

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

Jana Matějíková

Kvalita života dětí s cystickou fibrózou

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Jana Kameníčková

Olomouc 2012

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

Název práce:

Kvalita života dětí s cystickou fibrózou

Název práce v AJ:

Quality of life in children with cystic fibrosis

Datum zadání: 2012-02-09

Datum odevzdání: 2012-04-30

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

Autor práce: Matějíková Jana

Vedoucí práce: Mgr. Jana Kameníčková

Oponent práce:

Abstrakt v ČJ:

Pro přehledovou bakalářskou práci na téma: „Kvalita života dětí s cystickou fibrózou“ byl zvolen zkoumaný problém: Jaké existují poznatky o kvalitě života dětí s cystickou fibrózou? Autorka se věnovala třem cílům: Předložit poznatky o faktorech, které ovlivňují vnímání kvality života, o dopadu cystické fibrózy na psychické zdraví a o problémech v sociální oblasti, které cystická fibróza přináší. Informace použité pro bakalářskou práci pocházejí například z těchto zahraničních odborných recenzovaných periodik: Child: Care, Health and Development, Pediatric Pulmonology, Chest a dalších a z odborného časopisu Česko-slovenská pediatrie.

Abstrakt v AJ:

For the bachelor thesis overview with the topic: „Quality of life in children with cystic fibrosis“ this research problem was elected:

What are findings about the quality of life in children with cystic fibrosis? The author dealt with three objectives: Present knowledges about factors that influence the perception of quality of life, about impact of cystic fibrosis on the childrens' mental health and about problems in social which are caused with cystic fibrosis. Informations used for the thesis comes from these foreign professional peer-reviewed journals: Child: Care, Health and Development, Pediatric Pulmonology, Chest and others and from journal Česko-slovenská pediatrie.

Klíčová slova v ČJ:

cystická fibróza; děti; kvalita života; psychosociální; život rodiny; screening

Klíčová slova v AJ:

cystic fibrosis; children; quality of life; psychosocial; family life; screening

Rozsah: 40 s.

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

Olomouc 16. března 2012

.....

Děkuji Mgr. Janě Kameníčkové za odborné vedení a cenné rady při vytváření bakalářské práce. Dále děkuji své rodině za podporu během celého studia.

Obsah

1 Úvod	7
2 Přehled publikovaných poznatků	12
2.1 Faktory ovlivňující kvalitu života dětí s cystickou fibrózou ..	12
2.2 Vliv cystické fibrózy na psychiku	20
2.3 Dopad cystické fibrózy na sociální oblast života dítěte	25
3 Diskuze.....	31
4 Závěr	33
Bibliografické citace	36

1 Úvod

Pro účely přehledové bakalářské práce byl zvolen zkoumaný problém „Jaké byly publikovány poznatky o kvalitě života dětí s cystickou fibrózou v českém a anglickém jazyce?“

K uvedenému zkoumanému problému autorka naformulovala následující tři cíle:

Cíl 1: Předložit poznatky o faktorech, které ovlivňují vnímání kvality života dětmi s cystickou fibrózou.

Cíl 2: Předložit poznatky o tom, jaký dopad má cystická fibróza na psychické zdraví dětí.

Cíl 3: Předložit poznatky o problémech v sociální oblasti, které cystická fibróza přináší.

Cystická fibróza je nevyléčitelné onemocnění, které dětem přináší řadu komplikací. Onemocnění postihuje plíce, pankreas a další orgány. Narušený je také stav výživy, růst a vývoj (Holubová, Balaščíková a kol., 2007, s. 188). Zhoršení respiračních a fyzických funkcí stále více dítě omezuje ve vykonávání denních aktivit (Hegarty a kol., 2008, s. 462). Přehledová bakalářská práce se věnuje dopadu cystické fibrózy na běžný život dítěte a na jeho kvalitu.

První podkapitola práce se zabývá faktory, které ovlivňují vnímání kvality života. Dále se autorka věnuje definici kvality života dle různých autorů, vysvětluje, proč je důležité kvalitu života u dětí nemocných cystickou fibrózou hodnotit a popisuje, jakou metodu hodnocení odborníci nejvíce využívají. Ke tvorbě první podkapitoly bylo použito 12 článků, informace z Věstníku MZ ČR a internetových stránek CF klubu.

Druhá podkapitola předkládá poznatky o způsobu, jakým cystická fibróza ovlivňuje psychiku dětí. Zajímá se také o dodržování

léčebného režimu, které se s psychickým stavem vzájemně ovlivňuje. K jejímu vytvoření byly použity informace z 9 článků.

Třetí podkapitola pojednává o vlivu této chronické nemoci na rodinu a přátele dítěte a přináší poznatky o potížích, které děti mohou mít v kolektivu zdravých vrstevníků. Ke tvorbě poslední podkapitoly byly použity 4 články.

Bibliografické citace vstupní literatury:

FRÜHAUF, P., KOTALOVÁ, R., KYTNAROVÁ, J., SCHNEIBERG, F., a ZLATOHLÁVKOVÁ, B. *Neprospívání kojenců a batolat*. [online]. 1. vyd. Konice: Jaroslav Komínek, 2004 [cit. 2011-11-14]. Dostupné z: <<http://kddl.lf1.cuni.cz/download/fruhauf/kniha.pdf>>.

HRODEK, O., a VAVŘINEC, J. *Pediatric*. 1. vyd. Praha: Galén, 2002. s. 220-227. ISBN 80-7262-178-5.

KOLEK, V., KAŠÁK, V. a kol. *Pneumologie – vybrané kapitoly pro praxi*. 1. vyd. Ostrava: Maxdorf, 2010. s. 369-378. ISBN: 978-80-7345-220-9.

LEIFER, G. *Úvod do porodnického a pediatrického ošetřovatelství*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, a. s., 2004. ISBN 80-247-0668-7.

MUNTAU, A. C. *Pediatric*. 4. vyd. Praha: Grada Publishing, a.s, 2009. s. 343–348. ISBN 978-80-247-2525-3.

SEDLÁŘOVÁ, P. a kol. *Základní ošetřovatelská péče v pediatrii*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, a.s., 2008. s. 28-31, 98-108 a 167. ISBN: 978-80-247-1613-8.

SLANÝ, J. *Speciální pediatrie pro ošetřovatelství*. 1. vyd. Ostrava: Ostravská univerzita v Ostravě, Zdravotně sociální fakulta, 2008. s. 113-124. ISBN: 978-80-7368-472-3.

VÁVROVÁ, V. a kol. *Cystická fibróza*. 1. vyd. Praha: Grada Publishing, a.s., 2006. ISBN 80-247-0531-1.

Popis rešeršní strategie:

Vyhledávací termíny: cystic fibrosis (cystická fibróza); children (děti); quality of life (kvalita života); psychosocial (psychosociální), family life (život rodiny); screening.

Při získávání odborných relevantních článků byly použity následující zdroje:

- Integrovaná databáze EBSCO, přístupná v síti UP na <http://ezdroje.upol.cz/ezdroje/>;
- Databáze Nursing and Allied Health Source, přístupná v síti UP na <http://proquest.umi.com/login>;
- Databáze Bibliographia medica Čechoslovaca, volně dostupná na <http://www.medvik.cz/bmc/>;
- Odborný recenzovaný časopis s Impact Faktorem Pediatric Pulmonology, který je volně dostupný na internetové adrese [http://onlinelibrary.wiley.com/journal/10.1002/\(ISSN\)1099-0496](http://onlinelibrary.wiley.com/journal/10.1002/(ISSN)1099-0496);
- Databáze PubMed, volně přístupná na stránkách <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>;
- Rozšířené vyhledávání vyhledávače www.google.scholar.cz.

Vyhledávací období autorka stanovila pro všechny databáze na rozmezí let 2005 – 2011. Vyhledávání probíhalo v českém nebo anglickém jazyce.

V první fázi byla využita integrovaná databáze EBSCO. Databáze vyhledávala anglické plnotexty s využitím omezení na vyhledávání termínu v abstraktech článků. Kombinace termínů cystic fibrosis a children byla postupně křížena s uvedenými vyhledávacími termíny. Celkem bylo databází nabídnuto 37 článků, ze kterých 6 bylo relevantní.

Druhé vyhledávání autorka provedla v databázi Nursing and Allied Health Source. Opět byly vyhledávací termíny postupně kříženy se slovy cystic fibrosis a children, hledání probíhalo v angličtině a v abstraktech článků. Dohledáno bylo 61 článků, z nichž 6 autorka využila pro bakalářskou práci.

Do česko-slovenské databáze Bibliographia medica Čechoslovaca, kde proběhla třetí fáze vyhledávání, autorka zadávala vyhledávací termíny v českém jazyce. Ke kombinaci cystická fibróza a děti databáze nabídla 67 článků, ze kterých 1 je relevantní. Z důvodu menšího počtu nabídnutých článků nebyl vyhledávací termín dále specifikován.

Ke čtvrté fázi byl použit odborný recenzovaný časopis s Impact faktorem, Pediatric Pulmonology. Časopis má na svých internetových stránkách jednoduchý vyhledávač. Autorka zadala anglický termín cystic fibrosis a z nabídnutých 53 volně přístupných plnotextů byly 2 vhodné pro bakalářskou práci.

Pátá fáze proběhla v databázi PubMed v jazyce anglickém. Využito bylo opět omezení na vyhledávání termínu v abstraktech plnotextů. K vyhledávacím termínům, které byly vzájemně kříženy stejně jako u databází EBSCO a Nursing and Allied Health Source databáze dohledala 65 článků, ze kterých 2 jsou validní pro tuto práci. Dále autorka využila pomůcku řazení článků dle relevance, databáze nabídla 10 článků a 1 z nich je použitelný pro bakalářskou práci.

V šesté fázi bylo využito rozšířené vyhledávání Google scholar. Vyhledávání probíhalo v češtině. Termíny cystická fibróza a děti byly postupně kříženy se slovy kvalita života, psychosociální, rodinný

život a screening a výsledkem bylo 127 nabídnutých odkazů, z nichž většina odkazovala na knihy. Z vyhledaných článků je 1 relevantní.

Během šesti fází vyhledávání bylo nalezeno 19 článků použitelných pro účely přehledové bakalářské práce. Dále byly využity dohledané informace z internetové stránky Klubu nemocných cystickou fibrózou a Věstníku MZ ČR z roku 2009, který byl dohledán na stránkách Ministerstva zdravotnictví.

2 Přehled publikovaných poznatků

2.1 Faktory ovlivňující kvalitu života dětí s cystickou fibrózou

Jak se shodují mnozí odborníci, cystická fibróza je nejčastější geneticky podmíněné multisystémové onemocnění, které zkracuje život pacientů (Modi a kol., 2009, s. 49; Holubová, Balaščíková a kol., 2007, s. 187; Havermans a kol., 2005, s. 1; Schmidt a kol., 2009, s. 31; Hegarty a kol., 2008, s. 462; Arrington-Sanders a kol., 2006, s. 5). Holubová a Balaščíková uvádějí její incidenci v české populaci 1:2739 novorozenců (Holubová, Balaščíková a kol., 2007, s. 188). Schmidt říká, že léčba onemocnění je zaměřena pouze na redukci projevů. Podle této autorky došlo během posledních let k výraznému pokroku v symptomatické terapii cystické fibrózy, což značně zlepšilo přežívání pacientů (Schmidt a kol., 2009, s. 31). Důležitá však není jen délka přežití, ale i kvalita života. Abbott a Havermans shodně uvádějí, že výzkum v oblasti kvality života dětí nemocných cystickou fibrózou přináší zdravotníkům šanci lépe porozumět, jak dítě svou nemoc vnímá (Abbott, 2009, s. 31; Havermans a kol., 2006, s. 1) a Havermans navíc dodává, že zdravotníci tyto informace potřebují k poskytování nejlepší možné péče (Havermans a kol., 2006, s. 1). Sawicki říká, že výzkum kvality života je velmi cenný právě u chronických nemocí, kde není možné dosáhnout úplného uzdravení a hlavním léčebným cílem je zlepšit běžný denní život (Sawicki a kol., 2011, s. 37).

Abbott definuje kvalitu života jako souhrn několika oblastí tak, jak je vidí pacient (Abbott, 2009, s. 31). Schmidt publikuje podobnou definici s dodatkem, že úroveň kvality života přináší informace o pacientově subjektivním vnímání nemoci a omezení v běžném denním životě, které mu cystická fibróza přináší (Schmidt a kol., 2009, s. 32). Quittner zdůrazňuje, že kvalita života zahrnuje následující oblasti: průběh nemoci a fyzické příznaky, funkční stav,

psychický a emocionální stav a sociální schopnosti. Podle této autorky musí kvalita života odrážet individuální a subjektivní hodnocení úrovně běžných denních aktivit, omezení a pocitu pohody (Quittner a kol, 2005, s. 2347). Abbott publikuje, že ptát se pacientů, jak se mají, není nic nového, ale jen vhodná metoda hodnocení kvality života přinese standardizovaný, validní a spolehlivý způsob, jak získat pacientův názor na stav nemoci a léčbu (Abbott, 2009, s. 31). Quittner uvádí důvody, proč je validní nástroj pro hodnocení kvality života dětí s cystickou fibrózou tak důležitý. Jako první zmiňuje fakt, že objev genetické podstaty nemoci z roku 1989 přinesl porozumění patofyziologii cystické fibrózy a s tím související výzkum nových léků, které znamenaly prodloužení života a zlepšení jeho kvality. Bez hodnocení kvality života nevíme, jak tyto nové léky ovlivňují všechny oblasti života dítěte. Dalším důvodem je skutečnost, že můžeme rozpoznat význam léků, jejichž účinek se neprojeví v měřitelných ukazatelích zdravotního stavu. Jako příklad Quittner uvádí užívání inhalačních antibiotik Tobramycin. Při kontrole se neprojeví žádná změna plicních funkcí, ale děti udávají subjektivní pocit zlepšení energie (Quittner a kol., 2005, s. 2348). Další důvod předkládá Schmidt, podle které nemusí měřitelné parametry, například expirační objem za sekundu, korelovat se subjektivním pocitem pohody dítěte (Schmidt a kol, 2009, s. 31). Jak sděluje Havermans, v roce 1996 byl ve Francii vyvinut dotazník Cystic Fibrosis Questionnaire (Havermans a kol., 2006, s. 2), ale podle Schmidt ukázalo první testování prováděné nezávisle na sobě v USA a v Německu neuspokojivé psychometrické vlastnosti. Proto němečtí překladatelé ve spolupráci s americkou skupinou Alexandry Quittner vyvinuli revidovanou verzi. Upravená verze byla publikována v roce 2003 a nazývá se Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R). V současnosti jde o nejpoužívanější metodu v hodnocení kvality života nemocných cystickou fibrózou (Schmidt a kol., 2009, s. 32). Quittner hodnotí CFQ-R jako validní, spolehlivý dotazník, specifický pro cystickou fibrózu, který existuje ve třech

verzích - pro mladší děti (6-13 let), pro rodiče těchto dětí a pro dospívající nad 14 let a dospělé (Quittner a kol., 2005, s. 2348 - 2352). Při práci s dětmi je, jak říká Havermans, důležité mít informace od obou stran, od dětí samotných i od jejich rodičů (Havermans a kol., 2006, s. 1). Quittner a Modi se shodují, že CFQ-R je citlivý na změny, což je přínosem pro hodnocení efektu medicínských intervencí v kvalitě života (Quittner a kol., 2005, s. 2352 - 2353; Modi a kol., 2009, s. 54). Jak uvádí Schmidt, CFQ-R obsahuje otázky zaměřené na všechny podstatné oblasti kvality života, jako je subjektivní hodnocení fyzických příznaků cystické fibrózy, prožívané emoce, sociální oblast, vnímání obrazu těla i zátěž, kterou přináší léčebný režim. Dosažené skóre se může pohybovat v rozmezí 0-100 bodů, přičemž vyšší výsledek znamená lepší kvalitu života dítěte (Schmidt a kol., 2009, s. 33). Ačkoli CFQ-R je metodou hodnocení kvality života dětí s cystickou fibrózou, kterou využívá zdaleka nejvíce odborníků, někteří zmiňují i další dotazníky. Mezi ně patří mimo jiné Living With CF Questionnaire (Patterson a kol., 2009, s. 48) a Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (Abbott, 2010, s. 50). Využívají se také obecné dotazníky použitelné pro hodnocení kvality života dítěte s jakoukoli chronickou nemocí, například Quality of Well-being scale, Short Form-36 Health Questionnaire (Quittner a kol., 2005, s. 2348) a The Child Health Questionnaire (Arrington-Sanders a kol., 2006, s. 6). O těchto obecných škálách ale Quittner říká, že nejsou tolik senzitivní jako dotazníky specifické pro cystickou fibrózu (Quittner a kol., 2005, s. 2348).

Kvalita života se promítá i do ošetrovatelských diagnóz. Dle NANDA International, verze z roku 2006, v překladu Marečkové, lze stanovit následující ošetrovatelské diagnózy přímo související s oblastmi kvality života dětí s cystickou fibrózou: neefektivní léčebný režim - 00078, nedostatečná výživa - 00002, průjem - 00013, zácpa - 00011, porušený spánek - 00095, únava - 00093, neefektivní dýchání - 00032, deficitní znalost - 00126, porušený obraz těla - 00118, strach

– 00148, úzkost – 00146, riziko infekce – 00004, neefektivní průchodnost dýchacích cest – 00031, sociální izolace – 00053 a riziko opožděného vývoje – 00112. U rodičů lze diagnostikovat přetížení pečovatele – 00061 (NANDA, 2006).

Vnímání kvality života dětí s cystickou fibrózou ovlivňuje řada faktorů. Abbott zmiňuje demografické, klinické, psychologické i sociální rozdíly (Abbott, 2009, s. 32). Odborníci se shodují, že kvalita života úzce souvisí se zdravotním stavem (Abbott, 2009, s. 33; Sawicki a kol., 2010, s. 40 - 42; Modi a kol., 2009, s. 54). Jak uvádí Zemková, moderní léčba, která se v České Republice objevila až po roce 1989, posunula věk přežití nad 20 let (Zemková, 2008, s. 78 - 80). Na stránkách českého CF klubu je publikována informace, že polovina nemocných v České Republice se dnes dožívá 32 let (CF klub, 2005). Dle Holubové a Balaščíkové je průměrná délka života pacientů s cystickou fibrózou ve Spojených státech amerických 36,8 let (Holubová, Balaščíková a kol., 2007, s. 188) a podle Schmidt jde v Německu dokonce o věk 38,6 let (Schmidt a kol., 2009, s. 31). Přestože už v roce 1970 bylo, jak publikují Holubová a Balaščíková, popsáno, že včasná léčba presymptomaticky diagnostikovaných dětí výrazně prodlužuje délku přežití, zlepšuje kvalitu života a nejlepší prognózu mají děti s diagnózou potvrzenou do dvou měsíců života (Holubová, Balaščíková a kol., 2007, s. 188), Zemková uvádí, že mezi lety 1999 – 2005 byl průměrný věk při stanovení diagnózy 1,5 roku (Zemková a kol., 2008, s. 79). Díky těmto alarmujícím údajům proběhla pilotní studie, kterou popisují Holubová a Balaščíková. V období 1. 2. 2005 – 2. 11. 2006 se ze suché kapky krve odebírané novorozencům testovala koncentrace imunoreaktivního trypsinu, který se z buněk pankreatu uvolňuje do cirkulace při blokadě vývodů pankreatu hlenem. Test má vysokou senzitivitu, ale nízkou specificitu, to znamená, že vyhodnotí pouze skupinu novorozenců s rizikem cystické fibrózy, u kterých se ve druhém kroku ze stejné kapky krve provede vyšetření mutací genu CFTR pro potvrzení nebo vyvrácení diagnózy. Test se prováděl

ze stejné kapky krve, která se odebírá všem novorozencům bez potřeby navýšení množství vzorku. V rámci studie bylo diagnostikováno dvanáct dětí plus tři starší sourozenci ve věku 3-13 let, kteří měli příznaky cystické fibrózy a léčili se na jinou nemoc! Medián věku stanovení diagnózy klesl na 37 dnů a zatím nebyl nalezen případ, který by unikl záchytu screeningu. Cílem studie bylo ověřit efekt a proveditelnost novorozeneckého screeningu na cystickou fibrózu v našich podmínkách (Holubová, Balaščíková a kol., s. 188-194). Dle Věstníku MZ ČR se plošné testování novorozenců se provádí od 1. října 2009 (MZ ČR, 2009, s. 7-15).

Odborníci dále uvádějí, že na rozdíl od zdravotního stavu hodnoty měřitelných plicních parametrů kvalitu života neovlivňují (Abbott, 2009, s. 33; Sawicki a kol., 2010, s. 40 - 42; Modi a kol., 2009, s. 54). Sawicki nabízí vysvětlení, že změny ve sledovaných respiračních symptomech cystické fibrózy, jako je kašel, přinesou zhoršení kvality života v této oblasti i beze změn v plicních funkcích (Sawicki a kol., 2010, s. 42). Abbott navíc uvádí i další faktory související se zdravotním stavem, které mají negativní vliv na celkovou kvalitu života dětí. Zmiňuje například nově diagnostikovanou kolonizaci bakterií *Pseudomonas aeruginosa*, zavedení sondy pro výživu, zajištění intravenózního vstupu, přidružený diabetes mellitus nebo akutní plicní exacerbaci (Abbott, 2009, s. 33 – 34). Podle Modiho zažije 35% dětí a dospívajících alespoň jednu exacerbaci každý rok. Plicní exacerbace s sebou nese 10 – 14 dnů trvající hospitalizaci a léčbu antibiotiky (Modi a kol., 2009, s. 50). Hospitalizace rovněž patří mezi faktory, které kvalitu života zhoršují. Hegarty zmiňuje její vliv zejména v sociální oblasti, prožívaných emocích, vnímání obrazu těla a intenzitě respiračních příznaků, což souvisí s akutním zhoršením zdravotního stavu. Zajímavé je, že tyto rozdíly zpozoroval jen u věkové skupiny 14-18 let. Děti ve věku 6-13 let popisují zhoršení pouze u respiračních příznaků (Hegarty a kol., 2008, s. 465). Naopak pozitivní vliv má antibiotická terapie. Modi uvádí zlepšení v oblasti

respiračních potíží, které úzce korelují se zlepšením zdravotního stavu po léčbě plicní exacerbace, ale zároveň v oblastech týkajících se výživy a váhy. Vysvětluje, že když se dítě cítí lépe, zlepší se jeho chuť k jídlu a výsledkem je vzestup hmotnosti a BMI (Modi a kol., 2009, s. 54). S jeho tvrzením se ztotožňuje i Sawicki. Podle něj se změnou hmotnosti souvisí i další změny v kvalitě života a to především ve vnímání obrazu těla. Sawicki publikuje ještě další zjištění. U dospívajících upozoroval, že zhoršení respiračních příznaků nemoci je spojeno se zlepšením v nutričních oblastech. Jako vysvětlení uvádí snahu dospívajících zlepšit celkový zdravotní stav tím, že se zaměří na zvednutí kalorického příjmu. U jiných věkových skupin podobnou souvislost nezaznamenal, což si vysvětluje unikátním vnímáním nemoci během dospívání (Sawicki a kol., 2010, s. 42). Z uvedených poznatků je jasné, že i věk má vliv na vnímání kvality života. Sawicki uvádí lepší kvalitu u mladších dětí v oblastech vnímání obrazu těla, emocích a léčebné zátěži a vysvětluje, že mladší děti méně rozumí nemoci a jejím důsledkům. Naproti tomu starší děti jsou si více vědomy své odlišnosti od zdravých vrstevníků. To negativně ovlivňuje právě vnímání obrazu těla a prožívané emoce. Starší děti rovněž více vnímají budoucnost a cystickou fibrózu považují za překážku v dalším vzdělávání (Sawicki a kol., 2010, s. 466). Arrington-Sanders změny v hodnocení kvality života u dospívajících vysvětluje hormonálním vývojem, fyzickou a sociální přeměnou z dětství do dospělosti, posílením vlivu vrstevníků a sociálních skupin a snahou o nezávislost na rodině (Arrington-Sanders a kol., 2006, s. 10). Odborníci si všímají také odlišností mezi pohlavími. Quittner i Havermans uvádějí rozdíly zejména ve vnímání obrazu těla a v potížích s váhou. Dívky jsou s nižší hmotností obvykle spokojené (Quittner a kol., 2005, s. 2353; Havermans a kol., 2006, s. 5). Jak tvrdí Havermans, dívky nejsou tolik tlačeny do jídla, protože jejich štíhlost je ve společnosti a médiích prezentována jako výhoda (Havermans a kol., 2006, s. 5). Arrington-Sanders dodává, že výrazně větší množství kluků vnímá

svou hmotnost jako podváhu, zatímco dívky ji spíše přeceňují (Arrington-Sanders a kol., 2006, s. 9 – 10). Obraz těla však není jediná oblast, ve které se projevují rozdíly. Jak říká Abbott, dívky udávají horší příznaky nemoci i bez rozdílů v měřitelných plicních parametrech, pociťují více napětí a obav, nižší sebeúctu, méně spolupracují v některých aspektech léčby, jako je dodržování vysokokalorické diety nebo užívání léků. Častěji také potlačují kašel (Abbott, 2009, s. 33). Hegarty se připojuje tvrzením, že dívky vnímají větší zátěž způsobenou léčebným režimem (Hegarty a kol., 2008, s. 466). Významné rozdíly v kvalitě života publikuje také Arrington-Sanders. Stejně jako Abbott, i tato autorka mluví o horším psychickém zdraví u dívek s cystickou fibrózou, nižším sebevědomím a četnější špatné náladě. Podle ní se rozdíl mezi hochy a dívkami objevuje asi okolo dvanácti let (Arrington-Sanders a kol., 2006, s. 6). Dalšími faktory souvisejícími s vnímáním kvality života jsou kultura, rasa a socioekonomický status (Quittner a kol., 2010, s. 642 - 649; Abbott, 2009, s. 33). Podle Quittner je nižší socioekonomický status spojen s horší kvalitou života. Vliv socioekonomické situace popisuje zejména pro oblasti spojené s jídlem a váhou u mladších dětí a jejich rodičů, zatímco u dospívajících jde spíše o sociální oblast kvality života. Dále Quittner publikuje souvislost nižšího socioekonomického stavu i s horší plicní funkcí, nižší výškou a váhou a větší pravděpodobností kolonizace bakterií *Pseudomonas aeruginosa*. Důvody, proč děti z těchto rodin zažívají závažnější důsledky nemoci, nejsou jasné, ale Quittner nabízí možnost asociace s vlivem škodlivého životního prostředí, slabší zodpovědností za zdraví a potížemi s přístupem ke zdravotní péči. Socioekonomický status a vzdělání mohou působit i přes další mechanismy, jako je silnější stres v chudších rodinách a nižší schopnosti a dovednosti potřebné ke zvládnutí managementu cystické fibrózy (Quittner a kol., 2010, s. 648 - 649). Ke kulturním rozdílům přidává Abbott zjištění, že děti nemocné cystickou fibrózou i kontrolní skupina zdravých vrstevníků v Anglii udávají slabší celkovou kvalitu života než děti v Německu

(Abbott, 2009, s. 33). Quittner publikuje negativní vliv příslušnosti k menšinám na celkovou kvalitu života, který se stupňuje především během dospívání (Quittner, 2010, s. 649). Abbott zdůvodňuje, že porozumění kulturním odlišnostem je důležité, když studie zaměřené na kvalitu života sbírají data z různých kultur (Abbott, 2009, s. 33).

Podle Ziziana běžný denní život dětí s cystickou fibrózou výrazným způsobem ovlivňuje dodržování léčebného režimu. Léčba je nezbytná pro zdraví i well-being, ale zároveň působí zátěž dětem i jejich rodičům. Pro zdravotníka je důležité sbírat informace o čase, který dítě stráví léčbou i o nepříjemných zkušenostech s ní spojených, protože pokud děti a jejich rodiče věří, že léčba negativně ovlivňuje kvalitu života, mohou být méně ochotní spolupracovat ve všech bodech terapie, dokonce i když správná a pravidelná léčba omezí riziko závažnějších důsledků nemoci (Zizian a kol., 2006, s. 596). Havermans uvádí, že dítě stráví léčbou asi 1,5 – 2 hodiny denně (Havermans a kol., 2006, s. 5) a Zizian dodává, že čas, který děti uváděly, je delší, než údaj od jejich rodičů. Rodiče pravděpodobně nebrali v potaz léčbu, kterou děti musí provádět ve škole (Zizian a kol., s. 599). Léčebná zátěž je přesto hůře vnímána rodiči než dětmi samotnými (Havermans a kol., 2006, s. 5; Sawicki a kol., 2010, s. 42; Hegarty a kol., 2008, s. 465). Havermans vysvětluje, že vyšší skóre, které naznačuje lepší kvalitu života, uváděné dětmi v oblasti léčebné zátěže může souviset s odmítáním léčby. Rodiče zároveň negativně vnímají, když vidí, jak je pro jejich dítě léčba náročná, uvádějí problémy s povzbuzováním dětí a pociťují větší zodpovědnost, k čemuž se přiklání i Sawicki (Havermans a kol., 2006, s. 5; Sawicki, 2010, s. 42). Hegarty navíc zmiňuje potřebu rodičů spojit pracovní a rodinné povinnosti s léčbou (Hegarty a kol., 2008, s. 465).

Havermans popisuje i další rozdíly ve vnímání kvality života dětmi s cystickou fibrózou a jejich rodiči. Tyto rozdíly jsou větší v psychosociálních aspektech kvality života. Děti popisují lepší vnímání obrazu těla, pozitivnější emoce a větší optimismus

(Havermans a kol., 2006, s. 4 - 5). Hegarty uvádí, že shoda mezi dětmi a rodiči je patrnější ve fyzických aspektech (Hegarty a kol., 2008, s. 462), ale Havermans publikuje zjištění, že jediná oblast, ve které děti udávají horší kvalitu života, než jejich rodiče, je oblast respiračních a zažívacích potíží. To může být způsobeno tím, že děti ne vždy své rodiče o zhoršení zdravotního stavu informují, protože je nechtějí vyděsit a chtějí si svou situaci vyřešit samy (Havermans a kol., 2006, s. 4).

Abbott shrnuje, že psychicky jsou děti s cystickou fibrózou dobře přizpůsobeny a navzdory zátěži, kterou cystická fibróza a její léčba přináší, uvádějí dobrou kvalitu života. Dosahují sice nižšího skóre ve fyzických oblastech ve srovnání se zdravými vrstevníky, ale jejich výsledky v psychosociálních aspektech jsou podobné (Abbott, 2009, s. 32). Chronické onemocnění a komplexní léčba je často náročnější pro rodiče, protože děti se na svou situaci adaptovaly, naučily se s cystickou fibrózou žít a léčbu zařadily do svého každodenního života (Havermans a kol., 2006, s. 5).

2.2 Vliv cystické fibrózy na psychiku

Autoři publikují různé informace o výskytu psychických problémů dětí s cystickou fibrózou. Bregnballe uvádí, že podle výsledků studií prováděných v 60. a 70. letech tyto děti a dospívající trpěli výraznými emocionálními problémy, což je pochopitelné vzhledem ke slabým možnostem léčby, které tehdejší doba nabízela, a obvyklé brzké úmrtnosti. Za posledních 25 let se spolu s pokrokem v terapii změnila i výsledky studií zaměřených na psychickou stránku nemoci. Bregnballe říká, že v některých studiích nebyly nalezeny rozdíly v psychickém stavu mezi zdravými dětmi a dětmi s cystickou fibrózou (Bregnballe a kol., 2006, s. 58). Abbott dokonce publikuje překvapivé zjištění, že u adolescentů s cystickou fibrózou je méně pravděpodobný vznik psychiatrické poruchy, než u zdravých

dospívajících (Abbott, 2009, s. 32). Další autoři však přinášejí odlišná tvrzení. Bregnballe nabízí vedle předchozího názoru i výsledky dalších studií, které ukazují čtenější výskyt psychických potíží u dětí s cystickou fibrózou. Podle něj jde například o výchovné problémy a problémy související se sebeúctou a mentálním well-beingem (Bregnballe a kol., 2006, s. 58). Harrop vidí cystickou fibrózu jako nemoc, která představuje výrazný sociální, emocionální a psychologický problém (Harrop, 2007, s. 41). I Schmidt říká, že psychosociální, emocionální a vzdělávací problémy se u dětí s cystickou fibrózou vyskytují častěji než u zdravých a uvádí, že deprese je u pacientů všeho věku čtenější, než ve skupinách zdravých lidí (Schmidt a kol., 2009, s. 32). White se rovněž přiklání k tvrzení, že jakákoli chronická nemoc značně ovlivňuje vývoj a mentální zdraví dětí a dospívajících a způsobuje častější výskyt psychologických problémů a psychiatrických poruch v této populaci. Dále autorka uvádí, že mezi dětmi s cystickou fibrózou je úzkost o 6% častější než u zdravých vrstevníků a větší počet je zaznamenán u mladších dětí a u kluků (White a kol., 2007, s. 97, 101 - 102). Stejný názor vyjadřuje i Bregnballe. Tvrdí, že děti ve věku 7-10 let jsou úzkostlivější než starší a jako vysvětlení nabízí úroveň informací, která je u mladších dětí nižší. Nemoc bývá obvykle diagnostikována v novorozeneckém období, kdy dítě nemůže být poučeno. Úkol informovat jej tak často spočívá na rodičích. Pro rodiče bývá bolestné odpovídat na některé otázky dětí. Mezi jedny z nejobtížnějších dětských otázek patří následující: Proč musím brát tolik léků? Umřu na to? Děti vycítí, že je pro rodiče těžké odpovědět a z toho pramení jejich úzkost (Bregnballe a kol., 2006, s. 60). Problémy v informovanosti dětí ukazuje také Pizzignacco. Říká, že většina dětí nedokáže přesně vysvětlit, co cystická fibróza je. Často používají odborné termíny jako genetické onemocnění, chromozomy nebo hereditární, ale neznají přesný význam těchto slov. Z tohoto poznatku jasně vyplývá že jsou dětem poskytovány informace ve vědeckém jazyce a tím vzniká komunikační bariéra mezi

pacienty a profesionály. Zdravotníci přeceňují úroveň znalostí rodin a dětí a předpokládají, že je pro ně jejich vědecký svět pochopitelný (Pizzignacco a kol., 2006, s. 573). Bregnballe přináší informaci o CF škole založené v Dánském CF centru v Aarkus University Hospital. Děti absolvují 16-18 lekcí ve věku deseti let a potom znovu ve čtrnácti. Lekce jsou pořádány po menších skupinkách šesti až osmi dětí bez přítomnosti rodičů. V CF škole se děti učí o všech aspektech nemoci, o způsobech léčby, prognóze nebo možnosti transplantace plic, zároveň mohou profesionálům pokládat obtížné otázky a vzájemně si vyměňovat zkušenosti. K dispozici mají materiál připravený přiměřeně jejich věku. Ukázalo se, že děti, které CF školu navštěvují, nejsou úzkostlivější než zdraví vrstevníci (Bregnballe a kol., 2006, s. 60). Harrop říká, že cystická fibróza způsobuje dětem a dospívajícím rostoucí míru stresu. (Harrop, 2007, s. 41). Děti používají různé copingové strategie, kterými se snaží se stresem souvisejícím s nemocí vyrovnat. Podle Arrington-Sanders jsou to častěji dívky, kdo používá jak pozitivní, tak i negativní copingové strategie (Arrington-Sanders a kol., 2006, s. 9). Mezi pozitivní strategie Abbott řadí kladný vztah a naději směrem k budoucnosti a hledání sociální podpory (Abbott, 2009, s. 33). Význam sociální podpory zdůrazňuje také Patterson, podle kterého je to projektivní faktor pro well-being (Patterson a kol., 2009, s. 47). Pizzignacco také považuje hledání podpory mezi přáteli, členy rodiny a profesionály za jeden z nejvýznamnějších způsobů, jak zvládat stres. Zmiňuje také copingové strategie založené na aktivním řešení problémů, jako je například hledání informací a organizace běžného denního života se zařazením léčebného režimu. Pro dospívající je charakteristická přímá copingová strategie založená na řešení problému zejména u vnímání obrazu těla. Tělesné změny způsobené progresí nemoci jsou jednou z mála komplikací, nad kterou je možné mít alespoň částečnou kontrolu. Na rozdíl od mladších dětí, které svůj vzhled vidí jako problém, který nejde změnit, dospívající se o změnu snaží a do svého života zařazují pravidelné cvičení a sport (Pizzignacco a kol.,

2006, s. 573 - 577). Za neadaptivní copingovou strategii Abbott považuje neustálé přemýšlení o negativních aspektech léčby (Abbott, 2009, s. 33) a Arrington-Sanders sem řadí zejména popírání, které souvisí s odmítáním léčby. Z pohledu dětí jde ale o způsob, jak je možné na chvíli ze světa cystické fibrózy uniknout (Arrington-Sanders a kol., 2006, s. 9).

Dodržování léčebného režimu je významnou součástí života dětí s cystickou fibrózou. White tvrdí, že spolupráce s léčbou a psychický stav se vzájemně ovlivňují (White a kol., 2007, s. 102). Již v první podkapitole bakalářské práce bylo řečeno, že dívky spolupracují méně než kluci. Patterson uvádí, že dívky kvůli kulturním normám zaměřeným na štíhlost méně dodržují vysokokalorickou dietu. Dívky také pociťují větší rozpaky při kašli, během dospívání přestanou sportovat a pravděpodobněji si nevezmou léky. Vše je způsobeno větším povědomím dívek o tom, jak jsou vnímány ostatními a pociťují silnější potřebu zapadnout mezi vrstevníky. Na druhou stranu, nespolupracující dívky častěji cítí vinu a to zejména směrem k rodičům, kteří jsou si vědomi slabé spolupráce dítěte s léčbou a mají obavy o jeho zdravotní stav. Pocit viny přispívá k emočnímu napětí (Patterson a kol., 2009, s. 47). White definuje dodržování léčebného režimu jako stupeň, do jaké míry se pacient aktivně podílí na předepsaných lékařských doporučení a léčebném režimu stanoveném CF týmem (White a kol., 2007, s. 97). Zejména pro dospívající je důležitý boj mezi závislostí a nezávislostí, což zmiňuje Harrop. Úspěch v dosažení autonomie závisí na ochotě rodiny nechat své děti využít jejich potenciál. Některé rodiny chtějí, aby na nich dítě nemocné cystickou fibrózou zůstalo závislé. Dospívající potřebuje být za svou léčbu zodpovědný a hrát aktivní roli v plnění léčebného plánu (Harrop, 2007, s. 43). Pizzignacco říká, že dospívající vnímají léčbu jako intenzivní a vyčerpávající, ale pokud ji provádí sami, mohou lépe kontrolovat svůj život, plánovat denní program a snížit vliv nemoci (Pizzignacco a kol., 2006, s. 574). White i Harrop udávají největší míru spolupráce při

užívání perorální medikace, White publikuje 27-93% spolupracujících v této oblasti. Správnou fyzioterapii dle White provádí pouze 40-53% pacientů a podobná čísla předkládá i Harrop, který vidí u 60% pouze částečnou nebo slabou spolupráci. Nejslabším článkem dodržování léčebného režimu se zdá být vysokokalorická dieta. Harrop publikuje pouze 30% pacientů, kteří ji plně dodržují, White 20-39% (Harrop, 2007, s. 43; White a kol., 2007, s. 97). Patterson publikuje, že celkovou spolupráci u dívek zhoršuje napětí ve vztahu rodič-dítě a v menší míře také problémy ve vztazích s vrstevníky. Zajímavé je, že u kluků podobnou souvislost neobjevil (Patterson a kol., 2009, s. 51). Harrop nachází i další faktory ovlivňující dodržování léčby. Tvrdí, že čím je dítě starší, tím méně spolupracuje. Jako důležitý faktor uvádí vlastní porozumění nemoci a zejména uvědomění si rizik. Svou roli hrají i zdravotnické služby, spolupráci ovlivňuje například dlouhé čekání na klinikách a míra, do jaké pečovatel umožní dítěti mít kontrolu nad nemocí. Platí také, že čím má nemoc závažnější průběh, tím obtížnější je zvládnout všechny body léčby. Negativní vliv mají i časté změny (Harrop, 2007, s. 43). White nachází větší počet dětí se slabším dodržováním léčebného režimu u jedináčků, u dětí, které mají sourozence rovněž nemocného cystickou fibrózou, u dětí s rozvedenými rodiči a u těch, kteří jsou častěji hospitalizováni a mají více zameškaných dnů ve škole. Stejně jako Harrop i tato autorka nachází negativní souvislost s rostoucím věkem. Mezi psychické faktory, které dodržování léčebného režimu naopak zlepšují, White řadí optimismus, lepší znalosti o nemoci a aktivní účast členů rodiny. Část nedodržování léčebného režimu souvisí se špatným porozuměním stanoveným doporučením (White a kol., 2007, s. 97). Co se optimismu týče, Pizzignacco publikuje, že většina dětí i dospívajících doufá, že se najde způsob, jak cystickou fibrózu definitivně vyléčit (Pizzignacco a kol., 2006, s. 574). Jak uvádí Harrop, bylo by naivní předpokládat, že dodržování léčebného režimu je vždy stoprocentní. Daleko lepší je podle něj brát rozumnou úroveň spolupráce, jinak budou následovat konflikty, pocity viny

a selhání, které zhoršují psychický stav dětí (Harrop, 2007, s. 44). Dle White ale děti a dospívající, kteří kromě cystické fibrózy trpí i psychiatrickou poruchou, nemají výrazně rozdílnou míru spolupráce ve srovnání s těmi bez psychiatrické diagnózy a úzkost, což je nejčastější porucha u těchto dětí, spolupráci dokonce zlepšuje (White a kol., 2007, s. 101 - 102).

S psychikou souvisí také kvalita spánku. Naqvi tvrdí, že pro populaci s cystickou fibrózou jsou potíže se spánkem celkem časté a začínají už v dětském věku, přesto se spánkem zabývá jen málo studií a ty se většinou věnují dospělým. Mezi faktory, které problémy se spánkem u dětí s cystickou fibrózou způsobují, patří vliv medikace, noční kašel, deprese a další psychické faktory. Velikost potíží souvisí se závažností plicní nemoci. Nespavost vede k nižší úrovni aktivity během dne, snížení pocitu štěstí, únavě a také poklesu imunity, což způsobuje ještě výraznější riziko infekcí (Naqvi a kol., 2007, s. 80 – 83).

Harrop říká, že skoro polovina dětí neudává obavy specifické pro cystickou fibrózu, což může naznačovat adaptaci na nemoc, rezignaci nebo jednoduše jiný práh citlivosti pro stresové situace. Jen málo dětí a dospívajících si myslí, že cystická fibróza hraje v jejich životě hlavní roli a většina se soustředí více na vliv nemoci na ostatní členy rodiny, zejména na rodiče a sourozence (Harrop, 2007, s. 44).

2.3 Dopad cystické fibrózy na sociální oblast života dítěte

Harrop uvádí, že s potvrzením diagnózy cystické fibrózy rodina vstupuje do bolestivého procesu, ve kterém rodiče prožívají smutek nad ztrátou zdravého dítěte a ve stejné chvíli se musejí naučit zvládat neuvěřitelné nároky, které na ně klade management nemoci. Cystická fibróza je navíc nepředvídatelná a zdravotní stav dítěte se mění, proto i rodiče procházejí dalšími obtížnými fázemi. Harrop zmiňuje například první plicní exacerbaci, hospitalizaci nebo setkání

s komplikacemi nemoci (Harrop, 2007, s. 41). Dle White největší emocionální stres a depresi prožívají matky nemocných dětí (White a kol., 2007, s. 97). Pizzignacco tvrdí, že rodina sdílí s dítětem stigma, které cystická fibróza způsobuje, protože pacienty charakteristickým způsobem označuje. Tělo je nemocí změněno, děti mívají soudkovitý hrudník nebo paličkovité prsty. Tento autor stigma definuje jako situaci, ve které osobnost není plně společensky akceptována. Je to deprimující stav a odlišuje osobnost od ostatních lidí v určité sociální skupině (Pizzignacco a kol., 2010, s. 139 - 140). Harrop říká, že rodiny s dítětem s cystickou fibrózou byly dlouho viděny jako dysfunkční kvůli finančním a sociálním problémům, nadměrné ochraně, kterou rodiče zahrnují své nemocné dítě, sociální izolaci, poklesu životní spokojenosti rodiny, pocitům viny, úzkosti a deprese, ale studie prováděné v posledních letech ukazují, že většina rodin je navzdory každodennímu boji s nároky, které jim nemoc přináší, pružných a schopných adaptovat se na stresové situace (Harrop, 2007, s. 41). White zdůrazňuje, že pro úspěšný boj s chronickou nemocí je důležitá rodinná soudržnost a adaptabilita. Rodinnou soudržnost White definuje jako stupeň emocionální vazby mezi členy rodiny. Tvrdí, že dítě vyrůstající v rodině, která ukazuje větší soudržnost, zároveň lépe spolupracuje s léčbou (White a kol., 2007, s. 101). Harrop dodává, že nejúspěšnější ve zvládnutí managementu cystické fibrózy jsou flexibilní rodiny, které jsou otevřeny změnám (Harrop, 2007, s. 41). Podle White je předpokladem pro úspěch vyváženost mezi soudržností a pružností a ty rodiny, které nejsou příliš přísné, ale ani příliš flexibilní, se nejlépe vypořádají se stále se opakujícím a zdlouhavým charakterem léčby (White a kol., 2007, s. 101).

Jak publikuje Harrop, cystická fibróza může přinášet sociální izolaci dětem i rodičům. Dospělí tráví méně času s přáteli a někdy si najdou práci doma, aby se mohli o dítě lépe starat. Pro obě strany je ale lepší, když si rodiče udrží sociální kontakty a pracují mimo domov. Zejména pro dospívajícího je výhodnější, když má osoba,

která o ně pečuje, ještě nějaký jiný zájem, protože to jim přináší méně omezení a zákazů od rodičů, což je pozitivní stejnou mírou pro zdravé i nemocné adolescenty (Harrop, 2007, s. 42). Pizzignacco také zmiňuje, že zejména u menších dětí jsou rodiče sociálně izolováni a distancováni od jiných společenských funkcí, jako je zaměstnání, protože musí dětem poskytovat stálou péči (Pizzignacco a kol., 2010, s. 141). Harrop popisuje vliv cystické fibrózy na zdravé sourozence. Vyrůstat s nemocným dítětem jim podle něj přináší jak pozitivní, tak i negativní zkušenosti. Takové děti jsou soucitnější, tolerantnější, empatičtí, více si váží vlastního zdraví, žijí v rodině, která vykazuje velkou soudržnost a jsou schopny zvládat negativní změny. Na druhou stranu se u nich mohou objevit výchovné problémy jako popudlivost, agresivita, úzkost, slabé výkony ve škole nebo deprese (Harrop, 2007, s. 42). Podpora rodiny je pro děti s cystickou fibrózou velmi důležitá a hraje roli i v dodržování léčebného režimu. White říká, že v případě dysfunkční rodiny pomůže rodinná terapie zlepšit obojí, jak funkce rodiny, tak i spolupráci dítěte s léčbou (White a kol., 2007, s. 101).

Pizzignacco uvádí, že možnost provádět léčbu doma dětem umožňuje setkávat se s vrstevníky a plnit úkoly běžné pro zdravé ve stejné věkové kategorii (Pizzignacco a kol., 2010, s. 139). Tento odborník dále říká, že zahájení školní docházky tvoří mezník v životě dítěte i v pohledu na sebe samotného a na nemoc. Když dítě s cystickou fibrózou přijde mezi zdravé vrstevníky, začne vnímat svou odlišnost od ostatních. Dítě zároveň ví, že rozdíly vidí i spolužáci, z čehož pramení stud (Pizzignacco a kol., 2007, s. 573). Dle Pizzignacca děti v kontaktu s vrstevníky vnímají, že jsou menší, hubenější, častěji kašlou, rychleji se unaví a berou velké množství léků. Tyto fyzické rozdíly však nejsou jediným důvodem, proč jsou děti odlišeny, stigmatizovány. Ke stigma cystické fibrózy přispívá i jiná denní rutina způsobená léčbou (Pizzignacco a kol., 2010, s. 140). Harrop zdůrazňuje, že vztahy s vrstevníky podporují rozvoj sociálních dovedností, zdravého sebevědomí a dobří přátelé jsou podle něj

hlavním zdrojem podpory pro děti s cystickou fibrózou. Bohužel, tato chronická nemoc způsobuje problémy mezi vrstevníky. Vztahy limituje jak omezení běžných aktivit, tak celková změna životního stylu způsobená léčebným režimem. Mezi problémy ztěžující zapojení mezi ostatní patří také vyřazení ze školních aktivit a exkurzí. Škola nebývá ochotná zahrnovat děti vyžadující speciální péči do svých činností, možná z důvodu léčebných opatření, rychlejší únavy dětí nebo jednoduše kvůli neznalosti nemoci (Harrop, 2007, s. 42). Pizzignacco říká, že u dětí s chronickou nemocí se střetává zdravotní a vzdělávací systém. Tyto sektory však nejsou dobře propojeny, což způsobuje problémy většinou ve škole, protože zdraví má přednost. Potíže jsou způsobeny nedostatečnou komunikací mezi školou a nemocnicí a slabými vědomostmi učitelů o nemoci, dále častou hospitalizací dětí, která způsobuje absence ve škole. Děti někdy kvůli zameškaným hodinám nemohou projít do dalšího ročníku (Pizzignacco a kol., 2006, s. 571).

Děti s cystickou fibrózou nemají problémy jen s vyučováním, ale zažívají i potíže mezi spolužáky. Pizzignacco říká, že děti bývají popletené způsobem, jakým vrstevníci reagují na jejich odlišnosti a prožívají strach, že nebudou společensky akceptovány, což dále vede k úzkosti a obavám ze sociálních interakcí (Pizzignacco a kol., 2010, s. 140). Harrop uvádí, že ostatní děti mohou být nepřátelské a vysmívat se (Harrop, 2007, s. 42). Podle Pizzignacca fakt, že některé příznaky cystické fibrózy jsou viditelné (kašel), má bezprostřední vliv na mezilidské vztahy a posiluje stigma a stud. Přestože cystická fibróza není nakažlivá, v sociálních kontaktech může obava z nákazy hrát stejnou roli, jako by nakažlivá byla (Pizzignacco a kol., 2010, s. 139). Harrop publikuje, že více než třetina dětí s cystickou fibrózou říká, že se cítí být jiné než vrstevníci. Většina dětí potom udává problémy při získávání přátel, ale bez nich zažívají osamělost a stres (Harrop, 2007, s. 42). Jak uvádí Pizzignacco, vliv stigma spojeného s cystickou fibrózou je zvláště kritický právě během dětství a dospívání, protože jde

o období, kdy se formují vztahy a identita (Pizzignacco a kol., 2010, s. 140). Harrop dodává, že vztahy s vrstevníky v dětství hrají důležitou roli pro schopnost navazovat a udržovat trvalé vztahy v budoucnu (Harrop, 2007, s. 42). Pizzignacco dále publikuje tvrzení, že pokud má dítě s cystickou fibrózou podporu přátel, roste úroveň socializace. Socializace je podle něj široké a důsledné uvedení jedince do vnějšího světa a společnosti a závisí na interakci s okolím prostřednictvím opakovaných a měnících se situací. U chronických nemocí je socializace ovlivněna, a to v závislosti na době, kdy se objevily první příznaky (Pizzignacco a kol., 2006, s. 570 – 577). Jako další podstatnou věc Pizzignacco zmiňuje sdílení podobných zkušeností mezi lidmi, kteří trpí stejným stigmatem. Pro pacienta i jeho rodinu je vyměňování informací, pocitů a obav s dalšími rodinami s cystickou fibrózou nejvýznamnější podporou. Setkávání jim pomáhá cítit se méně osamělí (Pizzignacco a kol., 2006, s. 577; Pizzignacco a kol., 2010, s. 141). Mezi problémy, které ztěžují hledání přátel dětem s cystickou fibrózou a jejich zařazení do kolektivu, Harrop řadí i obavy rodičů a zdravých vrstevníků, že nebudou schopni zvládnout zodpovědnost starat se o dítě, které potřebuje speciální zdravotnickou péči. Zmiňuje i nedostatek empatie společnosti (Harrop, 2007, s. 42). Pizzignacco publikuje přání dětí, že lidé okolo nich budou jejich nemoc znát (Pizzignacco a kol., 2006, s. 575). Protože jsou vztahy pro dobrou kvalitu života důležité, děti s cystickou fibrózou se dle Harropa snaží být ve společenské oblasti aktivní, zoufale chtějí zapadnout a navzdory četným hospitalizacím nikdy nestát mimo (Harrop, 2007, s. 42). Pizzignacco publikuje, že dítě ve školním věku se potřebuje cítit stejně jako spolužáci. Používají k tomu strategii, kterou tento autor nazývá jako „normalizování.“ Jde o činnosti, kterými se děti snaží snížit rozdíly a obrátit svou existenci blíže k tomu, co považují za normální. Proto děti často preferují udržet informaci o tom, že jsou nemocní, v tajnosti (Pizzignacco a kol., 2006, s. 576). V pozdějším výzkumu se Pizzignacco k tomuto tvrzení vrací a dodává, že utajování nemoci je

rovněž způsob, jak minimalizovat stigma. Prozrazení tajemství je často rezervováno jen pro nejbližší přátele (Pizzignacco a kol., 2010, s. 140). Dále Pizzignacco označuje vynechávání léčby jako způsob, kterým se děti vyhýbají učení ostatních o cystické fibróze a zapomínají alespoň na chvíli na existenci nemoci. Taky je to pro ně cesta, jak se cítit normální (Pizzignacco a kol., 2010, s. 141).

Pizzignacco uvádí, že děti neznají jiný život než ten s cystickou fibrózou, proto si hledají způsoby, jak se s nemocí vyrovnat (Pizzignacco a kol., 2006, s. 576). Podle Harropa je pro děti to nejhorší, co jim nemoc přináší, právě negativní dopad do sociální oblasti a problémy, které jim způsobuje v navazování vztahů a získávání přátel (Harrop, 2007, s. 44).

3 Diskuze

S pokrokem v terapii cystické fibrózy je stále větší pozornost věnovaná také kvalitě života nemocných dětí. Bohužel, výzkumy zaměřené na toto téma byly nalezeny pouze v zahraničních zdrojích. Přestože i v České republice je po roce 1989 dostupná moderní léčba prodlužující délku života pacientů a zavedení novorozeneckého screeningu na cystickou fibrózu v roce 2009 znamenalo pokrok i v časně diagnostice nemoci, která je pro budoucí život velice důležitá, hodnocení kvality života je zatím v pozadí.

Odborníci často poukazují na špatnou informovanost dítěte o jeho nemoci (Sawicki a kol., 2010, s. 466; Bregnballe a kol., 2006, s. 60; Pizzignacco a kol., 2006, s. 573; White a kol., 2007, s. 97; Harrop, 2007, s. 43). Z jejich poznatků vyplývá, že zdravotničtí pracovníci by se měli zaměřit na poskytování informací nejen rodičům, ale i dětem samotným a to takovým způsobem, aby byly pochopitelné i pro mladší děti. Proto je nutné informace poskytovat opakovaně a vždy brát ohled na aktuální věk dítěte. Obzvláště důležité je správně informovat dospívající, protože v tomhle věku dítě postupně přebírá plnou zodpovědnost za léčbu.

Pizzignacco a Sawicki zaznamenali snahu dospívajících ovlivnit zdravotní stav k lepšímu, Sawicki zmiňuje vzestup kalorického příjmu, kterým se snaží korigovat aktuální zhoršení plicní nemoci a Pizzignacco publikuje, že dospívající se snaží sportovat, aby ovlivnili svůj vzhled (Pizzignacco a kol., 2006, s. 573 – 577; Sawicki a kol., 2010, s. 42). Tato snaha se objevuje v kontrastu s tvrzením, že s rostoucím věkem se celková spolupráce s léčbou zhoršuje (Arrington-Sanders a kol., 2006, s. 10; Harrop, 2007, s. 43; Pizzignacco a kol., 2006, s. 574; White a kol., 2007, s. 97). Možná, že dospívající jsou ze všech věkových skupin nejvíce zaměřeni na to, jak vypadají, proto se právě vzhled snaží ovlivnit. Také je možné, že dospívající vyděsí zhoršení zdravotního stavu,

proto se začnou více snažit, zatímco v období stabilizace zdravotního stavu se chovají lehkomyšlně.

Zajímavé je, že autoři si všímají pozitivního vlivu, který má vzájemné setkávání se s dalšími dětmi s cystickou fibrózou (Bregnballe a kol., 2006, s. 60; Pizzignacco a kol., 2006, s. 577; Pizzignacco a kol., 2010, s. 141), přestože by se děti potkávat neměly, aby si nevyměňovaly bakterie, kterými jsou chronicky kolonizované. V tomto směru je pro děti přínosem moderní komunikační technologie, protože děti si vzájemně mohou vyměňovat zkušenosti přes telefon nebo internet. Zároveň pro rodiny nemocných dětí je přínosné sdílení zkušeností, protože všichni mají podobné zážitky. Mohou se cítit méně osamělí, když zjistí, že i další rodiny zažívají stejné starosti.

4 Závěr

Autoři, kteří se kvalitou života dětí s cystickou fibrózou zabývají, se shodují na tom, že její vnímání je ovlivněno řadou faktorů. Kvalita života nezávisí pouze na zdravotním stavu, ale svou roli hraje i věk, pohlaví, rasa nebo socioekonomický status. Abbott, Sawicki a Modi zdůrazňují, že zdravotní stav není to samé jako hodnoty plicních funkcí, které jsou dětem pravidelně kontrolovány. Vnímaná kvalita života kolísá v souvislosti se zhoršováním nebo zlepšováním zdravotního stavu, přičemž aktuální plicní parametry nehrají roli (Abbott, 2009, s. 33; Sawicki a kol., 2010, s. 40 - 42; Modi a kol., 2009, s. 54).

O vlivu věku na rozdílné vnímání kvality života Sawicki píše, že mladší děti ji vnímají lépe, jsou spokojenější se svým vzhledem, neprožívají tolik negativních emocí a pocítují menší zátěž způsobenou léčbou. Podle něj je jejich lepší psychický stav způsoben tím, že cystické fibróze rozumí méně než starší děti (Sawicki a kol., 2010, s. 466). Bregnballe souhlasí s názorem, že menší děti mají o cystické fibróze méně srozumitelných informací než starší, ale na rozdíl od Sawického si nemyslí, že jim nižší úroveň informovanosti přináší pozitivnější emoce. Podle něj jejich nižší znalosti způsobují úzkost (Bregnballe a kol., 2006, s. 60). I další odborníci se shodují, že úroveň informovanosti dětí není vysoká a že existuje souvislost nižšího porozumění nemoci a jejím důsledkům se slabším dodržováním léčebného režimu (Pizzignacco a kol., 2006, s. 573; White a kol., 2007, s. 97; Harrop, 2007, s. 43).

Autoři shodně publikují negativní vliv vyššího věku na dodržování léčebného režimu (Arrington-Sanders a kol., 2006, s. 10; Harrop, 2007, s. 43; Pizzignacco a kol., 2006, s. 574; White a kol., 2007, s. 97). Zároveň se shodují i na tom, že kluci spolupracují s léčbou lépe než dívky. Dále odborníci u dívek nacházejí horší psychické

zdraví, nižší sebeúctu, silnější pocity napětí (Abbott, 2009, s. 33; Hegarty a kol., 2008, s. 466; Arrington-Sanders a kol., 2006, s. 6.)

S jejich slabší spoluprací s léčbou souvisí i lepší vnímání vlastního vzhledu. Společnost na štíhlost u dívek nahlíží pozitivně, proto nejsou tolik tlačeny do jídla a vysokokalorickou dietu dodržují méně než kluci, pro které je jejich příliš hubená postava velkým problémem (Quittner a kol., 2005, s. 2353; Havermans a kol., 2006, s. 5; Arrington-Sanders a kol., 2006, s. 9 - 10; Patterson a kol., 2009, s. 47). Výživa je obecně nejslabším aspektem léčebného režimu, plně ji dodržuje jen asi 30% dětí. Nejmenší problémy naproti tomu mají při užívání perorálních léků (Harrop, 2007, s. 43; White a kol., 2007, s. 97).

Cystická fibróza je často větším problémem pro rodiče než pro dítě samotné. Co se týče psychické oblasti, rodiče si myslí, že jejich dítě se cítí hůře, než tomu ve skutečnosti je. Tento rozpor je patrně způsobený tím, že dítě na rozdíl od svých rodičů nezná jiný život než ten s cystickou fibrózou a je na nemoc adaptované (Havermans a kol., 2006, str. 4 – 5; Hegarty a kol., 2008, s. 462).

Rozdílné závěry přinášejí autoři o psychice dětí. Abbott tvrdí, že úroveň psychického zdraví dětí s cystickou fibrózou je stejná jako u zdravých vrstevníků a v adolescenci se nemoc dokonce ukazuje jako protektivní faktor proti psychiatrickým poruchám (Abbott, 2009, s. 32). Jedině Bregnballe nachází výsledky studií, které se s tímto názorem shodují (Bregnballe a kol., 2006, s. 58). Další odborníci publikují, že děti s cystickou fibrózou jsou úzkostlivější, častěji trpí depresemi a pociťují větší míru stresu než zdraví jedinci (Harrop, 2007, s. 41; Schmidt a kol., 2009, s. 32; White a kol., 2007, s. 97 - 102; Bregnballe a kol., 2006, s. 60).

Podpora rodiny a přátel je nejdůležitější předpoklad dobré kvality života dětí s cystickou fibrózou (Abbott, 2009, s. 33; Patterson a kol., 2009, s. 47; Pizzignacco a kol., 2006, s. 573 – 577; White a kol., 2007, s. 101; Harrop, 2007, s. 42; Pizzignacco a kol., 2010, s. 140). Bohužel, tyto děti se setkávají kromě potíží se zdravotním

stavem, léčbou a psychickými problémy i s těžkostmi v kolektivu. Vnímají, že jsou jiné než ostatní, jsou častěji vyřazeny ze společných aktivit a potýkají se s neznalostí cystické fibrózy ostatními (Pizzignacco a kol., 2007, s. 573; Pizzignacco a kol., 2010, s. 140; Harrop, 2007, s. 42).

Autoři zabývající se kvalitou života popisují mnohé problémy, které děti s cystickou fibrózou musejí denně zvládat, nakonec ale docházejí k závěru, že s dobrou podporou rodiny, přátel i zdravotních pracovníků jsou schopny vyrovnat se s těmito těžkostmi a brát cystickou fibrózu jako součást svého života (Pizzignacco a kol., 2006, s. 576; Harrop, 2007, s. 41; Abbott, 2009, s. 32; Havermans a kol., 2006, s. 5).

Bibliografické citace

ABBOTT, J. Health-related quality of life measurement in cystic fibrosis: advances and limitations. *Chronic Respiratory Disease* [online]. 2009, ro č.6, s.31-41, [cit. 2011-11-22]. ISSN 1479-9731. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/219953240/1332FCC12E14D924593/17?accountid=16730>.

ARRINGTON-SANDERS, R. et al. Gender differences in health-related quality of life of adolescents with cystic fibrosis. *Health and Quality of Life Outcomes* [online]. 2006, roč .4, č. 5, s.5-12, [cit. 2011-11-22]. ISSN 1477-7525. Dostupné z: <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=64e2ea43-417d-488d-8d76-baefe18218ea%40sessionmgr11&vid=15&hid=24>.

BREGNBALLE, V. et al. Psychosocial problems in children with cystic fibrosis. *Acta Paediatrica* [online]. 2007, roč. 96, s.58-61, [cit. 2011-11-22]. ISSN 0803-5253. Dostupné z: <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=4&hid=24&sid=ff1be185-9c53-4843-a58b-e4400069ff96%40sessionmgr12>.

HARROP, M. Psychosocial impact of cystic fibrosis in adolescence. *Pediatric nursing* [online]. 2007, roč. 19, č. 10, s.41-45, [cit. 2011-10-26]. ISSN 0097-9805. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/218913554/fulltextPDF/1332FF712F37979BDCD/3?accountid=16730>.

HAVERMANS, T. et al. Assesment of agreement between patente and children on helath-related quality of life in children with cystic fibrosis. *Child: Care, Health and Development* [online]. 2006, roč. 32, č. 1, s.1-7, [cit. 2011-10-26]. ISSN 1365-2214. Dostupné z:

<http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=6ecb8e98-bd5d-49f5-bfd7-3525d20320ba%40sessionmgr10&vid=4&hid=14>.

HEGARTY, M. et al. 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]. 2008, roč. 35. č. 4, s.462-468, [cit. 2011-10-26]. ISSN 1365-2214. Dostupné z:

<http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=c8997173-e68e-4e0b-9ac0-167306bca50e%40sessionmgr4&vid=6&hid=24>.

HOLUBOVÁ, A., BALAŠČÁKOVÁ, M. a kol. Novorozenecký screening cystické fibrózy v České republice: závěry pilotní studie. *Česko-slovenská Pediatrie* [online]. 2007, roč. 65, č. 4, s.187-195, [cit. 2011-11-30]. ISSN 1803-6597. Dostupné z: http://www.medvik.cz/kramerus/document/ABA008_06204_MED00010991-2007-62.4_s.185-248.pdf?id=355390#page=3.

KLUB NEMOCNÝCH CYSTICKOU FIBRÓZOU. *NETservis s.r.o.* [online]. 2005-2012 [cit. 2012-04-13]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/>

MODI, A. et al. Changes in Pediatric Health-Related Quality of Life in Cystic Fibrosis After iv Atntibiotic Treatment for Pulmonary Exacerbations. *Journal of Clinical Psychology in Medical Setting* [online]. 2010, roč. 17, s.49-55, [cit. 2011-11-02]. ISSN 1573-3572. Dostupné z: <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=e8029c9f-50dc-4375-9d6d-d7f71ed5ae2d%40sessionmgr10&vid=10&hid=15>.

MZ ČR. *Metodický návod k zajištění celoplošného novorozeneckého laboratorního screeningu* [online]. 2009,

s. 7-15, [cit. 2012-04-13]. Dostupné z:
http://www.mzcr.cz/Odbornik/dokumenty/vestnik_2349_1036_3.html

NANDA INTERNATIONAL. *Ošetřovatelské diagnózy: Definice a klasifikace 2009-2011*. 1. Vyd. Praha: Grada, 2010. 480 s. ISBN 798-80-247-3423-1.

NAQVI, S. K. et al. Sleep architecture in children and adolescent with cystic fibrosis and association with severity of lung disease. *Sleep Breath* [online]. 2008, roč. 12, s.77-83, [cit. 2011-10-26]. ISSN 1520-9512. Dostupné z:
<http://search.proquest.com/docview/874147819/1332FF94F0757908A5A/29?accountid=16730>.

PATTERSON, J. et al. Associations of Psychosocial Factors With Health Outcomes Among Youth With Cystic Fibrosis *Pediatric Pulmonology* [online]. 2009, roč. 44, s.46-53, [cit. 2011-10-30]. ISSN 1099-0496. Dostupné z:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ppul.20925/pdf>.

PIZZIGNACCO, T. M. et al. Socialization of children and adolescent with cystic fibrosis: support for nursing care. *Revista Latino-Americana de Enfermagem* [online]. 2006, roč. 14, č. 4, s.569-577, [cit. 2011-10-14]. ISSN 0104-1169. Dostupné z:
http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S010411692006000400015&lng=en&nrm=iso&tlng=en.

PIZZIGNACCO, T. M. et al. Stigma and cystic fibrosis. *Revista Latino-Americana de Enfermagem* [online]. 2010, roč. 18, č. 1, s.139-142, [cit. 2011-10-14]. ISSN 0104-1169. Dostupné z:
<http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=1dacaef-4b73-4191-a333-badab419844d%40sessionmgr13&vid=2&hid=24>.

SAWICKI, G. S. et al. Longitudinal Assessment of Health-Related Quality of Life in an Observational Cohort of Patients With Cystic Fibrosis. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2011, roč. 46, s.36-44, [cit. 2011-10-30]. ISSN 1099-0496. Dostupné z: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ppul.21325/pdf>.

SCHMIDT, A. et al. Health-related quality of life in children with cystic fibrosis: validation of the German CFQ-R. *Health and Quality of Life Outcomes* [online]. 2009, roč. 7, č. 97, s.31-40, [cit. 2011-11-22]. ISSN 1477-7525. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/902252552/1332FCC12E14D924593/18?accountid=16730>.

QUITTNER, A. et al. Development and Validation of the Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States. *Chest* [online]. 2005, roč. 128, č. 3, s.2347-2354, [cit. 2011-11-14]. ISSN 1931-3543. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/200441318/fulltextPDF/133072260FA6888F6C8/2?accountid=16730>.

QUITTNER, A. et al. Impact of Socioeconomic Status, Race, and Ethnicity on Quality of Life in Patients With Cystic Fibrosis in the United States. *Chest* [online]. 2010, roč. 137, č. 3, s.642-650, [cit. 2011-11-8]. ISSN 1931-3543. Dostupné z: <http://chestjournal.chestpubs.org/content/137/3/642.full.pdf+html>.

WHITE, T. et al. Adherence and psychopathology in children and adolescents with cystic fibrosis. *European Child and Adolescent Psychiatry* [online]. 2009, roč. 18, č. 2, s.96-104, [cit. 2011-11-26]. ISSN 1435-165X. Dostupné z: <http://search.proquest.com/docview/214264284/fulltextPDF/1332FFCA4D61F877502/6?accountid=16730>.

ZIZIAN, T. et al. Treatment burden and health-related quality of life of children with diabetes, cystic fibrosis and asthma. *Journal of Paediatrics and Child Health* [online]. 2006, roč. 42, s.596-600, [cit. 2011-11-2]. ISSN 1440-1754. Dostupné z: <http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=e8029c9f-50dc-4375-9d6d-d7f71ed5ae2d%40sessionmgr10&vid=9&hid=15>.

ZEMKOVÁ, D. et al. Moderní management cystické fibrózy a jeho vliv na zdravotní stav a přežívání českých nemocných. *Československá pediatrie*. 2008, roč. 63, č. 2, s.76-82. ISSN 0069-2328.