

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD
Ústav ošetrovatelství

Dominika Fritschová

Vybrané aspekty ošetrovatelské péče u dítěte s cystickou fibrózou

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Hana Pokorná

Olomouc 2015

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

Olomouc 30. dubna 2015

.....

Děkuji paní magistře Haně Pokorné, za odborné vedení a cenné rady při zpracování mé bakalářské práce. Dále děkuji rodině a mým blízkým za podporu během celého studia.

ANOTACE

Typ závěrečné práce: Bakalářská práce

Téma práce: Vybrané aspekty ošetrovatelské péče u dítěte s cystickou fibrózou

Název práce: Aspekty ošetrovatelské péče u pacienta s vybraným onemocněním

Název práce v AJ: Aspects of nursing care for selected diseases

Datum zadání: 2015-01-31

Datum odevzdání: 2015-04-30

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci
Fakulta zdravotnických věd
Ústav ošetrovatelství

Autor práce: Fritschová Dominika

Vedoucí práce: Mgr. Hana Pokorná

Oponent práce:

Abstrakt v ČJ: Přehledová bakalářská práce shrnuje nejnovější dohledané poznatky o cystické fibróze u dětí. Cílem práce bylo podat informace o postižení dýchacích cest a péči o ně. Dále doložit informace o výživě nemocných a o kvalitě jejich života. Poznatky byly dohledány v recenzovaných českých i zahraničních periodících.

Abstrakt v AJ: This reviewing bachelor project summarizes the latest available findings concerning cystic fibrosis in childhood. The aim of this project was to provide information about the impairment of air passages and its treatment. The project also aims at presenting

information about the nutrition and quality of life of such patients. All the gathered information was found in the rand Czech and foreign periodicals.

Klíčová slova v ČJ: cystická fibróza, dítě, výživa, ošetrovatelská péče, kvalita života, rehabilitace

Klíčová slova v AJ: cystic fibrosis, child, nutrition, nursing care, quality of life, rehabilitation

Rozsah: 36 stran

Obsah

Úvod	7
1 Rešeršní činnost:	10
2 Postižení dýchacích cest a péče o ně	12
2.1 Toaleta dýchacích cest	13
2.2 Léčebná rehabilitace	14
3 Role výživy u nemocných s cystickou fibrózou	17
3.1 Péče o dobrý stav výživy	17
3.2 Suplementace vitamínů a minerálních látek	19
4 Kvalita života pacientů s CF	22
4.1 Děti s CF vs. zdravá skupina dětí	22
4.2 Pacienti s CF v péči ambulantní vs. lůžkové	23
4.3 Kvalita života sourozenců nemocných dětí s CF	25
5 Shrnutí teoretických východisek a jejich význam	28
Závěr	29
Seznam bibliografických a referenčních zdrojů:	33

Úvod

Cystická fibróza je autozomálně recesivně genetické onemocnění, které postihuje dýchací cesty, plíce, pankreas a některé další orgány (Jakubec, 2006, s. 253). Autorka Skalická (2010, s. 1) uvádí, že cystická fibróza je nejčastější autozomálně recesivně dědičné onemocnění kavkazské rasy. I další autor uvádí, že toto onemocnění je autozomálně recesivní a jeho podstatou je mutace genu pro transportní protein, který přenáší chloridové ionty a další iontové kanály (Homola, 2013, s. 2). Cystická fibróza je dědičné onemocnění, které postihuje primárně plíce, slinivku břišní, střeva, játra, potní žlázy a reprodukční systém. Další orgány bývají porušeny sekundárně, narušen je i stav výživy, růst a vývoj dítěte (Holubová, 2007, s. 187). Incidence cystické fibrózy v České republice je 1:2736 novorozenců (Vávrová, 2006, s. 704). Incidence je geograficky závislá, v Evropě se vyskytuje častěji, v ČR je to 1:5315 na základě údajů ze screeningu. K listopadu 2013 bylo v registru CF v České republice zaznamenáno 576 žijících pacientů (Homola, 2013, s. 5). V českém registru je ke dni 14. 2. 2015 zaregistrováno celkem 706 žijících pacientů, z toho 420 pacientů bylo diagnostikováno novorozeneckým screeningem (Český registr cystické fibrózy, 2015). Velmi důležitý je u tohoto onemocnění screening. Nemocní odhalení screeningem mají ve srovnání s dětmi, které jsou diagnostikovány pouze podle příznaků, menší počet komplikací (Vávrová, 2006, s. 704).

Jak vypadá klinický obraz cystické fibrózy? U novorozenců je prvním projevem mekoniový ileus, v tomto věku může být i protrahovaná novorozenecká žloutenka nebo malnutrice. U větších dětí se onemocnění projeví postižením dýchacích cest, chronické bronchiální onemocnění, především recidivující pneumonie, chronický kašel, pískoty. Dále gastrointestinální onemocnění, projevující se mekoniovým ileem a postižením pankreatu. Jestliže klesne produkce pankreatických enzymů pod 2 % normální hodnoty, objevují se příznaky jako je steatorrhea, meteorismus, malnutrice s hubnutím, bolesti břicha, anémie, hypovitaminóza vitamínů rozpustných v tucích (A, D, E, K). Dalším projevem může být gastroezofageální reflux, gastritida a duodenální vředy, osteoporóza, porucha růstu, syndrom ztráty solí a obstruktivní azoospermie. Následující postiženou částí jsou žlučové cesty a játra, hyponatrémie a hypochlorémie (Jakubec, 2006, s. 235 - 237).

Diagnostika CF - vyšetřovací metody u cystické fibrózy, nejdůležitější je především anamnéza, pacienti jsou často dispenzarizováni pro jiná onemocnění. Ke stanovení diagnózy je důležité laboratorní a klinické vyšetření (Kayserová, 2007, s. 130). Jsou používány tři

metody, první je potní test, kde vyšetřujeme koncentraci chloridů. Pozitivní test musí být ještě jednou zkontrolován. Druhé vyšetření je molekulárně genetické, kdy vyšetřujeme DNA izolovanou z leukocytů žilní krve, geneticky by měli být vyšetřováni i rodiče, sourozenci a pokrevní příbuzní pacientů s diagnostikovanou CF. Třetím vyšetřením je transepiteliární rozdíl potenciálů. U novorozenců se provádí screeningové vyšetření imunoreaktivního trypsinu ze suché kapky (Jakubec, 2006, s. 235).

Terapie cystické fibrózy se dělí do tří skupin, první skupina je farmakoterapie. K udržení průchodnosti dýchacích cest je základem léčby inhalační terapie, další součástí léčby je protizánětlivá léčba – orálně podávané kortikoidy, které zlepšují plicní funkce, avšak nejsou doporučovány k dlouhodobému užívání z důvodu řady nežádoucích účinků, rozšířené je podávání azitromycinu. Kromě toho i léčba infekce pomocí ATB a v poslední řadě léčba komplikací. Do první skupiny patří i péče o gastrointestinální trakt, kdy se perorálně dodávají pankreatické enzymy. U postižení jícnu a žaludku je doporučováno dietní opatření. Druhá část léčby je zaměřena na léčebnou terapii, kdy hlavním cílem je odstranění nadměrného množství hlenu. Základem fyzioterapie je respirační handling a jednotlivými součástmi jsou autogenní masáž, polohové drenáže, tělesná cvičení, PEP systém dýchání a aktivní cyklus dechových technik. Závěrečnou částí terapie je výživa, protože optimální stav výživy je pro pacienty s CF velice důležitý. Zlepšuje kvalitu života a prognózu onemocnění. Denní energetický příjem by měl být mezi 120 – 150 % normy se zvýšeným zastoupením tuků a bílkovin. Nutná je také suplementace vitamínů rozpustných v tucích. Cystická fibróza je stále nevyléčitelné onemocnění, avšak léčitelné. U pacientů s CF se výrazně zlepšila kvalita života, předpokládané dožití pacientů je 33 – 35 let. Komplexní léčba se skládá z péče lékařské, z optimální výživy a léčebné rehabilitace. Pokud jsou všechny složky spojeny a dostatečně efektivní, projeví se to na zvýšené kvalitě života (Jakubec, 2006, s. 238-239).

Cílem přehledové bakalářské práce je odpovědět na otázku: Jaké byly publikovány poznatky o cystické fibróze u dětí?

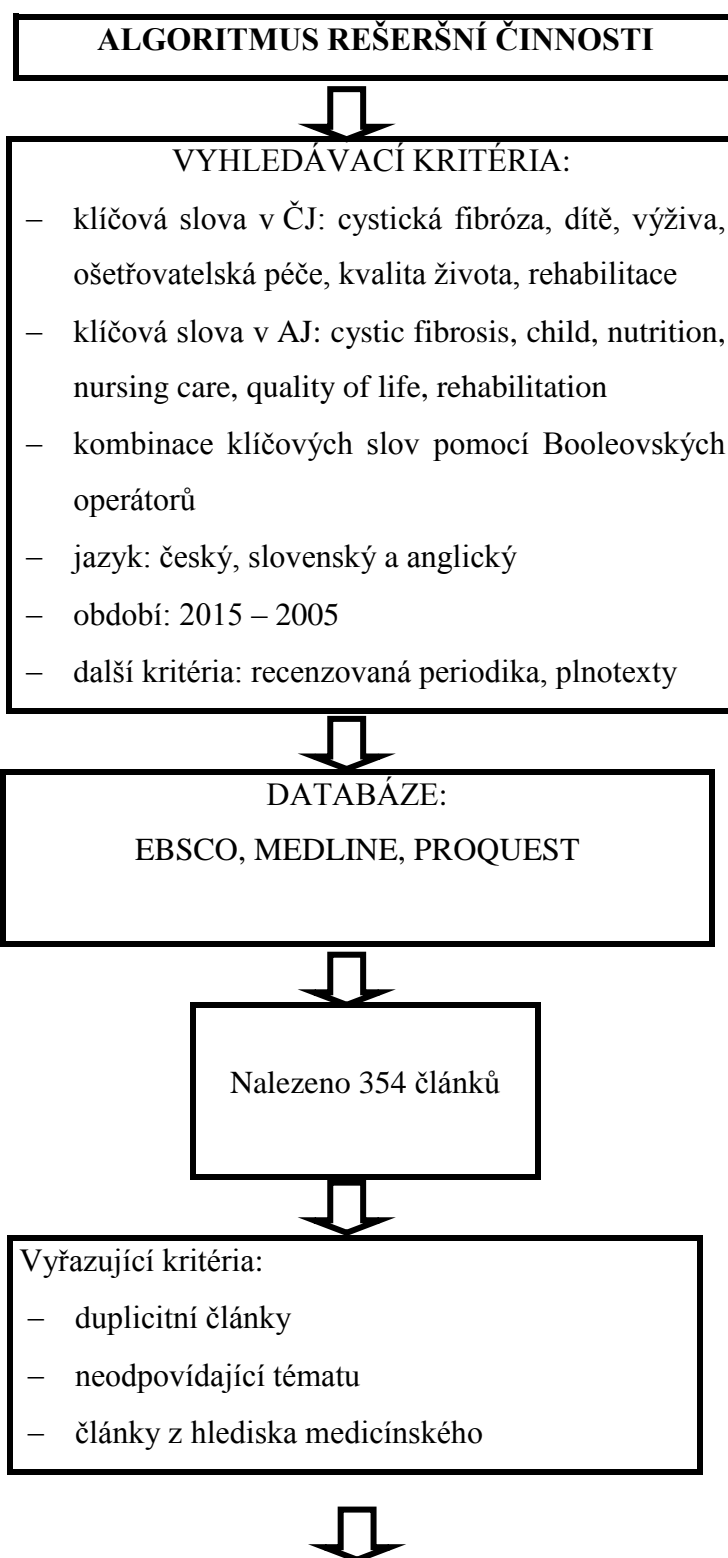
CÍLE BAKALÁŘSKÉ PRÁCE:

1. Předložit dohledané informace o postižení dýchacích cest u cystické fibrózy a péči o ně.
2. Předložit dohledané informace o roli výživy u nemocných s cystickou fibrózou.
3. Předložit publikované výsledky o kvalitě života dětí s cystickou fibrózou.

VSTUPNÍ LITERATURA:

1. HLADÍK, Michal. *Dětské lékařství: pro studenty ošetrovatelství*. 1. vyd. Opava: Slezská univerzita, 2008, 222 s. ISBN 978-80-7248-472-0.
2. HRODEK, Otto a Jan VAVŘINEC. *Pediatric*. 1. vyd. Praha: Galén, 2002, xxxii, 767 s. ISBN 80-7262-178-5.
3. JAKUBEC, Petr. *Cystická fibróza*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého, 2006, 48 s. ISBN 80-244-1499-6.
4. MIHÁL, Vladimír. *Vybrané kapitoly z pediatrie 3*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého, 2001, 201 s. ISBN 80-244-0339-0.
5. MUNTAU, Ania. *Pediatric*. 1. české vyd. Praha: Grada Publishing a.s., 2009, 581 s. ISBN 978-80-247-2525-3.
6. ŠAŠINKA, Miroslav, Tibor ŠAGÁT a László KOVÁCS. *Pediatric*. 2. doplněné a aktualizované vydanie. Bratislava: HERBA, 2007, S: 18, 741-1450, Dieškova edícia, zv. 2 (2. diel). ISBN 978-80-89171-49-1.
7. VÁVROVÁ, Věra. *Cystická fibróza*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing a.s., 2006, 516 s. ISBN 80-247-0531-1.

1 Rešeršní činnost:



SUMARIZACE VYUŽITÝCH DATABÁZÍ

A DOHLEDANÝCH DOKUMENTŮ

EBSCO 194 článků, použitých 11

MEDLINE 103 článků, použitých 7

ProQuest 57 článků, použitých 3

SUMARIZACE DOHLEDANÝCH

A VYUŽITÝCH PERIODIK A DOKUMENTŮ

Annals of Human Biology 1 článek

Best Practice & Research Clinical Gastroenterology
1 článek

Clinical Nutrition 1 článek

Československá pediatrie 1 článek

Child: Care, Health and Development 2 články

Interní medicína pro praxi 2 články

Iranian Journal of Pediatrics 1 článek

Issues in Comprehensive Pediatric Nursing 1 článek

Journal of Clinical Pathology 1 článek

Journal of Cystic Fibrosis 2 články

Journal of Pediatric Psychology 1 článek

Nursing 1 článek

Paediatrics respiratory Reviews 1 článek

Pediatric nursing 1 článek

Pediatrie pro praxi 2 články

Physiotherapy Theory and Practise 2 články

Postgraduální medicína 2 články

Primary Health Care 1 článek

Quality of Life Research 1 článek

Timisoara Physical Education & Rehabilitation
Journal 2 články

Via practica 1 článek



Pro tvorbu teoretických východisek bylo použito
21 zahraničních a 7 českých dohledaných článků.

2 Postižení dýchacích cest a péče o ně

Onemocnění plic a dýchacích cest je nejzávažnějším projevem CF a hlavní příčinou úmrtí. Funkce plic obvykle pomalu klesá, a více než 90% pacientů nakonec umírá na plicní onemocnění (Jakubec, 2006, s. 236). Hlavní příčinou morbidit u CF je respirační selhání, které představuje až 90% všech úmrtí (Fifoot, 2005, s. 103). Respirační příznaky jsou chronický vlhký kašel, produktivní kašel způsobený nahromaděnými sekrety, dítě může mít chronický hnisavý výtok z nosu a opakující se epizody bronchitidy a bronchopneumonie (Gardner, 2007, s. 53). Další příznaky jsou pískoty, atelektázy, pneumotorax, který vzniká po prasknutí emfyzematózních bul, hemoptýza, chronická sinusitida. Jako subjektivní potíže je uvedena dušnost po námaze a produktivní kašel s expektorací hleno - hnisavého, až hnisavého sputa, který je obvykle největší ráno (Homola 2013, s. 5). V terminálních stádiích CF se vyskytuje dále dyspnoe, tachypnoe, cyanóza a cor pulmonale (Jakubec, 2006, s. 236 - 237). Autorka Skalická (2010, s. 2) doplňuje, že hlen, který způsobuje obstrukci dýchacích cest je ideální živnou půdou pro bakterie. Nemocní s CF mají většinou plíce osídleny baktériemi specifickými pro toto onemocnění, jak dokazují dlouholeté mikrobiologické studie (Jakubec, 2006, s. 236 – 237). Jedná se o *Pseudomonas aeruginosa* u 80% nemocných, *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus* a *Burkholderia cepacia*. Pro dětský věk jsou dominantní *Haemophilus influenzae* a *Staphylococcus aureus* (Homola, 2013, s. 7 – 8). Přítomnost bakterie se diagnostikuje ze sputa, u dětí se sputum získává pomocí tenké cévky odsátím sputa z oblasti dolního hrtanu. *Staphylococcus aureus* je prvním patogenem izolovaným ze sputa u dětí, ve studii kojenců byl prokázán v 31%. Chronická infekce zhoršuje průběh a prognózu nemocných s cystickou fibrózou uvedl Homola (2013, s. 9). Další bakterie, které se mohou vyskytovat u nemocných s CF, jsou anaerobní bakterie a netuberkulózní mykobaktéria, která se v ČR vyskytují pouze sporadicky. Hlenové zátky v plicích u pacientů s CF umožňují růst anaerobů, ale vliv na průběh nemoci je prozatím ve zkoumání. Další řadou jsou mykotické infekce, klinicky se projeví obstrukčním nálezem na plicích a zhoršením jejich funkce v poslední řadě to jsou infekce virové, které postihují nemocné s CF stejně jako zdravé jedince. Virovou infekcí je zahájeno 60,5% exacerbací CF. Očkování proti chřipce se pacientům s CF doporučuje (Homola, 2013, s. 7 – 10). Antibiotická léčba je považována za hlavní příčinu prodloužení života nemocných s CF. Součástí léčby je samozřejmě péče o dýchací cesty, fyzioterapie, dobrý stav výživy (Skalická, 2010 s. 6).

2.1 Toaleta dýchacích cest

Pro správné dýchání u dětí s cystickou fibrózou je důležité mít průchodný nos a ústa, tedy dobrou hygienu horních cest dýchacích. Kromě toho je důležité, aby se dítě naučilo smrkat a vyplivovat sekreci z úst. Mimo smrkání se doporučuje používat nosní sprchu, což je proplachování nosu a nosních dutin slanou vodou. S touto metodou začínáme okolo druhého roku dítěte, protože v tomto věku je dítě schopné spolupracovat. Nosní sprcha se provádí pomocí konvičky, kdy se pomalu nalévá roztok do jedné nosní dírky a druhou vytéká (Smolíková, 2002, str. 362-365). Dříve, než zahájíme nácvik dechové techniky pro inhalační dýchání, se přesvědčíme, zda máme volné a průchodné horní cesty dýchací. Poté, co máme nos čistý, je dalším cílem toalety dýchacích cest odstranění vazkého hlenu. Vazký hlen lpí na stěnách dýchacích cest a odstraňuje se pomocí inhalace, která jej rozředí (Homola, 2013, s. 3). Pacienti za pomoci inhalací pečují o průchodnost dýchacích cest, snaží se udržet plíce bez zahlenění, nečistot a bakterií. Inhalace se obvykle provádí 3x denně po dobu 5 – 15 minut (Skalická, 2012, s. 6). Smrkání, kašláni a vyplivnutí uvolněné sekrece, jsou předpokladem pro efektivní inhalaci. Děti s cystickou fibrózou inhalují ihned po stanovení diagnózy a následně už po celý jejich život (Smolíková, 2001, s. 129 – 130). Inhalují se léky ředící hustý hlen. Výrazně ředí sputum hypertonický roztok NaCl 3 – 7 %. Pokud jsou dýchací cesty osídleny bakteriemi, inhalují se antibiotické přípravky. Zvláště důležitá je péče o inhalační pomůcky. Pomůcky musí být udržovány v čistotě, protože ve vlhkém prostředí vzniká riziko množení bakterií (Skalická, 2010, s. 5-8). Děti s chronickým onemocněním jsou vybaveny vlastními inhalátory. U nejmenších dětí používáme inhalační masku na obličej, která zakrývá nos i ústa, tím pádem nedochází k úniku inhalačního roztoku a inhalace je efektivní. Postupně, až jsou děti větší, učíme je používat náustek. Náustek děti musí obepínat ústy tak, aby inhalace neunikala (Smolíková, 2002, s. 362-365). Děti mohou inhalaci chápat i jako hru, mohou při ní sledovat televizi, poslouchat pohádky, podstatné je dítě motivovat. Důležité je, aby dítě dýchalo volně, spontánně a aby inhalaci neodmítalo (Skalická, 2010, s. 6). Zcela nevhodná je inhalace těsně po jídle, nebo když je dítě hladové (Smolíková, 2001, s. 130).

2.2 Léčebná rehabilitace

Respirační fyzioterapie zdokonaluje dechové návyky, tím zlepšuje a usnadňuje dýchání (Smolíková, 2001, s. 129). Pro cystickou fibrózu je zaměřena především na čištění dýchacích cest od hlenu. Hlavním zásahem, který přispívá ke zlepšení kvality života pacientů s CF je fyzioterapie (Bogdan, 2011, s. 57 – 63). Je to jedna z hlavních intervencí, které přispívají ke zlepšení kvality života u pacientů s cystickou fibrózou a je nedílnou součástí celkové péče o pacienty s dechovým onemocněním (Smolíková, 2001, s. 129). Fyzioterapie pomáhá zlepšovat klinický a nutriční stav i počet exacerbací, pomáhá při odstraňování sekrece, odstraňuje dušnost a zvyšuje toleranci zátěže u nemocného (Bogdan, 2011, s. 57 – 63). Fyzioterapie má za cíl vyčistit dýchací cesty od naředěného hlenu (Skalická, 2010, s. 6). Dalším cílem fyzioterapie je naučit pacienty, aby si sami odstraňovali hlen z dýchacích cest a uměli sami provádět cvičení, což je jejich každodenním úkolem pro zkvalitnění a vedení života jako zdraví jedinci (Ireland, 2005, s. 399). Rehabilitace by měla být zahájena v době stanovení diagnózy s cílem zabránit onemocnění plic. Rehabilitace se tak stává součástí jejich života a tak by ji i měli přijmout (McIlwaine, 2007, s. 10). Fyzioterapie se dělí podle věku (Skalická, 2010, s. 6).

Kojenci většinou inhalují a cvičí v náruči rodičů, kdy matka nebo otec drží dítě a provádějí respirační handling, používají dlaněmi navozené pohyby hrudníku k uvolnění a odstranění hlenů z dýchacích cest dítěte. Další metodou u dětí v kojeneckém věku je reflexní stimulace, která využívá reflexně aktivní zóny těla dítěte a jeho pohybové dovednosti (Skalická, 2010, s. 6). U starších dětí se používají další techniky, jako jsou autogenní drenáž, aktivní cyklus dechových technik, kontrolované dýchání, cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku, technika silového výdechu a huffing, které na sebe navazují (McIlwaine, 2007, s. 9 – 14). Bezpoklepové drenážní techniky obsahují maximálně šetrnou a minimálně vyčerpávající expektoraci. Fyzicky nepříjemná poklepová drenážní pasivita je nyní nahrazena pacientovým aktivním přístupem a dobrou znalostí jednotlivých dechových technik. Velkou předností těchto aktivních technik je samostatnost pacienta. Zodpovědnost za svůj zdravotní stav si uvědomují děti již v předškolním věku. Děti ve věku 5 – 7 let jsou vedeni ke cvičební samostatnosti (Vávrová, 2008, s. 19). Hlavní informaci o aktuálním stavu ventilace a taktéž kontrolu účinku fyzioterapie zjišťujeme pomocí hodnot saturace krve kyslíkem, kterou v průběhu cvičení měříme pulsním oxymetrem na prstu nebo ušním lalůčku dítěte. Autogenní masáž je nejčastěji aplikovanou metodou a od roku 1993 všichni nemocní používají flutter

(Vávrová, 2008, s. 19). To je pomůcka, která vytváří oscilující pozitivní výdechový tlak, který vyvolává v dýchacích cestách jemné vibrace (Skalická, 2010, s. 6). Autogenní masáž nabízí nemocným mnoho výhod, může být prováděna kdekoliv, samostatně bez jakéhokoliv vybavení. Nedoporučuje se pro malé děti a je u ní nutné vyškolení od fyzioterapeuta, který techniku plně přizpůsobí pacientovi. Při této metodě dýchá pacient vědomě, nádech je pomalý a plynulý, po jeho dokončení následuje pauza. Po pauze provede dlouhý, ale pomalý výdech se zapojením dýchacích svalů (McIlwaine, 2007, s. 11-12). Další metodou je aktivní cyklus dechových technik, který se používá od roku 1990. Aktivní cyklus dechových technik může být zaveden již ve čtyřech letech dítěte a je možno jej provádět kdekoliv, samostatně, neboť není příliš náročný. Kromě těchto metod, by dítě mělo provádět aerobní cvičení, které je stále častěji považováno za součást fyzioterapie u nemocných s cystickou fibrózou. Cvičení zlepšuje kondici, pomáhá normalizovat život pacienta. Cvičení není považováno za formu čištění dýchacích cest od hlenů, ale pouze doplněk léčby. Pacient by měl absolvovat každý den tělocvik v jeho režimu na stimulaci hlenu a vykašlávání, které přispívají k pocitu pohody. Povzbudte jej k jakémukoliv typu cvičení, které má rádo. Rehabilitace musí obsahovat dlouhodobé výsledky, jako je například zpomalení onemocnění, zachování tělesných funkcí a zlepšení kvality života nemocných. Nutno podotknout, že fyzioterapie musí být individuálně přizpůsobená pro pacienty a jejich rodiny (Bogdan, 2013, s. 52). I Autorka McIlwaine (2007, s. 11 – 14) se domnívá, že fyzioterapie musí být přizpůsobena pro pacienty individuálně. Pacienti by měli být hlavními účastníky v rozhodujícím procesu při plánování své léčby, měli by mít znalosti a informace, aby se mohli aktivně podílet na své vlastní zdravotní péči a rehabilitaci (Ireland, 2005, s. 400). Autor Bogdan (2013, s. 51 – 54) na toto téma přispívá výzkumným šetřením. Ukazuje průkaz nezbytnosti a účinnosti hrudní fyzioterapie pro zlepšení tělesného složení a fyzické výkonnosti nemocného. Do jeho studie bylo zapojeno 12 dětí s CF, ve věku 8 – 13 let, studie trvala 12 měsíců. Intervence spočívaly v rehabilitační technice 5x týdně a cvičebním programu 3x týdně po dobu 30 ti minut. Pacienti si mohli vybrat své vlastní tělesné aktivity, které jim představil fyzioterapeut. Výsledky odhalily dobrý stav pacientů, výrazné zlepšení. Tělesná hmotnost se zvýšila z $32,25 \pm 5,5$ na $33,53 \pm 5,4$ kg, kosterní svalová hmota vzrostla z průměru $16,04 \pm 4,1$ na $17,01 \pm 4,2$ a fitness skóre se zvýšilo ze 71 na 73 bodů. V závěru autor uvedl, že fitness je klíčový ukazatel prognózy a mortality u pacientů s CF, bez ohledu na faktory jako je věk, pohlaví, funkce plic a stav výživy. Další studie ukazují, že zlepšení v oblasti výkonu pod dohledem rehabilitačních a cvičebních programů, nezměnily BMI. Tato studie ukazuje, že dobře zvolený protokol terapie (respirační čistota, rehabilitace a cvičení) může zlepšit schopnost úsilí, energie

a složení těla. Na závěr tvůrce zdůrazňuje, že je důležité pravidelné přehodnocení a přenastavení terapie, aby byla pro pacienta šitá na míru (Bogdan, 2013, s. 51 – 54).

3 Role výživy u nemocných s cystickou fibrózou

Znakem cystické fibrózy je podvýživa, která vede k malému přibývání na váze (Leonard, 2009, s. 7). Děti s CF rostou pomaleji a vstupují do puberty později než jejich vrstevníci. Tempo růstu je důležitým ukazatelem průběhu nemoci a životnosti pacienta. Nutriční stav je důležitý prognostický ukazatel, neboť úbytek hmotnosti výrazně zvyšuje riziko úmrtí u pacientů s CF (Umlawska, 2008, s. 145 – 153). Ve studii růstu u dětí s cystickou fibrózou, byla zkoumána výška, váha, body mass index (dále jen BMI) a tloušťka kožní řasy. Cílem této studie bylo posoudit míru růstu, nutriční stav a tělesné proporce u dětí s CF. Údaje byly získány ze záznamů 30ti dívek a 32 chlapců diagnostikovaných a léčených v léčebných centrech pro CF v Polsku v roce 2005 – 2006. Byly zaznamenány následující parametry: výška, hmotnost, délka nohy, šířka ramen, šířka pasu, hrudníku a hloubka hrudníku. Výsledky studie ukázaly, že výška byla u dětí s CF nižší než v referenční populaci, BMI byl výrazně nižší, 39 % subjektů mělo podváhu, 3 % měly nadváhu. Délka nohy byla kratší. Šířka ramen, pasu a hrudníku byla mírně nižší než u referenční skupiny. Na druhé straně hloubka hrudníku byla vyšší. Výrazné rozdíly mezi dívkami a chlapci nebyly zjištěny. Retardace růstu byla u pacientů s CF léčena vysokokalorickou stravou s pravidelným doplňováním pankreatických enzymů (Umlawska, 2008, s. 145 – 153).

3.1 Péče o dobrý stav výživy

Při udržení dobrého stavu výživy se lépe udrží i dobrá funkce plic, což má zásadní význam při léčbě nemocných s CF. Naopak zhoršení stavu výživy vede i ke zhoršení plicních funkcí a zhoršení stavu nemocných (Skalická, 2010, s. 8). Výživa hraje velmi důležitou roli pro zdraví jedinců s CF. Lepší nutriční stav je spojen s lepší funkcí plic. Bohužel dosažení dobrých nutričních výsledků není vždy snadné (Leonard, 2009, s. 7 – 8). Jedním z hlavních projevů CF je malnutrice, která má hlavní příčiny v nedostatečné funkci pankreatu. Malnutrice u dětí s cystickou fibrózou je definována jako poměr váha/výška v procentech <90% (Jakubec, 2006, s. 239). Pankreatická zevněsekretorická nedostatečnost je u 90 % jedinců s CF (Burton – Shepherd, 2012, s. 32). Autor Leonard (2009, s. 7 – 8) uvádí, že pankreatická insuficience se vyskytuje u 85 – 90% populace s CF a může jí být obtížné překonat i s enzymoterapií. Děti s cystickou fibrózou, které mají nedostatečnou funkci pankreatu, musí užívat před každým jídlem pankreatické enzymy, říká Skalická (2010, s. 8).

Pankreatické enzymy se musí užívat před každým jídlem, ale neměly by se mísit s horkým jídlem, protože by nemusely být efektivní. (Burton – Shepherd, 2012, s. 37 – 39). Důsledkem malabsorpce je nedostatečné vstřebávání tuků a bílkovin (Jakubec, 2006, s. 239). Z tohoto důvodu je nutné pacientům podávat nadbytek živin i více kalorickou stravu (Skalická, 2010, s. 8). Špatně se vstřebávají i vitamíny (Jakubec, 2006, s. 239). Substituce vitamínů rozpustných v tucích, což jsou vitamíny A, D, E, K, je součástí léčby. Pro pacienty je doporučen vyšší příjem soli, zejména v letních teplých dnech, horkém prostředí, či při průjmech, horečce nebo u kojených dětí, z důvodu velké ztráty soli pocením. Doporučená denní dávka je 1 – 2 mmol/kg (Homola, 2013, s. 13). Strava musí být vysokokalorická, 130 – 150 % doporučených denních dávek zdravé populace (Skalická, 2010, s. 8). 130 – 150 % doporučených denní dávek uvádí i další autor (Burton – Shepherd, 2012, s. 32). Kalorický příjem by měl být až 200 % běžné potřeby zdravých lidí, uvádí autor Homola (2013, s. 13). Doporučený příjem kalorií by měl být mezi 110 a 200 % odhadovaných průměrných požadavků shrnuje Woestenenk (2013, s. 528 – 532). Dále ve výživě musí být zastoupeny všechny živiny i vláknina. 35 – 45 % příjmu nahrazují tuky, zvláště rostlinné (Skalická, 2010, s. 8). Woestenenk (2013, s. 528 – 532) uvádí, že 35 – 40% energie by mělo být z tuku. 25 – 30 % by měly tvořit bílkoviny (Jakubec, 2006, s. 239). Nicméně ze studie pacientů s CF vyplývá, že skutečný kalorický příjem je obecně nižší, zároveň ale naznačuje, že i když nemocní s CF mají kalorický příjem nižší, než je doporučený, mají ho ale zároveň vyšší, než zdravé protějšky (Woestenenk, 2013, s. 528 – 532). Pro dosažení optimálního příjmu energie by děti měly konzumovat stravu s širokou škálou potravin s vysokým obsahem monosacharidů a polysacharidů, které mohou snížit riziko ischemické choroby srdeční v dospělosti. Měly by konzumovat tučné ryby jako je například tuňák, sardinky, makrely a losos s cílem zabránit nedostatku esenciálních mastných kyselin a s cílem zlepšit kvalitu jejich života (Burton – Shepherd, 2012, s. 32 – 39). Mezi nemocnými s CF existují obavy o nepříznivých účincích stravy s vysokým obsahem tuku. Pro zdravou populaci se doporučuje výměna nasycených tuků, aby se snížilo riziko kardiovaskulárních onemocnění. Z tohoto důvodu Smith (2012, s. 154 – 157) zveřejnil studii zkoumání jídelníčku dětí s CF. Cílem této studie bylo zjistit zdroj energie, energetickou bilanci a měnící se trendy v příjmu tuků u dětské populace. Provedl prospektivní studii od roku 2002 do roku 2009 na dětské klinice CF. Data byla sbírána z třídenního stravovacího deníku, kde byly uvedeny velikosti a hmotnosti potravin, včetně typů použitých tuků. Sacharidy byly největším zdrojem energie a tuky tvořily přibližně 40% denní spotřeby energie. Příjem nasycených tuků byl výrazně nad referenčním příjmem živin, zatímco polynenasycené tuky byly pod touto hranicí. Nedostatek

mastné kyseliny je běžný a může to mít souvislost s chronickým zánětem nebo podvýživou. Na závěr autor uvádí, že nasycené tuky jsou vhodný zdroj energie pro děti s CF (Smith, 2012, s. 154 – 157).

Jak optimalizovat nutriční příjem u dětí s CF? Do stravy můžeme zařadit pomazánky s vysokým obsahem polynenasycených tuků nebo olivového oleje. Do stravy zařazujeme občerstvení s vysokým obsahem tuku, jako jsou krémové dorty, čokolády, chipsy, avšak nesmí nahrazovat hlavní jídla. Ořechy a arašídové mají vysoký obsah esenciálních mastných kyselin a kalorií, zde však musíme pamatovat na vznik alergie. Tofu je vegetariánský produkt, který může nahradit maso. Používat můžeme i mléčné výrobky, včetně mléka a sýrů, mléčné pudinky se smetanovým krémem. Koláčky a máslové lívance můžeme používat jako občerstvení, cukr by děti měly používat ke slazení horkých nápojů, dále můžeme dětem podávat horkou čokoládu se smetanou či šlehačkou (Burton – Shepherd, 2012, s. 39). Kromě toho jsou doporučovány potraviny jako tučné sýry, vejce, smetanové jogurty apod. (Jakubec, 2006, s. 239).

Některé děti mohou mít fyziologické příznaky, jako je gastroezofageální reflux, bolesti břicha vedoucí k anorexii a ztráty chuti k jídlu, dále zácpu a mohou snížit kalorický příjem a absorpci živin (Leonard, 2009, s. 7 – 8). V důsledku těchto poruch mohou potřebovat nutriční podporu ve formě energetických doplňků (Burton – Shepherd, 2012, s. 37- 39). Část nemocných s CF využívá doplňkovou výživu, ve formě nutričních nápojů, nebo i enterální výživu podávanou sondou přímo do žaludku perkutánní endoskopickou gastrostomií (PEG). Je zde i možnost podání výživy parenterálně v podobě vaků all – in – one, avšak jen ke krátkodobému užití u pacientů v těžkém stavu (Jakubec, 2006, s. 239).

3.2 Suplementace vitamínů a minerálních látek

Nedostatek jednoho nebo více vitamínů rozpustných v tucích se vyskytuje u 240 pacientů ze zkoumaných 530 dětí (Rana, 2014, s. 605 – 608). Substitute vitamínů rozpustných v tucích je nutná součást léčby (Homola, 2013, s. 13). Zejména vitamínu D, kdy při nedostatku je zvýšené riziko osteoporózy, z tohoto důvodu může dojít ke zvýšenému riziku zlomenin kostí. Nedostatek vitamínu D je běžně vidět u nemocných s CF (Burton – Shepherd, 2012, s. 34 – 37). Vitamín A je důležitý pro růst organismu a dobrý zrak. Hladina vitamínu A (retinolu) byla abnormální u 123 / 526 dětí. Osmdesát dětí (8 %), mělo nízkou hladinu vitamínu A. Doplňky vitamínu A užívalo 289/ 470 dětí (61%), (Rana, 2014, s. 605 – 608). Nízká hladina vitamínu A je spojena s horším klinickým stavem a poruchou plicní

funkce (Dodge, 2006, s. 534 – 535). Potravinový zdroj vitamínu A: drůbeží játra, mrkev, špenát, meruňky a meloun. Hladiny vitamínu D byly abnormální u 65 / 328 dětí a 63 dětí (19 %) mělo nízké hladiny vitamínu D. Nízké hladiny vitamínu D byly spojeny s nedostatečností slinivky a byly významně vyšší při měření v létě. Potravinový zdroj vitamínu D: tresčí játra, rybí maso, máslo, mléko a vejce. Hladiny vitamínu E (tokoferolu) byly abnormální u 201/ 523 dětí. 105 dětí (20 %) mělo nízké hladiny vitamínu E (Rana, 2014, s. 605 – 608). Požadavky na vitamín E jsou zvýšeny oxidačním stresem, který doprovází chronické infekce dýchacích cest. Všichni pacienti s CF potřebují suplementace vitamínu E a hladiny by měly být pravidelně sledovány (Dodge, 2006, s. 534 – 536). Potravinový zdroj vitamínu E: pistácie, mandle, lískové ořechy, vlašské ořechy, slunečnicová semena. Hladiny vitamínu K byly abnormální u 6/ 14 dětí. Čtyři děti (29 %) měly nízkou hladinu vitamínu K. Všeobecně se soudí, že nedostatek tohoto vitamínu je následkem dlouhodobé léčby antibiotiky, která narušuje střevní flóru. Potravinový zdroj vitamínu K: kapusta, květák, brokolice, salát a špenát. Protrombinový čas (dále jen PT) byl abnormální v 42/ 219 dětí. Čtyřicet dětí (18%) mělo prodloužený PT. Nedostatek vitamínů A, D, E je přítomen u malé části dětí s CF. Vitamín K se měřil v malém počtu dětí. Sledování vitamínů rozpustných v tucích je nezbytné (Rana, 2014, s. 605 – 608). Denní dávky vitamínů jsou: vitamín A 4 000 – 10 000 IU, vitamínu E 200 – 400 IU, vitamínu D 400 – 2000 IU, avšak při dostatečném slunění není suplementace vitamínu D nutná (Jakubec, 2006, s. 239). Terapie železem se nasazuje při nízké hladině transferinu (Jakubec, 2006, s. 239). Nízká hladina není neobvyklá, může se jednat o špatný příjem potravou, chronickou infekci, střevní nebo plicní krvácení (Dodge, 2006, s. 535). Hladiny zinku a selenu mohou být taktéž sníženy, doplnění je nutné jen když jsou biochemické důkazy o nedostatku, pokud příjem zinku nepřevýší 10 mg denně může výrazně posilnit imunitní systém (Dodge, 2006, s. 535).

Od září roku 2012 je v České republice dostupný přípravek speciálně pro pacienty s cystickou fibrózou, který pacientům umožňuje lepší biologickou dostupnost vitamínů rozpustných v tucích. Doplnuje i vitamíny rozpustné ve vodě a některé důležité stopové prvky. Tento přípravek se nazývá VITADEK CF[®] a je vyroben speciální metodou, kdy nosič umožňuje lepší vstřebávání vitamínů rozpustných v tucích i ve vodném prostředí. Složení přípravku je formulováno do podoby hydrofilních mikrosfér s vnitřní lipofilní bází, které za normálních podmínek vznikají při fyziologické metabolizaci tuků. V případě, že je tato schopnost organismu narušena, VITADEK CF[®] pomocí technologie *microSPHERETM* dokáže zlepšovat stav výživy u pacientů s nedostatečnou schopností získávat tyto vitamíny z běžné stravy. Funkce hlavních složek VITADEK CF[®] jsou následující: Vitamin A – má vliv na

buněčné dělení a na tvorbu a správnou funkci imunitního systému. Dále je důležitý pro zdravý stav pokožky a sliznic a pro udržení normálního vidění. Vitamín D – přispívá k regulaci a optimalizaci hladiny vápníku a fosforu v organismu. Vitamín D je proto důležitý pro vývoj a uchování silných a zdravých kostí. Vitamín E – patří k hlavním antioxidantům. Chrání buňky před oxidačním stresem, účinky volných radikálů a zlepšuje proces hojení. Vitamín K – má zásadní vliv na srážení krve a metabolismus kostí. Selen – nedostatek selenu má vliv na zhoršený stav imunitního systému. Selen působí zároveň jako antioxidant. Zinek – je základním prvkem pro fungování enzymatických systémů, zejména inzulínového. Je důležitým prvkem chránícím DNA a bílkoviny před oxidací a má vliv na normální vývoj a udržení kognitivních funkcí organismu. Dostatek zinku je rovněž zásadní pro metabolismus vitamínu A i pro správný pohlavní vývoj a funkci pohlavních orgánů mužů. Zinek je i důležitým faktorem procesu hojení, o přípravku se ve své práci zmiňuje autor Fila (2014, s. 58), (VitadekCF, 2015).

4 Kvalita života pacientů s CF

CF má obrovský vliv na život pacientů (Kianifar, 2013, s. 149). Kvalita života je všudypřítomný, přesto ale špatně vymezený pojem. Přesné ukazatelé kvality života jsou těžce identifikovatelné (Webb, 2012, s. 339). Potřeba měření kvality života se stává stále důležitější v oblasti zdravotní péče. Měření kvality života dnes často slouží jako koncový bod při hodnocení účinnosti léčby. Kromě toho hodnocení kvality života může pomoci jak pacientům, tak lékařům a všeobecným sestřám ve stanovení priorit léčby a při rozhodování použití dalších zásahů ve zdravotnictví (Webb, 2012, s. 339 - 341). Pro posouzení kvality života u dětí s cystickou fibrózou jsou nejvíce vhodné dotazníky jako nástroj pro posouzení (Hegarty, 2008, s. 462).

4.1 Děti s CF vs. zdravá skupina dětí

Měření kvality života může mít důležitou úlohu ve zlepšení psychosociálního přizpůsobení, tato studie z roku 2009 - 2011 se zaměřila na hodnocení kvality života u pacientů s CF v porovnání se zdravými dětmi. Kritéria pro zařazení do studie byla následující děti od 2 do 18 let s potvrzenou cystickou fibrózou od pediatrů na základě klinických projevů a pozitivního potního testu. Skupina byla studována z hlediska kvality života pomocí dotazníku PEDS, ten byl použit pro čtyři věkové skupiny. První skupina je ve věku 2 - 4 let, druhá skupina ve věku 5 - 7 let, třetí skupina ve věku 8 - 12 let a poslední, čtvrtá skupina ve věku 13 - 18 let. V dotazníku byly zahrnuty čtyři oblasti funkcí, což jsou: fyzické funkce, emocionální funkce, sociální funkce a škola u mladších dětí školka. Každá otázka mohla dostat skóre 0 pro "nikdy" až 4 pro "téměř vždy". Test a jeho opakování ukázal vysokou spolehlivost ve zprávách od rodičů a střední až vysokou spolehlivost ve zprávách od dětí. Tento výzkum byl schválen a pacienti a rodiče podepsali informovaný souhlas. Třicet šest dětí s CF a 39 dětí z kontrolní skupiny ve věku 2 - 18 let se zúčastnilo studie. Studijní skupina se skládala z 20 chlapců a 16 dívek. Výsledky - ve věkové skupině 2 - 4 roky dotazník ukázal nevýznamný rozdíl mezi těmito dvěma skupinami. Ve skupině 5 - 7 let byl významný rozdíl ve fyzických funkcích. Což ukazuje na nižší úroveň kvality života u dětí s CF z tohoto hlediska. Ve skupině 8 - 12 let se lišily pouze ve fyzických funkcích, taktéž poslední skupina 13 - 18 let. Závěr studie ukazuje, že děti ve věku 7 - 18 let mají dobrou kvalitu života v oblasti školy. To by mohlo být způsobeno dobrou podporou rodin. Podle výsledků této studie, která je přezkoumána ještě jinými výzkumy je nízká úroveň fyzické

úrovně důsledkem zanedbání tohoto onemocnění od pediatrů, psychologů a sociální podpory (Kianifar, 2013, s. 150 - 153).

4.2 Pacienti s CF v péči ambulantní vs. lůžkové

Pro kvalitnější výsledky je uvedena další studie, která se zabývá kvalitou života pacientů s cystickou fibrózou. Tato studie zkoumá vnímání kvality života skupiny mladých lidí s CF pomocí revidovaného dotazníku pro cystickou fibrózu, dále jen CFQ-R. Cílem této studie bylo vyšetřit případné rozdíly v kvalitě života mezi pacienty ambulantními a hospitalizovanými na lůžkovém oddělení u dětí ve věku 6 – 13 let a mladých lidí ve věku 14 – 18 let. Do studie byli zahrnuti pacienti mužského i ženského pohlaví ve věku 6 – 18 let, kteří byli lůžkovými nebo ambulantními pacienty. CFQ-R je spolehlivý a účinný nástroj pro měření kvality života pro mládež a dospívající dospělé s CF, kde skóre 100 znamená, že účastník je zcela spokojen se svým životem a skóre 0 znamená, že účastník je zcela nespokojen s životem. Domény měřené v této studii byly: fyzické fungování, emocionální stav, sociální stav, image těla, stravovací poruchy, zátěž léčby a respirační příznaky. Doplnující opatření zahrnují věk, pohlaví, body mass index. Dotazníky byly vyplněny mladými lidmi s CF, dvacet dva dotazníků bylo vyplněno od dětí ve věku 6 – 13 let. Jedenáct dotazníků vyplnily osoby ve věku 14 – 18 let. Dvacet dotazníků vyplnili rodiče. K výraznému rozdílu mezi ambulantními a lůžkovými pacienty došlo pouze v doméně respirační příznaky, kdy hospitalizovaní pacienti měli horší výsledky než děti ambulantní (hospitalizovaní pacienti 61,45 bodů, ambulantní pacienti 77,38 bodu). Mladí pacienti ve věku 6 - 13 let měli významně lepší doménu emocionální stav, image těla a zátěž léčby (emocionální stav 6-13 let – 78,98 bodu na rozdíl od pacientů ve věku 14 – 18 let kdy celkový průměr bodů byl 64,85, v doméně image těla děti ve věku 6 – 13 měly 87, 37 bodů a dospívající ve věku 14 -18 let měli 50,5 bodu, v doméně poslední, což byla zátěž léčby pro děti ve věku 6 – 13 let představoval 71,72 bodu zatímco u dospívajících ve věku 14 - 18 let byl 53,54 bodů. Významný rozdíl byl nalezen mezi muži a ženami v doméně zátěž léčby, kdy pro muže byla zátěž léčby výraznější (ženy: 74,49 bodů, muži 54,82 bodů). Porovnání CRQ-R skóre mezi rodiči a dětmi byl nalezen rozdíl v doméně zátěž léčby, kdy mladí uvedli 71,72, zatímco rodiče 48,89 bodů. To znamená, že mladí vnímají zátěž léčby na každodenní život lépe než jejich rodiče. Závěrem lze říci, že tato studie zjistila rozdíly kvality života mezi pacienty hospitalizovanými a ambulantními. U hospitalizovaných bylo horší skóre kvality života než u ambulantních a to zejména v doménách emocionální stav, sociální stav, image těla

a respirační příznaky měřené CFQ-R dotazníkem. Ve věku 6 – 13 let je však výrazně odlišná pouze doména respirační příznaky, kde hospitalizované děti mají horší kvalitu. Konečné zprávy uvedly, že mladí pacienti ve věku 6 – 13 let vnímali lépe zátěž léčby než jejich rodiče, u hospitalizovaných s CF ve věku 6 – 18 let byly nižší hodnoty v doménách emocionální stav, sociální stav, image těla a respirační příznaky než u ambulantních, mladí lidé s CF ve věku 6 – 13 let měli lepší skóre než pacienti ve věku 14 – 18 let v doménách emocionální stav, image těla a zátěž léčby (Hegarty, 2008, s. 462 - 464).

Stanovení kvality života může poskytnout další informace ve strategii léčby a efektivní péči o pacienta. Níže uvedená studie naznačuje, že kvalita života je vysoce subjektivní. Zdraví hraje jen jednu část při určování celkové kvality života. Ve snaze poskytnout sjednocující definice, Světová zdravotnická organizace definuje kvalitu života jako „vnímání vlastní pozice v životě subjektem v kontextu kulturního a hodnotového systému, ve kterém žije, ve vztahu k jeho vlastním cílům, očekáváním, normám a zájmům.“ Kvalita života je zde pojímána jako „pocit jednotlivců nebo skupin obyvatelstva, že jsou uspokojeny jejich potřeby, a že jim nejsou odnímány příležitosti k dosažení štěstí a naplnění života.“ Aktuální široce používané nástroje pro měření kvality života u dětí nemusí dostatečně řešit subjektivitu a širší rozměry jak navrhl konstrukt WHO. Základní domény dotazníků často zahrnují: chorobný stav, fyzické příznaky, funkční stav, psychické fungování a sociální fungování.

Tato skupina autorů: B. D. Webb, M. Barrera, J. Beyene, M. Carcao, a kol. vyvinula GAP studii, studii mezer. Autoři navrhli šest různých nedostatků, které zahrnují rozdíl mezi: 1. Co člověk má a co člověk chce. 2. Co člověk má, a to, co je považováno za ideální. 3. Co člověk má, a to, co má referenční skupina. 4. Současná situace a to, co člověk očekává, nebo čekal, že bude. 5. Přítomnost kvality života a nejlepší kvalita života co zažil v minulosti a za 6. osobní vlastnosti a atributy prostředí. Autor C. K. Calman navrhl podobné koncepty. Navrhl, že kvalita života se může zlepšit buď snížením očekávání, nebo zvýšením kvality tohoto života, čímž se zužuje mezera. Tento dotazník mezery je teorie založená na subjektivních opatřeních, která by měla poskytnout mnohem podrobnější informace o kvalitě života než předchozí uvedené dotazníky. Cílem této pilotní studie bylo prozkoumat determinanty kvality života, které jsou nejvíce důležité pro děti s chronickým onemocněním a pro jejich rodiče. Studie byla schválena a byla provedena v souladu s etickými normami, podepsaný informovaný souhlas rodičů a dětí byl získán od všech účastníků. Dokončení dotazníku vyžaduje splnění tří kroků, první, 72 položek představuje širokou řadu aspektů života. Za druhé, byl účastník požádán, aby vybral ze seznamu deset nejdůležitějších položek. Tyto

položky byly vyhodnoceny na škále VAS. Za třetí odpověděl na pět otázek 1. Ve srovnání s tím, kde jsem teď, je moje situace. 2. Ve srovnání s tím, kde jsem teď, by moje situace mohla být. 3. Ve srovnání s ostatními dětmi v mém věku, myslím, že můj stav je. 4. Ve srovnání s ostatními dětmi v mém věku, myslím, že má situace je. 5. Ve srovnání s ostatními dětmi v mém věku, bych opravdu rád aby má situace byla. Reakce pacientů byla v rozmezí od „mnohem horší“ k „mnohem lepší“. Příklad odpovědi: Ve srovnání s ostatními dětmi v mém věku si myslím, že můj stav je mnohem lepší, než jejich. Do studie bylo zapojeno 77 účastníků, 49 rodičů a 28 dětí. Děti vybrané top položky jsou: dobré přátelské vztahy (57,14 %), být s rodiči (53,57 %), být šťastný většinu dní (53,57 %), Pro rodiče: dovoleno dělat všechny věci, které děti baví (43,75 %), radost dětí ze stráveného času s rodinou (39,58 %), dítě udělalo dobrou práci v něčem (39,58 %). Závěrem lze říci, že v této GAP studii, mnoho dětí a rodičů zařadilo vztahy s vrstevníky za důležitější než vztahy mateřské i když poznamenali, že i ty jsou důležité. Dá se předpokládat, že děti jsou více izolované a proto jsou vztahy s vrstevníky důležitější. Nástroj mezery se liší od ostatních v tom, že jsou hodnoceny pouze domény, které jsou považovány za důležité. Cítíme, že tento dotazník nejvíce vyhovuje definici kvality života navržené WHO. Rodinné a společenské vztahy byly důležitější než fyzické problémy ve vztahu ke zdraví (Webb a kol., 2012, s. 339 – 341).

4.3 Kvalita života sourozenců nemocných dětí s CF

Cystická fibróza silně ovlivňuje nejen nemocné dítě ale také celou rodinu (Williams, 2009, s. 95). Diagnostika CF má významný dopad na celou rodinu (O'Haver, 2010, s. 285). Intenzivní léčebný režim klade vysokou zátěž pro pacienta a celou jeho rodinu (Havermans, 2010, s. 252). Psychologické přizpůsobování zdravého sourozence dítěte, které má diagnostikovanou chronickou nemoc, jako je cystická fibróza, výrazně ovlivňuje jeho chování (O'Haver, 2010, s. 289). Cílem této práce je popsat rodičovské vnímání, pozitivní a negativní účinky na sourozence. Popsat, jaké jsou zkušenosti žít doma s bratrem či sestrou, který má cystickou fibrózu (Williams, 2009, s. 96). Studie autora Williamse z roku 2002 ukázala, že může docházet k psychickým problémům u sourozenců (Havermans, 2010, s. 252). Chronické onemocnění může vytvořit společné problémy pro rodiny s dětmi. Například břemeno péče se táhne přes dlouhou dobu, tlak na fyzické, finanční a emocionální zdroje (Williams, 2009, s. 96).

Rodinné role jsou vzájemné, každá významná změna v jedné z rolí (například rodič, bratr, sestra) pozmění role související. Pokud změna role u někoho nastane, například u dítěte

s chronickým onemocněním, rodina musí předefinovat vzory rolí. To znamená, že poskytování péče a nároky dítěte s cystickou fibrózou má potenciál způsobit rodinné a individuální narušení, včetně tísně a dalších negativních projevů mezi sourozenci. Komplexní přehled více než 40 studií publikovaných v letech 1970 – 1995 o vlivu CF na sourozence a rodiny hlásil, že přibližně 60% zahrnovalo projevy zvýšeného rizika negativních výsledků u sourozenců, 30% výsledků uvedlo, že není zvýšené riziko negativních dopadů na sourozence a pouze 10% uvedlo pozitivní účinky (Williams, 2009, s. 96 - 97).

Dítě může být v riziku vyvíjejících poruch chování jako je úzkost, deprese nebo hyperaktivita, útok, a provádění problémů (O'Haver, 2010, s. 284). Dalšími negativní projevy u sourozenců jsou pocity osamělosti a izolace, úzkost, deprese, zranitelnost, hněv starat se o nemocné dítě, nízké sebevědomí a problémy s chováním. Rodiče popisují jako negativní projevy, že je sourozenec žárlivý, závistivý, rozčilený, vzteklý, uvádí problémy jako je strach, úzkost, uzavřenost, nízké sebevědomí a problémy ve škole (Williams, 2009, s. 97 - 98). Další autor uvádí, že sourozenci žárlí na nemocné dítě, mají pocit osamělosti a úzkosti. Mají nízké sebevědomí a problémy ve škole (Havermans, 2010, s. 258). Důvody pro negativní chování jsou, že sourozenci se cítí fyzicky nebo citově izolovaní od rodičů. Rodiče věnují zvýšenou pozornost nemocnému dítěti (Williams, 2009, s. 104). Výzkum uvedl rizikové faktory pro zdravé sourozence dětí s chronickými nemocemi (O'Haver, 2010, s. 284). Výzkumníci navrhli rizikové faktory, které mohly ovlivnit přizpůsobování sourozenců. Pro mladistvé byly rizikové faktory například rodičovský stres a nedostatek sociální podpory (O'Haver, 2010, s. 290). Během hospitalizace nemocného dítěte rodiče často bojují mezi nemocnicí a domovem, tam vzniká problém, kdy mají málo času na zdravé sourozence (Havermans, 2010, s. 258). Rodiče bývají negativně ovlivněni finančními starostmi a problémy v chování jejich zdravých dětí (O'Haver, 2010, s. 284). Pozitivní účinky jsou zvýšená citlivost, empatie a osobní zrání (Williams, 2009, s. 100). Řada studií popisuje pozitivní účinky jako je ocenění svého života, zodpovědnost sourozence, nezávislost a péče o ostatní, hlavně o nemocného sourozence uvádí Havermans (2010, s. 252). Je třeba zvýšit prostředky, které pomáhají omezit negativní rizika sourozenců a stavět na jejich pozitivních vlastnostech (Williams, 2009, s. 105 - 107). Životy dětí, které vyrůstají s dětmi s chronickým onemocněním, jsou nepochybně ovlivněny nemocí a léčbou (Havermans, 2010, s. 257). Ochranné faktory mohou vést k výsledkům – pozitivnímu přizpůsobování. Efektivita těchto faktorů se může měnit podle dětské vývojové úrovně, pohlaví a jednotlivých charakteristik (temperament), a činitelů prostředí (mezilidské vztahy). U sourozenců je dále ochranným faktorem diskuze s lékařským týmem o diagnóze cystické fibrózy (O'Haver, 2010, s. 290). Sourozenec by měl dostat

psychiatrickou pomoc ke zmírnění jeho obav. Dětské sestry, které se starají o děti s chronickým onemocněním by měly pomáhat i sourozencům těchto dětí. Zdravotní sestry mohou řešit obavy dětí žijících doma se sestrou či bratrem, kteří mají cystickou fibrózu. Informační potřeby mohou být projednány přiměřeně i se zaměřením na sourozenecké silné stránky. Rodičovské povědomí o potřebách zdravého sourozence přispívá k efektivnímu fungování rodiny (Williams, 2009, s. 107 – 108).

Autor v závěru své práce konstatoval, že děti s diagnostikovaným chronickým onemocněním ovlivňují i své zdravé sourozence (O'Haver, 2010, s. 290). Hlavně v období, kdy nemoc vyžaduje speciální pozornost, tam se dopad na sourozence zvyšuje (Havermans, 2010, s. 258). Potřeby zdravých sourozenců mohou být přehlíženy. Zdravotní sestry mohou být nápomocné při poskytování podpoře těmto dětem a obhajující jejich potřeby. Brzká identifikace problémů může napomáhat rodině s překonáním překážek a podporovat vyšší kvalitu duševní, stejně jako kvalitu tělesného zdraví (O'Haver, 2010, s. 290). Dlouhodobým cílem je poskytovat teoretické intervence navržené k tomu, aby podporovaly rozhodování. Dále podporovat prostředky pro rodiny žijící s nemocným dítětem a starající se o dítě s CF (O'Haver, 2010, s. 290).

5 Shrnutí teoretických východisek a jejich význam

Cílem této práce bylo shrnout dohledané poznatky o vybraných aspektech ošetrovatelské péče u dětských pacientů s cystickou fibrózou. První část práce se zabývá informacemi o dýchacích cestách a péčí o ně. Pro správné dýchání, které je pro tyto děti velmi důležité, je nutné, aby děti měly průchozí horní cesty dýchací. Péče spočívá ve správné hygieně dýchacích cest. Hlen, který lpí na stěnách, odstraňujeme pomocí inhalací. Inhalovat děti musí každý den od stanovení diagnózy. Důležité je udržovat pomůcky k inhalaci v čistotě. Dalším nezbytným úkonem je pro děti rehabilitace, která je zaměřena na čištění dýchacích cest. Druhá část práce se zabývá výživou u nemocných dětí. Výživa hraje důležitou roli pro zdraví jedinců. Zásadní je zvolit vysokokalorickou stravu, protože děti většinou trpí podvýživou. Nutná je i suplementace vitamínů, především vitamínů rozpustných v tucích, protože tyto vitamíny se nevstřebávají a většina pacientů trpí nedostatkem těchto vitamínů. Poslední část se zabývá kvalitou života u dětí s cystickou fibrózou. Ze studií vyplývá, že děti s onemocněním mají horší kvalitu života než zdraví jedinci. Další studie ukazuje, že onemocněním jsou postiženi i sourozenci nemocných dětí, důležitá je podpora rodin, nemocných dětí i jejich sourozenců.

Závěr

Hlavním cílem přehledové bakalářské práce bylo shrnout dohledané informace o vybraných aspektech ošetrovatelské péče u dětí s cystickou fibrózou. Prvním cílem bakalářské práce bylo předložit dohledané informace o postižení dýchacích cest a péči o ně. Onemocnění plic a dýchacích cest je nejzávažnější projev cystické fibrózy a 90% pacientů později umírá na plicní onemocnění (Jakubec, 2006, s. 236; Fifoot, 2005, s. 103). Respirační příznaky jsou chronický vlhký kašel, produktivní kašel, chronický hnisavý výtok z nosu, opakující se bronchitidy a bronchopneumonie, pískoty, atelektázy, pneumotorax, hemoptýza, chronická sinusitida shrnují autoři (Gardner, 2007, s. 53; Homola, 2013, s. 5; Jakubec, 2006, s. 236 – 237). Velmi důležitá je u tohoto onemocnění toaleta dýchacích cest. Pro správné dýchání nemocných dětí je důležité, aby měly průchodný nos a ústa, tedy správná hygiena horních cest dýchacích (Smolíková, 2002, s. 362 – 365). Cílem toalety dýchacích cest je odstraňování vazkého hlenu, který lpí na stěnách dýchacích cest. Tento hlen odstraňujeme pomocí inhalací (Homola, 2013, s. 3; Skalická, 2012, s. 6). Pacienti inhalují ihned po stanovení diagnózy a poté už celý život, inhalací pečují o průchodnost dýchacích cest a snaží se udržet plíce bez zahlenění, nečistot a bakterií. Podstatné je udržovat pomůcky k inhalaci v čistotě, aby se na nich nemnožily bakterie (Skalická, 2012, s. 6). V péči o pacienty je nezbytným úkonem léčebná rehabilitace. Fyzioterapie zlepšuje dechové návyky a usnadňuje dýchání, u cystické fibrózy je zaměřena především na čištění dýchacích cest od hlenu. Je nedílnou součástí celkové terapie, pomáhá při odstraňování sekrece, odstraňuje dušnost a zvyšuje toleranci zátěže u nemocného (Smolíková, 2001, s. 129; Bogdan, 2011, s. 57 – 63; McIlwaine, 2007, s. 10). Rehabilitace musí obsahovat dlouhodobé výsledky, měla by zpomalovat onemocnění, zachovávat tělesné funkce a zlepšovat kvalitu života. Fyzioterapie musí být přizpůsobená pro pacienty individuálně, ti mají informace a znalosti o svém zdravotním stavu a léčbě, aby se mohli aktivně podílet na své vlastní zdravotní péči a rehabilitaci (Bogdan, 2013, s. 52; Ireland, 2005, s. 400; McIlwaine, 2007, s. 11 – 14).

První cíl bakalářské práce byl splněn.

Druhý cíl se zabýval rolí výživy u nemocných s cystickou fibrózou. Znakem tohoto onemocnění je v mnoha případech podvýživa. Děti s CF rostou pomaleji a vstupují do puberty později, což dokazuje i studie autorky Umlawské (2008, s. 145 – 153). Výsledky studie ukázaly, že děti s cystickou fibrózou mají menší výšku, než zdravá populace, dále výsledky ukázaly, že děti s tímto onemocněním oproti zdravé skupině dětí mají nižší BMI, kratší délku

nohy, menší šířku ramen, pasu a hrudníku (Umlawska, 2008, s. 145 – 153). U dětí s CF je důležitá péče o dobrý stav výživy, čímž se udrží i dobrá funkce plic a to má zásadní význam při léčbě nemocných. Výživa hraje důležitou roli pro zdraví jedinců (Skalická, 2010, s. 8; Leonard, 2009, s. 7 – 8). Malnutrice je hlavním z projevů cystické fibrózy a má hlavní příčinu v nedostatečné funkci pankreatu. Autoři se shodují, že pankreatická zevně-sekretorická nedostatečnost je u 90 % jedinců a proto tyto děti musí užívat před každým jídlem pankreatické enzymy (Jakubec, 2006, s. 239; Burton – Shepherd, 2012, s. 32; Leonard, 2009, s. 7 – 8; Skalická, 2010, s. 8). Důsledkem malabsorpce je nedostatečné vstřebávání tuků, bílkovin a vitamínů (Jakubec, 2006, s. 239; Homola, 2013, s. 13). Strava pacientů musí být vysokokalorická, měla by obsahovat 130 – 150% doporučených denních dávek pro zdravou populaci (Skalická, 2010, s. 8; Burton – Shepherd, 2012, s. 32. Autor Homola (2013, s. 13) uvádí, že příjem by měl být až 200% běžné potřeby zdravých lidí. Autor Woestenenk (2013, s. 528 – 532) shrnuje tvrzení předchozích autorů a uvádí, že příjem by měl být mezi 110 – 200% odhadovaných průměrných požadavků. Kromě toho se autoři shodují, že příjem tuků by měl být mezi 35 – 45% a vláknina by měla obsahovat zhruba 30% stravy (Skalická, 2010, s. 8; Woestenenk, 2013, s. 528 - 532; Jakubec, 2006, s. 239). Nicméně ze studie, kterou provedl Woestenenk (2013, s. 528 – 532) vyplývá, že kalorický příjem je obecně nižší, než doporučený. Proto autoři uvedli, jak nutriční příjem optimalizovat. Do stravy pacientů můžeme zařazovat potraviny s vysokým obsahem tuků, jako jsou krémové dorty, čokolády, chipsy, ořechy, arašídů, mléčné výrobky, koláčky, máslové lívance, nápoje dětem můžeme přisladovat cukrem. Kromě toho doporučují smetanové jogurty, tučné sýry a vejce (Burton – Shepherd, 2012, s. 39; Jakubec, 2006, s. 239). Jak již bylo dříve zmíněno, pacienti trpí nedostatkem vitamínů, převážně vitamínů rozpustných v tucích, což jsou vitamíny A, D, E, K. Substituce vitamínů je nutnou součástí léčby na čemž se autoři shodují (Rana, 2014, s. 605 - 608; Homola, 2013, s. 13; Burton – Shepherd, 2012, s. 34 - 37; Jakubec, 2006, s. 239). Od září roku 2012 je dostupný přípravek speciálně pro tyto pacienty, nazývá se VITADEK a doplňuje vitamíny rozpustné v tucích, ve vodě a některé stopové prvky.

Druhý cíl práce byl splněn.

Třetím cílem práce bylo předložit publikované výsledky o kvalitě života dětí s cystickou fibrózou. CF má obrovský vliv na život pacientů, přestože kvalita života je všudypřítomná, je to špatně vymezený a identifikovatelný pojem (Kianifar, 2013, s. 149; Webb, 2012, s. 339). Pro posouzení kvality života pacientů s cystickou fibrózou jsou vhodné dotazníky jako nástroje pro posouzení kvality (Hegarty, 2008, s. 462). Měření kvality života může mít důležitou úlohu ve zlepšení psychosociálního přizpůsobení. První studie byla

pomocí dotazníku PEDS a byla zaměřena na hodnocení kvality života pacientů s CF v porovnání se zdravými dětmi. Výsledky ukázaly, že děti s CF mají kvalitu života sníženou v oblasti fyzických funkcí oproti zdravé skupině dětí (Kianifar, 2013, s. 150 – 153). Druhá studie, byla prováděna pomocí dotazníku CFQ-R a zkoumala vnímání kvality života mezi dětmi v péči ambulantní a lůžkové. Výrazný rozdíl byl pouze v doméně respirační příznaky. Hospitalizovaní pacienti měli horší výsledky než pacienti ambulantní (Hegarty, 2008, s. 462 – 464). Autoři z další studie se shodují, že kvalita života je subjektivní a proto navrhli odlišný dotazník oproti předchozím. Tento dotazník nejvíce vyhovuje definici kvality života, kterou stanovila WHO. Je založený na subjektivních opatřeních, která by měla poskytnout podrobnější informace o kvalitě života. V tomto dotazníku jsme se dozvěděli, že pro děti s CF jsou velmi důležité vztahy s vrstevníky, být s rodiči a být šťastné (Webb, Barrera, Beyene, Carcao, a kol.). V poslední části tohoto cíle byla zjišťována kvalita života sourozenců nemocných dětí, protože cystická fibróza ovlivňuje celou rodinu, včetně sourozence (O'Haver, 2010, s. 285). U sourozenců může docházet k psychickým problémům (Havermans, 2010, s. 252). Sourozenec může být v riziku vyvíjejících se poruch chování, může mít pocity úzkosti, prožívat deprese, být hyperaktivní, útočné, problémové. Kromě toho může pociťovat pocity osamělosti, hněvu a mít nízké sebevědomí shrnují autoři. Konstatovali, že děti s diagnostikovaným chronickým onemocněním ovlivňují i své zdravé sourozence. Sourozenec by měl dostat psychiatrickou pomoc ke zmírnění obav a dětské sestry by měly pomáhat nejen dětem nemocným, ale i jejich zdravým sourozencům. Autoři se shodují, že je nutné tyto rodiny podporovat (O'Haver, 2010, s. 284; Williams, 2009, s. 97 – 98). Třetí cíl přehledové bakalářské práce byl splněn.

Doporučení pro praxi - role sestry specialistky pro cystickou fibrózu by měla zahrnovat: vzdělání, psychosociální podporu, poskytování podpory a vzdělávání doma, a to zejména pro domácí léčbu pomocí inhalátorů, enterální krmení. Dále by měla poskytovat vzdělání ostatním o cystické fibróze, včetně školek a škol. Sestra působí jako spojení mezi pacientem a rodinou, působí jako zdroj pro školení a vzdělávání ostatních osob. Zdravotní sestra by měla dávat kvalifikovanou podporu, poradenství a péči přímo o pacienta a členy rodiny, všude tam, kde je to potřeba. Při účasti v nemocnici i doma. Role sestry by se měly neustále rozvíjet, aby vyhovovaly potřebám pacientům s CF. Měly by být ve spojení s rodinami například pomocí e-mailu, telefonu a textových zpráv.

Předškolní děti - pro mnohé, po vyrovnání se s diagnózou a učením, jak provádět léčebné režimy, při nastavování zpět do rodinného života se mohou první kroky zdát zcela

normální. Avšak existuje několik oblastí, kde sestra může poskytnout vzdělání, praktické rady a psychosociální podporu. Například při podávání léků, při výživě, nastavení pankreatické substituční terapie. Může nabízet radu, když dítě odmítá stravu ve spojení s nutričním terapeutem. Řízení čistoty dýchacích cest a cvičení pomáhá ve spojení s fyzioterapeutem.

Školní věk – když dítě začne chodit do školy, může to být traumatický zážitek pro všechny rodiče. Zde je nutné připravit i učitele pro správnou péči o dítě s CF v oblastech, jako jsou: udržení dobré výživy ve škole, podávání enzymů a jiných léků (inhalátory). Dále domluvit snadné uvolnění ze školy pro návštěvy nemocnice.

Dospívání – adolescenti s CF mají stejné očekávání jako jejich zdravé protějšky a to bez ohledu na závažnost onemocnění plic. Sestry by měly mít možnost otevřít diskuze v otázkách, jako jsou: sexualita, bezpečný sex a antikoncepce, plodnost a těhotenství, další vzdělávání a zaměstnanost, vzhled těla a sebevědomí, podpora péče o vlastní osobu, dodržování léčebného režimu a zodpovědnost, přesné informace o své nemoci a ošetřování. Informace od sestry musí být správné a aktuální vzhledem k příjmu informací od vrstevníků, médií a internetu. Sestra hraje klíčovou roli při poskytování individuální emocionální podpory pro rodiče/ partnery/ sourozence. Základní kompetence sestry jsou: klinická praxe, diagnostika a posouzení, rozpoznání a sledování změn, programy péče, klinický výzkum a audit, vzdělávání, praxe založená na důkazech, výuka a výcvik: pacientů a pečovatelů, komunikace, podpora, poradenské dovednosti (Conway, 2014, s. 8 – 9).

Vhodná ošetrovatelská péče může přispět ke zlepšení stavu nemocného dítěte. U tohoto onemocnění je důležitá péče jak zdravotnického personálu, tak rodiny a dítěte samotného. Při dodržování léčebného režimu se zvýší i kvalita života pacienta. Souhrn zjištěných informací může být použit jako návod a možnost doporučení pacientům a především rodičům nemocných dětí s diagnostikovanou cystickou fibrózou.

Seznam bibliografických a referenčních zdrojů:

ALMAJAN G. et al. 2013. Individualized unsupervised exercise programs and chest physiotherapy in children with cystic fibrosis. *Timisoara Physical Education & Rehabilitation Journal* [online]. vol. 11, no. 6, s. 51 – 54 [cit. 2015-03-26]. ISSN 2065-0574. Dostupné z: <http://web.a.ebscohost.com/ehost/detail/detail?sid=2464198f-9fed-4fb8-97c3-c3383b84fd66%40sessionmgr4001&vid=13&hid=4204&bdata=Jmxhbmc9Y3Mmc2l0ZT1laG9zdC1saXZl#db=s3h&AN=95386535>.

BOGDAN, A.G. et al. 2011. The short and long term role and effectiveness of physiotherapy in children with Cystic Fibrosis. *Timisoara Physical Education & Rehabilitation Journal* [online]. vol. 4, no. 7, s. 57 – 63 [cit. 2015-03-26]. ISSN 2065-0574. Dostupné z: <http://web.a.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=8&sid=2464198f-9fed-4fb8-97c3-c3383b84fd66%40sessionmgr4001&hid=4204>.

BURTON – SHEPHERD, A. 2012. Nutritional management of children who follow therapeutic diets for medici reasons. *Primary Health Care* [online]. vol. 22, no. 9, s. 32 – 39 [cit. 2015-02-26]. ISSN 0264-5033. Dostupné z: <http://web.b.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=3&sid=4b75cda6-86b7-4cf9-9a51-dcd52b6adfd2%40sessionmgr198&hid=125>.

CONWAY, S. et al. 2014. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. vol. 13, s. 3-22 [cit. 2015-02-26]. ISSN 1569-1993. Dostupné z DOI 10.1016/j.jcf.2014.03.009

DODGE, J. A. et al. 2006. Cystic fibrosis: Nutritional consequences and management. *Best Practice & Research Clinical Gastroenterology* [online]. vol. 20, issue 3, s. 531-546 [cit. 2015-01-20]. ISSN 1521-6918. Dostupné z DOI 10.1016/j.bpg.2005.11.006.

FIFOOT, S. et al. 2005. Respiratory exacerbations in children with cystic fibrosis: Physiotherapy treatment outcomes. *Physiotherapy Theory and Practice* [online]. vol. 21, issue 2, s. 103-111 [cit. 2015-03-26]. ISSN 1532-5040. Dostupné z: <http://web.a.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=32&sid=e273da24-8ab3-4bcc-b089-72c0ba5e40cb%40sessionmgr4001&hid=4109>.

FILA, L. 2014. Cystická fibróza u dospělých. *Interní medicína pro praxi*. roč. 16, č. 2, s. 54 – 60. ISSN 1803–5256.

GARDNER, J. 2007. What you need to know about cystic fibrosis. *Nursing* [online]. vol. 37, no. 7, s. 52 – 55 [cit. 2015-02-23]. ISSN 0360-4039. Dostupné z: <http://web.a.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=24&sid=2464198f-9fed-4fb8-97c3-c3383b84fd66%40sessionmgr4001&hid=42048>.

HAVERMANS, T. et al. 2010. Siblings of children with cystic fibrosis: quality of life and the impact of illness. *Child: Care, Health and Development* [online]. vol. 37, no. 2, s. 252-260 [cit. 2015-03-16]. ISSN 1365-2214. Dostupné z: <http://web.b.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=9&sid=274e564d-3652-4668-b36c-e9e486e55305%40sessionmgr112&hid=118>.

HEGARTY, M. et al. 2009. Quality of life in young people with cystic fibrosis: effects of hospitalization, age and gender, and differences in parent/child perceptions. *Child: Care, Health and Development* [online]. vol. 35, no. 4, s. 462-468 [cit. 2015-03-26]. ISSN 1365-2214. Dostupné z: <http://web.b.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=15&sid=274e564d-3652-4668-b36c-e9e486e55305%40sessionmgr112&hid=118>.

HOLUBOVÁ, A. et al. 2007. Novorozenecký screening cystické fibrózy v České republice: závěry pilotní studie. *Československá pediatrie*. roč. 62, č. 4, s. 187–195. ISSN 0069-2328.

HOMOLA, L. 2013. Cystická fibróza. *Postgraduální medicína*. roč. 1, s. 5 – 13. ISSN 1212-4184.

IRELAND, Ch. 2003. Adherence to Physiotherapy and Quality of Life for Adults and Adolescents with Cystic Fibrosis. *Physiotherapy* [online]. vol. 89, no. 7, s. 397-407 [cit. 2015-03-27]. ISSN 0031-9406. Dostupné z: [http://www.physiotherapyjournal.com/article/S0031-9406\(05\)60073-9/fulltext](http://www.physiotherapyjournal.com/article/S0031-9406(05)60073-9/fulltext).

JAKUBEC, P. 2006. Cystická fibróza. *Interní medicína pro praxi*. roč. 8, č. 5, s. 235-239. ISSN 1212-7299.

KAYSEROVÁ, H. 2007. Cystická fibróza (1. část). *Via practica*. roč. 4, č. 3, s. 128 – 132. ISSN 1339–424X.

KIANIFAR, H. et al. 2013. Quality of Life in Cystic Fibrosis Children. *Iranian Journal of Pediatrics* [online]. vol. 23, no. 2, s. 149 – 153. [cit. 2014-09-26]. ISSN 2008-2142. Dostupné z: <http://web.b.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=13&sid=274e564d-3652-4668-b36c-e9e486e55305%40sessionmgr112&hid=118>.

- LEONARD, A. et al. 2009. Description of a Standardized Nutrition Classification Plan and its Relation to Nutritional Outcomes in Children with Cystic Fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology* [online]. vol. 35, no. 1, s. 6-13 [cit. 2015-03-26]. ISSN 0146-8693. Dostupné z: <http://web.b.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=5&sid=4b75cda6-86b7-4cf9-9a51-dcd52b6adfd2%40sessionmgr198&hid=125>.
- McILWAINE, M. 2007. Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with CF. *Paediatric Respiratory Reviews* [online]. vol. 8, no. 1, s. 8-16 [cit. 2015-03-26]. ISSN 1526-0542. Dostupné z: [http://www.prrjournal.com/article/S1526-0542\(07\)00014-0/fulltext](http://www.prrjournal.com/article/S1526-0542(07)00014-0/fulltext).
- O'HAVER J. 2010. Parental Perceptions of Risk and Protective Factors Associated with the Adaption of Siblings of Children with Cystic Fibrosis. *Pediatric nursing*. [online]. vol. 36, no. 6, s. 284 – 292 [cit. 2015-02-20]. ISSN 0097-9805. Dostupné z: <http://www.pediatricnursing.net/ce/2012/article36284291.pdf>.
- RANA, M. et al. 2014. Fat-soluble vitamin deficiency in children and adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Clinical Pathology* [online]. vol. 67, no. 7, s. 605-608 [cit. 2015-03-26]. ISSN 1472-4146. Dostupné z: <http://jcp.bmj.com/content/67/7/605>.
- SKALICKÁ, V. et al. 2010. Cystická fibróza. Současný pohled na diagnostiku, možnosti léčby a prognózu. *Postgraduální medicína*. roč. 12, č. 7, s. 817-823. ISSN 1212-4184.
- SMITH, C. et al. 2012. A fat lot of good: Balance and trends in fat intake in children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. vol. 11, no. 2, s. 154-157 [cit. 2015-03-26]. ISSN 1569-1993. Dostupné z: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1569199311001950>.
- SMOLIKOVÁ, L. 2001. Inhalační léčba a inhalátory doma. *Pediatric pro praxi*. roč. 3, s. 129 – 133. ISSN 1803-5264.
- SMOLÍKOVÁ, L. 2002. Hygiena horních cest dýchacích - součást léčebné rehabilitace. *Pediatric pro praxi*. roč. 3, č. 6, s. 262-267. ISSN 1803-5264.
- UMŁAWSKA, W. a SUSANNE Ch. 2008. Growth and nutritional status in children and adolescents with cystic fibrosis. *Annals of Human Biology* [online]. vol. 35, no. 2, s. 145-153 [cit. 2015-03-26]. ISSN 1464-5033. Dostupné z DOI: 10.1080/03014460701824132.

WEBB, B. D. et al. 2012. Determinants of quality of life in children with chronic somatic disease: pilot data from the GapS Questionnaire. *Quality of Life Research* [online]. vol. 22, no. 2, s. 339-349 [cit. 2015-03-26]. ISSN 1573-2649. Dostupné z DOI: 10.1007/s11136-012-0159-x.

WILLIAMS, P. D. et al. 2009. Pediatric Chronic Illness (Cancer, Cystic Fibrosis) Effects On Well Siblings: Parents' Voices. *Issues in Comprehensive Pediatric Nursing* [online]. vol. 32, no. 2, s. 94-113 [cit. 2015-03-26]. ISSN 1521-043X. Dostupné z: <http://web.b.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=7&sid=274e564d-3652-4668-b36c-e9e486e55305%40sessionmgr112&hid=118>

WOESTENENK, J.W. et al. 2014. Dietary intake in children and adolescents with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition* [online]. vol. 33, no. 3, s. 528-532 [cit. 2015-03-26]. ISSN 0261-5614. Dostupné z: <http://web.b.ebscohost.com/ehost/detail/detail?vid=7&sid=4b75cda6-86b7-4cf9-9a51-dcd52b6adfd2%40sessionmgr198&hid=125&bdata=Jmxhbmc9Y3Mmc2l0ZT1laG9zdC1saXZl#db=mdc&AN=23920501>

Centrum cystické fibrózy. 2015. *Český registr cystické fibrózy*. [online]. vyd. Praha [cit. 2015-02-13]. Dostupné z: <http://cfregistr.cz/>

AKACIA GROUP. 2015. *VitadekCF*. [online]. vyd. Praha [cit. 2015-02-13]. Dostupné z: <http://vitadek.cz/>

Seznam zkratk:

ATB – antibiotika

BMI – body mass index

CF – cystická fibróza

ČR – Česká republika

DNA – deoxyribonukleová kyselina (nosič genetické informace)

IU – International Unit (mezinárodní jednotka)

PEG – perkutánní endoskopická gastrostomie

VAS – visual analogue scale (vizuální analogová škála)

WHO – World health organization (světová zdravotnická organizace)