

UNIVERZITA PALECKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav ošetrovatelství

Luňáková Lenka

**Kvalita života dětí s onemocněním cystická
fibróza**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Světlana Kašubová

Olomouc 2024

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

Olomouc 30. dubna 2024

.....

Lenka Luňáková

Děkuji Mgr. Světlaně Kašubové za odborné vedení, cenné rady a čas, který mi věnovala při psaní mé bakalářské práce. Poděkování také náleží mé rodině, která mě po celou dobu studia podporovala. Největší poděkování patří mým kamarádkám a zároveň kolegyním, za tři nejlepší a zároveň nejhorší roky mého života.

Anotace

Typ závěrečné práce: Bakalářská práce

Téma práce: Kvalita života u dítěte s onemocněním cystická fibróza

Název práce: Kvalita života dětí s onemocněním cystická fibróza

Název práce v AJ: Quality of life of children with cystic fibrosis

Datum zadání: 2023–11–21

Datum odevzdání: 2024 – 4 – 30

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

Autor práce: Lenka Luňáková

Vedoucí práce: Mgr. Světlana Kašubová

Oponent práce:

Abstrakt v ČJ: Cílem přehledové bakalářské práce bylo sumarizovat aktuální, dohledané a publikované poznatky o kvalitě života u pediatrických pacientů s cystickou fibrózou. Poznatky k bakalářské práci byly dohledány v českých a zahraničních periodících. Jsou použity dokumenty z databází EBSCO, Google Scholar a PubMed. Práce předkládá aktuální poznatky o kvalitě života dětí s cystickou fibrózou v oblasti spánku, fyzické aktivity, bolesti, výživy, přátelství a vztahů. Studie dokládají, že kvalita života byla negativně ovlivněna ve všech oblastech s výjimkou vztahů. Práce dále předkládá aktuální poznatky o vlivu onemocnění cystické fibrózy u dětí na psychickou stránku života. Konkrétně se zaměřuje na úzkost, depresi a procedurální úzkost. Psychopatologie byla zjištěna u více než poloviny dětí s CF. Také úzkostné a depresivní příznaky byly častější u dětí s CF a úroveň kvality života byla významně nižší.

Abstrakt v AJ: The aim of the overview bachelor's thesis was to summarize current, researched, and published findings on the quality of life in pediatric patients with cystic fibrosis. The findings for the bachelor's thesis were gathered from Czech and foreign periodicals. Documents from the EBSCO, Google Scholar, and PubMed databases were used. The thesis

presents current findings on the quality of life of children with cystic fibrosis in the areas of sleep, physical activity, pain, nutrition, friendships, and relationships. Studies demonstrate that the quality of life was negatively affected in all areas except relationships. Furthermore, the thesis presents current findings on the impact of cystic fibrosis on the psychological aspect of children's lives. Specifically, it focuses on anxiety, depression, and procedural anxiety. Psychopathology was found in more than half of the children with CF. Anxiety and depressive symptoms were also more common in children with CF, and the level of quality of life was significantly lower.

Klíčová slova v ČJ: cystická fibróza, kvalita života, děti, pediatrické ošetrovatelství

Klíčová slova v AJ: cystic fibrosis, quality of life, children, paediatric nursing

Rozsah: 35 stran/0 příloh

Obsah

1 Popis řešeršní činnosti	9
2 Přehled publikovaných poznatků	11
2.1 Kvalita života u dětí s cystickou fibrózou ve vybraných oblastech.....	12
2.2. Vliv cystické fibrózy na psychickou stránku života dětí	21
2.3. Význam a limitace dohledaných zdrojů.....	27
Závěr.....	29
Referenční seznam.....	31
Seznam zkratk.....	35

Úvod

Cystická fibróza (CF) je genetické onemocnění, které postihuje přibližně 105 000 osob v 90 zemích po celém světě. Prevalence CF stoupá, což je pravděpodobně důsledek lepšího přístupu k novorozeneckému screeningu a širšího rozpoznání jedinců s mírnějším průběhem onemocnění, čímž se prodlužuje průměrná délka života (Lusman, 2023). Novorozenecký screening, zaměřený na CF se v České republice provádí od roku 2009. I přes zlepšení očekávané délky života se mnoho pacientů s CF stále potýká se značnou každodenní symptomatickou zátěží a složitostí léčby. Děti s CF často vykazují vyšší míru poruch nálady a nižší kvalitu života související se zdravím ve srovnání se zdravými dětmi (Vandeleur et al. 2018).

Charakteristické projevy CF zahrnují opakující se sinusové a plicní infekce, steatoreu a malnutrici, která se může projevit neprospíváním v nejtěžší formě. V plicích dochází k ucpávání sliznic dehydratovaným hustým sekretem, což vede k zánětu, chronické infekci a postupné obstrukci malých částí dýchacích cest. To dále vede k rozvoji bronchiectázií, což jsou trvalá abnormální rozšíření průdušek. Bronchiectázie snižuje schopnost odstraňovat sekrety, což zvyšuje riziko infekcí, které mohou dále poškozovat dýchací cesty (Dickinson and Collaco, 2021). Gastrointestinální poruchy spojené s cystickou fibrózou zahrnují trávení, vstřebávání tuků, bílkovin, sacharidů a motilitu trávicího traktu. Problémem je také exokrinní nedostatečnost slinivky břišní, stejně jako komplikace spojené s játry, žlučovými cestami a střevními funkcemi. Poruchy funkce jednotlivých orgánů trávicí soustavy ovlivňují stav výživy dítěte, psychomotorický vývoj, imunitní funkce, průběh bronchopulmonálních onemocnění a četnost jejich exacerbací, ale také délku a kvalitu života dítěte (Czerwińska Pawluk et al., 2020).

Koncept kvality života se definuje jako vícerozměrné subjektivní hodnocení vlastního zdraví a života, zahrnující fyzickou, psychickou a sociální pohodu, stejně jako funkčnost (Şenses-Dinç et al., 2018, s. 33). Ukazatelé kvality života poskytují informace o dopadu onemocnění a léčby na zdraví a různé životní situace. Tyto informace jsou získávány prostřednictvím specifických nebo obecných dotazníků, které hodnotí jednotlivce v oblasti fyzických, emocionálních a sociálních dopadů (Gomez et al., 2019).

V souvislosti s touto problematikou je možné si položit otázku: „Jaké jsou aktuální dohledané publikované poznatky o kvalitě života dětí s cystickou fibrózou se zaměřením na spánek, fyzickou aktivitu, bolest, výživu, přátelství, vztahy a oblast psychiky?“

Hlavním cílem přehledové bakalářské práce je sumarizovat aktuální dohledané publikované poznatky o kvalitě života dětí s cystickou fibrózou.

Pro tvorbu bakalářské práce byly stanoveny tyto dílčí cíle:

Dílčí cíl č. 1:

Sumarizovat dohledané publikované aktuální poznatky o problematice kvality života u dětí cystickou fibrózou ve vybraných oblastech.

Dílčí cíl č. 2:

Sumarizovat dohledané publikované aktuální poznatky o vlivu onemocnění cystické fibrózy u dětí na psychickou stránku života.

Pro zpracování tématu byla použita tato vstupní literatura:

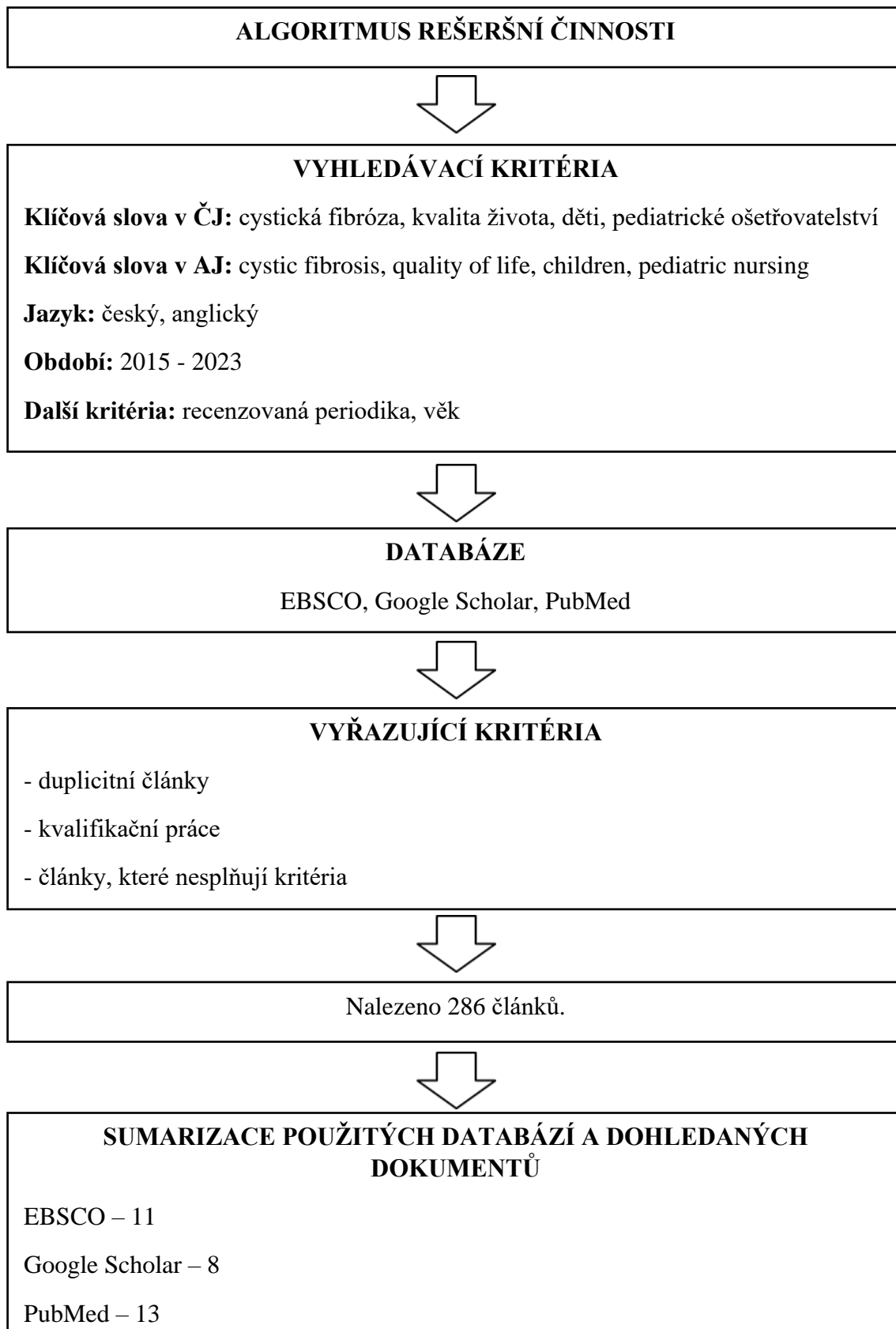
Dickinson, K. M., & Collaco, J. M. (2021). Cystic Fibrosis. *Pediatrics In Review*, 42(2), 55-67. <https://doi.org/10.1542/pir.2019-0212>

Reisinho, M. da C. M. S. R. O., & Gomes, B. P. (2016). Nursing interventions in monitoring the adolescent with Cystic Fibrosis: a literature review. *Revista Latino-Americana de Enfermagem*, 24. <https://doi.org/10.1590/1518-8345.1396.2845>

Vandeleur, M., Walter, L. M., Armstrong, D. S., Robinson, P., Nixon, G. M., & Horne, R. S. C. (2018). Quality of life and mood in children with cystic fibrosis: Associations with sleep quality. *Journal of Cystic Fibrosis*, 17(6), 811-820. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.11.021>

1 Popis rešeršní činnosti

V následujícím textu je podrobně popsána rešeršní činnost, podle které došlo k dohledání validních zdrojů pro tvorbu této přehledové bakalářské práce.





SUMARIZACE DOHLEDANÝCH PERIODIK A DOKUMENTŮ

American Journal of Orthopsychiatry – 1 článek
Appetite – 1 článek
Clinical Nutrition – 1 článek
Current Gastroenterology Reports – 1 článek
Children – 1 článek
Journal of Adolescent and Family Health – 1 článek
Journal of Clinical Medicine – 1 článek
Journal of Cystic Fibrosis – 2 články
Journal of Pain and Symptom Management – 1 článek
Journal of Rehabilitation Medicine – 1 článek
Pain Management Nursing – 1 článek
Pedagogy and Psychology of Sport – 1 článek
Pediatric Pulmonology – 7 článků
Pediatrics In Review – 1 článek
PLOS ONE – 1 článek
Rehabilitace a fyzikální lékařství – 1 článek
Respiratory Medicine – 1 článek
Respiratory Care – 1 článek
Sleep and Breathing – 1 článek
Sleep Medicine Reviews – 1 článek
Tanaffos – 1 článek
The Indian Journal – 1 článek
The Journal of Pediatrics – 1 článek
The Turkish Journal of Pediatrics – 1 článek
Trials – 1 článek



Pro tvorbu teoretických východisek bylo použito 32 článků.

2 Přehled publikovaných poznatků

Následující kapitola sumarizuje aktuální dohledané poznatky o kvalitě života u dětí s cystickou fibrózou. Zaměřuje se na problematiku spánku, fyzické aktivity, bolesti, výživy, přátelství a vztahů.

Cystická fibróza je často se vyskytující, život zkracující onemocnění a řadí se mezi autozomálně-recesivní genetické onemocnění (Dickinson and Collaco, 2021). Genová mutace způsobuje poruchu transportu chloridových iontů přes buněčnou membránu. V důsledku toho dochází v plicích ke zvýšení viskozity hlenu, což narušuje tzv. mukociliární clearance, tedy základní obranný mechanismus plic. Tento proces vede k horšímu očišťování plic a k hromadění hustého hlenu v dýchacích cestách a dochází tak vytvoření prostředí pro vznik opakovaných infekcí. Chronické bronchopneumonie poté způsobují ireverzibilní poškození parenchymu plic. Typicky CF postihuje i další orgánové soustavy (Plešková et al., 2023). Dochází k malabsorpci, která je důsledkem exokrinní pankreatické insuficience a vede k nedostatečné výživě. Také se manifestuje onemocněním jater (biliární cirhózou) a diabetem mellitem (Dickinson and Collaco, 2021).

V roce 1938 byla CF smrtelná již v dětském věku (Dickinson and Collaco, 2021). Díky pokroku v péči, především v optimalizaci výživy a substituční terapii pankreatických enzymů, je v současnosti průměrný věk přežití 51,3 roku. Ke zlepšení stavu plic vedly nové techniky pro uvolnění dýchacích cest a dostupnost cílené antibiotické terapie, podávané inhalací nebo intravenózní infuzí (Lusman, 2023).

Koncept kvality života je pojem, který je definován jako vícerozměrné subjektivní hodnocení vlastního zdraví a života. Zahrnuje fyzickou, psychickou a sociální pohodu, ale také funkčnost (Şenses-Dinç et al., 2018, s. 33). Ukazatelé kvality života poskytují informace o vlivu onemocnění a léčby na zdraví, a na různé životní situace. Tyto informace jsou získávány prostřednictvím specifických nebo obecných dotazníků, které se zaměřují na hodnocení jednotlivce v oblasti fyzických, emocionálních a sociálních dopadů (Gomez et al., 2019).

Gomez et al. uvádí dva dotazníky pro hodnocení kvality života u osob s cystickou fibrózou: Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) a Cystic Fibrosis Module (CFM). CFQ je desetipoložkový dotazník rozdělený do dvou škál. Tento dotazník je široce využíván v literatuře a je vhodný pro hodnocení jedinců od dětství do dospělosti. CFM je krátký dotazník obsahující deset položek, které jsou rozděleny do dvou škál. První se zaměřuje na pocity vyčerpání a únavy; druhá popisuje emocionální dopady léčby. K dispozici je verze určená pro děti a dospívající ve věku od 8 do 18 let a druhá verze pro rodiče a pečovatele (2019).

2.1 Kvalita života u dětí s cystickou fibrózou ve vybraných oblastech

Následující podkapitola se věnuje jednotlivým oblastem kvality života, které jsou ovlivněny cystickou fibrózou a v důsledku toho zhoršují kvalitu života dětí.

Spánek

Spánek je podstatný pro udržení fyzického a psychického zdraví u dětí a dospívajících (Lumertz et al., 2023). Narušený nebo nekvalitní spánek a poruchy dýchání ve spánku mají škodlivé účinky na psychickou a neurokognitivní oblast. To může zahrnovat vznik úzkosti, deprese, zhoršenou kvalitu života, poruchy pozornosti, horší studijní výsledky a zvýšené riziko vzniku kognitivních dysfunkcí. Souvisí také s poruchami imunity, obezitou, narušenou metabolickou regulací, vznikem zánětů a kardiovaskulárních onemocnění (Shakkottai et.al., 2018).

U dětí s cystickou fibrózou je spánek negativně ovlivněn několika faktory, včetně nočního kašle a gastroezofageálního refluxu. Bolest břicha, kloubů nebo pohybového aparátu může vést k narušení spánku, a to může dále způsobit zvýšení bolesti. Spánek také ovlivňují činnosti související s léčbou, jako je manuální fyzioterapie hrudníku, vysokofrekvenční vesty s oscilací hrudní stěny a inhalované léky (Reiter et al., 2022). Shakkottai et al. uvádí, že děti s cystickou fibrózou vykazují tendenci mít kratší celkový čas spánku, nižší spánkovou efektivitu, zvýšenou frekvenci probouzení a delší dobu bdění po probuzení (2018). U jedinců s CF dochází často ke snížení saturace krve kyslíkem, které je v průběhu spánku způsobeno snížením plicního objemu a ventilace. U dětí se středně těžkým a těžkým plicním postižením cystickou fibrózou se vyskytují klinicky významné noční hypoxemie. Ty jsou spojeny se špatnou subjektivní kvalitou spánku, nižší efektivitou spánku a celkovou délkou spánku (Shakkottai et.al., 2018).

Hodnocení kvality spánku u dětí s CF se provádí prostřednictvím subjektivních a objektivních měření. Mezi subjektivní metody se řadí dva validní dotazníky, které jsou předloženy rodičům dětí. V těchto dotaznících, Sleep Disturbance Scale for Children (SDSC) a Obstructive Sleep Apnea – 18 (OSA-18), rodiče hodnotí běžný spánek svých dětí a výskyt poruch spánku. Děti pak vyplňují dotazník Pediatric Daytime Sleepiness Scale, který se zaměřuje na hodnocení ospalosti během dne (Vandeleur et al., 2017). Objektívni hodnocení spánku bylo provedeno pomocí aktigrafu. Aktigraf jsou malé náramkové hodinky, které využívají algoritmy založené na pohybových prahových hodnotách ke sledování spánku. Děti nosily aktigraf na nedominantním zápěstí a data byla poté stahována do počítače. Mezi sledované parametry patřil začátek spánku, doba, kterou trvalo usnutí, probouzení v průběhu

spánku, celková doba spánku a efektivita spánku. Měření probíhalo po dobu 14 dní každý den v týdnu. Účastníci byli požádáni, aby současně vyplňovali denní spánkový deník, ve kterém zaznamenávali časy nástupu spánku, probouzení během noci a celkovou dobu spánku. Závěr studie je, že klinicky stabilní děti s CF ve věku 7-18 let mají sníženou celkovou dobu spánku o 30 minut ve srovnání se zdravými kontrolními dětmi. Toto zkrácení spánku bylo způsobeno častějším nočním buzením (Vandeleur et al., 2018).

Vandeleur et al. v observační studii popisují, že zhoršená kvalita spánku a ospalost během dne jsou spojeny se sníženou kvalitou života u dětí a dospívajících s CF. U dospívajících byla nejvíce ovlivněna oblast vitality, zdraví a rolí. U mladších dětí ve věku 7-12 let byla nejvíce ovlivněna oblast sociální, stravování a oblast těla (2017).

Fyzická aktivita

Pravidelná fyzická aktivita může u dětí s CF pozitivně ovlivnit nejen kvalitu života, ale také zvýšit jejich životní spokojenost a snížit míru hospitalizací v důsledku postižení plicního systému. K tomu dochází v důsledku snížení respiračních příznaků a zlepšení funkce plic (Gupta et al., 2019). Monteiro et al. ve své studii uvádí, že pravidelná tělesná aktivita snižuje celkovou i fyzickou únavu, zlepšuje držení těla, zvyšuje svalovou sílu, flexibilitu a minerální hustotu kostí (2019).

Většina mladých pacientů ve věku 8-18 let s CF nevykonává dostatečné množství fyzické aktivity, která má tendenci klesat v období dospívání. I přesto, že důvody k fyzické nečinnosti nejsou přesně známy, předpokládá se, mladí lidé s CF se musí vyrovnávat se spoustou překážek, které jim brání v účasti na pohybových aktivitách. Mezi tyto překážky patří například nízké sebevědomí a konkurenční časové nároky (Monteiro et al., 2017). Podstatnou překážkou pro zlepšení pohybové kapacity u pacientů s CF, je nedostatek znalostí o různých fyziologických mechanismech, které přispívají k intoleranci cvičení (Fielding et al., 2015). Většina cvičebních programů nabízí cvičení střední intenzity a dlouhého trvání, což může vést k prodloužení léčby u dětí s CF a způsobit nepříjemné symptomy, jako je dušnost a svalová únava (Monteiro et al., 2019). Mezi další komplikace fyzické aktivity patří záchvaty silného kašle, astma vyvolané cvičením a úbytek váhy, který je u pacientů s CF považován za kritický stav. Prevencí je úprava stravovacích návyků podle osobních potřeb, zvyklostí a intenzitě příznaků (Giannakoulakos et al., 2022).

Moola et al. ve studii uvádějí, že konvenční cvičební tréninky, mohou postrádat ohleduplnost k prostředí a zájmům účastníků. Doplnujícím a pravděpodobně realističtější přístupem je podpora a zvýšení běžné fyzické aktivity prostřednictvím začlenění příležitostí k pohybu do každodenního života pacientů (2017).

V průřezové studii z roku 2022 uvádí, že pravidelné cvičební programy 3–5 týdně, doplněné kvalitním zahřátím a regenerací, vedou u pacientů s CF k významnému klinickému zlepšení (Giannakoulakos et al., 2022).

V randomizované klinické studii z roku 2022 byl zkoumán vliv programů fyzické aktivity na kvalitu života dětí ve věku 8-12 let trpících CF. Během studie byly účastníkům představeny čtyři tréninky aerobních pohybových aktivit, jako je např. jízda na kole, plavání, chůze, tanec, hra s míčem, skákání přes švihadlo, skákání, protahování horních končetin, trupu a dolních končetin. Studie došla k závěru, že programy pohybové aktivity mají významný vliv na zlepšení fyzických, emocionálních, sociálních a vzdělávacích schopností dětí s CF (Hakim et al., 2022).

Giannakoulakos et al., se ve své průřezové studii zaměřili na hodnocení fyzické aktivity a kvality života u dětí s CF ve srovnání se zdravými jedinci. Dále se věnovali zkoumání vztahu mezi pohybovou aktivitou, kvalitou života a plicní funkcí. Výzkumnou skupinu tvořilo 45 dětí ve věku od 8 do 18 let s CF a kontrolní skupinu tvořilo 45 zdravých dětí ve stejném věkovém rozmezí. Každý účastník vyplnil dva dotazníky. K hodnocení fyzické aktivity byl použitý jednoduchý, spolehlivý a efektivní dotazník Godin Leisure – Time Exercise Questionnaire (GLTEQ). Dotazník odhaduje fyzickou aktivitu v průběhu týdne. K hodnocení kvality života byly použity dva validované dotazníky DISABKIDS. Chronický obecný modul obsahuje 37 položek, které zahrnují šest oblastí: nezávislost, emoční zdraví, sociální začlenění, sociální vyloučení, omezení a léčbu. Tyto oblasti mohou být kombinovány pro získání celkového skóre kvality života související se zdravím. Dotazník specifický pro CF (DISABKIDS Cystic Fibrosis Modul) zahrnuje dvě oblasti: oblast dopadu na omezení a příznaky a oblast omezení související s léčbou CF (2022).

Podle dotazníku GLTEQ bylo 68 % účastníků ze CF skupiny aktivních, 27 % středně aktivních a 5 % mělo spíše sedavý způsob života, zatímco 83% kontrolní skupiny bylo aktivních a 17 % středně aktivních. Průměrné GLTEQ skóre a celkové skóre kvality života byla u skupiny s CF skupiny výrazně nižší než u účastníků z kontrolní skupiny. Pacienti s CF měli při srovnání se zdravými vrstevníky vyšší míru nezávislosti, nicméně celkově u nich byla jejich kvalita života více ovlivněna a pociťovali v důsledku onemocnění větší fyzická omezení. Negativní dopad byl také zaznamenán na jejich emocionální zdraví a sociální vyloučení (stigma, pocit ostrčení). Kromě toho byla zjištěna pozitivní korelace mezi úrovní fyzické aktivity a emočním zdravím (Giannakoulakos et al., 2022).

Bolest

Bolest je komplexní, multidimenzionální proces, který má negativní dopad na fyzické i duševní fungování, klinické výsledky, kvalitu života a produktivitu. Chronickou bolest lze definovat jako nepříjemný smyslový a emocionální zážitek, který trvá déle než 6 měsíců a nemá předpokládaný nebo předvídatelný konec (Allgood et al., 2018). Chronická bolest byla zaznamenána u dětí s CF již od tří let, s výrazným nárůstem prevalence po osmém roce věku. (Allen, 2016) V přehledové studii z roku 2019 uvádí, že nejčastější lokalizací bolesti u dětí s CF je oblast břicha. Dalšími častými oblastmi jsou bolest na hrudi, bolest hlavy a krku, bolest zad, bolest končetin a bolest pohybového aparátu (Trandafir et.al). Léčba CF je časově náročná a zatěžující a často je doprovázena nepohodlím nebo bolestí. Bolest může vznikat v důsledku manévrů, které jsou určeny k uvolnění dýchacích cest nebo inhalace léků, které mohou způsobit kašel, podráždění krku a dýchacích cest a bolest na hrudi (Blackwell and Quittner, 2015).

Ve studii z roku 2018, která má explorativní deskriptivní design bylo zkoumáno individuální prožívání bolesti u dospívajících. K tomu byly použity telefonické nebo osobní rozhovory vedené dvěma různými tazateli. Sběr dat probíhal po dobu 8 měsíců. Při dotazech na kvalitu a místa pociťované bolesti dospívající uváděli, že se bolest objevuje v epizodách, ale nebyli schopni určit délku jejího trvání. Bolest spojovali s konkrétními událostmi např. bolest žaludku způsobenou zapomenutím užití enzymů nebo bolest zad při kašli. Kvalitu bolesti nejčastěji popisovali výrazy jako vystřelující, bodavá a stahující. Účastníci studie uváděli negativní dopad bolesti na každodenní život, volný čas a pracovní oblast života. V některých dnech byla bolest natolik intenzivní, že jim bránila vstát z postele. Jestliže jde o sociální život a emoční zatížení, dospívající udávali, že z důvodu bolesti zameškávali sportovní akce, společenské události a školní aktivity, což mělo negativní dopad na jejich emocionální stav. Při otázkách ohledně podpory a zdraví dospívající uváděli, že poskytovatelé zdravotní péče byli ochotni naslouchat jejich bolesti a byli nápomocní při hledání vhodné možnosti léčby. Vyjádřili také pocit podpory a spokojenosti se vztahy s poskytovateli péče (Allgood et al., 2018).

Lechtzin et al. ve studii zkoumají popis bolesti u dospívajících s CF a sledují, zda je bolest spojena s nižší kvalitou života související se zdravím v průběhu šestiměsíčního sledování. Pacienti ve věku 13-18 let vyplnili počítačový dotazník během vstupní návštěvy kliniky a opět při následné návštěvě po šesti měsících. Dotazník obsahoval 15 položek týkajících se bolesti. The Brief Pain Inventory (BPI) se pacientů ptá, jestli za poslední týden zažívali bolest, zda měli bolest většinu dnů v průběhu posledních 6 měsíců, a aby uvedli intenzitu své bolesti na stupnici 0 až 10, kde 10 značí nejhorší možnou bolest. BPI se také ptá, jak moc bolest narušuje jejich život, tedy celkovou aktivitu, náladu, vztahy, spánek a sociální

aktivity. Ptá se na stupnici od 0 do 10, přičemž 10 znamená zcela narušující bolest. Hodnocení bolesti podle BPI je shrnuto do složeného skóre bolesti, které zahrnuje průměrnou nejvyšší bolest a průměrnou bolest za posledních sedm dní. Také došlo k analýze průměrné bolesti za posledních sedm dní a celkově nejhorší bolesti. Závažnost bolesti je kategorizována jako mírná, střední a silná. Mírná bolest odpovídá číselnému skóre 0 až 3, střední bolest 4 až 6, a silná bolest odpovídá skóre 7 až 10. Pain Catastrophizing Scale je škála, která obsahuje 13 otázek rozdělených do tří odlišných kategorií: prožívání, zvětšení a bezmocnost. Tato škála hodnotí emoční reakci jedince na bolest a pravděpodobnost negativní reakce na bolest. Celkem 73 pacientů vyplnilo základní dotazník a 53 pacientů vyplnilo kontrolní dotazník po šesti měsících (Lechtzin et al., 2016).

Autoři studie došli k závěru, že bolest byla u této pediatrické populace s CF častá a na počátku ji uvádělo 89 % pacientů. Nicméně u 80 % těch, kteří hlásili bolest, měla krátkodobý charakter a ve většině případů měla tendence mít mírnou až středně těžkou intenzitu. Úroveň bolesti na složeném skóre bolesti hodnotilo 43 % dotázaných mezi 0 až 3, a 50 % ji hodnotilo mezi 4 až 6. Bolest se objevovala poměrně zřídka, 43 % uvedlo bolest méně než jednou za měsíc, 23 % mělo bolest jednou až třikrát za měsíc a 35 % mělo bolest jednou týdně a častěji. Na počátku sledovaného období byla nejčastějšími místy bolesti břicho, hlava/dutiny, klouby, hrudník, záda a svaly. Hodnocení bolesti na počátku a po půlročním sledování se v průběhu času nijak výrazně nezměnilo. Na otázku, do jaké míry bolest brání obvyklým činnostem, uvedlo 19,4 % pacientů skóre 4 a vyšší (Lechtzin et al., 2016).

K hodnocení kvality života spojené se zdravím se využívá Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R), což je specifická a validovaná stupnice s několika verzemi. Jedna verze je určena pro pacienty ve věku 14 let a starší a druhá pro pacienty ve věku 6-13 let. Domény CFQ-R jsou mezi verzemi rozdílné, avšak existuje osm společných domén, které jsou v obou verzích zahrnuty. Závěr studie je, že vyšší stupeň bolesti na začátku studie a následném sledování byla spojena s nižší úrovní kvality života spojené se zdravím. Z osmi domén CFQ-R byly zjištěny statisticky významné souvislosti mezi bolestí a fyzickým, emocionálním a tělesným obrazem a doménami týkajícími se trávení (Lechtzin et al., 2016).

I přes snahu poskytovat lékařskou péči s minimální bolestí, zůstává bolest při zákrocích stále významným problémem v pediatrické populaci. Děti s cystickou fibrózou často podstupují opakované lékařské procedury, které mohou zvýšit úroveň stresu a přispět k zvýšení bolesti a úzkosti k následujícím postupům. To může mít za následek vyhýbání se lékařské péči v dospělosti s možnými dlouhodobými následky (Wang et al., 2023).

V průřezové prospektivní kohortové studii z roku 2023 se zkoumala prevalence procedurální bolesti u dětí s CF. Do studie bylo zařazeno 61 dětí ve věku 4–12 let. Ve studii byla pacientům položena série otázek zaměřených na hodnocení bolesti spojené s následujícími 4 procedurami: výtěr z krku, fyzioterapie hrudníku, venepunkce a intravenózní kanylace. Pro měření bolesti byla použita 10 bodová škála Face Pain Scale Revised. Účastníci také identifikovali typy intervencí ke zmírnění bolesti, které byly použity při jednotlivých procedurách a hodnotili jejich účinnost. Mezi intervence patřila aplikace lokálního anestetika, použití plynného oxidu dusného, podání midazolamových kapek, celková anestezie a rozptýlení (Wang et al., 2023).

Výsledky ukazují, že se bolest vyskytovala při všech 4 procedurách. Střední až silná bolest se vyskytovala u 77 % pacientů při intravenózní kanylaci a 62 % při venepunkci. Velká část účastníků (91,5 %) uváděla mírnou až žádnou bolest během fyzioterapie hrudníku. Malá část dětí (27,8 %) pocítovala střední až silnou bolest při výtěru z krku. Více než polovina účastníků uvedla, že při procedurách s použitím jehly bylo použito ke zmírnění bolesti rozptýlení, lokální anestetický krém anebo jiné metody ke zmírnění bolesti. Pouze 4 děti měly zkušenost s midazolamovými kapkami a 16 s oxidem dusným. Rozptýlení bylo účinné u 32 ze 44 dětí a lokální anestetický krém byl účinný u 24 ze 40 dětí (Wang et al., 2023).

Strava

Existuje silný vztah mezi nutričním stavem a kvalitou života (El-Koofy et al., 2020). Hodnocení a řízení výživy je důležitým aspektem klinické péče. Pacienti s CF se často potýkají s obtížemi při uspokojování svých nutričních potřeb, které zahrnují příjem kalorií, makronutrientů a mikronutrientů. Nutriční nedostatky jsou spojeny s různými faktory, včetně poruch funkce slinivky břišní, abnormalit žlučových solí a změněné gastrointestinální motility (El-Koofy et al., 2020). Poruchy funkce jednotlivých orgánů trávicí soustavy mají vliv na celkový stav výživy dítěte, jeho psychomotorický vývoj, imunitní systém, průběh bronchopulmonálních onemocnění a četnost exacerbací, stejně jako délku a kvalitu života (Czerwińska Pawluk et al., 2020).

Důležitým prvkem v léčbě dětí s CF je dodržování zásad modifikované výživy, která je založena na stravě vysokým obsahem kalorií a vyváženým příjmem živin. Cílem dietní intervence je prevence podvýživy a podpora udržení správného výživového stavu dítěte, stejně jako doplnění nedostatku vitaminů a minerálních látek (Czerwińska Pawluk et al., 2020).

El-Koofy et al. určují jako cíl léčby zabránění kaskádě chřadnutí, která je způsobena negativní energetickou bilancí a řadou propojených faktorů, mezi které se řadí snížený příjem stravy, steatorea, nekontrolované hladiny glukózy v krvi a snížená funkce plic. Včasné

rozpoznání rizika v oblasti výživy je nezbytné pro intervenci v době, kdy může mít pozitivní vliv na výsledky (2020).

Dietní režim začíná s diagnózou onemocnění, tedy již v novorozeneckém věku, a u pacienta s CF trvá po celý život. Pro tyto děti se doporučují výrobky s vysokým obsahem kalorií, tuků a bílkovin. Jídelníček by měl zahrnovat širokou škálu potravinových výrobků, jako jsou mléčné výrobky, živočišné bílkoviny, tučné mořské ryby (např. sled' , makrela, losos), výrobky z obilovin, rostlinné oleje (jako lněný olej, řepkový olej), zeleninu a ovoce. Důležitou roli ve stravě také hraje vláknina. Její nedostatečný přísun může vést k zácpě a bolestem žaludku. Hlavní jídla by měla být podávána v pravidelných intervalech a je důležité mezi nimi začlenit i vhodné svačiny (Czerwińska Pawluk et al., 2020).

Ve roce 2019 ve studii Papantoni et al. provedli kvantifikaci chuťových vlastností u dětí s CF pomocí dotazníku Child Eating Behavior Questionnaire (CEBQ) a zkoumali jejich vztah k výživovému stavu. CEBQ je krátký, validovaný dotazník, určený pro rodiče, který hodnotí apetitní chování dětí. Obsahuje 35 otázek a osm dílčích škál: reakce na sytost, pomalost při jídle, emoční podvýživa, vybíravost v jídle, reakce na jídlo, potěšení z jídla, touha po pití a emoční přejídání. Rodiče odpovídají na každou otázku pomocí pětibodové škály. Studie zahrnovala 64 rodičů dětí ve věku 2–12 let (Papantoni et al., 2019).

Autoři studie došli k výsledkům, že největší souvislost byla nalezena mezi vyšším skóre pomalosti při jídle a nižší tělesnou hmotností. Děti s pankreatickou insuficiencí a pomůckami ke krmení měly výrazně vyšší skóre pomalosti při jídle (Papantoni et al., 2019).

V multicentrické observační studii z roku 2019 se pacienti s CF ve věku od 24 měsíců do 18 let podíleli na vyplňování relevantních dotazníků: Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R), Pediatric Quality of Life Inventory, Gastrointestinal Symptoms Scales and Module (PedsQL GI) a vizuální analogové škálu (VAS). CFQ-R zahrnuje oblast hodnocení kvality života týkající se trávení, nicméně tato oblast obsahuje pouze sedm položek a nepokrývá všechny relevantní gastrointestinální aspekty u CF. Dotazník PedsQL GI je specifický nástroj pro hodnocení gastrointestinálních příznaků u dětí ve věku 2 – 18 let. Obsahuje celkem 74 otázek rozdělných do 14 podškál, které zahrnují bolest žaludku, žaludeční obtíže při jídle, problémy s polykáním, pálení žáhy a reflux, plynatost a nadýmání, omezení příjmu potravy a nápojů, nevolnost a zvracení, obavy spojené se střevním pohybem, přítomnost krve ve stolici, zácpu, průjem, obavy z bolesti žaludku, užívání léků a komunikaci. Vyšší skóre značí lepší kvalitu života. Vizuální analogová škála umožňuje pacientům zhodnotit jejich zdravotní stav lineární stupnicí od 0 do 100 %. Je to jednoduchý a rychlý nástroj, který je dobře validovaný a přináší přidanou hodnotu při hodnocení obecné kvality života. V rámci studie pacienti

vyplňovali vhodné verze těchto dotazníků odpovídající jejich věku. Hodnocení probíhalo ve dvou časových obdobích s intervaly 3 měsíců, kdy byli pacienti klinicky stabilní. U všech věkových skupin byla zahrnuta i zpráva rodičů. Pro porovnání byly použity výsledky zdravých kontrol z dostupných dat v USA (Boon et al., 2019).

Autoři ve studii prokázali, že kvalita života v oblasti gastrointestinálního zdraví, hodnocená pomocí dotazníku PedsQL GI, je nižší u pacientů s CF v srovnání se zdravou populací. Nižší skóre bylo zaznamenáno v 9 ze 14 podškál dotazníku PedsQL GI, přičemž většina hlášených příznaků se objevila v podobě plynatosti a nadýmání, bolesti žaludku, zácpy a průjmu. Výsledky také poukazují na významnou psychologickou zátěž spojenou s gastrointestinálními symptomy u dětí s CF (Boon et al., 2019).

Přátelství a vztahy

Přítomnost stabilních vzájemných přátelství v dětství může pozitivně ovlivnit emoční funkce v rané dospělosti. Naopak, absence raných přátelství byla spojena s horším psychosociálním fungováním. Kvalitní přátelství mohou podporovat kompetence a prosociální rozvoj, zatímco nekvalitní přátelství mohou přispívat k obtížnější adaptaci. U mnoha mladých lidí s chronickým onemocněním mohou faktory jako jsou rozdíly ve fyzickém vzhledu, tolerance k aktivitám, každodenní rutina, sebepéče nebo subjektivní pocit odlišnosti od vrstevníků ovlivnit povahu jejich přátelství. Přátelství a sociální podpora od vrstevníků mohou přispět ke zlepšení kvality života, psychologické adaptace a v některých případech i k lepší adherenci k léčbě. Kvůli riziku přenosu potenciálně život ohrožujících infekcí se jedincům s CF nedoporučuje osobní kontakt s jedinci trpícími touto nemocí (Helms et al., 2015).

Cílem této kvantitativní výzkumné studie bylo popsat charakter dyadických přátelství mezi dospívajícími s CF a jejich vrstevníky bez této nemoci, ve srovnání s vrstevníky také trpícími CF a zkoumat souvislosti mezi pozitivní a negativní kvalitou přátelství a dodržováním léčby a kvalitou života. Studie se zúčastnilo 42 dospívajících s CF ve věku 12–18 let. Účastníci byli požádáni, aby identifikovali všechny své přátele bez CF a všechny své přátele s CF v podobném věkovém rozmezí a určili délku trvání každého z těchto přátelství. Poté byli požádáni, aby z každého seznamu vybrali svého nejbližšího přítele a uvedli, kolik času s každým z těchto přátel tráví týdně. Účastníci také vyplnili dotazník Network of Relationships Inventory, který hodnotil pozitivní a negativní aspekty přátelství. Index pozitivní kvality zahrnoval 15 položek, které hodnotily přátelství, intimnost, podporu, péči a spojenectví. Index negativní kvality obsahoval devět položek, které hodnotí konflikty, kritiku a antagonismus.

Pečovatelé vyplnili 14 položkový dotazník Treatment Adherence Questionnaire-CF, který posuzuje, jak často dospívající s CF dodržují svou léčbu. Tento dotazník hodnotí frekvenci provádění běžných léčebných postupů souvisejících s CF, jako je například čištění dýchacích cest, aerosolová terapie, používání inhalačních přístrojů, perorální a inhalační antibiotika a pankreatické enzymy. Pečovatelé také poskytli informace týkající se kvality života souvisejících účastníků, a to prostřednictvím 43 položek zahrnutých v dotazníku CFQ-R (Helms et al., 2015).

Závěr studie je, že dospívající pacienti s CF uváděli méně přátelství a méně interakce s vrstevníky trpícími touto nemocí než s těmi bez ní. Přestože existuje potenciální nebezpečí sdílení život ohrožujících patogenů rezistentních na léčbu, více než čtvrtina navázala týdenní osobní kontakt s přáteli s CF, často se vyskytovaly i elektronické formy interakce. Je tedy nezbytné se v budoucnu více zaměřit na snížení rizika přenosu patogenů v případě, že dospívající navazují přátelství s vrstevníky trpícími touto nemocí. Pozitivní i negativní aspekty přátelství byly spojeny s dodržováním léčby, přičemž pozitivní vlastnosti přátelství byly také spojeny s kvalitou života související se zdravím. Také bylo zjištěno, že vyšší úroveň pozitivních vlastností přátelství může být spojena s nižším dodržováním léčby, přestože současně přispívá k vyšší úrovni kvality života související se zdravím (Helms et al., 2015).

Sourozenecké vztahy jsou považovány za jedny z nejtrvalejších vztahů, které v průběhu života zažívá většina lidí. V raném věku mohou být tyto vztahy charakterizovány intimními a přátelskými okamžiky, ale také konflikty a intenzivními projevy negativních emocí. Kvalita sourozeneckých vztahů je spojena s psychickým přizpůsobením jak dětí, tak jejich rodičů. Sourozenecké konflikty mohou být obzvláště zatěžující, zejména pokud se k nim přidává intenzivní a dlouhodobý stres, s nímž se rodiny potýkají při péči o chronicky nemocné dítě. Vysoká úroveň stresu a vyčerpání spojená s nemocí může narušit schopnost rodičů aplikovat strategie řešení konfliktů, vyhnout se preferenčnímu zacházení a udržovat podpůrný a láskyplný vztah s každým ze svých dětí (Boß and Renner, 2020).

Cílem této studie bylo hodnotit kvalitu sourozeneckých vztahů a jejich vnímání u dětí a dospívajících s CF, získat detailnější pohled do sourozeneckých vztahů a posoudit vliv těchto vztahů a jejich kvality na celkovou životní spokojenost u dětí a dospívajících s CF, a to jak u těch se sourozenci, tak u těch bez sourozenců. Účastníci studie byly děti a dospívající ve věku od 10 do 18 let, kteří měli buď jednoho sourozence, nebo žádného. Účastníci vyplnili online dotazník ohledně svých osobních, psychosociálních a zdravotních charakteristik. Ve studii byly použity 3 standardizované nástroje. The Siblings Relationship Questionnaire (SRQ) je validovaný nástroj pro hodnocení vztahů mezi sourozenci. The Student Life Satisfaction Scale

(SLSS) je mezinárodně používaný, validovaný dotazník se sedmi položkami, který měří celkovou životní spokojenost. Dotazník The Questions on Life Satisfaction for Adolescent and Adults with Cystic Fibrosis (FLZM-CF) obsahuje devět otázek zaměřených na témata specifická pro CF, jako jsou dýchací potíže, kašel, bolesti břicha, trávicí obtíže, a vliv terapie na každodenní rutinu, a také nevýhody, které člověk z důvodu CF zažívá. Účastníci bez sourozenců nevyplňovali dotazník SRQ. Pro specifické aspekty sourozeneckých vztahů u dětí a dospívajících s CF, byly do dotazníku začleněny nově navržené otázky týkající se emocionálního propojení, komunikace, podpory a vyhýbání (Boß and Renner, 2020).

Autoři studie došli k závěru, že důležité aspekty sourozeneckých vztahů nebyly cystickou fibrózou negativně ovlivněny. Naopak bylo zaznamenáno vyšší skóre v oblasti vřelosti a blízkosti podle dotazníku SRQ, které je jedinou oblastí tohoto dotazníku, která pozitivně korelovala se všemi škálami specifickými pro CF. Oblast rivality, týkající se vnímané zaujatosti rodičů ve prospěch respondenta, nevykazovala žádnou negativní korelaci se specifickými oblastmi pro CF. Respondenti popisovali své sourozence v oblasti specifických sourozeneckých vztahů v rámci CF jako podporující, ochotné naslouchat, empatické a utěšující. Nicméně, děti s CF nechtěly, aby se jejich sourozenci příliš zajímali o jejich onemocnění. Běžně nezahajovaly interakce v otázkách, které souvisí s nemocí, protože nechtěly své sourozence zatěžovat. Celková životní spokojenost byla výrazně nižší ve srovnání s normativními hodnotami. Přítomnost sourozence neměla významný dopad na celkovou životní spokojenost, ale vřelost a blízkost měly významnou korelaci s obecnou životní spokojeností, a vnímaná podpora ze strany sourozenců byla spojena se specifickými aspekty života s CF (Boß and Renner, 2020).

2.2. Vliv cystické fibrózy na psychickou stránku života dětí

Cystická fibróza může ovlivnit nejen fyzický vývoj a aktivitu dítěte, ale také jeho emocionální reakce a chování. Psychický stres, který pacienti s CF zažívají, má negativní dopad na dodržování léčby, funkci plic, kvalitu života a zvyšuje pravděpodobnost častých hospitalizací. Studie dále ukazují, že u dětí s CF mohou vznikat emoční a behaviorální problémy a občas i komplikace spojené s psychopatologií (Gundogdu et al., 2019). Nároky spojené s léčbou cystické fibrózy negativně ovlivňují různé aspekty života dětí a dospívajících. Léčba primárně probíhá v domácím prostředí a vyžaduje až dvě hodiny denně což je náročné i z časového hlediska. Tento aspekt často přináší stres a úzkost spojenou s dodržováním léčby. Děti také mají obtíže při vyhledávání podpory od vrstevníků s CF, protože by neměli být v přímém kontaktu z důvodu rizika křížové infekce. Mezi další obtíže se řadí omezení životního

stylu, omezená nezávislost a sociální izolace. Tyto zkušenosti mohou zvýšit riziko špatných psychosociálních výsledků, včetně problémů s chováním, úzkostí, depresí, šikanou, sociální izolací, vztahovými problémy a nízkým sebevědomím (Branch-Smith et al., 2018). V Evropě a USA existují nadace, které se specializují na podporu jedinců s CF a zajišťují pomoc v oblasti zdravotních i psychosociálních problémů spojených s touto diagnózou. Většina CF center v Evropě klade silný důraz na psychoedukaci a poskytuje přístup ke klinickým psychologům pro hodnocení a léčbu příznaků deprese a úzkosti, přičemž se zaměřují na intervence, které jsou podloženy důkazy (Graziano et al., 2023).

Úzkost a deprese

Úzkost spolu s intenzitou bolesti a kvalitou spánku se řadí mezi hlavní faktory snižující kvalitu života. Klinicky významná úzkost, která se projevuje výrazným nepohodlím a omezením v každodenním fungování, představuje nejběžnější duševní problém u mladších dětí v běžné populaci a slouží jako silný prognostický faktor pro další duševní obtíže v pozdějším věku, jako jsou deprese, závislosti a sebevražedné myšlenky (Kimball et al., 2021).

Deprese je stav, který se projevuje epizodickými a opakujícími se obdobími s běžnými příznaky jako smutek, beznaděj, ztráta zájmu o každodenní aktivity, podrážděnost, problémy se spánkem a chutí k jídlu, a neschopnost soustředit se. Mezi faktory patogeneze deprese patří genetická predispozice a rodinná anamnéza, psychosociální vlivy a vzájemné interakce mezi geny a okolím. Mezi psychosociální rizikové faktory se řadí i dlouhodobá onemocnění. Při posuzování potřeby psychiatrické pomoci u dítěte s CF je důležité si uvědomit, v jakém vývojovém stádiu se dítě nachází. Reakce dětí různého věku na chronická onemocnění jsou odlišné. Deprese u dětí a dospívajících se v základních rysech podobá depresi u dospělých, i když s některými důležitými odlišnostmi. Specifické klinické projevy jsou u jednotlivých vývojových stádií odlišné. Například u kojenců a batolat se mohou projevovat úzkostí, úbytkem hmotnosti, poruchami spánku a zpožděním vývoje, zatímco u dětí před pubertou se častěji objevují podrážděnost, anhedonie, psychomotorická agitace, komorbidní somatické obtíže, úzkostné symptomy (např. separační úzkost nebo fobie) a problémy s chováním. U dospívajících jsou častější symptomy jako depresivní nálada, sebevražedné myšlenky spolu s podrážděností, potíže s chováním. V období dospívání může chronické onemocnění a terapie vést k obavám o tělesnou integritu a vzhled a mohou poškozovat sebepojetí tělesného obrazu. Problémy, kterým čelí děti, může zhoršovat i přílišná ochrana ze strany rodiny, což může přispívat k potížím s adaptací a psychologickým faktorům zvyšujícím riziko deprese u dětí a dospívajících s CF (Gundogdu et al., 2019).

Şenses-Dinç et al. se ve své studii zabývají hodnocením psychiatrické morbidity, úrovní deprese a úzkosti a kvalitou života u dětí a dospívajících s CF a srovnávají je s hodnotami u dětí a dospívajících s bronchiektázií bez CF, a u zdravých kontrolních skupin. Také se zaměřili na identifikaci vztahů mezi psychosociálními faktory a kvalitou života. Studie zahrnovala celkem 35 dobrovolníků ve věku 7-16 let, kteří byli po dobu jednoho roku sledováni z důvodu CF. Kontrolní skupinu tvořilo 28 pacientů s bronchiektáziemi bez CF, kteří odpovídali věku a pohlaví. Dále bylo zahrnuto 40 zdravých jedinců odpovídajícího věku a pohlaví. Pro hodnocení byla využita The Schedule for Affective Disorders and Schizophrenia for School Aged Children – Present and Lifetime Version, což je lékařem prováděný polostrukturovaný psychiatrický rozhovor, určený pro diagnostiku psychiatrických poruch u dětí a dospívajících. Dále byla použita The Child Depression Inventory, která posuzuje depresivní symptomy za poslední dva týdny. Škála The State – Trait Anxiety Inventories for Children se používá k posouzení stavové a rysové úzkosti u dětí. Stavová úzkost se týká příznaků úzkosti v konkrétních situacích, zatímco rysová úzkost se zaměřuje na trvalé individuální vlastnosti, které mohou vést k vnímání úzkosti. K hodnocení kvality života dětí a dospívajících byla použita škála The Pediatric Quality of Life Inventory (2018).

Závěr studie je, že psychiatrická porucha byla diagnostikována u 80 % dětí a dospívajících ve skupině s CF, což je výrazně vyšší číslo v porovnání s ostatními dvěma skupinami. Ve skupině pacientů s CF byla zaznamenána významně vyšší prevalence depresivní poruchy a poruchy opozičního vzoru než ve skupině s bronchiektázií bez CF, přičemž ve srovnání s kontrolní skupinou byl výskyt úzkosti výrazně vyšší. Míra depresivních a úzkostných příznaků byla významně vyšší a míra kvality života významně nižší jak ve skupině s CF, tak ve skupině s bronchiektázií bez CF ve srovnání se zdravými kontrolami. U dětí s CF vedla přítomnost jakékoli přidružené psychiatrické poruchy k významně nižšímu celkovému skóre a skóre psychosociální kvality života (Şenses-Dinç et al., 2018).

Gundogdu et al. ve studii posuzují současnou existenci psychiatrických poruch, vnímanou sociální podporu a kvalitu života u dětí s CF a porovnávají tyto faktory s faktory u kontrolní skupiny. Výzkumná studie se skládala z 32 dětí s CF ve věku od 8 do 16 let. Kontrolní skupinu tvořilo 33 dětí bez jakéhokoliv chronického onemocnění, které byly shodné s věkem a pohlavím pacientů z výzkumné studie. Všichni účastníci vyplnili Children's Depression Inventory, což je nástroj, který je odborníky na duševní zdraví využíván k hodnocení kognitivních, afektivních a behaviorálních projevů deprese u dětí a dospívajících. Screen for Child Anxiety and Related Disorders je nástroj pro sledování příznaků úzkostných poruch

u dětí. Hodnotí úzkost pomocí čtyř domén: paniky/somatiky, úzkosti z odloučení, generalizované úzkosti a školní fobie. Klinické psychiatrické diagnózy byly stanoveny pomocí Kiddie Schedule for Affective Disorders and Schizophrenia – Present and Lifetime Version. K vyhodnocení kvality života účastníci dokončili Pediatric Quality of Life Questionnaire (Gundogdu et al., 2019).

Studie prokázala, že u více než poloviny dětí s CF byla zjištěna současná psychopatologie, což představuje výrazně vyšší výskyt než u kontrolní skupiny. Téměř polovina pacientů s CF projevovala nějaký typ úzkostné poruchy a pětina z nich byla diagnostikována s depresí. Srovnání s kontrolními jedinci ukázalo, že úzkostné poruchy a deprese se výrazněji projevovaly u skupiny s CF. Nicméně, pokud jde o depresi, rozdíl nebyl statisticky významný. Kvalita života jedinců s CF byla horší než u kontrolní skupiny, zejména co se týče fyzických a psychosociálních aspektů (Gundogdu et al., 2019).

Procedurální úzkost

Děti a dospívající s CF jsou často vystaveni invazivním a bolestivým výkonům, a zatímco strach a obavy jsou přirozenou reakcí, může se vyvinout nadměrná úzkost a stres. Procedurální úzkost lze definovat jako akutní a nadměrný strach z lékařských nebo chirurgických zákroků, který vede k akutnímu stresu nebo vyhýbání se zákroku. Je to nejen stresující pro dítě, rodiče a ošetřující tým, ale může také zesílit zátěž léčby a vést k nepříznivým zdravotním výsledkům (Kimball et al., 2023). S postupujícím onemocněním a akutními exacerbacemi se může zvyšovat četnost a složitost zákroků. To poskytuje více příležitostí k traumatickým zážitkům, ale současně umožňuje zvyknout si na stres vyvolávající situace a využívat zvládací strategie k rozvoji schopnosti se s nimi vyrovnávat a získat potřebnou podporu. I když poskytovatel péče nebo pečovatel může mít dojem, že zákrok proběhl bez problémů, je zásadní brát v úvahu pacientovo vnímání této zkušenosti. Ztráta kontroly může výrazně přispět ke zvýšenému stresu a úzkosti během zákroku, zvláště pokud je nezbytné spoléhat se na neznámý zdravotnický personál a komunikovat s ním asertivně, nebo se dokonce během výkonu oddělit od svých blízkých. Problémy v systému zdravotní péče mohou také přispět k vyššímu riziku procedurální úzkosti, a to v případech, kdy jsou lékařské týmy vytížené a nedostatečně připravené na poskytnutí potřebné podpory (Georgiopoulos et al., 2021).

Kohortová studie z roku 2023 zkoumala prevalenci a korelaci procedurální úzkosti u jedinců s CF ve věku 6 až 18 let a jejich rodičů. Cílem bylo zkoumat procedurální úzkost u dětí hlášenou rodiči, procedurální úzkost rodičů při běžných zákrocích a také zjistit vztah mezi procedurální úzkostí a klinickou úzkostí. Výzkumu se účastnilo osmdesát devět rodičů dětí ve věku mezi 6 a 18 lety. Dětská procedurální úzkost byla hodnocena pomocí dvou škál dotazníku

Pediatric Quality of Life Inventory. První škála se zaměřuje na modul procedurální úzkosti a druhá škála na modul léčebné úzkosti. Z důvodu absence validovaného nástroje specifického pro hodnocení procedurální úzkosti u pacientů s CF, bylo v rámci této studie vyvinuto nové měřítko nazvané CF Procedural Anxiety Survey. V rámci sedmi běžných postupů specifických pro CF (odběry krve, zavedení intravenózní linky, výtěr z krku, funkční vyšetření plic, zobrazovací vyšetření hrudníku, celková anestezie, bronchoskopie) hodnotili účastníci míru úzkosti, kterou jejich dítě prožívá před a během každého z těchto postupů. Vzhledem k nedostatku validovaných nástrojů pro posouzení rodičovské procedurální úzkosti specifické pro CF, byla vytvořena rodičovská verze CF Procedural Anxiety Survey. Tato verze obsahovala stejné postupy a škály odpovědí jako dětská verze, nicméně se zaměřovala na zkušenosti rodičů s úzkostí (Kimball et al., 2023).

Z této studie vyplývá, že úzkost spojená s procedurami je běžným jevem. Rodiče uvádějí, že tři čtvrtiny dětí považovaly minimálně jeden zákrok za velmi úzkostný, a 90 % dětí zažilo nepříjemný lékařský zákrok. Úzkost před výkonem byla hodnocena stejně závažně jako úzkost během výkonu, jak u dětí, tak u rodičů. Tyto zkušenosti potvrzují, že intervenční strategie ke zmírnění procedurální úzkosti jsou pro kliniky CF nezbytné jako součást rutinní péče. Protokoly intervencí, které využívají techniky založené na důkazech, jako je příprava, odvádění pozornosti, relaxace a kognitivně behaviorální terapie, mohou podporovat zdravé strategie zvládnutí a snižovat procedurální úzkost jak u dětí, tak u jejich rodičů. V případě projevu úzkosti by mělo být rutinní okamžité odkázání na psychologickou podporu. Procedurální úzkost u dětí byla v této studii významně spojena s několika faktory, včetně předchozí zkušenosti s nepříjemným zákrokem, mladším věkem, klinicky významným skóre úzkosti a procedurální úzkostí rodičů. Procedurální úzkost u rodičů je častým jevem a je spojena s procedurální a léčebnou úzkostí dětí a může ovlivňovat úroveň procedurální úzkosti u dítěte. Je podstatné provádět screening a poskytovat rodičům podporu při rozvoji zdravých mechanismů a regulace emocí (Kimball et al., 2023).

V systematickém přehledu z roku 2021 autoři uvádí, že i když neexistuje žádný dobře zavedený screeningový nástroj specifický pro hodnocení procedurální úzkosti, klinické hodnocení by mělo zahrnovat otázky, které se kladou při specifických fobiích, jako je například přítomnost strachu před, během a/nebo po lékařských zákrocích, a zda tento strach vede k vyhýbání se doporučené lékařské péči. Je vhodné se dotazovat na trvání a intenzitu strachu, na všechny související somatické příznaky (například dušnost, závratě a bušení srdce) a na dopad příznaků procedurální úzkosti na náladu, spánek a celkové fungování. Existuje soubor intervencí s pevnou empirickou podporou, které mají za cíl poskytnout jednotlivcům efektivní

zvládnání a bezpečnou spoluprací během zákroků. Nejprve je důležité, aby byl jednotlivec optimálně připraven na to, co může očekávat, s ohledem na jeho individuální preference, věk a vývoj. Relaxace a rozptýlení by měly být prioritou při intervencích během zákroků, jak pro děti, které již úzkost prožívají, tak i k prevenci negativních zážitků. U jedinců s CF jsou relaxační strategie užitečné pro zvládnání stresu spojeného s funkčními testy plic. Pro kojence a malé děti mohou být komfortní polohy, které zahrnují objetí, které pomáhá dětem cítit se fyzicky i emociálně v bezpečí. Podpora a chvála za spoluprací jsou důležitými nástroji, které by měl zdravotnický personál používat. K motivaci ke spoluprací může přispět i nabídka vhodných odměn po zákroku. V neposlední řadě můžeme jednotlivce připravit na sestavení a realizaci plánu procedurální péče, který je sdílený se zdravotnickým personálem a pomáhá mu pochopit, jaké strategie jednotlivce potřebuje k úspěšnému zvládnutí zákroku a aktivní spoluprací během něj (Georgiopoulos et al., 2021).

Screening mentálního zdraví

Nadace CF a Evropská společnost pro cystickou fibrózu vydaly pokyny pro začlenění screeningu deprese a úzkosti do standardní klinické péče o všechny pacienty s CF. Tato doporučení jsou výrazně v souladu s nedávno aktualizovanými pokyny pro screening deprese u dospívajících v primární péči (Liu et al., 2020). Vytvoření rutinního screeningového procesu bylo nezbytným prvním krokem k možnosti sledovat trendy v závažnosti symptomů a analyzovat vztahy mezi psychosociálními a fyzickými zdravotními proměnnými. Tím se podporuje včasná identifikace potřeb v oblasti mentálního zdraví a poskytování cílených služeb v této oblasti (Hjelm et al., 2023).

Liu et al. ve své studii z roku 2019 popisují hlavní strategie zaměřené na integraci a udržení screeningu mentálního zdraví v rámci kliniky pro CF a prezentují prevalenci klinicky významné deprese a úzkosti a vývoj symptomů během opakovaných screeningových vyšetření. Proces screeningu mentálního zdraví začíná tím, že koordinátoři mentálního zdraví provádějí preklinické vyšetření, aby identifikovali pacienty vhodné ke screeningu duševního zdraví a stanovují priority screeningu mentálního zdraví pacientů/rodin. Poté identifikované pacienty vyzvou k vyplnění screeningových nástrojů. Dále přezkoumají výsledky a projednají je s pacientem/rodinou. Mezi screeningové nástroje, které byly použity se řadí Patient Health Questionnaire 9 – Modified for Adolescent (PAQ9A), který je určený pro detekci deprese u dospívajících ve věku od 12 do 18 let. Pacienti starší 18 let byli vyšetřeni standardní verzí dotazníku Patient Health Questionnaire 9 (PAQ9) Byla použita také celoživotní verze dotazníku PHQ9A pro počáteční screening a standardní verze PHQ9A pro veškeré následné screeniny. Dotazník PAQ9A-Lifetime požadoval od účastníků, aby uvedli, s jakou frekvencí zažívali devět

základních příznaků deprese během nejsmutnějšího dvoutýdenního období v jejich životě. Zahnutí hodnocení celoživotní deprese do úvodního screeningu bylo zvoleno s cílem zachytit rozsah historického průběhu deprese a kognitivní flexibility u sledované populace. Pro usnadnění byly všechny výsledky screeningu deprese označeny jako PHQ9 skóre. Pro screening úzkostných poruch u dospívající populace byl použit screeningový nástroj Generalized Anxiety Disorder Screener. Účastníci byli každoročně vyšetřováni, s výjimkou těch, kteří projevili symptomy nad stanovenou minimální hranicí dotazníků PHQ9 a GAD7 a kteří potřebovali opakované vyšetření při následující čtvrtletní návštěvě kliniky, jak je uvedeno v publikovaných pokynech. Primárním výsledkem bylo procento pacientů, kteří splnili kritéria pro absolvování alespoň jednoho screeningu mentálního zdraví během každého měsíce v průběhu jednoho roku. Tento přístup poskytl optimální sledování pokroku směrem k dosažení cíle, kterým je dosáhnout 80 % účasti způsobilých pacientů ve screeningu (Liu et al., 2019).

Závěrem studie se během prvních dvou let projektu podařilo dosáhnout cíle vyšetřit 80 % způsobilých pacientů ročně. Byla zaznamenána vysoká prevalence klinicky významných příznaků deprese a úzkosti. Tyto poznatky umožnily prosadit podporu pro rozvoj nových služeb v oblasti mentálního zdraví (Liu et al., 2019).

2.3. Význam a limitace dohledaných zdrojů

Tato bakalářská práce se zabývá jednotlivými oblastmi kvality života dětí, které cystická fibróza může ovlivňovat. Dohledané poznatky mohou být zdrojem informací nejen pro studenty pediatrického nebo všeobecného ošetřovatelství, dětské či všeobecné sestry pracující na dětských odděleních, ale také rodiny a blízké pacientů, kteří by tak měli možnost lépe porozumět pacientovi a jeho obtížím.

V bakalářské práci jsou primárně využity zdroje ze zahraničí. Byla nalezena pouze jedna česká studie, která se zaměřovala na problematiku kvality života u dětí s cystickou fibrózou. Více než polovina studií byla také prováděna mimo Evropu, což může v budoucnu přinést obtíže při implementaci získaných výsledků do praxe pro dětskou populaci v České republice.

V některých studiích byl hlavní limitací malý vzorek účastníků (Blackwell and Quittner, 2015; El-Koofy et al., 2020; Giannakoulakos et al., 2022; Gundogdu et al., 2019; Lechtzin et al., 2016; Lumertz et al., 2023; Şenses-Dinç et al., 2018).

Pět studií uvedlo jako jednu ze svých limitací průřezový design studie. V důsledku toho nebylo možné stanovit příčinné vztahy (Boß and Renner, 2020; Gundogdu et al., 2019; Şenses-Dinç et al., 2018; Vandeleur et al., 2018). Ve studii Papantoni et al. byl průřezový design překážkou testování, zda apetitivní charakteristiky předpovídají výsledky onemocnění (2019).

Několik studií uvedlo jako svoji limitaci, že výzkum probíhal pouze na jednom pracovišti, což znemožnilo zobecnění výsledků (Lechtzin et al., 2016; Lumertz et al., 2023; Şenses-Dinç et al., 2018).

Jednou z limitací byla také frekvence měření nebo setkání. Studie z roku 2015 byla omezena tím, že prováděla pouze jednorázové měření psychologických symptomů a kvality života spojené se zdravím při první návštěvě kliniky, nikoli měření v průběhu času (Blackwell and Quittner, 2015). Autoři indické studie sledovali děti pouze jednou za 3 měsíce. Častější sledování by mohlo zlepšit dodržování cvičebního programu (Gupta et al., 2019). Další studie uvádí, že kvůli snaze o flexibilitu a umožnění účastníkům plánovat vhodné termíny sezení, nebylo vždy možné setkat se přesně každé dva týdny, což mohlo ohrozit dodržení protokolu studie (Moola et al., 2017).

Studie byly také limitovány rozdílným zdravotním stavem populace. Jiná studie uvádí, že zařazení dětí s těžkým plicním onemocněním a podvýživou mohlo omezit schopnost provádět cvičení s vysokou zátěží v předepsané míře (Gupta et al., 2019). Naopak autoři australské studie uvádí, že vyloučení dětí s CF a nedávnou akutní exacerbací mohlo vést k podhodnocení pacientů se závažnějším postižením plic (Vandeleur et al., 2017).

Závěr

Přehledová bakalářská práce se zabývá jednotlivými oblastmi života, které cystická fibróza ovlivňuje a tím snižuje kvalitu života dětí s tímto onemocněním. Cílem práce bylo sumarizovat aktuální, dohledané a publikované poznatky o kvalitě života dětí s cystickou fibrózou. Prvním dílčím cílem práce bylo sumarizovat aktuální, dohledané a publikované poznatky o kvalitě života u dětí s cystickou fibrózou v oblastech spánku, fyzické aktivity, bolesti, výživy, přátelství a vztahů.

Spánek je u dětí s CF narušený především vlivem příznaků spojených s tímto onemocněním a také nezbytnými léčebnými procedurami, což vede k celkové kratší době spánku, častějšímu nočnímu buzení a zvýšené ospalosti během dne.

Fyzická aktivita přináší nejen zlepšení fyzických a emocionálních schopností, ale má také pozitivní vliv na funkci plic. Je však negativně ovlivněna nedostatečným množstvím znalostí o vhodných způsobech cvičení, které by nezhoršovaly příznaky onemocnění ani průběh léčby.

Bolest u pediatrické populace narušuje fyzické, sociální i spirituální potřeby dětí. Nejčastěji se vyskytovala v oblasti břicha a projevovala se v epizodách. Studie prokázaly, že bolest snižuje kvalitu života spojenou se zdravím. Bolest způsobená lékařskými procedurami vedla k vyšší úrovni stresu a mohla vést k vyhýbání se lékařské péči. Nicméně, studie prokázala, že techniky ke snížení procedurální bolesti jsou ve většině případů účinné.

Oblast stravování je u dětí s CF problematická z důvodu individuálních nutričních potřeb, které jsou s tímto onemocněním spojeny. Různé gastrointestinální problémy nejen ovlivňují stav výživy dítěte, ale také psychosociální potřeby a celkovou kvalitu života. Hlavními zásadami při léčbě dětí s CF jsou dodržování modifikované výživy a prevence úbytku hmotnosti.

Navazování přátelství dětí trpících CF je často komplikované z důvodu pocitu odlišnosti. Přátelství mezi jedinci s CF je komplikované z důvodu obav z možného přenosu život ohrožujících infekcí. I přes tuto skutečnost ukázaly studie, že pacienti s CF navazují osobní kontakty s ostatními jedinci trpícími tímto onemocněním. Přátelství měla pozitivní vliv na dodržování léčby a přispívala k vyšší úrovni kvality života. Sourozenecké vztahy nebyly negativně ovlivněny přítomností cystické fibrózy, ale současně neměly podstatný dopad na celkovou spokojenost. Dílčí cíl splněn.

Druhým dílčím cílem bylo předložit aktuální, dohledané a publikované poznatky o vlivu cystické fibrózy na psychickou stránku života dětí. Úzkost způsobuje omezení v každodenním životě a může vést až ke vzniku deprese a sebevražedných myšlenek. Dlouhodobá onemocnění,

jako je CF, patří mezi psychosociální rizikové faktory pro vznik deprese. Projevy deprese mohou být různé a při jejich hodnocení je důležité zohlednit věk dítěte. Psychopatologie zjištěna u více než poloviny dětí s CF. Polovina pacientů trpěla nějakým typem úzkostné poruchy a pětina z nich depresí. Také úzkostné a depresivní příznaky byly častější u dětí s CF a úroveň kvality života byla významně nižší ve srovnání se zdravou populací. Procedurální úzkost u dětí s CF je často způsobena opakovaným podstupováním invazivních a bolestivých procedur, což může být stresující nejen pro děti, ale i jejich rodiče a celý ošetřující tým. Zásadní v této oblasti je získávat zpětnou vazbu od pacientů či jejich rodin, zavádět intervenční strategie ke zmírnění pocitu úzkosti a provádět screening. Screening umožňuje sledovat prevalenci symptomů psychických onemocnění a identifikovat potřeby v oblasti mentálního zdraví. Existuje vysoká prevalence klinicky významných příznaků deprese a úzkosti. Díky těmto poznatkům bylo možné prosadit podporu pro rozvoj služeb v oblasti mentálního zdraví. Dílčí cíl splněn.

Referenční seznam

- Allgood, S. J., Kozachik, S., Alexander, K. A., Thaxton, A., Vera, M., & Lechtzin, N. (2018). Descriptions of the Pain Experience in Adults and Adolescents with Cystic Fibrosis. *Pain Management Nursing, 19*(4), 340-347. <https://doi.org/10.1016/j.pmn.2017.11.011>
- Blackwell, L. S., and Quittner, A. L. (2015). Daily pain in adolescents with CF: Effects on adherence, psychological symptoms, and health-related quality of life. *Pediatric Pulmonology, 50*(3), 244-251. <https://doi.org/10.1002/ppul.23091>
- Boon, M., Claes, I., Havermans, T., Fornés-Ferrer, V., Calvo-Lerma, J., Asseiceira, I., Bulfamante, A., Garriga, M., Masip, E., Woodcock, S., Walet, S., Barreto, C., Colombo, C., Crespo, P., Van der Wiel, E., Hulst, J., Martinez-Barona, S., Nobili, R., Pereira, L., et al. (2019). Assessing gastro-intestinal related quality of life in cystic fibrosis: Validation of PedsQL GI in children and their parents. *PLOS ONE, 14*(12). <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0225004>
- Boß, Katrin and Renner, Gerolf (2020) "It's Not All About the Healthy Sibling: Sibling Relationships from the Perspective of Children and Adolescents with Cystic Fibrosis, *Journal of Adolescent and Family Health, 11*(1).
- Branch-Smith, C., Shaw, T., Lin, A., Runions, K., Payne, D., Nguyen, R., Hugo, H., Balding, L., & Cross, D. (2018). Bullying and mental health amongst Australian children and young people with cystic fibrosis. *American Journal of Orthopsychiatry, 88*(4), 402-412. <https://doi.org/10.1037/ort0000289>
- Czerwińska Pawluk, I., Pawluk, E. P., Szymaszek, A. D., & Badiuk, N. S. (2020). The role of nursing staff in feeding a child with cystic fibrosis. *Pedagogy and Psychology of Sport, 6*(2), 18-29. <https://doi.org/10.12775/PPS.2020.06.02.002>
- Dickinson, K. M., & Collaco, J. M. (2021). Cystic Fibrosis. *Pediatrics In Review, 42*(2), 55-67. <https://doi.org/10.1542/pir.2019-0212>
- El-Koofy, N., El-Mahdy, M., Fathy, M., El Falaki, M., & El Dine Hamed, D. H. (2020). Nutritional rehabilitation for children with cystic fibrosis: Single center study. *Clinical Nutrition ESPEN, 35*, 201-206. <https://doi.org/10.1016/j.clnesp.2019.09.001>
- Georgiopoulos, A. M., Christon, L. M., Filigno, S. S., Mueller, A., Prieur, M. G., Boat, T. F., & Smith, B. A. (2021). Promoting emotional wellness in children with CF, part II: Mental health

assessment and intervention. *Pediatric Pulmonology*, 56(S1).
<https://doi.org/10.1002/ppul.24977>

Giannakoulakos, S., Gioulvanidou, M., Kouidi, E., Peftoulidou, P., Kyrvasili, S. S., Savvidou, P., Deligiannis, A., Tsanakas, J., & Hatziagorou, E. (2022). Physical Activity and Quality of Life among Patients with Cystic Fibrosis. *Children*, 9(11).
<https://doi.org/10.3390/children9111665>

Gomes, D., Longo, E., de Camargo, O., de Sousa Dantas, D., Ferreira, H., Regalado, I., Ribeiro, L., & Pereira, S. (2019). Common content between quality of life questionnaires for children with cystic fibrosis and the International Classification of Functionality, Disability and Health. *Journal of Rehabilitation Medicine*. <https://doi.org/10.2340/16501977-2571>

Graziano, S., Ullmann, N., Rusciano, R., Allegorico, A., Boldrini, F., Rosito, L., Quittner, A. L., Cutrera, R., & Tabarini, P. (2023). Comparison of mental health in individuals with primary ciliary dyskinesia, cystic fibrosis, and parent caregivers. *Respiratory Medicine*, 207.
<https://doi.org/10.1016/j.rmed.2022.107095>

Gundogdu, U., Fis, N. P., Eralp, E. E., & Karadag, B. T. (2019). Major depression and psychiatric comorbidity in Turkish children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 54(12), 1927-1935. <https://doi.org/10.1002/ppul.24492>

Gupta, S., Mukherjee, A., Lodha, R., Kabra, M., Deepak, K. K., Khadgawat, R., Talwar, A., & Kabra, S. K. (2019). Effects of Exercise Intervention Program on Bone Mineral Accretion in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *The Indian Journal of Pediatrics*, 86(11), 987-994. <https://doi.org/10.1007/s12098-019-03019-x>

Hakim, A., Tabatabaei, S. K., Mirkarimi, S. M. R., & Haghighizadeh, M. H. (2022). Effect of Physical Activity Program on the Quality of Life of Children with Cystic Fibrosis at School Age: A Randomized Clinical Trial. *Tanaffos*, 21(1), 63–69.

Hjelm, M., Hente, E., Miller, J., Moore, S., Peugh, J., Swetland, D. V., Tadesse, D. G., Hossain, M. M., Siracusa, C., & Filigno, S. S. (2023). Longitudinal mental health trends in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 22(6), 1093-1099.
<https://doi.org/10.1016/j.jcf.2023.06.009>

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>

- Lechtzin, N., Allgood, S., Hong, G., Riekert, K., Haythornthwaite, J. A., Mogayzel, P., Hankinson, J., & Yaster, M. (2016). The Association Between Pain and Clinical Outcomes in Adolescents With Cystic Fibrosis. *Journal of Pain and Symptom Management*, 52(5), 681-687. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2016.03.023>
- Liu, F. F., Lew, A., Andes, E., McNamara, S., Cassidy, J., Whitmore, S., Plunkett, R., & Ong, T. (2020). Implementation strategies for depression and anxiety screening in a pediatric cystic fibrosis center: A quality improvement project. *Pediatric Pulmonology*, 55(12), 3328-3336. <https://doi.org/10.1002/ppul.24951>
- Lumertz, M. S., Friedrich, F. O., Loch, L. B., & Pinto, L. A. Sleep and quality of life characteristics in a pediatric population with chronic obstructive respiratory diseases. *Sleep and Breathing*. <https://doi.org/10.1007/s11325-023-02960-8>
- Lusman, S. S. (2023). Update on Cystic Fibrosis in Pediatric Patients. *Current Gastroenterology Reports*, 25(11), 308-315. <https://doi.org/10.1007/s11894-023-00896-3>
- Monteiro, K. S., Azevedo, M. de P., Jales, L. M., da Silva, F. E. P., Arrais, R. F., & de Mendonça, K. M. P. P. (2019). Effects of aerobic interval training on glucose tolerance in children and adolescents with cystic fibrosis: a randomized trial protocol. *Trials*, 20(1). <https://doi.org/10.1186/s13063-019-3803-8>
- Moola, F. J., Garcia, E., Huynh, E., Henry, L., Penfound, S., Consunji-Araneta, R., & Faulkner, G. E. J. (2017). Physical Activity Counseling for Children With Cystic Fibrosis. *Respiratory Care*, 62(11), 1466-1473. <https://doi.org/10.4187/respcare.05009>
- 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>
- Plešková, J., Irving, A., Stehnová, T., & Kobesová, A. (2023). Complex respiratory physiotherapy of chronic respiratory diseases in children. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 30(3), 105-113. <https://doi.org/10.48095/ccrhfl2023105>
- Reiter, J., Breuer, O., Cohen-Cyberknoh, M., Forno, E., & Gileles-Hillel, A. (2022). Sleep in children with cystic fibrosis: More under the covers. *Pediatric Pulmonology*, 57(8), 1944-1951. <https://doi.org/10.1002/ppul.25462>

Şenses-Dinç, G., Özçelik, U., Çak, T., Doğru-Ersöz, D., Çöp, E., Yalçın, E., Çengel-Kültür, E., Pekcan, S., Kiper, N., & Ünal, F. (2018). Psychiatric morbidity and quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis. *The Turkish Journal of Pediatrics*, *60*(1). <https://doi.org/10.24953/turkjped.2018.01.005>

Shakkottai, A., O'Brien, L. M., Nasr, S. Z., & Chervin, R. D. (2018). Sleep disturbances and their impact in pediatric cystic fibrosis. *Sleep Medicine Reviews*, *42*, 100-110. <https://doi.org/10.1016/j.smr.2018.07.002>

Trandafir, L. M., Leon, M. M., Frasinariu, O., Baciu, G., Dodi, G., & Cojocaru, E. (2019). Current Practices and Potential Nanotechnology Perspectives for Pain Related to Cystic Fibrosis. *Journal of Clinical Medicine*, *8*(7). <https://doi.org/10.3390/jcm8071023>

Vandeleur, M., Walter, L. M., Armstrong, D. S., Robinson, P., Nixon, G. M., & Horne, R. S. C. (2017). How Well Do Children with Cystic Fibrosis Sleep? An Actigraphic and Questionnaire-Based Study. *The Journal of Pediatrics*, *182*, 170-176. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.11.069>

Vandeleur, M., Walter, L. M., Armstrong, D. S., Robinson, P., Nixon, G. M., & Horne, R. S. C. (2018). Quality of life and mood in children with cystic fibrosis: Associations with sleep quality. *Journal of Cystic Fibrosis*, *17*(6), 811-820. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.11.021>

Wang, A., Armstrong, D. S., & Nixon, G. M. (2023). High rates of procedure-related pain and anxiety in children with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, *58*(4), 1247-1249. <https://doi.org/10.1002/ppul.26312>

Seznam zkratek

tzv. - takzvaně

CF – cystická fibróza

CFQ – Cystic Fibrosis Questionnaire

CFM – Cystic Fibrosis Module

např. – například

BPI – The Brief Pain Inventory

GTLTEQ – Godin Leisure-Time Exercise Questionnaire

CFQ-R – Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised

PedsQL GI – Pediatric Quality of Life Inventory, Gastrointestinal Symptoms Scales and Module

VAS – vizuální analogová škála

CEBQ – Child Eating Behavior Questionnaire

SRQ – The Siblings Relationship Questionnaire

SLSS – The Students Life Satisfaction Scale

FLZM-CF – The Questions on Life Satisfaction For Adolescent and Adults with Cystic Fibrosis

PAQ9A – Patient Health Questionnaire 9 – Modified for Adolescent

PAQ9 – Patient Health Questionnaire 9

GAD7 – Generalized Anxiety Disorder Screener