

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLMOUCI
PEDAGOGICKÁ FAKULTA

Bakalářská práce

2020

Anežka Vojtová

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

PEDAGOGICKÁ FAKULTA

Ústav speciálně pedagogických studií

Bakalářská práce

Anežka Vojtová

Cystická fibróza a její vliv na vzdělávací proces žáků 2. stupně
základních škol

Olomouc 2020

vedoucí práce: MUDr. Barbora Ludíková Ph.D.

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci na téma Cystická fibróza a její vliv na vzdělávací proces žáků 2. stupně základních škol zpracovala samostatně. Ke zpracování byla použita odborná literatura, která je uvedena na konci práce.

V Olomouci dne 12. 5. 2020

.....

Anežka Vojtová

Poděkování

Poděkování patří MUDr. Barboře Ludíkové Ph.D. za vedení, konzultace, vstřícnost a rady, které mi pomohly s vytvořením závěrečné práce. Dále bych chtěla poděkovat všem pedagogům, kteří se zúčastnili výzkumného šetření a matce pacientky za rozhovor.

Obsah

Úvod.....	7
TEORETICKÁ ČÁST	9
1. Cystická fibróza	9
2. Projevy	11
2.1. Dýchací systém	11
2.2. Trávicí systém	12
2.3. Opoždění růstu	14
2.4. Potní žlázy	14
3. Komplikace	15
3.1. Reprodukce	16
4. Diagnostika	17
4.1. Potní test.....	17
4.2. Novorozenecký screening	17
4.3. Prenatální diagnostika	17
4.4. Vyšetření dýchacího ústrojí.....	18
4.5. Diagnostika trávicího ústrojí	19
5. Léčba.....	20
6. Prognóza	23
7. Žák s cystickou fibrózou na 2. stupni ZŠ.....	24
7.1. Specifika vzdělávání u žáků s cystickou fibrózou	25
PRAKTICKÁ ČÁST	26
8. Cíl práce	26
9. Použitá metodika.....	26
10. Výzkumné šetření	26
11. Výsledky kvantitativního výzkumu	27
11.1. Závěry výzkumného šetření.....	33
12. Kvalitativní výzkum	35
12.1. Výsledky kvalitativního šetření	37
13. Diskuse.....	38
Závěr	39
Seznam použité literatury	40
Seznam grafů	43
Seznam zkratk	44

Seznam příloh	45
Přílohy.....	46
Anotace	49

Úvod

Každý z nás se potýká s různými potížemi. Ať jde o finanční situaci, konflikty ve vztazích nebo postavení ve společnosti. Ale to, co je nejdůležitější nám mnohdy uniká. Zdraví. Většina z nás bere zdraví jako běžný a samozřejmý stav s občasným vychýlením například ve formě nachlazení. Ale o zdraví, které je důležitým faktorem našeho života se začneme zajímat až, když nás postihne vážnější komplikace.

Osoby s cystickou fibrózou, jejichž problematikou se zabývá tato práce, se s různými zdravotními komplikacemi setkávají několikrát denně.

Když jsem se poprvé setkala s osobou mající cystickou fibrózu nevěděla jsem, že se u dané osoby jedná o tuto nemoc. Nepamatuji si všechny zdravotní komplikace nebo projev nějakých obav či starostí. Ale, co si pamatuji dodnes, je velký životní elán i přes dlouhodobé, opakované pobyty v nemocnici a odlišnosti od vrstevníků. Osoby, u kterých se vyskytuje jakékoli vzácné onemocnění a rozhodli se s ním bojovat si zaslouží náš obdiv a podporu nejen přátelskou a psychickou, ale také podporu v každodenním životě a vzdělávání.

Práce se zabývá cystickou fibrózou, specifiky a možnými komplikacemi při vzdělávání těchto žáků. Bakalářská práce je rozdělena na dvě části, teoretickou a praktickou.

Teoretická část se zabývá seznámením s onemocněním jako takovým, provádí nás jednotlivý symptomy, diagnostikou, komplikacemi, léčbou včetně potřebných úprav stravování, prognózou, možnými komplikacemi při plnění školní docházky, nastiňuje některé možné úpravy ve výuce a důležitost poradenství.

Praktická část navazuje na kapitulu Žák s cystickou fibrózou na 2. stupni základní školy. Jejím obsahem jsou výsledky kvantitativního výzkumu, jehož cílem je posoudit, jak jsou pedagogičtí pracovníci informováni o této nemoci a jaký je / by byl přístup k žákům s CF. Na kvantitativní výzkum navazuje rozhovor s matkou dítěte CF, kde je popsáno vzdělávání konkrétní žákyně a potřebné úpravy.

Vzhledem k výsledkům výzkumu je pojem cystická fibróza u většiny pedagogů známý, ale i přes to někteří potvrdili, že v případě přítomnosti žáka s CF ve své třídě, by si diagnózu podrobněji nastudovali. Věřím, že obsah práce by mohl být teoretickým základem pro zvýšení informovanosti nejen pedagogů, ale i veřejnosti. Nikdy nevíme, kdy své teoretické poznatky využijeme v praxi. Vědomost o tématu může pomoci

odstranit obavy a zvýšit připravenost jak pedagogům, tak budoucím rodičům či příbuzným, dětí s cystickou fibrózou.

Díky částečné připravenosti a znalosti, může být jednodušší život a vzdělávání pro osoby s cystickou fibrózou i pro jejich učitele nebo blízké.

TEORETICKÁ ČÁST

1. Cystická fibróza

Cystická fibróza je onemocnění postihující trávicí a dýchací soustavu. Dále se projevuje zvýšeným výskytem chloridu v potu, u mužů většinou neplodností. Nemoc je charakterizována celkovým neprospíváním pacientů a řadou komplikací vznikajících v průběhu života (Vávrová a kol., 2003).

Onemocnění cystickou fibrózou vzniká na základě autozomálně recesivní dědičnosti. Hlavní příčinou vzniku je mutace genu CFTR (transmembránový regulátor vodivosti), která vzniká na 7. chromozomu. Gen produkuje stejnojmennou bílkovinu CFTR, která vzhledem k mutaci vytváří více sodíku. Sodík pak blokuje vstřebávání chloridu do epitelu buněk orgánů, a tak způsobuje neprůchodnost chloridového kanálu. Díky neprůchodnosti není v hleny dostatečné množství vody a jeho hustota je vyšší, než je obvyklé. Vzhledem k odlišné hustotě hlenu vznikají následné komplikace ve funkci daných orgánů. Jelikož změna genu není vždy stejná, dochází k rozdílným mírám zasažení postižených orgánů, a tudíž k rozdílným projevům nemoci. Mezi zasažená ústrojí patří dýchací, vylučovací a trávicí trakt (Stožický, Pizingerová a kol., 2006).

„Základní a nejčastější mutace je delece fenylalaninu na pozici 508 proteinu CFTR (F508del), která je stará 50 000 let a je nazývána jako tzv. paleolitická mutace. V České republice se tato mutace vyskytuje u 70,74 % pacientů s CF. Druhou a třetí nejčastější mutací jsou tzv. slovanská mutace CFTR_{dele2,3} (6,36 %) a keltská mutace G551D (3,7 %) (3, 5). Znalost typu mutace u pacienta nabývá na významu vzhledem k vývoji léčiv napravujících porušenou funkci proteinu CFTR“ (Tajovská at al., 2013, s. 234).

Příznaky nemoci se objevují po celý život, jsou léčeny, ale vyléčit je nelze. Vzhledem k pokrokům medicíny, správné medikaci, speciálnímu přístupu a úpravám ve stravování se prodlužuje a zvyšuje kvalita života lidí s cystickou fibrózou (Harris, Super, 1991).

Podle registrů pacientů České republiky je průměrný dožitý věk u poloviny pacientů 40 let. Ve vyspělejších zemích je zaznamenáno i o 10 let více. Ve srovnání s historií se číslo neustále zvyšuje a medicína neustále rozvíjí možnosti pro pacienty s cystickou fibrózou (Klub Cystické fibrózy, 2020; Dostupné z: <https://www.klubcf.cz/co-je-cysticka-fibroza/co-je-cysticka-fibroza.html>).

Incidence nemocných se celosvětově liší. V Evropském měřítku dosahují počty 1:2 000-3 000. Na území Afriky či Asie jsou počty nemocných výrazně nižší a to 1:100 000 (Jakubec, 2006).

V České republice je incidence nižší od evropského průměru. „*Cystická fibróza 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*“ (Skalická, 2014, s. 343).

2. Projevy

Kvůli poruše tvorby hleny nemoc znesnadňuje funkci plic, slinivky břišní, trávicího a vylučovacího ústrojí. K projevům patří infekce dýchacích cest, slaný pot, poruchy zažívání, narušení funkce jater a žlučníku (Kroupová, 2016).

2.1. Dýchací systém

Dýchací obtíže jsou pro pacienty nejvíce ohrožující a často bývají příčinou jejich úmrtí. Mohou být velmi závažné již od narození nebo se postupně s věkem prohlubují. Prvními příznaky může být nepravidelný dech, záchvaty kašle, dušnost nebo chrastivé zvuky při nádechu a výdechu (Vávrová a kol., 2003).

Kvůli ztížené průchodnosti dýchacích cest mohou být viditelné i změny tvaru hrudníku a prstů. „*Paličkovité prsty a nehty tvaru hodinového sklíčka patří mezi projevy chronické hypoxie. Chronické onemocnění plic se projeví i změnou tvaru hrudníku. Zvětšuje se jeho sagitální průměr, vzniká soudkovitý hrudník*“ (Muntau, 2014, s. 348).

Další komplikací jsou časté infekce dýchacích cest, způsobené snadnějším uchycováním bakterií a virů kvůli zvýšené hustotě hleny. Nejčastějším respiračním onemocněním virového původu je chřipka. Bakteriální infekce bývají způsobeny nejčastěji stafylokoky, haemofily, streptokoky, entrobakteriemi a pneumokoky. Vážnou plicní komplikací je infekce způsobená bakterií *Pseudomonas aeruginosa*, která často způsobí infekci plic a následné úmrtí pacientů s cystickou fibrózou (Vávrová a kol., 2003).

Infekce dutin mohou vést k zánětu průdušek, průdušinek, zánět k chronickému plicnímu onemocnění až k zánětu plic. U každého pacienta je pozorován jiný průběh. Někteří mají obtíže stálé, jiní pozorují střídání období klidu a nemoci (Rozsypal, 2015).

2.2. Trávicí systém

Mezi projevy spojené s trávením řadíme omezené množství enzymů slinivky břišní, následné obtíže s trávením způsobené nedostatkem enzymů, sníženou schopnost vstřebávat vitamíny či zvracení (Hrabinec, 2017).

Slinivka břišní

Odlišná skladba enzymů pankreatu působí ztíženou průchodnost kanálků vedoucích do dvanácterníku. „*Netvoří se prekursorů trypsinogen, chymotrypsinogen a pankreatická amyláza, kolipáza a lipáza. Bez přítomnosti těchto enzymů nemůže probíhat trávení*“ (Vávrová a kol., 2003, s. 94). Následkem nízké produkce těchto enzymů dochází u pacientů k bolestem břicha, nadýmání a produkci objemné mastné stolice. Vyskytuje se také podvýživa způsobená neschopností vstřebávat vitamíny a živiny, dále pokles albuminu v těle, který značí jaterní komplikace. Objevit se může také pankreatitida a Diabetes mellitus (Jakubec, 2006).

Pankreatitida (zánět slinivky břišní) snižuje kvalitu života pacientů, vliv na zhoršení stavu má alkohol a kouření (Yadav, Lowenfels, 2013). Kvůli ztížené průchodnosti vývodů slinivky břišní u pacientů s CF mohou být pankreatitidy recidivující (Vávrová a kol., 2006). Opakované záněty a špatná životospráva vede až ke vzniku karcinomu slinivky břišní (Yadav, Lowenfels, 2013).

Diabetes Mellitus

Důsledkem poškození pankreatu se na cystickou fibrózu váže Diabetes. Kvůli nedostatku inzulínu, který produkuje právě slinivka břišní je narušen energetický metabolismus. Diabetes rozdělujeme na dvě hlavní skupiny: Diabetes I. a II. typu. První typ se vyznačuje destrukcí B buněk kvůli nedostatku inzulínu a jedná se o autoimunitní onemocnění. Druhý typ bývá způsoben obezitou. Kvůli tukem přetíženým tkáním, tělo produkuje stále více inzulínu, který však pro správnou funkci nestačí. Nemoc u pacientů CF řadíme k dalším formám diabetu, kdy vzniká jako následek nesprávné funkce pankreatu (Muntau, 2014).

Jícen

U jícnu dochází k tzv. jícnovému refluxu, kdy se žaludeční obsah vrací zpět do jícnu. S refluxem souvisí, podráždění žaludku zvracením, které může být způsobeno také neprůchodností střev a vzniklou zácpou (Harris, Super, 1991). Dalšími projevy způsobenými poruchou svěrače jícnu jsou nepocit'ování hladu, snížená chuť k jídlu, zvracení a nadměrná produkce žaludečních šťáv. Patogeneze jícnu se nemusí vždy projevit těmito příznaky, u pacientů se tedy doporučuje preventivní vyšetření (Vávrová a kol., 2006).

Játra

U jater může nastat cirhóza, která se vyskytuje přibližně u 5 % pacientů. Dochází k poškození jaterních buněk, změně tkáně (tvrdnutí jater), nedostatečnému průtoku krve a omezené funkci tohoto orgánu. Onemocnění jater nastává kvůli zvýšené hustotě žluči. U pacientů se zasaženým žlučníkem se vyskytují žlučové kameny a bolesti břicha (Harris, Super, 1991).

Střeva

U některých novorozenců je přítomen mekoniový ileus. Tento stav může být prvním upozorněním po narození dítěte na cystickou fibrózu. Dítě není schopno vyloučit smolku, která zůstává ve střevu novorozence a způsobuje tak nafouklé břicho, bolesti či zvracení. I starší a dospělí pacienti trpí ucpáváním střev, způsobené hustou stolicí. Nejde však o mekoniový ileus, ale o DIOS (Distální obstrukční syndrom), který má podobné projevy jako u novorozenců. Kvůli změněné funkci střev se může u pacientů objevit prolaps rekta, tento problém se řeší podle závažnosti například posilováním pánevního dna, výjimečně se přistoupí k operaci (Vávrová, Bartošová a kol., 2009).

2.3.Opoždění růstu

Růst a vývoj je zpomalen z důvodu poruch zažívání a problematického vstřebávání živin. I s vyváženým stravováním jsou viditelné nepatrné příbytky na váze. U pacientů je přítomen podprůměrný Index tělesné hmotnosti (poměr váhy a výšky), nízký vzrůst a snížená pevnost kostí, která je ovlivněná obtížnou absorpcí vitamínu D a minerálů potřebných k jejich růstu a stavbě (Fajdelová, Kubejová, Feketeová, a kol., 2019). „*Kolem 40 % dospělých CF pacientů má osteopenii a dalších 34 % osteoporózu, která má až u 60 % z nich těžký průběh*“ (Jakubec, 2006, s. 237). Osteopenie a osteoporóza se vyznačují nízkým obsahem kostní hmoty a poruchou tkáně kosti. Tato možná komplikace způsobuje vyšší riziko vzniku zlomenin. Prevencí vzniku onemocnění kostí je dostatek vápníku, pohybu a vitamínu D (Vávrová a kol., 2006).

Opožděný je také nástup puberty, pro který je typický právě tělesný vzrůst, tělesné zrání a vývoj sekundárních pohlavních znaků. U dívek dále menstruace, růst prsu, pánve a přibývání tělesného tuku. U chlapců růst varlat, penisu, změna hlasu a nárůst svaloviny (Lebl, Provazník, Hejcmanová a kol., 2007).

2.4.Potní žlázy

Produkováný pot obsahuje zvýšené množství chloridu, je tedy nadměrně slaný. Nemocní by se měli vyvarovat nadměrnému pocení, jehož následkem jsou ztráty soli, které vedou k hyponatremii a hypochloremii. Slaný pot je součástí diagnostiky cystické fibrózy. Lékař s podezřením by se měl zeptat matky, jak chutná pot dítěte při políbení na čele a provést potní test (Jakubec, 2006). Dalším projevem jsou objevující se krystalky soli na povrchu těla. Prevencí zvýšeného úbytku soli je vyvážená strava s dostatečným příjmem soli a přiměřená tělesná zátěž například při cvičení (Vávrová a kol., 2006).

3. Komplikace

Cystická fibróza s sebou přináší spoustu, níže uvedených komplikací (Stožický, Pizingerová, a kol., 2006).

Portální hypertenze

Tato komplikace je spojena s onemocněním jater, kdy dochází ke krvácení jícnových varixů a pacienti jsou v ohrožení života. Cílem léčby je snížit tlak způsobující krvácení vedoucí do zažívacího traktu a okamžitě ho zastavit. Portální hypertenze se řeší farmakologicky, pokud léčba nezabírá je proveden chirurgický zákrok. (Petrtýl, Brůha, 2002).

Sklerotizující cholangitida

Sklerotizující cholangitida je onemocnění postihující žlučové cesty. Způsobuje jejich rozšíření, zúžení nebo uzavření. Nemoc se může projevovat únavou, nechutenstvím, bolestí břicha nebo jako hepatitida. Příznaky nejsou jednoznačné (Hůlek a kol., 2018).

Bilární cirhóza

Bilární cirhóza je onemocnění, které zapříčiňuje zánět žlučodů. Tato komplikace může způsobit jaterní cirhózu a selhání jater. Nemoc se projevuje častěji u žen a je definována jako autoimunitní (Lata, 2016).

Žlučové kameny

Tato choroba žlučníku je velmi častá v běžné populaci a postihuje také pacienty s CF. Na tvorbu žlučových kamenů má vliv věk, pohlaví (více u žen) a strava. Kameny se vytváří dvěma způsoby. Zvýšeným množstvím cholesterolu ve žluči, v tomto případě mají žlutohnědou barvu nebo zvýšeným výskytem soli a infekcí, tyto kameny mají hnědou a černou barvu (Hůlek, a kol., 2018).

Pravostranné srdeční selhání

Srdeční selhání je důsledkem onemocnění plic, jejich cév, hrudní stěny a zvýšeného krevního tlaku v plicním oběhu. K selhání dochází kvůli přetížení pravé srdeční komory. Při podezření na tuto komplikaci je léčba farmakologická, pokud jde o závažnější stav je chirurgická. V souvislosti s obtížným dýcháním je pacientům poskytnuta také podpora respiračního systému (Štejfa, 2007).

Méně častou srdeční komplikací může být kardiomyopatie, kdy dochází k zjizvení srdce. Tato komplikace vede také k srdečnímu selhání (Vávrová, Bartošová a kol., 2009).

Bronchiektázie

Komplikace vzniká rozšířením průdušek. K onemocnění dochází kvůli zánětů průdušek, spalničkám nebo černému kašli. U pacientů se projevuje kašlem nebo vykašláváním krve či hlenohnisu. U nemoci se může objevit také zánět vedlejších nosních dutin. Bronchiektázie se léčí antibiotiky a polohovou drenáží (Navrátil a kol., 2008). Vzniklou komplikací může být pneumotorax (Vávrová a kol., 2006).

Pneumotorax

Při pneumotoraxu je v pohrudniční dutině přítomen vzduch. Patologický vzduch může způsobit částečný nebo úplný kolaps plic. Mezi příznaky se řadí kašel a vykašlávání krve. Rozlišujeme spontánní, traumatický a iatrogenní pneumotorax. Spontánní pneumotorax se vyskytuje u pacientů s plicním onemocněním a má recidivující charakter (Navrátil a kol., 2008).

Plicní krvácení

Vykašlávání krve je příznakem plicního onemocnění a vyskytuje se v různém množství dle závažnosti. Důvodem vzniku krvácení z plic je rozšíření průdušek způsobené zánětem, výskyt plicního abscesu nebo nepatříčného tělesa v dýchacím ústrojí. Pokud jde o těžké krvácení léčba je chirurgická (Penka a kol., 2014).

Mezi další komplikace řadí Vávrová a kol. (2006) atelektázy (ucpání průdušek zátkou hlenu), respirační selhání, vznik nosních polypů (výrůstky v nosu a jeho vedlejších sliznicí, různého tvaru a velikosti) a alergickou bronchopulmonální aspergilózu (alergická reakce na inhalaci plísně).

3.1.Reprodukce

Cystická fibróza činí obtíže pacientům i v oblasti reprodukce. Problémy se vyskytují častěji v řadách mužů, jelikož u 98 % je přítomna azoospermie. Tato porucha plodnosti je způsobena chybějícím vývodem nadvarlete. Spermie se vytvářejí v normálním množství, ale nejsou obsaženy v ejakulátu. U většiny mužů je tedy možné dosáhnout otcovství pouze asistovanou reprodukcí (Vávrová, Bartošová a kol., 2009).

Ženy mají vyšší pravděpodobnost plodnosti, u některých však může způsobit hustota hlenu v těle neprůchodnost spermií a hlen zamezí oplodnění. I tato komplikace se však dá řešit za pomoci lékaře vpravením spermií přímo do dělohy. Těhotenství bývá pro ženy náročné z důvodu dýchacích obtíží a potřebné výživy. Pro plod je ohrožující užívání antibiotik k léčbě CF. Celou situaci je proto nutné konzultovat s lékařem a být pod jeho pravidelným dohledem (Vávrová, Bartošová a kol., 2009).

4. Diagnostika

Podezření na diagnózu lze získat spoustou typických projevů. Nejspolehlivější metodou, jak zjistit, zda se jedná o onemocnění Cystickou fibrózou je potní test a celoplošný novorozenecký screening, který se provádí v České republice od roku 2009 (Klub Cystické fibrózy, 2020; Dostupné z: <https://www.klubcf.cz/prave-nam-diagnostikovali-cf/prave-nam-diagnostikovali-cf.html>).

4.1. Potní test

Test je proveden pomocí pilokarpinové iontoforézy. Do kůže diagnostikovaného je zavedena látka stimulující pocení a poté je odebrán vzorek potu (Roustit, Blaise, Cracowski, 2014). Po odebrání vzorku se určuje množství chloridu v potu. Onemocnění je potvrzeno při hodnotě 60 a více mmol/l, hraniční hodnotou je 30 mmol/l. Test by se měl vždy provádět dvakrát pro jasné určení diagnózy (Muntau, 2014).

4.2. Novorozenecký screening

Celoplošný screening novorozenců je prováděn na nařízení Ministerstva zdravotnictví České republiky. Cílem je preventivní opatření a včasná diagnóza vzácných onemocnění (Pešková, Chrastina, Bártl, 2018).

V současné době se provádí screening na 18 nemocí. Jednou z nich je právě Cystická fibróza. Novorozenci je odebrána kapka krve, která je odebírána z paty dítěte. K vzorku je přiložen filtrační papírek, ze kterého jsou v laboratořích zjišťovány výsledky. Při nalezení mutace CFTR genu v DNA novorozence vzniká podezření na onemocnění a Cystickou fibrózou. Bez prodlení je kontaktována rodina dítěte, které jsou sděleny potřebné informace a nutnost potvrdit či vyvrátit diagnózu pomocí potního testu (Novorozenecký screening, 2013; Dostupné z: <https://www.novorozeneckyscreening.cz/cysticka-fibroza>).

4.3. Prenatální diagnostika

V případě že budoucí rodiče jsou nositeli mutace CFTR genu je 25 % pravděpodobnost, že se u jejich dítěte vyskytne cystická fibróza. Aby došlo k vyloučení této možnosti je prováděna právě prenatální diagnostika. Analýza DNA je prováděna odebráním plodové vody, biopsií choridových klků nebo odběrem krve plodu přes pupečník. Další formou je zjištění silně odrazivého místa dutiny břišní při ultrazvukovém

vyšetření, které může poukazovat na přítomnost mazlavé smolky u plodu vedoucí k mekoniovému ileu (Vávrová a kol., 2006).

4.4. Vyšetření dýchacího ústrojí

U vyšetření respiračního systému pacientů s cystickou fibrózou se používají běžné metody jako je anamnéza, vyšetření pohledem, pohmatem, poslechem, laboratorní vyšetření, zobrazovací metody a funkční vyšetření dýchání (Lebl, Provazník, Hejčmanová a kol., 2007).

Anamnéza

Prvotní anamnézou je problém, se kterým pacient přichází. Může jím být kašel, horečka, bolest v krku, bolest břicha. U cystické fibrózy pak slaná pot či paličkovité prsty. Dále se zabývá lékař anamnézou sociální, epidemiologickou, alergologickou a osobní.

Stěžejními informacemi jsou:

- nemoci rodinných příslušníků (astma, ekzémy, chronická onemocnění, alergie),
- prostředí, ve kterém se pacient běžně pohybuje (kouření v domácnosti, vlhkost), domácí zvířata v domácnosti, (alergie),
- volnočasové aktivity,
- prodělaná respirační onemocnění (Lebl, Provazník, Hejčmanová a kol., 2007).

Vyšetření pohledem, pohmatem

Pohled hodnotí, zda je dýchání jedince klidné nebo ztížené. Lékař posuzuje počet dechů za minutu, pohyby spojené s dechem, ortopnoickou polohu, zástavy dechu, namodralou kůži, paličkovité prsty a tvar hrudníku. Při vyšetření pohmatem je možné pozorovat třecí šelesty, podkožní emfyzém, změnu velikosti krčních uzlin, polohu jater nebo velikost lymfatické tkáně. (Lebl, Provazník, Hejčmanová a kol., 2007).

Vyšetření poklepem, poslechem

Podle zvuku při poklepu na hrudník lze zjistit patologickou přítomnost vzduchu v plicích (emfyzém, pneumotorax) nebo naopak nepřítomnost vzduchu (pneumonie, plicní infarkt). Při vyšetření plic poslechem lze patologii rozeznat díky chrčení, pískotu, nepravidelností dechu, oslabenému dechu a hlasu. Poslech lze provádět pomocí fonendoskopu nebo přiložením ucha k hrudníku vyšetřovaného (Souček a kol., 2005).

Laboratorní vyšetření

V laboratořích jsou prováděny rozborů výtěrů z nosu, krku, vykašlaného hlenohnisu nebo krve. Dalším vyšetřením může být rozbor krve (přítomnost zánětu), imunologické vyšetření, potní test, určení pohyblivosti řasinek v dechovém ústrojí, genetické vyšetření, vzácně se provádí také biopsie plicní tkáně (Lebl, Provazník, Hejcmanová a kol., 2007).

Zobrazovací metody

Mezi zobrazovací metody se řadí bronchoskopie, při které lze odebrat vzorek tkáně k laboratornímu vyšetření. Dále Rentgenové vyšetření (výpočetní tomografie, magnetická rezonance), scintigrafie (rovnoměrnost plicního průtoku), angiografie, pH-metrie jícnu a amediastinoskopie (Lebl, Provazník, Hejcmanová a kol., 2007).

Funkční vyšetření dýchání

Pro funkční vyšetření plic se využívá spirometrie (měření objemu, vitální kapacity plic) a celotělová pletysmografie, PEF (umožňuje průběžné sledování respiračního ústrojí) (Lebl, Provazník, Hejcmanová a kol., 2009).

4.5. Diagnostika trávicího ústrojí

Vyšetření trávicího traktu probíhají podobným způsobem jako u dýchacího. Nejprve provádí lékař anamnézu, při které zjišťuje, zda má vyšetřovaný bolesti břicha, jestli zvrací, trpí zácpou nebo průjmami. Dále proběhne vyšetření pohledem, pohmatem, poklepem, poslechem, v případě potřeby laboratorní vyšetření a použití zobrazovacích metod. (Lebl, Provazník, Hejcmanová a kol., 2009). Při uvedených vyšetřeních může být diagnostikováno onemocnění „*pankreatu (zevní insuficience pankreatu, recidivující pankreatitidy), postižení střeva (mekoniový ileus, syndrom distální střevní obstrukce, prolaps rekta), chronické hepatobiliární onemocnění. Malnutrice – hubnutí, porucha růstu, steatorrhea, avitaminóza vitaminů rozpustných v tucích, osteopenie, osteoporóza, hypoproteinemické otoky*“ (Jakubec, 2006, s. 235).

5. Léčba

Léčení cystické fibrózy bylo spoustu let pouze symptomatické. Cílem bylo zlepšit kvalitu života nemocných a zmírnit příznaky nemoci. Roku 2012 se objevil nový způsob léčby, který je zaměřen na kauzalitu onemocnění. (Klub Cystické fibrózy, 2020; Dostupné z: <https://www.klubcf.cz/lecba/lecba-cysticke-fibrozy.html>.) „*Ivacaftor prokazatelně koriguje funkci chloridového kanálu u nejčastější „gating“ mutace, tzv. „keltské“ G551D. Podávání této látky nemocným s mutací G551D starším 12 let, ale i dětem ve věku 6–11 let, prokázalo markantní a systémový účinek*“ (Skalická, 2014, s.342).

Léčba dýchacího ústrojí

Základem léčby je do jisté míry prevence vzniku infekcí a zánětů. Nemocní CF by se měli vyvarovat kontaktu s nemocnými, aby nedocházelo k nákaze a následným komplikacím. Důležité je také dodržování hygienických návyků a nepobývat ve vlhkém prostředí. Doporučená jsou všechna dětská očkování, a navíc očkování proti chřipce (Vávrová, Bartošová a kol., 2009).

Každodenní terapií je inhalace, kterou mohou být pacientům podávána mukolytika, bronchodilatační léčiva a antibiotika. Pro léčbu se využívají tryskové, ultrazvukové, nebulizační inhalátory a inhalátor eFlow. Při léčbě za užití antibiotik je důležité zvolit antibiotika adekvátní k bakterii působící zánět a správné dávkování. Další možností je eradikační léčba, která se používá co nejdříve po vzniku patogenu. Mukolytika jsou užívána pro jejich schopnost zvýšit hydrataci cest dýchacích. Proti zánětům se používají ibuprofen, azitromycin a kortikoidy, které jsou účinné, ale dlouhodobě nevhodné, jelikož mají špatný vliv na metabolismus pacientů (Tajovská, 2013).

Nejnovějším léčebným přístupem je tzv. genová terapie, která se snaží o kauzální léčbu cystické fibrózy. Prvním lékem tohoto charakteru byl výše uvedený Ivacaftor (Kalydeco®), který způsobuje nápravu chloridového kanálu (Tajovská, 2013). V roce 2018 byl schválen lék Symdeko, který je také kauzální. Zlepšení funkce plic bylo pozorováno u pacientů mutací F508del/F508del a F508del. V současné době probíhá testování dalších léků na základě genové terapie s cílem zahrnout všechny skupiny pacientů s CF ((Klub Cystické fibrózy, 2020; Dostupné z: <https://www.klubcf.cz/nove-leky-u-cf/nove-leky-pro-cf.html>).

Transplantace plic je poslední léčebnou metodou, pokud je rozsah plicního onemocnění závažný natolik, že nezabírá jakákoli jiná léčba (Skalická, 2014). Jedná se o složitou operaci, kdy je pacientům vyměněna jedna nebo obě plíce. Po zákroku je nutná péče v nemocnici a rehabilitace (Česká Transplantační Společnost Pacientům; Dostupné z: https://transplantace.eu/site/?page_id=179)

Léčebná rehabilitace dýchacích cest

Součástí léčby je rehabilitace, kdy pacient provádí dechová a pohybová cvičení. Rehabilitace pomáhá k nácviku správné inhalace, odstraňování hlenu z ústrojí, podporuje jeho funkci. Při rehabilitaci se používají tyto techniky:

- respirační handling (cvičení dětí za pomoci rodičů),
- techniky hygieny dýchacích cest (autogenní drenáž, dechová cvičení, systémy dýchání s pozitivním výdechovým tlakem) (Vávrová, Bartošová a kol., 2009).

Respirační handling se využívá u dětí do batolecího věku. Tato technika je ideálně používána po dobu celého dne v průběhu běžných aktivit dítěte. Podstatou rehabilitace je ukotvení správných dechových vzorů. U starších dětí, které jsou samy schopny zapojit se do průběhu terapie je využíváno výdechu přes semknuté rty a ústní brzdy. Tato cvičení jsou prevencí pro kolapsy dechového ústrojí a pomáhají zmírnit silný kašel (Smolíková, Máček, Neumanová a kol in Kočová a kol., 2017). Při tomto druhu dechového cvičení je použita Vojtova metoda za pomoci konkrétních doteků a úchopů. Správný a pravidelný respirační handling může pozitivně ovlivnit prognózu dítěte. (Vávrová a kol., 2009).

Dechová cvičení/gymnastiky ulevují pacientům od zhoršení dechu při tělesné zátěži, slouží k uvolnění namáhaných částí těla a podílí se na obnově správných dechových mechanismů. Podle zaměření existují různé druhy dechových gymnastik. Využívá se pohybů pánve, ramen horních a dolních končetin doprovázených správným dýcháním (Zdařilová, Burianová, Mayer a kol., 2005).

Autogenní drenáž je prováděna v poloze pohodlné pro pacienta. Pacient střídá pomalé nádechy a zadržování dechu. Díky tomuto cvičení se dostává vzduch do plic snadněji přes zúžené části dýchacího ústrojí (Zdařilová, Burianová, Mayer a kol., 2005).

Další metodou dechové rehabilitace je aktivní cyklus dechových technik. Jeho součástí je kontrolní klidné dýchání, cvičení hrudní pružnosti, které zvětšuje objem plic a snižuje odpor vzduchu v respiračním systému a technika silového výdechu umožňující pohyb hlenu pro snadnější vykašlávání (Zdařilová, Burianová, Mayer a kol., 2005).

Systémy dýchání s pozitivním výdechovým tlakem nazývané jako PEP jsou prováděny pomocí PEP masek, Flutteru a RC-cornetu. Pomůcky vzhledem k vznikajícímu odporu umožňují pacientům snazší dýchání zapříčiněné pohybem sekretu v dýchacím ústrojí. Maska PEP zvyšuje pružnost hrudníku a obnovuje jeho přirozené pohyby. Výhodou flutteru, vypadajícího jako dýmka, je malá velikost a tudíž přenosnost. Poslední pomůckou je RC-cornet vypadající jako prohnutá trubice (Vávrová a kol., 2006).

Léčba trávicího ústrojí

Součástí léčby trávicího traktu je dodržování vhodné stravy, pitného režimu, dodávání pankreatických enzymů a vitamínů. Při vážných komplikacích je využita i léčba chirurgická (Vávrová, Bartošová a kol., 2009).

Strava pacientů by měla být upravena kvůli riziku podvýživy. Z tohoto důvodu hovoříme o vysoko kalorické stravě. Doporučený příjem je vyšší o 30–50 % oproti běžné populaci. Úprava stravy je individuální vzhledem k míře zasažení orgánů trávicí soustavy, pohlaví a věku. Dalším nutným opatřením je užívání pankreatických enzymů, kterým se předchází bolestem břicha, křečím a problematickému vstřebávání živin. Tyto enzymy jsou užívány před každým jídlem. Pro správnou funkci metabolismu je důležitá je samotná skladba stravy a zařazení dostatečného množství bílkovin, tuků, sacharidů, vlákniny, vitamínů a minerálů. Vitamíny a minerály mohou být dodávány spolu s pankreatickými enzymy. Vyváženou stravou pacient s CF předchází /snižuje riziko vzniku anémie, oslabení imunitního systému, osteoporózy, zhoršení zraku, nedostatečného růstu. Kvůli častému příjmu antibiotik je vhodné užívat také po dohodě s lékařem probiotika, která jsou vhodná k zajištění rovnováhy střevní mikroflóry (Příručka o výživě u nemocných CF Dostupné z: <https://www.klubcf.cz/images/soubory/edukacni-materialy/01-Prirucka-o-vyzive-u-nemocny.pdf>).

Pokud není možné doplnit potřebné množství živin, přistupuje se k nazogastrické sondě nebo perkutánní endoskopické gastronomii, kdy je výživa podávána pacientovi přímo do žaludku (Vávrová, Bartošová a kol., 2009).

Závažné jícnové varixy, komplikace jater, prolaps rekta jsou léčeny chirurgickou cestou. U pacientů se selháním jater je možná jejich transplantace (Vávrová, Bartošová a kol., 2009).

6. Prognóza

Prognóza pacientů je velmi individuální. Ovlivňujícími faktory jsou věk, pohlaví, míra zasažení jednotlivých orgánů, včasná a dodržovaná léčba, dodržování výživy, prevence vzniku zánětů a životní podmínky. Délka života pacientů s CF se díky novým přístupům a rozvoji medicíny prodlužuje. Zatímco v první polovině 20. st. byl průměrný dožitý věk pacientů 6 měsíců (Vávrová a kol., 2006), dnes hovoříme v polovině případů o necelých čtyřiceti (Klub Cystické fibrózy, 2020; Dostupné z: <https://www.klubcf.cz/co-je-cysticka-fibroza/co-je-cysticka-fibroza.html>). Vzhledem k neustálému vývoji medicíny zaměřené na genovou léčbu a přestavbu proteinu CFTR je pravděpodobné, že dožitý věk u pacientů bude nadále stoupat. *„Přijmout prognózu vyžaduje akceptaci skutečnosti vlastního nevléčitelného stavu, který zkracuje očekávanou (střední) délku života. Přesto se u osob s CF objevuje tendence žít příjemný život, jak jen to půjde, stejně jako snaha udržet co nejdéle pozitivní postoje“* (Moola, Norman in Chrastina a kol., 2018, s.364).

7. Žák s cystickou fibrózou na 2. stupni ZŠ

Starší školní věk lze definovat jako období změn a dospívání. U dětí probíhají změny biologické, psychologické a sociální. Pro danou věkovou skupinu je typické dokončování růstu, rozvoj pohlavních znaků, hledání identity, změna myšlení, odpoutávání od rodičů, navazování vrstevnických vztahů a zájem o navázání partnerského vztahu (Valenta a kol., 2008).

Rizikem v období dospívání u pacientů CF je právě touha po přijetí vrstevnickou skupinou. Dospívající mohou v rámci ztotožňování se skupinou popírat své onemocnění a zanedbávat potřebnou léčbu. Dalším negativním jevem působícím na psychiku dítěte s CF může být také opožděný růst, odlišná tělesná kompozice v souvislosti s opožděným nástupem puberty (Vávrová a kol., 2003). „*Další problémy lze spatřovat v emoční oblasti, v nízké sebeúctě, v pocitech bezmoci/bezmocnosti a v depresích*“ (Berge, Patterson in Chrastina a kol., 2018, s. 362). „*CF je život zkracující genetické onemocnění, které bývá spojováno se zhoršením psychosociálního fungování, stejně jako kvality života*“ (Chrastina, Klvaňová, Hudcová, 2018, s. 362).

Slowík (2016) řadí cystickou fibrózu do skupiny dlouhodobých onemocnění s poruchou hybnosti a hovoří o speciálním přístupu a podpoře těchto žáků. Podle Školského zákona č. 561/2004 Sb. v aktuálním znění mohou být žáci se speciálními vzdělávacími potřebami vzděláváni v základních školách, kde jsou žákům poskytnuta potřebná podpůrná opatření nebo ve školách zřízených podle § 16 odst. 9.

U dlouhodobě hospitalizovaných pacientů je školní docházka v době nepřítomnosti naplňována ve školách zřízených při nemocnicích a léčebnách. Pobyt v nemocnici by neměl být pro dítě oddálením od běžného života. Po spojení se základní školou, kterou žák běžně navštěvuje, volí pedagogové individuální přístup a snaží se děti motivovat k práci (Valenta a kol., 2008).

7.1. Specifika vzdělávání u žáků s cystickou fibrózou

Vzhledem k projevům nemoci a potřebám žáků je žádoucí přizpůsobit žákům výuku a nastolit podpurná opatření. Pro žáky může být problematické například vykašlávání, kdy je potřebné hlen vykašlat. Pokud se žák ostýchá dochází až ke zvracení, což je pro žáky další nepříjemnou situací. V kolektivu spolužáků to může činit potíže, které se následně odráží na psychice osobnosti. Spolužáky je vhodné seznámit s diagnózou a vysvětlit důvody úprav výuky. Kvůli častým záchvatům kašle a dalším dýchacím obtížím může žák působit na ostatní jako nemocný a docházet tak k obavám nákazy ze strany spolužáků. U žáků s CF je důležité zohlednit potřebné inhalace, časté braní léků, vysoko kalorickou stravu, dodržování pitného režimu a úpravy obsahu tělesné výchovy (Hrabinec, 2017).

V tělesné výchově je potřebné upravit pohybové aktivity tak, aby žák s CF nebyl přetěžován. Kvůli vyšší produkci potu je nutné zaměřit se, aby nedocházelo k dehydrataci. Dále zařazení přestávek, relaxačních technik a dostatečnou hygienu. Cílem tělesné výchovy je motivovat žáka k pohybu, důležitý je tedy přístup pedagoga v oblasti motivace a podpory (Hrabinec, 2017).

Žáci s CF často trpí depresí a úzkostí. Objevují se pocity méněcennosti, nízké sebevědomí, pocit zátěže pro ostatní, strach ze školních neúspěchů a navazování vrstevnických vztahů způsobený častou absencí, strach z budoucnosti, strach ze smrti. V prostředí žáka je důležitá důvěra mezi rodiči, lékaři a školou. Pokud jsou pedagogové přístupní k opatřením a informování o nemoci je školní docházka pro dítě s CF jednodušší a jeho psychosociální stav vyváženější. Výhodou je i přítomnost školního psychologa, který po získání důvěry žáka může pomoci vyrovnat se žákovi s emocemi, které sám nezvládá (Chrastina, Klvaňová, Hudcová, 2018).

PRAKTICKÁ ČÁST

8. Cíl práce

K praktické části byl použit kvantitativní a kvalitativní výzkum. Cílem kvantitativního výzkumu bylo zjistit do jaké míry jsou informovaní pedagogové o cystické fibróze a jaký je jejich přístup (případně jaký by byl, pokud se s žákem nesetkali) k těmto žákům ve vztahu k vzdělávacímu procesu. Cílem kvalitativního výzkumu bylo zjistit, jak probíhá vzdělávání těchto žáků.

9. Použitá metodika

K provedení prvního šetření byl vytvořen dotazník Informovanost pedagogů o cystické fibróze, který se skládal z deseti otázek zaměřených na informovanost a přístup k žákům.

Dotazník začíná průvodním stručným textem, definujícím cystickou fibrózu, který byl uveden pro případ, že se daný pedagog s pojmem nikdy nesetkal. Prvotní otázky jsou pouze informativní, odpovědi se týkají pouze zkušeností a znalosti tohoto tématu. Následující otázky jsou zaměřeny na přístup k těmto žákům, míru potřebné podpory, úpravy ve výuce a zařazení žáka do třídního kolektivu.

K provedení druhé části výzkumného šetření byl realizován rozhovor s matkou dítěte CF. Rozhovor měl 7 výchozích otázek, které se zaměřovali na výuku jejího dítěte.

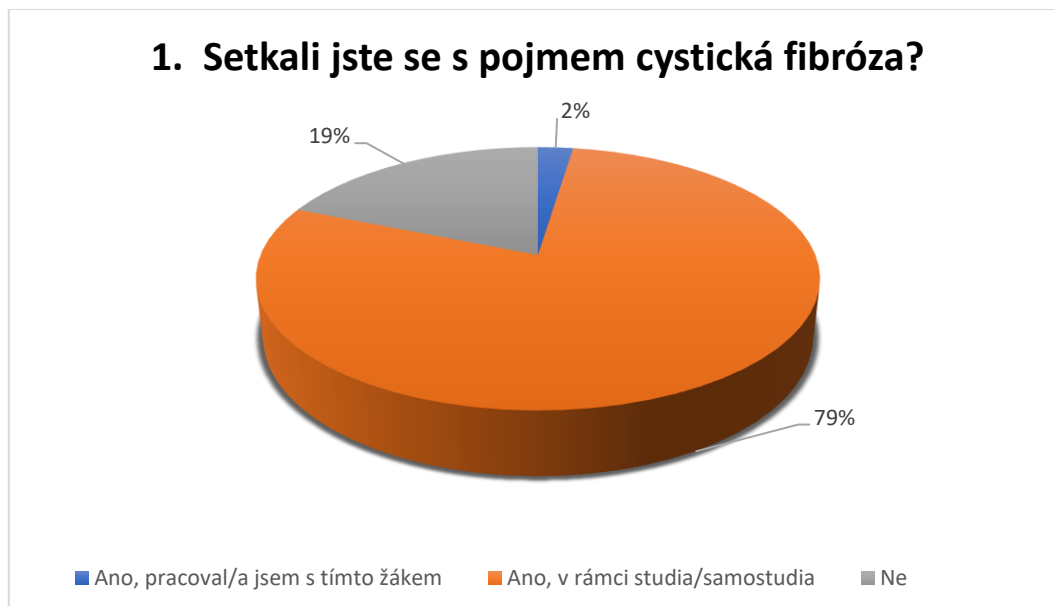
10. Výzkumné šetření

První části výzkumného šetření se zúčastnilo 85 pedagogů základních škol. Skupina se skládá ze tří škol olomouckého kraje a dvou škol kraje pardubického. Dvě ze škol jsou školy zřízené podle § 16 odst. 9. Šetření bylo realizováno na přelomu února a března 2020. Polovina dotazníků byla předána osobně a druhá polovina rozeslána elektronicky.

Druhá část výzkumu formou rozhovoru, byla organizována komunikací přes e-mail a telefonickým kontaktem. Rozhovor byl realizován v dubnu 2020.

11. Výsledky kvantitativního výzkumu

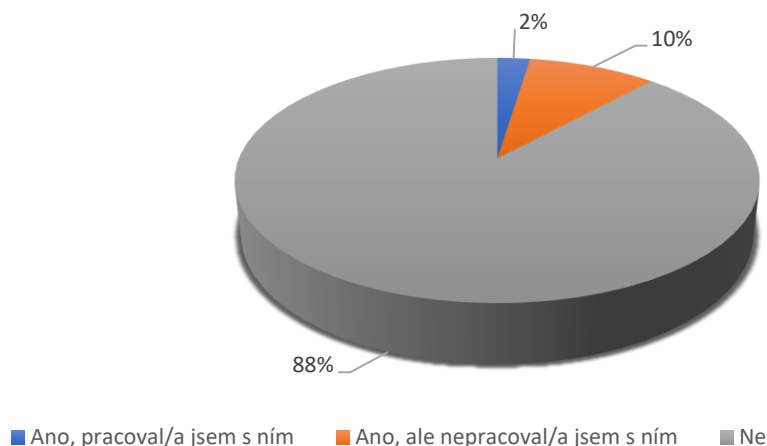
V následující kapitole jsou uvedeny výsledky šetření a grafy znázorňující procentuální výsledky u jednotlivých odpovědí.



Graf č. 1: Poměr znalosti onemocnění u pedagogů

První graf znázorňuje odpověď na otázku „Setkali jste se s pojmem cystická fibróza?“. Z grafu vyplývá, že většina pedagogů (81 %) se setkala s tímto pojmem. Vzhledem k vzácnému výskytu tohoto onemocnění se v praxi s těmito žáky setkala pouhá menšina (2 %) pedagogů. Skupina, která se nikdy neseťkala s pojmem CF je ve srovnání s celkem nízká (19 %). Informovanost o nemoci je vzhledem k velikosti výzkumné skupiny relativně vysoká.

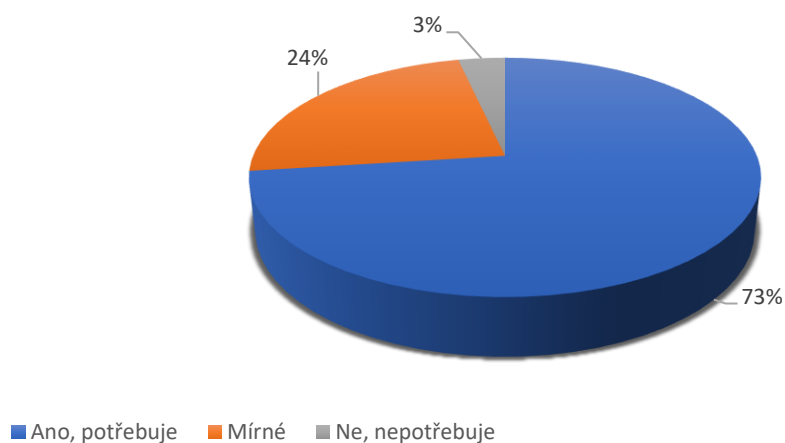
2. Setkali jste se s žákem majícím cystickou fibrózu?



Graf č. 2: Počet zkušeností pedagogů s žáky mající CF

Druhý graf znázorňuje počet pedagogů majících zkušenosti s žáky CF. S žákem se setkala menšina pedagogů (12 %), z toho ve vyučování se s těmito žáky setkala pouze 2 % z celku. Většina pedagogů (88 %) nemá s těmito žáky zkušenost.

3. Potřebuje podle Vás žák s CF poskytnout úpravy ve výuce?



Graf č. 3: Nutnost úprav ve výuce žáků CF podle pedagogů

Graf č. 3 znázorňuje názor pedagogů ohledně úprav ve vyučování. Většina (73 %) se domnívá, že žáci podporu potřebují. 24 % pedagogů tvrdí, že mírné a pouhá 3 % dotazovaných odpověděla, že úpravy ve výuce nejsou potřebné.

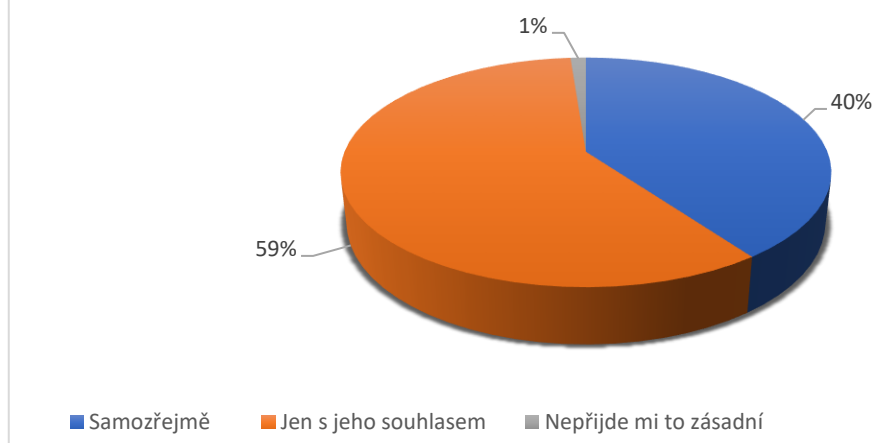
4. Byl/a byste ochotný/á učinit žákovi podporu vzhledem k častým absencím?



Graf č. 4: Podpora žáků CF pedagogy kvůli absencím

Čtvrtý graf ukazuje, zda by byli ochotni pedagogové vzhledem k častým absencím, poskytnout žákům podporu ve výuce. Většina (72 %) odpověděla kladně. Menší procento (28 %) skupiny odpovědělo, že ano, ale na požádání.

5. Je důležité informovat o diagnóze žáka jeho spolužáky?



Graf č. 5: Důležitost informovanosti spolužáků dle pedagogů

Graf č. 5 ukazuje, zda je důležité podle pedagogů, informovat o diagnóze žáka jeho spolužáky. Nejvíce odpovědí (59 %) bylo pouze se souhlasem žáka. Nižší procento (40 %) odpovědělo, že informovanost je samozřejmostí a pouze 1 % ze skupiny uvedlo, že nejde o zásadní informaci.

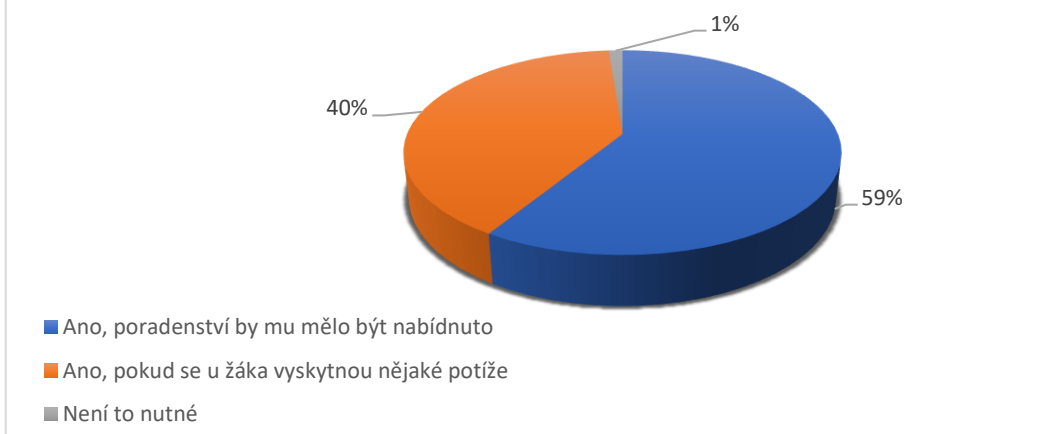
6. Myslíte si, že CF může mít vliv na přijetí žáka v kolektivu?



Graf č. 6: Vliv CF na přijetí žáka do kolektivu dle pedagogů

Šestý graf je zaměřen na přijetí žáka CF do třídního kolektivu. Většina dotazovaných (45 %) uvedla, že může dojít k problémům se začleněním. Nižší podíl (28 %) nese odpověď „Je to individuální“. 24 % tvrdí, že pokud je kolektiv informován, problémy nevzniknou. 3 % pedagogů odpověděla, že v tomto případě nevidí problém.

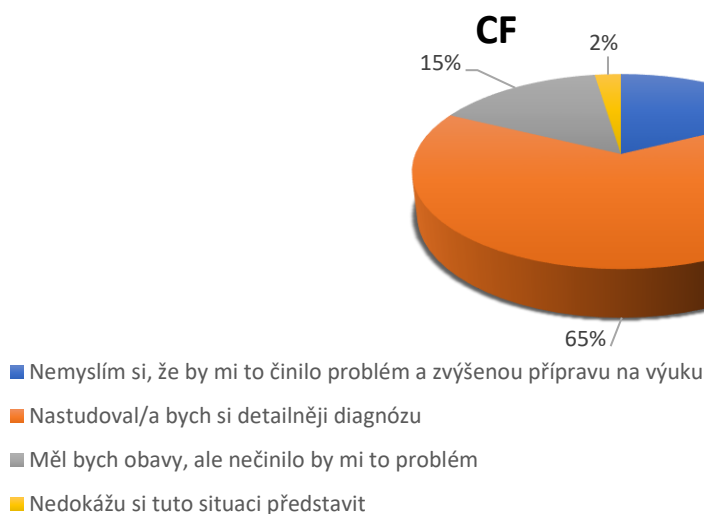
7. Potřebuje podle vás žák s CF poradenství v rámci školy (výchovný poradce, školní psycholog, speciální pedagog)?



Graf č. 7: Poskytování poradenství na úrovni školy dle pedagogů

Většina pedagogů (59 %) odpověděla na tuto otázku kladně. Menší procento (40 %) odpovědělo, že by nabídli poradenství při obtížích. Zbylé 1 % pak uvedlo, že poradenství není u žáků s CF nutné.

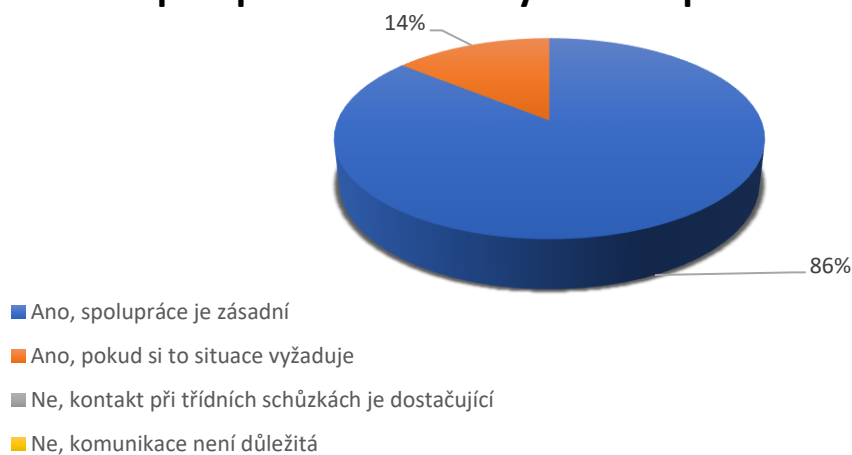
8. Představte si situaci, že máte ve třídě žáka s



Graf č. 8: Vliv žáka CF na přípravu pedagogů

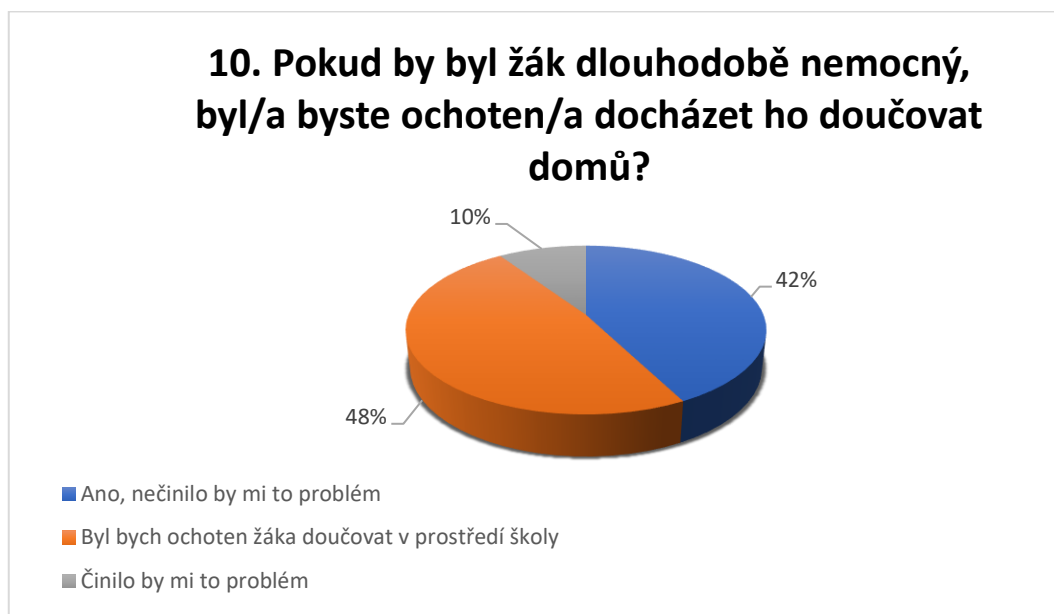
Osmý graf znázorňuje situaci, kdy si měli dotazovaní představit ve své třídě žáka CF. Většina (65 %) odpověděla, že by si detailněji nastudovala diagnózu. Další odpověď „Nemyslím si, že by mi to činilo problém a zvýšeno přípravu na výuku“ byla zastoupena nižším počtem pedagogů (18 %). 15 % dotazovaných uvedlo, že by mělo obavy a 2 %, že si situaci nedokáží představit.

9. Myslíte si, že je v tomto případě důležitá spolupráce se zákonnými zástupci?



Graf č. 9: Spolupráce se zákonnými zástupci žáka CF

Graf znázorňující otázku č. 9 „Myslíte si, že je v tomto případě důležitá spolupráce se zákonnými zástupci?“ ukazuje, že pro většinu pedagogických pracovníků (86 %) je v této situaci důležitá spolupráce se zákonnými zástupci. Zbytek dotazovaných (14 %) odpověděl, že spolupráce je na místě, pokud to situace vyžaduje. Odpovědi „Ne kontakt při třídních schůzkách je dostačující“ a „Ne komunikace není důležitá“ nemají zastoupení.



Graf č. 10: Doučování žáků CF pedagogy

Graf č. 10 ukazuje, jak by se pedagogičtí pracovníci ujaly případného doučování žáka. Nejvíce pedagogů (48 %) odpovědělo, že by byli ochotni doučovat v prostředí školy. Menší procento (42 %) odpovědělo, že by byli ochotni doučovat žáka v domácím prostředí a zbylých 10 % by mělo s doučováním problém.

11.1. Závěry výzkumného šetření

Cílem kvantitativního výzkumu, provedeného formou dotazníku, bylo zjistit, jak jsou pedagogičtí pracovníci informováni o cystické fibróze a jak k těmto žákům přistupují/jak by přistupovali.

O nemoci, jako takové je informovaná většina pedagogů, pouze nízké procento dotazovaných (konkrétně 16 z 85) uvedlo, že se s pojmem nikdy nesetkali.

Vzhledem k vzácnému výskytu onemocnění se s žáky majícími cystickou fibrózu setkalo pouze 10 z dotazovaných a zkušenost s žákem ve výuce měli pouze 2 pedagogové.

Dle většiny potřebují tito žáci poskytnout úpravy ve výuce, necelá čtvrtina se pak domnívá, že úpravy výuky by měli být na místě, ale ne ve velkém rozsahu.

Vzhledem k častým absencím žáků s CF by byly necelé tři čtvrtiny pedagogů ochotny poskytnout žákům podporu vzhledem k zameškané výuce. Zbylá třetina se domnívá, že podpora žáka je v této situaci na místě, pokud o ni požádá žák nebo jeho zákonný zástupce. Žádný z pedagogů neuvedl, že podpora pro žáky CF není důležitá.

Další dvě otázky byly zaměřeny na žáka CF a jeho třídní kolektiv. Více než polovina dotazovaných uvedla, že je vhodné o diagnóze informovat spolužáky pouze se souhlasem daného žáka. Menší zastoupení měla odpověď: že je tato informace samozřejmostí. U přijetí žáků s CF do kolektivu uvedla téměř polovina, že by mohl vzniknout problém při začlenění. Jedna čtvrtina pedagogů uvedla, že je tento problém individuální a druhá, že problém by nemusel vzniknout právě pokud budou spolužáci informováni o onemocnění daného žáka.

Poradenství na úrovni školy zprostředkované výchovným poradcem, školním psychologem či speciálním pedagogem je dle pedagogů na místě. Větší polovina by nabídla poradenství žákovi ihned a menší polovina po výskytu nějakých obtíží.

Osmá otázka pro pedagogy má pozitivní výsledky. Většina z pedagogů uvedla, že při přítomnosti žáka s CF ve třídě by si nastudovala diagnózu. Necelá čtvrtina si myslí, že jeho přítomnost by neovlivnila jejich přípravu na výuku a někteří uvedli možné obavy.

Otázka týkající se spolupráce se zákonnými zástupci žáka má také velmi pozitivní výsledky. Více jak tři čtvrtiny dotazovaných tvrdí, že tato spolupráce je zásadní. Zbytek dotazovaných uvádí, že zvýšená spolupráce je potřebná pouze, pokud vznikne složitější situace ve třídě či výuce.

Poslední otázka se týkala ochoty doučování těchto žáků. Téměř polovina pedagogů by byla ochotna žáka doučovat v prostředí školy. Skoro stejné procento by bylo ochotno doučovat žáka i v domácím prostředí a minimum pedagogů (8) uvedlo, že by s doučováním měli problém.

Celkové šetření hodnotím velmi kladně. Většina pedagogů je o nemoci informována, byla by ochotna nastudovat si detailněji diagnózu, učinit potřebné úpravy ve výuce žákům CF, komunikovat se zákonnými zástupci a poskytnout žákům poradenství. Pedagogové prokázali ochotu a zvažili různé situace, které by mohli nastat, pokud by měli žáka s cystickou fibrózou ve své třídě.

12. Kvalitativní výzkum

V této kapitole je uveden přepis rozhovoru, prováděného s matkou dítěte CF, která odpovídala na otázky týkající se vzdělávání jejího dítěte a uváděla zkušenosti s přístupem školy a samotných pedagogů.

1. „Potřebuje Vaše dítě nějaké úpravy ve výuce?“

„Ano, moje dcera má individuální vzdělávací plán, který byl vypracován na podnět pedagogicko psychologické poradny, kterou navštěvuje. Její výuka je on-line a připojuje se na všechny hlavní předměty. Běžná výuka by byla velmi obtížná. Ranní inhalace zabírají spoustu času, dceři bývá nevolno a často je nemocná.“

2. „Jakým způsobem je realizovaná on-line výuka?“

„Dcera se v každý běžný školní den připojí v 8.00 na Skype a sedí u notebooku. Paní učitelka má ve své třídě také notebook a výuka probíhá současně s jejími spolužáky. Připojena však bývá pouze na hlavní předměty, výtvarnou výchovu a tělocvik, zvládáme samy. Na přestávku se vždycky odpojíme a připojíme se až na začátek další hodiny. Když byla dcera mladší a o prvoukách chodili její spolužáci ven, účastnili jsme se s nimi společných procházek. Aby mohla být dcera známkována, chodíme na přezkušování. Dcera nosí vždy roušku, aby neonemocněla.“

3. „Připojuje se Vaše dcera k výuce i během pobytů v nemocnici?“

„To ne, není to realizovatelné. Na pokoji bývají tak tři pacienti a je tam neustálý koloběh sester, lékařů nebo nutričních terapeutů. Při těchto pobytech mívá zadanou práci ze školy, kterou s ní prochází paní učitelky ze školy při nemocnici.“

4. „Zaznamenáváte obtíže s navazováním vrstevnických vztahů, je dcera v kontaktu se spolužáky?“

„Vůbec ne, v dnešní době je to jednodušší. Dcera je se spolužáky v pravidelném kontaktu díky sociálním sítím a má spoustu kamarádů.“

5. „Jste v častém kontaktu se školou v rámci konzultací?“

„Ano pravidelně každé úterý odpoledne chodíme do školy, kde pro nás mají vyhrazené konzultace. Při těchto konzultacích je dcera přezkoušena na probranou látku a je zde i prostor pro domluvu na potřebných záležitostech.“

6. „Jak funguje komunikace se školou a jednotlivými vyučujícími? Jsou vstřícní?“

„Musím říct, že jsou všichni vstřícní, nesetkala jsem se s nějakým problémem. Naopak se nabízejí, například k doučování. S angličtinou nám pomáhá pravidelně přes Skype paní učitelka z nemocnice.“ Občas se, ale najdou lidé v okolí, kteří nechápou proč jsem s dcerou doma, když vypadá zdravě ...“

7. „Myslíte si, že individuální vzdělávací plán má vliv na prospěch Vašeho dítěte?“

„Jak jsem již říkala, vždy když něčemu nerozumíme, najde se někdo, kdo nám pomůže. Pomáhá nám moje sestra, paní učitelka z nemocnice i vyučující ze školy. Přezkušování dcera zvládá, a jelikož nemá ráda psaní, je zkoušená ústně. Zatím vše zvládáme a všichni nám vychází vstříc.“

12.1. Výsledky kvalitativního šetření

Z rozhovoru vyplývá, že žák s cystickou fibrózou potřebuje ve výuce učinit jisté úpravy, které jsou vhodné pro jeho zdravotní stav.

Důležitý je přístup školy, pedagogů a jejich schopnost vyjít žákovi vstříc vzhledem k jeho potřebám. Lze říct, že žáci s CF potřebují ve vzdělávání podporu, jelikož matka pacientky CF uvedla, že je problematické pro její dceru plnit každodenní docházku do školy. Tyto úpravy jsou nutné kvůli udržení zdravotního stavu, možným nákazám dýchacích cest, vysoko kalorické stravě a častým pobytům v nemocnici.

V souladu s teoretickou částí je v rozhovoru uvedeno, že život pacienta s CF obnáší každodenní inhalace, pobyty v nemocnici, prevenci před záněty dýchacích cest, kvůli kterým nosí pacientka pravidelně roušku a individuální přístup při vzdělávání.

Navazování vrstevnických vtaů není v tomto případě podle rozhovoru u pacientky problém, díky sociálním sítím. Toto tvrzení se tedy rozchází s kapitolou teoretické části Žák s cystickou fibrózou na 2. stupni ZŠ. Přes diagnózu, se kterou jsou spolužáci základně informováni, tudíž chápou nepřítomnost žákyně CF ve výuce, je pacientka se spolužáky v kontaktu.

Negativní ohlasy zaznamenává matka občas ve svém okolí, kdy někteří lidé nechápu, proč je matka s dcerou doma. Uvedla, že argumenty lidé podtrhují tím, že její dítě vypadá zdravě. Až po vysvětlení, co obnáší život s CF teprve mění názor. I proto je dobré informovat veřejnost o této problematice.

Z rozhovoru dále vyplývá, že je velmi důležitá spolupráce rodiče, žáka a školy. V tomto případě ve formě domluvených konzultací a domluvě na organizaci výuky.

Dle matky nejsou při vzdělávání její dcery žádné komplikace a výuku pacientka zvládá díky pomoci z okolí a ochotě učitelů.

13. Diskuse

Podle výsledků kvantitativního výzkumu je zřejmé, že pedagogové jsou většinou informováni o cystické fibróze, a že by byli ochotni učinit jistá opatření pro vzdělávání těchto žáků. Opatření formou častějších přestávek, doučování a nabídkou poradenství.

Kvalitativní výzkum se shoduje s kvantitativním především v oblastech jako potřebné úpravy ve výuce, spolupráce rodiny se školou, informovanost spolužáků o diagnóze.

U některých odpovědí kvantitativního výzkumu se však ukazuje, že ne všichni pedagogové by byli ochotni žáky doučovat, ne všichni si myslí, že je nutné pravidelně komunikovat se zákonnými zástupci žáka s CF. Z tohoto tvrzení vyplývá individuálnost přístupu u každého pedagoga. U pacientky CF, s jejíž matkou jsem prováděla rozhovor, se naštěstí toto nepotvrdilo, jelikož se podle tvrzení setkaly vždy s ochotou.

Závěr

Bakalářská práce se zabývá problematikou cystické fibrózy. Jejím cílem bylo zjistit, do jaké míry jsou informováni pedagogové, jaký je jejich přístup k těmto žákům a jak ve skutečnosti může probíhat jejich vzdělávání.

Před provedením výzkumného šetření byla zpracována teoretická část, ve které jsem prohloubila sama svoje znalosti, týkající se tohoto tématu, abych mohla provést část praktickou.

Teoretická část, která se zabývá projevy, komplikacemi, diagnostikou a léčbou tohoto onemocnění, vznikla po nastudování odborné literatury a pomohla také s přípravou dotazníku pro pedagogy.

Dotazník byl sestaven, tak, aby odpovídal cíli bakalářské práce. Pro pedagogy, kteří se nesetkali s pojmem cystická fibróza byl u dotazníku průvodní text, který je informoval o dané problematice a mohli tak odpovídat na následující otázky týkající se výchovy a vzdělávání těchto žáků.

Při vyhodnocování kvantitativního výzkumu, kdy výsledky byly převážně pozitivní bylo zjištěno, že pedagogové jsou většinou základně informováni o cystické fibróze. Většina pedagogů je také ochotných uzpůsobovat výuku těmto žákům, což může být pro žáky s CF velkým přínosem při vzdělávání. Dalším pozitivem je ochota pedagogů se nadále vzdělávat a hledat cesty pro jednodušší vzdělávání těchto žáků.

Po provedení rozhovoru s matkou pacientky CF byla potvrzena většina faktů teoretické části a popsán vzdělávací proces u této žákyně, kdy byla potvrzena nutnost individuálního přístupu a úprav ve výuce.

Důležité je zaměřit se nejen na obsah vyučování, ale na žáka jako individuální lidskou osobnost, která je plná emocí a může potřebovat naši pomoc. Pomoc, ve formě častějších přestávek o hodinách tělesné výchovy, podporu dítěte ve třídním kolektivu, konzultace, nabídnutí poradenské služby. To vše a spoustu dalších lidských projevů pochopení a správných pedagogických schopností může pro kterékoli dítě, natož pak pro dítě se vzácným onemocněním sehrát obrovskou roli v jeho psychice, sebevědomí i v jeho budoucnosti.

Seznam použité literatury

1. Co je cystická fibróza - Klub cystické fibrózy z.s.. Úvod – Klub cystické fibrózy z.s. [online]. Copyright © [cit. 03.02.2020]. Dostupné z: <https://www.klubcf.cz/co-je-cysticka-fibroza/co-je-cysticka-fibroza.html>.
2. Cystická fibróza – Novorozenecký screening. Novorozenecký screening [online]. Copyright © 2013 [cit. 06.02.2020]. Dostupné z: <https://www.novorozeneckyscreening.cz/cysticka-fibroza>
3. FAJDELOVÁ, M., K. KUBEJOVÁ, A. FEKETOVÁ, J. FERENCZOVÁ a V. VARGOVÁ. Kostné zdravie u detí s cystickou fibrózou. Czecho-Slovak Pediatrics / Cesko-Slovenska Pediatrie [online]. 2019, 74(7), 425-429 [cit. 2020-02-04]. ISSN 00692328.
4. HARRIS, Ann. Cystic Fibrosis: The Facts. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press, 1991. 118 s. Oxford Med. Publ. ISBN 0-19-262037-1.
5. HRABINEC, Jiří a kol. Tělesná výchova na 2. stupni základní školy. Vydání první. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum, 2017. 338 stran. ISBN 978-80-246-3625-2.
6. HŮLEK, Petr a kol. Hepatologie. 3. vydání. Praha: Grada Publishing, 2018. xxi, 738 stran. ISBN 978-80-271-0394-2.
7. CHRASTINA, Jan; KLVAŇOVÁ, Tereza; HUDCOVÁ, Bianka. „Jsem jiný, jsem slaný... a umřu dříve“ (dítě/žák s cystickou fibrózou v edukačním prostředí). Pedagogická Orientace, 2018, 28.2.
8. JAKUBEC, MUDr Petr. Cystická fibróza. Delta, 2006, 508.71: 57.
9. KOČOVÁ, Helena a kol. Spinální svalová atrofie v souvislostech. 1. vydání. Praha: Grada Publishing, 2017. 352 stran. ISBN 978-80-247-5705-6.
10. KROUPOVÁ, Kateřina. Slovník speciálněpedagogické terminologie: vybrané pojmy. Praha: Grada, 2016. Pedagogika. ISBN 978-80-247-5264-8.
11. LATA, J. Primární biliární cirhóza. Interní Med., 2006, vol. 8, iss. 1, p. 6-8.
12. LEBL, Jan et al. Preklinická pediatrie. 2., přeprac. vyd. Praha: Galén, ©2007. xvi, 248 s. ISBN 978-80-7262-438-6.
13. MUNTAU, Ania. Pediatrie. 2. české vyd. Praha: Grada, 2014. xx, 588 s. ISBN 978-80-247-4588-6.
14. NAVRÁTIL, Leoš a kol. Vnitřní lékařství pro nelékařské zdravotnické obory. Vyd. 1. Praha: Grada, 2008. 424 s. ISBN 978-80-247-2319-8.

15. PENKA, Miroslav a kol. Krvácení. 1. vyd. Praha: Grada, 2014. 328 s. ISBN 978-80-247-0689-4.
16. PEŠKOVÁ, K., P. CHRASTINA, J. BÁRTL, T. ADAM, F. VOTAVA, T. HONZÍK a V. KOŽICH. Novorozenecký screening dědičných metabolických poruch v České republice. *Czecho-Slovak Pediatrics / Cesko-Slovenska Pediatrie* [online]. 2018, 73(6), 390-394 [cit. 2020-02-06]. ISSN 00692328.
17. PETRTÝL, J. AND Brůha, R. TIPS v léčbě portální hypertenze. *Interní Med.*, 2002, vol. 4, iss. 6, p. 269-272.
18. Příručka o výživě u nemocných CF [online]. [cit. 07.02.2020]. Dostupné z: <https://www.klubcf.cz/images/soubory/edukacni-materialy/01-Prirucka-o-vyzive-u-nemocny.pdf>
19. ROUSTIT, M., S. BLAISE, J. L. CRACOWSKI. Trials and tribulations of skin iontophoresis in therapeutics. *British journal of clinical pharmacology*, 2014, 77(1): 63–71
20. ROZSYPAL, Hanuš. Základy infekčního lékařství. Vydání první. V Praze: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum, 2015. 566 stran, 4 nečíslované strany obrazových příloh. ISBN 978-80-246-2932-2.
21. SKALICKÁ, Veronika. Terapeutické trendy cystické fibrózy. *Pediatr praxi*, 2014, 15.6: 340-334.
22. SLOWÍK, Josef. Speciální pedagogika. 2., aktualizované a doplněné vydání. Praha: Grada, 2016. 162 stran. Pedagogika. ISBN 978-80-271-0095-8.
23. SOUČEK, Miroslav a kol. Vnitřní lékařství pro stomatology. 1. vyd. Praha: Grada, 2005. 380 s. ISBN 80-247-1367-5.
24. STOŽICKÝ, František a PIZINGEROVÁ, Kateřina. Základy dětského lékařství. Vyd. 1. Praha: Karolinum, 2006. 359 s. Učební texty Univerzity Karlovy v Praze. ISBN 80-246-1067-1.
25. ŠTEJFA, Miloš. Kardiologie. 3., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Grada, 2007. xxxiii, 722 s., 16 s. barev. obr. příl. ISBN 978-80-247-1385-4.
26. TAJOVSKÁ, Eliška, et al. Cystická fibróza a současné možnosti léčby pohledem farmaceuta. *Praktické lékařství*, 2013, 9.6: 234-239.
27. Transplantace plic – ČESKÁ TRANSPLANTAČNÍ SPOLEČNOST PACIENTŮM. [online]. Dostupné z: https://transplantace.eu/site/?page_id=179
28. VALENTA, Milan a kol. Herní specialista v somatopedii. 3. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2008. 218 s. ISBN 978-80-244-2137-7.

29. VÁVROVÁ, Věra a kol. Cystická fibróza v praxi. Vyd. 2., V PP 1. [Praha]: Professional Publishing, 2003. 152 s. ISBN 80-86419-32-0.
30. VÁVROVÁ, Věra a kol. Cystická fibróza. 1. vyd. Praha: Grada, 2006. 516 s., [4] s. barev. obr. příl. ISBN 80-247-0531-1.
31. VÁVROVÁ, Věra a kol. Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče. 2., dopl. vyd. [Praha]: Professional Publishing, 2009. 165 s. ISBN 978-80-7431-000-3.
32. YADAV, Dhiraj; LOWENFELS, Albert B. The epidemiology of pancreatitis and pancreatic cancer. *Gastroenterology*, 2013, 144.6: 1252-1261.
33. Zákony pro lidi – Sbírka zákonů ČR v aktuálním konsolidovaném znění [online]. Dostupné z: <https://www.zakonyprolidi.cz/cs/2004-561#f2873675>

Seznam grafů

Graf č. 1: Poměr znalosti onemocnění u pedagogů	27
Graf č. 2: Počet zkušeností pedagogů s žáky mající CF	28
Graf č. 3: Nutnost úprav ve výuce žáků CF podle pedagogů	28
Graf č. 4: Podpora žáků CF pedagogy kvůli absencím.....	29
Graf č. 5: Důležitost informovanosti spolužáků dle pedagogů.....	29
Graf č. 6: Vliv CF na přijetí žáka do kolektivu dle pedagogů	30
Graf č. 7: Poskytování poradenství na úrovni školy dle pedagogů	30
Graf č. 8: Vliv žáka CF na přípravu pedagogů	31
Graf č. 9: Spolupráce se zákonnými zástupci žáka CF	31
Graf č. 10: Doučování žáků CF pedagogy.....	32

Seznam zkratek

CF – cystická fibróza

CFTR – gen cystické fibrózy

Seznam příloh

Příloha 1: Dotazník Informovanost pedagogů o cystické fibróze

Přílohy

Příloha 1 Dotazník

Informovanost pedagogů o cystické fibróze

Dobrý den,

jmenuji se Anežka Vojtová a jsem studentkou speciální pedagogiky. Ve své bakalářské práci se zabývám cystickou fibrózou a jejím vlivem na vzdělávání, proto bych Vás chtěla požádat o vyplnění následujícího dotazníku.

Před vyplněním dotazníku si prosím přečtěte následující text:

Cystická fibróza (CF) je dědičné onemocnění, postihující zejména dýchací a trávicí systém. Onemocnění lze ovlivnit léčbou, ale nelze vyléčit. Průměrný věk dožití pacientů je přibližně 40 let (závisí od různých genových mutací). Projevuje se zvýšeným výskytem chloridu v potu, dýchacími obtížemi, opožděním růstu a puberty, celkovým neprospíváním pacientů a řadou komplikací. Na nemoc se váže Diabetes Mellitus, pacient užívá pravidelně léky a potřebuje vysoce kalorickou stravu. Typická je častá hospitalizace, která je součástí léčby nebo následkem vzniklých komplikací.

1. Setkali jste se s pojmem cystická fibróza?
 - a) Ano, pracoval/a jsem s tímto žákem
 - b) Ano v rámci studia/samostudia
 - c) Ne

2. Setkali jste se s žákem majícím cystickou fibrózu?
 - a) Ano, pracoval/a jsem s ním
 - b) Ano, ale nepracoval/a jsem s ním
 - c) Ne

3. Potřebuje podle Vás žák s CF poskytnout úpravy ve výuce?
 - a) Ano, potřebuje
 - b) Mírné
 - c) Ne, nepotřebuje

4. Byl/a byste ochotný/á učinit žákovi podporu vzhledem k častým absencím?
 - a) Ano, žák potřebuje podporu
 - b) Ano, ale pokud o ni žák/zákonný zástupce požádá
 - c) Podpora není důležitá

5. Je důležité informovat o diagnóze žáka jeho spolužáky?
 - a) Samozřejmě
 - b) Jen s jeho souhlasem
 - c) Nepřijde mi to zásadní

6. Myslíte si, že CF může mít vliv na přijetí žáka v kolektivu?
 - a) Ano, může dojít k problému začlenit žáka do kolektivu
 - b) Ne, je to žák jako každý jiný
 - c) Ne, pokud bude kolektiv informován o situaci
 - d) Je to individuální

7. Potřebuje podle vás žák s CF poradenství v rámci školy (výchovný poradce, školní psycholog, speciální pedagog)?
 - a) Ano, poradenství by mu mělo být nabídnuto
 - b) Ano, pokud se u žáka vyskytnou nějaké potíže
 - c) Není to nutné

8. Představte si situaci, že máte ve třídě žáka s CF
 - a) Nemyslím si, že by mi to činilo problém a zvýšenou přípravu na výuku
 - b) Nastudoval/a bych si detailněji diagnózu
 - c) Měl bych obavy, ale nečinilo by mi to problém
 - d) Nedokážu si tuto situaci představit

9. Myslíte si, že je v tomto případě důležitá spolupráce se zákonnými zástupci?
 - a) Ano, spolupráce je zásadní
 - b) Ano, pokud si to situace vyžaduje
 - c) Ne, kontakt při třídních schůzkách je dostačující
 - d) Ne, komunikace není důležitá

10. Pokud by byl žák dlouhodobě nemocný, byl/a byste ochoten/a docházet ho doučovat domů?

- a) Ano, nečinilo by mi to problém
- b) Byl bych ochoten žáka doučovat v prostředí školy
- c) Činilo by mi to problém

Anotace

Jméno a příjmení:	Anežka Vojtová
Katedra:	Ústav speciálně pedagogických studií
Vedoucí práce:	MUDr. Barbora Ludíková, Ph.D.
Rok obhajoby:	2020

Název práce:	Cystická fibróza a její vliv na vzdělávací proces žáků 2. stupně základních škol
Název v angličtině:	Cystic fibrosis and its influence on the education of pupils of the 2nd grade of elementary schools
Anotace práce:	Bakalářská práce, jejímž tématem je žák s cystickou fibrózou, je rozdělena na teoretickou a praktickou část. Teoretická část popisuje onemocnění a žáka v období 2. stupně základní školy. Praktická část popisuje vliv onemocnění na vzdělávání těchto žáků.
Klíčová slova:	cystická fibróza, vzdělávání, žák se specifickými vzdělávacími potřebami, speciální pedagogika
Anotace v angličtině:	Bachelor thesis about cystic fibrosis consist of two parts – a theoretical part and a practical part. The theoretical part describes the disease and pupil of the 2nd grade of elementary school. The practical part is a research about the influence of cystic fibrosis on the education of pupils.
Klíčová slova v angličtině:	cystic fibrosis, education, pupil with special educational needs, special education
Přílohy vázané v práci:	Příloha 1: Dotazník Informovanost pedagogů o cystické fibróze
Rozsah práce:	45
Jazyk práce:	český