

Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta tělesné kultury

PLICNÍ REHABILITACE U CYSTICKÉ FIBRÓZY

Bakalářská práce

Autor: Marie Klapcová, fyzioterapie

Olomouc 2008

Jméno a příjmení autora: Marie Klapcová
Název bakalářské práce: Plicní rehabilitace u cystické fibrózy
Pracoviště: Katedra fyzioterapie
Vedoucí: Mgr. Kateřina Burianová
Rok obhajoby: 2008

Abstrakt: Cystická fibróza je autozomálně recesivně dědičné onemocnění, při kterém je porušena tvorba chloridových kanálů v těle. Dochází ke zvýšení viskozity sekretů v těle a postižení zejména dýchacího a gastrointestinálního systému. Klinické projevy jsou velmi různorodé např. sinusitidy, nosní polypy, produktivní kašel, neprospívání. Diagnostiku tvoří klinické projevy, rodinná anamnéza a laboratorní nález. Plicní rehabilitace je součástí multidisciplinární péče u pacientů s cystickou fibrózou. Léčba je symptomatická, zahrnuje farmakoterapii a léčebnou rehabilitaci, kde se hlavní důraz klade na respirační fyzioterapii; dále jsou to programy správné výživy, edukace pacienta a psychologická a sociální podpora.

Klíčová slova: respirační fyzioterapie – dýchání – pohybová aktivita – techniky plicní rehabilitace

Souhlasím s půjčováním bakalářské práce v rámci knihovních služeb.

Author's name and surname: Marie Klapcová
Title of the bachelor's thesis: Pulmonary rehabilitation in cystic fibrosis
Institute: Chair of physiotherapy
Supervisor: Mgr. Kateřina Burianová
Year of defence: 2008

Abstract: Cystic fibrosis is an autosomal recessive hereditary disease in which the chloride channel function in the body is impaired. This results in increased viscosity of the body secretes and in the affection of the respiratory and gastrointestinal tracts in particular. The clinical manifestations are very varied and they include, for example, sinusitis, nasal polyps, productive cough, failure to thrive. The diagnosis is based on clinical manifestations, family history and the laboratory finding. Pulmonary rehabilitation is part of the multidisciplinary care in patients with cystic fibrosis. The treatment is symptomatic, including pharmacotherapy and therapeutic rehabilitation with main emphasis on respiratory physiotherapy; it also includes programmes of right diet, patient's education and psychological and social assistance.

Key words: respiratory physiotherapy – breathing - movement activity - techniques of pulmonary rehabilitation

I agree to the lending of my bachelor's thesis within the framework of library services.

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci zpracovala s odbornou pomocí Mgr. Kateřiny Burianové, uvedla všechny použité literární a odborné zdroje a řídila se zásadami vědecké etiky.

V Olomouci dne 24. dubna 2008

.....

Děkuji Mgr. Kateřině Burianové za pomoc a podnětné rady při zpracování bakalářské práce. Dále děkuji MUDr. Petru Jakubcovi, za vstřícný přístup a umožnění vyšetření pacienta s cystickou fibrózou a Ondřeji Klapkovi, který mě podporoval při psaní této práce.

Obsah

1 ÚVOD	8
2 CÍL	9
3 CYSTICKÁ FIBRÓZA	10
3.1 Historie	10
3.1.1 Vývoj prognózy ve světě	11
3.1.2 Historie a prognóza v ČR	12
4 KLINICKÉ PROJEVY	13
4.1 Respirační systém	13
4.2 Gastrointestinální systém	14
4.2.1 Pankreas	14
4.2.2 Jícen a žaludek	15
4.2.3 Tenké střevo	15
4.2.4 Tlusté střevo	16
4.2.5 Žlučové cesty a játra	16
4.3 Ostatní klinické projevy	17
4.3.1 Potní žlázy	17
4.3.2 Reprodukční ústrojí	17
4.3.3 Osteoporóza	17
4.3.4 Ledviny	18
4.3.5 Imunitní systém	18
5 ZÁKLADNÍ METODY PRO DIAGNOSTIKU CF	19
5.1 Klinické podezření	19
5.2 Laboratorní vyšetření	20
5.3 Diagnostická kritéria CF	21
5.4 Anamnéza a kineziologický rozbor v rehabilitaci	21
6 LÉČBA CYSTICKÉ FIBRÓZY	23
6.1 FARMAKOTERAPIE	23
6.1.1 Inhalátory	24
6.1.2 Mukolytika	24
6.1.3 Bronchodilatancia	25
6.1.4 Léčba infekce a protizánětlivá léčba	25
6.1.5 Léčba pankreatické insuficience	26
6.1.6 Další léčebné možnosti	27
6.2 PLICNÍ REHABILITACE	27
6.2.1 Léčebná rehabilitace	27
6.2.1.1 Respirační fyzioterapie	28
6.2.1.1.1 Aktivní cyklus dechových technik	29
6.2.1.1.2 Autogenní drenáž	30
6.2.1.1.3 Instrumentální techniky	30
6.2.1.1.6 Kontaktní dýchání	32
6.2.1.1.7 Respirační handling	32
6.2.1.1.8 Drenážní techniky	32
6.2.1.1.9 Hygiena horních cest dýchacích	33
6.2.1.1.10 Dechová gymnastika	34
6.2.1.2 Další fyzioterapeutické postupy pro léčbu CF	34
6.2.1.2.1 Vojtova reflexní lokomoce	34
6.2.1.2.2 Brüggrův koncept	35
6.2.1.2.3 Ošetření měkkých tkání	35

6.2.1.2.4 Proprioceptivní neuromuskulární facilitace	36
6.2.1.2.5 Cvičení na velkých míčích	36
6.2.1.2.6 Kondiční cvičení a hodnocení tělesné zdatnosti	37
6.2.1.2.7 Sport	37
6.2.2 Výživa	38
6.2.2.1 Stanovení nutričních požadavků	38
6.2.2.2 Výživa v jednotlivých životních obdobích.....	39
6.2.3 Psychologický a sociální aspekt.....	40
6.2.3.1 Psychologická otázka	41
6.2.3.2 Sociální otázka	41
6.2.4 Specifika v jednotlivých věkových obdobích	42
6.2.4.1 Novorozenecké a kojenecké období.....	42
6.2.4.2 Období batolecí a předškolní.....	42
6.2.4.3 Mladší a starší školní věk	42
6.2.4.4 Adolescence a ranná dospělost.....	43
7 ORGANIZACE CYSTICKÉ FIBRÓZY	44
8 DISKUZE.....	45
9 KAZUISTKA	46
10 ZÁVĚR.....	50
11 SOUHRN	51
12 SUMMERY.....	52
13 REFERENČNÍ SEZNAM.....	53

1 ÚVOD

Tato bakalářská práce si klade za úkol podat ucelené informace o cystické fibróze. Toto téma je poměrně aktuální, neboť u evropského obyvatelstva patří cystická fibróza k nejčastějším autozomálně recesivně dědičným onemocněním a efektivita její léčby se v několika posledních desítkách let velmi zlepšila.

Díky vědeckému pokroku došlo k odhalení příčiny onemocnění a následně k rozvoji přesnější diagnostiky a účinnější léčby. Dříve byla cystická fibróza smrtelné onemocnění, kdy dítě umíralo v prvních letech života. Dnes se pacienti dožívají dospělého věku a jsou vyhlídky, že se délka života bude stále prodlužovat. Je to díky účinné farmakoterapii, technikám respirační fyzioterapie a programům správné výživy. Nejlepší úspěšnost léčby mají specializovaná centra spolupracující s ostatními centry na celém světě. To podporuje rozvoj a aplikaci nových efektivnějších metod a léků do klinické praxe. V České republice je hlavní centrum pro cystickou fibrózu v nemocnici v Motole v Praze, pod které spadají jednotlivá dílčí centra.

Bakalářská práce podává souhrnné informace o klinické obrazu, diagnostice a hlavně léčebné rehabilitaci cystické fibrózy se zaměřením na respirační fyzioterapii a nastínění dalších fyzioterapeutických konceptů u pacientů s tímto onemocněním. V rámci plicní rehabilitace zde bude zmíněn program správné výživy, psychologická a sociální podpora a organizace, které se touto problematikou zabývají.

2 CÍL

Cílem této bakalářské práce je podat ucelené informace o cystické fibróze. Práce popisuje základní charakteristiku nemoci, klinické příznaky, diagnostiku a následně možnosti plicní rehabilitace tohoto onemocnění.

3 CYSTICKÁ FIBRÓZA

Cystická fibróza (CF), je nejčastější autozomálně recesivně dědičné onemocnění v Evropě. Genetickým podkladem je mutace genu, který je lokalizován na dlouhém raménku 7. chromozomu – lokus 7q31.2. Tento gen byl nazván cystic fibrosis transmembrane conductance regulátor (CFTR). Gen CFTR je zodpovědný za tvorbu chloridových kanálů. Při jeho mutaci dochází k narušení proteinu CFTR a důsledkem toho je abnormální transport chloridových a sodíkových iontů přes epiteliální membrány (přesněji dochází k inaktivitě chloridových a hyperaktivita sodíkových kanálů). Tento stav vede k zahuštění sekretu a následkem toho k postižení jednotlivých orgánů (Vávrová, 2006).

Výskyt CF v ČR se neliší od výskytu u jiných evropských populací. Incidence nemocných se udává na 1: 2736 novorozenců (Vávrová, 2006). U asijských a afrických národů je incidence 1 : 100 000 narozených dětí (Jakubec, 2006). U nás se každým rokem narodí přibližně 33 dětí s CF. Celá jedna třetina však není diagnostikována a pravděpodobně žije pod jinými diagnózami (Vávrová, 2006).

Podle výzkumů je přibližně každý 25. – 29. jedinec u nás nosičem mutace genu pro CF. Tím je relativně vysoká pravděpodobnost, že se nosiči této mutace setkají v manželství (cca 1 na 800 manželství). Děti těchto párů jsou v 25 procentech ohroženy rizikem CF, 50 procent připadá na možnost, že budou nepostiženými nosiči mutace genu a dále je 25 procentní pravděpodobnost, že dítě po rodičích nezdědí ani jednu z mutací (Vávrová, 2000).

Nejzávažnější patologické změny jsou lokalizovány v dýchacích cestách, plicích a pankreatu. Dále jsou postiženy i části gastrointestinálního traktu, pohlavní orgány, kůže a vzácně i srdce. Nejčastější příčinou smrti je poškození plic a kardiorespirační selhání (Jakubec, 2006). Není postižen mozek, svaly, krevní oběh. S výjimkou plic a dýchacích cest není porušena obranyschopnost a nedochází k opoždění duševního vývoje (Vávrová, 2003).

3.1 Historie

První zprávy o slaném potu dětí pocházejí z antiky, uvádí to Helén Acrón (mezi 3. – 5. stol. Př. Kr.) v knize Epod. Tehdy se věřilo, že je to znamení očarovaného dítěte. Toto mínění trvalo poměrně dlouho (Busch, 1996).

První patologicko – anatomickou zprávu, která popisovala těžké změny pankreatu u jedenáctileté kachektické dívky podal v roce 1595 Pieter Pauw. V roce 1938 vznikl první vědecký popis nemoci, který učinila patoložka Dorothy Andersenová. Zprávy o nemocných s plicním onemocněním, průjmy a abnormální funkcí pankreatu se ve větší míře objevují v literatuře až po 2. světové válce. Ve snaze zdůraznit charakter hlenu a upozornit na to, že není postižen pouze pankreas, zavedl S. Farber označení „mukoviscidosis“. Toto označení dodnes používají někteří francouzští a němečtí autoři (Vávrová, 2006).

V roce 1952 v období veder v USA bylo zjištěno, že děti mající CF utrpěli šok z horka. Na základě této skutečnosti došlo k vyšetření jejich potu. Bylo zjištěno, že obsahuje pětikrát více solí než pot zdravého dítěte. Na základě tohoto faktu se začala CF diagnostikovat zkouškou tzv. pilokarpinovou iontoforézou, kterou vypracovali Gibbon a Cook. Vznikl tak potní test, který se považuje za zlatý standart v diagnostice CF. Od té doby se začaly vytvářet první komplexní léčebná schémata. Pacienti byli léčeni novými antibiotiky, objevily se účinnější formy pankreatické substituce, vytvářely se nové metody léčebné rehabilitace. Zásadní mezník znamenal rok 1989, kdy kanadsko-americká skupina vědců objevila gen CF (Vávrová, 2006). Do dnešní doby bylo popsáno přes 1350 mutací CFTR genu. Ty jsou rozděleny dle poruchy funkce do 7 tříd (Jakubec, 2006).

Kauzální léčba CF na úrovni genu CFTR je stále ve fázi intenzivního laboratorního a klinického výzkumu. Genová terapie totiž stále naráží na řadu nevyřešených problémů např. genotoxicita vektorů, jejich nízkou účinnost atd. (Vávrová, 2006).

3.1.1 Vývoj prognózy ve světě

Po 2. světové válce umírala většina dětí s tímto postižením v prvních měsících nebo letech života. Od roku 1957, kdy došlo k zavádění nových léčebných postupů např. v léčbě mekoniového ileu, pankreatické substituce a antibiotické léčby, se medián přežívání zvýšil na 5 let. Začal se klást větší důraz na správnou výživu pacientů. S rozvojem nových antibiotik a kvalitnější farmakoterapie se střední věk posunul od 10 k 25 letů. Délka a kvalita života v dospělosti se odvíjí od faktu, jak intenzivně byli jedinci léčeni v dětství a kdy došlo k diagnostice CF. Medián přežití se dnes udává 32-34 let. V případě, že se potvrdí současný trend, lze předpokládat, že se prodlouží život dnes narozených dětí na 40-50 let. Nejlepších výsledků v léčbě dosahují specializovaná centra pro léčbu CF (Vávrová, 2006).

3.1.2 Historie a prognóza v ČR

První nemocný s CF byl na dětské klinice v Praze diagnostikován roku 1946. Posléze se začaly objevovat první kasuistiky CF, které popisovali Švejcár, Benešová a Houšťek. Nové informace o CF se k nám ze světa dostávaly s určitým zpožděním, což se odráželo v klinice. Onemocnění se v té době diagnostikovalo pomocí vyšetření duodenální šťávy, stolice a nepřímého průkazu nedostatku pankreatických enzymů. V roce 1960 byl zaveden pro diagnostiku potní test, došlo k zachycení většího počtu nemocných. Klinika v Praze začala provádět i výzkumy, došlo k zavádění nových léčebných metod. Situace se výrazně zlepšila po roce 1989 a centrum CF v Motole v Praze dnes patří k vyspělým světovým centrům řešící tuto problematiku (Vávrová, 2006).

Medián přežití u nás rostl se zpožděním oproti světovému trendu, z důvodů sovětské okupace. Nebyly prostředky na účinné léky a ani na zajištění správné výživy. Po roce 1989 došlo k postupnému vyrovnání zpoždění (Vávrová, 2006).

4 KLINICKÉ PROJEVY

Projevy nemoci jsou různé a liší se dle závažnosti mutace genu. Mohou se projevit záhy po narození, ale takéž v dospělosti, či mezi těmito etapami (Vávrová, 2000). Dnes se popisuje tzv. typická a atypická forma CF. Postižení jedinci s tzv. typickou formou mají dýchací a současně zažívací obtíže, hladina chloridů v potu je jednoznačně zvýšena oproti normálu. Pacienti s tzv. atypickou formou mají zvýšenou až hraniční hladinu chloridů v potu. Jejich obtíže jsou vázány buď jen na plíce nebo jen na pankreas (Vávrová, 2003). V některých případech je přítomna jen nosní polypóza, recidivující sinusitidy, nespecifická plicní postižení, idiopatická chronická pankreatitida či izolovaná azoospermie. U atypické formy jsou přítomny „mírné“ mutace CFTR genu a funkce proteinu je částečně zachována. Nemůže se u ní však vyloučit, že s přibývajícím věkem přejde atypická forma do klinického obrazu typické formy CF (Jakubec, 2006).

4.1 Respirační systém

Postižení dýchacích cest a plic je nejzávažnějším projevem CF a je příčinou až 90 procent úmrtí. Existence zánětu v dýchacích cestách je prokázána už u dětí s CF v prvních čtyřech týdnech života (Jakubec, 2006).

Při narození mají děti architekturu plicního parenchymu zcela stejnou jako zdravé děti. Z důvodů defektu CFTR proteinu dochází postupně k patologickým změnám (Vávrová, 2006). Vzniká hyperplazie hladkých svalových buněk dýchacích cest bez jejich současné hypertrofie. Tato hyperplazie přispívá ke zúžení dýchacích cest a k hyperreaktivitě bronchů (Hays, Ferrando, Carter, Wong & Woodruff, 2005). Na sliznici dýchacích cest se tvoří hustý hlen, je znemožněn mukociliární clearance. V hlenu se usídlují patogeny bakteriálního nebo virového původu. U virů je to např. virus chřipky A a B, rhinovirus, adenovirus, RS virus. Z bakterií jsou to *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Burkholderia cepacia* atd. Až z 80 procent nemocných je v dospělosti infikováno bakterií *Pseudomonas aeruginosa* (Vávrová, 2003). Mikroby způsobí zánět, který následně přechází do chronicity. Dochází k tvorbě malých cyst, abscesů a bronchiektázií (Jakubec, 2006). To je začátek postupné obstrukce periferních dýchacích cest (Vávrová, 2003). V důsledku chronického zánětu dochází k fibrotizaci plicního parenchymu, což dlouhodobě vyústí

v sekundární plicní hypertenzi. V konečné fázi dojde k rozvoji cor pulmonale, v jeho dekompenzovaném stádiu je průměr přežití kratší než 8 měsíců (Jakubec, 2006).

Plicní exacerbace se častěji vyskytují u mladých žen, u kterých je v terapii užíváno inhalačních steroidů, které mají nižší FEV₁ a už v minulosti prodělaly časté exacerbace (Block et al., 2006). Při exacerbaci infekce se u nemocného zhoršuje kvalita spánku, je zkrácena jeho REM fáze a dochází k rozvoji hypoxémie, která je závislá na míře poškození plic. To vše má dopad na kvalitu života pacienta (Dobbin, Bartlett, Melehan, Grunstein & Bye, 2005).

K častým klinickým projevům patří produktivní kašel (může být též suchý, dráždivý), námahová dušnost (v terminální fázi klidová), prodloužené exspirium, pískoty, vrzoty. Dále jsou to paličkovité prsty, inspirační postavení hrudníku (soudkovitý hrudník) a hrudní kyfóza (Jakubec, 2006). Ke komplikacím, které postihují dýchací systém patří: sinusitidy, nosní polypy, atelektázy, emfyzém, pneumotorax, hemoptýza a alergická brochnopulmonální aspergilóza (tvorba hlenových zátek s obstrukcí dýchacích cest a atelektáza plicního parenchymu) (Vávrová, 2006). Poměrně vzácná je kardiomyopatie a tzv. hypertrofická plicní osteoartropatie, kdy dochází většinou ke zbytnění periostu v kolením kloubu, což má souvislost s infekcí v dýchacích cestách (Vávrová, 2003).

4.2 Gastrointestinální systém

Gastrointestinální projevy patří neoddelitelně ke klinickému obrazu CF, u každého pacienta mnohou být různě významně vyjádřeny. Hlavním symptomem je insuficience pankreatu a z toho vyplývající neprospívání pacienta. Klinické příznaky mohou pocházet z celého trávicího traktu. Regulační mechanismy gastrointestinálního systému způsobí, že může být porušena funkce určitého orgánu, který není primárně postižen CF (Vávrová, 2003).

4.2.1 Pankreas

Exokrinní insuficience tohoto orgánu je jednou z nejčastějších. Udává se, že až 80 – 90 procent pacientů má do 2 let vyjádřen tento symptom. Trávicí sekret obsahuje málo vody, dochází o obstrukci pankreatických duktů, zánětlivé reakci, destrukci buněk a postupně fibrotické přestavbě pankreatu. Netvoří se prekurzory trávicích enzymů, následkem toho

nedochází ke fyziologickému trávení, dochází k poruše vstřebávání živin a vitamínů rozpustných v tucích. Exokrinní pankreas má velkou funkční kapacitu a klinicky se symptomy maldigesce projeví, až poklesne produkce enzymů o zhruba 90 – 98 procent (Vávrová, 2003).

Typickými příznaky jsou průjmovitě, mastné, objemné a páchnoucí stolice, nadýmání, bolesti břicha, celkové neprospívání (Vávrová, 2003). U některých neléčených dětí, kdy je těžká porucha funkce pankreatu, může vzniknout obraz velkého, vzedmutého břicha, které je v kontrastu s hůlkovitými končetinami. Vzácnou komplikací je opakovaný zánět slinivky – pankreatitida (Vávrová, 2000).

Cystic fibrosis related diabetes (CFRD) je z jedné z dalších komplikací. Je postižena endokrinní složka pankreatu. Udává se, že to může být z důvodu: redukce parenchymu v souvislosti se základním procesem, autoimunitních mechanismů a insulinové rezistence (chronický zánět či dlouhodobá mírná hyperglykémie). Mezi příznaky patří: polyurie, polydypsie, nechutenství, zvracení, únava. Výskyt diabetu se objevuje po desátém roku věku, takže podrobnější diagnostika se posouvá do tohoto období (Vávrová, 2003).

4.2.2 Jícen a žaludek

Gastroezofageální reflux (GER) se vyskytuje častěji než u zdravé populace. Příčinou je relaxace dolního jícnového svěrače, opožděná evakuace žaludku a hypersekrece HCl. Kyselý žaludeční obsah poškozují jícen a jeho stěnu. Může dojít i k podráždění nervových zakončení, které pak reflexní cestou způsobí stažení stěny průdušek a mohou vznikat obtíže připomínající astma (Vávrová, 2000). Nemocní jsou častěji postiženi gastritidou a duodenálními peptickými vředy (Jakubec, 2006).

Většina pacientů s CF nemá typické projevy GER, což je pyróa, regurgitace a zvracení. Provázejí je spíše pocity předčasné sytosti a někdy odmítání stravy. Udává se, že až 50 procent pacientů trpících chronickým plicním onemocněním v důsledku CF mají predisponující faktory k GER (Vávrová, 2003).

4.2.3 Tenké střevo

Střevní symptomatika je závislá na věku pacienta. Role CFTR v transportních pochodech iontů v buňkách střevní sliznice je nejasná. Byly popsány odchylky v tomto

transportu, zjištěno abnormální složení mucinu, zvýšená acidita střevního obsahu a změněná motilita střeva. Je zde pravděpodobně vliv opakovaného užívání antibiotik a zvýšené množství mikrobů ze spolykaného sputa (Vávrová, 2003).

Nejtypičtější známkou CF v kojeneckém období je mekoniový ileus. Ten se nachází asi u 10 – 20 procentech všech novorozenců s CF. Během 24 – 48 hodin po narození se objevuje zvracení s příměsí žluči, nafouknutí břicha a pozdní odchod mekonie (Jakubec, 2006). Měla by proběhnout diferenciální diagnostika, která vyloučí jiné příčiny akutní novorozenecké střevní obstrukce (Vávrová, 2003).

Distální intestinální obstrukční syndrom (DIOS) připomíná mekoniový ileus, vyskytuje se však v období adolescence a dospělosti a postihuje přibližně 5 procent pankreaticky insuficientních pacientů CF. Vazkým hlenem a fekálním obsahem dochází k obstrukci v terminálním ileu, céku nebo colon ascendens. Ke klinice patří křečovitě bolesti v pravém dolním kvadrantu břicha, hubnutí, nechutenství, flatulence, zvracení. Odchod stolice může být zachován (Jakubec, 2006).

4.2.4 Tlusté střevo

Pacienti s CF mohou být postiženi fibrotizující kolonopatií. Vzniká zúžením lumen vzestupného tračníku, dochází ke ztloustnutí střevní stěny a snížení motility daného úseku. Jako příčiny se uvádějí: vysoké dávky pankreatické substituce, stabilizátory pH na povrchu enzymatických tablet, časté užívání antibiotik, laxativ a prokinetik. Klinicky připomíná DIOS a projevuje se bolestí břicha, vodnatým průjmem, subakutní obstrukcí či stolicí, v níž může být příměs krve.

Častější komplikací je prolaps rekta. Výskyt je mezi 12. až 30. rokem a vyvolávajícím momentem bývá zácpa, průjem, malnutrice. U starších pacientů může nastat po úporném kašli (Vávrová, 2003).

4.2.5 Žlučové cesty a játra

Vlivem poruchy chloridového transportu ve žlučovodech, je složení žluče abnormální a dochází i ke změně jejího množství a viskozity. Nastává postupná obstrukce žlučových cest. Některé žlučové kyseliny působí hepatotoxicky, což vyvolá zánět a dále fibrózní přestavbu

tkáně. Jaterní postižení může probíhat asymptomaticky. V opačném případě jsou to příznaky cholelitiázy a stenózy ductu choledochus s bolestmi břicha. Hepatopatie u pacientů s CF může dojít až k jaterní cirhóze s portální hypertenzí a jícnovými varixy. Uvádí se, že hepatopatie je třetí nejčastější příčinou smrti u CF. K rizikovým faktorům patří proběhlý mekoniový ileus, mužské pohlaví a přítomnost „těžkých mutací“ (Jakubec, 2006).

4.3 Ostatní klinické projevy

4.3.1 Potní žlázy

Pacienti jsou ohroženi velkými ztrátami solí. Zvláště při větším pocení se můžou na rozhraní vlasové části hlavy a čela usazovat krystalky soli. Při velkém pocení, které je způsobeno okolní vysokou teplotou či horečkou pacienta, je člověk s CF ohrožen hyponatrémií a hypochlorémií. Při zvýšeném výdeji tekutin je nutno dodržovat i zvýšený příjem solí. Nemocným s CF se nedovoluje pobyt v sauně a v horkém prostředí (Vávrová, 2003; Jakubec, 2006).

4.3.2 Reprodukční ústrojí

Neplodnost je u CF přítomna u 98 procent dospělých mužů. Z důvodů prenatální obstrukce vývodných cest se spermie nedostanou do ejakulátu, i když se tvoří a jejich pohyblivost je normální.

Snížená plodnost u žen je dána vazkým hlenem v děložním hrdle. Častá je i amenorea a nepravidelnost menstruačního cyklu (Jakubec, 2006).

4.3.3 Osteoporóza

Kolem 40 procent dospělých pacientů má osteopenii a dalších 34 procent osteoporózu (Jakubec, 2006). Osteoporóza u pacientů s CF vzniká v důsledku sekundárního úbytku kostní hmoty z důvodů pankreatické insuficience, poruchy jaterních funkcí (porucha metabolismu vitamínu K a D), hypogonadismu, užívání kortikosteroidů. Dále zde můžou mít vliv zánětlivé mediátory, které snižují aktivitu osteoblastů. Samotná role CFTR kanálu v kalciofosfátovém

metabolismu není dosud zcela jasná. Není známo, zda je CFTR přítomen v kostní tkáni či příštítných tělískách (Otčenášková & Vaníček, 2005).

Dle Sermet-Gaudelus et al. (2007) je rozvoj osteoporózy u dětí zřejmě nezávislý na stavu jejich výživy a tíži choroby. U všech dětí se doporučuje stanovit denzitu kostní tkáně co nejdřív, aby se zachytili pacienti, kteří potřebují preventivní léčbu.

Byly dělány studie, kdy byly zjištěny dvakrát vyšší frekvence zlomenin u žen s CF mezi 16 – 34 rokem a u mužů mezi 25 – 45 lety. Zlomeniny žeber a kompresní fraktury obratlů byly zjištěny s 10 – 100krát vyšší četností než u zdravých jedinců téhož věku. Zlomeniny obratlových těl a vertebrální deformity mohou vést ke kyfóze, následně dochází ke zhoršení plicních funkcí a snížení efektivního kašle. Osteoporóza může být u pacienta s CF kontraindikací pro podstoupení transplantace plic (Otčenášková & Vaníček, 2005).

4.3.4 Ledviny

Renální postižení u pacientů s CF existuje, i když se dlouho předpokládalo, že ledviny postiženy nejsou. Je však poměrně vzácné. Vliv na toho postižení má chronická hypoxie, toxicita některých léků, cor pulmonale, CFRD. Klinicky může dojít k proteinurií, hematurii, nefrotickému syndromu, renální kolice až k selhání ledvin (Jakubec, 2006).

4.3.5 Imunitní systém

Imunitní systém je při narození plně kompletní a funkční. Je prokázáno, že abnormality imunitních reakcí u CF jsou sekundární, v důsledku chronického zánětu. To může být podkladem pro většinu artropatií a vaskulitid u těchto nemocných (Vávrová, 2006). K autoimunitním projevům se řadí i Crohnova choroba, která je u CF 17krát častější než v ostatní populaci (Jakubec, 2006).

5 ZÁKLADNÍ METODY PRO DIAGNOSTIKU CF

Diagnostická kritéria spočívají v přítomnosti jednoho nebo více charakteristických klinických příznaků, rodinné anamnézy a laboratorního průkazu abnormální funkce genu CFTR (Vávrová, 2006).

5.1 Klinické podezření

Klinické podezření je základem diagnostiky cystické fibrózy. Ve většině případů se stanovuje pomocí jednoho nebo více typických klinických projevů s podezření na tuto chorobu. Vždy je třeba pamatovat na atypické formy onemocnění a brát je v potaz v rodinách, kde se toto onemocnění už vyskytlo. Diagnostiku je potřeba opřít o podrobné anamnestické údaje (Vávrová, 2006).

Příznaky, které upozorňují na diagnózu CF:

1. Chronické sinobronchiální onemocnění

- recidivující pneumonie a infekce dolních dýchacích cest
- trvalá kolonizace nebo infekce dolních cest dýchacích patogeny typickými pro CF: *Styphlococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*
- chronický produktivní kašel, pískoty, hyperinflace, paličkovité prsty
- charakteristické RTG změny (bronchiektázie, atelektáza především pravého horního laloku, infiltráty)
- obstrukce dýchacích cest při funkčním vyšetření plic
- chronické onemocnění vedlejších dutin nosních

2. Gastrointestinální onemocnění

- postižení pankreatu – zevní insuficience pankreatu, recidivující pankreatitidy
- postižení střeva – mekoniový ileus, syndrom obstrukce distálního střeva, prolaps rekta
- chronické hepatobiliární onemocnění

3. Malnutrice

- porucha stavu výživy, hubnutí, porucha růstu, steatorrhea
- avitaminóza vitamínů rozpustných v tucích, osteopenie, osteoporóza

- hypoproteinémie s edémy

4. Syndrom ztráty solí

- akutní ztráta solí (až hypovolemický šok)
- chronická metabolická alkalóza

5. Obstruktivní azoospermie

Příznaky, které se zde uvádí a další, které z nich vyplývají, by vždy měly vzbudit podezření na onemocnění CF a vést k dalším diagnostickým postupům (Jakubec, 2006; Vávrová, 2006).

5.2 Laboratorní vyšetření

Laboratorní vyšetření jsou nedílnou součástí diagnostiky CF. Mezi hlavní metody patří: potní test, molekulárně genetické vyšetření, transepiteliální rozdíl potenciálů, screening atd. Nejjednodušší metodou je tzv. „kiss your baby test“ (Vávrová, 2006).

Potní test je zlatý standard v diagnostice CF. Pocení je stimulováno pilokarpinovou iontoforézou. Minimální množství potu je 100 mg, z něhož se určí koncentrace chloridů. Normální koncentrace chloridů je 10 – 30 mmol/l, hraniční hodnota je 30 – 60 mmol/l. Co je nad 60 mmol/l je pozitivní výsledek. Test je nutno v případě pozitivity zopakovat, taktéž při jeho hraniční koncentraci. Pozitivní výsledek může být u jiných onemocnění (mentální anorexie, hypotyreóza atd.), ta však mají jiný klinický obraz (Jakubec, 2006).

Molekulárně genetické vyšetření provádí rozbor DNA izolovanou z leukocytů žilní krve. Vyšetření je pozitivní při nálezů mutace obou alel genu CFTR a diagnóza CF je tak potvrzena. Pokud je nalezena jedna mutace a jsou přítomny klinické nálezy nemoci je CF velmi pravděpodobná. Ani negativní výsledek genetického vyšetření zcela nevylučuje diagnózu a je nutno pacienta sledovat a hodnotit další klinické a laboratorní nálezy (Jakubec,2006).

Transepiteliální rozdíl potenciálů je hodnota dána složením tekutin na povrchu sliznic. Měří se rozdíl potenciálů mezi elektrodou na nosní či rektální sliznici a referenční elektrodou, uložena subkutánně v oblasti horní třetiny paže po podání isoproterenolu a amiloridu. Normální hodnoty jsou 0 až -30 mV, u pacientů s CF je hodnota na -34 až -60 mV (Jakubec, 2006).

Screening může být dvojího druhu. Novorozenecký, který se snaží o nejčasnější odkrytí nemoci, a antenatální, který má za úkol odkryt rizikové páry dvou nosičů a seznámit je se situací a upozornit na možnost narození nemocného dítěte (Vávrová, 2006).

Biomarkery ve sputu jako elastáza, IL-8 (interleukin-8 podporuje chemotaxi a aktivaci granulocytů) a počet neutrofilů jsou ukazatele tíže choroby. Jejich hladina je závislá na zánětu a infekci u CF (Mayer-Hamblett et al., 2007).

5.3 Diagnostická kritéria CF

U pacienta je potvrzena diagnóza cystické fibrózy v případě, že má alespoň jeden pozitivní výsledek z klinického a také laboratorního vyšetření. U klinického vyšetření musí být pozitivní jeden bod z následných: klinické příznaky, pozitivní rodinná anamnéza, pozitivní novorozenecký screening. Taktéž musí být kladná odpověď u jednoho z laboratorních vyšetření, která zahrnují potní test, průkaz mutací obou alel CFTR genu a transepiteliální rozdíl potenciálů (Jakubec, 2006).

5.4 Anamnéza a kineziologický rozbor v rehabilitaci

Jako u každého pacienta navštěvujícího rehabilitaci, je nutné před stanovením rehabilitačního plánu, provést celkové vstupní vyšetření. To zahrnuje anamnézu a kineziologické vyšetření, kde se jednak hodnotí celkové držení těla a také se provádí místní vyšetření a zkoušky pro konkrétní oblast (Véle, 2006).

Anamnéza představuje cílený rozhovor s pacientem za účelem získat potřebné informace pro terapii o jeho osobě. Zahrnuje rodinnou, osobní, sociální, pracovní, farmakologickou, alergologickou anamnézu a informace o nynějším onemocnění. To umožní vytvoření komplexního obrazu o pacientovi. Anamnéza je dále podkladem a zároveň vodítkem pro kineziologický rozbor a cílená vyšetření na konkrétní oblasti. V konečném důsledku pak potřebná pro stanovení rehabilitačního plánu (Gúth et al., 1994). Už jen samotný stisk ruky při vstupu, pohyb pacienta po místnosti a následný rozhovor poskytne mnoho cenných informací např. o míře psychické stability, povahových vlastnostech, schopnosti komunikace, co mu při pohybu dělá obtíže atd. To vše by se mělo zahrnout do vytváření rehabilitačního plánu. Při získávání anamnézy je důležité cíleně se dotazovat

v souvislosti s problémem, který pacienta trápí např. co mu činní největší problém, jak ho to omezuje, kde ho to bolí, jaký je charakter bolesti, jakou má úlevovou polohu atd. (Véle, 2006).

Kineziologický rozbor začíná už při vstupu do místnosti. Fyzioterapeut by měl sledovat jaké pacient provádí pohyby a postoje, jak se svléká, sedá si na židli atd. Kineziologický rozbor by měl zahrnovat: orientační neurologické vyšetření, vyšetření svalové síly, vyšetření zkrácených svalů a hypermobility, vyšetření držení těla ve stoji a sedě, vyšetření jednoduchých pohybů a chůze (Lewit, 2003).

Většinou se začíná aspekci stoje pomocí olovnice a to zezadu, z boku a zepředu. Dále vyšetřujeme postavení pánve a následně postupujeme kraniálním a kaudálním směrem. Sledují se parametry, které jsou obecně stanoveny při hodnocení aspekce stoje např. výška infraglutéálních rýh, reliéf lýtek, tvar klenby nožní, tloušťka a tvar stehen, křivka páteře, tvar hrudníku, postavení lopatek, výška ramen, kontura m. trapezius, držení hlavy atd. Vždy je důležité srovnat symetričnost tj. pravou a levou stranu. Palpací získáváme informace o měkkých tkání jejich teplotě, vlhkosti, konzistenci, posunlivosti, protažitelnosti, diagnostikujeme hyperalergické zóny a reflexní změny ve svalech (Lewit, 2003).

Provádí se vyšetření pro zhodnocení výskytu svalových dysbalancí. Pro toto vyšetření lze využít diagnostiku dle Jandy, tj. vyšetření zkrácených svalů, diagnostika horního a dolního zkříženého syndromu, vrstevného syndromu. Funkční tesy páteře zhodnotí rozvíjení jednotlivých funkčních segmentů páteře. Vyšetření pohybových stereotypů umožní stanovit svalovou koordinaci svalů, provádějící daný pohyb. Pomocí svalového testu se určí svalová síla svalů, které se cíleně testují. Vyšetřují se dechové pohyby, zapojení jednotlivých svalů při dýchání, typ dýchání, sleduje se průběh dechové vlny. Je velmi výtěžné nechat si daný pohyb při vyšetření, který činní obtíž, předvést v konkrétní funkci (Gúth et al., 1994; Lewit, 2003).

Získané výsledky z jednotlivých zkoušek při kineziologickém rozboru se dávají do souvislosti s výsledky přístrojového měření jako je rentgenový snímek páteře, hodnoty plicních objemů a kapacit, výsledky spirometrického měření, elektomyografie apod. (Gúth et al., 1994).

6 LÉČBA CYSTICKÉ FIBRÓZY

Kauzální léčba CF prozatím neexistuje, léčí se pouze její symptomy. Základem jsou antibiotika, léky pankreatické substituce, léčebná rehabilitace a péče o dobrý stav výživy. V posledních letech došlo ke vzniku mnoha nových postupů, které nemají tuto základní léčbu nahradit, ale doplnit (Vávrová, 2006).

Cystická fibróza je chronické onemocnění, které je nutno léčit multidisciplinárně. O nemocné se CF se stará tým odborníků, který vytváří lékaři, mikrobiologové, antropologové, fyzioterapeuté, dietologové, sociální pracovníci a psychologové (Vávrová, 2006).

Pacienti by měli dodržovat pravidelná vyšetření a podstoupit podrobnou a komplexní prohlídku za jeden rok. U kojenců je to měsíční interval. Rodiče by si měli vést záznamy o průběhu a výši obtíží jejich dítěte a o změnách či stagnaci informovat lékaře. Na vyšetření je potřeba přinést sputum, které pacient ráno vykašle, vzorek moči, stolice a také léčebné pomůcky jako je flutter, inhalátor atd. Součástí roční prohlídky je vždy měření saturace krve kyslíkem, vyšetření funkce plic, RTG plic, antropologické měření (míra, váha, kožní řasy, obvody paží), EKG, mikrobiologické vyšetření sputa, výtěr z krku a nosu. Dále zahrnuje vyšetření vzorku stolice a moči a laboratorní vyšetření krve (krevní obraz, sedimentace erytrocytů, CRP, acidobazickou rovnováhu, imunologii atd.). U dětí nad deset let se provádí orální glukózový test. Tým CF pak na základě výsledků vytvoří zprávu, která je dána ošetřujícímu lékaři, ve které jsou obsaženy výsledky a návrh další léčby (Vávrová, 2000).

Pravidelné kontroly klinického stavu by měly probíhat jednou za 3 – 6 měsíců v centru zabývající se CF. Provádí-li je lékař v místě bydliště, měl by být v kontaktu s centrem pro CF a informovat je. Při pravidelných kontrolách se provádí vyšetření funkce plic, antropologické měření, mikrobiologické vyšetření sputa, výtěr z krku a nosu, laboratorní vyšetření krve a měření saturace krve kyslíkem (Vávrová, 2000).

6.1 FARMAKOTERAPIE

Medikamenty se léčí hlavně chronická infekce dýchacích cest, pankreatická insuficience a další problémy vznikající tímto onemocněním. K udržení správné funkce plic se využívá inhalační léčba a preparáty jako jsou mukolytika, bronchodilatancia a antibiotika.

Preparáty pankreatické insuficience se podávají z důvodů správného vstřebání přijímané potravy a následného prospívání jednice (Vávrová, 2006).

Děti s CF podstupují stejné očkování proti infekcím jako zdraví vrstevníci. Nejsou zde žádné speciální kontraindikace očkování, platí pouze ty obecné. Lékař má mít při očkování na zřeteli momentální imunitní stav dítěte a odhadnout, zda tělo je schopno tvořit protilátky proti daným vakcínám. Obecně se doporučuje každoroční očkování proti chřipce a to i rodinných příslušníků, aby se snížilo riziko infekce pro nemocné. Žádné očkování „navíc“ se pacientům nedoporučuje (Vávrová, 2006; Vávrová, Bartošová & Fila, 2007).

6.1.1 Inhalátory

Inhalační léčba umožňuje zředování hlenu či lokální působení antibiotik v dýchacích cestách. Je potřeba naučit pacienty správně provádět inhalační techniky a pamatovat na dokonalou čistotu inhalátoru. Existuje konsenzus o inhalační antibiotické terapii (Vávrová, 2006).

6.1.2 Mukolytika

Mukolytika - preparáty zředující hlen, se užívají většinou jen krátkodobě, neboť dráždí hlenotvorné buňky k hyperprodukcii sekretu a mohou vyvolat i bronchospasmus. Jednotný názor na tuto léčbu chybí. Nejznámější jsou N-acetylcystein, nacistelyn, hypertonický roztok soli (tendence užití pouze pro získání sputa k mikrobiologickému vyšetření), amilorid (nevýhoda krátkodobého působení, v kombinaci s inhalací tobramycinu je výhodný k léčbě multirezistentních infekcí; v kombinaci s uridin-trifosfátem – podporuje transport chloridů) (Vávrová, 2006).

Nejnovější metodou je inhalační aplikace rekombinantní lidské DNázy (rhDNáza), která zvyšuje viskoelasticitu hlenu. Velká část pacientů však na léčbu rhDNázou nereaguje. Je to dáno sníženou hladinou hořčíku a draslíku ve sputu těchto pacientů. Právě díky nedostatku hořčíku ve sputu nemůže docházet k přeměně globulárního aktinu na fibrilární. Globulární aktin pak degraduje rhDNázu. Množství hořčíku ve sputu lze snadno zvýšit jeho perorálním příjmem (Sanders et al., 2006).

6.1.3 Bronchodilatancia

Ve snaze maximálně rozšířit dýchací cesty a zlepšit mukociliární clearance se podávají bronchodilatancia. Podávají se betamimetika s krátkodobým či dlouhodobým účinkem. V individuálních případech jako je pacient s CF a astmatem, je vhodné je kombinovat s inhalačním steroidem (Vávrová, 2006).

Bronchodilatační efekt má i oxid dusnatý (NO) (Grasemann, Schwiertz, Matthiesen, Racké, & Ratjen, 2005). Jeho množství ve vydechovaném vzduchu je u pacientů s CF sníženo vlivem nadměrné aktivity arginázy (Grasemann, Kurtz et al., 2005). Po perorálním podání L-argininu, což je prekurzor NO v těle, je možno množství NO ve vydechovaném vzduchu u pacientů s CF zvýšit. (Zatím však nebyl pozorován efekt této suplementace na FEV1. Ve studii se totiž použilo jen jedné dávky.) (Grasemann, Schwiertz et al., 2005).

Efekt dlouhodobého podávání bronchodilatancií u nemocných s CF je sporný. Účinnost léčby se ověřuje spirometrickým měřením (Vávrová, 2006).

6.1.4 Léčba infekce a protizánětlivá léčba

Léčba infekce je jednou z nejvýznamnějších složek léčby CF. Jednotný postup antimikrobiální léčby nebyl celosvětově přijat, je však obecná shoda, že infekci je nutno intenzivně léčit antibiotiky ve vysokých dávkách minimálně 10 – 14 dní a dle citlivosti mikrobů. V případě multirezistentních bakterií se volí antibiotika podle výsledků testování, u mykobakterií se volí individuální léčba. Nedílnou součástí je inhalace antibiotik (Vávrová, 2006).

Doporučuje se provádět vyšetření sputa jedenkrát za měsíc, aby infekce jednotlivými mikroby včas zachytila. Nemocní by měli vědět jakými mikroby jsou infikováni a dle toho pak dodržovat hygienická opatření. Léčba závisí na druhu infekce a jejím stádiu. Například: u zlatého stafylokoka nebo u *Haemophilus influenzae* se užívají především perorální antibiotika v maximální dávce minimálně 14 dní (Vávrová, 2006). V akutní fázi při *Pseudomonas aeruginosa* podáváme ciprofloxacin ve vysokých dávkách 3 týdny až 3 měsíce současně s inhalací colistinu nebo tobramycinu. V chronickém stavu se pacienti léčí kombinací antibiotik intravenózně 3 až 4krát za rok po dobu 14 dní bez ohledu na klinický stav (Vávrová, Bartošová & Fila, 2007).

U nemocných s CF se častěji vyskytují alergické reakce na antibiotika než u běžné populace. Nejčastější jsou alergické reakce pozdního typu, které se projevují nespecificky např. jako raš nebo horečka. Největší riziko vzniku alergické reakce je u léčby piperacilinem (30-50 procent) (Parmar & Nasser, 2005).

Protizánětlivá léčba je v začátcích. Není přijat jednotný názor jak tuto léčbu provádět. Je potřeba větších studií, které by zhodnotily její přínos. K protizánětlivé léčbě se používají např. kortikoidy per os, inhalační kortikoidy, nesteroidní antirevmatika, makrolidy, alfadornáza (Vávrová, Bartošová & Fila, 2007).

6.1.5 Léčba pankreatické insuficience

Provádí se substituce pankreatických enzymů. Část tuků je vstřebána i bez léčby, díky lipáze ve slinách a žaludeční šťávě. Přesto je bez substituce enzymů malabsorbce tuků a proteinů velmi závažná. V minulosti nebyly preparáty dostatečně účinné, pacienti s CF měli dietu s nízkým obsahem tuků, která jim ale nepokryla energetické nároky. Dnes se účinnost léků zvýšila (i když malá část tuků se stále nevstřebává) a tuky jsou v jídelníčku bez omezení. Kontrolou je vyšetření stolice, pro běžnou praxi vizuální, klinicky steatokrit stolice (Skalická, 2003).

V současné době se pacientům CF u nás podávají preparáty Kreon 10 000, Kreon 25 000 a Panzytrat 25 000; hlavní složkou jsou lipázy, které se uvolňují v tenkém střevě s maximem účinku v distálním duodenu a jejunu. Účinnost preparátů a dávkování je individuální a závislá na vnitřních i vnějších faktorech. Maximální dávka by neměla přesáhnout 10000 jednotek lipázy na kg hmotnosti pacienta a den. Ve vyšších dávkách byl popsán podíl na vzniku fibrotizující kolonopatie (Vaníček, 2006; Vávrová, 2006).

Léky se podávají na začátku jídla, ideální je polovinu dávky enzymů vzít na začátku a druhou polovinu uprostřed jídla. U kojenců a malých dětí se minimikropelety vysypané z želatinové kapsle podávají do lžičky tekutiny nebo kaše; nesmějí se míchat do celé dávky jídla. Nemusejí se užívat před ovocem, ovocnými džusy a limonádami. Nesmí se zapomínat podávat je i před svačinami, které jsou mezi hlavními jídly; je-li však interval menší jak 1-2 hodiny nejsou nutné (Skalická, 2003).

6.1.6 Další léčebné možnosti

Poškození dýchacích cest u CF působí i kyslíkové radikály. V tekutině z bronchoalveolární laváže byla prokázána snížená hladina glutathionu, což je důležitý antioxidant. Griese a spol. prováděli inhalační léčbu glutathionem u šesti pacientů po dobu dvou týdnů a to třikrát denně v dávce 300 až 400 mg. FEV₁ se po této léčbě zvýšil zhruba o 5 procent. (Množství oxidovaných proteinů a lipidů v tekutině z laváže se však nezměnilo, proto bude třeba vyzkoušet i léčbu dalšími antioxidanty.) (Bush et al., 2005).

6.2 PLICNÍ REHABILITACE

Plicní rehabilitace je komplexní péče o pacienty nejen s onemocněním dýchacího systému. Je vytvářena individuálně pro potřeby nemocného a podílí se na ní tým odborníků. Cílem je snížit symptomy, zabránit ztrátě výkonnosti, zlepšit denní aktivity a kvalitu života, pomoci nemocnému vyrovnat se s jeho nemocí. Zahrnuje léčebnou rehabilitaci, psychologickou a sociální podporu, edukaci o nemoci a výživě (Zdařilová, Burianová, Mayer & Ošťádal, 2005).

6.2.1 Léčebná rehabilitace

Léčebná rehabilitace je součástí každodenní péče o jedince postiženého CF. Jejím základem je respirační fyzioterapie, dechová gymnastika a pohybové aktivity. Rehabilitace je doporučena lékařem, ihned po stanovení diagnózy (Smolíková, 2000).

Je plně individuální (hodně záleží na věku pacienta, od toho se odvíjí i náplň a jaká bude jeho aktivita při cvičení) a přizpůsobuje se momentálním potřebám pacienta. Důležitý je aktivní přístup nejen dítěte, ale i celé rodiny, která by ho měla podporovat v pohybových aktivitách. Úspěch závisí na pravidelnosti cvičení (Smolíková, 2000).

Při metodách léčebné rehabilitace je potřeba zachovávat všechna hygienická opatření. Na rehabilitaci by měli pacienti docházet jednotlivě. Hlavní důvod je prevence infekce jiného patogenu do dýchacích cest, další pak dostatek času na správný nácvik metody, klid a lepší soustředěnost pacienta. Podstatou je, aby sám pacient, u malého dítěte rodič, věděl, jak se daná metoda správně provádí a proč ji dělá (Šimoníčková, Štěrbová & Smolíková, 2003).

Zásady léčebné rehabilitace u dětí: Už od narození, po stanovení diagnózy, je nutno začít s léčebnou rehabilitací, která zamezí vzniku mnoha problémům, které by si pak dítě neslo po celý život. Proto se hlavní pozornost věnuje dětem do věku dvou let. Kdy správná rehabilitace vytváří obraz dobře prospívajícího dítěte, které se neliší od zdravých vrstevníků. Cílem je udržet hygienu dýchacích cest, prevence deformit hrudníku, nácvik správných dechových vzorů a odstranit špatný stereotyp dýchání, ovlivnit správně posturálně – motorické vzory trupu a podpořit dobrou funkci trávicí soustavy (Smolíková, 2000).

Při léčbě kojenců a batolat je důležitý dotyk a příjemný, laskavý hlas fyzioterapeuta. Cvičební úkony jsou součástí běžné denní péče o dítě. Dvakrát denně je třeba zařadit delší lekci fyzioterapie, při jejímž ukončení se odsaje uvolněná sekrece. Při fyzioterapii nesmí být dítě mrzuté a nemělo by plakat. Kontraindikací pro respirační fyzioterapii není zvýšená tělesná teplota, akutní infekce, infúzní terapie, hemoptýza či pneumotorax (Smolíková, Horáček & Kolář, 2001).

U této věkové skupiny se uplatňuje hlavně kontaktní dýchání, Vojtova reflexní lokomoce, respirační handling a prvky drenážních technik (Smolíková, 2000).

Pravidla léčebné rehabilitace u dospělých: Tak jako děti mají i dospělí s cystickou fibrózou svá specifika, která se odvíjí od míry postižení danou nemocí. Cvičení je ovlivněno výsledkem spirometrického měření, které informuje o míře obstrukce dýchacích cest. Pacienti musí denně provádět techniky respirační fyzioterapie, brát dané léky a dodržovat hygienická opatření. Rehabilitace se zaměřuje na měkké techniky, korekční cvičení vadného držení těla, odstranění svalových dysbalancí, trénink dechových svalů a zlepšení celkové kondice (Máček & Smolíková, 2002; Vávrová, 2006).

Fyzioterapeut by měl dát pacientům správnou motivaci a připomínat, že z dlouhodobého hlediska je cvičení pro ně vysoce prospěšné a důležité. Fyzioterapie se aplikuje jak u pacientů trvale či přechodně závislých na podpoře kyslíku, tak v konečných fázích nemoci CF (Vávrová, 2006).

6.2.1.1 Respirační fyzioterapie

Respirační fyzioterapie (RFT) je část plicní rehabilitace, kde dýchání má svým specifickým provedením léčebný význam (Zdařilová et al., 2005). K dýchání přistupuje jako k pohybové funkci, vycházející z přesných zákonitostí neurofyziologických aspektů dechových posturálních a motorických vzorů (Smolíková, Horáček & Kolář, 2001).

Techniky používané u pacientů s CF jsou zaměřeny na zlepšení průchodnosti dýchacích cest, snížení bronchiální obstrukce, prevenci zhoršení plicních funkcí a na zvýšení fyzické zdatnosti. Je ověřeno, že denní užívání technik RFT snižuje riziko výskytu plicních infekcí a jestliže k nim dojde, tak zmírňuje jejich negativní důsledky. Kontrolou účinnosti RFT je hodnota saturace krve kyslíkem a spirometrické měření plic (Smolíková, 2000). Dále je to kineziologický rozbor dechových a pohybových dovedností pacienta, množství odhleněného sputa, vizuální a akustický vjem při respiraci pacienta (Vávrová, 2006).

Při sestavování cvičebního programu pro konkrétního pacienta vybírá fyzioterapeut z technik RFT. Mezi hlavní techniky patří:

- aktivní cyklus dechových technik
- autogenní drenáž
- flutter
- PEP maska, PEP systém dýchání
- inhalace
- kontaktní dýchání
- respirační handling
- prvky drenážních technik
- dechová gymnastika
- hygiena horních cest dýchacích (Smolíková, 2000; Smolíková, Horáček & Kolář, 2001; Vávrová, 2006).

6.2.1.1.1 Aktivní cyklus dechových technik

Cyklus obsahuje tři samostatné techniky dýchání: cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku, techniku silového výdechu a huffing, kontrolní dýchání. Pořadí a časové zastoupení těchto tří složek je individuální a přizpůsobuje se potřebám nemocného (Vávrová, 2006).

Cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku zahrnuje tři až čtyři hluboké nádechy, inspirační pauzu, po níž navazuje pasivní klidný výdech. Toto dýchání vede ke zvětšení plicního objemu, snižuje odpor proudu vzduchu, který se dostává do distálních dýchacích cest. (Zdařilová et al., 2005).

Kontrolní dýchání je klidné, odpočinkové dýchání zacílené do dolní hrudní oblasti, bez cílené výdechové aktivity břišních svalů. Usnadňuje kontrolu kašle a pomáhá pacientovi kašel přesně časovat (Vávrová, 2006).

Technika silového výdechu a huffing je kombinace kontrolního dýchání s silovým výdechem či huffingem (jeden prudký výdech). Metoda obsahuje jeden až dva usilovné výdechy přes otevřenou glottis, což umožní posun bronchiálního sekretu z periferie do centra. Sputum je pak lehčeji odstraněno pomocí kašle či huffingu (Zdařilová et al. 2005).

6.2.1.1.2 Autogenní drenáž

Autogenní drenáž lze aplikovat v jakékoli poloze, musí být však pacientu příjemná. Zahrnuje pomalý nádech, inspirační pauzu 3 – 4 sekundy a plynulý co nejdelší výdech přes otevřenou glottis. Díky inspirační pauze se vzduch dostává za obstrukci způsobenou hlenem a při pomalém výdechu se hlen posunuje do centra (Zdařilová et al., 2005).

Tato metoda je pro pacienty s CF základní technikou respirační fyzioterapie. Kombinuje se s inhalací, fluttrem. (Smolíková, Horáček & Kolář, 2001).

6.2.1.1.3 Instrumentální techniky

Mezi instrumentální techniky, které pracují na principu dýchání proti odporu různého stupně, patří: PEP maska, flutter, Frolovův dýchací trenažér, acapella, RC-cornet, threshold IMT, threshold PEP a the vest airway clearance system (Zdařilová et al., 2005).

Flutter je instrumentální pomůcka pomáhající od dětského věku. Je využívána hojně u pacientů s CF. Skládá se ze čtyř dílů: korpus s náustkem, klobouček, kovová kulička a perforované víko; připomíná to dýmku. Pacienti vydechují proti odporu, který vytváří kulička. Poloha flutteru ovlivňuje velikost výdechového odporu. Při cvičení dochází k vibračnímu tlaku, který umožní rozšíření a otevření bronchů, což umožní mobilizaci sekretu. Snižuje riziko kolapsu bronchů a riziko vzniku atelektáz. Má pozitivní vliv na snížení viskozity hlenu při pravidelném a dlouhodobé aplikaci. Často se používá v trojkombinaci: inhalace-autogenní drenáž-flutter. Tato pomůcka je kontraindikací pro pacienty s prodělaným pneumotoraxem, u opakovaných hemoptýz a není vhodný po transplantaci plic (Vávrová, 2006).

6.2.1.1.4 Inhalace

Inhalace pacienty s CF provází celý život. Často je v kombinaci s jinými technikami respirační fyzioterapie. Při inhalaci by měly být volné horní cesty dýchací, správná pohyblivost hrudníku, ramen, krční a hrudní páteře včetně uvolnění dechových svalů. Je důležité si uvědomit, že správný výdech přímo ovlivní správný nádech (Smolíková, 2001).

„Dechový vzor při kombinaci respirační fyzioterapie a inhalace: pasivně-aktivní výdech (ústy) - pomalý a hluboký vdech (ústy) – inspirační pauza – aktivní výdech (nosem nebo ústy) – pomalý a hluboký vdech...“ (Smolíková, 2001, 130).

Při inhalaci se cíleně střídají různé typy dýchání, mezi nimiž jsou odpočinkové pauzy. Předchází se tak komplikacím jako je hyperventilace a únava dechových svalů. Např. spontánní dýchání, volní dýchání (základní dechový vzor), cvičební dýchání (postupné prodlužování výdechu, nádechu a inspirační pauzy), tréninkové dýchání (kombinace technik RFT a inhalace), relaxační dýchání (dechová automatika v úlevových polohách) (Smolíková, 2001).

Poloha těla ovlivňuje efektivitu inhalace a odvíjí se od věku dítěte. V kojeneckém věku se používá nepřetržitá forma nebulizace přes inhalační masku. Od dvou až tří let si dítě zvyká na inhalační náustek a od čtyř let se učí v jednotlivých lekcích inhalovat formou přerušované nebulizace (Vávrová, 2006). Jazyk leží vždy pod náustkem, svaly úst ho obemykají. Nikdy nesmí vyvolat pocit dušení a dávení (Smolíková, 2001). Důležitá je podpora pohybové souhry: ruka – vdech – plíce. Což znamená, že dítě před zmáčknutím páčky inhalátoru hlouběji vydechne, následuje hluboký nádech, kdy inhalační látka vystupuje do dýchacích cest. Na konci nádechu dítě pustí páčku inhalátoru a probíhá krátká inspirační pauza, která podpoří lepší účinek a průnik inhalované látky do plic. Poté následuje pozvolný výdech. Tuto souhru nacvičujeme od nejútlejšího dětství (Smolíková, Horáček & Kolář, 2001).

Důležitá je časová pravidelnost a soulad se stravovacími návyky. Inhalovat se nemá bezprostředně po jídle či při hladu dítěte (Smolíková, 2001). Optimální délka ranní a večerní inhalace je maximálně 20 – 30 minut. Na ně může navazovat inhalace antibiotik v délce 10 – 15 minut dle doporučení lékaře (Vávrová, 2003).

Každý pacient má svůj inhalátor a měl by dodržovat hygienická pravidla při jeho používání. Na rehabilitaci by se měl pacient naučit rozložit, složit inhalátor a přípravu inhalačního roztoku (Smolíková, 2001).

6.2.1.1.6 Kontaktní dýchání

Jedná se o přesné dotyky rukou na hrudníku, zádech a břichu nemocného, které jsou v souladu s jeho dechovými pohyby. Nejčastější cvičební polohy u malých dětí jsou ve vertikální poloze: chovací pozice a spontánní sed. Dále horizontální poloha, která často využívá míče za účelem balanční dynamiky (mírné pohupování). Míč podpoří i zapojení těch svalových skupin, které se podílejí na rozvoji pohybových dovedností malých dětí a cvičení na něm je preventivní průprava proti zpomalení a opoždění pohybového vývoje dítěte (Smolíková, 2000).

6.2.1.1.7 Respirační handling

Respirační handling je systém dotyků a úchopů dítěte, které mají léčebný účel (Smolíková, 2000).

Využívá proprioceptivní a senzomotorickou facilitaci dýchání, kterou kombinuje s prvky drenážních technik RFT, dle věku a pohybové aktivity dítěte. Respirační handling se provádí jemnými dotyky, pozvolnými změnami polohy těla, přesnou a cílenou manipulací v průběhu celého dne. Efektivita spočívá v sumaci jednotlivých reflexních vstupů do dýchání dítěte. Aplikuje se na cvičebním stole, speciálním míči, na klíně či v náruči, při jakékoli denní činnosti. Dítě by při tom mělo být klidné, spokojené a bez pláč (Vávrová, 2006).

6.2.1.1.8 Drenážní techniky

Cílem drenážních technik je odstranění nadměrné bronchiální sekrece z dýchacích cest. Jedná se o expektorační techniky, jejichž principem je korekce výdechové rychlosti, který se za podpory svalové aktivity prakticky projeví jako plynulý a pomalý výdech. Také pomáhají a usnadňují kontrolu kašle (Smolíková, Horáček & Kolář, 2001). Do drenážních technik řadíme autogenní drenáž, aktivní cyklus dechových technik a polohovou drenáž (Zdařilová et al., 2005).

Polohová drenáž umožňuje odtok sekretu z bronchů do průdušnice na základě polohy pacienta, která se volí na podkladě znalosti anatomie dýchacích cest (Dvořák, 2003). Polohy

hlavou dolů jsou v řadě případů kontraindikovány, proto se od nich upouští (Zdařilová et al., 2005).

U novorozenců a kojenců platí při drenážních technikách individuálně limitovaný sklon těla. Využíváme gymnastických míčů, na nichž s nejmenšími pacienty provádíme plynulé pohyby např. z lehu na zádech plynule přecházíme na leh na jednom bok, pokračujeme přes leh na břišku a končíme na druhém. Všechny polohy probíhají bez zbytečného zvedání dítěte do svislé polohy (Smolíková, 2000).

Zvýšená pozornost patří dětem, které po drenážním cvičení reagují kašlem. Je nutno pátrat po příčině, často to může být z důvodů gastroezofageálního refluxu (Smolíková, 2000).

6.2.1.1.9 Hygiena horních cest dýchacích

Děti se CF je nutno učit už od počátku správný efektivní kašel, který umožní po jednom či dvou zakašlání odkašlat určité množství hlenu. Neefektivní kašel (záchvaty kašle bez odkašlávání) se snažíme odstranit z důvodů možnosti kolapsu bronchů (stlačení dýchacích cest, hlen se neposouvá do centra a má tendenci vytvářet zátky). Snažíme se tedy potlačit dráždění ke kašli např. pomalým nádechem, přerušovanou ústní brzdou, tekutinou atd. (Schumacher, 1998).

Nejprve je nutné hlen dostat z periferie do centra, což nám umožní např. autogenní drenáž nebo z instrumentálních technik často používaný flutter. Když je hlen v oblasti hrtanové záklopy, popřípadě v horní části průdušnice, snaží se dítě o vykašlání. K podpoře vykašlání se také používá huffing. Sputum by dítě nemělo polykat (Schumacher, 1998).

Podmínkou správného dýchání je volná průchodnost nosu a úst, proto se děti učí, jak správně smrkat. Smolíková (2002) uvádí, že dítě při názorném vedení je schopno zvládnout správný návyk smrkání již ve věku 14 až 16 měsíců a vyplivovat sliny z úst ještě dříve. Pro dítě je důležitá názornost. Při nácviku je potřeba dodržet potřebná pravidla: kapesník nesmí zakrývat oči a dítě používá obě ruce; hlava je vzpřímená (nikoli zakloněná či otočená k jedné straně), dotyk prstů je asi 1 cm vedle kořene nosu a křídla nosu nejsou stisknuta; sekret se odstraňuje pomocí dlouhého výdechu nosem (ústa jsou zavřená) a sekret se sbírá do kapesníku pomocí plynulého tahu dolů k nosním otvorům (tlak na křídla nosu zde není). Dítě smrká nejprve z obou nosních průduchů, pak z každého zvlášť (Smolíková, 2002).

6.2.1.1.10 Dechová gymnastika

Obsahem jsou správné návyky dýchání a posílení výkonu dechové soustavy. Dělíme ji na statickou, dynamickou, mobilizační a kondiční. Cílem statické dechové gymnastiky je obnovit stereotyp dýchání. Pacient dýchá do oblasti hrudníku, břicha či zad, bez souhybu dolních a horních končetin. V případě, že jsou dechové pohyby doprovázeny pohyby končetin, trupu a hlavy jedná se o dynamickou dechovou gymnastiku. Ta zvyšuje postupně adaptaci pacienta na tělesnou zátěž (Hromádková, 1999). Mobilizační dechová gymnastika se cvičí s cílem uvolnit a protáhnout potřebné svalové skupiny a konkrétní svaly (Máček & Smolíková, 1995).

6.2.1.2 Další fyzioterapeutické postupy pro léčbu CF

6.2.1.2.1 Vojtova reflexní lokomoce

Vojta vychází z globálních pohybových vzorů, které jsou uloženy v mozku a lze je vyvolat reflexní cestou. Základní pohybové vzory jsou reflexní plazení a reflexní otáčení. Vyvoláme je z přesné výchozí pozice a správnou stimulací určitých přesně stanovených zón. Aktivací těchto vzorů dojde k fyziologickému nastavení páteře, hlavy, kloubů, rozvíjení hrudníku, navození správného stereotypu dýchání, koordinaci polykání, žvýkání a správného pohledu očí. Je potřeba tuto metodu provádět pravidelně a často, aby došlo k nahrazení špatných pohybů za fyziologicky správné (Vojta, 1995).

U dětí dochází touto reflexní metodou k povzbuzení a navození správného motorického vývoje a udržení správného stereotypu dýchání. Dochází k prohloubení dechu, zlepšuje se vzdušnost plic a podpoří se expektorace. Má vliv i na autonomní funkce jako je peristaltika střev, prokrvení orgánů, funkce svěračů atd. (Štěrbová, 2003).

Metoda je vhodnou podpůrnou součástí rehabilitace. Indikuje ji lékař. Školený fyzioterapeut ji provádí a učí rodiče (Štěrbová, 2003).

Také v dospělosti se využívá této metody. Cíleně aktivuje dechové svaly, které mají i posturální funkci a pomůže tak k odstranění svalové nerovnováhy, vadného držení těla atd. (Štěrbová, 2003).

6.2.1.2.2 Brüggrův koncept

Cílem této metody je uvědomit si špatnou polohu svého těla při běžných denních činnostech a odstranit všechny negativní vlivy, které vedou k tomuto držení. Tím, že se eliminuje patologická aferentace a nahradí se fyziologickou, dojde ke změně držení těla a na základě toho i k lepší ekonomice pohybu. Postup terapie se stanovuje na základě anamnézy, aspekce a funkčního vyšetření, kde terapeut zhodnotí zdroje patologické aferentace. Pacienti jsou hlavně instruováni o správném držení těla, učí se tzn. Brüggerův sed, což je model tří ozubených kol. Ten respektuje klopení pánve vpřed, zvednutí hrudníku a protažení šíje. Pacienti jsou také instruováni jak poloha končetin ovlivňuje držení těla (Pavlů, 2002).

6.2.1.2.3 Ošetření měkkých tkání

Měkké tkáně (se zaměřením na kůži, podkoží, facie) mají úzký vztah k pohybové soustavě. Změny v měkkých tkání mohou vznikat v závislosti na podkladě poruchy v kloubním a svalovém systému, ale taktéž to může platit opačně. Před ošetření měkkých tkání by měla proběhnout diagnostika, tedy zjištění hyperalergické zóny, změnu protažitelnosti, posunlivosti těchto tkání. Vyšetřujeme pomocí kožní řasy či špičkami prstů, palpačně vnímáme posunlivost, protažitelnost a vznik „předpětí“, vždy stranově porovnáváme. V manipulační léčbě měkkých tkání jde o jejich uvolnění a obnovení ztracené posunlivost a protažitelnost. Pracujeme v bariéře, která byla určena a v souhře s dechem fyzioterapeut čeká na fenomén uvolnění (Lewit, 2003).

K měkkým tkáním patří i svaly. Z důvodu chronického přetěžování nebo funkční poruchy v pohybovém systému dochází ke vzniku reflexních změn, které je nutno ošetřit. Na hypertonická často bolestivá svalová vlákna ve svalu využíváme hlavně postizometrické relaxace, antigravitační relaxace a agisticko-excentrické kontrakce. Postizometrická relaxace (PIR) je metoda, při které pacient provede minimální kontrakci příslušného svalu proti odporu, který klade fyzioterapeut. Kontrakce je zaměřená cíleně na hypertonická vlákna svalu, trvá 10 sekund, pak následuje relaxace a terapeut tuto relaxaci kontroluje pouze kontaktem a čeká na tzv. „release phenomenon“. Postup se opakuje třikrát až pětkrát a to vždy už z postavení, které jsme získali předchozí relaxací. K prohloubení účinku PIR využíváme práci s dechem a pohledem (Dvořák, 2003).

6.2.1.2.4 Proprioceptivní neuromuskulární facilitace

Proprioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF) je metoda pracující v pohybových diagonálách, které odpovídají základním pohybům v běžném denním životě a ve sportu. Zásadou cvičení je výcvik k funkčnímu uchopení tzn. pro běžnou denní činnost. Neurofyziologickým mechanismem PNF je cílené ovlivňování aktivity motorických neuronů předních rohů míšních prostřednictvím aferentních impulsů ze svalových, šlachových a kloubních proprioceptorů. Motorické neurony jsou ovlivňovány mimo jiné impulsy z mozkových center, které reagují na aferentní impulsy z exteroceptorů (Pavlů, 2002).

Existují dvě diagonály pro horní končetinu a dvě pro dolní končetinu. Obě tyto diagonály mají pohybové vzorce určující se dle kořenových kloubů (ramení a kyčelní kloub) a taky varianty dle periferního kloubu (loketní a kolenní kloub). Vedle diagonál pro končetiny se uplatňují diagonály pro lopatku, pánev, krční páteř a trup. Metoda využívá manuálního vedení pohybu, adekvátního mechanického odporu, stimulace pomocí svalového protažení, stimulace kloubních receptorů (trakce, aproximace), taktilní, zrakové a sluchové stimulace. Vzniká tak fenoménu iradiace (vyzařování svalové aktivity ze svalů silnějších na svaly slabé, na základě sumace impulsů – verbální výzva + zraková kontrola + manuální kontakt + pohyb proti odporu atd.). V diagonálních pohybech lze využít techniky PNF např. rytmickou iniciaci, rytmická stabilizace, kontrakce – relaxace, výdrž – uvolnění atd. Fyzioterapeut volí takovou techniku, která je cílena na problém, který chce u konkrétního pacienta vyřešit např. zlepšení stability v kloubu, zvýšení svalové síly, zvětšení rozsahu pohybu, zlepšení koordinace, prevence či snížení únavy atd. (Pavlů, 2002).

6.2.1.2.5 Cvičení na velkých míčích

Cvičení na velkých míčích zahrnuje balanční dynamické i statické cvičení, které zapojí aktivně svaly celého těla, zejména posturální svaly. Pacient pracuje s rovnováhou vlastního těla, dochází k ovlivnění svalových dysbalancí. Výběr cviků se přizpůsobuje potřebám konkrétního pacienta. Je důležité, aby pacienta měla správnou velikost míč, vhodné oblečení a byl v prvních lekcích cvičení správně instruován. Vždy se vychází od základní pozice na míči, a pak se postupuje k těžším cvikům (Jarkovská, 2007).

6.2.1.2.6 Kondiční cvičení a hodnocení tělesné zdatnosti

Kondiční cvičení představuje veškeré tělesné aktivity, které jsou zaměřeny na zvýšení nebo alespoň udržení tělesné zdatnosti pacienta pro jeho život. Má preventivní charakter a podporuje správnou funkci také ostatních systémů (hl. respirační a kardiovaskulární systém). Mělo by se jednat o aerobní cvičení se zaměřením na vytrvalost. Kondiční charakter mají tělesné aktivity typu např. rychlá a dlouhá chůze, běh, skákání přes švihadlo, jízda na kole atd. (Dvořák, 20003).

Náplně pohybové terapie se odvíjí od tíže onemocnění a od výsledků vyšetření plic. Pacienti s hodnotami $FEV_1 > 55$ procent mohou cvičit doporučený trénink bez omezení. U pacientů s $FEV_1 < 55$ procent náležité hodnoty se musí řídit individuálním omezením. Tělesnou zdatnost pacienta zjistíme dle zátěžových testů: šestiminutový test chůze, člunkový test a bicyklová ergometrie. První dva podávají subjektivní výsledky, bicyklová ergometrie objektivně měří některé hodnoty ukazatelů oběhu a dýchání. Za nejvyšší formu objektivity se považuje měření spotřeby kyslíku při tělesné zátěži (Vávrová, 2006).

6.2.1.2.7 Sport

Sport v sobě zahrnuje motorické učení, cvičení i trénink. Pacienty zbavuje strachu ze zátěže. Pozitivně ovlivňuje psychiku, posiluje sebevědomí a má pacientu činit radost. Děti by se při něm měly naučit správnému dýchání při zátěži; cíleně dbáme na nádech nosem a výdech přes ústní brzdu. Důležité je stanovit frekvenci tréninku, optimální poměr mezi zátěží a odpočinkem. Žádný sport pacientům s CF není vyloženě zakázán, rozhodující je jak se sport provádí a zda se dodržují daná pravidla. Jako optimální formy zátěže se uvádí např. chůze, plavání a běh. Nedoporučují se sporty s rychlostním a silovým zaměřením z důvodu příliš usilovného a nepravidelného dýchání (Schumacher, 1998).

6.2.2 Výživa

Stav výživy u pacientů s CF je jedním z základních faktorů, které ovlivňují prognózu nemoci. Na stavu výživy závisí správný růst a vývoj jedince, čímž zásadně ovlivňuje kvalitu života a dlouhodobé přežití (Skalická, 2003).

Hlavní příčinou malnutrice je pankreatická insuficience. Ta se může rozvinout i v průběhu nemoci. To sebou přináší malabsorpci tuků a vitamínů v nich rozpustných. Na rozvoji malnutrice se podílí i rozvoj diabetu mellitu a progredující jaterní cholestáza. V řadě studií byl prokázán obousměrný vztah mezi stavem výživy a plicním postižením. Stav výživy rychle reaguje na zhoršení stavu plic např. na akutní exacerbaci plicní infekce. A naopak dobrý stav výživy má preventivní charakter proti respiračním onemocněním. Chronická plicní infekce zvyšuje metabolicko-energetické nároky z důvodů zánětu v těle a práci dýchacích svalů při nedostatečné průchodnosti dýchacích cest (Skalická, 2003).

6.2.2.1 Stanovení nutričních požadavků

Při stanovení nutričních požadavků pacienta se vychází z jeho energetické potřeby a zhodnocení stupně jeho malabsorpce. Je potřeba propočítat kalorický příjem; příjem bílkovin, sacharidů, tuků, minerálů z pacientova jídelníčku, nejméně za poslední 3 dny. U nutričně stabilizovaného pacienta se má kalorický příjem pohybovat v rozmezí 130 – 150 procent, v některých případech až 200 procent doporučených denních dávek pro zdravé jedince. Zvýšený přísun energie je nutný při infekci, zvýšené dechové námaze nebo u dětí, které prodělaly operaci mekoniového ileu. Příjem bílkovin by se měla pohybovat v rozmezí 120 – 150 procent doporučené denní dávky pro zdravé jedince, neboť k jejím ztrátám dochází ve sputu a při malabsorpci také stolicí (Skalická, 2003).

Celkový přívod tuků by měl tvořit 40 – 45 procent celkové kalorické dávky; maximálně 8g/kg váhy pacienta na den, s dostatečným podáním preparátů pankreatické substituce. Pacienti by neměli zapomínat na esenciální mastné kyseliny, které při nedostatečném příjmu způsobují kožní změny, ovlivňují imunologické funkce, poruchu buněčné struktury a membránového systému. U pacientů s nedostatečným vylučováním žlučových kyselin je důležitý příjem triacylglycerolů s radikály mastných kyselin, které představují lehce vstřebatelný zdroj energie (Skalická, 2003).

Je důležité kontrolovat hladinu minerálů, stopových prvků a vitamínů. Zvýšit příjem soli je nutné při nadměrném pocení, v horkém počasí, při zvýšené teplotě, při cvičení, a průjmovém onemocnění. Pacienti s CF mohou dostávat suplementaci kalcia (z důvodu osteoporózy), magnesia (nedostatek při léčbě aminoglykosidy), zinku (ztrácí se expektorací). Železo se nemá podávat s léky, které substituují pankreatické enzymy. Deficit vitamínů rozpustných ve vodě není (Nevolová, 2003 ; Skalická, 2003).

Pacienti s cystickou fibrózou musejí dodržovat pitný režim; kolem dvou litrů denně. V případě dehydratace hrozí komplikace z důvodu zhoršení mukociliárního clearance, zhuštění střevního obsahu a žluči. Probiotika se doporučují zejména při antibiotické léčbě (Skalická, 2003).

V některých případech je nutno zavedení tekuté výživy nazogastrickou sondou. Parenterální výživa centrálním žilním traktem je určena pro pacienty např. se syndromem krátkého střeva a s těžkou gastroenteritidou (Skalická, 2003). Při malnutricii je kontraindikací transplantace plic (Musilová, Musil & Kvapil, 1996).

6.2.2.2 Výživa v jednotlivých životních obdobích

Novorozenci a kojenci s CF jsou plně kojeni, při čemž dostávají potřebnou substituci pankreatických enzymů, aby prospívali. Někdy může dojít i u plně kojených dětí k metabolickým komplikacím jako je hypoproteinémie a hyponatrémie. Vždy je nutné pamatovat v horkém počasí na dostatečnou suplementaci soli. V případě, že dítě špatně prospívá je nutné mléko kaloricky obohatit (kasein, triacylglyceroly, maltodextrin). U závažného malabsorpčního syndromu např. po operaci mekoniového ileu jsou indikovány bílkovinné hydrolyzátory s vysokým stupněm štěpení (Skalická, 2003).

Příkrmy se u dětí s CF zavádějí o něco dříve, okolo 3. – 4. měsíce. Mléko stále zůstává důležitým zdrojem bílkovin a dalších živin a jeho denní příjem by neměl klesnout pod 600 ml/den. Výběr příkrmů a pestrost skladby jídelníčku se řídí stejnými pravidly jako u zdravých dětí. Pokrmy se doporučuje energeticky obohatit tukem (máslo, rostlinný tuk) (Nevolová, 2003; Skalická 2003).

Děti starší jednoho roku a předškolního věku mají mít stravu vysokoenergetickou a bohatou na bílkoviny. Tzn. mléčné výrobky, polotučné a smetanové; vejce, ryby, různé druhy masa, luštěniny, ořechy, cereálie, kalorické tyčinky. Rodiče by měli naučit dítě správným stravovacím návykům a sledovat kalorický příjem dítěte. Dítě by si mělo zvyknout na

šest jídel denně (3 hlavní jídla, 2 svačiny a druhá večeře) a jejich pravidelnost (Skalická, 2003; Tomášková, 2003).

Školní děti a dospívání: Objevují se problémy s pravidelným užíváním pankreatické substitute. Vyskytují se plicní infekce z důvodu většího kolektivu, je zde psychosociální tlak na dospívajícího jedince. Vlivem těchto a dalších faktorů dochází často k opoždění puberty a zpomalení růstu. Okolo 10 roku se může vyskytnout diabetes mellitus (CFRD). Léčbou je doplňování insulínu. Neplatí zde však dieta, jakou mají diabetici bez CF. Pacienty s CFRD neomezujeme ve sladkostech, nedoporučujeme výrobky pro diabetiky a jednorázovou dávku jednoduchých cukrů (např. vypítí ¼ litru šťávy). Úspěšnost léčby závisí hlavně na pravidelné a dostatečné stravě (Skalická, 2003).

Dospělost: Dospělý člověk musí skloubit svůj životní režim s pracovními povinnostmi a s dodržováním správné životosprávy. Nesmí zapomínat na jídlo a trpět nedostatečnou výživou (Skalická, 2003).

Těhotenství a kojení: Pro nastávající matky s CF je těhotenství náročné období, kterému by měl předcházet dlouhodobě stabilizovaný stav výživy. Za rizikové těhotenství se považuje, když žena má zhoršené plicní funkce ($FEV_1 < 50$ procent náležitých hodnot), dýchací cesty jsou kolonizovány *Burkholderia cepacia* a má diabetes mellitus. Nastávající matce by se měl zajistit dostatečný kalorický přívod tzn. alespoň o 20 procent vyšší, než bylo optimum před graviditou. Žena by během těhotenství měla přibrat na váze o 8 – 10 kg. Mateřské mléko žen s CF není primárně změněno, ale řada léků (hl. antibiotik), které matka užívá, do mléka přechází. U žen se špatným stavem výživy se nedoporučuje kojit (Skalická, 2003; Fila, 2006).

6.2.3 Psychologický a sociální aspekt

Cystická fibróza je chronické onemocnění, které pacienta provází celý život a určitým způsobem ho limituje. Je proto důležité, aby součástí týmu byl i psycholog a sociolog, z důvodu péče o duši pacienta.

Důležitý je pozitivní vztah nemocného k léčbě a dodržování určitých pravidel při ní. K tomu je potřeba mít pozitivní vztah a důvěru, jak ke svému ošetřujícímu lékaři, tak ke všem členům týmu. Nezastupitelné místo zde má rodina, její postavení k diagnóze a podpora (Vávrová, 2006).

6.2.3.1 Psychologická otázka

Psychologická podpora v péči o nemocné s CF spočívá ve zvyšování adaptace ve vztahu k onemocnění, zlepšení kvality života a překonání problémů spojených s onemocněním. Snaží se o edukaci týkající se nemoci a provázení pacienta a jeho rodiny. Osvědčily se víkendová edukační setkání, určená hlavně pro rodiče, nově diagnostikovaných dětí. Získají zde mnoho faktických a praktických informací, ale hlavně si uvědomí, že nejsou jediní s tímto „problémem“, a že s ním jde žít (Vávrová, 2006).

Děti jsou velmi často hospitalizovány. Rodičům by mělo být umožněno, aby mohli být po celou dobu hospitalizace s nimi. Tak jako ostatní pacienti se potřebují sdílet a mít aktivitu a rozptýlení od stereotypu pobytu v nemocnici. Proto jsou připravovány pro rodiče s malými dětmi nejrůznější aktivity: vycházky, hry, kreslení atd. Někde se využívá spolupráce s učitelkami mateřských a základních škol, které za dětmi mohou docházet na oddělení. Při těchto aktivitách je nutné brát v úvahu celkový stav dítěte a možnosti ho zapojit. Je velmi pozitivní, když dítě přijme tyto časté hospitalizace jako součást určitého rytmu jeho života (Vávrová, 2006).

Rodiče, po zjištění diagnózy, se musí vypořádat s počátečním šokem a pak se postavit ke skutečnosti. Mohou tento fakt přijmout, bagatelizovat nebo zveličit. O tom jak změní tato diagnóza chod rodiny záleží na věku, zralosti a charakteru rodičů, na tom jak se obecně vyrovnávají s těžkostmi a jaké jsou v rodině základní hodnoty. Psychoterapeutická péče by měla být nejen o pacienty se samotným onemocněním, ale také o všechny členy rodiny. Hned od začátku je dobré připomínat rodičům, že toto onemocnění vzniká na genetickém podkladě, takže nemají důvod si něco klást za vinu. Dojde-li k úmrtí pacienta, je potřeba pomoci rodině vyrovnat s tímto faktem (Chladová, 2003; Vávrová, 2006).

6.2.3.2 Sociální otázka

Český stát v sociální oblasti poskytuje těmto rodinám určité zvýhodnění. Existují podpory ve formě příspěvků. Aktuální informace rodiče naleznou na stánkách Klubu nemocných cystickou fibrózou. Je zde přehledný a aktuální seznam dávek, na který mají rodiny s těmito dětmi nárok. Existuje i Fond sociální pomoci pro nemocné s CF, který dokáže rychle reagovat na sociální tíži nemocného (Tesařová, 2007).

6.2.4 Specifika v jednotlivých věkových obdobích

6.2.4.1 Novorozenecké a kojenecké období

V tomto období je hlavní určit co nejdříve diagnózu. Při potvrzení se psychologická péče soustředí na podporu rodičů. Manželům se mění představy o budoucnosti. Ideální je, když při prvním setkání jsou přítomni oba rodiče a pak se střídají dle možnosti. Matky by měly určitým způsobem přijmout denní režim na oddělení, dokázat si odpočinout a nebýt ve stálém napětí. Učí se terapeutickým postupům. Je jim vysvětlováno, co se s jejich dítětem cvičí a jak mu to pomáhá (Vávrová, 2006).

6.2.4.2 Období batolecí a předškolní

Dítě se rozvíjí zcela normálně jako jeho vrstevníci s tím rozdílem, že se musí pravidelně se účastnit metod léčebné rehabilitace. Tak jako každé zdravé dítě, se snaží být středem pozornosti, chce dělat všechno samo; rozvíjí se řeč, motorika, dovednosti. Na péči o dítě v době exacerbace nemoci, ale i v době všedního dne by se měli podílet oba rodiče. Předchází se tak mnoha komplikacím nejen v rodině samotné, ale i ve vztahu rodičů (manželská krize, koalice v rodinách: matka - nemocné dítě × otec - zdravé dítě). Lékaři často nedoporučují návštěvy mateřských škol z důvodu většího rizika infekce dýchacích cest. Dítě však nesmí být z přehnané péče izolováno od ostatních vrstevníků. V případě izolace pak vzniká obtížná sociální adaptace. V tomto období často začínají problémy s jídlem. Ty je potřeba vždy řešit co nejrychleji, neboť mají dopad na celkové prospívání dítěte (Chladová, 2003; Vávrová, 2006).

6.2.4.3 Mladší a starší školní věk

Po vstupu do školy se výrazně mění sociální prostředí a dítě čelí mnoha vlivům. Je zde patrný tlak na výkon. Tak jako u dětí bez CF se mohou projevit specifické poruchy učení (dyslexie, dysortografie) či projevy lehké mozkové dysfunkce (např. ADHD). V tomto věkovém období si někteří školáci uvědomí závažnost svého onemocnění. Nechápu, lépe

řečeno nevidí bezprostředný výsledek léčebných procedur. Na dítě je v některých aktivitách brán ohled, což některé děti špatně snášejí, neboť nechtějí vyčnívat z kolektivu. Z toho důvodu se mohou projevit úzkostně depresivní reakce nebo poruchy chování. Podstatný je dialog rodičů s dítětem a učitelem a taktéž práce učitele se samotnou třídou. V době staršího školního věku se často nemoc posouvá do pozadí. Jedince klade hlavní důraz na výkon a zařazení se do kolektivu. Mnohdy dochází k negativnímu postoji vůči terapii a odmítání rehabilitace (Vávrová, 2006).

6.2.4.4 Adolescence a ranná dospělost

Toto období je pro pacienty s CF o něco náročnější než pro jejich zdravé vrstevníky. Velký vliv zde hraje charakter jedince, jeho hodnoty a přístup k životu. Dospívající člověk si musí zvolit svou profesi a vidět budoucnost v souvislosti se svou nemocí. Tím, že se délka života nemocných CF neustále prodlužuje, tak je zde otázka zakládání rodin. Většina mužů s CF je neplodných a pro ženy je těhotenství poměrně rizikovou záležitostí. Proto se jako jedno z řešení této situace nabízí pěstounská péče nebo adopce. Mnoho nadějí vyvolává transplantace plic, která otvírá cestu k delšímu životu (Chladová, 2003; Vávrová, 2006).

7 ORGANIZACE CYSTICKÉ FIBRÓZY

První organizace ve světě byla založena roku 1955 v New Yorku. Dnes tato organizace nese název Cystic Fibrosis Foundation (CFF). Zajišťuje prostředky, podporuje výzkum a vzdělává veřejnost. Pořádá konference, kde jsou prezentovány nejnovější informace o pokroku v léčbě a péči o nemocné CF. O činnosti informuje na stránkách www.cff.org (Vávrová, 2006).

V Paříži byla roku 1965 založena Mezinárodní společnost pro cystickou fibrózu (mukoviscidózu), šířila osvětu o onemocnění a měla podíl na spolupráci vědeckých pracovníků z celého světa. Po jejím zániku vznikla v roce 2001 společnost Cystic Fibrosis Worldwide (CFW), která sdružuje 57 zemí světa. Cílem je zajistit dostatečnou a kvalitní péči ve všech státech světa, kterou pacienti s CF potřebují. V rámci CFW byla v roce 2003 založena Cystic Fibrosis Europe sdružující pouze asociace v rámci Evropy. Snaží se o zakládání národních asociací v evropských zemích, kde ještě neexistují. V Bruselu byla založena i společnost dospělých nemocných – International association of cystic fibrosis adult (IACFA), která publikuje svůj časopis. Také byla založena European Cystic Fibrosis Society (www.ECFS.org), která od roku 2002 vydává vlastní časopis – Jurnal of Cystic Fibrosis (Vávrová, 2006).

V České republice bylo v roce 1997 ustanoveno Centrum pro diagnostiku a léčbu CF v Praze v Motole. Od roku 2000 existují 4 regionální centra v Hradci Králové, Plzni, Brně, Olomouci. Funguje i Klub nemocných CF, jehož mottem je trvale zlepšovat zdravotní a sociální podmínky nemocných. Snaží se o rozšíření povědomí veřejnosti o existenci CF, shromažďuje finanční prostředky na nákup léčebných a rehabilitačních pomůcek. K činnosti klubu patří psychologické a sociální poradenství, zajištění osobní asistence u hospitalizovaných nemocných. Pořádá veřejné sbírky, benefiční akce (plesy, aukce, výstavy) a vydává klubový Zpravodaj, který je na webových stránkách www.cfklub.cz (Vávrová, 2006).

8 DISKUZE

Cystická fibróza je stále onemocnění jež významně zkracuje délku života pacienta. V relativně krátkém časovém období došlo k velkému rozvoji poznání o etiologii, diagnostice a léčbě této klinické jednotky.

Dříve byla hygiena plic a dobrá průchodnost dýchacích cest udržována pomocí mlžných stanů, intermitentní aerosolové terapie, segmentální posturální drenáže a antibiotikům (Houštěk & Vávrová, 1968). Dnes je dosaženo daleko vyšší a efektivnější péče o dýchací systém díky účinnějším antibiotikům a technikám respirační fyzioterapie (Vávrová, 2006). Změnila se i prognóza tohoto onemocnění. V pneumologii z roku 1986 (Feuereisl, Macholda et al.) se udává, že pacienti s cystickou fibrózou se dospělého věku nedožívají. Dnes se medián přežití pohybuje okolo 32 let (Vávrová, 2006).

Díky novým poznatkům se stále vyvíjejí nové efektivnější léčebné postupy, které je nutné ověřit a standardizovat. Velkou nadějí jsou léčebné metody, které se snaží ovlivnit podstatu nemoci. Ve stádiu klinického vývoje jsou nové léky, které se snaží ovlivnit CFTR protein apod. Ve farmakologické léčbě není jednotný postup např. v terapii chronických pseudomonádových infekcí. Postup léčení se liší zejména mezi Evropou a Spojenými státy (Vávrová, Bartošová & Fila, 2007).

Panuje shoda, že základem dobrého výsledku léčby je co nejvčasnější diagnostika (Houštěk & Vávrová 1968; Vávrová, 2006).

V současné době je snaha o maximálně komplexní a nejmodernější léčbu cystické fibrózy, kterou lze vidět na vzrůstajícím mediánu přežití u těchto pacientů.

9 KAZUISTKA

Muž J.K., narozen v roce 1980

Anamnéza:

RA – oba rodiče mají mutaci genu F508del na jedné alele genu CFTR, oba rodiče jsou heterozygoty F508del/non F508del (zjištěno na základě genetického vyšetření z roku 2004), v rodině a v příbuzenstvu se cystická fibróza nevyskytuje

OA – v roce 1981 stanovena diagnóza: mukoviscidóza smíšeného typu

okolo pěti let prodělal zápal plic

v roce 1998 a 2000 proběhla operace nosních polypů

v roce 2004 byla zjištěna dilatační kardiomyopatie a drobný, hemodynamicky nevýznamný defekt septa síní

v roce 2004 byla v důsledku CF zjištěna porucha glukózové tolerance, hypomagnézie, sideropenie, sludge žlučníku a hepatopatie

SA – svobodný, má bakalářský titul v oboru Eurospráva na Vysoké škole báňské – technické univerzitě v Ostravě, nyní má individuální studijní program a v roce 2008 byl měl dokončit obor Eurospráva s inženýrským titulem, nyní pracuje v informační kanceláři

hobby: nyní – posilovna 2-3krát týdně; dříve – hokej, tenis, kolo, floorball

AA – neguje

FA - Kreon 2500, Essentiale forte, Urossan, Vitaminy A a E, magnesium laktát, Vitamin B6, Seretide discus, Ventolin, Ambrosan, Kombi-kalz, Sorbifer Durules, Ramil, Nutridrink, Amilorid, Pulmozyne, expektorancia užívá střídavě

NO – hospitalizován od 3.3.2008 na Klinice plicních nemocí a tuberkulózy ve Fakultní nemocnici v Olomouci na dobu 14 dnů k pravidelné profylaktické léčbě ATB a k celkovému vyšetření

Porod proběhl bez komplikací, chlapec v průběhu prvního roku začal neprospívat (nepřibíral na váze, zvracel). Proběhla hospitalizace v Brněnské nemocnici, kde byla v květnu 1981 stanovena diagnóza: mukoviscidóza. Od předškolního věku léčen ve Fakultní nemocnici v Ostravě na pneumologické ambulanci, kam docházel i na preventivní kontroly (dle své subjektivní potřeby). V dětství prodělal zápal plic, jinak měl běžná onemocnění jako ostatní děti jeho věku s rozdílem, že rekonvalescence u něj probíhala delší dobu. Od čtyř let navštěvoval školku a v sedmi letech nastoupil na základní školu. V šesté třídě přestoupil na gymnázium. Z důvodu svého onemocnění se neúčastnil školy v přírodě, nechodil na plavání

a neúčastnil se školní tělesné výchovy. V dětství mu byla doporučována dieta od mastných jídel. V deseti letech navštívil centrum CF v Motole v Praze, kde proběhlo komplexní vyšetření. Do léčebného plánu, který byl v Ostravě, se nezasahovalo. Ve dvanácti letech pacient na svůj popud přestal dodržovat dietní opatření. Začal hrát floorball a fotbal. Pravidelně začal inhalovat v sedmnácti letech (dvakrát denně). Do svých 21 let nenavštěvoval pravidelně rehabilitační zařízení a také pravidelně necvičil techniky respirační fyzioterapie. Od svých 18 let má flutter, který užívá jen v době potřeby odhledení. Metody respirační fyzioterapie cvičil pouze v době subjektivních respiračních obtíží.

Od léta 2001 se začaly zvyrazňovat respirační potíže, byly prokázány kolonizace *Pseudomonas aeruginosa* a *Staphylococcus aureus*. V roce 2003 léčen preparátem TOBI (intravenózně) z důvodu infekce *Pseudomonas aeruginosa*, která byla přechodně eliminována. V roce 2004 se opět objevila, aplikace TOBI byla neúčinná, proto následovala léčba Ciprinolem a Nizoralem. V listopadu 2004 byl předán do péče Fakultní nemocnice v Olomouci na Kliniku plicních nemocí a tuberkulózy. Opět byl zhodnocen stav pacienta, byly prokázány změny na respiračním a gastrointestinálním traktu odpovídající CF, spirometricky - středně těžká obstrukční porucha a snížena vitální kapacita plic. Od roku 2004 navštěvuje Fakultní nemocnici v Olomouci, kde v září a březnu pravidelně probíhá preventivní léčba antibiotiky s hodnocením momentálního stavu pacienta.

Pacient se v době hospitalizace zúčastňuje rehabilitačního cvičení. Cvičení obsahuje lokalizované dýchání, autogenní drenáž, cvičení na míči, protahování a uvolňování trupových svalů. Bylo mu ukázáno cvičení s acapellou, které je pro něj subjektivně pohodlnější.

Dušnost pacienta je velmi proměnlivá, někdy je dušný po jídle, jindy zase nikoli. Taktéž chůze do kopce a do schodů je někdy v normě a někdy má pacient pocit dušnosti.

Kineziologické vyšetření:

Držení těla: PÁNEV: výška zadních horních spin: levá spina níže
výška předních horních spin: pravá spina níže
výška krist: levá výše
taile: vlevo menší
rotace: vpravo
shift: vlevo
anteverze
SI blokáda: vlevo ano, vpravo ne
fenomén předbíhání: není

HRUDNÍK: v inspiračním postavení

v dechové vlně chybí: pohyb ve středním hrudním úseku, výraznější zapojení mm. scaleni, kde jsou přítomny reflexní změny

rotace trupu: vpravo, vlevo větší trojka m. pectoralis major, vpravo větší hypertrofie paravertebrálních svalů (hlavně v oblasti hrudní páteře)

mírná protrakce ramen, levé rameno mírně výše

horní zkřížený syndrom dle Jandy nebyl plně vyjádřen, zkrácení m. trapezius : vlevo 1, vpravo 0; oslabené mezilopatkové svaly

prsí bradavky ve stejné výšce

obvod hrudníku: 99 cm

rozdílení hrudníku mezosternálně: maximální nádech: 102 cm

maximální výdech: 97 cm

břišní stěna mírně vyklenutá, svalová síla břišních svalů je dle svalového testu 4

FUNKČNÍ TESTY PÁTEŘ: Thomayerova zkouška 0cm

Schoberova zkouška 5 cm

Stiborova zkouška 9 cm

Ottova inklinální zkouška 2 cm

Ottova reklinální zkouška 0 cm

HLAVA: rotace není, hlava ve středním postavení

stereotyp flexe šíje dle normy

KONČETINY: HKK - svalová síla i trojka v normě

DKK - svalová síla v normě, trojka m. quadriceps femoris a m. triceps surae snížena

Závěr kineziologického vyšetření: Pacient má torzní postavení pánve, inspirační postavení hrudníku s omezeným rozvíjením při dechové vlně. Jsou zde vyjádřeny svalové dysbalance v oblasti trupu. Dynamika páteře je v normě, s výjimkou Ottovy reklinální zkoušky. Postavení, trojka a síla končetin je v normě, až na sníženou trojku m. quadriceps femoris a m. triceps surae.

Návrh rehabilitace: Pacient by měl denně cvičit techniky respirační fyzioterapie. Hlavně drenážní techniky, které podpoří evakuaci a transport hlenu do centra dýchacích cest a umožní efektivnější odkašlávání. Zároveň se sníží riziko infekce v dýchacích cestách.

Z technik bych volila autogenní drenáž, aktivní cyklus dechových technik a pravidelnější cvičení s acapellou.

Z důvodů inspiračního postavení hrudníku bych navrhla nácvik dechové vlny a lokalizované dýchání se zaměřením na dolní a střední hrudní oblasti. Tomu by předcházelo ošetření měkkých tkání v oblasti hrudníku myofasciálními technikami se zaměřením na fascii pectoralis, clavipectoralis a thoracica. Do cvičební jednotky bych zařadila cviky na udržení a zvětšení rozsahu pohyblivosti hrudní páteře. Zaměřila bych se na ošetření mm. scaleni, neboť tyto svaly jsou zde nefyziologicky přetěžovány. Volila bych postizometrickou relaxaci na odstranění reflexních změn.

K odstranění protrakčního držení ramen bych volila protažení mm. pectorales pomocí agisticko-excentrické kontrakce nebo metodu kontrakce – relaxace z technik PNF. Posílila bych oslabené mezilopatkové svaly, zvolila bych cviky např. s využitím therabandu. Na zkrácený m. trapezius vlevo bych aplikovala za účelem protažení metodu postfacilitační inhibice. V rámci prevence bych pacienta naučila autoterapii postizometrické relaxace mm. trapezii a cviky na protažení mm. pectorales.

V kineziologickém vyšetření byla stanovena SI blokáda vlevo, provedla bych mobilizaci SI skloubení na příslušené straně.

Z důvodů lepší funkce trupového svalstva bych dle diagnostiky zařadila cviky na správnou aktivaci hlubokého stabilizačního systému.

Pacient má sedavé zaměstnání, takže bych s pacientem probrala v rámci prevence dynamizaci sedu, naučila Brüggerův sed. Popřípadě bych mu navrhla cvičení doma na velkém míči s předcházející praktickou instruktáží.

10 ZÁVĚR

Cystická fibróza je autozomálně recesivně dědičné onemocnění, při němž je narušen transport chloridových a sodíkových iontů, což vede ke zvýšené viskozitě sekretů v těle. Následkem toho jsou poškozeny jednotlivé orgány, zejména dýchací soustava a gastrointestinální trakt. Klinické příznaky jsou různorodé, mezi hlavní však patří časté infekce dýchacích cest, slaný pot a neprospívání jedince. U atypických forem cystické fibrózy se však tyto příznaky mohou lišit.

Tuto chorobu dosud nelze vyléčit, můžeme však ovlivnit její průběh. Při farmakoterapii podáváme hlavně léky pro léčbu dýchací soustavy a preparáty pankreatické substituce. Součástí plicní rehabilitace je léčebná rehabilitace, péče o správnou výživu, sociální a psychologická podpora. Všechny tyto části plicní rehabilitace podpoří kvalitnější život pacienta. Respirační fyzioterapie umocňuje účinky léků a podporuje optimální funkci dýchací soustavy. Pohybová terapie přispívá ke zlepšení celkové kondice. Psychologickou a sociální podporu poskytuje celý tým odborníků, ale také jednotlivé organizace, které si dávají za cíl pomoci nemocným s cystickou fibrózou.

11 SOUHRN

V této bakalářské práci je souhrnně podána cystická fibróza. Syntéza poznatků je zaměřena na etiologii, klinické příznaky, diagnostiku a komplexní léčbu. Tato klinická jednotka patří do skupiny geneticky podmíněných onemocnění. S rozvojem nových poznatků dochází k časné diagnostice a následně k efektivnější léčbě, což přispívá k prodloužení života z dětského věku do ranné a střední dospělosti. Hlavní symptomy se projevují v dýchacím systému a gastrointestinálním traktu, přičemž míra postižení závisí na stupni mutace genu CFTR.

Hlavní část práce je zaměřena na plicní rehabilitaci, která přispívá k utváření multidisciplinárního přístupu. Zahrnuje léčbu symptomů, programy správné výživy, edukaci pacienta, psychologickou a sociální podporu. Vedle farmakologické léčby je v práci podrobně popsána respirační fyzioterapie, která je pro pacienty s CF zásadní a provází je po celý život. Její techniky přispívají k udržení čistoty dýchacích cest a správné funkce plic, což se projeví na fyzické zdatnosti pacienta. Práce se dále snaží nastínit další fyzioterapeutické metody a techniky v rámci pohybové terapie, jejíž náplň a obtížnost by měla být stanovena na základě anamnézy, kineziologického rozboru, přístrojových vyšetření stanovujících stupeň postižení plic a subjektivních obtíží pacienta.

Práce se zabývá vhodnou skladbou stravy pro pacienty s CF, neboť stav výživy je jedním ze základních faktorů ovlivňujících prognózu nemoci. Při jejím dobrém stavu se může dle stupně postižení a odborného úsudku lékaře uvažovat o transplantaci plic.

V rámci plicní rehabilitace je v bakalářské práci zahrnuta psychologická a sociální otázka. Součástí je také kazuistika osmadvacetiletého muže, která obsahuje anamnézu, kineziologický rozbor a návrh možného rehabilitačního plánu.

Bakalářská práce se snaží celkově shrnout léčebné postupy plicní rehabilitace, jejímž hlavním cílem je dopomoci pacientovi ke kvalitnímu, dlouhému a spokojenému životu, ve kterém se může plně realizovat.

12 SUMMERY

This bachelor's thesis presents an overview of cystic fibrosis (CF). The information synthesis is focused, first and foremost, on the aetiology, clinical symptoms and complex therapy. This clinical unit is one of a group of genetically caused diseases. The development of new data result in early diagnosis and subsequently in more effective treatment, which contributes to the extension of life from the child age to early and middle adulthood. The main symptoms are manifested in the respiratory system and in the gastrointestinal tract, while the degree of involvement depends on the degree of the mutation in the CFTR gene.

The main part of the work is focused on pulmonary rehabilitation that contributes to the creation of a multidisciplinary approach. It includes the symptomatic treatment, right diet programmes, patient education, and psychological and social support. In addition to the pharmacological therapy, the paper describes the respiratory physiotherapy in detail, which is crucial for patients with CF and which accompanies them for their whole life. Its methods contribute to the maintenances of clean airways and correct pulmonary function, which results in the patient's physical fitness. Furthermore, the paper tries to sketch further methods and techniques of physiotherapy in the framework of movement therapy, the content and difficulty level of which should be determined on the basis of the patient's history, kinesiological analysis, instrument examinations establishing the degree of the lung affection and the patient's subjective complaints.

The paper deals with the suitable composition of diet for patients with CF, because the diet is one of the principal factors affecting the disease prognosis. If this is favourable, lung transplantation be considered, depending on the degree of the affection and the physician's expert opinion.

The bachelor's thesis includes, as far as the pulmonary rehabilitation is concerned, also the psychological and social aspects. Its part is also a case report of the male of twenty-eight, which contains his history, kinesiological analysis and the design for a possible rehabilitation plan.

The bachelor's thesis presents a general summary of the pulmonary rehabilitation treatment methods with the main objective to help the patient to reach a quality, long and satisfied life in which he could attain his full realisation.

13 REFERENČNÍ SEZNAM

- Block, J. K., Vandemheen, K. L., Tulis, E., Fergusson, D., Doucette, S., Haase, D., Bush, A., Accurso, F., MacNee, W., Lazarus, S. C., & Abraham, E. (2005). Cystic fibrosis, Pediatrics, Control of breathing, Pulmonary physiology and anatomy, and surfactant biology in AJRCCM in 2004. *American Journal of respiratory and critical care medicine*, Vol. 171, pp. 545-553. Retrieved 11.12.2007 from the World Wide Web: <http://www.atsjournals.org>.
- Bush, A., Accurso, F., MacNee, W., Lazarus, S. C., & Abraham, E. (2005). Cystic fibrosis, Pediatrics, Control of breathing, Pulmonary physiology and anatomy, and surfactant biology in AJRCCM in 2004. *American Journal of respiratory and critical care medicine*, Vol. 171, pp. 545-553. Retrieved 11.12.2007 from the World Wide Web: <http://www.atsjournals.org>.
- Busch, R. (1996). O mukoviscidóze-z dějin medicíny a lidových pramenů. *Československá pediatrie*, 51(7), s. 432-434.
- Dobbin, C. J., Bartlett, D., Melehan, K., Grunstein, R. R., & Bye, P. T. P. (2005). The effect of infective exacerbation on sleep and neurobehavioral function in cystic fibrosis. *American Journal of respiratory and critical care medicine*, Vol. 172, pp. 99-104. Retrieved 11.12.2007 from the World Wide Web: <http://www.atsjournals.org>.
- Dvořák, R. (2003). *Základy kinezioterpie*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci.
- Feuereisl, R., Macholda, F., Ježková, J., Trnka, L., & Vondra, V. (1986). *Pneumologie*. Praha: Avicenum.
- Fila, L. (2006). Těhotenství u žen s CF. *Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou*, č.22, s. 9-10. Retrieved 6.3.2008 from the World Wide Web: www.cfklub.cz.
- Grasemann, H., Grasemann, C., Kurtz, F., Tietze-Schillings, G., Vester, U., & Ratjen, F. (2005). Oral L-arginine supplementation in cystic fibrosis patients: a placebo-controlled study. *European respiratory journal*, 25(1), pp. 62-68. Retrieved 1.2.2008 from the World Wide Web: <http://erj.ersjournals.com>.
- Grasemann, H., Schwiertz, R., Matthiesen, S., Racké, K., & Ratjen, F. (2005). Increased arginase activity in cystic fibrosis airways. *American Journal of respiratory and critical care medicine*, Vol. 172, pp. 1523-1528. Retrieved 11.12.2007 from the World Wide Web: <http://www.atsjournals.org>.

- Gúth, A., Lesayová, H., Koronthályová, M., Klenková, M., Lechta, V., Lánik, V., Kuchar, M., Luliak, M., Gašpar, M., Studená, D., Germanová, Z., & Rodan, P. (1994). *Propedeutika v rehabilitácii*. Bratislava: LIEČREH.
- Hays, S. R., Ferrando, R. E., Carter, R., Wong, H. H., & Woodruff, P. G. (2005). Structural changes to airway smooth muscle in cystic fibrosis. *Thorax*, 60, pp. 226-228. Retrieved 13.2.2008 from the World Wide Web: <http://thorax.bmj.com>.
- Houšťek, J., & Vávrová, V. (1968). Respirační onemocnění u mukoviscidózy. *Československá pediatrie*, 23(12), s. 1061-1067.
- Hromádková, J. (1999). *Fyzioterapie*. Jinočany: Nakladatelství H&H.
- Chladová, H. (2003). Psychologické aspekty onemocnění CF. Retrieved 5.4.2008 from the World Wide Web: <http://www.cfklub.cz/?pageid=42&nid=29>.
- Jakubec, P. (2006). *Cystická fibróza*. Olomouc: Univerzita palackého v Olomouci.
- Jarkovská, H. (2007). *Cvičení na velkém míči*. Praha: Grada Publishing.
- Lewit, K. (2003). *Manipulační léčba v myoskeletární medicíně*. Praha: Nakladatelství Sdělovací technika, spol. s.r.o. ve spolupráci s Českou lékařskou společností J. E. Purkyně.
- Mayer-Hamblett, N., Aitken, M. L., Accurso, F. J., Kronmal, R. A., Konstan, M. W., Burns, J. L., Sagel, S. D., & Ramsey, B. W. (2007). Association between pulmonary function and sputum biomarkers in cystic fibrosis. *American Journal of respiratory and critical care medicine*, Vol. 175, pp. 822-828. Retrieved 7.11.2007 from the World Wide Web: <http://www.atsjournals.org>.
- Máček, M., & Smolíková, L. (1995). *Pohybová léčba u plicních chorob*. Praha: Victoria Publishing.
- Máček, M., & Smolíková, L. (2002). *Fyzioterapie a pohybová léčba u chronické obstrukční plicní nemoci*. Praha: Vltavín.
- Musilová, S., Musil, J., & Kvapil, M. (1996). Cystická fibróza-závažné onemocnění ovlivňující nutriční stav a energetickou potřebu i u nemocných v dospělém věku. *Vnitřní lékařství*, 42(3), s. 171-174.
- Nevolová, P. (2003). Výživa dětí s cystickou fibrózou. Retrieved 2.3.2008 from the World Wide Web: <http://www.cfklub.cz/?pageid=34&nid=64>.
- Otčenášková, E., & Vaníček, H. (2005). Denzita kostního minerálu u cystické fibrózy. *Československá pediatrie*, 60(12), s. 686-695.
- Parmar, J. S., & Nasser, S. (2005). Antibiotic allergy in cystic fibrosis. *Thorax*, Vol. 60, pp. 517-520. Retrieved 13.2.2008 from the World Wide Web: <http://thorax.bmj.com>.

- Pavlů, D. (2002). *Speciální fyzioterapeutické koncepty a metody*. Brno: Akademické nakladatelství CREM.
- Sanders, N. N., Franckx, H., De Boeck, K., Haustraete, J., De Smedt, S. C., & Demeester, J. (2006). Role of magnesium in the failure of rhDNase therapy in patients with cystic fibrosis. *Thorax*, *61*, pp. 962-966. Retrieved 10.2.2008 from the World Wide Web: <http://thorax.bmj.com>.
- Sermet-Gaudelus, I., Souberbielle, J. C., Ruiz, J. CH., Vrielynck, S., Heuillon, B., Azhar, I., Cazenave, A., Lawson-Body, E., Chedevergne, F., & Lenoir, G. (2007). Low bone mineral density in young children with cystic fibrosis. *American Journal of respiratory and critical care medicine*, *Vol. 175*, pp. 951-957. Retrieved 7.11.2007 from the World Wide Web: <http://www.atsjournals.org>.
- Schumacher, H. (1998). *Léčebná rehabilitace u cystické fibrózy-průvodce rehabilitačními technikami pro pacienty, rodiče, fyzioterapeuty a lékaře*. Praha: Výbor dobré vůle-Nadace Olgy Havlové.
- Skalická, V. (2003). Výživa u cystické fibrózy. *Zdravotnické noviny ČR (Suppl. Lékařské listy)*, *49(29)*, s. 15-18.
- Smolíková, L. (2000). Léčebná rehabilitace a cystická fibróza. *Zdravotnické noviny ČR (Suppl. Lékařské listy)*, *49(29)*, s. 14.
- Smolíková, L. (2001). Inhalační léčba a inhalátory doma. *Pediatric pro praxi*, *2(3)*, s. 129-133.
- Smolíková, L. (2002). Hygiena horních cest dýchacích-součástí léčebné rehabilitace. *Pediatric pro praxi*, *3(6)*, s. 262-267.
- Smolíková, L., Horáček, O., & Kolář, P. (2001). Plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie. *Postgraduální medicína*, *3(5)*, s. 522-532.
- Šimoníčková, J., Štěrbová, L., & Smolíková, L. (2003). CF a rehabilitace-Proč se děti na rehabilitaci nemohou potkávat? *Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou*, č. 17, s. 3-4. Retrieved 7.11.2007 from the World Wide Web: www.cfklub.cz.
- Štěrbová, L. (2003). Využití Vojtovy reflexní lokomoce u pacientů s cystickou fibrózou. *Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou*, č. 17, s. 13-14. Retrieved 9.2.2008 from the World Wide Web: www.cfklub.cz.
- Tesařová, T. (2007). Sociální minimum pro rok 2008. Retrieved 2.3.2007 from the World Wide Web: <http://www.cfklub.cz/?pageid=89&nid=145>.
- Tomášková, J. (2007). Výživa dítěte s CF. Retrieved 2.3.2007 from the World Wide Web: <http://www.cfklub.cz/?pageid=34&nid=64>.

- Vaníček, H. (2006). Pankreatická substituce u cystické fibrózy. *Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou*, č.22, s. 18-19. Retrieved 5.3.2008 from the World Wide Web: www.cfklub.cz.
- Vávrová, V. (2000). *Cystická fibróza-příručka pro nemocné, jejich rodiče a přátele*. Praha: Professional Publishing.
- Vávrová, V. (2003). *Cystická fibróza v praxi*. Praha: Professional Publishing.
- Vávrová, V. (2006). *Cystická fibróza*. Praha: Grada Publishing.
- Vávrová, V., Bartošová, J., & Fila, L. (2007). Možnosti léčby cystické fibrózy – 1.část. *Klinická farmakologie a farmacie*, 21(1), s.22-26.
- Vojta, V. (1995). *Vojtův princip*. Praha: Grada Publishing.
- Zdařilová, E., Burianová, K., Mayer, M., & Ošťádal, O. (2005). Techniky plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie při poruchách dýchání u neurologicky nemocných. *Neurologie pro praxi*, 6(5), s. 267- 269.