic fibrosis patients at a north american center: A pilot study. *Medicina Oral Patología Oral y Cirugía Bucal*, 379-384. <https://doi.org/10.4317/medoral.22756>
- Bashir, A., Antos, N., Miller, T., Challa, S. A., Pan, A. Y., Gosa, M., Silverman, A., & Goday, P. S. (2023). A Cross-Sectional Study of Pediatric Feeding Disorder in Children with Cystic Fibrosis. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*, 77(6), 819-823. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000003951>
- Bishay, L., & Sawicki, G. (2016). Strategies to optimize treatment adherence in adolescent patients with cystic fibrosis. *Adolescent Health, Medicine and Therapeutics*, 7, 117-124. <https://doi.org/10.2147/AHMT.S95637>
- Conway, S., Balfour-Lynn, I. M., De Rijcke, K., Drevinek, P., Foweraker, J., Havermans, T., Heijerman, H., Lannefors, L., Lindblad, A., Macek, M., Madge, S., Moran, M., Morrison, L., Morton, A., Noordhoek, J., Sands, D., Vertommen, A., & Peckham, D. (2014). European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. *Journal of Cystic Fibrosis*, 13, 3-22. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.009>
- Frongillo, E. A., Tofail, F., Hamadani, J. D., Warren, A. M., & Mehrin, S. F. (2014). Measures and indicators for assessing impact of interventions integrating nutrition, health, and early childhood development. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1308(1), 68-88. <https://doi.org/10.1111/nyas.12319>
- Goetz, D., & Ren, C. L. (2019). Review of Cystic Fibrosis. *Pediatric Annals*, 48(4). <https://doi.org/10.3928/19382359-20190327-01>
- Goumghar, H., & Sidqui, M. (2021). Oral care precautions for patients with cystic fibrosis. *Magna Scientia Advanced Research and Reviews*, 3(2), 073-079. <https://doi.org/10.30574/msarr.2021.3.2.0090>
- Haggie, S., & Fitzgerald, D. A. (2020). Pro con debates in clinical medicine infection prevention and control in cystic fibrosis: One size fits all? The argument in favour. *Paediatric Respiratory Reviews*, 36, 97-99. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2020.06.008>

- Hurley, M. N., & Smyth, A. R. (2015). Optimising respiratory health in children with cystic fibrosis. *Paediatrics and Child Health*, 25(4), 165-171. <https://doi.org/10.1016/j.paed.2015.01.002>
- Joosten, K. F. M., & Hulst, J. M. (2014). Nutritional screening tools for hospitalized children: Methodological considerations. *Clinical Nutrition*, 33(1), 1-5. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2013.08.002>
- Kimball, H., Cobham, V. E., Sanders, M., & Douglas, T. (2023). Procedural anxiety among children and adolescents with cystic fibrosis and their parents. *Pediatric Pulmonology*, 58(7), 1967-1976. <https://doi.org/10.1002/ppul.26419>
- Kim, R. J. (2016). Cystic Fibrosis–Related Diabetes in Children: An Update. *Pediatric Annals*, 45(9). <https://doi.org/10.3928/19382359-20160815-01>
- Lands, L. C. (2020). Infection prevention and control in cystic fibrosis: One size fits all? *Paediatric Respiratory Reviews*, 36, 92-93. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2020.06.011>
- Li, S., Douglas, T., & Fitzgerald, D. A. (2023). Psychosocial needs and interventions for young children with cystic fibrosis and their families. *Paediatric Respiratory Reviews*, 46, 30-36. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2023.04.002>
- Mariotti Zani, E., Grandinetti, R., Cunico, D., Torelli, L., Fainardi, V., Pisi, G., & Esposito, S. (2023). Nutritional Care in Children with Cystic Fibrosis. *Nutrients*, 15(3). <https://doi.org/10.3390/nu15030479>
- Mason, K. A., & Rogol, A. D. (2022). Trends in Growth and Maturation in Children with Cystic Fibrosis Throughout Nine Decades. *Frontiers in Endocrinology*, 13. <https://doi.org/10.3389/fendo.2022.935354>
- McWilliams, E. L. (2019). Lost in Transition: The Importance of Transition Protocols for Pediatric Patients With Cystic Fibrosis. *Pediatric Nursing*, 45(6), 276-280
- Naehrig, S., Chao, C. -M., & Naehrlich, L. (2017). Cystic Fibrosis. *Deutsches Ärzteblatt international*. <https://doi.org/10.3238/arztebl.2017.0564>
- Saiman, L., Siegel, J. D., LiPuma, J. J., Brown, R. F., Bryson, E. A., Chambers, M. J., Downer, V. S., Fliege, J., Hazle, L. A., Jain, M., Marshall, B. C., O'Malley, C., Pattee, S. R., Potter-Bynoe, G., Reid, S., Robinson, K. A., Sabadosa, K. A., Schmidt, H. J., Tullis, E., et al. (2014).

Infection Prevention and Control Guideline for Cystic Fibrosis: 2013 Update. *Infection Control & Hospital Epidemiology*, 35(S1), 1-67. <https://doi.org/10.1086/676882>

Schaffer, K. (2015). Epidemiology of infection and current guidelines for infection prevention in cystic fibrosis patients. *Journal of Hospital Infection*, 89(4), 309-313. <https://doi.org/10.1016/j.jhin.2015.02.005>

Schindler, T., Michel, S., & Wilson, A. W. M. (2015). Nutrition Management of Cystic Fibrosis in the 21st Century. *Nutrition in Clinical Practice*, 30(4), 488-500. <https://doi.org/10.1177/0884533615591604>

Skalická, (2014). Terapeutické trendy cystické fibrózy. *Pediatric pro praxi*, 15(6), <https://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2014/06/04.pdf>.

Tabatabaai, S. A., Khanbabaee, G., Sadr, S., Farahbakhsh, N., Aghdam, M. K., Lotfollahzadeh, S., Hosseini, A., Dara, N., Nanbakhsh, M., & Gorji, F. A. (2020). Microbial contamination of home nebulizers in children with cystic fibrosis and clinical implication on the number of pulmonary exacerbations. *BMC Pulmonary Medicine*, 20(1). <https://doi.org/10.1186/s12890-020-1059-4>

Papantoni, A., Reinblatt, S. P., Findling, R. L., Moran, T. H., Mogayzel, P. J., & Carnell, S. (2019). Appetitive characteristics in children with cystic fibrosis: Questionnaire validation and associations with nutritional status. *Appetite*, 139, 90-94. <https://doi.org/10.1016/j.appet.2019.03.034>

Patel, D., Shan, A., Mathews, S., & Sathe, M. (2022). Understanding Cystic Fibrosis Comorbidities and Their Impact on Nutritional Management. *Nutrients*, 14(5). <https://doi.org/10.3390/nu14051028>

Pawlaczyk-Kamieńska, T., Borysewicz-Lewicka, M., Batura-Gabryel, H., & Cofta, S. (2022). Oral Care Recommendation for Cystic Fibrosis Patients—Recommendation for Dentists. *Journal of Clinical Medicine*, 11(10). <https://doi.org/10.3390/jcm11102756>

Petrocheilou, A., Kaditis, A. G., Troupi, E., & Loukou, I. (2020). Nebulizer Care and Inhalation Technique in Children with Cystic Fibrosis. *Children*, 7(10). <https://doi.org/10.3390/children7100153>

Pinzaru, A. D., Mihai, C. M., Chisnoiu, T., Pantazi, A. C., Lupu, V. V., Kassim, M. A. K., Lupu, A., Grosan, E., Al Jumaili, A. Z. N., Ion, I., Stoleriu, G., & Ion, I. (2023). Oxidative

Stress Biomarkers in Cystic Fibrosis and Cystic Fibrosis-Related Diabetes in Children: A Literature Review. *Biomedicines*, *11*(10). <https://doi.org/10.3390/biomedicines11102671>

Quittner, A. L., Abbott, J., Georgiopoulos, A. M., Goldbeck, L., Smith, B., Hempstead, S. E., Marshall, B., Sabadosa, K. A., & Elborn, S. (2015). International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. *Thorax*, *71*(1), 26-34. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2015-207488>

Rathore, M. H., Jackson, M. A., Byington, C. L., Maldonado, Y. A., Barnett, E. D., Davies, H. D., Edwards, K. M., Lynfield, R., Munoz, F. M., Nolt, D., Nyquist, A. -C., Sawyer, M. H., Steinbach, W. J., Tan, T. Q., & Zaoutis, T. E. (2017). Infection Prevention and Control in Pediatric Ambulatory Settings. *Pediatrics*, *140*(5). <https://doi.org/10.1542/peds.2017-2857>

Ritivoiu, M. -E., Drăgoi, C. M., Matei, D., Stan, I. V., Nicolae, A. C., Craiu, M., Dumitrescu, I. -B., & Ciolpan, A. A. (2023). Current and Future Therapeutic Approaches of Exocrine Pancreatic Insufficiency in Children with Cystic Fibrosis in the Era of Personalized Medicine. *Pharmaceutics*, *15*(1). <https://doi.org/10.3390/pharmaceutics15010162>

Smyth, A. R., Bell, S. C., Bojcin, S., Bryon, M., Duff, A., Flume, P., Kashirskaya, N., Munck, A., Ratjen, F., Schwarzenberg, S. J., Sermet-Gaudelus, I., Southern, K. W., Taccetti, G., Ullrich, G., & Wolfe, S. (2014). European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *Journal of Cystic Fibrosis*, *13*, 23-42. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.010>

Turck, D., Braegger, C. P., Colombo, C., Declercq, D., Morton, A., Pancheva, R., Robberecht, E., Stern, M., Strandvik, B., Wolfe, S., Schneider, S. M., & Wilschanski, M. (2016). ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*, *35*(3), 557-577. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2016.03.004>

Villanueva, G., Marceniuk, G., Murphy, M. S., Walshaw, M., & Cosulich, R. Diagnosis and management of cystic fibrosis: summary of NICE guidance. *BMJ*. <https://doi.org/10.1136/bmj.j4574>

## SEZNAM ZKRATEK

ADA	American Dental Association
AAPD	American Academy of Pediatric Dentistry
BMI	Index tělesné hmotnosti
CEBQ	Child Eating Behaviour Questionnaire
CDC	Center for Disease Control and Prevention
CF	Cystická fibróza
CFTR	Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator
CFF	Cystic Fibrosis Foundation
CFRD	Cystic Fibrosis Related Diabetes Mellitus
ECFS	European Cystic Fibrosis Society
EPI	Exokrinní Pankreatická Insuficience
ICMH	Infant Early Childhood Mental Health
IPC	Infection Prevention and Control Guidelines
MDT	Multidisciplinární tým
NRS	Nutrition Risk Score
OGTT	Orální Glukózový toleranční Test
PEDS-QL	Paediatric Quality of Life Inventory
PERT	Pancreatic enzyme replacement therapy
PNRS	Pediatric nutrition risk score
PPCS	Preschool Pediatric Symptom Checklist
PYMS	Pediatric Yorkhill Malnutrition Score
PI	Pankreatická insuficience
SGNA	The Society of Gastroenterology Nurses and Associates

**STAMP**      Screening Tool for the Assessment of Malnutrition in Paediatrics

**STRONG**      Screening Tool for Risk Of impaired Nutritional Status and Growth

Ta-PEDS-QL Treatment Anxiety Module

**WHO**      World Health Organization