

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav ošetrovatelství

Tereza Jurnyklová

Vybrané aspekty ošetrovatelské péče u dětí s cystickou fibrózou

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Dominika Růžková

Olomouc 2017

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

Olomouc 9. května 2017

podpis

Děkuji paní Mgr. Růžkové za vedení bakalářské práce, za odborné rady a vstřícnost. Dále patří velký dík mé rodině a blízkým za podporu po celou dobu mého studia.

ANOTACE

Typ závěrečné práce: Bakalářská práce

Téma práce: Ošetrovatelská péče o děti s cystickou fibrózou

Název práce: Vybrané aspekty ošetrovatelské péče u dětí s cystickou fibrózou

Název práce v AJ: Selected aspects of nursing care for children with cystic fibrosis

Datum zadání: 2016-01-21

Datum odevzdání: 2017-05-09

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

Autor práce: Jurnyklová Tereza

Vedoucí práce: Mgr. Dominika Růžková

Oponent práce:

Abstrakt v ČJ: Všeobecné sestry jsou důležitou součástí multidisciplinárního týmu pečující o dítě s cystickou fibrózou. Přehledová bakalářská práce se zabývá ošetrovatelskou péčí o děti s touto nemocí. Významnou vlastností všeobecných sester je schopnost komunikovat s dítětem i rodiči, protože spolupráce v péči je nezbytná k dosažení co nejlepších výsledků léčby. Důležitou součástí ošetrovatelské péče je prevence přenosu infekce vyžadující separaci dětských pacientů. Dále se práce zaměřuje na vliv výživy a fyzické aktivity, které příznivě ovlivňují zdravotní stav dětí. Cvičení snižuje potřebu antibiotik a zvyšuje kvalitu života. Nutriční stav souvisí s funkcí plic a nutriční i behaviorální intervence zvyšují příjem potravy. Informace byly čerpány např. z Journal of Cystic Fibrosis, Respiratory Care a Pediatric Pulmonology. Použité články byly dohledány v databázích PubMed, EBSCO, Medvik a GOOGLE Scholar.

Abstrakt v AJ: General nurses are an important part of the multidisciplinary team caring for a child with cystic fibrosis. Overview thesis deals with nursing care for children with this disease. A significant feature of nurses is the ability to communicate with the child as parents, because cooperation in care is essential to achieve the best results of treatment. The important part of nursing

care is to prevent the transference of infection requiring the separation of child patients. Further work focuses on the influence of nutrition and physical activity, which positively affect the health of children. Exercise reduces the need for antibiotics and improves quality of life. Nutritional status is related to lung function and nutritional as well as behavioral interventions increase food intake. Information was drawn eg. The Journal of Cystic Fibrosis, Respiratory Care and Pediatric Pulmonology. Used articles have been traced in the databases PubMed, EBSCO, Medvik and GOOGLE Scholar.

Klíčová slova v ČJ: ošetrovatelská péče, cystická fibróza, mukoviscidóza, ošetrovatelství, všeobecná sestra, děti, výživa, cvičení, rodiče

Klíčová slova v AJ: nursing care, cystic fibrosis, mucoviscidosis, nursing, nurse, children, nutrition, exercise, parents

Rozsah: 42 stran / 0 příloh

OBSAH

ÚVOD.....	7
1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI	9
2 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE U DĚTÍ S CYSTICKOU FIBRÓZOU	11
2.1 Dítě s cystickou fibrózou v rodině	11
2.2 Úloha sestry v ošetrovatelské péči u dětí s cystickou fibrózou.....	17
2.3 Prevence přenosu infekcí u dětí s cystickou fibrózou	19
3 VLIV VÝŽIVY A FYZICKÉ AKTIVITY NA ZDRAVÍ DĚTÍ S CYSTICKOU FIBRÓZOU	21
3.1 Vliv výživy na zdraví dětí s cystickou fibrózou.....	21
3.2 Vliv fyzické aktivity na zdraví dětí s cystickou fibrózou.....	28
3.3 Význam a limitace dohledaných poznatků.....	33
ZÁVĚR.....	35
REFERENČNÍ SEZNAM	36
SEZNAM ZKRATEK	42

ÚVOD

Cystická fibróza (dále CF), také zvaná mukoviscidóza, je nevyléčitelné autozomálně recesivní onemocnění europoidní populace, které postihuje různé orgány (Skalická, 2014, s. 340). Mutací genu nastává porucha funkce určité bílkoviny, tzv. transmembránového regulátoru vodivosti (CFTR), což vede ke zvýšenému vstřebávání sodíku a sníženému vylučování chloru na sliznicích (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 10). Dochází tak k tvorbě husté sekrece v plicích, v gastrointestinálním, endokrinním a reprodukčním systému, a také k větší ztrátě solí potem (Philpott a kol., 2010, s. 216). Dýchací cesty nemocných CF jsou snadno kolonizovány bakteriemi, a to vyžaduje léčbu antibiotiky (Bilová a Ondrušová, 2013, s. 37). Chronické bakteriální infekce dýchacího ústrojí přitom způsobují destrukci a ztrátu funkce plic (Chaves a kol., 2009, s. 410).

S CF se narodí jedno dítě z 2 500 živě narozených europoidní rasy (Happ a kol., 2013, s. 305–306). V České republice se s CF každý rok narodí asi 33 dětí. Od roku 2009 je u nás na toto onemocnění zaveden novorozenecký screening. CF se diagnostikuje potním testem a molekulárně genetickým vyšetřením (Bilová a Ondrušová, 2013, s. 37). Projevy CF zahrnují kašel s vykašláváním hlenu, ztíženým nebo zrychleným dýcháním a zadýchávání se. Viditelným projevem nemoci může být u dětí tzv. soudkovitý hrudník, nedostatečným okysličováním krve mohou vznikat tzv. paličkovité prsty (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 35–36). V posledních letech došlo ke zlepšení zdravotního stavu, zvýšení průměrné délky života a kvality života pacientů (Bryon a Wallis, 2011, s. 30). Medián přežití byl v roce 2012 mezi 32–34 lety (Martynková a Sikorová, 2012, s. 131). Hlavní příčinou úmrtí pacientů je podvýživa, která souvisí s progresí onemocnění (Souza dos Santos Simon, Drehmer a Menna-Baretto, 2009, s. 967). Nutriční stav totiž ovlivňuje progresi onemocnění plic (Forte a kol., 2012, s. 471). Fyzická aktivita poskytuje významné zdravotní výhody a může zlepšit zdravotní stav (Philpott a kol., 2010, s. 213). Ke zlepšení funkce plic a zbavování hlenu v dýchacích cestách je vhodné pravidelné cvičení (Williams a kol., 2010, s. 1). CF vyžaduje multidisciplinární přístup (Torres a kol., 2010, s. 731). Ošetrovatelská péče se snaží zlepšit zdravotní stav dětí, ale také dosáhnout co nejlepší kvality jejich života (Martynková a Sikorová, 2012, s. 133). Je přitom třeba dbát na prevenci infekce (Vávrová a kol., 2009, s. 97). Důležitá je spolupráce dětské sestry s rodinou. Rodiny jsou vystaveny časové náročnosti léčby a omezením spojených s touto nemocí (Martynková a Sikorová, 2012, s. 131–132).

Hlavním cílem bakalářské práce je sumarizovat publikované poznatky o vybraných aspektech ošetrovatelské péče u dětí s cystickou fibrózou.

Stanovené dílčí cíle:

Cíl 1

Sumarizovat dohledané poznatky o ošetrovatelské péči u dětí s cystickou fibrózou.

Cíl 2

Sumarizovat dohledané poznatky o vlivu výživy a fyzické aktivity na zdraví dětí s cystickou fibrózou.

Vstupní studijní literatura:

1. JAKUBEC, Petr. *Cystická fibróza*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2006. 48 s. ISBN 80-244-1499-6.
2. MAREŠ, Jiří a kol. *Kvalita života u dětí a dospívajících I*. 1. vyd. Brno: MSD, 2006. 228 s. ISBN: 80-866-3365-9.
3. SEDLÁŘOVÁ, Petra a kol. *Základní ošetrovatelská péče v pediatrii*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2008. 248 s. ISBN: 978-80-247-1613-8.
4. PLEVOVÁ, Ilona a SLOWIK, Regina. *Komunikace s dětským pacientem*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2010. 247 s. ISBN: 978-80-247-2968-8.
5. SIKOROVÁ, Lucie. *Potřeby dítěte v ošetrovatelském procesu*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, 2011. 208 s. ISBN: 978-80-247-3593-1.

1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI

ALGORITMUS REŠERŠNÍ ČINNOSTI



VYHLEDÁVACÍ KRITÉRIA:

Klíčová slova v ČJ: ošetrovatelská péče, cystická fibróza, mukoviscidóza, ošetrovatelství, všeobecná sestra, děti, výživa, cvičení, rodiče

Klíčová slova v AJ: nursing care, cystic fibrosis, mucoviscidosis, nursing, nurse, children, nutrition, exercise, parents

Jazyk: ČJ, AJ, SJ

Období: 2009–2016



DATABÁZE: PubMed, EBSCO, Medvik, GOOGLE Scholar

Nalezeno: 458 článků. **Vyřazeno:** 415 článků.




Vyřazující kritéria:

Medicínské: 215

Jiná tematika: 146

Duplicitní: 17

Mimo kompetence všeobecné sestry: 37




SUMARIZACE VYUŽITÝCH DATABÁZÍ A DOHLEDANÝCH DOKUMENTŮ:

PubMed: 33 článků

Medvik: 5 článků

EBSCO: 1 článek

GOOGLE Scholar: 4 články



SUMARIZACE VYUŽITÝCH PERIODIK A DOKUMENTŮ:

Advances in Clinical and Experimental M.	1 článek
Archives of Paediatrics and Adolescent Medicine J.	1 článek
BMJ Quality & Safety	1 článek
Clinical nutrition	1 článek
Digestive and Liver Disease	1 článek
European Respiratory Journal	1 článek
International Journal of Pediatrics	1 článek
Journal of Preventive Medicine and Hygiene	1 článek
Journal of Cystic Fibrosis	7 článků
Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics	1 článek
Journal of Pediatric Psychology	1 článek
Journal of the Royal Society of Medicine	1 článek
Journal of Clinical Psychology in Medical settings	1 článek
Nursing Research	1 článek
Nutrición Hospitalaria	2 články
Nutrition in Clinical Practice	1 článek
Pediatric Pulmonology	6 článků
Respiratory Care	1 článek
Pediatrie pro praxi	2 články
Paediatrics and Child Health	1 článek
Paediatric Respiratory Reviews	1 článek
Sestra	1 článek
The Jornal Brasileiro de Pneumologia	4 články
The Journal of Pediatric	1 článek
Health Technology Assessment	1 článek
Ostatní dokumenty	2 články



Pro tvorbu teoretických východisek bylo použito 43 dohledaných článků.

2 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE U DĚTÍ S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Nejlepší způsob poskytování péče dětem s chronickým onemocněním je prostřednictvím multidisciplinárního přístupu (Bryon a Wallis, 2011, s. 30). Multidisciplinární péče v centrech CF je zaměřena na sledování a léčbu pacientů s CF. Hlavními cíli těchto center je dosažení normálního růstu v dětství a udržování přiměřeného nutričního stavu v dospělosti (Haack a Garbi Novaes, 2012, s. 362, 369). Cílem pediatrického managementu CF je v podstatě přechod dětí s optimální funkcí plic a dobrým nutričním stavem z dětské péče do péče o dospělé (Rand, Hill a Prasad, 2013, s. 263). V České republice zajišťuje péči o dětské pacienty do 19 let centrum CF při pracovišti dětského lékařství. Celkem je zřízeno pět center, z toho jsou tři v Čechách a dvě na Moravě (Věstník MZ ČR, 2011, s. 446). Hlavní centrum se nachází v Praze v Motole, další centra ve Fakultních nemocnicích v Brně, Olomouci, Hradci Králové a Plzni (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 81). Minimálně jednou za tři měsíce je nutné ambulantní vyšetření pacientů. Při kontrole se zhodnotí plicní funkce a stav výživy, provede se rutinní klinické vyšetření a odběr sekretů z dýchacích cest na mikrobiologické vyšetření. Komplexní zhodnocení stavu a laboratorní vyšetření se provádí jednou za rok. Centra CF fungují nepřetržitě, tzn. po dobu 24 hodin denně (Věstník MZ ČR, 2011, 447–448). Vytváření komplexních center péče s multidisciplinárním přístupem vede k lepší prognóze dětí s CF (Haack a Garbi Novaes, 2012, s. 367). Multidisciplinární tým tvoří pediatr, sestra specialista, fyzioterapeut, odborník na výživu, psycholog, sociální pracovník, ale i endokrinolog, gastroenterolog a další. Velká část zodpovědnosti je také na rodičích těchto dětí (Bryon a Wallis, 2011, s. 30).

2.1 Dítě s cystickou fibrózou v rodině

Přestože má plně obsazený a angažovaný tým největší šanci k dosažení norem a monitorování výsledků, lepší výsledky spočívají v častějším dozoru, rychlém rozpoznání a řešení symptomů, profylaktické léčbě a agresivnější léčbě při infekci. Zahrnutí do týmu jsou proto i rodiče. Zatímco jsou pouze zprostředkovatelé, vnímání jsou často jako příjemci péče. Rodiče mají právo na úplné vysvětlení a na vyjádření preferencí ve zdravotní péči. Požadovaným cílem je úzký vztah mezi lékaři a rodiči a jeho prohlubování. Pokud je vztah založen na vzájemné důvěře, může fungovat a prosperovat. Pro péči o děti s CF je toto vyžadovaným základem. Lékaři by se s rodiči měli domluvit na pravidelných kontrolách v centru CF, povzbuzovat je ke sledování a udržování zdraví jejich dítěte. Měli by pracovat na udržování

vztahu s rodiči, rodičům porozumět, rozvíjet vzájemnou úctu. Ovšem rodiče ne vždy s lékaři souhlasí a mohou vnímat management CF z jiného pohledu (Bryon a Wallis, 2011, s. 30–31, 34).

Nemoc má viditelné příznaky, a proto má bezprostřední vliv na mezilidské vztahy. I když CF není přenosnou nemocí, může mít v této oblasti stejný dopad, jako kdyby přenosnou byla. Stigma CF má dopad na životy dětí a dospívajících, může ovlivnit dodržování léčby, jejich budoucnost, vztahy v rodině, socializaci a kvalitu života nemocných. Navíc dětem a dospívajícím často brání neustálá nutnost péče ve společné činnosti s vrstevníky. Někteří nemoc utajují, a to souvisí s nedodržováním léčby. Sdílení informací, pocitů a obav ve skupině nemocných je pro ně jednou z nejvýznamnějších sociálních podpor. Možnost léčby doma umožňuje dětským pacientům trávit čas společně s lidmi ve stejné věkové skupině. Kromě dětí a dospívajících s CF mohou být také jejich rodiny v sociální izolaci kvůli stálé péči o své nemocné dítě (Pizzignacco, Mello a Lima, 2010, s. 139–141). Ve srovnání s ambulantními dětskými pacienty s CF měly hospitalizované děti se stejnou závažností onemocnění horší kvalitu života. Přijetí dítěte do nemocnice navíc narušuje každodenní život a školní docházku a může také narušovat sociální a cvičební rutiny (Pérez a kol., 2014, s. 642).

Management CF je zatěžující a jeho dodržování často není optimální. Je časově náročný a složitý (Grossoehme, Filigno a Bishop, 2014, s. 125–126). Přitom může dodržování léčby vést k zajištění dobrých výsledků a ke snížení nákladů. Její nedodržování může způsobit katastrofální důsledky (Bagnasco a kol., 2013, s. 124). Léčba zahrnuje podávání antibiotik, mukolytik, bronchodilatátorů, protizánětlivých léků, kyseliny ursodeoxycholové a nahrazování pankreatických enzymů. Dále nutriční podporu, doplňování kyslíku a fyzioterapii (Haack a Garbi Novaes, 2012, s. 367). V případě zhoršení zdravotního stavu nemocných je nutná jejich hospitalizace, podávání vysokých dávek antibiotik, popř. podávání kyslíku. Při neustálém zhoršování zdravotního stavu se zvažuje transplantace plic (Skalická, 2014, s. 342).

Po sdělení diagnózy se fungování rodiny změní, dochází k přizpůsobení režimu dne nemocnému dítěti a ke změně organizace péče o domácnost a další děti (Martynková a Sikorová, 2012, s. 132). Režim CF obvykle začíná ráno a končí před spaním. Denně vyžaduje i přes hodinu času rodičů a dítěte. Zahrnuje podávání léků, provádění hrudní fyzioterapie, pravidelné cvičení, příjem více kalorické a tučné stravy (Grossoehme, Filigno a Bishop, 2014, s. 125–126), inhalace roztoků třikrát denně po dobu 10–15 minut (Skalická, 2014, s. 341). Dále může zahrnovat brání doplňkových enzymů a aplikaci inzulínu.

Fyzioterapie hrudníku nebo léčba určená ke zlepšení průchodnosti dýchacích cest se provádí pokaždé 15–30 minut, dle použité metody a stavu dítěte obvykle dvakrát denně. Například při akutním onemocnění dítěte se může provádět až čtyřikrát denně. Tímto způsobem dochází k uvolňování hlenu z plic a pomocí tzv. huffingu se přesunuje do horních dýchacích cest k vyloučení, což zabraňuje ztrátě funkce plic. Obvykle je zapotřebí přítomnost rodiče k přípravě použití zařízení na uvolňování hlenu z plic, tzn. vibrační vesty nebo kapesního zařízení vysílajícího vibrace do plic, jeho vyčištění a dohledu provádění ošetření (Grossoehme, Filigno a Bishop, 2014, s. 125–126).

Rodiny s dítětem nemocným CF mají kvůli daným omezením, časové náročnosti léčby a prognóze nemoci komplikovanější život ve srovnání s většinou rodin (Martynková a Sikorová, 2012, s. 131). V porovnání s rodinami s astmatem tráví méně času rekreačními aktivitami, ale mnohem více času aktivitami spojených s léčbou. Fungování rodin s dětmi nemocných epilepsií nebo střevními záněty je pravděpodobně více stabilní, než fungování rodin s vysokým zatížením a nepředvídatelností, jako je tomu u CF (Herzer a kol., 2010, s. 26–28). Ve studii Filigno a kol. (2012, s. 125–130) prováděné v dětské nemocnici v Cincinnati v Ohio se osm rodičů dětí s CF s průměrem věku 8,2 let účastnilo polostrukturovaných rozhovorů. Cílem kvalitativní studie bylo pochopit používání strategií učení behaviorálních a nutričních intervencí a identifikovat problémy v managementu CF. Studie upozorňuje na výzvy, kterým rodiny čelí a zdůrazňuje oblasti pro včasné klinické posouzení a intervenci. K dosažení výživových doporučení většina rodičů uvedla, že zvyšovali kalorie jídel pomocí zvyšování množství a rozložení do více dávek. Rodiče nakupovali vysoce kalorické potraviny, nabízeli dětem vysoce kalorické nápoje a svačiny. Zavedením pozitivních následků, tzn. odměnami a pochvalami, a negativních důsledků, tzn. odstraněním privilegií, řídili rodiče chování dětí při jídle. Před tímto zásahem několik rodičů strávilo spoustu času přemlouváním svých dětí k jídlu. Rodiče se v nových situacích naučili přizpůsobit strategie řízení chování na základě upřednostňovaných odměn dítěte. Neustálou výzvou rodičů byla neochota dětí spolupracovat. Děti odmítaly jíst, brát enzymy a také absolvovat test fekálního tuku. Rodiče zmiňovali potíže s přenesením odpovědnosti léčby na děti a s přechodem dítěte do školy. Rodiče znepokojuje nemožnost sledovat v průběhu školního dne dětmi přijaté kalorie. Zmíněn byl i negativní dopad absence ve škole z důvodu nemoci a hospitalizace. Pozitivní vliv na management CF měla efektivní komunikace s týmem CF, zahrnující možnost pomoci v případě potřeby, a také společné rodinné večere. V rodině je třeba s dítětem o CF více otevřeně a upřímně komunikovat. Je to důležitý způsob, jak se dítě může dozvědět informace o CF a pochopit význam dodržování

léčby. Na management CF má pozitivní dopad, když děti s přibývajícím věkem lépe chápou význam jíst více kalorií, zvýší se jejich ochota spolupráce v chování, když se děti těší na jídlo a dobře jedí (Filigno a kol., 2012, s. 125–130). Děti se dozvídají více o své nemoci a praxi zvyšují selfmanagement. Přebírají tím větší zodpovědnost za péči (Grossoehme, Filigno a Bishop, 2014, s. 128–130). Dítě s přibývajícím věkem pociťuje častěji hlad a také více jí. Když se těší na svačinu, je lépe schopno dosáhnout výživových doporučení (Filigno a kol., 2012, s. 126–127).

Management CF může zahrnovat vývoj každodenního stereotypu. Rutina je základním předpokladem efektivního managementu nemoci, slučuje úkoly spjaté s léčbou a organizací jiných rodinných a každodenních činností. Zahrnuje komunikaci, povinnost i kontinuitu (Grossoehme, Filigno a Bishop, 2014, s. 126–127). Rodičovské zkušenosti s vývojem a využitím rutiny péče u dětí s CF zjišťovali Grossoehme, Filigno a Bishop v dětské nemocnici v Cincinnati v Ohio (2014, s. 125–135). Dvacet pět rodičů dětí mladších 13 let se účastnilo polostrukturovaných telefonických rozhovorů zahrnující otázky týkající se denní léčby CF. Autoři zjistili, že je pro rodiče vytvoření stereotypu obtížné. Aby se stal denní harmonogram rutinou, je třeba jej dostatečně vykonávat. Některým rodičům pomůže zřízení vizuálního plánu, ve kterém budou zahrnuty všechny doporučené procedury a jiné priority, např. spánek a úlohy do školy. Rodiny po vytvoření harmonogramu úkolů a jeho plnění zjišťují, co funguje a co ne, jak co nejlépe určit priority úkolů a činností. Použitím metody pokusu a omylu, řešením překážek a nalezením podpory k zvládnutí požadavků na péči, se jim podařilo stereotyp vytvořit. Rodičovská rozhodnutí mohou vycházet také z náboženské víry. Například jedna rodina ze studie se rozhodla při dodržování dne odpočinku léčbu vynechat. U některých rodičů nebylo výjimkou ani odchýlení od doporučení v provádění méně nebo více ošetření. V naději na zlepšení zdraví dítěte se dva rodiče rozhodli provádět více procedur denně. S přibývajícím věkem dětí se doba ošetření střetávala s hraním si mimo domov nebo omezovala jejich spontánnost. Děti odmítaly léčbu a více si uvědomovaly, že jsou jiné než jejich vrstevníci. Rodiče uvedli, že děti více spolupracovaly, když jim během léčby bylo umožněno sledovat televizi a používat elektronické zařízení jako podnět či k odvedení pozornosti. Překážky rodičů ve vykonávání rutinní léčby zahrnovaly překonání zátěže každodenní péče CF a nezkušenost pečovat o dítě s chronickým onemocněním. Při akutním onemocnění dítěte měli rodiče potíže s plněním dodatečných ošetření. Rodiče byli vděční za pružnou pracovní dobu a snížení pracovního úvazku k provádění denní péče. Několik rodin uvedlo, že kvůli upřednostnění léčby často chybí na rodinných událostech nebo přijíždí pozdě. Některé rodiny se potýkají s problémy kvůli neznalosti využití

stereotypů, zatímco ostatní se k péči staví jako k jiným denním úkolům (Grossoehme, Filigno a Bishop, 2014, s. 125–135).

Kvalitativní deskriptivní studie Happ a kol. (2013, s. 305–314) prováděná v Pittsburghu popisovala zkušenosti 11 dětí ve věku 10–16 let s CF a jejich rodičů s domácím cvičením na rotopedu. Rodiče povzbuzovali děti k cvičení, odměňovali je, cvičení jim připomínali. Pro vykonání cvičení vytvořili dítěti čas. Několik dětí vnímalo cvičení jako zábavu, ale většina jako úsilí nebo tvrdou práci. Mezi motivace mimo jiné patřily zdravotní výhody jako zlepšení plicních funkcí a snížení antibiotické léčby, dále také lepší pocit po cvičení. Někteří rodiče popisovali obtíže při motivaci dětí, které se cvičení na rotopedu bránily. Motivací u těchto dětí byly hmatatelné odměny při cvičení nebo po něm, a to např. sledování televize nebo hraní videoher. Dodržování plánovaných tréninků ovlivňovaly charakterové vlastnosti dítěte, např. cílevědomost. Překážkami cvičebního programu se stávaly pro děti zajímavější činnosti, jiné priority a povinnosti. Primární bariérou cvičení byla zaneprázdněnost dětí. Jejich denní plány totiž obsahují ošetření, úlohy do školy, střídavou péči, cestování v průběhu prázdnin a různé aktivity. Začlenění cvičebního programu nezměnilo běžnou praxi léčby, které rodiče a děti dávali před cvičením přednost. Nadšení a motivace dětí během intervenčního období šesti měsíců ubývalo. Po skončení studie zhruba polovina účastníků chtěla cvičební program snížit nebo zastavit (Happ a kol., 2013, s. 305–314).

V dlouhodobém horizontu může chronická nemoc narušit návyky dítěte a jeho kondici. Chronicky nemocní pacienti jsou povinni brát několik léků. Úspěch léčby závisí na schopnosti a ochotě pacienta zapojit se do udržení zdraví prospěšného chování. Je to ovšem také silně ovlivněno podporou pacientova prostředí a jeho rodiny, poskytovateli zdravotní péče a kvalitou systému zdravotní péče (Bagnasco a kol., 2013, s. 124, 126). Při špatném dodržování léčby v pediatrické péči je třeba se zaměřit na změnu chování rodičů a dětí, a to v managementu rodinných systémů, motivačními rozhovory a symbolickým odměnovým systémem (Bryon a Wallis, 2011, s. 31). Pomoci v dodržování léčby mohou technologická zařízení zahrnující automatická připomenutí a využití videí, která byla dobře přijata zejména dospívajícími (Marciel a kol., 2010, s. 160–161).

Fungování rodiny je pro mladistvé s chronickým onemocněním silným faktorem ovlivňujícím celkovou kvalitu života a well-being (Herzer a kol., 2010, s. 26–27). Často se objevují překážky bránící doporučené péči o chronicky nemocné, které negativně ovlivňují management nemoci a fungování rodiny. Příkladem může být problémové chování dítěte během stravování, které vede k nižšímu příjmu kalorií a ovlivňuje fungování rodiny

v průběhu stravování (Filigno a kol., 2012, s. 125–126). Herzer a kol. (2010, s. 26–34) v sekundární analýze dat z šesti nezávislých studií porovnávali skupiny dětí s pěti různými chronickými chorobami a skupinu zdravých dětí. Děti bylo celkem 301, z nich 59 mělo CF a 57 bylo zdravých. Zkoumali i vztahy mezi fungováním rodiny a sociodemografickými údaji. Rizikovými faktory, které způsobovaly špatné fungování rodin, byly např. dítě staršího věku, méně dětí v domácnosti a nižší příjem domácnosti. Mezi rodinami se zdravými dětmi a chronicky nemocnými nebyl ve fungování rodiny významný rozdíl, zatímco u dětí s CF bylo zdokumentováno fungování rodiny výrazně horší. Vliv na fungování rodiny má i rodinný stav pečovatelů. Například přítomnost samotné matky v domácnosti a více dětí žijících v jedné domácnosti bylo spojeno s většími obtížemi při fungování rodiny a s rodičovským stresem. Znat složení a strukturu rodin je tedy klíčovým prvkem k porozumění způsobu, jak tyto rodiny fungují. Faktory u dětí, jako např. jejich věk, byly rovněž spojeny s fungováním rodiny. S dítětem staršího věku byly spojeny rodinné konflikty a špatná komunikace (Herzer a kol., 2010, s. 26–34). Přítomnost chronicky nemocného dítěte může vést ke zvýšenému stresu a úzkosti u členů rodiny, přičemž stres rodičů dětí s CF je spojen s nejistotou průběhu nemoci (Filigno a kol., 2012, 126–127). To může způsobit narušení rodinných vztahů a rodinné soudržnosti (Herzer a kol., 2010, s. 26–27).

Dvanáct pediatrických sester z dětské nemocnice v italském Janově se účastnilo studie autorů Bagnasco a kol. (2013, s. 124–128). Cílem studie bylo zjistit, jak sestry vnímají autonomii rodičů, dětí a dospívajících v souvislosti s léčbou chronického onemocnění. Skupinu dotazovaných tvořilo sedm sester pracujících na jednotce CF a pět sester z jednotky péče o pacienty s nervosvalovým onemocněním. Většina sester uvedla, že se přítomností chronického onemocnění zcela změnil každodenní život rodiny pacienta. Tato změna je vyvolána při diagnostikování, kdy se u rodičů vytváří silný pocit viny, stresu a úzkosti. Rodiče se cítili provinile za stav svého dítěte, často bojovali s depresí, byli přemoženi silným pocitem dezorganizace, hněvem a strachem. Zpočátku se potýkali s nedostatkem znalostí o CF a s nedostatkem informací, jak pečovat o dítě v domácím prostředí. V průběhu péče o dítě se rodiče stávali stále zručnějšími a samostatnějšími v managementu nemoci svého dítěte. Rodiče rozpoznávají symptomy a rozumí i použití neinvazivní ventilace během noci. S cílem usnadnit autonomní řízení nemoci je třeba upravit dům, ve kterém děti žijí (Bagnasco a kol., 2013, s. 124–128).

2.2 Úloha sestry v ošetrovatelské péči u dětí s cystickou fibrózou

Standardy péče stanovila Evropská společnost pro CF v roce 2014. Odborníci specializovaní na CF mají zodpovědnost za udržování, aktualizace a zlepšení svých znalostí a dovedností (Conway a kol., 2014, s. 5). Ošetrovatelská péče u dětí s CF se snaží dosáhnout zlepšení zdravotního stavu, ale i co možná nejvyšší úrovně kvality života dětí (Martynková a Sikorová, 2012, s. 133). Nemocniční ošetrovatelský personál, který je v kontaktu s pacienty, by měl mít dostatečné znalosti a zkušenosti v oblasti péče o tyto nemocné (Conway a kol., 2014, s. 7). Dle Věstníku Ministerstva zdravotnictví České republiky z roku 2011 „*vyškolená a specializovaná zdravotní sestra koordinuje péči mezi nemocným, rodinou, sociálními službami a nemocnicí, edukuje, poskytuje péči, radí a je „důvěrníkem“ pacienta a jeho rodiny*“ (Věstník MZ ČR, 2011, s. 446). Sestra specialistka by měla poskytovat podporu, poradenství a péči dětskému pacientovi a jeho rodině v nemocnici i v domácím prostředí. Je povinna zajistit, aby mu byla poskytnuta odpovídající péče dle jeho individuálních potřeb (Conway a kol., 2014, s. 9–11). Ve studii Bagnasco a kol. (2013, s. 126–128) všechny sestry uvedly, že jejich zásadní rolí je pomoci rodičům a jejich dětem zvýšit úroveň autonomie a bezpečí. Jejich úkolem je edukovat rodiče, pomoci jim zvýšit sebevědomí a důvěru ve schopnosti sester a v ošetrovatelských technikách. Sestry také zdůraznily, že důležitým prvkem je jejich schopnost komunikovat, a dodaly, že se komunikaci lze naučit návštěvou speciálních kurzů. Dětskému pacientovi sestra podá vysvětlení týkající se léčby. Je velmi důležité, aby byla schopna dítěti pomoci k pochopení léčby použitím jednoduchých slov nebo hry. Schopnost sester komunikovat s rodiči a dětmi může zlepšit účast rodičů a dětí v plánu péče, aby bylo dosaženo jejich samostatnosti v péči (Bagnasco a kol., 2013, 126–128). Sestry by měly dítě informovat slovy, kterým dítě rozumí, respektovat vývojové charakteristiky a zajistit vhodné podmínky, které umožní přípravu dítěte před aktivitou. Dobrá a efektivní komunikace je nezbytná i pro spolupráci s rodiči, která zahrnuje rozdělení úkolů, odpovědností a pravomocí (Martynková a Sikorová, 2012, s. 132–133). Život dětí je ovlivněn pohledem a znalostmi jejich rodičů, od rodičů pochází znalosti dítěte o nemoci (Bagnasco a kol., 2013, s. 126). Nicméně, tyto znalosti mohou rodičům chybět, a to například v oblasti adekvátní výživy zahrnující význam svačin, příjem enzymů před jídlem a zvýšení příjmu kalorií. Výživa je přitom hlavním prvkem optimální péče (Filigno a kol., 2012, s. 125–126).

Dětské sestry zajišťují dětským pacientům také péči o dýchací cesty, což zahrnuje aplikaci kyslíkové terapie, podávání inhalace, odsávání hlenu, dechovou fyzioterapii a pohybovou terapii k podpoře uvolňování hlenu. Podávají intravenózně antibiotickou léčbu

kolonizovaným pacientům, sledují příznaky signalizující možné problémy ve výživě, stav vlasů, nehtů a sliznic, hmotnost a růst atd., u mladších dětí dbá na správnou ústní hygienu. Pro dítě je dětská sestra po rodičích nejbližší osobou a zastává např. také roli učitelky nebo kamarádky (Martynková a Sikorová, 2012, s. 132–133). Pro rodiny s chronicky nemocným dítětem mají zásadní význam správné informace a edukace. Sestry v těchto oblastech mají důležitou roli. Zavádějícím zdrojem informací ale může být internet. Ten je přitom přístupný nemocným dětem a dospívajícím, i jejich rodičům. Ve studii Bagnasco a kol. (2013, s. 124–128) sestry uvedly, že pacienti a rodiče už o nemoci vědí vše, když se s nimi poprvé setkají. Sestry měly dojem, že informace poskytované v nemocnici se nepovažují za tak důležité, jako ty převzaté z internetu. V některých případech je internet i zdrojem nedorozumění. Sestry zmiňují, že z těchto důvodů musí být materiál použitý k edukaci pacientů od odborníků (Bagnasco a kol., 2013, s. 126–128). Sestry specialistky musí podávat správné a aktuální informace (Conway, 2014, s. 9). Pro efektivní spolupráci zdravotníků s dítětem je třeba se dítěti při každém kontaktu představit, vysvětlit mu následující kroky a dát dítěti i rodičům prostor na zodpovězení otázek. Dítěti by zdravotníci měli říkat pravdu, klamání dítěte totiž vede ke ztrátě důvěry (Martynková a Sikorová, 2012, s. 133). Někteří rodiče jsou zcela odcizeni nemoci svého dítěte, zatímco jiní nemoc dítěte vyrovnaně přijímají. Tak jako rodiče čelí nemoci, postaví se k ní i jejich děti. Pokud rodič nemoc neakceptuje, bude edukace dítěte obtížnější (Bagnasco a kol., 2013, s. 126). Všechny sestry ve studii Bagnasco a kol. (2013, s. 127) poukázaly na důležitost pomoci dětem vést co nejvíce normální život a podporovat je k účasti na různých aktivitách. Poznatky ze studie Filigno a kol. (2012, s. 127–128) zdůrazňují potřebu poskytovat rodinám týmem CF předběžné rady ohledně řízení chování v souvislosti s jídlem, přenosu odpovědnosti léčby na děti a přípravy na přechod do školy.

V době dospívání nastává nejkritičtější období života jedince. Dospívající vzdorují více než děti, mohou podceňovat nemoc a odmítat terapii. Je třeba s nimi komunikovat tak, jakoby nemocní nebyli, například zjistit jejich záliby, oblíbené filmy nebo knížky. Vztah mezi dospívajícími a sestrou je taktéž založen na vzájemné důvěře (Bagnasco a kol., 2013, s. 126). Sestra specialistka by s adolescenty měla být schopna otevřeně diskutovat například o otázkách rekreačního užívání drog, sexuality a dodržování léčebného režimu (Conway a kol., 2014, s. 9). Podle míry úzkosti a strachu jsou rodiče tolerantnější nebo více zakazují, a to vždy ovlivní společenský život dospívajících. Postoj se také mění v závislosti na věku rodičů. Sestry ve studii Bagnasco a kol. (2013, s. 126–127) uvedly, že mají tendenci dávat větší nezávislost chlapcům a snížit roli rodičů. Dalším kritickým momentem adolescentů je

přechod na specializované pracoviště pro péči o dospělé. Nastává změna sester, dospívající ztrácejí vztah vzniklý z přátelství se svými bývalými pečovateli, mají převzít všechny povinnosti dříve sdílené s rodinou a se sestrami (Bagnasco a kol., 2013, s. 126–127). Již před přechodem z centra dětské péče do centra péče o dospělé je mezi těmito centry důležitá úzká spolupráce. Pro úspěšný přechodový proces je během tohoto období rozhodující efektivní komunikace mezi týmy. Dospívající a jeho pečovatelé by se měli s týmem péče o dospělé setkat více než jednou (Conway a kol., 2014, s. 6). Možností podpory dětským pacientům a jejich rodinám mohou být vzniklé organizace, například Klub nemocných cystickou fibrózou a Spolek Solnička (Skalická, 2014, s. 342).

2.3 Prevence přenosu infekcí u dětí s cystickou fibrózou

Pacienti infikovaní multirezistentními organismy, *Pseudomonas aeruginosa* nebo *Burkholderia ceparia* představují riziko pro ně samotné i pro jiné pacienty (Elborn, Hodson a Bertram, 2009, s. 212). Nezbytné je proto dodržování hygienicko-epidemiologického režimu (Skalická, 2014, s. 342). V komunitě CF je kontrola infekce nejdůležitější otázkou bezpečnosti. Důležitým opatřením je omezení přenosu specifických bakterií mezi pacienty s CF. Infekce dýchacích cest totiž vedou k závažným důsledkům (Savant a kol., 2014, s. i73, i77). Centra CF musí mít jasnou strategii pro prevenci a kontrolu infekcí. Zařízení musí poskytovat dostatečné oddělení pacientů k zabránění přenosu infekcí (Conway a kol., 2014, s. 7). Nemocní se nemohou stýkat z důvodu přenosu patogenů (Skalická, 2014, s. 342). Kvůli osídlení různými patogeny je tedy v ambulantní péči nutné dodržovat oddělenost nemocných (Věstník MZ ČR, 2011, s. 447). Ani v čekárnách by mezi sebou neměli přijít do kontaktu (Conway a kol., 2014, s. 7). V ambulanci jsou pacienti s *Burkholderia ceparia* ošetřováni nejen v jiné místnosti, ale i v jiný den (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 98). Při stanovení diagnózy jsou pacienti hospitalizováni z důvodu zahájení léčby a edukace, později při komplikacích a plicních exacerbacích. Hospitalizovaní pacienti s CF nesmí být na jednom pokoji a nesmí používat společné sociální zařízení. Výjimkou jsou opět pacienti s *Burkholderia ceparia*. Ti musí být hospitalizováni odděleně od ostatních pacientů s CF, a to na jiném lůžkovém oddělení (Věstník MZ ČR, 2011, 447–448). Prevence infekcí a standardy ošetrovatelské péče hrají důležitou roli při omezování nebo zastavení dalšího šíření infekcí (Savant a kol., 2014, s. i78). Je třeba dbát na pečlivou hygienu rukou jak u personálu, tak u nemocných. V nemocnici je pacientům doporučeno používat obličejové roušky, které se po kašli musí vyměnit. Pacienti by měli vykašlávat do tzv. sputovek, ne do kapesníků. Zdravotnický personál by si po každém pacientovi měl mýt ruce a následně si

je vydezinfikovat, dezinfekcí s chlorem přetřít povrchy v ordinaci (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 98–99).

Savant a kol. (2014, s. i73–i79) se v dětské nemocnici v Chicagu zabývali snížením rizika přenosu patogenů u přibližně 180 nemocných CF do 21 let, kteří byli v registru instituce. Vyvinuli nový způsob prevence a kontroly infekcí v ambulantní péči. Preventivní opatření byla realizována u všech pacientů. Opatření spočívala ve strukturálních a procesních změnách, edukaci poskytovatelů, pacientů a rodin. Všichni rodiče před zavedením opatření obdrželi dopis obsahující vysvětlení významu postupů pro kontrolu infekce. Změny zahrnovaly dostupnost a vhodné umístění přípravků a pomůcek, tzn. rukavic, dezinfekčního gelu na ruce, roušek, ochranného oděvu a alkoholových ubrousků na očištění stetoskopu. Dále při vstupu do zařízení nebo mimo vyšetřovací místnost používání dezinfekčního gelu na ruce a nasazování roušky u každého pacienta. Do vyšetřovací místnosti se umístily koše s pedály k odstranění ochranných pomůcek, a také stadiometr a váhy, pokud to bylo možné. Z registrace byli pacienti ihned posláni do vyšetřovací místnosti. Pro všechny pacienty platila před vstupem do ordinace tato opatření: hygiena rukou, oblečení ochranného oděvu a nasazení rukavic. Zařízení, jako jsou manžety tonometru nebo senzor pulzního oxymetru, byla na jedno použití. Opakovaně použitelná zařízení se mezi jednotlivými pacienty čistila. Po každém pacientovi byl proveden úklid vyšetřovací místnosti. Při těchto opatřeních kleslo procento pacientů s *Pseudomonas aeruginosa* z 30 % na 21 % a s Methicilin-rezistentním *Stafylococcem aureem* (dále MRSA) z 10,8 % na 8,7 % (Savant a kol., 2014, s. i73–i79). Aby se zabránilo přenosu bakterií v domácnosti, Vávrová, Bartošová a kol. (2009, s. 97) doporučují, aby ráno navštívil koupelnu zdravý člen domácnosti dříve než nemocný CF a na noc byly do odpadů použity prostředky s obsahem chlóru. Bakterie se totiž mohou vyskytnout v kapénkách při spláchnutí toalety nebo při rychlém puštění vody z kohoutku. Bakterie přežívají ve vlhkém prostředí, a proto není vhodné, aby nemocný ošetřoval rostliny v květináči. Nutná je častá výměna či vyvařování houbiček na nádobí (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 97, 105). Dalším opatřením je důsledná péče o inhalátor a pomůcky k inhalaci. Je třeba je čistit a vysoušet (Skalická, 2014, s. 342). Každý nemocný musí mít svůj nebulizátor, který je nutné denně dezinfikovat, např. varem (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 105). Nebezpečí nákazy vniká i z aerosolu stojatých vod (Skalická, 2014, s. 342).

3 VLIV VÝŽIVY A FYZICKÉ AKTIVITY NA ZDRAVÍ DĚTÍ S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Výživa je pro zdraví pacientů s CF obzvláště důležitá (Leonard a kol., 2010, s. 6). Nutriční stav má totiž významný vztah k progresi onemocnění plic ovlivňující přežití a kvalitu života (Forte a kol., 2012, s. 471). Stejně tak fyzická aktivita a cvičení jsou v klinickém managementu u pacientů s CF důležité (Williams a kol., 2010, s. 1). Dětem s CF může pravidelné cvičení pomoci udržet nebo zlepšit plicní funkce a zvýšit účinnost technik hygieny dýchacích cest (Ledger a kol., 2013, s. 766).

3.1 Vliv výživy na zdraví dětí s cystickou fibrózou

Pochopení faktorů, které ovlivňují růst a nutriční stav, může zlepšit péči, léčbu i prodloužit délku života nemocných (Umlawska a kol., 2014, s. 775). Dle pokynů evropského konsenzu Evropské společnosti pro CF vyžadují nemocní CF nejméně 120–150 % běžné doporučené denní dávky (dále DDD) energie určené pro zdravé jedince. Doporučení Nadace pro cystickou fibrózu Spojených států amerických udávají 110–200 % DDD energie. Nicméně energetická hodnota by měla být přizpůsobena k dosažení cílů indexu tělesné hmotnosti (dále BMI), indexu vypočteného vzorcem $\text{váha v kg/výška v m}^2$ (Turck, 2016, s. 560, 563). Normy hodnot indexu jsou u dětí jiné než u dospělých a mění se s věkem dítěte (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 57). BMI pod 10. percentilem pro daný věk ukazuje na nedostatečnou nutrici dítěte, mezi 10. – 24. percentilem se dítě nachází v nutričním riziku, 25. – 49. percentil udává přijatelný nutriční stav, 50. percentil a vyšší hodnoty optimální nutriční stav (Leonard a kol., 2010, s. 8). Z doporučeného množství dávky energie by měl příjem obsahovat 40 % kalorií z tuku (Filigno a kol., 2012, s. 125).

Velký počet dětských pacientů s CF má podváhu (Filigno a kol., 2012, s. 125). Příjem 120–150 % DDD energie totiž dodržuje jen 12–16 % dětí s CF (Stark a kol., 2009, s. 915–916). Běžný příjem dětí s CF je asi 100 % DDD energie pro zdravé jedince (Stark a kol., 2011, s. 33). Především kvůli obtížnému dosahování energetických potřeb a energetické ztrátě způsobené touto nemocí dochází k nedostatečnému růstu a podvýživě. Jeden z důvodů vysokých požadavků na příjem kalorií jsou zvýšené výdaje klidové energie (Haack a Garbi Novaes, 2012, s. 365). Také onemocnění plic v důsledku postupné obstrukce průtoku vzduchu zvyšuje dechovou práci (Souza dos Santos Simon a kol., 2011, s. 1323). K mírnému zvýšení bazálního energetického metabolismu může dojít v klidu i u pacientů se středně těžkým onemocněním plic. Při cvičení se přitom výdej energie zvyšuje dramaticky. Je možné,

že dochází k přizpůsobení zvýšeného klidového výdeje energie, čímž se snižuje úroveň fyzické aktivity. U pacientů se závažným onemocněním plic se tyto výdaje při bazálním odpočinku také zvýší, a to kvůli nedostatku respirační rezervy (Haack a Garbi Novaes, 2012, s. 365).

K nedostatečnému přibývání na váze a podvýživě přispívá mnoho dalších faktorů (Leonard a kol., 2010, s. 6). Např. chronický zánět plic a infekce, malabsorpce u pankreatické nedostatečnosti a u sníženého toku žluči (Haack a Garbi Novaes, 2012, s. 365–366). Malabsorpce je primární příčinou ztráty energie, která vzniká špatným trávením z důvodu nedostatečného uvolňování pankreatických enzymů do střeva (Li a Somerset, 2014, s. 865–866). Psychosociální problémy, jako jsou stres a nedodržování léčby, mohou také přispět k energetickým nedostatkům (Culhane a kol., 2013, s. 677). Příznaky negativně ovlivňující dostatečný příjem jsou chronické nechutenství, infekce související s poruchou příjmu potravy, gastroezofageální reflux a bolest břicha (Stark a kol., 2011, s. 1–2). Za snížení vstřebávání živin a snížení kalorického příjmu mohou být odpovědné různé gastrointestinální poruchy, například zácpa a přemnožení bakterií (Leonard a kol., 2010, s. 6). Ztrátu energie mohou způsobovat střevní záněty, zhoršená sekrece inzulínu vedoucí k diabetu vázanému na CF (dále CFRD) a také zhoršené jaterní funkce, které přispívají k osteopenii a osteoporóze (Turck, 2016, s. 559–560). Navíc porucha příjmu potravy a zánět plic vytváří negativní energetickou rovnováhu (Souza dos Santos Simon a kol., 2011, s. 1323). Důsledky deficitů ve výživě jsou důvodem pro včasnou a agresivní nutriční intervenci, která potrvá po celý život (Turck, 2016, s. 560).

Dostatečný příjem kalorií je pro nemocné CF nutný k udržení dobrého stavu výživy (Forte a kol., 2012, s. 471). Děti se špatným stavem výživy a špatným růstem je třeba pečlivě sledovat. Ovlivnit růst dětí může snížený příjem kalorií, zvýšený výdej energie, malabsorpce a porucha metabolismu glukózy (Ledger a kol., 2013, s. 771). V průřezové brazilské studii se autoři Souza dos Santos Simon, Drehmer a Menna-Baretto (2009, s. 966–971) zabývali vztahem mezi nutričním stavem a příjmem potravy u pacientů s CF ve věku 6–18 let. Přísun kalorií v potravě byl vyhodnocován podle třídenního záznamu, kam se zapisoval přísun potravin. Průměr příjmu 82 pacientů byl 124,6 % DDD energie a příjem vyšší než 120 % DDD energie dodržovalo 51,7 % z nich. Z 85 pacientů mělo BMI nad 25. percentilem 77,7 %, mezi 10. a 25. percentilem 14,1 % a pod 10. percentilem 8,2 %. Studie prokázala souvislost mezi denním příjmem potravy a nutričním stavem. Příjem byl prediktivním faktorem tělesného růstu. Medián BMI u pacientů, kteří měli kalorický příjem vyšší než 120 % DDD energie, byla na 56. percentilu ve srovnání s přibližně 35. percentilem pro ty, kteří měli příjem

nižší než DDD energie. Vyšší kalorický příjem byl tedy spojen s nižším rizikem podvýživy (Souza dos Santos Simon, Drehmer a Menna-Baretto, 2009, s. 966–971).

V úzkém vztahu je také stav výživy a plic (Haack a Garbi Novaes, 2012, s. 366). Podvýživa může ovlivnit růst plic a snižuje svalovou hmotu. Tyto změny vedou ke snížení síly v kontrakci bránice a ostatních dýchacích svalů. Důsledky mohou být spojeny s nižší tolerancí cvičení, narušenou imunitní reakcí a deficitem antioxidantů usnadňujících vstup infekci a vznik zánětu (Souza dos Santos Simon a kol., 2011, s. 1323). Odpovídající stav výživy je nezbytný pro integritu dýchacího systému (Forte a kol., 2012, s. 471). Pokud se podvýživa u CF neléčí již v dětství, může dojít i k poškození kognitivních funkcí (Turck, 2016, s. 559). Registr pacientů Nadace pro CF ve Spojených státech amerických potvrdil významný vztah mezi hodnotou BMI a funkcí plic. To vedlo k důrazu na udržování individuálního BMI na 50. percentilu nebo nad touto hranicí danou pro věk (Leonard a kol., 2010, s. 6–7). Pro správné nutriční monitorování pacientů je třeba používat parametry v souladu se standardizovanými grafy růstu pro věk a pohlaví. K určení podvýživy nebo rizika podvýživy jsou měřeny parametry jako hmotnost, výška, BMI, obvod hlavy, obvod v polovině paže a tloušťka kožní řasy tricepsu (Haack a Garbi Novaes, 2012, s. 366). K posouzení stavu výživy by ovšem nemělo být používáno jen měření BMI, protože neurčuje tělesnou stavbu (Chaves a kol., 2009, s. 113). Zvýšení hmotnosti totiž nutně nemusí korelovat s lepší plicní funkcí. Nadváha a obezita jsou zkreslujícím faktorem, jelikož vysoký obsah tukové hmoty a nízká hmotnost svalů předpovídá špatnou prognózu (Turck a kol., 2016, s. 559). Kombinace měření BMI a složení těla zvyšuje přesnost v nutriční diagnostice a odhalí časné změny nutričního stavu (Chaves a kol., 2009, s. 113).

Vztah mezi stavem výživy a plicními funkcemi zkoumali Chaves a kol. (2009, s. 409–413) v průřezové popisné studii u 48 dětí a dospívajících s CF ve věku 6–18 let z Brazílie. Nutriční stav byl hodnocen BMI, měřením středního obvodu svalu paže a tloušťkou kožní řasy tricepsu, plicní funkce dle hodnoty objemu usilovného výdechu za jednu sekundu (dále FEV1) u spirometrie. Hodnoty FEV1 ≥ 70 % znamenaly mírnou obstrukci dýchacích cest, 60–69 % střední obstrukci, 50–59 % středně závažnou, 35–49 % závažnou a pod 35 % velmi závažnou obstrukci. Měřením BMI bylo zjištěno 14 podvyživených pacientů, zatímco měřením středního obvodu svalu paže jich bylo 25. Všichni pacienti se střední až závažnou obstrukcí dýchacích cest byli dle měření středního obvodu paže podvyživení. Všechna měření nutričního stavu přímo souvisela s plicní funkcí (Chaves a kol., 2009, s. 409–413). Vliv antropometrických a dietních ukazatelů na plicní funkce zkoumaly v nemocnici v Porto Alegre v Brazílii autorky Forte, Pereira a kol. (2012, s. 470–474) v průřezové studii zahrnující

69 pacientů ve věku 5–16 let s CF. U pacientů s naměřeným středním obvodem svalů paže a tloušťkou kožní řasy tricepsu pod 25. percentilem byla nalezena vyšší prevalence FEV1 pod 80 % předpokladu než u těch s lepšími výsledky daných měření. Autorky zjistily, že při FEV1 pod 80 % byly souběžně přítomny nižší nutriční parametry. U kolonizovaných pacientů MRSA odhalily vyšší prevalenci FEV1 pod 80 %. Při hodnotě BMI nad 50. percentilem nebyli MRSA pacienti kolonizováni. Při FEV1 nad 80 % byl BMI nad 50. percentilem, zatímco při hodnotě FEV1 pod 80 % byli pacienti v blízkosti průměru 25. percentilu BMI, hranici pro nutriční riziko. Výsledky podporují doporučené hodnoty antropometrických měření nad 50. percentilem. Jedná se o důležitý faktor, který chrání proti poškození plic. Studie podtrhuje význam efektivní nutriční péče a prevenci kolonizace MRSA (Forte, Pereira a kol., 2012, s. 470–474).

Posuzování nutričního stavu je levné a snadno proveditelné. Zdravotníci by měli být podporováni v tom, aby při rutinních návštěvách identifikovali pacienty s rizikem podvýživy. Těm mohou být ihned doporučeny intervence a může se tak oddálit progresse plicního onemocnění (Chaves a kol., 2009, s. 113).

Nejběžnějším patogenem dýchacích cest u jedinců s CF je *Pseudomonas aeruginosa*. Byl nalezen u 20–40 % malých dětí a u více než 80 % dospělých (Umlawska a kol., 2014, s. 781). Průřezová studie Souza dos Santos Simon a kol. (2011, s. 1322–1326) u 85 pacientů ve věku 6–18 let prováděná v Porto Alegre v Brazílii se mimo jiné zabývala souvislostí stavu výživy a plicní bakteriální kolonizace. Hodnota FEV1 byla významně spojena s BMI percentilem a kolonizací plic MRSA. Pacienti infikovaní MRSA měli nižší hodnotu FEV1, a to v průměru o 14,4 % a BMI pod 10. percentilem byl spojen s poklesem o 25,58 % FEV1. Tato studie také potvrdila souvislost mezi stavem výživy a plicní funkcí. Umlawska a kol. (2014, s. 775–782) dospěli ke stejnému závěru. U 41 chlapců a 48 dívek s CF léčených v Ústavu pro matku a dítě ve Varšavě se zabývali nutričním stavem ve spojení s kolonizací *Pseudomonas aeruginosa*. V posledním roce před zahájením studie 38 % dětí nejevilo známky kolonizace, 18 % bylo pozitivních na občasné kolonizace a 44 % na chronické kolonizace. Podvyživených bylo 33 % dětí, z nich polovina byla těžce podvyživená s BMI nižším než 3. percentil. Kolonizace dýchacích cest *Pseudomonas aeruginosa* měla vliv na fyzický vývoj. Všechny měřené hodnoty dětí byly výrazně nižší než u jejich zdravých vrstevníků. U dětí s chronickou kolonizací dýchacích cest byly antropometrické parametry odrážející stav výživy nejhorší. Chronická kolonizace *Pseudomonas aeruginosa* výrazně zhoršovala jejich nutriční stav i růst (Umlawska a kol., 2014, s. 775–782). Chronické bakteriální infekce dýchacích cest mikroorganismy, mezi něž patří *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia*

cepacia nebo *Staphylococcus aureus*, způsobují ztrátu funkce plic a úzce souvisí se stavem výživy (Haack a Garbi Novaes, 2012, s. 366). Umlawska a kol. (2014, s. 782) uvádí, že chronická infekce dýchacího ústrojí *Pseudomonas aeruginosa* způsobuje zvýšení energetických nároků na udržení životních procesů v takové míře, že pro normální vývoj dítěte nezůstane dostatek energie.

Turck a kol. (2016, s. 557) vydali sumarizované doporučené pokyny pro nutriční péči u pacientů s CF. U nově diagnostikovaných je doporučeno včasné zahájení nutriční péče (Turck, 2016, s. 557), protože včasná nutriční intervence může u dětí s CF zlepšit nutriční stav i plicní funkce (Umlawska a kol., 2014, s. 775). Péče v této oblasti zahrnuje pravidelné hodnocení antropometrických parametrů, které určují stav výživy. U dětí starších dvou let se provádí posouzení percentilů výšky, BMI a váhy pro daný věk. Aby se zabránil nebo alespoň oddálil nutriční deficit, je vhodné poskytnout základní edukaci ve výživě, která obsahuje informace o příjmu energie přiměřené k věku a udržující normální hmotnost. Důraz je kladen na příjem bílkovin a tuků ve stravě, protože ty zabrání nebo oddálí ztrátu svalové hmoty a její funkce. Edukace také zahrnuje pokyny k příjmu a doplnění elektrolytů, vitaminů rozpustných v tucích a u jedinců s pankreatickou nedostatečností informace o enzymové substituční terapii. U dětí starších dvou let by měl být sledován růst nejméně každé tři měsíce. Měření plicních funkcí by mělo být prováděno také alespoň jednou za tři měsíce, stejně tak zjišťování informací o tom, zdali jsou dodržována dietní doporučení. V osmi až deseti letech věku je doporučeno posouzení hustoty mineralizace kostí kostní denzitometrií (DXA), a poté každých dalších 1–5 let dle předchozí hodnoty a rizikových faktorů. Při pankreatické dostatečnosti by pacienti měli jednou za rok podstoupit vyšetření s měřením fekální pankreatické elastázy. Je vhodné roční nutriční přezkoumání i krevními testy k vyšetření krevního obrazu, hladiny železa, hladiny vitaminů rozpustných v tucích, mastných kyselin, funkce jater a hladiny elektrolytů. Od 10 let by mělo být zavedeno měření glukózové tolerance jednou za rok kvůli CFRD (Turck, 2016, s. 560–561). CFRD neodpovídá ani diabetu prvního, ani druhého typu. S přibývajícím věkem se zvyšuje jeho prevalence, buňky slinivky břišní se mění na vláknitou tkáň (Haack a Garbi Novaes, 2012, s. 365). Tento děj má za následek nedostatek inzulínu. Bohužel zvýšená hodnota glukózy v krvi podporuje bakteriální kolonizaci v plicích, což vede k dalším negativním důsledkům (Waugh a kol., 2012, s. ix, 78). CFRD, který je nedostatečně léčen nebo není diagnostikován, může způsobit rychlé hubnutí (Leonard a kol., 2010, s. 6). Pacienti by měli být pravidelně sledováni týmem se znalostmi diabetu i CF (Smyth a kol., 2014, s. 33). U 5–10 % pacientů s CF se během prvních deseti let života rozvíjí cirhóza jater. Jaterní cirhóza s sebou později přináší komplikace, např. krvácení z varixů.

U starších dětí může dokonce dojít k selhání jater. Řeší se doplňováním esenciálních mastných kyselin a vitaminů rozpustných v tucích, ale možností je i transplantace jater (Turck, 2016, s. 572).

Při nedostatku energie, bílkovin a pankreatických enzymů je zásadní tyto potřeby doplnit, stejně jako stopové prvky. Je nutné monitorovat i sodík kvůli ztrátě soli v potu, zvláště při horečce, v teplém prostředí, při cvičení, tachypnoe a ztrátě tekutin průjmem nebo zvracením, popř. při stomii. Deficit sodíku může u dětí vést k poškození růstu. Doplní se příjmem chloridu sodného ve slaných potravinách nebo kapslemi dle stavu a věku dítěte. Pacienti mohou mít dále vyšší požadavky na vápník, železo, zinek a selen. Nedostatek vápníku je dán nedostatkem vitaminu D a nízkým příjmem vápníku ve stravě. Vápník se dodává zvýšením jeho obsahu v potravě: vyskytuje se především v mléčných výrobcích, a to hlavně v sýrech. Nedostatek železa je většinou způsoben zánětem. Doplnuje se, pokud jeho nedostatek přetrvává. Monitorovány by měly být i vitaminy rozpustné v tucích, protože při pankreatické nedostatečnosti je narušena absorpce tuků. Pokud nedochází ke zlepšení stavu výživy vyšším přísunem potravy, řešením souvisejících zdravotních faktorů nebo chování přispívajícího k podvýživě, mohou být prospěšné perorální nutriční doplňky. U nich je třeba dbát nejen na množství, ale i načasování jejich příjmu. Pokud se ani s doplňky nedaří dosáhnout adekvátního nutričního stavu, je možností zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie (Turck a kol., 2016, s. 563–570).

Není vždy snadné dosáhnout dobrých nutričních výsledků (Leonard a kol., 2010, s. 7). Stále více lidí s CF dosahuje přiměřeného nutričního stavu, přesto je podvýživa dosud aktuální. Podle nejnovějších údajů z roku 2010 pocházejících z Registru pacientů Evropské společnosti pro cystickou fibrózu, téměř polovina nemocných ve většině evropských zemí nedosahuje požadovaného nutričního stavu. Ve Spojených státech byl v roce 2001 medián BMI percentilu ve věku 2–19 let 41,0 a v roce 2011 dosáhl hodnoty 51,3. Ale v roce 2005 americký Registr pacientů Nadace pro CF poukázal na to, že téměř čtvrtina dětí měla hodnotu BMI nižší než 10. percentil (Turck, 2016, s. 559).

Již v dětství je zásadní poradenství v oblasti výživy, protože se zakládají stravovací návyky a mohou nastat problémy ohrožující kalorický příjem dítěte. Pro děti s CF a jejich rodiny je doporučena edukace v oblasti výživy a behaviorální poradenství. Děti mohou zvýšit přísun energie tím, že budou jíst častěji nebo více, že budou jíst potraviny s přidaným olejem nebo tukem a s vyšším obsahem kalorií. Při nedostatečném váhovém přírůstku by pacienti měli být podporováni k jídlu s vysokým obsahem tuku, a to nejlépe s nenasycenými mastnými kyselinami. Odborník na výživu doporučí potraviny, které mohou podpořit přibývání na váze.

Jídla by měla obsahovat více rostlinných olejů, másla, sýrů, smetany. Ke zvýšení příjmu by mohlo pomoci i povzbuzování k malým jídlům a častému jedení (Turck a kol., 2016, s. 563, 569–570).

Ve své randomizované multicentrické studii Opipari-Arrigan a kol. (2010, s. 78–81) zkoumali vliv nutričního stavu a problémů v chování během stravování na příjem kalorií a přibývání na váze. Účastníky bylo 67 dětí s CF ve věku 4–12 let a jejich rodiny, kteří byli osloveni z pěti center CF ve Spojených státech amerických. Jednalo se o devítitýdenní zásah, kdy bylo 33 účastníků edukováno v oblasti chování i výživy a 34 účastníků jen v oblasti výživy. Po sedmi sezeních v průběhu devíti týdnů probíhalo posouzení po 3, 6, 12, 18 a 24 měsících. Behaviorální a nutriční intervence měly za následek významně zvýšený příjem kalorií a zvýšení tělesné hmotnosti ve srovnání se samotnou intenzivní nutriční edukací. Obě skupiny přitom dospěly k podstatnému zlepšení oproti výchozí hodnotě. Autoři zjistili, že při nižším výskytu problémů s chováním během stravování došlo k většímu zlepšení nutričního stavu, tzn. k lepšímu příjmu kalorií a přibývání na váze. Čím delší dobu je problémem nedostatečné přibývání na váze, tím se zvyšuje pravděpodobnost prohlubování problémů s chováním během stravování a snižuje se tak potenciální úspěšnost budoucího zásahu. V praxi je ovšem provádění tohoto doporučení centry CF náročné vzhledem k omezené dostupnosti vyškolených psychologů nebo členů týmu CF s odbornými znalostmi v tomto typu intervence (Opipari-Arrigan a kol., 2010, s. 78–81). Sedmdesát devět dětí, z pěti amerických center CF, ve věku 4–12 let pod 40. percentilem váhy se účastnilo randomizované studie Stark a kol. (2009, s. 915–918). Z nich 67 dokončilo intervenci a 59 podstoupilo následné posouzení po 24 měsících. Cílem studie bylo zlepšit energetický příjem a hmotnost dětí. Dětem byly poskytnuty behaviorální a nutriční intervence proti samotné edukaci v oblasti výživy. Podmínky byly podobné jako v předchozí studii: setkání se skládalo ze sedmi sezení po dobu devíti týdnů a další sledování bylo provedeno po 3, 6, 12, 18 a 24 měsících od posledního setkání. U obou intervencí byly rodičům poskytnuty informace o kalorickém příjmu a doporučení, jak dosáhnout kalorických cílů – o postupech vaření, jídle s vyšším obsahem kalorií a kalorických boostrech. Děti se zábavným způsobem učily vysokoenergetické potraviny. Energetický cíl byl u obou skupin stejný, ale za splnění cílů ve druhé skupině děti nedostávaly odměny. Zato skupina dětí s behaviorální intervencí byla povzbuzována ke splnění kalorických cílů a podstupovala trénink ve stravování. Rodiče se účastnili školení ve strategiích řízení chování dětí. Behaviorální intervence společně s nutričním zásahem dosáhli vyššího průměrného zvýšení jak v příjmu kalorií, tak i v tělesné hmotnosti a BMI ve srovnání se samotným nutričním

zásahem. Po 24 měsících sledování obě intervence dosáhly podobných výsledků (Stark a kol., 2009, s. 915–918). Nicméně, poskytování poradenství v chování a nutriční edukace rodičů je účinnější k zlepšení energetického příjmu a růstu dětí než samotné vzdělávání v oblasti výživy (Turck, 2016, s. 570).

Stark a kol. (2011, s. 31–34) porovnávali výsledky růstu u stejné skupiny dětí. Ve stejných časových intervalech byla zjišťována antropometrická data a FEV1. Ve srovnávacím vzorku bylo 346 dětí. Účelem studie bylo porovnat růst dětí ve stejném časovém období mezi poskytnutím standardní péče a experimentálními zásahy. Byl zjištěn významně nižší pokles BMI u dětí v obou skupinách zásahů v porovnání s dětmi ve srovnávacím vzorku. Při porovnání 36 dětí v cílové skupině se 173 dětmi ve srovnávacím vzorku bylo po 27 měsících zjištěno, že FEV1 kleslo u cílové skupiny o 1,21 %, ve srovnání s druhou skupinou s poklesem 3,25 %, na konci byly hodnoty měřeny u 129 dětí. BMI klesl u kontrolní skupiny za stejnou dobu čtyřikrát více než u skupiny cílové. Výsledkem studie je zjištění, že intenzivní behaviorální a nutriční intervence jsou účinné a je třeba je přizpůsobit tak, aby mohly být rozšířeny do praxe. Poskytnutí těchto intervencí bylo účinnější k dosažení lepšího stavu výživy než standardní péče o děti ve věku 4–12 let. Hlavní překážkou intenzivnějšího zásahu je však vzdálenost centra CF a s tím spojené narušení pracovní doby rodičů a školních rozvrhů dětí (Stark a kol., 2011, s. 31–34).

3.2 Vliv fyzické aktivity na zdraví dětí s cystickou fibrózou

Děti s chronickým onemocněním jsou méně aktivní než jejich zdraví vrstevníci. Příčinami jsou biologické, psychologické a sociální faktory, které nedovolují optimální fyzickou aktivitu (Philpott a kol., 2010, s. 213). Ovšem Williams a kol. (2010, s. 2) zmiňují, že čas strávený fyzickou aktivitou dětí s CF je podobný jako u zdravých dětí, ale zdravé děti stráví více času cvičením ve vyšší intenzitě. Překážkami cvičení a fyzické aktivity u pacientů s CF jsou nízké plicní funkce, podvýživa, kardiopulmonální dekompenzace a také překážky emocionální spojené se zátěží péče u chronických onemocnění (Paranjape a kol., 2012, s. 18).

Cvičení a fyzická aktivita zlepšují kvalitu života a tělesnou hmotnost (Schneiderman a kol., 2014, s. 818). Fyzická aktivita zahrnuje jakýkoliv tělesný pohyb provedený kosterním svalstvem (např. organizované sporty). To má za následek podstatné zvýšení energetického výdeje. Zatímco cvičením se považuje pravidelná intenzivní fyzická aktivita s cílem zlepšit fyzický výkon, svalovou sílu nebo kardiovaskulární funkce. Cvičení se stává běžnější a uznávanou součástí léčby a rehabilitačních programů (Williams a kol., 2010, s. 1).

Urquhart a kol. (2012, s. 1235–1238) zkoumali u 12 dětí s CF ve věku 11–14 let z Royal Hospital for Sick Children v Edinburghu účinky provádění intenzivního rehabilitačního programu po dobu jednoho roku. Studie se zúčastnily děti, které v roce před studií podstoupily alespoň čtyřikrát nejméně 14 dní trvající intravenózní antibiotickou léčbu. Děti prováděly individualizované domácí cvičení minimálně po dobu 30 minut třikrát týdně a přezkoumávány byly nejméně jednou za dva týdny. Děti před vstupem do studie cvičily v průměru 50 minut týdně, poté 181 minut. Výsledkem longitudinální studie bylo, že cvičení vede ke zlepšení kvality života, zlepšení zátěžové kapacity a zpomalení poklesu plicních funkcí. Dále se prokázalo snížení potřeby intravenózní antibiotické léčby o 17 % v porovnání s obdobím před intervencemi, snížení potřeby antibiotik bylo také spojeno se snížením nákladů za léčbu. K závěru snížení potřeby intravenózních antibiotik dospěli také Ledger a kol. (2013, s. 766–770). Šestnáct dětí ve věku 4–15 let z Great Ormond Street Hospital for Children v Londýně podstoupilo věkově přiměřený individuální cvičební program navržený fyzioterapeutem, který probíhal jednou týdně. Ten zahrnoval intenzivní intervalový trénink s použitím kardiovaskulárního tréninkového vybavení, např. běžecký pás, kolo. Dle hodnoty FEV1 byla udána doba, tzn. 30–60 minut, a intenzita cvičení, tzn. 60–85 % maximální tepové frekvence. Trénink se střídal s obdobími pro zotavení a zlepšení průchodnosti dýchacích cest. Děti byly také vyzývány ke sportu po dobu 2 hodin týdně. Studie trvala jeden rok. Domácí rehabilitační režim byl každý měsíc přezkoumáván fyzioterapeutem, aby probíhala optimální hygiena dýchacích cest a mukolytická inhalační terapie. Dietetik sledoval hmotnost pacienta, posuzoval jeho chuť k jídlu, příjem a absorpci. Důraz byl kladen na odezvu dítěte cvičit s doplněním předepsaných kalorií v případě potřeby. V potřebě intravenózní antibiotické léčby došlo ke snížení o 22 % ve srovnání před zahájením intervencí (Ledger a kol., 2013, s. 766–770). Black a kol. (2009, s. 391–392) ve studii u 10 dětí došli k závěru snížení antibiotik dokonce o 48 %.

Děti s CF jsou často hospitalizovány kvůli akutnímu zhoršení respiračních příznaků (Pérez a kol., 2014, s. 641). Pérez a kol. (2014, s. 641–647) ve své tříleté španělské longitudinální studii u 77 dětí s mírnou až středně těžkou CF, tzn. při hodnotě FEV1 \geq 50 %, dokázali významnou souvislost mezi větší aerobní kondicí, definovanou jako vrchol spotřeby kyslíku, a nižším rizikem hospitalizace. Aerobní cvičení zahrnuje jakoukoli činnost, u které se používají velké svalové skupiny rytmickým způsobem, např. plavání, běh, jízda na kole (Williams a kol., 2010, s. 2). V této studii děti cvičily na běžeckém pásu při jeho postupném zvyšování rychlosti. Je pravděpodobné, že zajištění odpovídající aerobní kondice je spojeno s menším počtem akutních exacerbací plic (Pérez a kol., 2014, s. 641–647). Vliv

dvouměsíčního domácího cvičebního programu na funkci plic, stav výživy, obvyklé činnosti a kvalitu života zjišťovali Paranjape a kol. (2012, s. 18–22) u 59 dětí z Baltimore ve věku 6–16 let. Pohybová aktivita dětí byla vývojově přiměřená a pravidelná. Doba trvání a intenzita byla určena na základě hodnocení aktivity před zahájením studie, v rozmezí 20–30 minut mírné až intenzivní zátěže alespoň pětkrát týdně. Jednalo se o sportovní vyžití, fyzické mimoškolní aktivity a pohybové hry, které byly vybrány po konzultaci s fyzioterapeutem. Důraz byl kladen na to, aby aktivita trvala nepřerušovaně po doporučenou dobu. Bylo prokázáno, že domácí pohybový režim je pro dětské pacienty prospěšný. Došlo k výraznému zlepšení fyzické zdatnosti a hodnocení kvality života v doméně vnímání těla v revidovaném dotazníku kvality života nemocných CF. Do sekundární studie bylo zahrnuto 56 pacientů. Se zlepšující se fyzickou zdatností byl prokázán nárůst plicních funkcí a zvýšení obvyklé aktivity (Paranjape a kol., 2012, s. 18–22). Obvyklá fyzická aktivita zahrnuje aktivity každodenního života, např. chůzi do schodů, sportovní aktivity, ale také obyčejnou chůzi (Schneiderman a kol., 2014, s. 821). Schneiderman a kol. (2014, s. 817–822) potvrdili pozitivní vztah mezi obvyklou fyzickou aktivitou a snížením rychlosti poklesu plicních funkcí. V prospektivní longitudinální studii bylo sledováno 212 mladistvých s průměrným věkem 12 let, po dobu 1–9 let, průměrně 5,2 let. Děti ze studie se léčily v Nemocnici pro nemocné děti v Torontě a Dětské nemocnici v Montrealu. Byla nalezena významná korelace mezi změnou míry aktivity a změnou v poklesu FEV1. U pacientů s rostoucí úrovní činnosti docházelo k pomalejšímu poklesu FEV1 v porovnání s těmi, kteří aktivnější nebyli. Běžným poklesem plicních funkcí je snížení FEV1 o 1–2 % ročně, ale při zvýšení aktivity o 17 minut za den došlo k poklesu FEV1 o 0,58 % za rok. Autoři udávají, že zvýšení fyzické aktivity by mělo být nedílnou součástí managementu nemoci (Schneiderman a kol., 2014, s. 821).

Edukační pokyny k cvičení by mohly pomoci ke správnému držení těla a k prevenci progresu některých posturálních poruch (Schindel a kol., 2015, s. 710). Vlivem fyzické aktivity na držení těla se zabývali Schindel a kol. (2015, s. 710–715) u 34 brazilských dětí a dospívajících s CF a 34 zdravých jedinců ve věku 7–20 let. První fází byla průřezová studie, kde zjišťovali odlišnosti nemocných CF od zdravých jedinců. Nebyly zjištěny žádné významné rozdíly, ale u dětí s CF bylo nalezeno více posturálních odchylek, např. ve vyrovnání hlavy, ramenním pletenci a pánvi, zvýšená krční lordóza. Druhou fází byla randomizovaná kontrolovaná studie. Pacienti byli rozděleni na skupinu intervenční a kontrolní, každá po 17 jedincích. Intervenční skupina obdržela ilustrované příručky s pokyny k aerobnímu cvičení, např. plavání, běh, chůze, tanec a jízda na kole, které si

pacienti zvolili dle svého výběru. V příručce bylo také 12 cviků k protahování těla. Cvičení mělo probíhat alespoň třikrát týdně minimálně 20 minut a každé protažení se mělo provádět dvakrát po 20 sekundách. Každé dva týdny byli zkontrolováni telefonátem, kdy se mohli také poradit a diskutovat o pochybnostech. Druhá skupina obdržela běžná doporučení, která zahrnují pouze verbální pokyny k provádění cvičení a protažení, bez písemných informací o cvičení. Tento tříměsíční zásah vedl ke zlepšení posturálních odchylek. U kontrolní skupiny došlo také k výrazným posturálním změnám, a to i přesto, že doporučení pro cvičení a protahování proběhlo v krátkém čase (Schindel a kol., 2015, s. 710–715).

Vandenoetelaer a kol. (2015, s. 130) zkoumali vliv fyzické aktivity na vnímání nemoci, sebeúcty a kvalitu života u 20 belgických dětí ve věku 6–14 let. Tyto oblasti hodnotili po strukturovaném motivačním programu trvajícím 12 měsíců. Mezi fyzickou aktivitou a psychologickými měřítky nebyla nalezena žádná významná souvislost. Padesát sedm procent dětí do 13 let zřídka vnímalo dopad onemocnění na jejich život, zatímco u dětí starších již 83 % vnímalo mírný dopad. Čtyřicet procent dětí hodnotilo svoji sebeúctu jako nízkou, 53 % jako vysokou až velmi vysokou (Vandenoetelaer a kol., 2015, s. 130).

Cvičení s sebou nese i zdravotní rizika. Záleží přitom nejvíce na stupni onemocnění plic a podprůměrné ventilační kapacitě. Během intenzivního cvičení může dojít ke zvýšené tvorbě hlenu v plicích. Může dojít k desaturaci kyslíku, která vzniká při kašli během cvičení. Kašel však není důvodem k nutnému zastavení aktivity (Philpott a kol., 2010, s. 216–217). S výkonem spojená rizika vyžadují pečlivé zvážení pacientem a rodinou (Paranjape a kol., 2012, s. 21). Dětem, které pravidelně cvičí, by se měl, i kvůli zvýšeným energetickým nárokům, monitorovat růst a tělesná stavba. Nároky totiž mohou mít vliv na BMI, který silně koreluje s funkcí plic (Ledger a kol., 2013, s. 766). Není vhodné cvičení v horkém nebo vlhkém prostředí z důvodu větší ztráty solí potem, také déle trávající cvičení po dobu 90 až 180 minut, které může vést k hyponatremické dehydrataci. Jako prevence se doporučuje vypít nápoj s chloridem sodným v koncentraci 50 mmol/l, přestože dítě nepocítuje žízeň (Philpott a kol., 2010, s. 216–217). Doporučuje se opakovaně pít každých 15–20 minut. Rizikem může být i fyzická aktivita ve vysokých nadmořských výškách, kdy je třeba nemocné sledovat, zejména pokud je pacient v hypoxii. Při vysoké nadmořské výšce v kombinaci s intenzivním cvičením již byly zaznamenány případy akutního pravostranného srdečního selhání (Williams a kol., 2012, s. 4). U pacientů s CFRD nebo s poruchou glukózové tolerance může dojít k hypoglykemii (Paranjape a kol., 2012, s. 21). Je proto nutné při delším cvičení doplnit sacharidy (Philpott a kol., 2010, s. 217). Může dojít ke spontánním zlomeninám, srdeční arytmii, hemoptýze i krvácení z varixů (Paranjape a kol., 2012, s. 21).

Chronická podvýživa může vést k menšímu obsahu svalové hmoty nebo menší respirační a kosterní síle, což vede k narušení výkonu. Svaly mají tendenci k předčasné unavitelnosti. U dalších komplikací CF, jako je např. dysfunkce jater vedoucí k jícnovým varixům nebo splenomegalii, se zvyšuje riziko poškození orgánů při kontaktních nebo kolizních sportech. U pacientů se může vyvinout tzv. air-trapping (zadržování vzduchu), který zvyšuje nejen riziko vzduchové embolie, ale také riziko pneumothoraxu při potápění. Nemocní CF by se proto neměli potápět (Philpott a kol., 2010, s. 216–217).

Před zahájením cvičení se doporučuje podstoupit zátěžový test, který sleduje progresi onemocnění, ale zjišťuje také omezení vyvolaná cvičením. Tím poskytuje pacientům bezpečná doporučení (Williams a kol., 2010, s. 1). U dětí s CF je nemoc variabilní a ovlivňuje individuální toleranci zátěže. Jsou vhodné konzultace s tělovýchovným lékařem nebo dětským pneumologem. Cvičební programy by měly být individuální se zahrnutím silového tréninku. Nicméně, překážkou k vykonávání bezpečné fyzické aktivity je málo konkrétních pokynů (Philpott a kol., 2010, s. 213, 216–217). Ošetřovatelský tým by měl být edukován o výhodách a rizicích cvičení (Paranjape a kol., 2012, s. 22) a poskytovat pacientům tréninková doporučení (Williams, 2010, s. 5).

K individualizaci režimu a zapojení pacienta, rodiny a dalších pečovatелů mohou více než programy nemocniční přispívat domácí cvičební programy. K maximalizaci dlouhodobých výhod cvičebních programů je cílem dosažení aktivnějšího životního stylu (Paranjape a kol., 2012, s. 18–19). Je vhodné poučit pacienty a rodiče o přiměřeném cvičení a sportovních aktivitách, které mohou provádět v běžném životě. Ke zlepšení fyzické zdatnosti se například doporučuje vyjít schody místo použití výtahu (Williams, 2010, s. 4–5). Děti je třeba povzbuzovat k fyzické aktivitě (Philpott a kol., 2010, s. 217), rodiče by měli být vzory pro své děti a podporovat je k výkonu (Williams, 2010, s. 4). V dětském věku se stává sport a fyzická aktivita hlavními prostředky cvičení a společenských aktivit. Děti jimi rozvíjí kondici, vztahy a sociální dovednosti. I přes přítomnost chronického onemocnění má každé dítě svoji cvičební toleranci a fyzické schopnosti (Philpott a kol., 2010, s. 217). Při práci s dětmi je třeba zdůraznit potřebu zábavné složky. Spíše než izolovaný trénink (např. jízdu na kole) může dítě preferovat skupinovou aktivitu (Williams, 2010, s. 4). Ze sportů je vhodné pro dítě vše, co ho baví. Je ale třeba zdůraznit, že sport nenahradí dechovou rehabilitaci dětí (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 94).

Aktivity jako běh, míčové hry, jízda na kole a plavání po dobu minimálně 20 minut alespoň třikrát týdně hrají při léčbě pacientů důležitou roli. V kontrolovaném programu fyzické aktivity dětí a dospívajících je často nemožné jeho dodržování a má za následek

sedavý způsob života. Zdravotníci v centrech CF doporučují, aby fyzická aktivita byla prováděna doma jako alternativa praxe pod dohledem. Je možné, že větší flexibilita při výběru a nácviku fyzické aktivity vytvoří větší zájem, pravidelnost a motivaci pro to cvičení, které spolu s ilustrovaným materiálem a intenzivnějším sledováním může přispět ke zvýšenému dodržování (Schindel a kol., 2015, s. 715). Hommerding a kol. (2015, s. 81–86) se v Brazílii zabývali účinky vzdělávacích intervencí u 34 dětí a mladistvých ve věku 7 až 20 let s CF. Účastníci byli rozděleni do dvou skupin po sedmnácti, jednu skupinu intervenční a druhou kontrolní. Aerobní cvičební program byl založen na verbálních a písemných pokynech. Zásah spočíval v rozdáni návodů s pokyny pro aerobní cvičení a telefonních hovorech jednou za dva týdny k posílení doporučení. V intervenční skupině 35,2 % účastníků nahlásilo, že cvičí pravidelně a v kontrolní skupině pravidelně cvičilo 23,5 % účastníků. V intervenční skupině došlo po třech měsících k výraznému zvýšení praxe cvičení ve srovnání s druhou skupinou. Pokyny s dohledem po telefonu měly pozitivní dopad na samohlášení pravidelného cvičení dětí a dospívajících. Nicméně, nebylo zjištěno žádné zlepšení plicních funkcí, maximální výkonnosti nebo kvality života (Hommerding a kol., 2015, s. 81–86).

3.3 Význam a limitace dohledaných poznatků

Dohledané poznatky mohou být použity k informování všeobecných sester o důležitosti dbát na spolupráci s rodiči, zaměřit se na edukaci rodičů a dětských pacientů s CF, vysvětlovat rodinám nejasnosti v oblasti ošetrovatelské péče a sledovat stav pacientů. Tato práce může být sestrám inspirací a oporou ve vysvětlování nutnosti dodržovat léčbu a provádět ošetrovatelské výkony.

Limitacemi ve studiích byla především zaměřenost na jedno centrum CF kvůli dostupnosti, které omezuje zobecnění zjištěných závěrů (Bagnasco a kol., 2013, s. 128; Grosseohme, Filigno a Bishop, 2014, s. 130–131; Happ a kol., 2013, s. 309–310; Leonard a kol., 2010, s. 12). Dále menší počet účastníků, který vznikl zdravotním omezením při vstupu do studie nebo kvůli ochotě se do studie zapojit (Stark a kol., 2009, s. 918; Filigno a kol., 2012, s. 127–128; Torres a kol., 2010, s. 736; Paranjape a kol., 2012, s. 22). Autoři Forte a kol. (2012, s. 474) a Herzer a kol. (2010, s. 29–31) zmínili, že kvůli průřezovým studiím není možné zjistit příčinnou souvislost. Ve studii Pérez a kol. (2014, s. 647) mohla být zkreslujícím faktorem neznalost denní úrovně fyzické aktivity dětí. Ve studii Ledger a kol. (2013, s. 771) jím mohla být zaujatost dětí cvičením nebo ve studii Happ a kol. (2013, s. 309–310) odměnami. V kvalitativních studiích mohly být získány nesprávné nebo nepřesné

informace (Hommerding, 2015, s. 86; Happ a kol., 2013, s. 309–310; Filigno a kol, 2012, s. 127–128). Několik studií nemělo ověření kontrolní skupinou, která by potvrdila účinky intervence (Urquhart, 2012, s. 1239; Torres a kol., 2010, s. 736; Paranjape a kol., 2012, s. 22).

Bakalářská práce by mohla být podnětem pro výzkum v České republice. Z důvodu jiného společenského pozadí by např. bylo vhodné zjistit, jak vypadá péče rodičů v našich podmínkách (dostupnost péče, vstřícnost školy apod.) nebo provést průřezovou studii zaměřenou na zdravotní stav českých dětí s CF. Ze zjištěných informací o vlivu výživy a fyzické aktivity by bylo možné vytvořit standardizované postupy péče o tyto pacienty.

ZÁVĚR

Cílem bakalářské práce bylo sumarizovat dohledané poznatky o vybraných aspektech ošetrovatelské péče u dětí s cystickou fibrózou.

V České republice není oproti jiným státům (Brazílie, Spojené státy americké) cystické fibróze věnováno mnoho výzkumů, což dokazuje malé množství nalezených studií. Nicméně, v zahraničí věnují zvýšenou pozornost jak samotnému onemocnění, jeho vlivu a dopadu na nemocného a okolí, tak na péči o pacienty s CF. Je zdůrazňována multidisciplinární péče a v oboru ošetrovatelství zaměření nejen na nemocné dítě, ale i na spolupráci s rodiči dítěte, protože rodiče jsou nepostradatelnou součástí týmu péče. Dítě musí dodržovat léčebný režim, což vede rodiny k vytvoření stereotypu, který jim pomáhá v organizaci a realizaci péče. Rodiny jsou nemocí omezovány, ale mají snahu žít co nejvíce normální život. Sestry provádí ošetrovatelské výkony, ale mají také za úkol rodiče a děti edukovat a podporovat. Rodiče často hledají způsoby, jak přesvědčit děti k dodržování léčby, problémy nastávají především ohledně přijetí potřebného množství kalorií. Rodiny s dětmi musí dodržovat opatření k zabránění přenosu infekce, a to jak v prostředí mezi pacienty s CF, tak v běžném životě. Ve zdravotnických zařízeních je nutné dodržovat oddělenost nemocných CF a bariérový přístup.

Spousta studií se zabývala vlivem výživy na zdraví dětí s CF. Vlivem onemocnění se totiž nedostatečně vstřebává množství potřebných látek, zvyšuje se ztráta solí potem atd. Studie potvrzují pozitivní vliv výživy na plicní funkce. Při nedostatečném váhovém přírůstku je třeba děti více povzbuzovat k jídlu a zvýšit množství potravin s obsahem tuku. Pokud nedochází ke zlepšení, je možností zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie, aby dítě prospívalo. Na plicní funkce a zlepšení průchodnosti dýchacích cest má vliv fyzická aktivita. Cvičení přináší zdravotní výhody, zlepšuje držení těla, snižuje potřebu antibiotické léčby. Přináší ale i rizika, o kterých by měli být rodiče a děti informováni. Jedná se např. o dehydrataci, hemoptýzu, hypoglykemii. Pokud se řídí doporučeními, těmto důsledkům ve většině případů mohou nemocní nebo jejich rodiče zabránit nebo by je měli umět řešit. Dílčí cíle bakalářské práce byly splněny.

Dohledané poznatky by mohly být použity pro všeobecné sestry, které chtějí pracovat s dětmi s CF. Přínosem této práce může být také následná schopnost všeobecných sester obhájit si, proč jsou právě tyto aspekty péče o děti s CF důležité.

REFERENČNÍ SEZNAM

BAGNASCO, A. a kol. Paediatric nurses perception of the child-family dyads autonomy in managing a chronic disease situation: the experience of an Italian Paediatric Department. *Journal of Preventive Medicine and Hygiene* [online]. 2013, **54** (2), s. 124–129 [cit. 2017-02-08]. Dostupné z: <http://www.jpmmh.org/index.php/jpmmh/article/view/386/360>.

BILOVÁ, Z. a ONDRUŠOVÁ, K. Péče o pacienty s cystickou fibrózou. *Sestra* [online]. 2013, 7-8, s. 37 [cit. 2017-02-15]. Dostupné z: <http://zdravi.euro.cz/clanek/sestra/pece-o-pacienty-s-cystickou-fibrozou-471145#>.

BLACK, R. a kol. Intensive out-patient physiotherapy: An approach to optimising lung health in childhood CF. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2009, **44** (32), s. 391–392 [cit. 2017-01-08]. DOI: 10.1002/ppul.21133.

BRYON, M. a WALLIS, C.. Parents as equal partners in the paediatric cystic fibrosis multidisciplinary team. *Journal of the Royal Society of Medicine* [online]. 2011, **104** (1), s. 30–35 [cit. 2017-02-12]. DOI: 10.1258/jrsm.2011.s11105.

CONWAY, S. a kol. European cystic fibrosis society standards of care: framework for the cystic fibrosis centre. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2014, **13** (1), s. 3–22 [cit. 2017-04-05]. Dostupné z: [http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(14\)00084-8/pdf](http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(14)00084-8/pdf).

CULHANE, S. a kol. Malnutrition in cystic fibrosis: a review. *Nutrition in Clinical Practice* [online]. 2013, **28** (6), s. 676–683 [cit. 2017-01-10]. DOI: 10.1177/0884533613507086.

ELBORN, J. S., HODSON, M. a BERTRAM, C. Implementation of European standards of care for cystic fibrosis – Control and treatment of infection. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2009, **8** (3), s. 211–217 [cit. 2017-04-04]. DOI: 10.1016/j.jcf.2009.03.00.

FILIGNO, S. a kol. Qualitative analysis of parent experiences with achieving cystic fibrosis nutrition recommendations. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2012, **11** (2), s. 125–130 [cit. 2017-01-03]. DOI: 10.1016/j.jcf.2011.10.006.

FORTE, G. C. a kol. Anthropometric and dietary intake indicators as predictors of pulmonary function in cystic fibrosis patients. *The Jornal Brasileiro de Pneumologia* [online]. 2012, **38**

(4), s. 470–476 [cit. 2017-01-03]. Dostupné z: http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v38n4/en_v38n4a09.pdf.

GROSSOEHME, D. H., FILIGNO, S. S. a BISHOP, M. Parent routines for managing cystic fibrosis in children. *Journal of Clinical Psychology in Medical settings* [online]. 2014, **21** (2), s. 125–135 [cit. 2017-02-08]. DOI 10.1007/s10880-014-9396-1.

HAACK, A. a GARBI NOVAES, M. R., Multidisciplinary care in cystic fibrosis: a clinical-nutrition review. *Nutrición Hospitalaria* [online]. 2012, **27** (2), s. 362–371 [cit. 2017-01-03]. DOI: 10.1590/S0212-16112012000200005.

HAPP, M. B. a kol. Parent and child perceptions of a self-regulated, home-based exercise program for children with cystic fibrosis. *Nursing Research* [online]. 2014, **63** (1), s. 305–314 [cit. 2017-02-10]. DOI: 10.1097/NNR.0b013e3182a03503.

HERZER, M. a kol. Family functioning in the context of pediatric chronic conditions. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics* [online]. 2010, **31** (1), s. 26–34 [cit. 2017-02-10]. DOI: 10.1097/DBP.0b013e3181c7226b.

HOMMERDING, P. X. a kol. Effects of an Educational Intervention of Physical Activity for Children and Adolescent With Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *Respiratory Care* [online]. 2015, **60** (1), s. 81–87 [cit. 2017-01-10]. DOI: 10.4187/respcare.02578.

CHAVES, C. R. M. de M. a kol. Association between nutritional status measurements and pulmonary function in children and adolescents with cystic fibrosis. *The Journal Brasileiro de Pneumologia* [online]. 2009, **35** (5), s. 409–414 Dostupné z: http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v35n5/en_v35n5a04.pdf.

LEDGER, S. J. a kol. A pilot outreach physiotherapy and dietetic quality improvement initiative reduces IV antibiotic requirements in children with moderate–severe cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2013, **12** (6), s. 766–772 [cit. 2017-01-05]. DOI: 10.1016/j.jcf.2013.01.003.

LEONARD, A. a kol. Description of a standardized nutrition classification plan and its relation to nutritional outcomes in children with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology* [online]. 2010, **35** (1), s. 6–13 [cit. 2017-01-03]. DOI: 10.1093/jpepsy/jsp029.

LI, L. a SOMERSET, S. Digestive system dysfunction in cystic fibrosis: challenges for nutrition therapy. *Digestive and Liver Disease* [online]. 2014, **46** (10), s. 865–874 87 [cit. 2017-01-10]. DOI: 10.1016/j.dld.2014.06.011.

MARCIEL, K. a kol. Cell phone intervention to improve adherence: cystic fibrosis care team, patient, and parent perspectives. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2010, **45** (2), s. 157–164 [cit. 2017-02-08]. DOI: 10.1002/ppul.21164.

MARTYNKOVÁ, A. a SIKOROVÁ, L. Život dítěte s cystickou fibrózou očima dětské sestry a rodičů. *Pediatric pro praxi* [online]. 2012, **13** (2), s. 131–133 [cit. 2017-02-12]. Dostupné z: <http://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2012/02/18.pdf>.

Centra péče o dětské a dospělé pacienty s cystickou fibrózou v ČR. *Věstník Ministerstva zdravotnictví České republiky* [online]. 2011, č. **9**, s. 444–450 [cit. 2017-03-10]. ISSN: 1211-0868. Dostupné z: http://www.mzcr.cz/Legislativa/Soubor.ashx?souborID=12893&typ=application/pdf&nazev=ZDRAVOTNICTVI_09-11.pdf.

OPIPARI, L. a kol. Mealtime problems predict outcome in clinical trial to improve nutrition in children with CF. *Pediatric pulmonology* [online]. 2010, **45** (1), s. 78–82 [cit. 2017-01-07]. DOI: 10.1002/ppul.21147.

PARANJAPE, S. M. a kol. Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2012, **11**, s. 18–23 [cit. 2017-01-10]. Dostupné z: www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993%2811%2900136-6/pdf.

PÉREZ, M. a kol. Aerobic Fitness Is Associated With Lower Risk of Hospitalization in Children With Cystic Fibrosis. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2014, **49** (7), s. 641–649 [cit. 2017-02-08]. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ppul.22878/abstract;jsessionid=91CF0F9E18570AEA7E7D62ABB532F6E3.f03t03>.

PHILPOTT, J. a kol. Physical activity recommendations for children with specific chronic health conditions: Juvenile idiopathic arthritis, hemophilia, asthma and cystic fibrosis. *Paediatrics and Child Health* [online]. 2010, **15** (4), s. 213–218 [cit. 2017-01-08]. Dostupné z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2866314/pdf/pch15213.pdf>.

RAND, S., HILL, L. a PRASAD, S. A. physiotherapy in cystic fibrosis: optimising techniques to improve outcomes. *Paediatric Respiratory Reviews* [online]. 2013, **14**, s. 263–269 [cit. 2017-02-10]. Dostupné z: <http://www.prrjournal.com/article/S1526-0542%2812%2900069-3/fulltext>.

SAVANT, A. a kol. Improved patient safety through reduced airway infection rates in a paediatric cystic fibrosis programme after a quality improvement effort to enhance infection preventiv and control measures. *BMJ Quality & Safety* [online]. 2014, **23** (1), s. i73–i80 [cit. 2017-01-10].DOI: 10.1136/bmjqs-2013-002315.

SCHINDEL, C., S. a kol. Physical Exercise Recommendations Improve Postural Changes Found in Children and Adolescents with Cstic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *The Journal of Pediatric* [online]. 2015, **166** (3), s. 710–716 [cit. 2017-01-08].

SCHNEIDERMAN a kol. Longitudinal relationship between physical aktivty and lung health in patients with cystic fibrosis. *European Respiratory Journal* [online]. 2014, **43** (3), s 817–823 [cit. 2017-01-10]. DOI: 10.1183/09031936.00055513.

SKALICKÁ, V. Terapeutické trendy cystické fibrózy. *Pediatric pro praxi* [online]. 2014, **15** (6), s. 340–343 [cit. 2017-04-05]. Dostupné z: <http://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2014/06/04.pdf>.

SMYTH, A. R. a kol. European cystic fibrosis Society standards of care: best practice guidelines. *Journal of Cystic Fibrosis*. [online]. 2014, 13 (1), s. 23–42 [cit. 2017-01-07]. DOI: 10.1016/j.jcf.2014.03.010.

SOUZA DOS SANTOS SIMON, M. I. a kol. Association between nutritional status and dietary intake in patiens withcystic fibrosis. *Jornal Brasileiro de Pneumologia* [online]. 2009, **35** (10), s. 966–972 [cit. 2017-01-05]. Dostupné z: http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v35n10/en_v35n10a04.pdf

SOUZA DOS SANTOS SIMON, M. I., DREHMER M. a MENNA-BARRETO, S. S. Association of nutritional status, plasma, albumin levels and pulmonary function in cystic fibrosis. *Nutrición Hospitalaria* [online]. 2011, 26 (6), s. 1322–1327 [cit. 2017-01-05]. DOI: 10.1590/S0212-16112011000600019.

STARK, L. J. a kol. A randomized clinical trial of behavioral intervention and nutrition education to improve caloric intake and weight in children with cystic fibrosis. *Archives of Paediatrics and Adolescent Medicine Journal* [online]. 2009, **163** (10), s. 915–921 [cit. 2017-01-03]. DOI: 10.1001/archpediatrics.2009.165.

STARK, L. J. a kol. The Effects of an Intensive Behavior and Nutrition Intervention Compared to Standard of Care on Weight outcomes in CF. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2011, **46** (1), s. 31–35 [cit. 2017-01-03]. DOI: 10.1002/ppul.21322

TORRES, L. a kol. Clinical, nutritional and spirometric evaluation of patients with cystic fibrosis after the implementation of multidisciplinary treatment. *Journal Brasileiro de Pneumologia* [online]. 2010, **36** (6), s. 731–7 [cit. 2017-02-07]. Dostupné z: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132010000600010.

TURCK, D. a kol. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clinical nutrition* [online]. 2016, **35** (3), s. 557 – 577 [cit. 2017-01-03]. DOI: 10.1016/j.clnu.2016.03.004.

UMLAWSKA, W. a kol. Effect of Selected Factors Associated with the Clinical Course of the Disease on Nutritional Status in Children with Cystic Fibrosis. *Advances in Clinical and Experimental Medicine* [online]. 2014, **23** (5), s. 775–783 [cit. 2017-01-03]. Dostupné z: <http://www.advances.am.wroc.pl/pdf/2014/23/5/775.pdf>.

URQUHART, D. a kol. Effects of a Supervised, Outpatient Exercise and Physiotherapy Programme in Children With Cystic Fibrosis. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2012, **47** (12), s. 1235–1241 [cit. 2017-01-08]. DOI: 10.1002/ppul.22587.

VANDENOETELAER, A. a kol. Impact of physical activity on illness perception, self-esteem and HRQoL in children with CF. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2015, **14** (1), s. 130 [cit. 2017-01-10]. Dostupné z: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&hid=122&preview=false&AN=S1569199315304550&db=edselp&lang=cs&site=eds-live>.

VÁVROVÁ, V., BARTOŠOVÁ, J. a kol. 2009. *Cystická fibróza: Příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2. vyd. Příbram: Professional publishing, 2009. 167 s. ISBN 978-80-7431-000-3.

WAUGH, N. a kol. Screening for cystic fibrosis-related diabetes: a systematic review. *Health Technology Assessment* [online]. 2012, **16** (24), s. iii–iv, 1–179 DOI: 10.3310/hta16240.

WILLIAMS, C. A. a kol. Exercise Training in Children and Adolescent with Cystic Fibrosis: Theory into Practice. *International Journal of Pediatrics* [online]. 2010, s. 1–7 [cit. 2017-01-07]. DOI: 10.1155/2010/670640.

SEZNAM ZKRATEK

BMI	Index tělesné hmotnosti (body mass index)
CF	Cystická fibróza
CFRD	Diabetes vázaný na cystickou fibrózu
CFTR	Transmembránový regulátor vodivosti
DDD	Doporučená denní dávka
DXA	Kostní denzitometrie
FEV1	Objem usilovného výdechu za jednu sekundu
MZ ČR	Ministerstvo zdravotnictví České republiky