

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLMOUCI
PEDAGOGICKÁ FAKULTA

Ústav speciálněpedagogických studií

Bakalářská práce

Barbora Pražáková

**Dětský pacient s cystickou fibrózou – kvalita života
a specifika vzdělávání**

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně pod odborným dohledem vedoucího bakalářské práce a použila pouze zdroje uvedené v referenčním seznamu literatury.

V Olomouci dne

.....

Barbora Pražáková

Poděkování

Ráda bych zde poděkovala vedoucímu bakalářské práce Mgr. et Mgr. Janu Chrastinovi, PhD., LL.M., MBA za jeho podnětné rady, trpělivost a čas při vedení této práce.

OBSAH

ÚVOD	5
Rešeršní strategie.....	6
1. Cystická fibróza.....	7
1.1 Charakteristika onemocnění	7
1.2 Příznaky onemocnění.....	8
1.3 Diagnostika onemocnění	9
1.3.1 Sdělování diagnózy	11
1.4 Léčba onemocnění a léčebná rehabilitace	11
1.5 Prognóza onemocnění	14
2. Kvalita života osob s cystickou fibrózou.....	15
2.1 Psychické aspekty nemocných s cystickou fibrózou.....	19
2.2 Fyzické aspekty nemocných s cystickou fibrózou.....	20
2.3 Dopad cystické fibrózy na rodinný život.....	22
3. Specifika vzdělávání osob s cystickou fibrózou	25
3.1 Faktory působící na vzdělávání žáků a studentů s cystickou fibrózou.....	25
3.1.1 Informovanost pedagogů o onemocnění.....	26
3.1.2 Informovanost spolužáků o cystické fibróze	27
3.2 Speciální vzdělávací potřeby dětí, žáků a studentů s cystickou fibrózou	28
3.2.1 Předškolní zařízení	29
3.2.2 Povinná školní docházka na základní škole	29
3.2.3 Vzdělávání studentů s cystickou fibrózou po ukončení povinné školní docházky. 32	
4. Sumarizace kvality života u dětí, žáků a dospívajících s cystickou fibrózou	34
ZÁVĚR.....	36
ANOTACE	37
Referenční seznam bibliografických citací.....	38

ÚVOD

Bakalářská práce s názvem „Dětský pacient s cystickou fibrózou – kvalita života a specifika vzdělávání“ se věnuje dopadu nevléčitelného a nepředvídatelného onemocnění na každodenní život a edukační proces. Dětský pacient je v této práci považován ve věkovém rozmezí od narození, popřípadě od doby diagnostikování, po ukončení studia na střední či vysoké škole.

Tato práce vychází z rešeršní činnosti zaměřené na kvalitu života osob s cystickou fibrózou a na vzdělávací specifika edukačního procesu. V České republice není mnoho autorů, kteří by se zabývali výzkumy a publikováním o cystické fibróze. Z toho důvodu se autorka této práce rozhodla čerpat převážně ze zahraničních zdrojů. Toto onemocnění je natolik vzácné, že zahraniční medicínské přístupy a způsoby léčby jsou velmi podobné těm českým. Přesto nej důležitější osobností v tomto oboru a hlavním českým autorem publikujícím o problematice cystické fibrózy je doc. MUDr. Věra Vávrová, DrSc. Lékařka, vědkyně a pedagožka, díky níž vzniklo Centrum pro nemocné s cystickou fibrózou v pražském Motole.

Bakalářská práce je rozdělena do tří hlavních teoretických kapitol. První kapitola se zabývá charakteristikou onemocnění, její diagnostikou, léčbou a prognózou. Autorka usoudila, že tato obecná kapitola je důležitá pro seznámení se s nemocí a následným pochopením dalších kapitol. Všechny příznaky nemoci a léčebné procesy ovlivňují kvalitu života i vzdělávací proces, což bude dále konkretizováno v následujících kapitolách. Ve druhé kapitole je řešena problematika kvality života dětských a adolescentních pacientů s cystickou fibrózou, jejich psychickými a fyzickými změnami způsobenými tímto onemocněním. Následně bude zmíněna také problematika paliativní péče, plicní transplantace či poruchy spánku. Celým procesem onemocnění dítě doprovází jeho rodiče/pečovatelé, tudíž je potřeba zmínit i to, jak cystická fibróza a onemocnění dítěte ovlivňuje rodinný život a jak onemocnění ovlivňuje zdravého sourozence. Poslední kapitola je zaměřená na specifika a faktory, které ovlivňují vzdělávání osob s cystickou fibrózou. Popisuje se v ní vzdělávací proces dítěte a informovanost pedagogických pracovníků a spolužáků nemocného žáka.

Cílem práce je vytvořit ucelený aktuální přehled o dosavadních zjištěních o cystické fibróze. Přehled bude zaměřen na kvalitu života dětských pacientů.

Rešeršní strategie

V rámci rešeršní strategie elektronických zdrojů byla uplatněna tato primární hesla:

- Cystic fibrosis
- Quality of life
- Child OR children OR teenager OR adolescent OR young person

Primární hesla byla nadále rozšířena o:

- Questionnaire OR survey OR scale OR instrument
- Education OR school OR learning OR teaching
- Family OR siblings

Vyhledávání bylo realizováno ve vyhledávacích Google Scholar a Discovery Service na Univerzitě Palackého v Olomouci. Vyhledávání probíhalo od 31.1. – 31.3. 2023.

Celkově bylo v této práci čerpáno ze 70 elektronických zdrojů, převážně zahraničních a z 8 českých odborných publikací. Nejnovější zdroj byl z roku 2023 a převážná část zdrojů vznikla v rozmezí 2010-2020 – což bylo i moje cílové období. Nejstarší zdroj byl z roku 1990, který byl uveden spíše pro představu, kdy začala být věnována pozornost dané problematice.

Odborné publikace zabývající se onemocněním cystické fibrózy a edukačními specifiky chronicky nemocných pocházely převážně od českých autorů. Naopak internetové zdroje a články se spíše zabývaly kvalitou života.

1. Cystická fibróza

Cystická fibróza neboli *mukoviscidóza* je multisystémové geneticky podmíněné onemocnění, které se ve své klasické formě projevuje chronickým progredujícím onemocněním dýchacích cest a plic, insuficiencí zevní sekrece pankreatu, vysokou koncentrací elektrolytů v potu a poruchou reprodukce u mužů (Dítě, 2007).

Vávrová (2006) uvádí, že cystická fibróza (CF) je nejčastější život zkracující a limitující onemocnění, které se vyskytne u jednoho z 2500–3500 živě narozených dětí. V minulosti byla velmi vysoká úmrtnost již v předškolním věku. Dnes se, především díky pokrokům v medicíně, mnoho osob s cystickou fibrózou dožívá až i šedesáti let.

První zmínky nebo symptomy cystické fibrózy byly zaznamenány již ve středověku. Existují příběhy o matkách, které svým dětem olizovaly čela, aby pocítily slanou chuť potu. Díky tomuto faktu se onemocnění nazývá také jako *nemoc slaných dětí*, jelikož koncentrace potu v jejich těle je až 5x slanější než u zdravé populace. Právě pot a slanost dětí je jedním z prvních symptomů, díky kterému matky zjistí, že je s jejich dítětem „něco v nepořádku“. Na počátku dvacátého století byly již známy další symptomy, jako třeba neprůchodnost ve střevech novorozenců. Nemoc byla poprvé popsána doktorkou Dorothy Andersen v roce 1938 jako cystická fibróza pankreatu. „*Fibróza znamená zjizvená tkáň a cystická odkazuje na kanálky v těle, které jsou zasaženy*“ (Powell, 2009, s. 10) (Elborn, 2016).

1.1 Charakteristika onemocnění

Příčinou onemocnění je zmutovaný gen pro transmembránový regulátor vodivosti, který je uložen v 7. chromozomu. Tento gen je důležitý pro tvorbu proteinu cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR). Funkční nebo strukturální porucha CFTR způsobuje špatný transport soli přes buněčnou membránu, což vede k poškození plicních obranných mechanismů a rozvoji chronických zánětů, infekcí a tvorbě hlenu v plicích (Jakubec, 2006). Döring (2000) uvádí, že existence zánětu v dýchacích cestách je prokázána u dětí s CF již v prvních čtyřech týdnech života, ale k infekci dochází až později, sekundárně, čímž se celý proces tkáňového poškození stupňuje a urychluje.

1.2 Příznaky onemocnění

Převážná většina dětí s CF je diagnostikována rutinním screeningem novorozenců, přičemž většina rodin se o pozitivním výsledku dozví do šesti týdnů po narození. Někteří kojenci mají problémy s vylučováním mekonia (hustá látka v žaludku všech kojenců v době narození) a mají komplikaci zvanou mekonium ileus. To může způsobit zvracení, otok břicha a často je nutný chirurgický zákrok. S příznaky se objevuje i kašel, nenasytná chuť k jídlu či potíže s přibýváním na váze [cfklub online] (Elborn, 2016).

Změny v dýchacích cestách

Cystická fibróza zasahuje řadu vnitřních orgánů lidského těla, avšak nejvíce postiženy bývají plíce. Onemocnění dýchacích cest je nejzávažnějším projevem CF, které určuje její průběh a prognózu a zodpovídá až za 90 % úmrtí. Respirační příznaky postihnou téměř všechny nemocné, rozdílná je pouze doba začátku a průběh onemocnění. Příznaky CF se mohou objevit již v prvním roce života a mají charakter postupného zhoršování, které lze sledovat převážně v období puberty. Uvnitř plic nemocného se tvoří hustý hlen, který způsobuje ucpávání plicních sklípků. Následkem neustálého ucpávání sklípků dochází k trvalému poškození plic. Součástí klinického obrazu je také to, že se hrudník stává soudkovitým a vyskytuje se hrudní kyfóza. V průběhu nemoci se objevuje i úbytek tělesné hmotnosti (Dítě, 2007) (Ryan, 1997).

Mezi další klinické projevy spadá zejména kašel, který je suchý a dráždivý, často doprovázený vykašláváním velkého množství hlenu. Kašel je sice pro nemocné nepříjemný, ale je vnímán jako ochranný mechanismus organismu, který je užitečný k čištění dýchacího ústrojí. Projevem zhoršené funkce dýchacího ústrojí může být i časté zadýchávání se. Rodičům se proto doporučuje, aby v noci sledovali a kontrolovali počet dechů spícího dítěte. Zvýšený počet dechů ve spánku bývá příznakem blížící se infekce, která pak bývá léčena zpravidla antibiotiky (Vávrová, 2000).

Změny v pohlavní soustavě

Většina žen s CF se v současné době dožívá reprodukčního věku v dobrém zdravotním stavu a pouze pětina z celkového počtu nemocných žen je neplodných, což je způsobeno přítomností vzácných sekretů v pohlavních cestách na děložním čípku. Avšak prakticky všichni

muži (97–98 %), ačkoliv jsou hormonálně v pořádku, jsou neplodní, což je způsobeno slepě zakončeným varletem s chybějícím vývodem (Rowe, 2005) (Dítě, 2007).

Změny v gastrointestinálním traktu

Úkolem zažívacího ústrojí je trávení potravy a vstřebávání živin, jako jsou bílkoviny, tuky a cukry, vitamíny, minerály a voda. Všechny zmíněné složky potravy jsou velice důležité pro fungování organismu, a proto musí být strava vyvážená a musí obsahovat všechny potřebné živiny [cfklub online].

Hustý hlen vyskytující se v plicích způsobuje mimo jiné i blokádu vývodu slinivky břišní do tenkého střeva, což způsobuje nedostatečnou produkci enzymů a snižuje tím samotnou funkci slinivky (Ryan, 1997). Následkem nedostatečného množství enzymů dochází nejen ke špatnému trávení potravy, ale i ke špatnému vstřebávání bílkovin a tuků. Z toho plyne celkové neprospívání, průjemovitě a mastné stolice, bolesti břicha a ve vzácných případech vznik diabetu, celiakie či výhřezu konečníku (Dítě, 2007) (Vávrová, 2000).

1.3 Diagnostika onemocnění

Diagnóza CF je u většiny pacientů stanovena již v raném věku. Obtíže nemocných cystickou fibrózou jsou způsobeny porušenou výměnou iontů chloru, sodíku a vody mezi vnitřním a vnějším prostředím buňky. Jednoznačná diagnóza onemocnění je proto založena na objevení vysokého obsahu chloridů v potu (potní test) a na speciálním genetickém vyšetření, které odhalí mutaci genu pro CF [cfklub online] (Elborn, 2016).

Základem diagnostiky je klinické podezření na toto onemocnění. Ve většině případů se vyslovuje na základě přítomnosti jednoho nebo více typických klinických respiračních nebo gastrointestinálních příznaků. Dnes se pozornost věnuje i atypickým průběhům onemocnění, z nichž nejčastější jsou poruchy elektrolytů, pankreatitis, jaterní onemocnění či azoospermie. V rámci diagnostiky je také důležité opírat se o informace z podrobné rodinné anamnézy, při kterých se zaměřuje na rozbor nemocnosti v širší rodině, nejasná úmrtí v kojeneckém věku či neplodnost u mužů. Diagnózu potvrdí laboratorní průkaz abnormality genu. Ten spočívá ve zjištění vysoké koncentrace elektrolytů v potu nebo v odhalení dvou mutací, o kterých se ví, že způsobují CF (Vávrová, 2006) (Matza et al., 2019).

Novorozenecký screening

U všech novorozenců narozených na území ČR se provádí od roku 2008 novorozenecký laboratorní screening (NLS) vrozených či dědičných onemocnění. Screening probíhá metodou odběru tzv. suché kapky krve z paty na novorozenecké screeningové kartičce mezi 48. a 72. hodinou života. Cílem novorozeneckého screeningu je rychlá diagnostika a včasná léčba novorozenců s těmito onemocněními. Novorozenecký screening je přínosem u vrozených onemocnění, která splňují kritéria definovaná v roce 1968. Výskyt nemoci musí být častý, kdy bez léčení má špatnou prognózu a musí být diagnostikovatelná screeningem dříve než při manifestaci klinických projevů (Votava, 2022).

Potní test

Pokud je u dítěte vyřčeno podezření na cystickou fibrózu, může být v rámci následného screeningu proveden potní test. U osob s CF existuje problém v transportu chloridů přes buněčné membrány, což vede k vyšším koncentracím chloridu (ve formě soli) v potu. Test potu měří tuto koncentraci a provádí se odběrem malého množství potu z předloktí. Jedná se o velmi jednoduchou, bezpečnou a zcela nebolestivou vyšetřovací metodu, kterou lze provést i ambulantně [cfklub online]. Potní test se pokládá za zlatý standard diagnostiky CF, pokud je tedy proveden opakovaně v laboratoři, která má dostatečné zkušenosti a za předpokladu, že se získá dostatečné množství potu. Potní test spočívá ve stimulaci pocení, ve sběru potu a v kvantitativním stanovení koncentrace chloridů (Vávrová, 2006).

Prenatální diagnostika

V rodinách, kde je zvýšené riziko výskytu cystické fibrózy, je vhodné provést prenatální diagnostiku. Jsou to případy, kde je jeden z rodičů nebo oba rodiče přenašečem mutace genu CF. Prenatální diagnostiku lze provést již od 11. týdne gravidity. Z plodové vody či placenty se odebere vzorek biologického materiálu, ze kterého se získá DNA buněk plodu. Následně se provede molekulárně-genetické vyšetření tohoto vzorku, podle kterého se zjistí, zda se vyvíjí dítě s cystickou fibrózou, přenašeč zmutovaného genu anebo zdravý jedinec. Diagnostika se provádí buď jako přímá – a to, že jsou v rodině známy obě mutace, nebo jako nepřímá, když je stanovena pouze jedna nebo žádná mutace. Nepřímá diagnostika bývá pro lepší přesnost

doplněna ultrazvukovým a biochemickým vyšetřením plodové vody, které je nejčastěji prováděno v 17.–18. týdnu těhotenství (Vávrová, 2000).

1.3.1 Sdělování diagnózy

Sdělování diagnózy je vnímáno jako závažný a důležitý moment, který by měl mít svá pevná pravidla. Např. přítomnost obou rodičů případně i dítěte samotného a přítomnost všech zainteresovaných odborníků, kteří se budou o dítě do budoucna starat. Je to užitečný rituál, kterým začíná dlouhodobá spolupráce, od níž je očekávaný co největší efekt v podobě optimálního zdravotního stavu dítěte, co nejlepší kvality života jeho i rodiny. „*Vyrovnaní se s faktem, onemocnění je věc dlouhodobá a obtížná. Je to proces, který probíhá v čase, má své zákonitosti a specifické projevy, nelze jej uspěchat. Všichni členové týmu to vědí, počítají s tím a snaží se v tomto duchu s každou situací, spojenou s léčbou, zhoršením stavu nebo různými neočekávanými událostmi během ní, nakládat co nejcitlivěji.*“ (Vávrová, Bartošová, a kol., 2009, s. 149).

1.4 Léčba onemocnění a léčebná rehabilitace

Cystická fibróza je chronické onemocnění, jehož léčba se skládá z mnoha metod a terapií. V současné době bohužel stále spadá mezi onemocnění nevléčitelná. Léčba CF je zaměřená především na zmírnění obtíží nemocného a na udržení dýchacích cest v dobrém stavu (Vávrová, 2000). Léčba cystické fibrózy se rozděluje do dvou kategorií, a to na léčbu modulátorovou a symptomatickou, kam spadá inhalační léčba, fyzioterapie a rehabilitace, užívání léků a trávicích enzymů, hygiena a strava (Uvírová, 2022). Dlouhou dobu znamenala léčba cystické fibrózy pouze léčbu symptomů. Nyní se však zaměřuje na léčbu příčiny onemocnění, tedy na opravu a znovuvytvoření vadného chloridového kanálku, kdy již jde o léčbu kauzální. Neznamená to vyléčení cystické fibrózy, to zvládne genová terapie, ale výrazně se tím prodlouží život pacienta a mění se i kvalita jeho života [cfklub online].

Pokroky v péči o jedince s CF vedly v rozvinutých zemích k progresivnímu zlepšení mediánu přežití po celém světě. Úmrtí v důsledku pokročilého plicního onemocnění CF v dětství je stále méně časté, zejména v prvních letech života. Mezi faktory přispívající tomuto jevu patří zavedení novorozeneckého screeningu na CF v mnoha zemích, pokroky v nutriční podpoře

a zavedení agresivních protokolů k prevenci a léčbě infekcí v plicích (MacKenzie, Gifford, Sabadosa, et al., 2014).

Inhalační léčba

V dýchacích cestách nemocných CF se hromadí hlen, který zužuje průsvit bronchů a způsobuje tím vznik infekce a tím vede k hyperinflaci a poruše poměru ventilace a perfuze. Vysoká koncentrace zánětlivých mediátorů v hlenu především poškozuje stěnu dýchacích cest. Proto je odstranění hlenu prvním předpokladem úspěšného léčení (Orenstein, 2005). Cílem inhalační terapie je dopravit účinné léky přímo na sliznici dýchacích cest pomocí nebulizačních přístrojů – inhalátorů. Tyto přístroje mění lék na jemnou suspenzi malých částic – roztok, které jsou snadné k inhalaci (trvá každý den 1,5–3 hodiny). Správnou technikou hlubokého dýchání se do plic dostane až 85 % částic. Inhalační roztok dokáže hustý hlen naředit a ve spojení s technikami inhalační terapie ho transportuje z plic ven. Vyčištění dýchacích cest může pomoci snížit plicní infekce a zlepšit funkci plic. Do inhalační terapie spadá i oxygenoterapie, která ulevuje pacientům od pocitu dušnosti a zlepšuje kvalitu života a toleranci námahy a v některých případech i prodlužuje život [cfklub online] (Ramos, 2019).

Lepší funkce plic u osob s CF je silně propojena se zlepšenou (vyšší) kvalitou života a doby (délky) přežití. Nejčastěji používaným parametrem na měření funkce plic je usilovný výdechový objem na 1 sekundovém procentu predikce (FEV1pp) a je také jedním z ukazatelů kvality péče o pacienty s CF (Pattie, Rangenathan, Harrison, et al., 2022).

Léčebná rehabilitace

Léčebná rehabilitace je základní metodou léčby, která udržuje průchodnost dýchacích cest. Je nedílnou součástí klasické léčby, jelikož bez ní nejsou účinné ostatní léčebné postupy. Léčebná rehabilitace je součástí každodenní komplexní péče o jedince s CF. K terapeutickým metodám patří respirační fyzioterapie, která doprovází pacienty po celý život. Respirační fyzioterapie představuje souhrn metod a technik, jejichž cílem je terapeutické působení na dechové problémy nemocného formou modifikovaného dýchání s přihlédnutím k individuálním možnostem pacienta. Cílem respiračních technik je dosáhnout a udržet co nejlepší odlehčení dýchacích cest a tím zajistit jejich maximální hygienu a průchodnost (IPG/CF, International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis. 2002) (Matza et al., 2013).

V posledních letech se lékaři, kteří se starají o pacienty s CF shodli na tom, že by cvičení mělo být součástí léčby, jelikož zlepšuje funkci plic a dechovou kapacitu u dětí i dospělých. U dětí s respiračním onemocněním bylo prokázáno, že pravidelným cvičením se zlepšuje jejich kardiovaskulární zdatnost a síla. Je tedy známo, že fyzická aktivita pacientům s CF prospívá, ale motivace a compliance zůstávají pro děti, dospívající a mladé dospělé velmi náročné. Nejčastěji uváděnými těžkostmi jsou únava, nedostatek času, či stres a strach rodičů (Denford, Van Beurden, 2020). Fyzická aktivita, sociální integrace a účast na aktivitách každodenního života také napomáhají ke snížení úzkosti a deprese, jimiž pacienti s CF často trpí. Navíc napomáhá k vytváření pocitu pohody a podporuje jejich fyzický a kognitivní rozvoj (Duff, Abbot, 2014).

Strava

U pacientů s cystickou fibrózou je nezbytná konzumace vysoce kalorické stravy, která by měla mít o 30 až 50 % vyšší energetickou hodnotu než strava „zdravého člověka“, tj. osoby bez cystické fibrózy. Pro osoby s CF je také zásadní příjem bílkovin, tuků a vitamínů A, D a E. Součástí léčby je potřeba užívání léků, převážně antibiotik. Vzhledem ke špatné funkci slinivky břišní nedokážou pacienti s CF normálně trávit potravu, a proto užívají před každým jídlem vysoké dávky trávicích enzymů (Uvírová, 2022).

Modulátorová léčba

Terapie modulátorem CFTR (transmembránový regulátor vodivosti cystické fibrózy) je navržen tak, aby korigoval nefunkční protein vyrobený genem CFTR [cfklub online]. Léky tohoto typu pochází ze skupiny modulátorů, u kterých se zaznamenává vysoká úspěšnost léčby, avšak záleží na dané mutaci genu a jaký je defekt kanálků. Aktuálně existují 4 modulátory, a až dvě třetiny pacientů mohou být léčeny některým z nich. Jediným kritériem je vhodná genová charakteristika onemocnění a věk pacienta, kdy například u modulátoru Ivakaftor – léku Kyladeco – je hranice od 6 let (Uvírová, 2022).

Transplantace plic

Přírozenou anamnézou CF je progresivní pokles plicních sekundárních funkcí k chronické infekci dýchacích cest, se smrtí obvykle následkem respiračního selhání. U pokročilého

onemocnění CF je transplantace plic terapeutickou možností, která může u vybraných pacientů zlepšit kvalitu života a přežití (Egan, Murray, Bistami, et al., 2006).

Transplantace plic představuje nejen pro dospělé, ale i pro dětské pacienty v konečném stádiu dlouhodobého plicního onemocnění možnost, jak prodloužit očekávanou délku života a zvýšení její kvality [cfklub online]. Doporučení LTx (Liver Transplantation – transplantace plic) je vhodné zahájit u jedinců s pokročilým, ale nikoliv konečným stádiem plicního onemocnění, jelikož naléhavé doporučení neposkytuje čas na pečlivé zvážení možnosti LTx. Včasné doporučení transplantace dává jedincům příležitost dozvědět se více o rizicích a přínosech. Tím se může zvýšit pravděpodobnost, že se jedinec stane kandidátem na transplantaci, protože tím se pacientovi poskytne pochopení pro jeho specifické překážky vůči LTx a také tyto překážky řešit. Dále pacientům umožňuje dostatek času na to, aby byli připraveni zdravotně, psychosociálně i finančně. A pro hladký přechod je podstatná komunikace mezi centrem CF a transplantčním centrem. Transplantace není vhodná volba pro každého pacienta, ale i tak je diskuse a obeznámení se důležitým krokem (Kathleen, Ramos, Smith, et al., 2019).

1.5 Prognóza onemocnění

Vávrová (2006) uvádí, že prognózu tohoto onemocnění ovlivňuje řada faktorů. Za důležité se pokládá věk pacienta, ve kterém k infekci došlo, stav výživy či úroveň lékařské péče. Menší úlohu prý hrají sociálně-ekonomické podmínky či spolupráce nemocného a jeho rodiny. Dále se udává, že chlapci mívají lepší prognózu než dívky. Také nemocní, kteří jsou diagnostikováni v pozdějším věku, přežívají déle, a to zřejmě proto, že mají lepší průběh nemoci v důsledku mírnějších mutací. Dalším faktorem pro lepší prognózu je stav nemocného bez pankreatické insuficience, jelikož má lepší stav výživy a jeho plíce jsou v lepším stavu. Zlepšené vyhlídky pacientů s cystickou fibrózou se posuzují pomocí křivek přežití a je třeba si uvědomit, že cílem účinné léčby je nejen délka, ale i kvalita života.

2. Kvalita života osob s cystickou fibrózou

Kvalita života související se zdravím (Health-Related Quality of Life – HRQOL) je důležitým zdravotním výsledkem, který ovlivňuje rozhodování o hodnotě a účinnosti zdravotních intervencí v klinických i výzkumných podmínkách. S prodlužující se dobou přežití u cystické fibrózy se dopad CF stal klíčovým aspektem péče o fyzické, sociální a emocionální fungování pacienta (Goss, Quittner, 2007). Kvalita života (Quality of Life – QoL) se zaměřuje na subjektivní hodnocení jedince při každodenním fungování a jeho psychickou pohodu. Pro dobrou kvalitu života se vedle měřítek fyzické pohody berou v úvahu i faktory, jako sociální fungování, vztahy s vrstevníky a vlastní emocionální pohoda (Quittner, 1998).

V posledních letech se přesunula pozornost na kvalitu života související se zdravím, což vedlo k jejímu uznání jako důležitého ukazatele zdravotního výsledku v intervenčních studiích u CF. Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R) je v současnosti nejrozšířenějším měřítkem HRQOL v rámci klinických výzkumů (Pattie, Ranganathan, Harrison, et al., 2022). HRQOL lze hodnotit dvěma zásadně odlišnými přístupy: (1) měřením zdravotního stavu a (2) hodnocením zdravotní hodnoty nebo užitku. Měření zdravotního stavu zhodnotí fungování v jedné nebo více specifických doménách, jako je fyzické fungování, duševní zdraví, fungování rolí a bolest. Systémy klasifikace zdravotního stavu jsou nástroje, které srovnávají kvalitu života osob s CF s obecnou populací a přiřazují hodnoty k jednotlivým zdravotním stavům. Získané zdravotní hodnoty se nejčastěji používají k přizpůsobení délky života v analýze rozhodování a analýze efektivnosti nákladů na léčbu (Britto, 2004). U dětí a dospívajících s CF může hodnocení kvality života pomoci určit relevantní přínosy a zátěže terapeutických intervencí. Má potenciál poskytnout informace, které jsou pro pacienta a jejich rodiny relevantnější než typické lékařské markery (Koscik, 2005).

Kvalita života dětských pacientů

Definice QoL dle Světové zdravotnické organizace (WHO – World Health Organization) je „*individuální vnímání svého postavení v životě v kontextu kultury a hodnotových systémů, ve kterých žije, a ve vztahu ke svým cílům, očekáváním, standardům a zájmům*“.

Děti mají jedinečný vývojový pohled na to, jak nemoc ovlivňuje jejich životy, a je zcela odlišný od vnímání jejich pečovatelů a lékařů. Měření HRQOL u malých dětí ale představuje několik rizik – schopnost dětí odpovídat na otázky týkající se kvality jejich života je omezena,

a to v porozumění a zapamatování si otázek. Proto pro spolehlivost sdělení se dotazování vždy účastní rodiče/pečovatelé dítěte (Matza, Patrick, et al., 2013). Často se ale vyskytují rozdíly mezi dětskými a rodičovskými pohledy na HRQOL dítěte s CF (Quittner, Sawicki, McMullen, 2012). Děti a adolescenti s CF obecně sami o sobě uvádějí lepší celkovou HRQOL v porovnání s rodičovskou proxy zprávou o HRQOL dítěte (Tluczek, Becker, Grieve, 2013).

Dívky (ve věku 6–17 let) uvádějí horší emoční fungování, vyšší léčebnou zátěž a více respiračních problémů než chlapci. A větší funkční mobilitu spojenou s méně příznivým tělesným obrazem a více poruchami příjmu potravy (Groeneveld, 2012).

Funkce plic u dětí s CF klesá s přibývajícím věkem. Tento pokles začíná dříve u dívek než chlapců, což vysvětluje rozdíl mezi pohlavími v doméně HRQOL respiračních symptomů. Je možné, že dívky mohou být náchylnější k názoru (zdravých) ostatních a více si uvědomují svůj častý kašel a tvorbu hlenu a tím následně hlásí více respiračních symptomů. Vnímání odlišnosti od ostatních může ovlivnit také sociální fungování. Navíc kvůli zhoršené funkci plic jsou dívky častěji hospitalizované než chlapci, což vysvětluje jejich nižší skóre HRQOL týkající se respiračních příznaků a větší léčebné zátěže (Tullis, 2011).

Chlapci (ve věku 6–17 let) jsou spojováni s příznivějším skóre HRQOL v doménách léčebné zátěže, respiračních příznaků a sociálního fungování při přizpůsobení věku. Vyšší věk byl spojován s méně příznivým body image při úpravě na intimní život (Groeneveld, 2012).

Dospívající a děti s CF obecně uvádějí pocit zranitelnosti, ztrátu nezávislosti a příležitostí, izolaci či ztrátu postavení. To vše posiluje význam současného modelu multidisciplinární péče zaměřené na pacienta. Tato péče podporuje sdílené rozhodování, kontrolu a vlastní účinnost při řízení léčby, vzdělávacích a profesních příležitostech a fyzickém a sociálním fungování. To může vést k optimální léčbě, zdraví a výsledkům kvality života (Jamieson, Fitzgerald, Tong, 2014).

V klinické praxi jsou díky těmto výzkumům stále častěji požadovány a zohledňovány názory dětských pacientů na jejich onemocnění a jejich léčbu. Uznává se důležitost pochopení dopadu nemoci a léčby na HRQOL (Searle, Jago, Henderson, et al., 2017). Díky tomu došlo např. ve Švédsku k pokroku v rozvoji úzkých vztahů mezi lékaři a léčenými dětmi. I poměrně malé děti se se svými lékaři setkávají samy, aby si promluvily o svých léčích a jejich stavu. To zdůrazňuje dítě jako aktivního partnera při léčbě a podporuje tak psychosociální vývoj dítěte (Wennströmová, 2011).

Kvalita života pacientů s cystickou fibrózou po transplantaci plic

Progresivní plicní nemoc je charakteristickým znakem cystické fibrózy a konečné stádium respiračního selhání je primární příčinou morbidity a mortality. Bohužel, pro některé děti progresivní respirační onemocnění často vede ke konečnému stádiu respiračního selhání a jedinou vhodnou možností léčby zůstává transplantace plic. Široké používání transplantace plic jako možnosti léčby je velmi omezeno dostupností dárcovských orgánů (Williams, Sharma, 2021).

Před zákrokem jsou typickými příznaky pacienta únava, dušnost nebo nesnášenlivost jakékoliv životní aktivity. To vše ovlivňuje duševní stav pacientů a negativně ovlivňuje kvalitu života (QoL). LTx prodlužuje život a obecně ovlivňuje jeho kvalitu (Briganti, D' Ovidio, 2017).

Přežití po transplantaci plic odhaduje rozdíly podle věku, přičemž příjemci ve věku 6–10 let vykazují výhodu v přežití ve srovnání s příjemci ve věku 11–17 let (8,2 vs 4,8 let). Příjemci mladší 6 let vykazují nestatisticky zvýšený medián přežití ve srovnání s 11–17letými. Bronchiolitis obliterans (zánětlivé ucpávání průdušek) a selhání štěpu jsou hlavními příčinami úmrtí ve všech věkových skupinách (Dellon, Goldfarb, 2017). Úspěšná transplantace plic tedy prodlouží život pacienta a zlepší kvalitu jeho života. Stále ale doba přežití zůstává nižší než při transplantaci jiných orgánů. S nižším dožitím po transplantaci mohou být spojeny psychosociální zátěž, a časté odmítání orgánů u takto mladých pacientů (Dellon, Samuel, et al., 2018).

Kvalita života ovlivněna paliativní péčí u osob s cystickou fibrózou

Dětská paliativní péče byla definována dle WHO v roce 1998, jejíž definice říká, že v dětské paliativní péči jde o komplexní somatickou, psychickou i spirituální dimenzi nemocného dítěte a zahrnuje také podporu rodiny dítěte (WHO, 1998). Tento druh péče začíná již v okamžiku stanovení diagnózy a pokračuje bez ohledu na to, zda je zároveň dítěti již poskytována jiná léčba (specifická nebo kurativní). Odborníci poskytující péči musí vyhodnocovat, ale také mírnit fyzické, psychické i sociální strádání dítěte. Paliativní péče může být poskytována ve všech úrovních zdravotního systému, ale i v domácím prostředí dítěte (Bužgová, Sikorová a kol., 2019).

Paliativní péče je přístup, který zlepšuje kvalitu života pacientů a jejich rodin, které čelí problémům spojených s život ohrožujícím onemocněním. Plánování péče je velice důležité u CF, kde je předpovídání doby smrti extrémně obtížné. Pacienti a rodina by měli získat realistické informace o zdravotním stavu a dalších možnostech péče. Zvláště důležité je objasnění,

že léčba v terminální fázi onemocnění neustává, ale hlavním cílem je zmírnit nepříjemné příznaky a symptomy, jako je dušnost, kašel, bolest a únava. To vše je běžné u osob s CF bez ohledu na závažnost onemocnění (Hayes, Yaster, et al., 2011).

Klíčovými složkami paliativní péče je komunikace mezi pacientem a poskytovatelem, vymezení cílů a plánování péče v předstihu, zvládnutí symptomů, psychosociální podpora a rozhodování o péči v závěru života. To vše jsou důležité aspekty holistické léčby o jedince s CF napříč celým životem. Zatímco současná struktura péče v centrech CF akreditovaných Cystic Fibrosis Foundation umožňuje pacientům kontinuitu péče v různých oborech. Tým CF ne vždy komplexně řeší potřeby paliativní péče (Hayes, Yaster, Haythornthwaite, et al., 2011). Jelikož u CF neexistují žádné pokyny pro její začlenění do léčby, ale pouze doporučení ošetřujících lékařů. Je dalším problémem to, že pacienti, pečovatelé a poskytovatelé péče o CF nemocné mohou postrádat znalosti o paliativní péči a vnímat překážky integrované péče (Dellon, 2018).

University of North Carolina provedla průzkumy, v kterých pacienti identifikovali nevléčitelnost CF a omezené možnosti léčby jako způsoby, kterými se péče o osoby s CF odlišuje od jiných závažných chronických onemocnění. Domnívali se, že tyto rysy CF ovlivní i to, jak se paliativní péče vztahuje na tuto populaci. Rodiče dětí s CF popisují prognostickou nejistotu a nepředvídatelný průběh onemocnění pro jednotlivce jako faktory, jak se paliativní péče může lišit u pacientů s CF (Trandel, 2020).

Poruchy spánku u osob s cystickou fibrózou

Navzdory zlepšení očekávané délky života, mnoho pacientů s CF pocítuje značnou zátěž symptomů a léčby během dne (Elborn, 2016). Děti mají vyšší úroveň poruch nálad a horší HRQOL než zdravé děti (Habib, Manji, Wilcox, 2015). V období klinické stability mají dětské pacienti vysokou prevalenci objektivních i subjektivních poruch spánku. Snížená kvalita spánku souvisí se stavem plic a dalšími komorbiditami souvisejících s cystickou fibrózou, ale také s rodinnými charakteristikami a špatnou spánkovou hygienou (Vandeleur, Walter, Armstrong, 2017). Spánek u osob s CF může být nepříznivě ovlivněn mnoha faktory. Včetně chronického kašle, chronického zánětu dýchacích cest a infekcí, bolestí břicha s tou spojená častá stolice z vedlejších účinků léků (Katz, 2014). Narušení spánku, nedostatečný spánek a poruchy dýchání ve spánku u dětí, dospívajících a mladých dospělých mají škodlivé neurokognitivní a psychologické účinky včetně deprese, úzkosti, zhoršené kvality života, denní ospalosti,

deficitů v pozornosti, špatných studijních výsledků a zvýšeného rizika kognitivní dysfunkce (Telzer, 2013).

Naopak spánek má významný dopad na respirační funkce. Když je dechová rezerva hraniční, mohou fyziologické změny ve spánku urychlit hypoventilaci, zejména v období spánku s rychlým pohybem očí (REM). Progrese jakéhokoliv plicního onemocnění, včetně CF, může být spojena s respiračním selháním, které je evidentní během období spánku (Shakkottai, O'Brien, Nasr, 2018).

Poruchy spánku mohou potenciálně zhoršit škodlivé multiorgánové důsledky CF, což přispívá ke zhoršené kvalitě života a morbiditě. Navzdory rostoucímu povědomí o poruchách spánku u CF pacientů, nejsou kvalita spánku a poruchy dýchání ve spánku u CF rutinně hodnoceny (Reiter, Breuer, et al., 2021).

2.1 Psychické aspekty nemocných s cystickou fibrózou

„Chronické onemocnění jako je cystická fibróza poznamenává významným způsobem život a prožívání nemocného i celé rodiny. V anglicky psané literatuře se v souvislosti s diagnózou CF a jejím vlivem na nemocného a rodinu často používá výraz „overwhelming“ – nesmírný, zdrcující“. (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s.149).

Navzdory terapeutickým pokrokům je cystická fibróza stále život omezujícím onemocněním s progresivními symptomy a silnou léčebnou zátěží trvající 2–4 hodiny denně, což vede k psychickým i fyzickým dysfunkcím a úzkostem (Friedman, Linnemann, Georgiopoulos, 2019). Psychická tíseň i sociální izolace jsou běžnými obavami dospívajících a dospělých s CF. V posledním desetiletím se zvýšil předpokládaný věk dožití u osob s CF na téměř 50–60 let, což je zapříčiněno každodenní fyzioterapií, užíváním antibiotik a enzymů, ale také častými návštěvami nemocnic. To vše má bohužel přímý dopad na kvalitu života dětí i jejich pečovatelů. Proto se zvýšila poptávka po psychologické podpoře, jak pro pacienty, tak pro rodiny a pečující žijící s dítětem/osobou CF (Muther, Poloneni, Sawicki, 2018).

Existuje silná korelace mezi úzkostí a depresí u jedinců s CF a jejich zdravotními výsledky. Příznaky úzkosti a deprese jsou spojovány s horší kvalitou života, zhoršenou funkcí plic, sníženou fyzickou aktivitou a také tíží na hrudi a dušností (Kenis-Coskun, 2022). U cystické fibrózy zjistila The International Depression/Anxiety Epidemiological Study (TIDES) vysokou

míru úzkostí a deprese u více než 6000 pacientů a 4000 rodičů v 9 zemích v Evropě a Spojených Státech (Quittner, Goldbeck, Abboth, et al., 2014). Výsledky studie TIDES vedly k vypracování Mezinárodních pokynů pro duševní zdraví pro CF, sponzorovaných Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society. Toto zjištění poskytuje doporučení pro prevenci, každoroční screening, klinické hodnocení a psychologické/farmakologické intervence začínající ve věku 12 let až do dospělosti a pro rodiče dětí s CF od dětství po dospívání (Quittner, Goldbeck, Abboth, et al., 2014).

Je známo, že psychosociální rizikové faktory ovlivňují kvalitu života, dodržování léčby i zdravotní výsledky. V péči o osoby s CF není ale využíván žádný rutinní standardizovaný „screener“ psychosociálních rizik. Mezi psychosociální dopady spadá také například nedostatek pohybové aktivity u dětí. Ačkoliv je cvičení pro pacienty bezpečné a prospěšné a cvičební programy jsou součástí ústředních bodů fyzioterapie, stále se někteří rodiče o své děti příliš bojí a fyzické aktivity u nich nepodporují (Filigno, 2019).

Pacienti s CF pravidelně navštěvují centra péče o CF. Zde je možné odhalit výskyt a dopad poruch nálady u jedinců s CF a k dispozici jsou rovněž konsensuální doporučení, která vedou k hodnocení a léčbě úzkosti a deprese (Goldbeck, Abboth, et al., 2011). Rychlá identifikace a léčba fyzických a emocionálních symptomů pozitivně ovlivňuje adherenci k terapiím i kvalitu života (Cruz, Olveira, 2010).

2.2 Fyzické aspekty nemocných s cystickou fibrózou

Pravidelná fyzická aktivita je důležitou a široce akceptovanou součástí terapeutických a rehabilitačních programů v léčbě CF. Pravidelná fyzická aktivita má příznivé účinky na pokles plicních funkcí, lepší průchodnost dýchacích cest, zlepšení nutričního stavu a celkové zlepšení kvality života. Další tréninkové přínosy pro pacienty s CF se nijak dále neodlišují od přínosů pro zdravé jedince, zahrnující zlepšení aerobní zdatnosti a svalovou sílu. Pacientům s CF je dle WHO doporučována střední až vysoká hladina fyzické aktivity, jelikož s sebou nese nejpříznivější účinky a je spojena s menším poklesem plicních funkcí a lepší kvalitou života (Schneiderman, Wilkes, 2014).

Většina mladých lidí s CF ale nevěnuje pozornost doporučenému množství fyzické aktivity a tím se i její hladina v průběhu dospívání snižuje (Prasad, Černý, 2002). Nejsou známy přesné

důvody fyzické inaktivity u populace s CF, ale možná to zapříčiňuje nízká sebeúčinnost a konkurenční časová náročnost (Moola, Faulkner, Scheiderman, 2011). Nižší fyzická aktivita je spojena se zhoršenou funkcí plic, horší aerobní zdatností, kontrolou glykémie a hustotou kostních minerálů (Hind, Truscott, 2008).

Intolerance zátěže je charakteristikou cystické fibrózy a je závislá na progresi onemocnění. Je zdokumentováno, že cvičební kapacita v této skupině osob je omezena funkcí plic, funkcí periferního kosterního svalstva, nutričním stavem a schopností kardio-respiračního systému pokrýt metabolické požadavky spojené s cvičením (Klijn, van der Net, Kimpen, 2004). Cvičební kapacita se měří pomocí kardiopulmonálního zátěžového testu, kvality života a vlastní aerobní cvičení u dětí a dospívajících s CF. Fyziologické důsledky, které byly pozorovány u pacientů s CF, jsou podobné účinkům dekontrace, včetně špatné funkce kardiovaskulárního systému, snížené svalové hmoty a zhoršené síly a výkonu (Painter, 2008). Děti s CF mohou být dále fyzicky neaktivní kvůli jejich chronickému onemocnění, a proto mohou být vystaveni riziku spojenému s kombinovanými účinky chronického onemocnění a fyzické nečinnosti (Wilkes, 2014).

Faktory přispívající ke snížení zátěžové kapacity u osob s cystickou fibrózou

Podle Randové (2023) je snížení výkonu při zátěžových testech, charakteristickým znakem onemocnění CF, ale přesné mechanismy vedoucí k tomuto faktu jsou nejasné. Může to ale zapříčiňovat např.:

Funkce plic – pokles je charakteristickým rysem pro CF a jejich sledování a minimalizace poklesu je zásadní pro klinickou léčbu.

Výživa – schopnost cvičit je dána především plicními funkcemi a stavem výživy. Bylo prokázáno, že změny nutričního stavu u CF korelují se změnami zátěžové kapacity. U dětí s CF je zdůrazněna důležitost beztukové hmoty (FFM – Fat Free Mass). Svalová hmota je největší složkou FFM a je kritickým determinantem aerobní kapacity. Nutriční nedostatky tak mohou vést k úbytku svalů a z dlouhodobého hlediska může být FFM důležitý pro udržení cvičební kapacity. A v rámci cvičebního programu je podstatné osobám s CF upravovat výživu.

Svalová dysfunkce – u CF dochází k abnormálnímu anaerobnímu metabolismu, snížení maximální svalové síly a dysfunkci kosterního svalstva u dětí s CF. Což je přičítáno abnormalitám

ve velikosti svalů, které jsou spojeny se sníženou pracovní kapacitou a zvýšenými náklady na kyslík při cvičení.

Genotyp – byly hlášeny snížené kapacity anaerobního cvičení s mírnými mutacemi CF.

Rozdíly mezi pohlavími – v obvyklé fyzické aktivitě byly hlášeny rozdíly mezi pohlavími. Rozdíly mezi chlapci a dívkami jsou patrné až po nástupu do puberty. Dívky jsou výrazně méně aktivní než chlapci, což je ale podobné zjištění jak u pacientů s CF, tak u zdravé populace.

Psychosociální vlivy – snížení úrovně intenzivní fyzické aktivity prováděné dětmi s CF lze také přičíst psychosociálním vlivům. Rodiče dětí s CF často vyjadřují obavy z účasti jejich dítěte na intenzivní hře/sportu a sportovní trenéři se často zdráhají povolit účast na sportu. Nemoc může tedy odradit jedince s CF od cvičení, což vede k dekonkci a zhoršenému výkonu při cvičení.

2.3 Dopad cystické fibrózy na rodinný život

Cystická fibróza neovlivňuje pouze nemocnou osobu, ale její přítomnost dopadá na celou rodinu. Přítomnost biopsychosociálních stresorů může zvýšit zátěž způsobenou daným onemocněním. CF nemusí způsobit dlouhodobou závažnou rodinnou dysfunkci, ale mění rodinné struktury a často zatěžuje rodinný systém „nad jeho síly“. K dosažení, zlepšení a udržení fyzického a duševního zdraví a sociálního fungování pacientů, může rodičům pomoci podpora multidisciplinárního týmu včetně psychologa, který nabízí služby od diagnostiky po preventivní péči (Filigno, 2019).

Studie, které se zabývaly fungováním rodiny a rodičů u CF, dokazují, že rodiče dětí s CF prožívají vyšší míru stresu a zátěže než rodiče zdravých dětí. Zdá se však, že fungování rodiny je podobné bez ohledu na to, zda v rodině je nebo není dítě s CF. Vyšší úroveň úzkosti, vyhýbavá strategie zvládnutí nemoci dítěte a nízká úroveň podpory rodiny jsou spojeny se špatným psychologickým přizpůsobením (Drotar, 1996).

Většina literatury týkající dopadu CF na rodinný život se zaměřuje na rodiče, zejména pak na matky. Studie na dané téma zjistily, že pečovatelé mají výrazně vyšší úroveň úzkosti a deprese, což je spojeno s nižší životní spokojeností (Besier, Goldbeck, 2011). Kromě stresu ze zvládnutí každodenní péče o děti s CF, se musí rodiče orientovat i ve složitém prostředí

zdravotnické péče, pojišťoven a lékáren. Rodiče také úzce spolupracují se školskými systémy, aby zajistili, že jejich děti dostanou podporu pro optimální studijní podmínky. Tím vším mohou být ovlivněny rodinné vztahy a fungování dítěte s ostatními členy rodiny (Filigno, 2019).

Kvalita vztahu mezi dítětem a rodičem je silně spojena s emocionální pohodou dětí. Pozitivní vztahy mohou být zvláště důležité pro děti, což u nich potencionálně snižuje riziko deprese. Bezpečné vztahy mezi rodiči a dětmi mohou být pro děti s cystickou fibrózou důležité, jelikož rodiče hrají klíčovou roli při usnadňování léčby prostřednictvím dohledu nad každodenním komplexním terapeutickým a režimovým postupem léčby (Besier, Goldbeck, 2011).

V Německu existuje rodinně orientovaná rehabilitace, při které se intervnují nejen děti samotné, ale i jejich rodiče. Jelikož rodiče chronicky nemocných dětí čelí v každodenním životě řadě zátěží, které mohou výrazně zhoršovat kvalitu jejich života je cílem této terapie stabilizovat rodiče po stránce psychické i fyzické, aby mohli co nejlépe podporovat své dítě. QoL rodičů je zde hodnocena pomocí Ulm Quality of Life Inventory for Parents (ULQIE). QoL rodičů se během rehabilitační léčby výrazně zvyšuje a přetrvává i po dobu 6 měsíců po ukončení intervence (West, Besier, 2009).

Dopad nemocného s cystickou fibrózou na zdravé sourozence

Několik studií dokázalo, že mít bratra nebo sestru s chronickým onemocněním ovlivňuje zdravého sourozence různými způsoby (Fanos, et al., 2005). Přijetí diagnózy chronického onemocnění je závislé na mnoha faktorech. Negativní psychologické přizpůsobení a vysoká úroveň emocionálních a behaviorálních problémů jsou běžně hlášeny u sourozenců dětí s chronickými nemocemi (Fullerton, et al., 2017). Život v rodině, kde má dítě chronické onemocnění, může ovlivnit rodinnou rovnováhu, například rodiče mohou být méně shovívaví, nebo mohou mít větší očekávání od zdravého sourozence (Foster, et al., 2001). Zdraví sourozenci často uvádějí, že byli v dětství frustrováni a závistiví, což může souviset s vyšší péčí o nemocného sourozence. Ačkoliv sourozenci chronicky nemocných dětí uvádějí podobnou kvalitu života jako jejich vrstevníci, musí se přihlížet i k méně zjevným problémům, jako je skrytý stres či pocit kontroly (Francesco, 2021).

I přestože mají „nepostížení sourozenci“ sourozence s CF, často popisují svoji rodinu jako normální. To je nejspíš usnadněno tím, že dítě s CF nemá žádné vizuální známky nemoci. Naopak sourozenci vyjádřili, že CF jako „neviditelná nemoc“ vedla k nedostatečnému

povědomí veřejnosti, což může způsobit nedostatek sympatií/empatie. Nepostížení sourozenci také uvádějí, že se cítili „odlišní“ od ostatních dětí, které neměly nemocného sourozence. Očekávalo se od nich, že budou na svého sourozence s CF dohlížet a budou se podílet na jejich péči, čímž se jim dostávalo méně pozornosti od rodičů a rozdílného rodičovského zacházení (Havermans, Wuytack, Doboel, 2011).

V The Ontario Child Health Study (Cadman et al., 1991) bylo zjištěno dvojnásobně zvýšené riziko psychických poruch (deprese a úzkosti) a také zvýšené riziko problémů s vrstevníky. Alderfer (2003) prokázal, že téměř polovina jejich zkoumaného vzorku sourozenců (měřeno pomocí Posttraumatic Stress Disorder Reaction Index) vykazovala alespoň mírné příznaky posttraumatického stresu (např. intruze, vyhýbání se vzrušení).

Naopak některé studie (Sharpe, Rossiter, 2002) prokázaly příznivé účinky na zdravé děti v rodinách s chronicky nemocným dítětem, např. z hlediska prosociálního chování a sociální zralosti. Bylo zjištěno, že mít sourozence s CF zvyšuje citlivost, empatii, nezávislost a sourozeneckou blízkost (O'Haver, Moore, Insel, 2010).

Zdraví sourozenci ovšem také čelí mnoha výzvám jako vystavování se fyzické a emocionální bolesti způsobené nemocí jejich bratra nebo sestry, strach, rodičovský strach a delší odloučení od nemocného sourozence a rodičů kvůli případné dlouhodobé hospitalizaci (Alderfer, et al., 2003).

3. Specifika vzdělávání osob s cystickou fibrózou

„Nikdo není stejný“ což platí jak u zdravých dětí, tak i u dětí se vzácným onemocněním. V souvislosti „žák“, „vzdělávání“ a „vzácné onemocnění“ je nejvhodnější použít termín **individuální přístup (IVP)**. IVP je běžně využíván žáky a studenty s CF, kvůli časové náročnosti jejich léčby a celkovému dopadu onemocnění na jejich osobu. IVP je zakotven ve vyhlášce č. 27/2016 Sb., Školského zákona č. 561/2004 Sb. (Michalík a kol., 2012).

Cystická fibróza je somatické onemocnění a nijak nesouvisí s intelektuální úrovní nemocného. Děti s CF se proto vzdělávají v běžné základní škole a další vzdělávání si volí podle svých zájmů, zdravotního stavu a individuálních možností [cfklub online]. Pokud je CF stabilní, většinu péče a léčby lze provádět před a po vyučování, aby mohly děti trávit čas se svými vrstevníky a jejich školní život nebyl nijak výrazněji omezen (Foster, et al., 2001).

Kromě fyzických a psychických dopadů na zdraví jsou u dětí s chronickým onemocněním více ohroženy jejich studijní výsledky. Tyto výsledky reflektují vyšší míru absence, opakování ročníků nebo akademické problémy. Nedostatečné porozumění dopadu konkrétního onemocnění na vzdělávání, omezená podpora vzdělávání a neadekvátní komunikace mezi rodinami, školami a zdravotníky jsou uváděny jako faktory přispívající ke zhoršeným výsledkům vzdělávání (Hrabinec, 2017).

U žáků s CF je důležité zohlednit pravidelné inhalace, časté užívání léků, vysoce kalorickou stravu, dodržování pitného režimu a úpravy průběhu tělesné výchovy. V rámci tělesné výchovy je potřeba upravit pohybové aktivity tak, aby nedocházelo k přetěžování žáka. Je nutné, kvůli vyšší produkci potu, zaměřit se na to, aby nedocházelo k dehydrataci. Zařazení přestávek a relaxačních technik je také důležitým bodem tělesné výchovy. Cílem tělesné výchovy by mělo být motivování žáka k pohybu, kdy je důležitý přístup pedagoga (Hrabinec, 2017).

3.1 Faktory působící na vzdělávání žáků a studentů s cystickou fibrózou

Primárním cílem školy je podporovat sociální, kognitivní, emocionální, mentální a fyzický potenciál dětí a dospívajících s cílem zajistit žákům a studentům trvalý rozvoj a celoživotní prosperitu. Problémy související s chronickým onemocněním mohou nepříznivě ovlivnit školní zkušenosti (Shaw et al., 2008). Důsledkem toho mohou být děti a dospívající s chronickým

onemocněním ohrožení tím, že ve škole a následně v dospělosti nedosáhnou svého potenciálu (Maslow, et al., 2011).

Jakmile dítě nastoupí do základní školy, může být formální školní docházka ovlivněna akutním onemocněním, lékařskými schůzkami a přerušováním školního dne kvůli záležitostem spojených se zvládnutím nemoci. Děti a mladí lidé tráví hodně času ve škole a tím pádem učitelé hrají klíčovou roli při podpoře žáků s dlouhodobými zdravotními problémy (zvládnutí symptomů, integrace s vrstevníky či dosažení svého akademického potenciálu) (Lightfool et al., 1999). Ačkoliv dlouhodobé podmínky v dětství jsou heterogenní a jejich individuální zkušenosti jsou různé, žáci s dlouhodobými zdravotními problémy často pocítují potíže se školní docházkou, dosaženými studijními výsledky a sociální integrací kvůli symptomům jejich nemoci, nezamýšleným důsledkům léčby a mylným představám o jejich zdravotním stavu (Maslow, et al., 2012, Singh, et al., 2012).

Například školy v Austrálii jsou povinny podporovat spravedlivý přístup ke vzdělávání a poskytovat podpůrné služby žákům a studentům s chronickými zdravotními stavy. V rámci dohledané studie byly provedeny hloubkové rozhovory s 38 rodiči studentů s CF, s mentální anorexií nebo s rakovinou. Studie se snažila zjistit, zda existují nějaké vzorce vnímání a zkušeností, které jsou spojeny s různými dlouhodobými zdravotními stavy. Studie ukázala, že všechny kohorty rodičů považovaly informované pedagogy jako nejvhodnější pro poskytování přizpůsobené školní podpory. Avšak byly zaznamenány velké rozdíly v kohortách ve zkušenostech rodičů s podporou ve škole a také v chování rodičů při sdělování diagnózy svých dětí. Toto zjištění bylo spojeno s vnímáním rizika pro jejich dospívající děti. Celkově však zjištění mohou napomoci k úpravě současných politik a postupů v oblasti vzdělávání a zdravotnictví a tím vést ke spravedlivějším výsledkům vzdělávání nejen v Austrálii (Bowtell, Aroni, Green, 2017).

3.1.1 Informovanost pedagogů o onemocnění

Jakmile jsou pedagogové informováni o nemoci jejich žáka a jsou otevření k potřebným opatřením, je školní docházka pro děti s CF jednodušší a jejich psychosociální stav je vyrovnanější. Žáci s CF často trpí depresemi a úzkostmi, objevuje se nízké sebevědomí, pocity méněcennosti, pocity zátěže pro ostatní, strach ze školních neúspěchů. S tím jsou spojeny i obavy z navazování vrstevnických vztahů spojené s častou absencí, strach z nejisté budoucnosti

a strach ze smrti. Proto je výhodná přítomnost školního psychologa, který po získání důvěry, může pomoci žákovi vyrovnat se s emocemi, které sám nezvládá (Chrastina, Klvaňová, Hudcová, 2018).

U žáků dlouhodobě hospitalizovaných je školní docházka v době nepřítomnosti realizována ve školách zřízených při nemocnicích a léčebnách. Pobyť v nemocnici by pro dítě neměl být oddálením od běžného života. Školy při nemocnicích se spojí se základní školou, kterou žák běžně navštěvuje a následně pedagogové zvolí individuální přístup a pokouší se děti namotivovat k práci a studiu (Valenta a kol., 2008).

Příručka pro učitele

Klub nemocných cystickou fibrózou vytvořil příručku pro učitele dětí nemocných CF. Příručka vznikla z toho důvodu, aby pedagogům usnadnila spolupráci s nemocnými a jejich rodiči. A aby všem zúčastněným stranám pomohla najít společnou cestu při řešení jejich individuálních potřeb při vzdělávání. V rámci příručky je i „*Desatero o dětech nemocných Cystickou Fibrózou*“ [cfklub online].

1. Denně musí dodržovat náročný léčebný režim.
2. Častou kašlou, jejich kašel však není nakažlivý.
3. Potřebují hodně jíst a brát enzymy v kapslích.
4. Mívají problémy s trávením a musí častěji na toaletu.
5. Zátěž potřebují přizpůsobit aktuálnímu zdravotnímu stavu.
6. Intelekt nemají nijak ovlivněn nemocí, kvůli kašli či únavě však mohou mít problém s pozorností.
7. Mívají častější absence kvůli vyšší nemocnosti, kontrolám u lékaře nebo hospitalizacím.
8. Potřebují vstřícný přístup k jejich onemocnění, nikoliv lítost okolí.
9. Touží se účastnit různých aktivit stejně jako ostatní spolužáci.
10. Potřebují ohleduplnost a tolerantnost k jejich odlišným potřebám.

3.1.2 Informovanost spolužáků o cystické fibróze

Spolužáci by měli být informováni a obeznámeni s diagnózou jejich spolužáka a měly by jim být vysvětleny časté absence a důvody pro úpravy výuky. Kvůli dýchacím obtížím a častým záchvatům kašle může žák působit jako „trvale nebo vážněji nemocný“, což může

způsobovat obavy z nákazy ze strany spolužáků. Proto je důležité spolužákům vysvětlit, že od žáka s CF nemohou být nakaženi (Hrabinec, 2017).

Rizikovým faktorem v období dospívání u žáků s CF je touha o přijetí vrstevnickou skupinou. Dospívající mohou popírat své onemocnění a zanedbávat potřebnou léčbu, v rámci ztotožňování se se skupinou (Vávrová a kol., 2003). Děti s chronickým onemocněním mají více než pětkrát vyšší míru školní absence než jejich zdraví vrstevníci (Prevatt, Heffer, Lowe, 2000). Kombinace školní absence a zameškaných sociálních příležitostí v důsledku samotného stavu či související léčby, může vést k opoždění sociálního vývoje a přizpůsobení, sociální izolaci a potížím s dosahováním vývojových milníků. Udržování a rozvíjení přátelství je jednou z hlavních výzev ovlivňující děti s chronickým onemocněním, jehož načasování během kritického období sociálního vývoje může také vést k dlouhodobým dopadům na jejich psychiku (Taylor, et al., 2008)

3.2 Speciální vzdělávací potřeby dětí, žáků a studentů s cystickou fibrózou

Dítě s chronickým zdravotním stavem často těžší z implementace individualizovaných vzdělávacích plánů (IVP), nebo plánů úprav ve školním prostředí. Tyto plány mohou například zahrnovat provádění terapií, podávání léků ve škole, nebo zahájení vyučování v pozdějším čase (Thies, McAllister, 2001).

„Cystická fibróza je onemocnění, které dnes již naštěstí není ve většině případů na první pohled markantně vidět. Při porovnávání růstových grafů věkově stejně starých dětí s tímto onemocněním a dětí zdravých, jsou však patrné významné difference.“ (Michalík a kol., 2012, s. 26). Děti s CF jsou slabší a křehčí než jejich zdraví vrstevníci a jejich dospívání je opožděno. V rámci hrubé motoriky může být snížena jejich tělesná výkonnost. V oblasti jemné motoriky a grafomotoriky mohou být žáci pomalejší, jelikož mají pacienti v CF často paličkovité prsty a rozšířené poslední články prstů. Kvůli těmto komplikacím mohou mít horší jemnou motoriku, což znamená zhoršení další obratnosti. Oblast mentálních schopností je rozložena podobně jako v celé populaci – kopíruje tvar Gaussovy křivky. Naopak ve znalostech a dovednost jsou na tom žáci s CF lépe, protože se jim rodiče od útlého věku více věnují (Michalík a kol., 2012).

Slowík (2016) zařazuje cystickou fibrózu do skupiny dlouhodobých onemocnění s poruchou hybnosti a zaměřuje se na speciální přístup v podpoře těchto žáků a studentů. Dle

školského zákona (zákon č. 561/2004 Sb. v aktuálním znění) smí být žáci se speciálními vzdělávacími potřebami vzdělávání v základních školách. Zde jim jsou poskytnuta potřebná podpůrná opatření. Tito žáci mohou být vzdělávání ve školách zřízených podle § 16 odst. 9. Je tedy potřeba přizpůsobit žákům výuku a nastavit podpůrná opatření vzhledem k projevům jejich nemoci. Problematický může být pro žáky záchvatovitý kašel, u kterého je potřeba vykašlat hlen. To může způsobovat nepříjemnou situaci pro nemocného žáka i spolužáky, protože při tomto procesu dochází často až ke zvracení. To u žáka způsobuje ostych a odráží se to na jeho psychice (Hrabinec, 2017).

3.2.1 Předškolní zařízení

Předškolní věk (3–6 let) je obdobím socializace a začleněním do dětského kolektivu a do společnosti obecně. Vstup do předškolního zařízení (mateřské školy – MŠ) je u dětí s CF závislý na jejich zdravotním stavu a celkové kondici – stavu výživy a četnosti závažnějších respiračních infekcí. Nástup do MŠ není doporučovaný již od 3. roku věku, jak je to obvyklé u intaktních dětí, ale v každém případě je vstup do MŠ doporučen ve věku 5–6 let. Předškolní období slouží k tomu, aby si dítě začalo zvykat na daný režim a vedení jiným dospělým než rodiči. To záleží na rozhodnutí a vyjádření ošetřujícího lékaře dítěte a na individuálním vývoji dítěte [cfklub online].

V předškolním věku děti s CF ještě nemají trvale osídlené plíce bakterií *Pseudomonas aeruginosa*, která je běžně v odpadech umyvadla, toaletě, květináčích či stojaté vodě. Pro zdravé děti je tato bakterie neškodná, ale dětem s CF může způsobit zhoršování zdravotního stavu. Proto je zvýšená hygiena a obezřetnost učitelů důležitou součástí pobytu dítěte s CF v MŠ (Příručka pro učitele dětí nemocných cystickou fibrózou, str. 5.).

3.2.2 Povinná školní docházka na základní škole

Každé dítě má právo se vzdělávat, logicky tedy i to s cystickou fibrózou. Je ale důležité každé dítě posuzovat individuálně. S tím mohou pomoci pedagogicko-psychologické poradny a při nich zřízené kariérové poradny. Před nástupem do školského zařízení je doporučena konzultace s CF lékařem [cfklub online].

Pro děti s CF znamená nástup do školy větší nezávislost na rodičích, což s sebou přináší větší odpovědnost za zvládnání svého onemocnění. Rodiče dětí s CF mohou mít strach a být znepokojeni tím, zda škola dokáže vyhovět vzdělávacím a komplexním potřebám jejich dítěte. Každá škola má své možnosti a vše je na individuální domluvě. Před vstupem do ZŠ je vhodné domluvit si schůzku s ředitelem zvolené školy a prodiskutovat konkrétní možnosti a požadavky rodičů. Rodičům nemocného dítěte mohou pomoci sociální pracovníci Klubu CF, na které se v případě nejasností může obrátit i samotná škola. Po nástupu dítěte do základní školy by měl proběhnout rozhovor s třídním učitelem o konkrétních potřebách dítěte a na co je třeba dohlédnout. Vhodné je i upozornit spolužáky a vysvětlit jim časté kašláni (které není nakažlivé), polykání enzymů před svačinou, oddělenou toaletu a častější nepřítomnost na vyučování [cfklub online] (Michalík a kol., 2012).

Pro školu a učitele přijímací dítě se vzácným onemocněním platí, že je potřeba již dopředu uvažovat o využití asistenta pedagoga v budoucí třídě dítěte. Nemusí to platit ve všech případech a někdy asistent nebude nutný po celou dobu vyučování, naopak v některých případech bude nezbytný, což se bude především týkat dodržování hygienických pravidel. Pozice asistenta pedagoga a náplň jeho činnosti je definována ve vyhlášce č. 27/2016 Sb. Školského zákona (Michalík a kol., 2012).

V mladším školním věku (1.–5. třída) jsou děti s CF většinou otevřené a sdílné, co se týče jejich nemoci. Pokud se setkávají se vstřícným přijetím, hovoří o nemoci bez zábran. Cítí se být výjimečnými a chtějí svým spolužákům předvést své dechové pomůcky apod. Některé děti se ale mohou stydět za své kašláni s vykašláváním hlenů. Těm by měla být vyhrazena lavice blízko dveří, aby mohly kdykoliv odejít na toaletu (Příručka pro učitele dětí nemocných cystickou fibrózou, str. 7.).

U starších dětí (6.–7. třída) se situace mění. Děti s CF bývají drobnější než zdravé děti. Často vypadají dětsky a nevyspěle, což může způsobovat pocity méněcennosti. Fyzická aktivita je na nižší úrovni. A srovnávání se s vrstevníky v rané pubertě může způsobit smutek a dlouhodobější skleslou náladu. To může být doprovázeno i somatickými příznaky, jako jsou bolesti hlavy, břicha či zvýšené teploty. Vyučující by v tomto období mohl citlivě ovlivnit nemocného a vhodně podporovat jeho kvality (Příručka pro učitele dětí nemocných cystickou fibrózou, str. 8.).

V pozdějším pubertálním období (8.–9. třída) bývá nejčastějším problémem nespoupráce při léčbě. Nemocní často nedodržují plán léčby, snaží se být jako jejich zdraví vrstevníci

a často experimentují s cigaretami. Dívky usilují o štíhlou postavu, přestože ví, že úbytek na váze ovlivní negativně jejich plíce. Tyto projevy chování jsou sice pochopitelné, ale u dětí s CF jsou opravdu velmi rizikové. Těmto dětem by se mělo naslouchat a vyjádřit pochopení, ale zároveň by se měla stanovit rozumná, nekompromisní pravidla pro vzájemnou komunikaci jak ze strany rodičů, tak ze strany vyučujících (Příručka pro učitele dětí nemocných cystickou fibrózou, str. 9.).

Úprava školní docházky

Úprava školní docházky se týká převážně vynechávání první vyučovací hodiny (aby dítě mělo dostatek času se odhlenit a provést důkladnou inhalaci). Vypouštění první vyučovací hodiny nastává i při zhoršeném zdravotním stavu dítěte, kdy je dítě velmi unavené nebo se právě nachází v předoperačním období. Úpravy se mohou týkat i nepřítomností na některých předmětech, jako je tělesná výchova, výtvarná výchova nebo pracovní činnosti. (Michalík a kol., 2012).

Děti s CF bývají často hospitalizovány ve FN Motol (centrum pro léčbu CF). Pokud je jejich pobyt v nemocnici delší než 1 týden, výuka je zajišťována vyučujícími základní a speciální školy zřízené při FN Motol. V tomto případě stačí dítě seznámit s obsahem učiva, případně zjistit, co by si měl daný žák procvičit. Děti si své učebnice a sešity berou vždy s sebou. Dosažené výsledky vzdělávání jsou zasílány do kmenové školy, aby byly započteny do klasifikace žáka. Pokud je dítě hospitalizované v jiné nemocnici, vyučování probíhá podle možností daného zdravotnického zařízení. (Michalík a kol., 2012).

Kompenzační pomůcky

Děti s CF většinou nepotřebují speciální pomůcky při realizaci školní výuky. Stejně jako jiným dětem, tj. bez cystické fibrózy, poslouží pracovní sešity a procvičovací učebnice, v případě časté absence a doplnění zameškaného učiva. Děti s CF však denně využívají rehabilitační pomůcky pro dechovou rehabilitaci a kondiční cvičení. Mezi denně využívané pomůcky patří zejména inhalátor a pomůcky k dechové fyzioterapii flutter či acapella (využívá se po každé inhalaci) (Michalík a kol., 2012).

Nově diagnostikované dítě dostává od zdravotní pojišťovny inhalátor Pari Boy. Později děti dostávají lék Pulmozyme, který se užívá v inhalátoru Pari Master. Ten dobře ředí hnisavý hlen

v dýchacích cestách a inhalace je díky tomu výkonnější. Dále je také možné si na vlastní náklady, s příspěvkem od klubu nemocných CF, pořídit nejmodernější inhalátor Pari eFlow. Výhodou je jeho malá velikost, skladnost, funkčnost na tužkové baterie a rychlost provedení inhalace (Michalík a kol., 2012).

Hodnocení dítěte s cystickou fibrózou

U dětí nemocných cystickou fibrózou není potřeba uplatňovat zvláštní postupy nebo pravidla při hodnocení školního výkonu. Vše je individuální, ale obecně lze usoudit, že díky ranní rehabilitaci a procesu odhlenění tento proces nadále spontánně pokračuje i s příchodem do školy. Vykašlávání hlenu zasahuje přibližně do prvních dvou vyučovacích hodin, ve kterých jsou zpravidla situovány základní a nejvíce zátěžové předměty v rozvrhu. Tyto aktivity jsou nezbytné, ale narušují plynulost práce, snižují pracovní tempo a pozornost a způsobují únavu. V tělesné výchově je účast individuální, ale obvykle dítě cvičí, co samo zvládne a tím si reguluje míru zátěže. Hodnocení by mělo být přizpůsobeno dítěti a jeho možnostem. (Michalík a kol., 2012).

Cystické fibróza je onemocnění, které mívá a může mít různě závažný průběh. Ve většině případů dítě zvládne základní školu bez větších problémů a s výše popsanými opatřeními. Vyskytují se i případy, kdy se dítě neobejde bez kontinuálního přísunu kyslíku, s nímž dochází do školy. K tomu se vztahují ale různé komplikace a dítě pak nechodí týdny až měsíce do školy. Z toho důvodu má individuální plán výuky. Vše je potřeba řešit individuálně a nejlépe ve spolupráci s Centrem pro diagnostiku a léčbu CF a s psychosociálním týmem Klubu nemocných CF (Michalík a kol., 2012).

3.2.3 Vzdělávání studentů s cystickou fibrózou po ukončení povinné školní docházky

Při volbě střední a vysoké školy je podstatné vybrat si takový studijní obor, který nabízí následné pracovní uplatnění s ohledem na omezení spojené s CF. Jde o různé faktory, např. hygienické podmínky na pracovišti, pracovní doba, častější nepřítomnost nebo tlak na výkon. Dále je vhodné informovat školu o onemocnění a předem ji upozornit na možnost zvýšeného počtu zameškaných hodin. Pacient s CF může požádat vedení školy o individuální vzdělávací plán a tím si vytvořit co nejlepší studijní podmínky a zázemí pro studium [cfklub online].

Na SŠ je nejtěžší skloubit časové nároky léčby a školu. Je potřeba studenty motivovat k pilné práci, zároveň stále myslet na jejich zdraví. Období mezi 15.–18. rokem bývá kritické z hlediska komplexního zhoršení zdravotního stavu. Jelikož nepřiměřené a dlouhodobé vystavování zátěži může vážně ohrozit nemocného, je vhodné studentům nechávat delší termíny na dokončení prací a úkolů, aby během týdne stíhali dodržovat léčebný proces. Je rovněž důležité vnímat, že převážně z hlediska sdělování informací o jejich onemocnění, se v dospívání postoj nemocného často mění. Proto je podstatné se se studentem domluvit předem na tom, jaké informace se budou sdělovat ostatním pedagogům a spolužákům (Příručka pro učitele dětí nemocných cystickou fibrózou, str. 10.).

Rozhodnutí ke studiu na VŠ vyžaduje dobrou znalost sebe sama, svých možností a limitů. A především dobré rozeznávání a vyhodnocování svých fyzických sil a rezerv. V době vysokoškolského studia by měl být nemocný zcela samostatný ve zvládnání péče o vlastní osobu. Je žádoucí, aby byl student ve spolupráci s vysokoškolskými pedagogy schopen optimálně sladit požadavky léčby s nároky studia (Příručka pro učitele dětí nemocných cystickou fibrózou, str. 10.).

4. Sumarizace kvality života u dětí, žáků a dospívajících s cystickou fibrózou

V této bakalářské práci byly definovány základní pojmy a charakteristika onemocnění cystické fibrózy. Větší pozornost byla zaměřena na problematiku kvalitu života a edukační proces.

Kvalita života je měřena pomocí Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R) a nejrozšířenějším měřítkem (k roku 2022) je HRQOL (Health-Related Quality of Life). Kvalitu života lze hodnotit dvěma způsoby: (1) měření zdravotního stavu a (2) hodnocení zdravotní hodnoty a užitku. Zdravotní stav se hodnotí ve srovnání s obecnou populací, tj. bez CF a obsahuje tyto položky: **fyzické fungování, duševní fungování, fungování rolí a bolest**. U dětí je HRQOL doplněno o rodičovskou proxy zprávu.

HRQOL dětí ve věku 6-17 let

Dospívající a děti s CF obecně uvádějí pocit zranitelnosti, ztrátu nezávislosti a příležitostí, izolaci či ztrátu postavení. **Dívky** uvádějí horší emoční fungování, vyšší léčebnou zátěž a více respiračních problémů v porovnání s chlapci. Uvádějí také méně příznivý tělesný obraz a více se u nich objevují poruchy příjmu potravy. **Chlapci** naopak uvádějí příznivější skóre v doménách HRQOL léčebné zátěže, respiračních příznaků a sociálního fungování. Nižší skóre bylo spojováno s nepříznivým body image a v intimním životě.

Duševní fungování

V rámci výzkumu od The International Depression/Anxiety Epidemiological Study (TIDES) byla zjištěna vysoká míra úzkostí a deprese u více než 6000 pacientů s CF v Evropě a Spojených Státech. Kenis-Coskun a kolegové, 2022 taktéž v jejich výzkumu (The effect of telerehabilitation on quality of life, anxiety, and depression in children with cystic fibrosis and caregivers) zjistili silnou korelaci mezi úzkostí a depresí u osob s CF, což je spojováno s horší kvalitou života. S podobnými výsledky přišli i Friedman a kolegové, 2019 s jejich výzkumem kvality života v rámci paliativní péče. Taktéž se od roku 2018 zvýšila poptávka po psychologické podpoře – jak pro pacienty s CF, tak pro jejich blízké, v Evropě i USA. Díky těmto zjištěním vznikla doporučení pro každoroční depression screening, klinické hodnocení psychických poruch a psychologické/farmakologické intervence od 12 let.

Fyzické fungování

Pravidelná fyzická aktivita je důležitou a široce akceptovanou složkou při programech v léčbě CF, ale i přes toto doporučení jsou pacienti s CF spíše inaktivní. Nižší fyzická aktivita je spojena s omezenou funkcí plic, snížením maximální svalové síly a dysfunkcí kosterního svalstva u dětí, sníženou schopností kardio-respiračního systému pokrýt metabolické požadavky spojené s fyzickou aktivitou a zhoršeným nutričním stavem. Výzkumy na zjištění fyzické funkce měří cvičební kapacitu pomocí kardiopulmonálního zátěžového testu a spirometrie, což je usilovné vydechnutí objemu vzduchu za 1 sekundu. U dětských pacientů v raném věku nejsou zaznamenány velké rozdíly v porovnání s vrstevníky bez CF. Rozdíly ve výkonu a fyzické zdatnosti se objevují v průběhu prvního stupně ZŠ.

Délka života se u pacientů s CF značně zvýšila, oproti minulému století. Zvýšení předpokládané doby přežití zapříčinily pokroky v medicíně a léčbě cystické fibrózy. Tento fakt je skvělý pro všechny pacienty s onemocněním CF. S čímž jsou ale spojeny zvýšené léčebné a terapeutické procedury a kvůli jejich časové náročnosti, se objevilo u pacientů vyšší procento psychických poruch s pocitem odloučení a izolace.

Osoby s CF mohou žít běžným životem, navštěvovat všechna vzdělávací zařízení, sportovat, pracovat, žít společenských i intimním životem. To vše ale mohou zažívat s jistými omezeními, vyšší mírou opatrnosti a dodržováním bezpečnosti. I přes medicínské pokroky, musí pravidelně navštěvovat centra pro CF, lékaře a další odborníky a svoje životní kroky s nimi konzultovat. Musí dodržovat všechny své léčebné a terapeutické procedury, což jim může narušovat vzdělávání, práci i osobní život.

Kvalita života se, v posledních letech, z lékařského hlediska jistě zlepšila. Pokud se ale na kvalitu života podíváme z pohledu doby přežití, znamená to, že oproti minulému století mohou studenti s CF na střední a vysoké školy – kde si mohou o to víc uvědomovat své odlišnosti od ostatních. Dospělí lidé si hledají práce dle svých preferencí, kdy si při volbě zaměstnání opět mohou uvědomovat svá omezení. S věkem samozřejmě přihází i touha po rodině, kdy se převážně muži trápí svou neplodností. Zvýšená doba přežití je úžasným pokrokem v tomto onemocnění a již několik let to není onemocnění, na které by děti umírali. To vše s sebou ale přináší vyšší míru uvědomování si svého onemocnění, náročnosti léčby a všech dalších omezeních – které jsou obrovským tlakem na psychiku jedince i rodinu a blízké okolí nemocného.

ZÁVĚR

Tato teoretická bakalářská práce se věnovala problematice onemocnění cystická fibróza. Úžeji byla zaměřená na kvalitu života dětských pacientů a na specifika ve vzdělávání. Cílem práce bylo vytvořit ucelený přehled o dosavadních zjištěních o cystické fibróze se zaměřením na kvalitu života dětských pacientů.

V rámci měření kvality života se v posledních letech výzkumníci více zabývají názory dětských pacientů na jejich onemocnění a léčbu, nežli tomu bylo dříve. Bohužel děti často odpovídají nepřesně a nejasně, což z měření kvality života tvoří složitý proces. Posuzování kvality života dětských pacientů bývá často doplněno o rodičovskou proxy zprávu, což opět stěžuje tvorbu závěrů. V rámci rešeršní činnosti tedy autorka zjistila, že je velmi složité, vytvořit přehled o kvalitě života u dětí raného věku a mladšího školního věku. Zároveň to však otevírá možnost k budoucímu výzkumu. Naopak pacienti ve věku 12-18 let jsou často velmi sdílní a otevření o svém onemocnění, tudíž v této věkové kategorii se cíl práce dokázal naplnit. U pacientů do 26 let – tedy do doby ukončení studia na vysoké škole a teoreticky již dospělých osob se cíl taktéž splnil, jelikož převážná část výzkumů na kvalitu života osob s CF je zaměřena právě na tuto věkovou kategorii.

Kvalita života je v této práci definována ve 2 podkapitolách, a to z aspektů psychických a fyzických odchylek od populace bez cystické fibrózy. V rámci hloubkové rešerše autorka zmiňuje i oblast paliativní péče u osob s CF, při níž zjistila, že paliativní péče v této oblasti není jasně definovaná a pacienti nejsou dostatečně informovaní. Toto zjištění by mohlo být ověřeno/podloženo výzkumnou činností.

ANOTACE

Jméno a příjmení:	Barbora Pražáková
Katedra:	Speciální pedagogiky
Vedoucí práce:	Mgr. et Mgr. Jan Chrastina, Ph.D., LL.M., MBA
Rok obhajoby:	2023

Název práce:	Dětský pacient s cystickou fibrózou – kvalita života a specifika vzdělávání
Název v angličtině:	Pediatric patient with cystic fibrosis – quality of life and specifics of education
Anotace práce:	Bakalářská práce se zaměřuje na problematiku onemocnění cystická fibróza. V rámci rešeršní činnosti byl vytvořen ucelený přehled, který obsahuje aktuální informace o kvalitě života dětských pacientů a specifika edukačního procesu od nástupu do mateřské školy po ukončení studia na vysoké škole.
Klíčová slova:	Cystická fibróza, dítě, pacient, kvalita života, rodina, vzdělávání
Anotace v angličtině:	The bachelor thesis focuses on the disease Cystic Fibrosis. A comprehensive overview was created as part of the research activity, which includes current information on the quality of life of pediatric patients and the specifics of the educational process from the start of kindergarten to the end of university studies.
Klíčová slova v angličtině:	Cystic fibrosis, child, patient, quality of life, family, education
Přílohy vázané v práci:	Bez příloh
Rozsah práce	38 stran
Jazyk práce	Český jazyk

Referenční seznam bibliografických citací

ABBOTT, J., A. HART, T. HAVERMANS, et al. Measuring health-related quality of life in clinical trials in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2011, **10**, S82-S85 [cit. 2023-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/S1569-1993(11)60013-1

ALDERFER, M. A. Brief Report: Does Posttraumatic Stress Apply to Siblings of Childhood Cancer Survivors?. *Journal of Pediatric Psychology* [online]. 2003, **28**(4), 281-286 [cit. 2023-04-09]. ISSN 1465735X. Dostupné z: doi:10.1093/jpepsy/jsg016

ALDERFER, Melissa A., Beth A. LOGAN, Stephen DIDONATO, Leela JACKSON, Marie J. HAYES a Sandra T. SIGMON. Change Across Time in Cancer-Related Traumatic Stress Symptoms of Siblings of Children with Cancer: A Preliminary Investigation. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings* [online]. 2020, **27**(1), 48-53 [cit. 2023-04-09]. ISSN 1068-9583. Dostupné z: doi:10.1007/s10880-019-09618-2

BESIER, Tanja a Lutz GOLDBECK. *Anxiety and depression in adolescents with CF and their caregivers* [online]. 2011 [cit. 2023-04-09]. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2011.06.012

BOAS, Steven R. Exercise Recommendations for Individuals with Cystic Fibrosis. *Sports Medicine* [online]. 1997, **24**(1), 17-37 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0112-1642. Dostupné z: doi:10.2165/00007256-199724010-00003

BOWTELL, Evelyn Cecile, Rosalie ARONI, Julie GREEN a Susan M. SAWYER. Contrasting disclosure practices and experiences of school support for Australian adolescents with cancer, cystic fibrosis and anorexia nervosa: parent perspectives. *International Journal of Inclusive Education* [online]. 2017, **22**(2), 176-191 [cit. 2023-04-09]. ISSN 1360-3116. Dostupné z: doi:10.1080/13603116.2017.1362049

BRIGANTI, Domenica Federica a Frank D'OVIDIO. Long-term management of patients with end-stage lung diseases. *Best Practice & Research Clinical Anaesthesiology* [online]. 2017, **31**(2), 167-178 [cit. 2023-04-09]. ISSN 15216896. Dostupné z: doi:10.1016/j.bpa.2017.07.007

BRITTO, Maria T., Uma R. KOTAGAL, Richard W. HORNUNG, Harry D. ATHERTON, Joel TSEVAT a Robert W. WILMOTT. Impact of Recent Pulmonary Exacerbations on Quality of Life in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest* [online]. 2002, **121**(1), 64-72 [cit. 2023-04-09]. ISSN 00123692. Dostupné z: doi:10.1378/chest.121.1.64

BUŽGOVÁ, Radka a Lucie SIKOROVÁ. *Dětská paliativní péče*. Praha: Grada Publishing, 2019. Sestra (Grada). ISBN isbn978-80-271-0584-7.

CADMAN, David, Peter ROSENBAUM, Michael BOYLE a David R. OFFORD. Children With Chronic Illness: Family and Parent Demographic Characteristics and Psychosocial Adjustment. *Pediatrics* [online]. 1991, **87**(6), 884-889 [cit. 2023-04-12]. ISSN 0031-4005. Dostupné z: doi:10.1542/peds.87.6.884

DELLON, Elisabeth, Samuel B. GOLDFARB, Don HAYES, Gregory S. SAWICKI, Joanne WOLFE a Debra BOYER. Pediatric lung transplantation and end of life care in cystic fibrosis: Barriers and successful strategies. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2017, **52**(S48), S61-S68 [cit. 2023-04-09]. ISSN 87556863. Dostupné z: doi:10.1002/ppul.23748

DELLON, Elisabeth P., Sarah W. HELMS, Claire E. HAILEY, Rosemary SHAY, Scott D. CARNEY, Howard Joel SCHMIDT, David E. BROWN a Mary G. PRIEUR. Exploring knowledge and perceptions of palliative care to inform integration of palliative care education into cystic fibrosis care. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2018, **53**(9), 1218-1224 [cit. 2023-04-09]. ISSN 87556863. Dostupné z: doi:10.1002/ppul.24073

DENFORD, Sarah, Samantha VAN BEURDEN, Paul O'HALLORAN a Craig Anthony WILLIAMS. Barriers and facilitators to physical activity among children, adolescents, and young adults with cystic fibrosis: a systematic review and thematic synthesis of qualitative research. *BMJ Open* [online]. 2020, **10**(2) [cit. 2023-04-09]. ISSN 2044-6055. Dostupné z: doi:10.1136/bmjopen-2019-035261

DÍTĚ, Petr. „*Cystická fibróza. 1. vydání*“: *Vnitřní lékařství*. 2007. ISBN ISBN 80-247-0531-1.

DUFF, Alistair J.A., Janice ABBOTT, Carolyn COWPERTHWAITTE, Clare SUMNER, Margaret A. HURLEY a Alexandra QUITTNER. Depression and anxiety in adolescents and adults with cystic fibrosis in the UK: A cross-sectional study. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2014, **13**(6), 745-753 [cit. 2023-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2014.02.010

EGAN, T.M., S. MURRAY, R.T. BUSTAMI, et al. Development of the New Lung Allocation System in the United States. *American Journal of Transplantation* [online]. 2006, **6**(5), 1212-1227 [cit. 2023-04-09]. ISSN 16006135. Dostupné z: doi:10.1111/j.1600-6143.2006.01276.x

- ELBORN, J Stuart. Cystic fibrosis. *The Lancet* [online]. 2016, **388**(10059), 2519-2531 [cit. 2023-04-09]. ISSN 01406736. Dostupné z: doi:10.1016/S0140-6736(16)00576-6
- FANOS, Joanna H., Kathleen FAHRNER, Mojgan JELVEH, Richard KING a David TEJEDA. The Sibling Center: A Pilot Program for Siblings of Children and Adolescents with a Serious Medical Condition. *The Journal of Pediatrics* [online]. 2005, **146**(6), 831-835 [cit. 2023-04-09]. ISSN 00223476. Dostupné z: doi:10.1016/j.jpeds.2004.12.029
- FILIGNO, Stephanie S., Jamie MILLER, Susan MOORE, James PEUGH, Jeanne WEILAND, Jessica BACKSTROM a Adrienne BORSCHUK. Assessing psychosocial risk in pediatric cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2019, **54**(9), 1391-1397 [cit. 2023-04-09]. ISSN 8755-6863. Dostupné z: doi:10.1002/ppul.24414
- FULLERTON, J. M., V. TOTSIKA, R. HAIN a R. P. HASTINGS. Siblings of children with life-limiting conditions: psychological adjustment and sibling relationships. *Child: Care, Health and Development* [online]. 2017, **43**(3), 393-400 [cit. 2023-04-09]. ISSN 03051862. Dostupné z: doi:10.1111/cch.12421
- GIZYNSKI, Martha a Vivian B. SHAPIRO. Depression and childhood illness. *Child & Adolescent Social Work Journal* [online]. 1990, **7**(3), 179-197 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0738-0151. Dostupné z: doi:10.1007/BF00755312
- GOSS, C. H. a A. L. QUITTNER. Patient-reported Outcomes in Cystic Fibrosis. *Proceedings of the American Thoracic Society* [online]. 2007, **4**(4), 378-386 [cit. 2023-04-09]. ISSN 1546-3222. Dostupné z: doi:10.1513/pats.200703-039BR
- GROENEVELD, Iris F., Elena S. SOSA, Margarita PÉREZ, et al. Health-related quality of life of Spanish children with cystic fibrosis. *Quality of Life Research* [online]. 2012, **21**(10), 1837-1845 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0962-9343. Dostupné z: doi:10.1007/s11136-011-0100-8
- HABIB, Al-Rahim R., Jamil MANJI, Pearce G. WILCOX, Amin R. JAVER, Jane A. BUXTON a Bradley S. QUON. A Systematic Review of Factors Associated with Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults with Cystic Fibrosis. *Annals of the American Thoracic Society* [online]. 2015, **12**(3), 420-428 [cit. 2023-04-09]. ISSN 2329-6933. Dostupné z: doi:10.1513/AnnalsATS.201408-393OC
- HAVERMANS, T., L. WUYTACK, J. DEBOEL, A. TIJTGAT, A. MALFROOT, C. DE BOECK a M. PROESMANS. Siblings of children with cystic fibrosis: quality of life and the

impact of illness. *Child: Care, Health and Development* [online]. 2011, **37**(2), 252-260 [cit. 2023-04-09]. ISSN 03051862. Dostupné z: doi:10.1111/j.1365-2214.2010.01165.x

HAYES, Margaret, Myron YASTER, Jennifer A. HAYTHORNTHWAITE, Kristin A. RIEKERT, Kristen NELSON MCMILLAN, Elizabeth WHITE, Peter J. MOGAYZEL a Noah LECHTZIN. Pain Is a Common Problem Affecting Clinical Outcomes in Adults With Cystic Fibrosis. *Chest* [online]. 2011, **140**(6), 1598-1603 [cit. 2023-04-09]. ISSN 00123692. Dostupné z: doi:10.1378/chest.11-0132

HIND, K., J.G. TRUSCOTT a S.P. CONWAY. Exercise during childhood and adolescence: A prophylaxis against cystic fibrosis-related low bone mineral density?. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2008, **7**(4), 270-276 [cit. 2023-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2008.02.001

HONZÍK, Tomáš, Viktor KOŽICH, Karolína PEŠKOVÁ a Felix VOTAVA. Laboratory newborn screening. *Česko-slovenská pediatrie* [online]. 2022, **77**(1), 12-18 [cit. 2023-04-09]. ISSN 00692328. Dostupné z: doi:10.55095/CSPediatrie2022/002

HRABINEC, Jiří. *Tělesná výchova na 2. stupni základní školy*. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum, 2017. ISBN isbn978-80-246-3625-2.

CHRASTINA, Jan, Tereza KLVAŇOVÁ a Bianka HUDCOVÁ. „Jsem jiný, jsem slaný... a umřu dříve“ (dítě/žák s cystickou fibrózou v edukačním prostředí). *Pedagogická orientace* [online]. 2018, **28**(2), 357-381 [cit. 2023-04-09]. ISSN 1805-9511. Dostupné z: doi:10.5817/PedOr2018-2-357

IEVERS, CAROLYN E. a DENNIS DROTAR. Family and Parental Functioning in Cystic Fibrosis. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics* [online]. 1996, **17**(1), 48-55 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0196-206X. Dostupné z: doi:10.1097/00004703-199602000-00008

JAMIESON, N., D. FITZGERALD, D. SINGH-GREWAL, C. S. HANSON, J. C. CRAIG a A. TONG. Children's Experiences of Cystic Fibrosis: A Systematic Review of Qualitative Studies. *PEDIATRICS* [online]. 2014, **133**(6), e1683-e1697 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0031-4005. Dostupné z: doi:10.1542/peds.2014-0009

KATZ, Eliot S. Cystic Fibrosis and Sleep. *Clinics in Chest Medicine* [online]. 2014, **35**(3), 495-504 [cit. 2023-04-09]. ISSN 02725231. Dostupné z: doi:10.1016/j.ccm.2014.06.005

KENIS-COSKUN, Özge, Ahsen N. AKSOY, Eda N. KUMAŞ, et al. The effect of telerehabilitation on quality of life, anxiety, and depression in children with cystic fibrosis and caregivers: A single-blind randomized trial. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2022, **57**(5), 1262-1271 [cit. 2023-04-09]. ISSN 8755-6863. Dostupné z: doi:10.1002/ppul.25860

KLIJN, Peter H., Henk F. VAN STEL, Alexandra L. QUITTNER, Janjaap VAN DER NET, Wytze DOELEMEN, Cees P. VAN DER SCHANS a Cornelis K. VAN DER ENT. Validation of the Dutch cystic fibrosis questionnaire (CFQ) in adolescents and adults. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2004, **3**(1), 29-36 [cit. 2023-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2003.12.006

KOSCIK, Rebecca L., Jeffrey A. DOUGLAS, Kathleen ZAREMBA, Michael J. ROCK, Mark L. SPLAINGARD, Anita LAXOVA a Philip M. FARRELL. Quality of Life of Children with Cystic Fibrosis. *The Journal of Pediatrics* [online]. 2005, **147**(3), S64-S68 [cit. 2023-04-09]. ISSN 00223476. Dostupné z: doi:10.1016/j.jpeds.2005.09.001

LIGHTFOOT, J., S. WRIGHT a P. SLOPER. Supporting pupils in mainstream school with an illness or disability: young people's views. *Child: Care, Health and Development* [online]. 1999, **25**(4), 267-284 [cit. 2023-04-09]. ISSN 03051862. Dostupné z: doi:10.1046/j.1365-2214.1999.00112.x

LIGHTFOOT, J., S. WRIGHT a P. SLOPER. Supporting pupils in mainstream school with an illness or disability: young people's views. *Child: Care, Health and Development* [online]. 1999, **25**(4), 267-284 [cit. 2023-04-09]. ISSN 03051862. Dostupné z: doi:10.1046/j.1365-2214.1999.00112.x

LINNEMANN, Rachel W., Patricia J. O'MALLEY, Deborah FRIEDMAN, et al. Development and evaluation of a palliative care curriculum for cystic fibrosis healthcare providers. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2016, **15**(1), 90-95 [cit. 2023-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2015.03.005

MACKENZIE, Todd, Alex H. GIFFORD, Kathryn A. SABADOSA, Hebe B. QUINTON, Emily A. KNAPP, Christopher H. GOSS a Bruce C. MARSHALL. Longevity of Patients With Cystic Fibrosis in 2000 to 2010 and Beyond: Survival Analysis of the Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. *Annals of Internal Medicine* [online]. 2014, **161**(4) [cit. 2023-04-09]. ISSN 0003-4819. Dostupné z: doi:10.7326/M13-0636

MASLOW, Gary R., Abigail HAYDON, Annie-Laurie MCREE, Carol A. FORD a Carolyn T. HALPERN. Growing Up With a Chronic Illness: Social Success, Educational/Vocational Distress. *Journal of Adolescent Health* [online]. 2011, **49**(2), 206-212 [cit. 2023-04-09]. ISSN 1054139X. Dostupné z: doi:10.1016/j.jadohealth.2010.12.001

MATZA, Luis S., Donald L. PATRICK, Anne W. RILEY, John J. ALEXANDER, Luis RAJMIL, Andreas M. PLEIL a Monika BULLINGER. Pediatric patient-reported outcome instruments for research to support medical product labeling: Report of the ISPOR PRO good research practices for the assessment of children and adolescents task force. *Value in Health* [online]. 2013, 461-479 [cit. 2023-04-09]. Dostupné z: <https://jhu.pure.elsevier.com/en/publications/pediatric-patient-reported-outcome-instruments-for-research-to-su-3>

MCDONAGH, Theresa A, Marco METRA, Marianna ADAMO, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *European Heart Journal* [online]. 2021, **42**(36), 3599-3726 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0195-668X. Dostupné z: doi:10.1093/eurheartj/ehab368

MICHALÍK, Jan. *Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním*. [Čáslav]: Studio Press pro Společnost pro MPS, c2012. ISBN 978-80-86532-28-8.

MOOLA, Fiona Jasmine, Guy Edward John FAULKNER a Jane Ellen SCHNEIDERMAN. "CF chatters": the development of a theoretically informed physical activity intervention for youth with cystic fibrosis. *Open Journal of Preventive Medicine* [online]. 2011, **01**(03), 109-124 [cit. 2023-04-09]. ISSN 2162-2477. Dostupné z: doi:10.4236/ojpm.2011.13016

MUTHER, Emily F., Deepika POLINENI a Greg S. SAWICKI. Overcoming psychosocial challenges in cystic fibrosis: Promoting resilience. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2018, **53**(S3), S86-S92 [cit. 2023-04-09]. ISSN 8755-6863. Dostupné z: doi:10.1002/ppul.24127

O' HAVER, Judith, Ida M MOORE, Kathleen C INSEL, Pamela G REED, Bernadette M HELNYK a Michael LAVOIRE. Parental perceptions of risk and protective factors associated with the adaptation of siblings of children with cystic fibrosis. *National Library of Medicine* [online]. 2010 [cit. 2023-04-09]. Dostupné z: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21291044/>

OLVEIRA, Gabriel, Casilda OLVEIRA, Inmaculada GASPAS, Ivette CRUZ, Antonio DORADO, Estela PÉREZ-RUIZ, Nuria PORRAS a Federico SORIGUER. Validation of the Spanish Version of the Revised Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire in Adolescents and Adults (CFQR 14+ Spain). *Archivos de Bronconeumología ((English Edition))* [online]. 2010,

46(4), 165-175 [cit. 2023-04-09]. ISSN 15792129. Dostupné z: doi:10.1016/S1579-2129(10)70044-6

ORENSTEIN, David M a Linda W HIGGINS. Update on the role of exercise in cystic fibrosis. *Current Opinion in Pulmonary Medicine* [online]. 2005, **11**(6), 519-523 [cit. 2023-04-09]. ISSN 1070-5287. Dostupné z: doi:10.1097/01.mcp.0000181476.92810.07

PAINTER, Patricia. Exercise in Chronic Disease. *Exercise and Sport Sciences Reviews* [online]. 2008, **36**(2), 83-90 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0091-6331. Dostupné z: doi:10.1097/JES.0b013e318168edef

PREVATT, Frances F, Robert W HEFFER a Patricia A LOWE. A Review of School Reintegration Programs for Children with Cancer. *Journal of School Psychology* [online]. 2000, **38**(5), 447-467 [cit. 2023-04-09]. ISSN 00224405. Dostupné z: doi:10.1016/S0022-4405(00)00046-7

QUITTNER, Alexandra L. Measurement of quality of life in cystic fibrosis. *Current Opinion in Pulmonary Medicine* [online]. 1998, **4**(6), 326-331 [cit. 2023-04-09]. ISSN 1070-5287. Dostupné z: doi:10.1097/00063198-199811000-00003

QUITTNER, Alexandra L, Lutz GOLDBECK, Janice ABBOTT, et al. Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries. *Thorax* [online]. 2014, **69**(12), 1090-1097 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0040-6376. Dostupné z: doi:10.1136/thoraxjnl-2014-205983

QUITTNER, Alexandra L., Gregory S. SAWICKI, Ann MCMULLEN, Lawrence RASOULIYAN, David J. PASTA, Ashley YEGIN a Michael W. KONSTAN. Psychometric evaluation of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised in a national sample. *Quality of Life Research* [online]. 2012, **21**(7), 1267-1278 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0962-9343. Dostupné z: doi:10.1007/s11136-011-0036-z

RAMOS, Kathleen J., Patrick J. SMITH, Edward F. MCKONE, et al. Lung transplant referral for individuals with cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2019, **18**(3), 321-333 [cit. 2023-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2019.03.002

RAND, S., L. HILL a S.A. PRASAD. Physiotherapy in cystic fibrosis: optimising techniques to improve outcomes. *Paediatric Respiratory Reviews* [online]. 2013, **14**(4), 263-269 [cit. 2023-04-09]. ISSN 15260542. Dostupné z: doi:10.1016/j.prrv.2012.08.006

REITER, Joel, Oded BREUER, Malena COHEN-CYMBERKNOH, Erick FORNO a Alex GILELES-HILLEL. Sleep in children with cystic fibrosis: More under the covers. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2022, **57**(8), 1944-1951 [cit. 2023-04-09]. ISSN 8755-6863. Dostupné z: doi:10.1002/ppul.25462

ROWE, Steven M., Stacey MILLER a Eric J. SORSCHER. Cystic Fibrosis. *New England Journal of Medicine* [online]. 2005, **352**(19), 1992-2001 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0028-4793. Dostupné z: doi:10.1056/NEJMra043184

SEARLE, Aidan, Russell JAGO, John HENDERSON a Katrina M. TURNER. Children's, parents' and health professionals' views on the management of childhood asthma: a qualitative study. *Npj Primary Care Respiratory Medicine* [online]. 2017, **27**(1) [cit. 2023-04-09]. ISSN 2055-1010. Dostupné z: doi:10.1038/s41533-017-0053-7

SHAKKOTTAI, Aarti, Louise M. O'BRIEN, Samya Z. NASR a Ronald D. CHERVIN. Sleep disturbances and their impact in pediatric cystic fibrosis. *Sleep Medicine Reviews* [online]. 2018, **42**, 100-110 [cit. 2023-04-09]. ISSN 10870792. Dostupné z: doi:10.1016/j.smrv.2018.07.002

SHARPE, Donald a Lucille ROSSITER. Siblings of Children With a Chronic Illness: A Meta-Analysis. *Journal of Pediatric Psychology* [online]. 2002, 699-710 [cit. 2023-04-09]. Dostupné z: <https://academic.oup.com/jpepsy/article/27/8/699/887550?login=false>

SHAW, Steven R. a Paul C. MCCABE. Hospital-to-school transition for children with chronic illness: Meeting the new challenges of an evolving health care system. *Psychology in the Schools* [online]. 2008, **45**(1), 74-87 [cit. 2023-04-09]. ISSN 00333085. Dostupné z: doi:10.1002/pits.20280

SCHNEIDERMAN, J. E., D. L. WILKES, E. G. ATENAFU, et al. Longitudinal relationship between physical activity and lung health in patients with cystic fibrosis. *European Respiratory Journal* [online]. 2014, **43**(3), 817-823 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0903-1936. Dostupné z: doi:10.1183/09031936.00055513

SLOWÍK, Josef. *Speciální pedagogika. 2., aktualizované a doplněné vydání*. Praha: Grada, 2016. Pedagogika (Grada). ISBN isbn978-80-271-0095-8.

TAYLOR, Rachel M, Faith GIBSON a Linda S FRANCK. A concept analysis of health-related quality of life in young people with chronic illness. *Journal of Clinical Nursing* [online]. 2008, **17**(14), 1823-1833 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0962-1067. Dostupné z: doi:10.1111/j.1365-2702.2008.02379.x

TELZER, Eva H., Andrew J. FULIGNI, Matthew D. LIEBERMAN a Adriana GALVÁN. The effects of poor quality sleep on brain function and risk taking in adolescence. *Neuro-Image* [online]. 2013, **71**, 275-283 [cit. 2023-04-09]. ISSN 10538119. Dostupné z: doi:10.1016/j.neuroimage.2013.01.025

TESAŘOVÁ, Tereza, Helena CHLADOVÁ a Kamila ŠMÍDOVÁ. *Příručka pro učitele dětí s CF* [online]. 2009 [cit. 2023-04-09]. Dostupné z: <https://klubcf.cz/wp-content/uploads/2020/12/Pr%CC%8Ci%CC%81ruc%CC%8Cka-pro-uc%CC%8Citele-de%CC%8Cti%CC%81-s-CF.pdf>

THIES, Kathleen M. a Jeanne W. MCALLISTER. The Health and Education Leadership Project: A School Initiative for Children and Adolescents with Chronic Health Conditions. *Journal of School Health* [online]. 2001, **71**(5), 167-172 [cit. 2023-04-09]. ISSN 00224391. Dostupné z: doi:10.1111/j.1746-1561.2001.tb07309.x

TLUCZEK, Audrey, Tara BECKER, Adam GRIEVE, Anita LAXOVA, Michael J. ROCK, William M. GERSHAN, Christopher G. GREEN a Philip M. FARRELL. Health-Related Quality of Life in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics* [online]. 2013, **34**(4), 252-261 [cit. 2023-04-09]. ISSN 0196-206X. Dostupné z: doi:10.1097/DBP.0b013e3182905646

TRANDEL, Elizabeth T., Dio KAVALIERATOS, Melissa BASILE, et al. Palliative care skills in CF: Perspectives of adults with CF, caregivers, and CF care team members. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2020, **55**(8), 2017-2024 [cit. 2023-04-09]. ISSN 8755-6863. Dostupné z: doi:10.1002/ppul.24806

UVÍROVÁ, Magdalena. *Cystická fibróza – příčiny, projevy a léčba* [online]. 2022 [cit. 2023-04-09]. Dostupné z: <https://euc.cz/clanky-a-novinky/clanky/cysticka-fibroza-priciny-projevy-a-lecba/>

VALENTA, Milan. *Herní specialista v somatopedii*. 3. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2008. ISBN isbn978-80-244-2137-7.

VANDELEUR, Moya, Lisa M. WALTER, David S. ARMSTRONG, Philip ROBINSON, Gillian M. NIXON a Rosemary S.C. HORNE. How Well Do Children with Cystic Fibrosis Sleep? An Actigraphic and Questionnaire-Based Study. *The Journal of Pediatrics* [online]. 2017, **182**, 170-176 [cit. 2023-04-09]. ISSN 00223476. Dostupné z: doi:10.1016/j.jpeds.2016.11.069

VÁVROVÁ, Věra. „*Cystická fibróza: příručka pro nemocné, jejich rodiče a přátele*. 1. vydání“. Praha: Professional Publishing, 2000. ISBN 80-86419-06-1.

VÁVROVÁ, Věra a Jana BARTOŠOVÁ. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2., dopl. vyd. [Praha]: Professional Publishing, 2009. ISBN isbn978-80-7431-000-3.

VOKÁČ, Petr. *Školský zákon: zákon č. 561/2004 Sb., o předškolním, základním, středním, vyšším odborném a jiném vzdělávání*. 6., přepracované vydání. Třinec: Resk, spol. s r.o., 2016. ISBN 978-80-87675-13-7.

WENNSTRÖM, I-L, P-E ISBERG, I WIRTBBERG a O RYDÉN. From children to young adults: cystic fibrosis and siblingship A longitudinal study. *Acta Paediatrica* [online]. 2011, **100**(7), 1048-1053 [cit. 2023-04-09]. ISSN 08035253. Dostupné z: doi:10.1111/j.1651-2227.2011.02182.x

Klub nemocných cystickou fibrozou [online]. [cit. 2023-04-09]. Dostupné z:

[https://klubcf.cz/?gclid=Cj0KCQjwxMmhBhDJARIsANFGOSs5-](https://klubcf.cz/?gclid=Cj0KCQjwxMmhBhDJARIsANFGOSs5-A3LBZrH6l6PNoZtq9F2zFns7f9wVhDhKKnXXhSkIONQhfJQAJYaAhCBEALw_wcB)

[A3LBZrH6l6PNoZtq9F2zFns7f9wVhDhKKnXXhSkIONQhfJQAJYaAhCBEALw_wcB](https://klubcf.cz/?gclid=Cj0KCQjwxMmhBhDJARIsANFGOSs5-A3LBZrH6l6PNoZtq9F2zFns7f9wVhDhKKnXXhSkIONQhfJQAJYaAhCBEALw_wcB)

What quality of life?. *World Health Organization: WHO Quality of Life* [online]. 1996 [cit. 2023-04-09]. Dostupné z: <https://apps.who.int/iris/>