

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav ošetrovatelství

Tereza Jurnyklová

Vybrané aspekty ošetrovatelské péče u dětí s cystickou fibrózou

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Dominika Růžková

Olomouc 2016

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

Olomouc 9. května 2016

podpis

Děkuji Mgr. Dominice Růžkové za cenné rady a vstřícnost při tvorbě bakalářské práce. Dále děkuji své rodině a blízkým za podporu v průběhu celého mého studia.

ANOTACE

Typ závěrečné práce: Bakalářská práce

Téma práce: Ošetrovatelská péče o děti s cystickou fibrózou

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

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

Datum zadání: 2016-01-21

Datum odevzdání: 2016-05-09

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

Autor práce: Jurnyklová Tereza

Vedoucí práce: Mgr. Dominika Růžková

Oponent práce:

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

Abstrakt v AJ: General nurses are an important part of the multidisciplinary team caring for a child with cystic fibrosis. Overview thesis deals with nursing and family care for children with this disease. A significant feature of nurses is the ability to communicate with the child as parents, because cooperation in care is essential to achieve the best results of treatment. Further work focuses on the influence of exercise and nutrition, which positively affect the health of children. Exercise

reduces the need for antibiotics and improves quality of life. Nutritional status is related to lung function and nutritional as well as behavioral interventions increase food intake. Information was drawn eg. The Journal of Cystic Fibrosis, Journal of Pediatric Nursing and Respiratory Care. Used articles have been traced in the databases PubMed, EBSCO, Medvik and GOOGLE Scholar.

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

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

Rozsah: 38 stran / 0 příloh

OBSAH

ÚVOD	7
1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI	9
2 PÉČE A VLIV CVIČENÍ NA ZDRAVOTNÍ STAV U DĚTÍ S CYSTICKOU FIBRÓZOU	11
2.1 Úloha všeobecné sestry v péči o dítě s cystickou fibrózou	11
2.2 Péče rodičů o dítě nemocné cystickou fibrózou	13
2.3 Vliv cvičení na zdravotní stav dítěte s cystickou fibrózou.....	16
3 VLIV VÝŽIVY NA ZDRAVOTNÍ STAV DĚTÍ S CYSTICKOU FIBRÓZOU	23
3.1 Význam a limitace dohledaných poznatků.....	29
ZÁVĚR	31
REFERENČNÍ SEZNAM.....	32
SEZNAM ZKRATEK.....	38

ÚVOD

Cystická fibróza (CF), dříve zvaná mukoviscidóza, je dědičné onemocnění, které postihuje především dýchací a trávicí systém. Jeho podstatou je nadměrná absorpce vody a sodíku, která mění vazkost sekretů. Vazký hlen vede k obstrukci dýchacích cest, kde se poté množí bakterie a posléze se rozvíjí zánět (Skalická, 2014, s. 340). Nemocní z důvodu horšího trávení potravy neprospívají (Martynková a Sikorová, 2012, s. 132).

Lidé se s tímto onemocněním dožívají nižšího věku. Medián přežití se v roce 2012 pohyboval mezi 32 až 34 lety (Martynková a Sikorová, 2012, s. 131). Na celém světě je dle odhadů 70 000 – 100 000 nemocných CF (Callister, 2015, s. 62). V České republice má onemocnění vzestupnou tendenci z důvodu lepší diagnostiky – zavedením novorozeneckého screeningu a potního testu. Dle Registru cystické fibrózy bylo v České republice k 31. 1. 2014 584 lidí s CF, z nich 355 do 19 let (Skalická, 2014, s. 340). Ošetrovatelská péče o tyto pacienty má snahu zlepšovat zdravotní stav, ale také dosáhnout u pacienta co nejlepší kvality života (Martynková a Sikorová, 2012, s. 133). Pravidelným cvičením se zlepšuje funkce plic a zbavování hlenu v dýchacích cestách (Williams a kol., 2010, s. 1). Na onemocnění plic a na přežití má velký vliv nutriční stav (Lai a Shoff, 2008, s. 161). U nemocných dětí je důležitá spolupráce dětské sestry s rodinou. Rodiny s nemocným členem jsou vystaveny časové náročnosti léčby a omezením, které s sebou CF přináší (Martynková a Sikorová, 2012, s. 132–133). Z výše uvedených důvodů je možné si položit otázku: „Jaké poznatky byly publikovány v těchto oblastech péče u dětí s CF?“

Hlavním cílem bakalářské práce je sumarizovat publikované poznatky týkající se péče u dětských pacientů s cystickou fibrózou.

Stanovené dílčí cíle:

Cíl 1

Sumarizovat dohledané poznatky o ošetrovatelské a rodinné péči, o vlivu cvičení na zdraví dětí s cystickou fibrózou.

Cíl 2

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

Vstupní studijní literatura:

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

1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI

ALGORITMUS REŠERŠNÍ ČINNOSTI



```
graph TD; A[ALGORITMUS REŠERŠNÍ ČINNOSTI] --> B[VYHLEDÁVACÍ KRITÉRIA: Klíčová slova v ČJ: ošetrovatelská péče, cystická fibróza, mukoviscidóza, ošetrovatelství, všeobecná sestra, děti, pediatrie, výživa, cvičení, rodiče. Klíčová slova v AJ: nursing care, cystic fibrosis, mucoviscidosis, nursing, nurse, children, pediatry, nutrition, exercise, parents. Jazyk: ČJ, AJ, SJ. Období: 2005 – 2015]; B --> C[DATABÁZE: PubMed, EBSCO, Medvik, GOOGLE Scholar. Nalezeno: 512 článků. Vyřazeno: 464 článků.]; C --> D[Vyřazující kritéria: Medicínské: 82, Jiná tematika: 317, Duplicitní: 28, Nerecenzovaná periodika: 10, Mimo kompetence všeobecné sestry: 27]; D --> E[SUMARIZACE VYUŽITÝCH DATABÁZÍ A DOHLEDANÝCH DOKUMENTŮ:]; E --> F[PubMed: 41 článků, Medvik: 1 článek, EBSCO: 5 článků, GOOGLE Scholar: 1 článek];
```

VYHLEDÁVACÍ KRITÉRIA:

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

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

Jazyk: ČJ, AJ, SJ

Období: 2005 – 2015

DATABÁZE: PubMed, EBSCO, Medvik, GOOGLE Scholar

Nalezeno: 512 článků. **Vyřazeno:** 464 článků.

Vyřazující kritéria:

Medicínské: 82

Jiná tematika: 317

Duplicitní: 28

Nerecenzovaná periodika: 10

Mimo kompetence všeobecné sestry: 27

SUMARIZACE VYUŽITÝCH DATABÁZÍ A DOHLEDANÝCH DOKUMENTŮ:

PubMed: 41 článků

Medvik: 1 článek

EBSCO: 5 článků

GOOGLE Scholar: 1 článek

SUMARIZACE VYUŽITÝCH PERIODIK A DOKUMENTŮ:

Journal of the American Dietetic Association	... 1 článek	Journal of Cystic Fibrosis	... 6 článků
The American Journal of Maternal/ Child Nursing	... 1 článek	Journal Brasileiro de Pneumologia	... 1 článek
Journal of Clinical Psychology in Medical settings	... 1 článek	Indian pediatrics	... 1 článek
Revista da Escola de Enfermagem da USP	... 1 článek	Health and Quality of Life Outcomes	... 1 článek
Advances in Clinical and Experimental Medicine	... 1 článek	Perceptual and Motor Skills	... 1 článek
The American Journal of Clinical Nutrition	... 1 článek	Journal of Sports Medicine	... 1 článek
Archives of Paediatrics and Adolescent Medicine J.	... 1 článek	Journal of Pediatric Nursing	... 1 článek
Journal of Preventive Medicine and Hygiene	... 1 článek	Clinics (Sao Paulo)	... 1 článek
Journal of the Royal Society of Medicine	... 1 článek	Nutrición Hospitalaria	... 1 článek
The Jornal Brasileiro de Pneumologia	... 3 články	Pediatric Pulmonology	... 3 články
Česko - slovenská pediatrie	... 1 článek	International Journal of Pediatrics	... 1 článek
Italian Journal of Pediatrics	... 1 článek	Respiratory Care	... 2 články
Paediatrics and Child Health	... 1 článek	Nursing Research	... 1 článek
Postgraduální medicína	... 2 články	The Journal of Pediatrics	... 1 článek
Pediatrie pro praxi	... 2 články	Paediatric Respiratory Reviews	... 1 článek
Families, Systems & Health	... 1 článek	Journal of Pediatric Psychology	... 1 článek
Sestra	... 1 článek	Journal of Pediatric Health Care	... 1 článek
BMI Health Services Research	... 1 článek	Revista de Investigación Clínica	... 1 článek



Pro tvorbu teoretických východisek bylo použito 48 dohledaných článků.

2 PÉČE A VLIV CVIČENÍ NA ZDRAVOTNÍ STAV U DĚTÍ S CYSTICKOU FIBRÓZOU

O děti s CF pečuje multidisciplinární tým zahrnující lékaře, fyzioterapeuty, nutriční terapeuty, dětské a všeobecné sestry a další (Martynková a Sikorová, 2012, s. 132). S nejnovějšími poznatky lze nemocným CF prodloužit život a zlepšit jeho kvalitu. Přitom je třeba se zaměřit především na péči o dýchací cesty, na výživu, řešení zánětu a infekce a předcházet komplikacím (Skalická a kol., 2010, online). Mezi komplikace CF patří sekundární diabetes, nedostatek trávicích enzymů vyžadující substituci a osteopenie až osteoporóza, která je způsobena malabsorpcí vitamínu D a vápníku (Bilová a Ondrušová, 2013, s. 37–38). Diabetes související s CF (CFRD) postihuje 2 % dětí a 19 % adolescentů. Důvodem je postižení pankreatu při CF (Homola, 2014, online). Za většinu morbidit a mortality u pacientů s CF jsou však zodpovědné bakteriální plicní infekce. Nejčastějšími kolonizujícími bakteriemi jsou *Pseudomonas aeruginosa* (PA), *Staphylococcus aureus* a *Burkholderia cepacia*. Kvůli tomu často pacienti s CF užívají antibiotika (2005, Kerem a kol., s. 12). Jediným možným řešením postižení plic je jejich transplantace (Homola, 2014, online).

2.1 Úloha všeobecné sestry v péči o dítě s cystickou fibrózou

Evropský konsenzus péče o pacienty s CF definoval standardy pro péči o tyto pacienty v Evropě. Pacienti jsou sledováni v centrech CF a je třeba jim poskytnout multidisciplinární péči (Kerem a kol., 2005, s. 8–9). Od roku 2012 je v České republice určeno pět center pro nemocné CF (Homola, 2014, online). Součástí multidisciplinárního týmu jsou sestry specialistky, které poskytují poradenství a podporu, spolupracují s pacienty a jejich rodinami. Specializované sestry by měly být vyčleněny na péči o pacienty s CF. Starají se o zajištění nitrožilní terapie, popř. o krmení do enterální trubice. Jsou odpovědné za zajištění optimální péče a individuálních potřeb pacienta. Koordinují péči mezi pacientem a rodinou, komunitní službou a nemocnicí. Specializované sestry se také podílejí na důležitých momentech pacientova života a jeho rodiny (např. při přechodu z dětské do dospělé péče nebo při zvažování transplantace plic). Pozornost věnují péči o pohodu a spokojenost pacienta (Kerem a kol., 2005, s. 8–9). Dětské sestry pečují o dýchací cesty zajištěním inhalace (kyslíkové terapie) a odstraňováním hlenu odsátím, pomocí fyzioterapie nebo pohybové terapie (např. pokleповou masáží hrudníku). Podávají kolonizovaným pacientům intravenózně antibiotika. Sledují tělesnou hmotnost, stav sliznic, růst a vývoj apod., aby zjistily případné problémy v oblasti výživy. Mají svou roli v podávání stravy, popř.

pankreatických enzymů. U dětí dbají na hygienu dutiny ústní, protože se nemocní často potýkají se špatným stavem zubů kvůli deficitu potřebných látek (Martynková a Sikorová, 2012, s. 132).

Chronická onemocnění jsou náročná v každém věku. V dětství a dospívání obzvlášť. Všeobecné sestry (VS) si jsou vědomy, že dospívání je považováno za nejkritičtější období života jedince. Nese s sebou totiž řadu změn, které jsou typické pro přechod do dospělosti. V praxi se VS bohužel setkávají s dospívajícími, kteří podceňují nemoc a odmítají terapii (Bagnasco a kol., 2013, s. 126). Dětské sestry se často snaží najít způsoby k podpoření dospívajících s CF. Cílem je, aby se zapojili do péče o sebe sama, která je zásadní pro jejich zdraví a život. Vývoj ošetřovatelských intervencí má potenciál ke zlepšení kvality života a zvýšení jeho délky u dospívajících s CF (Baker a Denyes, 2008, s. 37). Přijetí nebo odmítnutí nemoci dítětem souvisí s pohledem jeho rodičů a znalostí dítěte pochází od jeho rodičů. Děti čelí onemocnění jako jejich rodiče. Pokud rodič nemoc neakceptuje, je obtížné vzdělávat dítě. VS by měly dítěti s upřímností vysvětlit onemocnění, a to s použitím jednoduchých slov nebo hry. Neupřímnost by mohla vést ke zmatku a k nedůvěře ze strany dítěte (Bagnasco a kol., 2013, s. 126). Dětské sestry nahrazují dětem kamarády (popř. rodiče), protože jsou jim v blízkosti (Martynková a Sikorová, 2012, s. 132). Rodinám se s přítomností chronické nemoci změní každodenní život. Je to vyvoláno diagnózou, která vytváří silný pocit viny, stres a úzkost rodičů. V kvalitativní studii provedené Bagnasco a kol. (2013, s. 124–126) formou polostrukturovaných rozhovorů u sedmi a skupinové diskuze u pěti pediatrických sester všech 12 zúčastněných pediatrických sester uvedlo, že jejich významnou úlohou je pomoci rodičům a jejich dětem ve zvýšení nezávislosti a bezpečnosti, zvýšit rodičům sebevědomí v ošetřovatelských technikách a důvěru ve schopnosti sester. Dětské sestry zdůraznily důležitost schopnosti komunikovat s rodiči. Zatímco totiž někteří rodiče dokážou nemoc jejich dítěte přijmout, jiní s tím mají problém. Martynková a Sikorová (2012, s. 132) uvádí, že je třeba s rodiči komunikovat také kvůli rozdělení odpovědnosti a úkolů. Bagnasco a kol. (2013, s. 126–128) dodávají, že schopnost komunikace s rodiči a jejich dětmi může zlepšit jejich účast na plánu péče. Aby mohli samostatně pečovat nejen rodiče o své děti, ale také děti samy o sebe. Všechny VS v této studii poukázaly na význam pomoci rodinám žít co nejvíce obvyklý život. Bylo potvrzeno, že VS hrají důležitou roli v poskytování informací a vzdělávání.

Každý člověk s CF vyžaduje individuální přístup ke clearance dýchacích cest, k čemuž je třeba pravidelných kontrol s cílem optimalizovat jeho účinnost. Každý režim by měl být upraven tak, aby vyhovoval pacientovi a dosáhlo se při něm co nejefektivnějších výsledků

(Rand, Hill a Prasad, 2013, s. 266). Pacienti by ovšem měli navštívit ambulanci pro CF jednou za jeden až tři měsíce. Každá návštěva by měla zahrnovat rutinní fyzikální vyšetření, měření hmotnosti, oxymetrii, věkově přiměřené vyšetření plicních funkcí a vyšetření sputa. Kolonizovaní pacienti by se neměli setkávat. Taktéž při lůžkové péči je třeba myslet na prevenci přenosu infekcí, nejlépe pacienty umisťovat do jednolůžkových pokojů. Pacienti by měli dodržovat fyzioterapii, včetně mobilizačních technik odbavování sputa alespoň dvakrát denně a inhalaci antibiotik (Kerem a kol., 2005, s. 9–13). Mezi dýchací techniky pro clearance dýchacích cest patří například posturální drenáž, poklep, mechanické nebo manuální vibrace. Starší děti a dospělí se učí dýchací cvičení s použitím tzv. třepačky nebo flutter techniky, techniku stimulace kašle, brániční dýchání a další (Torres, 2010, s. 732).

2.2 Péče rodičů o dítě nemocné cystickou fibrózou

Členy multidisciplinárního týmu jsou také rodiče. Někdy se spolupráce s rodiči stává složitější, protože se bohužel ne vždy shoduje pohled lékařů a rodičů na diagnostiku a management CF. Rodiče by měli sledovat své děti v dodržování terapie, aby bylo dosaženo co nejlepších výsledků. Špatné dodržování léčby dětmi je dle zdravotníků chybou rodičů, proto volí zásahy, které by mohly pomoci k lepší spolupráci. Mezi ně se řadí např. motivační rozhovor. Rodiče a odborníci by měli být partnery se stejným cílem. V rodinách je hlavním tématem kontrola nemocných dětí. Mohou být problémy ve stravování, fyzioterapii a se spaním, často při vyčerpání pečovatele. V některých rodinách není nemoc tak důležitá kvůli jiným psychosociálním problémům, které rodinu zatěžují. Tyto faktory se poté odráží na výsledku léčby (Bryon a Wallis, 2011, s. 31–34).

Své zkušenosti s péčí, se systémy usnadňující péči a problémy spojené s denní rutinou popisovalo 25 rodičů dětí do 13 let s CF. Rodiče uváděli, že krátce po stanovení diagnózy byli zahlceni každodenní péčí a bylo obtížné zaběhnout denní rutiny. Mnoho rodičů zkoušelo metodu pokus omyl. Dnes je pro ně denní péče normální jako čištění zubů. Dodržování rutiny je ovlivněno pozitivními a negativními důsledky. Například pokud nebudou dodržovat léčbu, může dojít ke zhoršení jejich zdravotního stavu. Mezi problémy uváděnými rodiči bylo odmítání léčby dětmi. Děti chtějí mít stejné možnosti jako jejich zdraví jedinci. Pro děti se zdravými sourozenci je těžké pochopit daná omezení. Jedni rodiče se rozhodli neprovádět léčbu v neděli z náboženských důvodů, naopak dva rodiče se rozhodli provádět více procedur pro své dítě v přesvědčení, že tím zlepší jeho zdraví. Jeden rodič dovolil svému synovi vynechat léčbu, aby sám zjistil z negativních zdravotních důsledků, že je potřeba léčby a tím

zvýšil svoji motivaci k dodržování. Několik rodin uvedlo, že kvůli upřednostňování procedur spojených s CF často chybí na rodinných událostech nebo se neúčastní celého programu z důvodu zpoždění. Když jsou děti starší, chtějí být s vrstevníky, ale nutnost léčebných procedur jim to mnohdy plně neumožňuje. Dalším problémem bylo, že děti nechtěly jíst (Grossoehme, Filigno a Bishop 2014, s. 125–135). O problémech v oblasti výživy a chování se Filigno a kol. (2012, s. 125–130) snažili diskutovat v polostrukturovaných rozhovorech s osmi rodinami. Z osmi dětí bylo pět chlapců, průměrný věk dětí byl 8, 2 let. Autoři zjistili, že pět rodin řeší nedostatek výživy vysokokalorickou stravou, pět rodin vysokokalorickými nápoji a tři rodiny nabízí dětem svačiny ke zvýšení denních kalorií. Rodiče uváděli, jak zlepšovali chování dítěte. Pozitivní následky zahrnující chválu a odměnu, a negativní důsledky, kdy např. dítě nemělo privilegia, uvedly čtyři rodiny. Několik rodičů před zásahem spoustu času prosilo a přemlouvalo své děti, aby jedly. Někteří rodiče uvedli, že je stále u jejich dětí znepokojuje vybíravost v jídle. A to, i když děti mohou být v ostatních oblastech péče v souladu. U sedmi rodin děti odmítají jíst, brát enzymy a podstoupit test hodnoty tuku ze stolice. Diskutovaným tématem byla změna nastávající se školní docházkou, kterou řešilo pět rodin. Rodiče uvedli znepokojení, jelikož nejsou schopni sledovat, kolik kalorií jejich dítě ve škole přijme. Navíc dítě ve škole dostává malou porci oběda, a proto musí doplnit chybějící kalorie doma. Negativní dopad má také zameškávání školní docházky. Z důvodu nemoci a hospitalizací mají děti velkou absenci. Šest rodičů uvedlo faktory, které mají na management CF u dítěte pozitivní vliv. Mezi zmíněné faktory patřilo těšení se na jídlo, zvýšení porozumění důležitosti jedení více kalorií a zvýšení dodržování chování s věkem a dobré stravování. Rodiče také mluvili o tom, že dítě je s věkem hladovější a přijímá větší množství potravy. Kromě toho bylo snadnější dosáhnout výživových doporučení, když se dítě těšilo na svačiny. Údaje ze studie upozorňují na tyto výzvy, kterým musí rodiče dětí s CF čelit.

Tři rodiny s dětmi nemocnými CF vyprávěly o své minulosti spojené s onemocněním. Začátek byl dle jejich vyjádření krizovým obdobím pro celou rodinu z důvodu přijetí nemoci. Zpožděné zjištění diagnózy totiž může u rodičů vyvolat pocity viny. Nemoc musí být začleněna do každodenního života. Na to, jak se vyrovná rodina s přítomností nemoci, má velký vliv podporování rodiny v době zjištění diagnózy. Rodiny uvedly, že dříve na nemoc pohlížely jako na trest, ale v současnosti, kdy se s nemocí jako rodina vyrovnala, ji považuje za misi či za Boží volbu. Rodiče se snaží podporovat své děti a nechtějí, aby se cítily odlišné od ostatních. Například ve školním prostředí by dítě mohlo být stigmatizováno a mohlo by začít léčbu zanedbávat. Ale pokud škola spolupracuje s rodiči, dítě je běžně socializováno

a může se přirozeně vyvíjet (Pizzignacco, Mello a Lima, 2011, s. 636–641). V kvalitativní studii Miller a kol. (2009, s. 242–252) se 47 pečovatелů, většinou matek, o chronicky nemocné děti ve školním věku účastnilo polostrukturovaných rozhovorů. Sedm z nich pečovalo o děti s CF. Celkem 44 rozhovorů probíhalo v domácnostech, tři v nemocnici na žádost pečovatелů. Pečovatelé popisovali oblasti týkající se zdravotního stavu dítěte, jeho vývoje, spolupráci s institucemi atd. Uvedli, že je vhodné, aby poskytovatelé péče důkladně dítě znali a vytvořili si k němu vztah, aby bylo dítě podporováno a cítilo se bezpečně. Dále zdůraznili nezbytnost důvěry a s tím související potřebu vídat pravidelně stejné lidi. Těmto lidem více věří, protože mají pocit, že jejich dítě dobře znají. Velmi významnou potřebou byla vzájemná komunikace s poskytovateli služeb, která zachovává kontinuitu péče. Pečovatelé vítají mezi poskytovateli propojení informovanosti, ale někdy si nepřejí až takovou propojenost institucí a snaží se o její regulaci. Jedná se např. o informování školy o zdravotním stavu dítěte. Pečovatelé zastávají důležitou roli v kontinuitě managementu CF. Jeden rodič dítěte s CF zmínil zkušenost s nemocnicí, kde bylo vše chaotické v porovnání s nemocnicí, kde bylo vše koordinováno. Poslední zmiňovanou oblastí byly organizační překážky kontinuity, mezi něž patří školní docházka. Pro pečovatele ve studii byl důležitý přístup poskytovatelů a kontinuita péče. V jiné kvalitativní studii zkoumala Miller (2009, s. 249–264) spolupráci mezi rodiči a chronicky nemocnými dětmi. Účastníky bylo 16 rodičů dětí ve věku 8–17 let, mezi nimiž bylo šest dětí s CF. S rodiči proběhl rozhovor, který se uskutečnil ve skupinách nebo individuálně. Ve skupinách diskutovali o podobnostech a rozdílech ve zkušenostech. U dětí s CF byly provedeny individuální rozhovory kvůli prevenci infekce. Rodiče musí léčbu načasovat, podle příznaků provádí procedury atd. Velkým úkolem rodiny je rozvržení léčebného režimu např. s výlety, dovolenou apod. Spolupráce rodičů s dětmi je důležitá pro pocit volnosti dětí. Rodiče zároveň uvedli, že volnost musí být přiměřená s cílem vyvážit potřeby dítěte, ale také jako rodiče musí dbát na udržení jeho zdraví. VS ve studii Bagnasco a kol. (2013, s. 127) postřehly, že někdy rodiče mění rozhodnutí svého dítěte. Příčinou těchto změn je pravděpodobně stres, kdy mají rodiče strach z nemoci a z důsledků, které mohou způsobit. VS ve zdůraznily zejména u matek nemožnost vést normální život kvůli nemoci jejich dítěte. Proto je důležité podporovat rodiče a poskytnout jim potřebnou pomoc. Například informovat rodiče, že jim nemocnice nabízí možnost mluvit s psychologem. VS se snaží usnadnit přijetí léčby dítětem a rodinou a získat si jejich důvěru vysoce kvalitní osobní péčí.

2.3 Vliv cvičení na zdravotní stav dítěte s cystickou fibrózou

Plicní postižení je nejčastější příčinou smrti pacientů s CF. Chronické infekce vznikající z opakujících se zánětů a infekcí vedou k postupné ztrátě funkce plic a k selhání dýchání (Torres, 2010, s. 732). Děti s CF jsou přitom často hospitalizovány kvůli respiračním potížím spojených s exacerbací (Pérez a kol., 2014, s. 641). V prognóze a k určení závažnosti CF hraje důležitou roli měření plicních funkcí. Při každé návštěvě ambulance by měla být změřena spirometrie. Bylo prokázáno, že hodnota usilovného výdechu za jednu sekundu (FEV1) je nejsilnějším klinickým prediktorem úmrtnosti. V mnoha klinických studiích byl primárním výsledkem měření (Kerem a kol., 2005, s. 15). Pokles FEV1 je u dětí ve věku od 8 do 16 let velmi pomalý. Ke zhoršení této hodnoty dochází později, a to ve věku mezi 16 a 18 lety (Zemková a kol., 2008, s. 80). Pravidelné cvičení má vliv na zvýšení funkce plic a uvolňování hlenu v dýchacích cestách (Williams a kol., 2010, s. 1). Také na maximální zátěžovou kapacitu a kvalitu života u dětí a dospívajících s CF (Hommerding a kol., 2015, s. 81). Mezi další výhody cvičení patří lepší kondice, vytrvalost a držení těla, větší svalová síla a hustota kostí. Proto je snaha začlenit cvičení do základní péče pacientů s CF (Paranjape a kol., 2012, s. 18). Je ale třeba myslet na to, že se znatelně zvýší energetický výdej a dbát na pečlivé sledování růstu a stavby těla dětí, které pravidelně cvičí. Zvýšené energetické nároky totiž mohou mít vliv na index tělesné hmotnosti (BMI), který souvisí s funkcí plic (Ledger a kol., 2013, s. 766).

V běžném managementu nemoci bohužel cvičení není vždy zahrnuto (Williams a kol., 2010, s. 1). Je snahou ho začlenit do rutinní péče. Existuje však mnoho překážek včetně nízké plicní funkce, podvýživy a kardiorespirační nevykonnosti (Paranjape a kol., 2012, s. 18). Je nezbytné, aby se pacienti s CF zapojili do terapie ke zlepšení odstraňování sekrece, zlepšení funkce plic a také zabránění exacerbace. Dodržování je obtížné vzhledem k řadě faktorů, např. kvůli únavě (Bingham, Lahiri a Ashikaga, 2012, s. 1279). Součástí managementu CF by mělo být informování dětských pacientů a jejich rodičů o účincích cvičení, ale i jeho potenciálního rizika. Mezi ně patří dehydratace, hypoglykémie, hemoptýza, spontánní fraktury, ruptura jater a sleziny, srdeční arytmie, jícnové krvácení, bronchokonstrikce, pneumothorax a hypoxémie. Bylo by vhodné, kdyby byla tréninková doporučení založena na předem provedeném standardním testování cvičení. Je třeba poučit dětské pacienty a rodiče o odpovídajícím cvičení a sportovních aktivitách, které mohou být realizovány v každodenním životě (Williams a kol., 2010, s. 4–5). Je doporučeno děti podporovat k fyzické aktivitě. Vhodné jsou individuální cvičební programy se silovým tréninkem. Vlivem

větší ztráty solí potom musí doplňovat nejen tekutiny, ale také chlorid sodný, aby se zabránilo hyponatrémii. Děti s diabetem by při delším cvičební zátěži měly doplnit sacharidy, hrozí hypoglykemie a dehydratace vlivem polyurie. Při těžké formě CF by měly podstoupit zátěžový test, aby se zjistila maximální srdeční frekvence, limity dítěte. Děti se zvětšenou slezinou nebo nemocnými játry by se měly vyhnout kontaktním sportům. Při kašli není nezbytné přerušovat fyzickou aktivitu. Ke zvýšení aerobní cvičební tolerance je třeba zvýšit srdeční frekvenci na 70–80 % maxima. Nemocní by se měli se vyhýbat potápění (Philpott a kol., 2010, s. 216–217). Rehabilitační režim je sestavován pro každého pacienta s CF individuálně fyzioterapeutem, ve spolupráci s pacientem a jeho rodinou. Cílem je, aby cvičení bylo efektivní a účinné (Kerem a kol., 2005, s. 9).

Paranjape a kol. (2012, s. 20) zkoumali účinky dvouměsíčního cvičebního programu, který se skládal ze dvou klinických návštěv. U 78 účastníků ve věku 6–16 let byly zjištěny údaje o zdraví, což zahrnovalo měření funkce plic, stav výživy, posouzení obvyklých činností, cvičební kapacitu a kvalitu života. Hodnoty mediánu FEV1 činily 99 % předpokladu, BMI percentil byl optimální. Kvalitu života hodnotili revidovaným dotazníkem CF (CFQ-R). Tento dotazník (Kir a kol., 2015, s. 403–404) je zpracován ve třech verzích: pro děti od 6 do 13 let, dospívající od 14 let a rodiče dětí ve věku od 6 do 13 let. V angličtině se skládá z 35 otázek a 8 domén u dětí, u dospívajících 50 otázek a 12 domén a rodiče zodpovídají na 44 otázek v 11 doménách. V každé doméně (Schmidt a kol., 2009, s. 99) je vypočteno skóre v rozmezí 0 až 100. Nula značí minimum, sto maximum. Dotazník zahrnuje zhodnocení fyzického stavu, sociální oblasti, vnímání těla, emocí a léčebné zátěže. Cvičební kapacitu ve studii měřili modifikovaným člunkovým testem chůze (Paranjape a kol., 2012, s. 18). Člunkový test (Cox, Follet a McKay, 2006, s. 166) je test, který vyvolá u pacientů s plicním postižením symptomy omezení fyzické výkonnosti. Pacienti běhají či chodí mezi dvěma značkami. Když nejsou schopni pokračovat, měří se srdeční frekvence a saturace kyslíkem. Samotné studie Paranjape a kol. (2012, s. 18–22) se poté účastnilo 59 dětských pacientů. Fyzioterapeut navrhl každému pacientovi individuální režim cvičení, který zahrnoval sporty, hry a mimoškolní fyzické aktivity. Cvičit měli pacienti nejméně pětkrát týdně po dobu 20–30 minut, ale nebyli ke cvičení nuceni. Autoři prokázali výrazné zlepšení kapacity při zátěži, zlepšení funkce plic a hodnocení obvyklých aktivit. Dle dotazníku CFQ-R se fyzické fungování nezměnilo, ale zvýšilo se skóre domény vnímání těla z 88, 9 na 100 bodů. Dále se mírně zvýšilo emocionální fungování ze 75 na 79, 2 bodů, sociální fungování ze 71, 4 na 72, 2 bodů a respirační wellness z 83, 3 na 91, 7 bodů. Na začátku studie nebyly ve stavu výživy a plicních funkcích rozdíly mezi pohlavími. Na konci studie ale chlapci prokázali zlepšení

ve fyzickém fungování na rozdíl od dívek, u kterých zůstalo nezměněno. Výsledky člunkového testu se zlepšily. Změny v BMI percentilu a nutričním stavu nebyly statisticky významné. Bylo zjištěno, že cvičební program je pro děti s CF prospěšný.

Vlivem ambulantního rehabilitačního cvičení dětí s CF se po dobu jednoho roku zabývali Urquhart a kol. (2012, s. 1235–1238). Cílem experimentální studie bylo zhodnotit účinky rehabilitačního cvičení na potřebu intravenózních antibiotik, vliv na plicní funkce, zátěžovou kapacitu a kvalitu života u dětí s CF. Předpokladem bylo primárně snížení potřeby intravenózních antibiotik. Účastníky bylo 12 dětí od 10 let věku alespoň po čtyřech antibiotických léčbách trvajících nejméně 14 dnů. Individuální cvičení opět sestavil fyzioterapeut. Posouzení zátěžové kapacity bylo provedeno pomocí modifikovaného člunkového testu, funkce plic pomocí spirometrie. Kvalita života byla hodnocena britskou verzí dotazníku CF. Děti byly kontrolovány každé dva týdny. Cvičit měly minimálně třikrát týdně po dobu minimálně 30 minut. Cvičení zahrnovalo silový trénink. Při zahájení studie cvičily děti v průměru 50 minut týdně, poté 181 minut týdně. Došlo ke snížení požadavků na antibiotika a k významnému zlepšení zátěžové kapacity, fyzické výkonnosti a kvality života. V předpokládaných procentuálních hodnotách FEV1 nebyly žádné významné rozdíly nalezeny, zato bylo nalezeno významné zlepšení kvality života. A to v doménách fyzického a emocionálního fungování, léčby a dýchání. Bylo zaznamenáno zlepšení člunkového testu z původních 735 metrů na 943 metrů a snížení potřeby antibiotik o 17 %. K závěru snížení potřeby antibiotické léčby a zlepšení funkce plic po cvičení dospěla také kvalitativní deskriptivní studie Happ a kol. (2013, s. 305–312). Celkem 44 polostrukturovaných rozhovorů se účastnilo 11 dětí ve věku 10–16 let a jejich rodiče. Ve studii byl zkoumán nejen dopad cvičení, ale byly také srovnávány pohledy dětí a rodičů na cvičení na rotopedu. Byly zjišťovány překážky, motivace, snaha, rutina cvičení a jeho udržování. Motivací byly zdravotní výhody a rysy osobnosti. Mezi překážky ve cvičení se řadily jiné priority a odpovědnosti, plné rodinné plány a koníčky. Rodiče i děti jednoznačně upřednostňovali režim léčby, běžnou terapii před cvičením. Motivace postupně ubývalo a z novinky se stala povinnost. Zhruba polovina zúčastněných plánovala tento program po skončení studie snížit nebo zastavit. Všichni byli dotazováni po dvou a po šesti měsících po obdržení rotopedu. Několik dětí vnímalo zlepšení dýchání. I když mají děti s CF často podváhu, jedna rodina si cenila redukce hmotnosti. Několik dětí označilo cvičení jako „zábavu“, ale většina ho považovala za velké úsilí nebo tvrdou práci. Jeden rodič uvedl, že jejich dítě nerado cvičí, ale zato ví, že když bude cvičit, bude mít lepší výsledky plicních funkcí. Vliv cvičení na potřebu antibiotik dokázali v jednoleté studii i Ledger a kol. (2013, s. 767–769). U 16 dětí

ve věku 4–15 let, které měly více než 40 dní od poslední antibiotické léčby, sledovali růst, chuť k jídlu, příjem a absorpci. Na začátku studie byly tři děti podvyživené s BMI pod 15. percentilem, 10 dětí užívalo kalorické doplňky stravy a dvě děti měly zavedenou perkutánní endoskopickou gastrostomii. Při zahájení studie byl proveden kardiopulmonální zátěžový test z důvodu zjištění omezení námahy a k sestavení individuálního cvičení. Test zahrnoval monitoraci kyslíkové saturace a elektrokardiografii s vydáním maximálního úsilí dítěte na ergometru. Modifikovaný člunkový test chůze byl proveden na začátku a na konci studie k posouzení zátěžové kapacity. Dále bylo provedeno měření k odhadu tukové hmoty, což zahrnuje měření obvodu v polovině levé paže, měření bicepsu a tricepsu a tloušťky subskapulární kožní řasy. Součástí byla edukační sezení a individuální cvičební program. Cvičením byl intenzivní intervalový trénink s využitím zařízení, např. běžeckého pásu nebo kola. Trénink se střídal s obdobím odpočinku. Děti s počáteční hodnotou FEV1 > 70 % vykonávaly trénink po dobu 45–60 minut, zatímco děti s FEV1 mezi 39–69 % cvičily 30–45 minut. Děti byly dále povzbuzovány ke sportu po dobu dvou hodin týdně. Režim rehabilitace byl v domácím prostředí přezkoumáván jednou měsíčně k posílení optimální clearance dýchacích cest a mukolytické inhalace. Posouzení chuti k jídlu, příjmu jídla a absorpce probíhalo telefonicky, při domácích kontrolách, na klinice nebo v průběhu přijetí do nemocnice. Výsledkem bylo snížení o 22 % požadavků na intravenózní antibiotika. Člunkový test dokončilo 13 dětí. Došlo k nárůstu ušlé i uběhlé vzdálenosti a zlepšení FEV1 téměř o 9 %, která může znamenat zpomalení poklesu funkce plic. Rodiče i děti velmi dobře hodnotili fyzioterapii i dietu a doporučili by tento typ programu jiným pacientům s CF.

Brazilská randomizovaná kontrolovaná studie (Hommerding a kol., 2015, s. 81–84) zkoumala u 34 pacientů ve věku 7–20 let tělesné cvičení a posilování po dobu tří měsíců. Pacienti byli rozděleni do dvou skupin: intervenční a kontrolní, v každé po 17 pacientech. Byla provedena dvě hodnocení – po měsíci a po třech měsících. Oběma skupinám se měřila spirometrie, antropometrické údaje, provedly se maximální zátěžové testy a byla hodnocena kvalita života. Měřila se výška, BMI, tloušťka kožní řasy tricepsu a obvod paže. Zásah se skládal z rozdání návodu na aerobní cvičení a telefonických rozhovorech, které probíhaly každé dva týdny k posílení doporučení. Pacienti měli cvičit minimálně dvakrát za týden po dobu minimálně 20 minut. V kontrolní skupině byli pacienti ústně poučeni o aerobním cvičení pouze v den, kdy byli zahrnuti do studie, jak se běžně provádí u pacientů s CF. Aerobní cvičení zahrnuje např. běh, chůzi, plavání, tanec nebo míčové hry. Intervenční skupina obdržela manuál aerobního cvičení, přičemž nebyla dána doporučení pro intenzitu cvičení. Manuál s ilustracemi obsahoval obrázky protažení a měsíční kalendář, do kterého

účastníci zaznamenávali, kdy cvičení prováděli. Tato studie prokázala, že ústní a písemné pokyny pro aerobní cvičení měly za následek zvýšení pohybové aktivity u dětí a dospívajících. Nicméně, žádné zlepšení nebylo zjištěno ani v plicních funkcích, toleranci zátěže, ani v hodnocení kvality života. V randomizované kontrolované studii Santana-Sosa a kol. (2014, s. 1513–1517) bylo cílem zhodnotit účinky osmitýdenního cvičení. Děti ve věku 6–17 let se stabilním klinickým stavem byly rozděleny na dvě skupiny, v každé skupině šest chlapců a čtyři dívky. Bylo měřeno BMI, tloušťka kožní řasy na bicepsu, tricepsu, subskapulární oblasti, na břichu, stehně, suprailiac a lýtko na levé straně těla. Pomocí těchto hodnot bylo odhadnuto procento tělesného tuku. K hodnocení kvality života byla použita španělská verze dotazníku CFQ-R. Jedna skupina dodržovala standardní terapii a druhá se účastnila programu, který zahrnoval dvě sezení inspiračního svalového tréninku za den a aerobní a silová cvičení tři dny v týdnu prováděná v nemocnici. V první části tréninku proběhlo 10 minut zahřátí a poté následovalo 20–40 minut aktivního cvičení. Ve druhé části se prováděla opakovaná silová cvičení. Zatížení se postupně zvyšovalo. Program byl následně na čtyři týdny přerušen. Všichni byli hodnoceni před zahájením studie, po tréninku a po čtyřtýdenním přerušení. Během tohoto čtyřtýdenního období dětské pacienti neprováděli žádná cvičení ani inspirační svalový trénink, ale pokračovali s fyzioterapií hrudníku. Celý program dokončilo sedm dětí z deseti. Důvodem byly zkoušky ve škole nebo rodinné povinnosti. U intervenční skupiny měl trénink značně příznivý účinek. Došlo k nárůstu cvičení a výrazně se zvýšila fyzická aktivita ve srovnání se skupinou kontrolní. Během studie intervenční skupina dodržovala pravidelnou fyzickou aktivitu, inspirační svalový trénink a obvyklou fyzioterapii hrudníku prováděnou dvakrát denně. Výsledkem studie bylo výrazné zvýšení svalové síly a potvrzení účinnosti silového cvičení. Silové cvičení má potenciál zvýšit fyzickou kapacitu stejně jako celkové zdraví a fyzický stav a má příznivý vliv na kvalitu života. Mediány hodnocení dotazníků CFQ-R byly u kontrolní skupiny 636 bodů před tréninkem a 638 po tréninku, u intervenční skupiny 629 bodů před tréninkem a 688 po tréninku. V kontrolní skupině nebyly žádné rozdíly nalezeny. Vandenoetelaer a kol. (2015, s. 130) zjišťovali účinnost strukturovaného motivačního programu určeného k zapojení dětských pacientů do fyzické aktivity. Po 6 a 12 měsících byla hodnocena emoční pohoda související s fyzickou aktivitou a s vnímáním dopadu nemoci na život u 20 dětí ve věku 6–14 let. Dopad onemocnění na život vnímalo 57 % dětí mladších 13 let zřídka, zatímco 83 % starších 13 let vnímalo mírný dopad. Mírnou léčebnou zátěž uvedlo 75 % dětí a všechny děti považovaly svůj celkový zdravotní stav za průměrný. Tato studie nedokázala žádnou významnou spojitost mezi fyzickým fungováním a emoční pohodou.

Mnoho dětí špatně dodržuje clearance dýchacích cest a raději hraje videohry. Bingham, Lahiri a Ashikaga (2012, s. 1278–1283) provedli pilotní studii s cílem otestovat hypotézu, že by hry mohly zlepšit hodnoty usilovného výdechu a funkční plicní testy. Byla vyvinuta herní technologie, která podporuje manévry usilovného výdechu. Spirometr byl připojen přes universal serial bus (USB) k počítači. Studie se účastnilo 19 dětských pacientů ve věku 7–14 let. Na začátku a na konci studie byly změřeny plicní funkční testy a FEV1. Šest pacientů mělo FEV1 předpokládaných hodnot vyšší než 90 %, šest v rozmezí 65–90 % a jeden v rozmezí 40–65 %. Děti měly hry hrát 15 minut denně po dobu 2–3 týdnů, tzn. do další návštěvy kliniky. Rodiče jim je připomínali jednou denně. Studii dokončilo 13 účastníků. Hra neprokázala žádný významný vliv na FEV1, ale prokázala mírný vztah mezi minutami hry a změnami ve FEV1 oproti výchozí hodnotě. Doba hry měla tendenci ke zvýšení vitální kapacity plic. Hodnoty FEV1 a vitální kapacita plic se mírně zlepšily a během hry docházelo k významnému zlepšení FEV1.

Děti a dospívající s CF mají významné posturální změny ve srovnání se zdravými jedinci. Posturální změny se týkají vyrovnání hlavy, ramenního pletence, pánve, zvýšení krční lordózy a boční hrudní vzdálenosti. Cílem randomizované kontrolované studie zahrnující 34 pacientů ve věku 7–20 let bylo vyhodnotit vliv fyzické aktivity na držení těla dětí a dospívajících s CF. Pacienti byli rozděleni na dvě skupiny – kontrolní a intervenční. Hypotézou bylo, že individuálním programem s ústním i písemným doporučením fyzické aktivity může pomoci zlepšit posturální změny a snížit jejich progresi u pacientů s CF. Pacienti byli pravidelně sledováni v ambulanci CF, vyšetřeni při zahájení studie a po třech měsících. Při zahájení studie nebyly mezi skupinami žádné významné statistické rozdíly. Intervenční skupina dostala příručku s pokyny aerobního cvičení a strečinku. Příručka obsahovala doporučení k aerobnímu cvičení – běhu, plavání, jízdy na kole apod. Také obsahovala cviky k protažení. Cvičení mělo být prováděno alespoň třikrát týdně po dobu minimálně 20 minut a každý cvik vykonat dvakrát po dobu 20 sekund. Obsahem příručky byl i kalendář k zaznamenání provedených cviků. Bylo dokázáno, že aerobní cvičení trvající tři měsíce pomáhá zlepšit držení těla u dětí a dospívajících s CF a zabraňuje dalšímu zhoršení některých posturálních poruch. Tyto poznatky zdůrazňují důležitost fyzické aktivity a poukazují na skutečnost, že poměrně jednoduchý zásah může přispět ke snížení posturálních problémů u pacientů s CF (Schindel a kol., 2015, s. 710–713).

Urquhart a kol. (2012, s. 1235), Happ a kol. (2013, s. 309) a Ledger a kol. (2013, s. 766) prokázali ve svých studiích vlivem cvičení snížení potřeby antibiotik. Cvičení dle studií Paranjape a kol. (2012, s. 18), Urquhart a kol. (2012, s. 1237) a Ledger a kol. (2013,

s. 770) zvyšuje zátěžovou kapacitu. Několik autorů dokázalo také zlepšení kvality života. Ve studii Santana-Sosa (2014, s. 1513–1517) bylo zvýšeno celkové hodnocení dotazníku, u Urquhart a kol. (2012, s. 1235) v doménách fyzického a emočního fungování a v doméně dýchání, zatímco ve studii Paranjape a kol. (2012, s. 20) byla shodně lépe hodnocena doména emočního fungování a hodnocení fyzického fungování zůstalo nezměněno.

3 VLIV VÝŽIVY NA ZDRAVOTNÍ STAV DĚTÍ S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Nutriční stav má významný vliv na progresi plicních onemocnění a přežití pacientů s CF (Lai a Shoff, 2008, s. 161). Podvýživa a opožděný růst u dětí s CF znamenají špatnou prognózu (Umlawska a kol., 2014, s. 775). Pro pacienty s CF je nedostatečný příjem a neoptimální růst společným problémem (Stark a kol., 2011, s. 31). Proto je udržení optimální výživy výzvou pro pacienty i jejich pečovatele (Leonard a kol., 2010, s. 11).

Děti s CF potřebují vyšší kalorický příjem. Děti s nezávažným onemocněním plic vyžadují o 5–10 % více než je doporučená dávka k dosažení optimálního růstu. Děti s těžším onemocněním plic s výdechovým objemem v jedné sekundě o 40 % menší, než bylo očekáváno, potřebují zvýšení doporučené denní dávky o 20–50 %. Vyvážená strava je obohacena vysokým obsahem tuku a výživovými doplňky. Tuky jsou kaloricky náročné a přitom není třeba konzumovat velké množství jídla (Pitts, Flack a Goodfellow, 2008, s. 138). U pacientů s CF hlen nepostihuje jen plíce, ale také slinivku břišní a žlučovod. A proto tito nemocní potřebují nejen vyšší obsah kalorií ve stravě, ale i vyšší obsah bílkovin a často vyžadují i potřebu pankreatických enzymů (Del Ciampo a kol., 2015, s. 2). Z důvodu nedostatku požadované energie v těle může docházet ke ztrátám svalové hmoty a svalové atrofii (Chaves a kol., 2009, s. 413). Nutriční deficit je nižší u pacientů s CF, kteří užívají doplňky, než u těch, kteří doplňky neužívají (Haack a Garbi-Novaes, 2014, s. 136). U dětí a dospívajících ve věku 2 až 20 let nadace CF doporučuje, aby se pro posouzení váhy a růstu používal BMI percentil. Děti a dospívající by měli udržovat BMI na nebo nad percentilem 50 (Stallings a kol., 2008, s. 834). Je doporučováno, aby byla při běžných návštěvách pacientům měřena tloušťka kožní řasy tricepsu a obvod paže k posouzení nutričního stavu a časnému zjištění rizika podvýživy (Chaves a kol., 2009, s. 413).

Prospektivní průřezová studie Pinto, Silva a Britto (2009, s. 137–139) zahrnující pacienty do 18 let věku s CF z centra v severovýchodní Brazílii se zabývala hodnocením stavu výživy. Pacienti byli rozděleni do tří skupin k posouzení stavu výživy: do 5 let, 5–10 let a nad 10 let věku. Byla měřena hmotnost, výška, obvod paže a tloušťka kožní řasy tricepsu a získána klinická a socioekonomická data. Vyhodnocení klinické závažnosti onemocnění byla založena na skóre Shwachman-Kulczycki (SK) a socioekonomická data zjištěna strukturovaným dotazníkem. SK skóre je bodovací systém, který se používá u pacientů s CF. Zhodnocuje podle získaných bodů stav nemocného do pěti kategorií: 86–100 výborný, 71–85 dobrý, 56–70 střední, špatný 41–55 a ≤ 40 závažný. Hodnotícími oblastmi jsou fyzický stav,

aktivity, výživa a rentgenový nález (Stollar, a kol, 2011, s. 979–980). Studie se účastnilo 21 dětských pacientů s průměrným věkem 8, 4 let. Sedm pacientů do 5 let, šest ve věku 5–10 let a osm nad 10 let věku. Socioekonomický status, klinický stav a SK skóre byly u dobře živých pacientů lépe hodnoceny než u pacientů podvyživených. Průměrné skóre SK bylo 81, 8. Socioekonomické podmínky byly taktéž příznivé, zejména úrovní vzdělání rodičů a příjmu na obyvatele. Tyto faktory přispívají ke zlepšení stavu výživy. Dětské pacienti s lepším stavem výživy byli dříve diagnostikováni, prodělali méně plicních infekcí a měli vyšší SK skóre. Dle SK skóre mělo 52, 6 % mírnou formu nemoci, 47, 4 % středně těžkou a těžkou formu nemoci neměl nikdo. Klinický stav byl lepší u mladších dětí, což dokazuje 100 bodů v klasifikaci SK skóre u 14, 3 % pacientů mladších 10 let. Průměrné SK skóre bylo u pacientů s normálním stavem výživy vyšší (Pinto, Silva a Britto, 2009, s. 137–143). Polská průřezová studie se zabývala vlivem kolonizace PA a věku při stanovení diagnózy na stav výživy (Umlawska a kol., 2014, s. 775–780). Stav výživy byl u 41 chlapců a 48 dívek ve věku 6–18 let určen pomocí antropometrických měření. Mezi získané údaje patřily výška, váha, tloušťka kožní řasy tricepsu, subskapulární a abdominální tloušťka kožních řas, součet tří tlouštěk kožních řas a obvod paže. Všechny hodnoty byly výrazně nižší než u běžné populace. Děti ve studii byly výrazně menšího vzrůstu než jejich zdraví vrstevníci. Dále byl změřen poměr výšky a váhy a BMI. Děti byly klasifikovány jako podvyživené, pokud byl jejich percentil BMI menší než 10, za přiměřený stav výživy byl považován v rozmezí 10. a 90. percentilu, nad 90 značil nadváhu. Podvyživených bylo 33 % dětí, z nich polovina těžce podvyživených pod 3. percentilem. Jedna dívka byla obézní s BMI vyšším než 97. percentil. Sputum bylo odebráno na mikrobiologické vyšetření, spirometrická měření se prováděla při běžných kontrolách. Výsledky ukázaly silnou spojitost mezi výskytem kolonizace a antropometrickými parametry. S častějším výskytem kolonizace PA klesají průměrné hodnoty parametrů týkající se stavu výživy. Věk při určení diagnózy neměl na nutriční stav vliv. U podvyživených jedinců byly výrazně horší plicní funkce než u běžně živých.

Průřezová brazilská studie Souza dos Santos Simon a kol. (2011, s. 1322–1327) provedená u 85 dětí s CF ve věku 6–18 let měla za cíl analyzovat vztah mezi plicními funkcemi, kolonizací plicními patogeny a stavem výživy. Byl hodnocen nutriční stav, bakteriální kolonizace plic a FEV1. Dále byl měřen obvod paže a kožní řasa tricepsu na nedominantní paži. BMI percentil nad 25, tedy normální nutriční stav dle konsenzu CF, mělo 77, 7 % dětí. Hodnoty FEV1 souvisely s hodnotou percentilu BMI a kolonizací Methicilin-rezistentním *Staphylococem aureum*. BMI pod 10. percentilem byl spojen s poklesem FEV1 o 25, 58 %. Měření kožní řasy tricepsu byl u 10, 6 % pacientů zjištěn

nedostatek tukové tkáně. Odhad svalové hmoty byl nižší než 5. percentil u 16, 5 % pacientů a nad 25. percentil u 47% dětí. Forte a kol. (2012, s. 470–476) v průřezové studii vyhodnocovali, zda jsou antropometrické a dietní údaje prediktory plicních funkcí u dětských pacientů s CF. Brazílské studie se účastnilo 69 dětí ve věku 5–16 let. Zjištěnými údaji byli BMI, obvod paže, tloušťka kožní řasy tricepsu, hodnota FEV1 a z vyšetření sputa kolonizace patogeny během posledních 12 měsíců. Pankreatickou nedostatečností trpělo 91, 3 % dětí a 2, 9 % dětí mělo CFRD. Průměrné SK skóre bylo u 79, 7 % dětí vyšší než 71, 0 %, tedy uspokojivé. Děti s FEV1 nad 80 % měly průměrnou hodnotu BMI a výškového percentilu nad 50, zatímco děti s FEV1 nižší než 80 % měly blízko k meznímu bodu s BMI pod 25. percentilem. Děti se zachovanou plicních funkcí s hodnotou FEV1 nad 80% byly v průměru o 2, 8 roku mladší než ty s FEV1 pod touto hranicí. S ohledem na denní příjem potravy autoři zjistili, že děti s průměrem FEV1 pod 80 % nespĺňovaly dietní doporučení, ale jejich dietní příjem byl nižší a zároveň měly tyto děti nižší nutriční parametry. U dětí bez kolonizace Methicilin-rezistentního *Staphylococcus aurea* a s BMI nad 50. percentilem se objevovalo zachování plicní funkce. Při hodnotách tloušťky kožní řasy tricepsu a obvodu paže pod 25. percentilem se vyskytovala vyšší prevalence FEV1 pod 80 % než u hodnot nad tímto percentilem. Studie zdůrazňuje význam efektivní nutriční péče u dětí s CF. Chaves a kol. (2009, s. 409–413) prováděli průřezovou popisnou studii k zhodnocení vztahu mezi výživovým stavem a plicními funkcemi. Účastníky bylo 48 dětí a dospívajících s CF ve věku 6–18 let léčených ve městě Rio de Janeiro. Byly změřeny plicní funkce, BMI, obvod paže a tloušťka kožní řasy. Dle BMI bylo určeno 31, 2 % podvyživených pacientů, 24 % v nutričním riziku a 39 % dobře živených. Průměrná hodnota FEV1 byla 82, 5 % předpokladu. Mírné postižení plicních funkcí bylo nalezeno u 79 % účastníků. Dle hodnot BMI a obvodu paže byli všichni účastníci s mírným nebo těžkým postižením plic hodnoceni jako podvyživení. Malého vzrůstu bylo 19, 6% účastníků, 60 % z nich mělo středně těžké nebo těžké poškození plicních funkcí. Studie dokázala, že plicní funkce mají významnou spojitost s BMI, obvodem paže a tloušťkou kožní řasy tricepsu. Nutriční stav u dětí a dospívajících s CF souvisel s plicní funkcí. Nicméně měření stavby těla zahrnující obvod paže a tloušťku kožní řasy časněji detekuje nutriční nedostatky. Kombinací měření BMI a stavby těla se přesnost měření zvyšuje a časněji se odhalují změny nutričního stavu. Kohortová studie McBride a kol. (2010, s. 995–1002) zjišťovala souvislost mezi cvičením, nutričním stavem a plicními funkcemi. Studie se účastnilo 64 dětí ve věku od 8 do 11 let s CF a pankreatickou nedostatečností, s mírnou poruchou růstu a mírným onemocněním plic ze 13 center ve Spojených státech amerických. Byly změřeny plicní funkce, ergometrie,

srdeční rytmus, krevní tlak, saturace kyslíkem a antropometrické údaje. Průměrná hodnota SK skóre činila 86, 4. Hodnoty usilovné vitální kapacity a FEV1 byly 98 % předpokladu a 91 % předpokladu v daném pořadí. Nejsilnějšími prediktory výkonu byla hodnota FEV1 a hmotnost bez tuku. Studie dokazuje, že výkon aerobního cvičení závisí na závažnosti plicního onemocnění a na podvýživě. Tyto faktory se často vyskytují současně, proto je obtížné říci, který z nich způsobuje nižší výkon. Horší nutriční stav a plicní funkce mohou být rizikem nižšího výkonu. V klidovém stavu nemusí být toto riziko odhaleno. Vyhodnocení kardiopulmonálního cvičení může odhalit potřebu zásahu v případě zjištění snížení plicních funkcí a zhoršeného nutričního stavu.

V období dospívání mají jedinci vysoké nutriční požadavky z důvodu rychlého růstu. Nemocní CF jsou v tomto čase zranitelní, protože chronické onemocnění zasahuje do fyzického i emocionálního růstu. V observační průřezové retrospektivní a analytické studii bylo cílem zjistit spojitost nutričního stavu s funkcí plic, nedostatečností slinivky břišní, s pubertou a doby určení diagnózy CF u 30 adolescentů s CF ve věku 10–19 let. Účastníky studie byli všichni adolescenti s CF, kteří v roce 2010 alespoň jednou navštívili centrum CF v São Paulo. Data k analýze byla použita z lékařských záznamů. Mezi zjištěnými parametry byly hmotnost, výška, pankreatická nedostatečnost, užívání enzymů slinivky břišní, doplňků stravy a plicní funkce s hodnotou FEV1. Výživové doplňky užívalo 73, 3 % adolescentů. Všichni adolescenti měli přiměřený nutriční stav. S nízkou výškou se častěji vyskytovaly nižší hodnoty FEV1, zatímco u dospívajících s normální výškou byly hodnoty vyšší. U hubených byly hodnoty FEV1 také nižší, ale jedinců s normální hmotností, s nadváhou nebo obezitou byly výrazně vyšší. Dospívající byli nižšího vzrůstu vzhledem k věku oproti adolescentům z rozvinutých zemí. Hodnoty BMI pro věk byly u dospívajících s pankreatickou nedostatečností a dospívajících s jeho dostatečnou funkcí podobné. V této studii se hodnoty BMI pro věk u časně a pozdější diagnostiky CF významně nelišily. U 65, 5 % dospívajících s nízkou výškou byly pozorovány nižší hodnoty FEV1 (Del Ciampo a kol., 2015, s. 1–5).

Tyto studie potvrdily vliv výživy na plicní funkce. Pinto, Silva a Britto (2009, s. 137–143) dokázali, že dobře živení dětské pacienti mají lepší klinický stav a méně plicních infekcí. Forte a kol. (2012, s. 470–476), Chaves a kol. (2009, s. 409–413), Umlawska a kol. (2014, s. 775–780), Del Ciampo a kol. (2015, s. 1–5) a Souza dos Santos Simon a kol. (2011, s. 1322–1327) shodně zjistili spojitost mezi plicními funkcemi a stavem výživy, kdy byly při horším výživovém stavu přítomny horší plicní funkce.

Studie prováděná Leonard a kol. (2010, s. 6–11) se zaměřila na strategii pro vyhodnocení stavu výživy a vytvoření individuálního plánu, aby byla všem pacientům

poskytnuta stejně kvalitní péče, a na strategii rozpoznání a řešení projevů nutričního deficitu. Patnáctiměsíční prospektivní observační studie byla zaměřena na maximalizaci kalorického příjmu, vstřebávání živin a diagnostiku a léčbu CFRD. Bylo použito pět kategorií klasifikace stavu výživy: nutriční „selhání“ při BMI nižším než 10. percentil pro daný věk, „v ohrožení“ při BMI percentilu mezi 10 až 24, „přijatelný“ při BMI percentilu 25 až 49 a „optimální“ při BMI percentilu ≥ 50 . Medián BMI percentilu na začátku studie u 247 pacientů ve věku 2–21 let byl 37, 8. Optimální stav výživy mělo pouze 31, 9 % pacientů, 21, 5 % mělo přijatelný výživový stav, 18, 6 % bylo nutričně „v ohrožení“, 21, 1 % v nutričním „selhání“ a 6, 9 % s optimálním BMI, ale s problémy jako ztrátou hmotnosti nebo pomalejším přibýváním na váze. Po vyhodnocení nutričního stavu byly určeny intervence. Nutričními intervencemi ke kalorickému příjmu byly vysokokalorická strava, frekvence jídel, výživové doplňky a zjištění překážek v příjmu potravy. Možná řešení byla projednána s pacientem i s rodinou. Vstřebávání bylo hodnoceno podle užívání doplňků pankreatických enzymů – dávkování, načasování apod. U pacientů s příznaky možného diabetu bylo provedeno vyšetření na CFRD. Při problémech v oblasti chování dítěte v souvislosti se stravováním byla zahájena behaviorální intervence zahrnující předání dětskému psychologovi. Psycholog doporučil rodičům postupy, které by mohly zlepšit chování dítěte, např. přímé příkazy dítěti. Pacienti a rodiny byli edukováni v oblasti výživy a v případě potřeby proběhla individuální odezva pro každého pacienta a rodinu. Měření vlivu nutriční intervence probíhalo pomocí změny BMI percentilu. U 17 pacientů, kteří měli sice optimální hodnotu BMI, ale pomaleji přibývali na váze či ztratili hmotnost, byla nejčastější příčinou ztráty hmotnosti nebo špatného váhového přírůstku špatná chuť k jídlu. Dalšími příčinami byly akutní onemocnění, zvýšená aktivita, vynechávání jídel a zhoršené vstřebávání. Studie prokázala zlepšení nutričních výsledků při zvýšení kalorického příjmu a vstřebávání živin, zjištění a řešení CFRD a vzdělávání o výživě a jejím významu u pacientů s CF. Medián BMI percentilu u 213 pacientů, kteří v průběhu studie nejméně dvakrát navštívili kliniku, vzrostl o 19, 3%. Počet dětí s BMI ≥ 50 . percentil se zvýšil o 11,8%. Nutriční stav se měnil s věkem. Pouze 18 % pacientů ≥ 16 let mělo optimální nutriční stav. Skupina dětí ve věku 2–5 let měla nejvyšší procento "optimálního" a "přijatelného" výživového stavu. Procento dětí s "optimálním" nebo "přijatelným" stavem výživy se zvýšilo z 61, 5% na 70, 4%. Stark a kol. (2009, s. 915–921) vyhodnocovali účinnost intervence nutričního a behaviorálního vzdělávání v randomizované kontrolované studii prováděné v centrech CF na východě, středozápadě a jihu Spojených států amerických. Předpokladem bylo, že děti, které budou edukovány v oblasti výživy i chování, budou mít lepší výsledky než děti edukované jen v oblasti výživy.

Do studie bylo přijato 79 dětí ve věku 4–12 let, které byly pod 40. percentilem váhy vzhledem k věku. Intervence jich dokončilo 67, 59 i následné posouzení konající se po 24 měsících. Primární získané údaje byly použity ke zpracování příjmu kalorií a k přibývání na váze. Sekundární výsledky k výpočtu procentuálního odhadu spotřeby energie (EER). Ve studii byly použity dva přístupy. Jeden se u 40 dětí zaměřil pouze na dietní opatření, druhý u 39 dětí na dietu i chování dítěte. V první fázi se všichni zúčastnili úvodního sezení trvajícího 90 minut, o dva týdny později začalo pět sezení po týdnu ve skupinách. Za další dva týdny, tzn. v 9. týdnu, proběhlo vyhodnocení. Rodiny byly po skupinách, kde byly rozděleny zvlášť na dětské a rodičovské skupiny. V jedné skupině bylo dvě až pět rodin. Rodiče byli edukováni o kalorickém obsahu jídla, kalorických cílech a o tom, jak těchto cílů dosáhnout pomocí metody vaření, jídla s vysokým obsahem kalorií a kalorických boosterů. V dětských skupinách se využívalo zábavné formy vysvětlení potravin s vysokým obsahem energie. U skupiny jen s nutriční intervencí měly děti určeny energetický cíl, ale bez odměn za jeho splnění. Této skupině dětí nebyla poskytnuta žádná behaviorální intervence. Zatímco skupina rodičů s oběma intervencemi byla edukována nejen v oblasti výživy, ale také ve strategiích řízení stravovacího chování dítěte. Děti se zúčastnily edukace ve výživě a behaviorální intervence. Byly povzbuzovány, aby splnily kalorické cíle. Za splnění cílů byly děti rodiči odměňovány. Po těchto sezeních byli účastníci sledováni po 3, 6, 12, 18 a 24 měsících. Bylo dokázáno, že intervence ve výživě a chování zvýší přísun potravy a hmotnost za 9 týdnů. Po 24 měsících byly výsledky podobné. Po edukaci v oblasti výživy i chování, tzn. po 9 týdnech, došlo k vyššímu průměrnému zvýšení výsledků než pouze u nutriční intervence, a to v příjmu kalorií, EER a hmotnosti. Po 24 měsících byly mimo primární a sekundární výsledky zjišťovány výška a FEV1, protože tyto hodnoty nemohly být vyhodnoceny po 9 týdnech studie. Kalorický příjem monitorovali rodiče. Děti dosáhly v obou intervencích v průměru o 383 více kalorií a vyšší nárůst EER než se samotnou nutriční intervencí. Po dvou letech nebyly nalezeny žádné statisticky významné výsledky. Po 6 měsících hodnoty EER u dětí s oběma intervencemi klesly a pak zůstaly na hodnotách kolem 120 %. Závěrem bylo, že v krátkém čase sice nastalo výrazné zlepšení hodnot EER u skupiny s oběma intervencemi, ale po dvou letech byly hodnoty EER u obou skupin téměř stejné. Stark a kol. (2011, s. 31–35) dále po 27 měsících zjistili významně nižší pokles hmotnosti u klinické skupiny v porovnání se skupinou srovnávací. Ve výchozích hodnotách nebyly mezi klinickou a srovnávací skupinou nalezeny žádné rozdíly. Po dvou letech po ukončení studie byla získána antropometrická data a hodnoty plicních funkcí. Hodnoty FEV1 u klinické skupiny klesly za 27 měsíců z 89, 95 na 88, 74 % a u srovnávací skupiny

z 87, 71 na 84, 45 %. Bylo zjištěno, že krátkodobá intervenční sezení zaměřená na výživu jsou účinnější než standardní péče o tyto děti. Standardní péče pro děti s CF nemusí být dostačující k optimalizaci růstu a nutričního stavu. Pitts, Flack a Goodfellow (2008, s. 137–140) se zabývaly účinností tzv. cílového listu, který byl věnován pacientovi při každé návštěvě. Na cílovém listu se nacházela aktuální hmotnost pacienta, výška, BMI a cíl BMI, kterého měl pacient dosáhnout do další návštěvy. Percentil BMI měl být 50 a výše, samozřejmě musel odpovídat věku a stavu pacienta. Pacienti si také mohli určit tři cíle, kterých se pokusí dosáhnout. Kopie listu se ukládala do dokumentace pacienta. Při další návštěvě se cílový list společně s pacientem vyhodnotil. Poté si mohli pacienti nastavit další cíle. Cílový list hodnotili zdravotníci, šest pacientů s CF ve věku 6–24 let a sedm rodičů dětí s CF. Všichni dotazovaní jej hodnotili kladně. Cílový list je vhodný pro děti nebo pacienty, kteří trpí podvýživou nebo jí jsou ohroženi. Dětem s CF pomůže dosáhnout optimálního růstu.

3.1 Význam a limitace dohledaných poznatků

Z dohledaných studií lze vyvodit důležitost apelování všeobecných sester na výživu a cvičení u dětí nemocných CF a důležitost podpory rodin s takto nemocnými dětmi. Tyto poznatky by mohly pomoci všeobecným sestrám, které pečují či budou pečovat o děti s CF, obhájit proč je třeba se na tyto oblasti péče zaměřit, s pochopením úskalí nemoci spolupracovat s dětmi a jejich rodiči a pochopit zátěž nemoci v těchto rodinách.

Limitací byl v mnoha studiích menší počet účastníků z důvodu menší četnosti onemocnění, zaměření se pouze na pacienty z jednoho centra kvůli jejich dostupnosti. Některé studie byly odkázány na důvěryhodnost výpovědí rodičů nebo dětí, i když tyto výpovědi nemusely být pravdivé. Např. ve studii Happ a kol. (2013, s. 309–310) bylo limitem odpovídání rozhovorem. Nikdo totiž děti při cvičení opravdu neviděl. Rozhovory byly vedeny zvláště s dítětem a zvláště s rodičem, aby se zamezilo ovlivnění. Na studii byla dobrovolná účast, proto se mohly tyto rodiny více zajímat o cvičení. Dále byly ze studií vyloučeny děti s těžkým onemocněním plic a děti po transplantaci, aby se zamezilo poškození zdraví, a děti s jinou poruchou – autismem, mentální retardací apod. z důvodu ovlivnění výsledku těmito nemocemi. Studie Hommerding a kol. (2015, s. 81), Pinto, Silva a Britto (2009, s. 137), Souza de Santos Simon a kol. (2011, s. 1322), Forte a kol. (2012, s. 470), Chaves a kol. (2009, s. 409) a Del Ciampo a kol. (2015, s. 1) pochází z Brazílie, tedy z rozvojové země, a proto je třeba brát v úvahu, že výživový stav těchto dětí mohl být ovlivněn také jinými aspekty.

Bakalářská práce by mohla být podnětem pro výzkum v České republice. Z důvodu jiného společenského pozadí by např. bylo vhodné zjistit, jak vypadá péče rodičů v našich

podmínkách (dostupnost péče, vstřícnost školy apod.) nebo provést průřezovou studii zaměřenou na zdravotní stav českých dětí s CF. Ze zjištěných informací o vlivu výživy a cvičení by bylo možné vytvořit standardizované postupy péče o tyto pacienty.

ZÁVĚR

Cílem bakalářské práce bylo sumarizovat publikované poznatky týkající se péče o děti s CF. Hlavní cíl byl rozdělen do dvou dílčích cílů.

Péči o děti nemocné cystickou fibrózou je v zahraničí věnováno více pozornosti než v České republice. Především se studie zabývají aspekty, které ovlivňují stav nemocných. Bylo dokázáno, že cvičení má velký vliv na zdraví dítěte a snižuje potřebu antibiotik. Nemalé pozornosti se dostává rodinné sféře, kde jsou zkoumány péče a problémy rodiny s nemocným dítětem. V rodinném životě je třeba si zvyknout na denní rutinu, najít způsob k přesvědčení dodržování terapie dítětem. Všeobecné sestry v péči o tyto pacienty sledují růst a vývoj, pečují o dýchací cesty apod., ale jejich důležitou schopností je umět komunikovat. A to nejen s nemocným dítětem, ale i s jejich rodiči z důvodu spolupráce na péči s cílem spokojenosti všech – dítěte i těch, kteří se na péči podílejí. První dílčí cíl byl splněn.

V druhé části bakalářské práce byl v mnoha studiích dokázán vliv výživy na zdravotní stav dětí s CF, především její vliv na plicní funkce. Byla prokázána účinnost nejen nutričních, ale také behaviorálních intervencí k udržení nutričního příjmu, díky kterému děti dosáhnou optimálního vzrůstu a hmotnosti a zlepšení plicních funkcí. Druhý dílčí cíl byl taktéž splněn.

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

REFERENČNÍ SEZNAM

1. BAGNASCO, A. a kol. Paediatric nurses perception of the child-family dyads autonomy in managing a chronic disease situation: the experience of an Italian Paediatric Department. *Journal of Preventive Medicine and Hygiene* [online]. 2013, **54** (2), s. 124–129 [cit. 2016-03-05]. Dostupné z: <http://www.jpnh.org/index.php/jpnh/article/view/386/360>.
2. BAKER, L. a DENYES, M. J. Predictors of self-care in adolescent with cystic fibrosis: a test of Orem's theories of self-care deficit. *Journal of Pediatric Nursing* [online]. 2008, **23** (1), s. 37–48 [cit. 2016-03-16]. Dostupné z: <http://www.pediatricnursing.org/article/S0882-5963%2807%2900290-4/pdf>.
3. BILOVÁ, Z. a ONDRUŠOVÁ, K. Péče o pacienty s cystickou fibrózou. *Sestra* [online]. 2013, č. 07 – 08, s. 37–38 [cit. 2016-02-10]. Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/sestra/pece-o-pacienty-s-cystickou-fibrozou-471145>.
4. BINGHAM, P. M., LAHIRI, T. a ASHIKAGA, T. Pilot Trial of Spirometer Games for Airway Clearance Practice in Cystic Fibrosis. *Respiratory Care* [online]. 2012, **57** (8), s. 1278–1284 [cit. 2016-03-16]. DOI: 10.4187/respcare.01263.
5. BRYON, M. a WALLIS, C.. Parents as equal partners in the paediatric cystic fibrosis multidisciplinary team. *Journal of the Royal Society of Medicine* [online]. 2011, **104** (1), s. 30–35 [cit. 2016-04-23]. DOI: 10.1258/jrsm.2011.s11105.
6. CALLISTER, L. C. Meeting the challenge of CF. *The American Journal of Maternal Child Nursing* [online]. 2015, **40** (1), s. 62 [cit. 2016-02-10]. DOI: 10.1097/NMC.0000000000000100.
7. COX, N. S., FOLLETT, J. a MCKAY, K. O. Modified shuttle test performance in hospitalized children and adolescent with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2006, **5** (3), s. 165–170 [cit. 2016-04-23]. DOI: 10.1016/j.jcf.2006.02.004.
8. DEL CIAMPO, I. R. L. a kol. Nutritional status of adolescents with cystic fibrosis treated at a reference center in the southeast region of Brazil. *Italian Journal of Pediatric* [online]. 2015, **41** (1), s. 1–6 [cit. 2016-04-23]. DOI: 10.1186/s13052-015-0159-x.
9. FILIGNO, S. a kol. Qualitative analysis of parent experiences with achieving cystic fibrosis nutrition recommendations. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2012, **11** (2), s. 125–130 [cit. 2016-02-19]. DOI: 10.1016/j.jcf.2011.10.006.

10. FORTE, G. C. a kol. Anthropometric and dietary intake indicators as predictors of pulmonary function in cystic fibrosis patients. *The Jornal Brasileiro de Pneumologia* [online]. 2012, **38** (4), s. 470–476 [cit. 2016-04-22]. Dostupné z: http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v38n4/en_v38n4a09.pdf.
11. GROSSOEHME, D. H., FILIGNO, S. S. a BISHOP, M. Parent routines for managing cystic fibrosis in children. *Journal of Clinical Psychology in Medical settings* [online]. 2014, **21** (2), s. 125–135 [cit. 2016-03-16]. DOI 10.1007/s10880-014-9396-1.
12. HAACK, A. a GARBI-NOVAES, M. R. Cystic fibrosis patients assisted by a program nutrition therapy: assessment of the use of supplements in patients colonized and non colonized by *P. aeruginosa*. *Revista de Investigación Clínica* [online]. 2014, **66** (2), s. 136–143 [cit. 2016-02-21]. Dostupné z: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revinvcli/nn-2014/nn142f.pdf>.
13. HAPP, M. B. a kol. Parent and Child Perceptions of a Self-Regulated, Home-Based Exercise Program for Children with Cystic Fibrosis. *Nursing Research* [online]. 2013, **62** (5), s. 305–314 [cit. 2016-03-16]. Dostupné z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4053557/>.
14. HOMMERDING, P. X. a kol. Effects of an Educational Intervention of Physical Activity for Children and Adolescent With Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *Respiratory Care* [online]. 2015, **60** (1), s. 81–87 [cit. 2016-03-17]. DOI: 10.4187/respcare.02578.
15. HOMOLA, L. Cystická fibróza 2013. *Postgraduální medicína* [online]. 2014, **16** (1), s. 11–20 [cit. 2016-03-17]. Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/postgradualni-medicina/cysticka-fibroza-2013-473575>.
16. CHAVES, C. R. M. de M. a kol. Association between nutritional status measurements and pulmonary function in children and adolescents with cystic fibrosis. *The Jornal Brasileiro de Pneumologia* [online]. 2009, **35** (5), s. 409–414 [cit. 2016-04-23]. Dostupné z: http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v35n5/en_v35n5a04.pdf.
17. KEREM, E. a kol. Standards of care for patients with cystic fibrosis. A European consensus. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2005, **4** (1), s. 7–26 [cit. 2016-03-17]. Dostupné z: <http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993%2804%2900213-9/fulltext>.
18. KIR, D. a kol. Health Related Quality of Life in Indian Children with Cystic Fibrosis. *Indian pediatrics* [online]. 2015, **52** (5), s. 403–408 [cit. 2016-03-17]. Dostupné z: <http://link.springer.com/article/10.1007%2Fs13312-015-0645-7>.

19. LAI, H. a SHOFF, S. Classification of malnutrition in cystic fibrosis: implications for evaluating and benchmarking clinical practice performance. *The American Journal of Clinical Nutrition* [online]. 2008, **88** (1), s. 161–166 [cit. 2016-02-21]. Dostupné z: <http://ajcn.nutrition.org/content/88/1/161.long>.
20. LEDGER, S. J. a kol. A pilot outreach physiotherapy and dietetic quality improvement initiative reduces IV antibiotik requirements in children with moderate–severe cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2013, **12** (6), s. 766–772 [cit. 2016-3-16]. DOI: 10.1016/j.jcf.2013.01.003.
21. LEONARD, A. a kol. Description of a standardized nutrition classification plan and its relation to nutritional outcomes in children with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology* [online]. 2010, **35** (1), s. 6–13 [cit. 2016-02-20]. DOI: 10.1093/jpepsy/jsp029.
22. MARTYNKOVÁ, A. a SIKOROVÁ, L. Život dítěte s cystickou fibrózou očima dětské sestry a rodičů. *Pediatric pro praxi* [online]. 2010, **13** (2), s. 131–133 [cit. 2016-02-10]. Dostupné z: <http://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2012/02/18.pdf>.
23. MCBRIDE, M. G. a kol. Clinical and genetic correlates of exercise performance in young children with cystic fibrosis. *Perceptual and Motor Skills* [online]. 2010, **110** (3 Pt 2), s. 995–1009 [cit. 2016-04-23]. DOI: 10.2466/pms.110.C.995-1009.
24. MILLER, A. R. a kol. Continuity of care for children with komplex chronic health conditions: parents perspectives. *BMI Health Services Research* [online]. 2009, **9**, s. 242–253 [cit. 2016-04-23]. Dostupné z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2805629/pdf/1472-6963-9-242.pdf>.
25. MILLER, V. A. Parent-child collaborative decision making for the management of chronic illness: a qualitative analysis. *Families, Systems & Health* [online]. 2009, **27** (3), s. 249–266 [cit. 2016-04-23]. DOI: 10.1037/a0017308.
26. PARANJAPE, S. M. a kol. Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2012, **11**, s. 18–23 [cit. 2016-03-17]. Dostupné z: www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993%2811%2900136-6/pdf.
27. PÉREZ, M. a kol. Aerobic Fitness Is Associated With Lower Risk of Hospitalization in Children With Cystic Fibrosis. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2014, **49** (7), s. 641–649 [cit. 2016-03-18]. Dostupné z: <http://eds.a.ebscohost.com/eds/pdfviewer/pdfviewer?sid=c68b261b-4d77-47ec-bf72-48bbc7af36d1%40sessionmgr4005&vid=1&hid=4210>.

28. PHILPOTT, J. a kol. Physical activity recommendations for children with specific chronic health conditions: Juvenile idiopathic arthritis, hemophilia, asthma and cystic fibrosis. *Paediatrics and Child Health* [online]. 2010, **15** (4), s. 213–218 [cit. 2016-04-23]. Dostupné z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2866314/pdf/pch15213.pdf>.
29. PINTO, I. C. da S., SILVA, C. P. a BRITTO, M. C. A. Nutritional, clinical and socioeconomic profile of patients with cystic fibrosis treated at a referral center in northeastern Brazil. *The Jornal Brasileiro de Pneumologia* [online]. 2009, **35** (2), s. 137–143 [cit. 2016-04-22].
30. PITTS, J., FLACK, J. a GOODFELLOW, J. Improving nutrition in the cystic fibrosis patient. *Journal of Pediatric Health Care* [online]. 2008, **22**, s. 137–140 [cit. 2016-02-21]. DOI: 10.1016/j.pedhc.2007.12.011.
31. PIZZIGNACCO, T. P., MELLO, D. F. a LIMA, R. G. The experience of disease in cystic fibrosis: the paths to comprehensive care. *Revista da Escola de Enfermagem da USP* [online]. 2011, **45** (3), s. 636–642 [cit. 2016-03-17]. Dostupné z: http://www.scielo.br/pdf/reeusp/v45n3/en_v45n3a13.pdf.
32. RAND, S., HILL, L. a PRASAD, S. A. physiotherapy in cystic fibrosis: optimising techniques to improve outcomes. *Paediatric Respiratory Reviews* [online]. 2013, **14**, s. 263–269 [cit. 2016-02-10]. Dostupné z: <http://www.prrjournal.com/article/S1526-0542%2812%2900069-3/fulltext>.
33. SANTANA-SOSA, E. a kol. Benefits of combining inspiratory muscle with ‘whole muscle’ training in children with cystic fibrosis: a randomised controlled trial. *British Journal of Sports Medicine* [online]. 2014, **48** (20), s. 1513–1517 [cit. 2016-03-16]. DOI: 10.1136/bjsports-2012-091892.
34. SCHINDEL, C., S. a kol. Physical Exercise Recommendations Improve Postural Changes Found in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *The Journal of Pediatric* [online]. 2015, **166** (3), s. 710–716 [cit. 2016-03-17].
35. SCHMIDT, A. a kol. Health-related quality of life in children with cystic fibrosis: validation of German CFQ-R. *Health and Quality of Life Outcomes* [online]. 2009, **7**, s. 97–107 [cit. 2016-03-17]. DOI: 10.1186/1477-7525-7-97.
36. SKALICKÁ, V. a kol. Cystická fibróza. *Postgraduální medicína* [online]. 2010, č. 7., s. 817–823 [cit. 2016-01-21]. Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/postgradualni-medicina/cysticka-fibroza-454096>.

37. SKALICKÁ, V. Terapeutické trendy cystické fibrózy. *Pediatric pro praxi* [online]. 2014, **15** (6), s. 340–343 [cit. 2016-02-10]. Dostupné z: <http://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2014/06/04.pdf>.
38. SOUZA DOS SANTOS SIMON, M. I. a kol. Association of nutritional status, plasma, albumin levels and pulmonary function in cystic fibrosis. *Nutrición Hospitalaria* [online]. 2011, **26** (6), s. 1322–1327 [cit. 2016-04-22]. DOI: 10.1590/S0212-16112011000600019.
39. STALLINGS, V. A. a kol. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *Journal of the American Dietetic Association* [online]. 2008, **108** (5), s. 832–9 [cit. 2016-02-19]. DOI: 10.1016/j.jada.2008.02.020.
40. STARK, L. J. a kol. A randomized clinical trial of behavioral intervention and nutrition education to improve caloric intake and weight in children with cystic fibrosis. *Archives of Paediatrics and Adolescent Medicine Journal* [online]. 2009, **163** (10), s. 915–921 [cit. 2016-04-23]. DOI: 10.1001/archpediatrics.2009.165.
41. STARK, L. J. a kol. The Effects of an Intensive Behavior and Nutrition Intervention Compared to Standard of Care on Weight outcomes in CF. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2011, **46** (1), s. 31–35 [cit. 2016-02-20]. DOI: 10.1002/ppul.21322.
42. STOLLAR, F. a kol. Shwachman-Kulczycki score still useful to monitor cystic fibrosis severity. *Clinics (Sao Paulo)* [online]. 2011, **66** (6), s. 979–983 [cit. 2016-03-16]. Dostupné z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3129961/pdf/cln-66-06-979.pdf>.
43. TORRES, L. a kol. Clinical, nutritional and spirometric evaluation of patients with cystic fibrosis after the implementation of multidisciplinary treatment. *Journal Brasileiro de Pneumologia* [online]. 2010, **36** (6), s. 731–7 [cit. 2016-03-17]. Dostupné z: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132010000600010.
44. UMLAWSKA, W. a kol. Effect of Selected Factors Associated with the Clinical Course of the Disease on Nutritional Status in Children with Cystic Fibrosis. *Advances in Clinical and Experimental Medicine* [online]. 2014, **23** (5), s. 775–783 [cit. 2016-02-21]. Dostupné z: <http://www.advances.am.wroc.pl/pdf/2014/23/5/775.pdf>.
45. URQUHART, D. a kol. Effects of a Supervised, Outpatient Exercise and Physiotherapy Programme in Children With Cystic Fibrosis. *Pediatric*

- Pulmonology* [online]. 2012, **47** (12), s. 1235–1241 [cit. 2016-3-16]. DOI: 10.1002/ppul.22587.
46. VANDENOETELAER, A. a kol. Impact of physical activity on illness perception, self-esteem and HRQoL in children with CF. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2015, **14** (1), s. 130 [cit. 2016-02-10]. Dostupné z: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&hid=122&preview=false&AN=S1569199315304550&db=edselp&lang=cs&site=eds-live>.
47. WILLIAMS, C. A. a kol. Exercise Training in Children and Adolescent with Cystic Fibrosis: Theory into Practice. *International Journal of Pediatrics* [online]. 2010, s. 1–7 [cit. 2016-03-17]. DOI: 10.1155/2010/670640.
48. ZEMKOVÁ, D. a kol. Moderní management cystické fibrózy a jeho vliv na zdravotní stav a přežívání českých nemocných. *Česko - slovenská pediatrie* [online]. 2008, **63** (2), s. 76–89 [cit. 2016-03-17]. Dostupné z: http://kramerius.medvik.cz/search/nimg/IMG_FULL/uuid:968edc05-69a2-11e3-9be7-d485646517a0#page=1.

SEZNAM ZKRATEK

BMI	Index tělesné hmotnosti (Body Mass Index)
CF	Cystická fibróza
CFRD	Diabetes související s cystickou fibrózou (Cystic Fibrosis Related Diabetes)
CFQ-R	Revidovaný dotazník pro nemocné cystickou fibrózou (Cystic Fibrosis Questionnaire Revised)
EER	Odhad spotřeby energie (Estimated Energy Requirement)
FEV1	Objem usilovného výdechu za 1 sekundu (Forced Expiratory Volume in 1 second)
PA	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>
SK	Shwachman-Kulczycki
VS	Všeobecná sestra