

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav ošetřovatelství

Lucie Leblochová

**Kvalita života a péče o dýchací cesty u pacientů
s cystickou fibrózou v paliativní péči**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Lenka Štureková, Ph.D.

Olomouc 2022

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

Olomouc 30. 4. 2022

.....

Podpis

Mé poděkování patří vážené Mgr. Lence Šturekové, Ph.D. za odborné vedení, věcné rady a připomínky při zpracování bakalářské práce.

ANOTACE

Typ závěrečné práce: Bakalářská práce

Téma práce: Paliativní péče

Název práce: Kvalita života a péče o dýchací cesty u pacientů s cystickou fibrózou v paliativní péči

Název práce v AJ: Quality of life and airway care in patients with cystic fibrosis

Datum zadání: 2021-11-31

Datum odevzdání: 2022-04-30

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

Autor práce: Leblochová Lucie

Vedoucí práce: Mgr. Lenka Štureková, Ph.D.

Oponent práce:

Abstrakt v ČJ:

Přehledová bakalářská práce se zabývá aktuálně dohledanými poznatky o paliativní péči u pacientů s cystickou fibrózou (dále jen CF). Předložené poznatky byly dohledány v databázích EBSCO, Ovid, PubMed a Science Direct. Práce je rozpracována do dvou dílčích cílů. Prvním dílčím cílem práce byla sumarizace aktuálních dohledaných poznatků o kvalitě života u pacientů s cystickou fibrózou v paliativní péči. Včasné seznámení a implementace paliativní péče je pro nemocné s CF kvůli jejich nejasné prognóze zásadní. Vhodné je, aby specializovaná paliativní péče CF probíhala souběžně s kurativní péčí, má totiž pozitivní vliv na kvalitu života. Existují validní měřicí nástroje, které jsou zaměřené právě na zhodnocení vlivu nemoci na kvalitu života. Druhým dílčím cílem byla sumarizace aktuálních dohledaných poznatků o péči o dýchací cesty u pacientů s cystickou fibrózou v paliativní péči. Kvůli častým infekcím dýchacích cest a riziku dechové insuficienci je důležité čištění dýchacích cest, jako prevence těchto komplikací. K čištění dýchacích se využívají dechové techniky, které napomáhají k uvolnění a odstranění hlenu. Při zhoršení stavu pacienta, lze využít PEP,

jakožto neinvazivní plicní ventilaci, ale může proběhnout i intubace nebo tracheostomie a napojení na invazivní plicní ventilaci. Ovšem tyto metody lze v paliativní péči využít se souhlasem pacienta. Tato bakalářská práce může být využita jako informační materiál pro všeobecné sestry pracující v paliativní péči, sestry, které se setkají s pacientem s CF, dále může být využita rodinnými příslušníky pacienta s CF, kteří se s nemocí seznamují. V neposlední řadě, může sloužit jako námět ke zpracování výzkumných studií v ČR na téma kvalita života v paliativní péči u pacientů s CF a péče o dýchací cesty u pacientů s CF v paliativní péči.

Abstrakt v AJ:

The overview bachelor thesis deals with current findings on palliative care in patients with cystic fibrosis (CF). The findings were found in the EBSCO, Ovid, PubMed, and Science Direct databases. The work is processed into two sub-objectives. The first partial goal of the work was to summarize current knowledge about the quality of life in patients with cystic fibrosis in palliative care. Early familiarization and implementation of palliative care is essential for CF patients due to their unclear prognosis. It is appropriate for specialized palliative care to run in parallel with curative care, as it has a positive effect on quality of life. There are valid measuring tools that are focused on assessing the impact of the disease on quality of life. The second partial goal was to summarize the current findings on airway care in patients with cystic fibrosis in palliative care. Due to frequent respiratory infections and the risk of respiratory insufficiency, airway cleaning is important to prevent these complications. All you must do is clean your breathing techniques, which help to loosen and remove mucus. If the patient's condition worsens, PEP can be used as non-invasive pulmonary ventilation, but intubation or tracheostomy and connection to invasive pulmonary ventilation can also take place. However, the methods can be used in palliative care with the patient's consent. This bachelor thesis can be used as an information material for general nurses working in palliative care and nurses who meet a patient with CF. It can also be used by family members of a CF patient who are familiar with the disease. Finally, it can serve as a topic for the elaboration of research studies in the Czech Republic on the topic of quality of life in palliative care for CF patients and airway care for CF patients in palliative care.

Klíčová slova v ČJ: paliativní péče, cystická fibróza, konec života, kvalita života, péče o dýchací cesty, paliativní léčba

Klíčová slova v AJ: palliative care, cystic fibrosis, end of life, quality of life, airway cleaning, palliative treatment

Rozsah: 39 stran/ 0 příloh

OBSAH

ÚVOD	8
1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI.....	10
2 KVALITA ŽIVOTA U PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU V PALIATIVNÍ PÉČI.....	12
3 PÉČE O DÝCHACÍ CESTY U PACIENTŮ S CF V PALIATIVNÍ PÉČI.....	22
3.1 Význam a limitace dohledaných poznatků	28
ZÁVĚR.....	30
REFERENČNÍ SEZNAM.....	32
SEZNAM ZKRATEK.....	39

ÚVOD

CF je autozomálně recesivní genetické onemocnění, vyvolané mutacemi genu transmembránových regulátorů vodivosti, které způsobují nadměrnou produkci chloridů a dalších aniontů. Tím dochází k nadměrné tvorbě hustého hlenu v orgánech, především v plicích, k dysfunkci exokrinních žláz a ke zvýšení koncentrace soli v potu (Brennan a Schrijver, 2016, s. 4). V posledních letech se věk pacientů s CF neustále zvyšuje, mnozí se dožívají až padesáti a více let. K roku 2018 bylo na celém světě 70 000 dětí a dospělých s tímto onemocněním (Shardonofsky et al., 2019, s. 185). Incidence v České republice připadá 1: 4500 novorozenců. Ve světě se nemocnost uvádí v rozmezí 1:2500-4500 populace (Fila, 2014, s. 54). CF je onemocnění, se zcela nejasnou prognózou a z toho důvodu je u nich vhodná včasná implementace paliativní péče už souběžně s kurativní péčí. Paliativní péče má za cíl zlepšit kvalitu života a ovlivnit tak průběh nemoci i za pomoci tlumení bolesti a jiných nepříjemných symptomů. Paliativní péče neurychluje ani neoddaluje smrt a nabádá k tomu, aby smrt byla brána jako normální součást lidského života. Kromě pomoci řešení fyzických problémů integruje do péče i psychosociální, spirituální aspekty a pomoc s vyrovnáním se s nemocí pro pacienta i jeho rodinu. Řešením i těchto aspektů, dochází k pozitivnímu ovlivnění kvality života pacientů CF (Sands et al., 2011, s. 38).

Pro pacienty CF je nesmírně důležitá péče a hygiena dýchacích cest. Respirační insuficience, následné selhání dýchacích cest a infekce dýchacích cest jsou nejčastější příčinou úmrtí pacientů s CF (Moura et al., 2019, s. 91). Prevencí insuficience je zmírnění nepříjemných a tíživých symptomů, jako je kašel, nadměrná tvorba sputa a dušnost. Zmírnění symptomů, lze dosáhnout právě správnou hygienou dýchacích cest. Je vyvinuto několik technik k uvolnění dýchacích cest (např. autogenní a posturální drenáž, oscilační techniky a PEP). Cílem paliativní péče je seznámení pacienta s možností podpory dýchacích cest i s technikami čištění dýchacích cest, následovně najít vhodné a vyhovující techniky a intervence. Dále je důležité v rámci paliativní péče zjistit, zda by v případě nutnosti pacient CF v paliativní péči, chtěl využít invazivní či neinvazivní plicní ventilaci anebo by nechtěl využít žádnou z podpory dýchacích cest (Chaudary, Balasa, 2021, s. 1514).

V souvislosti s výše uvedenou problematikou je vhodné položit otázku: Jaké jsou aktuálně dohledné publikované poznatky o paliativní péči u pacientů s cystickou fibrózou?

Cílem bakalářské práce bylo sumarizovat aktuální dohledané poznatky o paliativní péči u pacientů s cystickou fibrózou. Cíl práce byl dále specifikován do dvou dílčích cílů:

- 1) Sumarizace aktuálních dohledaných poznatků o kvalitě života u pacientů s cystickou fibrózou v paliativní péči.
- 2) Sumarizace aktuálních dohledaných poznatků o péči o dýchací cesty u pacientů s cystickou fibrózou v paliativní péči.

Před tvorbou bakalářské práce byly prostudovány následující publikace:

VÁVROVÁ, Věra a Jana BARTOŠOVÁ. Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče. 3. doplněné vydání. [Praha]: Klub nemocných cystickou fibrózou, 2016. ISBN 978-80-906670-0-6.

JAKUBEC, Petr. Cystická fibróza. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2006. ISBN 80-244-1499-6.

BUŽGOVÁ, Radka a Lucie SIKOROVÁ. Dětská paliativní péče. Praha: Grada Publishing, 2019. Sestra (Grada). ISBN 978-80-271-0584-7.

BUŽGOVÁ, Radka. Paliativní péče ve zdravotnických zařízeních: potřeby, hodnocení, kvalita života. Praha: Grada, 2015. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-5402-4.

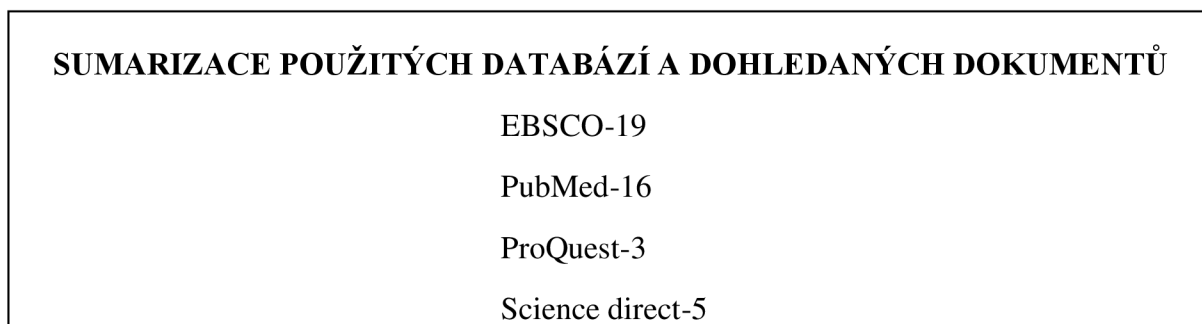
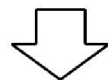
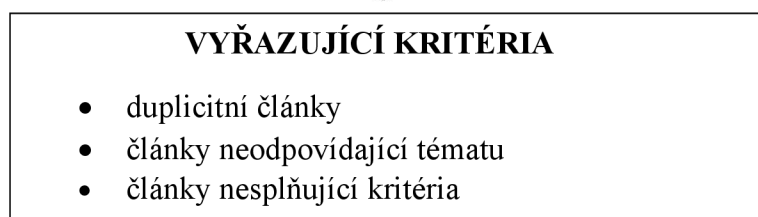
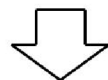
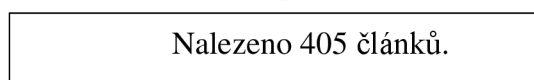
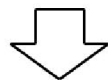
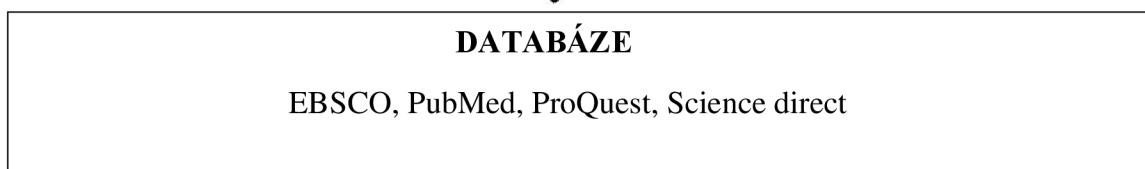
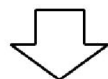
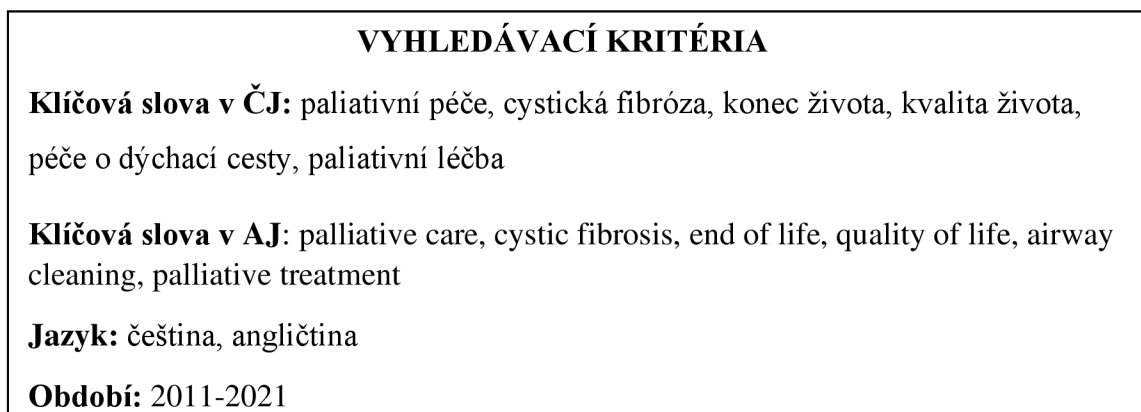
STIBOROVÁ, Denisa a Jiří FREI. Paliativní péče a umírání v domácím prostředí. Sedlec-Prčice: Stiborová Denisa, 2018. ISBN 978-80-270-3719-3.

SALAJKA, František. Hodnocení kvality života u nemocných s bronchiální obstrukcí. Praha: Grada, 2006. ISBN 80-247-1306-3.

GURKOVÁ, Elena. Hodnocení kvality života: pro klinickou praxi a ošetrovatelský výzkum. Praha: Grada, 2011. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-3625-9.

1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI

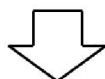
V následujícím textu je podrobně popsána rešeršní činnost, na základě, které došlo k vyhledání validních zdrojů ke zpracování této práce.





SUMARIZACE DOHLEDANÝCH PERIODIK A DOKUMENTŮ

Journal of Cystic Fibrosis	13 článků
Journal of Palliative Medicine	2 články
BMC Palliative Care	1 článek
BMJ Open Respiratory Research	1 článek
Pediatric Pulmonology	2 články
Clinical Medicine	1 článek
Medicína pro praxi	2 články
American Journal of Respiratory and Critical Care	1 článek
Jornal Brasileiro de Pneumologia	1 článek
The Journal of Molecular Diagnostics	1 článek
Journal of Child and Family Studies	1 článek
Respirology	1 článek
Pediatric Nursing	1 článek
International Journal of General Medicine	1 článek
Quarterly Medical Journal	1 článek
Physiotherapy Research International	1 článek
American Journal of Hospice and Palliative Medicine	1 článek
The Journal for Research and Clinicians in Physical Therapy	1 článek
Journal of Nursing	1 článek
The Cochrane database of systematic reviews	3 články
ATS Journal	1 články
Thorax	2 články
Chest	1 článek



Pro tvorbu teoretických východisek bylo použito **43** článků.

2 KVALITA ŽIVOTA U PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU V PALIATIVNÍ PÉČI

Kvalitní život je stav, který zahrnuje fyzické a psychické aspekty se schopností jedince zapojit se do sociální interakce a užívat si každodenní události života (Center of Disease Control and Prevention, 2016). Kvalita života související se zdravím (dále jen HRQOL) jako taková je stále více zkoumána jako nástroj pro hodnocení zátěže nemocí a také jako doplněk informací získaných z měření klinických výsledků (Abbott et al., 2011, s. 95). Náročná léčba, dodržování režimu a samotné příznaky jsou pro pacienty velká zátěž a často mají nepříznivý vliv na jejich kvalitu života od dětství do dospělosti (Linnemann et al., 2016, s. 92). CF působí nejen na fyzickou aktivitu, ale i sociální interakci, emoční fungování, ekonomiku, ale i vzdělání a zaměstnání. K zhodnocení kvality života pacientů CF v paliativní péči je vhodné využít validní měřicí nástroje zaměřené na tuto problematiku. Měřicími nástroji hodnotící kvalitu života s CF jsou například Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (dále jen CFQ-R) a Cystic Fibrosis Quality of Life (dále jen CFQoL). CFQ-R i CFQoL lze využít během standardní péče, ale i během paliativní péče. CFQ-R obsahuje 12 domén, které hodnotí fungování v předchozích dvou týdnech, zejména v oblastech fyzického, sociálního a emocionálního fungování, fungování rolí, vitality, léčebné zátěže, celkového vnímání zdraví, vzhledu, poruch příjmu potravy, hmotnosti, respiračních a zaživacích symptomů. Hodnocení probíhá pomocí bodů 0 až 100 u každé položky, čím vyšší číslo tím lepší výsledek a naopak. Tudíž hodnoty 50 a vyšší jsou hodnoceny, jako dobré a uspokojivé a výsledky pod 50 jsou hodnoceny jako neuspokojivé. Měřicí nástroj CFQoL hodnotí 9 domén, stejně jako CFQ-R je zaměřen na oblasti fyzického, sociálního a emočního fungování, léčebnou zátěž, respirační příznaky a tělesný vzhled. Navíc je zaměřen na více sociálních oblastí, specificky na obavy z budoucnosti, kariérní záležitosti, mezilidské vztahy, v neposlední řadě na vztahy na pracovišti nebo ve škole. Hodnocení výsledků tohoto měřicího nástroje jsou stejné, jako u výše popsaného CFQ-R. Oba měřicí nástroje jsou považované za validní, ovšem CFQ-R je považován za nejrozšířenější měřicí nástroj týkající se HRQoL ve výzkumu související s CF s respiračním zaměřením. Zároveň je uznán americkým Úřadem pro kontrolu potravin a léčiv (Habib et al., 2015, s. 420-421).

V následujícím textu se budeme věnovat popisu výzkumných studií, které se věnují popisu kvality života u pacientů s CF v paliativní péči. K řešení zátěže tohoto onemocnění jsou za potřebí i nové a aktualizované modely péče, které zlepšují paliativní péči CF a kvalitu života na všeobecné úrovni. Na tuto problematiku je zaměřena výzkumná studie, jejíž cílem

je za pomoci screeningu a třídění pacientů, najít řešení zátěže nemoci pomocí modelu časného zavedení intervencí paliativní péče. Výzkumná studie byla prováděna ve specializovaném centru pro CF v Mount Sinai Beth Israel Medical Center v New Yorku. Toto centrum mělo v péči 113 pacientů, do výzkumu bylo vybráno 93 pacientů a 76 pacientů s výzkumem souhlasilo. Podrobnější zařazovací ani vyřazovací kritéria nebyli popsány. Celý výzkum dokončilo 74 pacientů s průměrným věkem 37 let. Každý z pacientů během dvou let, konkrétně od dubna 2014 do července 2016, obdržel každý měsíc jeden 12 položkový dotazníkový set. Dotazníkový set byl zaměřený na příznaky úzkosti, deprese, fyzické obtíže, sociální funkci a plánování paliativní péče. Byl složen z následujících měřících nástrojů: The Memorial Symptom Assessment Scale-Cystic Fibrosis (dále jen MSAS-CF), CFQ-R, Patient Health Questionnaire (dále jen PHQ), The PROMIS Anxiety Short form (dále jen PROMIS-A) and Depression Symptom Short Form (dále jen PROMIS-D) a v neposlední řadě byl vložen i Distress Thermometer (dále jen DT). MSAS-CF je ověřený 33 položkový měřící nástroj, který je zaměřený na sebehodnocení v oblasti fyzických a psychických symptomů. Pacient hodnotí, jestli daný symptom u něho probíhá nebo během předchozího týdne probíhal. V případě přítomnosti fyzických symptomů (např. bolest, dušnost) je hodnocena jejich intenzita (0- vůbec, 1- trochu, 3- docela dost, 4- hodně). Z měřících nástrojů CFQ-R, PROMIS-A a PROMIS-D jsou položeny otázky týkající se psychických symptomů, pacient například hodnotí pocit nervozity a úzkosti, pocit deprese nebo beznaděje, či neschopnost zvládat starosti a přítomnost nezájmu a žádného potěšení. Symptomy jsou vždy hodnoceny dva týdny zpětně (0- vůbec, 1- pár dní, 2- více než polovina dní, 3- téměř každý den). PROMIS-A (anxiety) a PROMIS-D (depression) jsou validní měřící nástroje, zaměřeny na symptomy úzkosti a deprese, složeny z 8 otázek, na které pacient odpovídá na základě, toho, jaké symptomy pociťoval v posledním týdnu. Do průzkumu byly zařazeny i 4 otázky z měřícího nástroje PHQ, dvě otázky pro hodnocení úzkosti a dvě pro hodnocení deprese. Také byly zjišťovány 3 otázky o zájmu o projednání předběžného plánování paliativní péče a 1 otázka o současné psychoterapii a poradenství. Každý dotazníkový set zahrnoval také měřící nástroj DT, na kterém je znázorněna stupnice 0 až 10. Přičemž 0 znamenala žádný stres a 10 znamenal extrémní stres. Po zaznamenání stresu na stupnici měl pacient uvést hlavní příčinu stresu (Dhingra et al., 2020, s. 263-265).

Po každém jednom měsíci, byly všechny dotazníkové sety zhodnoceny a roztrženy, v případě, že byly některé výsledky neuspokojivé ve dvou a více po sobě jdoucích měsících, zdravotnický pracovník se spojil s respondentem. Po úspěšném kontaktování a následovně domluvě, proběhla schůzka nebo hovor s lékařem nebo všeobecnou sestrou CF týmu. Pomocí

výše uvedených měřících nástrojů byla zaznamenána u 39 % respondentů silná bolest, těžká dušnost byla vyhodnocena u 32,3 % a vysoká psychická úzkost byla vyhodnocena u 26,2 % respondentů. Vysoké skóre na DT bylo zaznamenáno u 50,6 % respondentů. Po úplném dokončení výzkumné studie ještě respondenti zhodnotili spokojenost s dotazníkovým setem za pomoci deseti otázek. Pacienti screening hodnotili jako užitečný. Celkem bylo vyhodnoceno 1015měsíčních dotazníkových setů, z toho v 634 případech (66 pacientů) byl zaznamenán alespoň jeden indikátor znepokojení. Z toho u 164 případů (46 pacientů), bylo znepokojení (např. globální tíseň, bolest, dušnost, psychologické symptomy) zaznamenáno minimálně dvakrát. Na základě toho bylo provedeno 84 (51, 2 %) dokončených triází a z toho 39 pacientů vyžadovalo rychlé sledování. Závěrem této výzkumné studie je, že provádění každoměsíčních screeningů vede k časnému zachycení problému a jeho řešení, například dojde ke včasnému odeslání pacientů s CF ke specialistům, psychologovi či psychiatrovi a k následnému vytvoření intervencí. Již dříve mezinárodní výbor pro duševní zdraví v CF doporučil každoroční screening deprese a úzkosti pacientů s CF. Dále byla doporučena provádět edukace o paliativní péči, preventivní psychoterapie a pravidelné sledování příznaků deprese a úzkosti, jakožto preventivní intervence vedoucí ke snížení rizika úzkosti (Dhingra et al., 2020, s. 263-265).

Poskytování paliativní péče se provádí za účelem zvýšení kvality života pacienta i jeho rodiny s cílem zmírnění bolesti a dalších příznaků, společně se zachováním důstojnosti a snížením psychického, sociálního a spirituálního strádání. Paliativní péče se zaměřuje na pacienty s chronickým, nevléčitelným onemocněním a na pacienty v terminálním stadiu života (Linnemann et al., 2016, s. 91) Uvádí se, že paliativní péče u CF může být odlišná než u jiných život ohrožujících onemocnění. Rozdíly v péči mohou být různé, především nízký věk pacientů s onemocněním, individuálnost péče se závažnou prognózou, možnost transplantace plic, která může ovlivnit další vývoj léčby a samotný průběh onemocnění (Dellon et al., 2020 s. 958). Ovšem v případě, že pacient zvažuje transplantaci nebo je dokonce i na čekací listině k transplantaci plic, by nemělo být překážkou k implementaci paliativní péče (Bourke, Peel, 2014, s. 82). Doporučuje se, aby týmy CF začlenily paliativní péči jako součást obvyklé péče, již v době diagnostiky a během průběhu onemocnění. Ideální je, aby paliativní tým byl součástí multidisciplinárního CF týmu nebo byl přítomen v CF centrech. Ve většině případech jsou však pacienti s paliativní péčí seznámeni pozdě, a to je ve fázi, kdy přechází ze standardní péče do paliativní péče. To sebou nese spoustu nevýhod a jednou hlavní z nich je, že pacienti nejsou informováni, co paliativní péče je a co obnáší. Představují si ji většinou pouze jako přípravu a cestu ke smrti, a to je častým

důvodem jejího nezahájení (Kavalieratos et al., 2021, s. 18-19). S tím, že by paliativní péče měla být souběžná s kurativní léčbou, ale bohužel se tak na mnoha místech stále neděje se ztotožňuje ve své výzkumné studii i autoři Sands et al. (2011, s. 37-38). Úmrtí s CF je dost nepředvídatelné, proto je dobré, aby paliativní a aktivní péče probíhali paralelně. Velkou část paliativní péče může poskytovat respirační tým, v rámci obecné paliativní péče, zejména se zaměřením na symptomy a poskytnutí informací o další specializované paliativní péči. Paliativní tým se více individuálně zaměřuje na pacienta a dokáže poskytnout radu a podporu se specializovanými potřebami. Znamená to, že se paliativní tým nezaměřuje jen na problémy, které jsou spojeny s dýchacími obtížemi (Bourke a Peel, 2014, s. 80). Integrace paliativní péče do kurativní péče CF, může navíc poskytnout včasné intervence a snížit obavy ze samotného zavedení paliativní péče. Očekává se, že dřívější intervence paliativní péče mohou dlouhodobě ovlivnit kvalitu života na základě zvládnutí zatěžujících příznaků s pomocí posouzení, plánování a vytvoření následných intervencí, které jsou vytvořeny ve spolupráci všeobecné sestry a lékaře za souhlasu pacienta (Friedman et al., 2018, s. 72).

Plánování je zásadní proces paliativní péče a mělo by být nastaveno již v raném stádiu nemoci. Je jasné, že během léčby se mohou plány spolu s intervencemi měnit, jde o to, aby byly známy priority pacienta a přibližná struktura péče. Paliativní tým by měl být otevřený, upřímný a citlivý k rodinným a kulturním otázkám. Plánování péče probíhá za pomoci diskuse s pacientem, jeho rodinou, s ostatními členy multidisciplinárního týmu, společně s doloženou dokumentací pacienta. Cílem je respektování a podpora přání pacienta a jeho rodiny, kdykoliv je to možné. Dále je důležité s pacientem prodiskutovat citlivá témata, co nejdříve po zavedení a seznámení se s paliativní péčí. To se například může týkat transplantace plic, péče v terminálním stádiu nemoci, zvolení si prostředí pro umírání, zda pacient chce, aby aktivní péče probíhala až do smrti nebo možnosti využití invazivní či neinvazivní ventilace v případě potřeb. Úkolem všeobecné sestry je vést s pacientem a rodinou diskusi, edukovat a odpovídat na položené otázky (Sands et al., 2011, s. 38). Během plánování často dochází k určitým etickým rozporům ohledně typu péče, která by měla být pacientovi poskytována. Další rozpory jsou například při rozhodování pacienta, o přítomnosti příbuzných při jeho umírání a o následné péči o tělo zesnulého. Tyto problémy jsou doprovázeny konflikty mezi pacienty, rodinou a pečovatelským týmem. Proto je důležité společné rozhodování, proces, ve kterém si všechny zúčastněné strany vyměňují názory, touhy, životní principy a fakta na základě, kterých jsou definovány cíle léčby, ovšem ve všech případech musí být zachována lidská důstojnost, a to i po smrti pacienta. Je potvrzeno, že na základě takové spolupráce jsou výsledky paliativní péče efektivnější (Oliviera, Medeiros,

2020, s. 11). V národním průzkumu dospělých s CF ve Spojených státech amerických 79 % pacientů uvedlo, že se necítí špatně, když mluví o pokročilém plánování péče, ovšem pouze 28 % pacientů uvedlo, že se je na to zdravotnický pracovník zeptal sám od sebe. Klinický stav se mění téměř každou chvílí a je nepředvídatelný, tím tvoří prognostickou nejistotu. Pečovatelé se často bojí o paliativní péči mluvit, obávají se toho, že by pacienti mohli ztratit naději v léčbě anebo popírání nemoci mají jako strategii zvládnání nemoci (Linnemann et al., 2016, s. 91). Dalšími překážkami zavedení paliativní péče ke kurativní péči, může být minimum standardů k začlenění paliativní péče do standardní péče. Kromě toho problém prohlubuje i nízká proškolenost v paliativní péči a neznalost aktuálních měřících nástrojů, zaměřených na hodnocení psychického stavu pacienta, kvality života a neznalost specifik a možností paliativní péče u pacientů s CF (Trandel et al., 2020, s. 2018).

Cílem výzkumné studie autorů Trandel et al. (2020, s. 2018-2022), bylo zjistit jaké dovednosti v paliativní péči mají členové týmů CF a zjistit jakou vnímanou dostupnost k paliativní péči mají pacienti s CF. Byl využitý desing průřezové studie. Výzkumná studie byla prováděna v USA v roce 2019. Respondenti byli vybráni pomocí online náboru Cystic Fibrosis Foudation, kdy byl zaslán všem dospělým s CF a pečovatelům dospělých nebo dětí s onemocněním CF informační email o výzkumu a zároveň byla také popsána definice paliativní péče. Ti, kteří se chtěli zúčastnit výzkumné studie museli podepsat informovaný souhlas. Výsledný výzkumný soubor tvořilo 70 dospělých pacientů s CF, 100 pečovatelů, těmi jsou považováni hlavně rodiče a partneři pacientů. Součástí bylo také 350 členů CF týmů, v největším zastoupení u lékařů (72), sociálních pracovníků (65) a všeobecných sester (57). Každý z respondentů dostal a vyplnil online uzavřený měřící nástroj, kde bylo možné hodnotit odpovědi ANO/NE a pomocí hodnotící stupnice (špatný, slabý, dobrý, velmi dobrý, excelentní). Hodnoceno bylo deset specifických dovedností, které byli rozděleny na primární dovednosti paliativní péče: zvládnání poskytování primární paliativní péče se standardní péčí, základní hodnocení bolesti a deprese, sdělování špatných zpráv, diskuse o cílech péče, prognostické nejistotě a dovednosti specializované paliativní péče: diskuse o transplantaci plic, o předběžných pokynech další péče, o konci života a o hospicové péči. Pacienti a pečovatelé, hodnotili podle svých zkušeností a členové týmů CF vyhodnocovali na základě svého týmu a sami sebe. Výsledné zhodnocení bylo lepší v oblasti primární paliativní péče, kterou hodnotili pacienti, pečovatelé i členové CF týmu dobře až velmi dobře s výjimkou zvládnání poskytování primární paliativní péče se standardní péčí, kterou pacienti a jejich pečovatelé hodnotí jako špatnou. Oblast specializované paliativní péče byla hodnocena hůř, přičemž, CF týmy své dovednosti hodnotili jako dobré až velmi dobré u diskuse

o transplantaci, pacienti a pečovatelé všechny dovednosti hodnotili jako špatné. Většina (81 %) respondentů z CF týmů uvedlo, že by si přáli absolvovat další školení, se zaměřením zejména na témata cíle rozhovorů o péči (48 %), zvládání symptomů (18 %), rozhodování o následné péči (14 %), rozhodování o komplexní péči (12 %) a péče na konci života a hospicová péče (8 %). Závěrem této výzkumné studie je zjištění, že mezi dospělými s CF, pečovateli i členy týmů CF péče existují nesrovnalosti ve schopnostech a znalostech týmů CF v poskytování paliativní péči jedincům s CF. Pacienti s CF mohou být vystaveny většímu riziku nenaplněných potřeb paliativní péče kvůli menším znalostem a zkušenostem týmů péče o CF u dětí a dospělých. Autoři se shodli, že k budoucím prioritám výzkumu patří vývoj edukačních intervencí ke zvýšení schopnosti týmů CF uspokojovat paliativní potřeby jedinců s CF v průběhu života. Pro poskytování primární i specializované CF paliativní péče je žádoucí specializované proškolení (Dellon, et al., 2012, s. 1011). Většina osnov paliativní péče je zaměřena pouze na onkologické onemocnění a adekvátně neřeší problémy v paliativní péči pro CF (Linnemann et al., 2016, s. 91).

Jedna z oblastí, která se v rámci paliativní péče řeší je již zmiňovaný konec života, tedy terminální stádium, poslední fáze umírání a výběr místa umírání. O tuto problematiku se ve své výzkumné studii zajímal Chen et al. (2017, s. 549-551), cílem této studie bylo zjistit, v jakém prostředí a zařízené pacienti s CF umřeli, kolik pacientů s CF umřelo, se zavedenou paliativní péčí, kolik pacientů umřelo bez paliativní péče. Byl využitý desing retrospektivního přehledu. Výzkumná studie byla prováděna v USA v rámci 71 akreditovaných CF center, sběr dat proběhl mezi roky 2011-2013. Mezi zařazovací kritérium patřilo úmrtí ve věku 18 a více let v období roku 2011-2013, naopak nesměli být zařazeni jedinci s CF, kteří umírali po transplantaci plic. Data byly získány z dokumentací, kde bylo zaznamenány informace o pacientech, zejména pohlaví, věk, příčina a místo úmrtí, příznaky a předběžné pokyny zaměřené na péči. Nejčastější příčinou úmrtí bylo respirační/kardiorespirační selhání (85 %). Během tří let bylo zaznamenáno 248 úmrtí. Nejčastější místo úmrtí byla jednotka intenzivní péče (39 %), z toho 30 % bylo před smrtí na umělé plicní ventilaci a 9 % bez umělé plicní ventilace. Dalších 21 % zemřelo na standartním lůžkovém oddělení bez paliativní nebo hospicové péče, 12 % zemřelo doma taktéž bez paliativní péče a 14 % zemřelo doma s podporou paliativní nebo domácí hospicové péče, 9 % pacientů zemřelo v hospici a u 5 % zesnulých nebyly dohledané informace. Z toho vyplývá, že stále je většina pacientů, kteří nevyužívají paliativní péče. Nejčastějším místem úmrtí je jednotka intenzivní péče. Cílem výzkumné studie na základě výsledků je zaměření se na vývoj nových měřicích a vzdělávacích nástrojů pro posílení a rozšíření vzdělání vhodné k poskytování péče CF

v paliativní péči. Organizace péče v terminálním stadiu během paliativní péče se lehce vyjímá od péče, která probíhala společně s aktivní péčí. Prioritní je tlumení bolesti, dušnosti a dalších dechových a akutních symptomů. Péče je prováděná v prostředí, které si pacient sám zvolil, ať je to nemocnice, hospic nebo domov. Nadále by měla fungovat spolupráce CF týmu a paliativního týmu. Po smrti pacienta by paliativní péče ze strany paliativního týmu neměla končit, ale měla by pokračovat v rámci psychologické a duchovní podpory rodinám pozůstalých. Terminální stádium obvykle předznamenává celkové zhoršení stavu, potřeba kontinuální oxygenoterapie, rychle progredující zhoršení plicních funkcí a zvýšená bolestivost (Sands et al., 2011, s. 44).

Zvládání deprese a úzkosti pacienta s cystickou fibrózou v paliativní péči

Samotné onemocnění CF je spojeno se zhoršenou psychickou odolností, projevující se většinou úzkostí nebo depresemi. V dnešní době je díky kvalitní léčbě život těchto pacientů prodloužen, bohužel je neustále doprovází nespočet chronických symptomů, jako například dušnost, kašel, nespavost, únava, bolest atd. Tyto stresující symptomy mohou prohlubovat výše zmíněné psychické problémy. Pacienti průměrně stráví 108 minut denně léčbou a dalším dodržováním léčebného režimu, dále podstupují početné ambulantní vyšetření a hospitalizace kvůli zhoršenému zdravotnímu stavu nebo vyšetření. Tohle jsou faktory, které také mají vliv na psychiku (Friedman et al., 2018, s. 77). U rodičů jsou uvedeny obavy i v souvislosti s vysokými náklady na zdravotní péči (Snell et al., 2014, s. 1177). Mezi psychickým a fyzickým zdravím je značná spojitost, proto náročný léčebný režim, vysoká nemocnost a vysoká mortalita v nízkém věku vedou k vysokému riziku komorbidní úzkosti a deprese. Tak i naopak zhoršený psychický stav v nemoci, negativně ovlivňuje fyzický stav pacientů a snižuje účinek léčby (Duff et al., 2014, s. 746). Ovšem psychické problémy se netýkají jen pacientů samotných, ale i jejich rodin a pečovatелů. Nevyléčitelná nemoc a stav, kdy nikdy nedojde k úplnému vyléčení je označován, jedním z nejobtížněji zvladatelných chronických stavů. Deprese je definována, jako stav, kdy dochází k poruše nálad, která ovlivňuje, jak člověk myslí, jak se chová a co cítí. Dochází ke ztrátě zájmu o většinu činností a k sociální izolaci. Společně s depresí rostou i sebevražedné sklony a podle údajů v registru Cystic Fibrosis Foundation (dále jen CFF) bylo 1,6 % úmrtí pacientů s CF klasifikováno jako explicitní sebevražda (Quittner et al., 2015, s. 26-27). Úzkost je stav, kdy dochází k neustálému intenzivnímu strachu a nejistotě na podkladě očekávání ohrožující situace, může dojít k narušení normálního fyzického a psychického fungování (Goldbeck et al., 2014, s. 1097).

Výzkumná studie, která probíhala v devíti evropských a amerických zemích v celkem 154 CF centrech s účastí 6088 pacientů s CF. Pacienti byli ve věku od 12 let, s tím že horní hranice nebyla určena. Dále s účastí 4102 rodičů, bylo zjištěno, že zvýšeným rizikem deprese trpí 10 % dospívajících, 19 % dospělých, 37 % matek a 31 % otců. U rizika úzkosti jsou procenta ještě vyšší. Adolescenti, jejichž alespoň jeden rodič trpí úzkostí nebo depresí jsou ve dvakrát vyšším riziku vzniku těchto onemocnění. Data byly zjištěny na základě screeningového dotazníku Hospital Anxiety and Depression Scale (dále jen HADS) zaměřeným na úzkost a depresi (Quittner et al., 2014, s. 1091).

HADS je jednoduše hodnotitelný a nejvíce využívaný měřicí nástroj, sestavený ze čtrnácti položek. Měřicí nástroj je primárně určen pro pacienty s chronickým onemocněním, při hospitalizaci (Besier, Goldbeck, 2011, s. 437). Měřicí nástroj je rozdělen na subškály HADS-A (anxiety) a měřicí nástroj hodnotící symptomy úzkosti na základě sedmi otázek, HADS-D (depression) se zabývá příznaky deprese se stejným počtem otázek. Někdy se využívá HADS-T (total), kde hodnotíme celkovou míru distresu. Měřicí nástroj administruje sám pacient (Světláková et al., 2019, s. 203). Celkové skóre se pohybuje od 0 do 21 bodů, hodnoty vyšší 10 bodů značí významné klinické symptomy. Bylo prokázáno, že HADS má vysokou reliabilitu a srovnatelnou externí i interní validitu v klinické i komunitní populaci (Cronly et al., 2019, s. 1307). Autorský kolektiv Quittner et al. (2015, s. 37-38), ale uvádí, že HADS, General Health Questionnaire (dále jen GHQ-28) a Center for Epidemiologica Studies Depression scale (dále jen CES-D) jsou považovány za méně senzitivní na diagnostiku deprese a úzkosti ve srovnání s Patient Health Questionnaire-9 (dále jen PHQ-9), což je dnes doporučený nástroj pro screening deprese v populaci pacientů s CF. Měřicí nástroj CES-D pokládá otázky zaměřené na příznaky deprese, nástroj má dvacet otázek, které pacient odpovídá na základě svých pocitů, které pociťoval během předchozího týdne. Odpovědi se bodují hodnotami 0-3, kdy 0=zřídka/nikdy, 1= trochu, 2=občas/středně dlouho, 3=většinu času/každý den. Znamená to, čím nižší bodování tím lépe, ovšem u čtyř otázek (4,8,12,16) je bodové hodnocení naopak, tudíž když pacient jednu z těchto čtyř otázek označí, odpovědí „nikdy“, počítá se tato odpověď za 3 body. Skóre po sečtení všech otázek může být minimálně 0 a maximálně 60 bodů. V případě, že pacient nevyplní 4 a více otázek, CES-D není vyhodnocen. Považováno za depresi je 16 a více bodů (Abott et al., 2019, s. 303).

GHQ-28 slouží k odhalení možné psychiatrické poruchy. Dvacet osm otázek je rozděleno do čtyř subškál, první subškála se zabývá somatickými příznaky (otázka 1-7), na nespavost a úzkost se zaměřuje druhá subškála (otázka 8-14), předposlední subškála hodnotí sociální dysfunkci (otázka 15-21) a možnou těžkou depresi se zabývá poslední

subškála (otázka 22-28). Každá otázka se hodnotí bodově, tak jako ve výše popsaných měřících nástrojích. Celkové skóre může být 0 až 84 bodů, přičemž nad 16 bodů se může jednat o úzkost. GHQ má i varianty s 12, 30 a 60 otázkami PHQ-9 je devíti položkový měřicí nástroj, zaměřený na zhodnocení depresivních stavů a pocitů, celého předešlého týdne, tudíž není zhodnocen jen den, kdy PHQ-9 pacient vyplňuje. PHQ-9 obsahuje otázky v oblasti spánku, únavy, soustředěnosti, neúspěchu atp. Je více senzitivní i na zvýšené riziko sebevražedných sklonů. Každé otázce může pacient přidělit body od 0-3 (0=vůbec ne, 1=několik dní, 2=více než polovina dní, 3=téměř všechny dny), na základě toho jak často daný pocit nebo stav prožil. Celkové vyhodnocení PHQ-9, provádí k tomu kompetentní osoba. Pacient může získat 0-27 bodů, kdy rozmezí bodů 0-4 je bez deprese, 5-9 bodů značí mírnou depresi, střední deprese se pohybuje mezi 10-14 body, 15-19 bodů, značí středně těžkou depresi a těžká deprese je, když pacient získá 20 a více bodů (Abbott et al., 2019, s. 302). Následující měřicí nástroj Generalized Anxiety Disorder (dále jen GAD-7) je měřicí nástroj obsahující 7 otázek, které jsou zaměřeny na vyhodnocení úzkosti. Co se týče hodnocení je velice obdobný výše zmíněnému PHQ-9, tudíž i u GAD-7 může pacient každou otázku hodnotit 0-3 body, ovšem hodnotí dva předešlé týdny. Celkové skóre 0-21 bodů, přičemž 0-4 je žádná nebo minimální úzkost, při 5-9 bodech se jedná o mírnou úzkost, střední úzkost 10-14 bodů a pacienti se skórem nad 15 trpí těžkou úzkostí (Friedman et al., 2018, s. 72). Na základě doporučení by měl screening psychické poruchy provádět proškolený odborník na duševní zdraví, ale i další poskytovatelé péče zejména všeobecné sestry ve spolupráci psychologa nebo psychiatra (Quittner et al., 2015, s. 29).

Mezinárodní výbor pro doporučení duševního zdraví pro pacienty s CF, jejich rodiny a pečovatele, doporučuje provádět screening deprese a úzkosti, alespoň jednou ročně. U osob s více symptomy je doporučena návštěva formálního psychologického vyšetření, před zahájením psychologických intervencí nebo užívání psychofarmak (Abott et al., 2019, s. 299-300). Prevence, edukace a odborné intervence efektivních dovedností a zvládání onemocnění, by měli být nabídnuty všem nemocným jedincům i jejich pečovatelům. Ošetřovatelský tým, by měl zaujmout individuální, empatický postoj vedoucí k podpoře návyků rodinného fungování, fyzického i duševního zdraví, včetně podpory správné výživy, cvičení, spánkové hygieny a aktivit, díky kterým je život uspokojivý a snižuje riziko deprese (Smyth et al., 2014, s. 39). Součástí multidisciplinárního týmu jsou i rodiče. Zohledňování věku pacienta, výsledky screeningu, klinické hodnocení a funkční poškození, celkový zdravotní stav, psychické problémy, anamnéza léčby a místní zvyklosti jsou důležité podklady k vytvoření správných a funkčních intervencí individuálního plánu ošetřovatelské péče. Pokud se příznaky

deprese a úzkosti nemírní je potřeba přehodnotit plán a navrhnout nový (Quittner et al., 2015, s.29). Během plánu zaměřeného na psychické problémy je nadále nutné sledovat i fyzické problémy, které se neustále mění a ovlivňují tím i psychický stav ať už pozitivně nebo negativně a měli bychom je stále aktivně řešit (Quittner, 2014, s. 1093). PHQ-9 a GAD-7 lze použít jak ke screeningu symptomů psychických problémů, tak k posouzení a monitorování léčebné odpovědi a adekvátnosti léčebného plánu (Abbott et al., 2019, s. 302).

3 PÉČE O DÝCHACÍ CESTY U PACIENTŮ S CF V PALIATIVNÍ PÉČI

Péče a hygiena dýchacích cest u pacientů s CF je nezbytně nutná. Hlavními vlivy péče o dýchací cesty jsou například zmírnění tvorby sputa a odstranění bronchiální sekrece, zlepšení plicních funkcí, zlepšení výměny krevních plynů, zmírnění pocitů dušnosti a zklidnění neustálého kašle (Žurková, Šričková, 2012, s. 254). Nedodržování hygieny vede ke zvyšování viskozity hlenu, blokaci dýchacích cest a tvorbě ideálního prostředí pro proliferaci bakterií v dýchacích cestách, zejména pro *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* nebo *Aspergillus fumigatus*. To vede ke chronické infekci dýchacích cest, tím k poškození plic se ztrátou elasticity a kapacity s možností následné smrti, jejíž příčinou je plicní insuficience, což je spolu s infekcí nejčastější příčina úmrtí pacientů s CF (Moura et al., 2019, s. 92). Chaudary a Balasa (2021, s. 1513-1514) uvádí, že obvyklé fyziologické sekrece v dýchacích cestách se tvoří méně než 10 ml denně a má antibakteriální a ochranné vlastnosti. Při nadměrné produkci hlenu, dochází ke ztrátě jeho ochranných účinků. Aby tomu bylo přecházeno, průměrně by se pacienti s CF měli věnovat uvolnění dýchacích cest alespoň sto minut denně. Za tím účelem bylo vyvinuto několik mechanických zařízení a dechových technik k péči a čištění dýchacích cest, ty jsou speciálně přizpůsobeny potřebám pacienta s CF, aby podpořili průchodnost dýchacích cest. Intervence vedoucí k čištění dýchacích cest jsou nedílnou součástí kurativní i paliativní péče. Třemi hlavními cíli vytvořených intervencí je podpora vykašlávání, zvýšení mukociliárního clearance, vedení sekretů do horních cest dýchacích a v neposlední řadě zlepšení účinnosti kašle (Arcuri et al., 2016, s. 2).

Autogenní drenáž, aktivní cyklus dechových technik, respirační fyzioterapie, masky s pozitivním hrudním přetlakem (dále jen PEP), Flutter (oscilační dechová pomůcka), Acapella (vibrační dechová pomůcka) to jsou techniky, které lze využít k uvolnění dýchacích cest. Ve Spojených státech amerických se často využívají vysokofrekvenční oscilační zařízení hrudní stěny (Cohen-Cyberknoh et al., 2011, s. 1463). K podpoře a zkvalitnění čištění dýchacích cest se využívá i farmakoterapie, zejména z lékových skupin bronchodilatancií, mukolytik, expektorancií a anticholinergik. Mechanickému odstranění hlenu, často předchází dilatace dýchacích cest, právě pomocí krátkodobě a dlouhodobě působícími bronchodilatátory a inhalačními steroidy, které otevírají dýchací cesty pro jejich optimální průchodnost. Další neopomenutelnou součástí je i inhalační terapie, která je pacientům s CF v paliativní péči přínosná díky zvlhčování sliznic a zároveň se inhalace využívá i k podávání farmak přímo do

dýchacích cest, a to zejména antibiotika a již zmiňované bronchodilatancia a léky z řady podporující expektoraci (Chaudary, Balasa, 2021, s. 1514). Ovšem tohle jsou většinou techniky, které pacient zvládne po dobu, kdy má alespoň trochu fyzické síly, energie a netrpí nesnesitelnou bolestí. V případě pokročilé fáze terminálního stavu a neschopnosti pacienta provádět některou z technik k uvolnění dýchacích cest je indikováno mechanické odsávání hlenu. Odsávání musí být prováděno velmi opatrně, jelikož se jedná o bolestivý výkon, navíc by tento výkon měl provádět proškolený odborník a tím je zejména všeobecná sestra (Moura et al., 2019, s. 91). Respirační sekrece a respirační tíseň mají negativní dopad na pacienty v paliativní péči. Následující přehledová studie se zabývá právě tím, které intervence se používají ke kontrole respirační sekrece s chronickým onemocněním se špatnou prognózou a zároveň, která metoda je nejvhodnější pro pacienty v paliativní péči. Metoda vhodná pro pacienty s reverzibilními stavy totiž nemusí být vhodná pro pacienty s respiračními obtížemi v paliativní péči. Byly srovnávány intervence, které zahrnovaly manuálně asistovaný kašel, trénink výdechových svalů, mechanickou insufiaci a exsufiaci, fyzioterapii hrudníku, mechanické odsávání sekretu, elektrickou stimulaci břišních svalů, pozitivní expirační tlakové masky, perkusní ventilaci, vysokofrekvenční oscilaci hrudní stěny a nebulizace fyziologického roztoku. V závěru bylo zjištěno, že k řešení respirační sekrece je nejslibnější terapií manuálně asistovaný kašel. U pacientů s CF v paliativní péči zlepšují sekreci i subjektivní pocit tísně na hrudi hlavně masky PEP spolu s nebulizací fyziologického roztoku ve srovnání pouze s nebulizací fyziologického roztoku. Úlevu přinesla i hrudní fyzioterapie, která je nejčastěji používanou terapií ovšem byla ve studiích přítomna spíše jako kontrolní a uvolňující terapií (Arcuri et al., 2016, s. 1-11).

Fyzioterapie doprovází pacienty po celou dobu v paliativní péči, a i v péči na konci života. Cílem fyzioterapie v paliativní péči je zaměřit se na pohodlí a zachování důstojnosti, které jsou přizpůsobené cílům a hodnotám každého pacienta. Minimalizace dechové a celkově fyzické zátěže pacienta je v paliativní péči dalším důležitým faktorem. Proto někteří pacienti požádají k čištění dýchacích cest pomoc všeobecné sestry nebo pečovatele, například k technikám perkuse nebo komprese hrudníku. Někteří pacienti naopak chtějí pokračovat ve stejných technikách čištění dýchacích cest, které již znají a je chtějí provádět sami nebo pod odborným dohledem (Button et al., 2016, s. 82). Autogenní drenáž je fyzicky nenáročná technika k podpoře uvolnění dýchacích cest, kdy se sekrece dostane z periferních částí do centrálních částí dýchacích cest. Jde o vysoce účinnou techniku fungující na principu vědomě řízeného dýchání. Zahrnuje tři dechová cvičení, kdy první dechové cvičení slouží k uvolnění hlenu z periferií a samotný dech je soustředěn na plicní

báze. Druhé dechové cvičení je zaměřeno na dýchání v nízkých a středních polohách dýchacích cest za účelem shromažďování sekretu. Při poslední fázi tzv. evakuační dochází k samotnému postupu sekretu do centrálních dýchacích cest. Pacient toho dosáhne tím, že provede hluboký nádech, následovně na několik sekund zadrží dech, po zadržení dechu dojde k vytvoření malého objemu plic, poté provede krátký nádech a výdech, aby zůstal nízký objem plic. Tento manévr pacient opakuje do té doby, dokud při výdechu necítí chvění na hrudi a nedojde k expektoraci. (Chaudary, Balasa, 2021, s. 2515). Součástí autogenní drenáže může být i Huffing, což je technika usilovného výdechu s následným kontrolovaných dýcháním. Někdy se používá termín: technika nuceného výdechu. Pacientům s CF je doporučeno tuto techniku využívat místo kašle, protože je více efektivní a méně vyčerpávající než samotný kašel, ze kterého většinou propukne záchvatovitý kašel (Rodriguez Hortal et al., 2017, s. 422). Kašel má na odstranění hlenu pozitivní vliv, ale v případě urputného kašle, který je charakteristický pro CF vede ke kolapsu dýchacích cest a má kontraproduktivní účinek na vykašlávání (Chaudary, Balasa, 2021, s. 1513). Při méně aktivní účasti pacienta se využívá pro uvolnění dýchacích cest posturální drenáž a poklepové nebo vibrační masáže (Spinou, 2018, s. 40). Posturální drenáž neboli polohová drenáž je technika založena na zaujetí různých poloh těla, kdy se uvolňuje sekret z různých částí dolních cest dýchacích na základě využití gravitace. Nejčastěji je pacient v sedě, v leže na zádech, na břiše nebo na boku. Účinky autogenní a posturální drenáže jsou shodné (Chaudry, Balasa, 2021, s. 1514). Dalšími technikami, které se využívají u pacientů CF, kteří nemají dostatek fyzické síly jsou techniky s oscilací a vibrací.

Terapie oscilacemi nebo vibracemi je založena na působení zvýšení mukociliární funkce, která mobilizuje sekrety z periferních dýchacích cest a mění jejich směr proudění. Jsou známé dva způsoby oscilační metody, první z nich je vibrační vesta, která funguje na principu vysokofrekvenční oscilace hrudní stěny a druhou metodou je perkusivní ventilace. Pacient si nasadí vestu a ta se nafukuje do té doby, dokud jemně nestlačuje hrudník. Zapnutý přístroj nafukuje a vyfukuje vestu v určité frekvenci, která vytváří vibrace, ty se přenáší do dýchacích cest a působí na směr proudění hlenu. Omezujícím faktorem při využití této techniky je nutná přítomnost ošetřovatele nebo jiné druhé osoby, která obsluhuje přístroj. Perkusivní ventilace má trochu lepší výsledky než vibrační vesta, ale podmínkou k použití je, že má pacient zavedenou endotracheální kanylu nebo tracheostomii, což se v paliativní péči CF nevyužívá. V případě neinvazivního vstupu se využívá kyslíková obličejová maska. Perkusivní ventilace tedy funguje na pravidelném opakujícím se impulsivním vtlačení vzduchu přímo do dýchacích cest, který tam následovně osciluje a vibruje, tím dochází

k uvolnění sputa (Arcuri et al., 2016, s. 7). Další hojně využívanou technikou jsou dechové pomůcky, které fungují na principu pozitivního výdechového přetlaku. Tyto pomůcky byly vyvinuty zejména pro pacienty s CF. Cílem PEP pomůcek je redukce kolapsu dýchacích cest při expiriu, toho je dosaženo fyziologickým otevřením kolaterální ventilace. Dále napomáhá při odstranění bronchiálního sekretu, který se při zhoršování stavu CF a bronchiektázii zachycuje v periferních dýchacích cestách a je zhoršena jeho expektorace. V České republice se využívá hlavně PEP s nízkým tlakem, oscilující PEP a u nás méně využívaný je PEP s vysokým tlakem (Žurková, Skříčková, 2012, s. 251-252). Každodenní rutinní péče je časově, psychicky i fyzicky náročná a vyčerpávající. Samozřejmě záleží na zdravotním stavu pacienta a jeho přání, každý pacient si zaslouží individuální přístup a pochopení. Aby se předešlo nepříjemným bolestem způsobeným právě prováděním technik k uvolnění dýchacích cest je vhodné pacientovi podat analgetika dle ordinace. Úkolem všeobecné sestry je zjistit, jak se pacient cítí a zda medikaci vyžaduje nebo ne, zároveň by jejím úkolem mělo být posouzení pacienta na základě fyzikálního vyšetření (pohled, poslech) kontroly fyziologických funkcí, a to zejména saturaci. Pokud je pacient desaturován a prokazuje významnou dušnost, může být pouze fyzioterapie a techniky k uvolnění dýchacích cest kontraproduktivní. Navíc jsou tyto pacienti s CF značně unavení a nemají dostatek fyzické síly. Bylo prokázáno, že kombinace nefarmakologická terapie a farmakologické intervence, zlepšují stav chronické progredující dušnosti, spolu se stavem úzkosti způsobenou právě dušností. Jako nejvíce účinné léky na zvládnání dušnosti a zároveň ovlivňující i bolest jsou Morfin a Fentanyl, v obou případech se jedná o opiáty. Mohou být podávány cestou intravenózní, intramuskulární, transdermální, subkutánní, orální i inhalační. Je dokázáno, že intravenózní podávání morfinu v dávce nižší než 5mg/ h je dostačující ke zmírnění dušnosti u více než 50 % lidí s CF (Jaiswal et al., 2017, str. 348).

Podpora respirační nedostatečnosti

Při respirační nedostatečnosti v paliativní péči CF jsou ve většině případů indikovány neinvazivní metody, typu běžné oxygenoterapie, neinvazivní ventilace a vysokoprůtoká oxygenoterapie pomocí speciální nosní kanyly (Davies, 2020, s. 1305). Existuje jen málo důkazů pro hodnocení hodnoty vysokého průtoku kyslíku nebo neinvazivní ventilace (dále jen NIV) u akutního respiračního selhání u CF v paliativní péči. Endotracheální intubace pro mechanickou ventilaci však vede k imobilitě, ztrátě dávicího reflexu, sedaci a mnoha sekundárním komplikacím, které lze potenciálně zmírnit méně invazivní podporou. Vysoký průtok kyslíku a NIV jsou proveditelné a dobře tolerované (Kapnadak et al., 2020, s. 348).

NIV je jakákoliv mechanická podpora plic bez invazivního vstupu do těla. Využívá se pro úlevu od symptomů, zejména dušnosti, pomoc při odstranění sekretů z plic a slouží také jako pomůcka při fyzioterapii hrudníku (Sands et al., 2011, s. 39). Nicméně některé studie uvádí, že NIV se také využívá při akutním respiračním selhání CF a jeho hlavními účinky jsou uvolnění dýchacích svalů, snížení dechové námahy, zlepšení alveolární ventilace a výměny plynů, pokles dušnosti a zlepšení tolerance cvičení (Prell et al., 2019, s. 1-2). Dále snižuje dechovou frekvenci, zvyšuje dechový objem, snižuje transdiaphragmatické tlaky a zlepšuje okysličení se snížením hyperkapnie (Moran et al., 2013, s. 12). I v paliativní péči je možné provést intubaci, ovšem všechno záleží na včasném zavedení paliativní péče a diskusi o tom, zda pacient bude chtít podstoupit invazivní plicní ventilaci v případě, že to bude potřeba nebo naopak jeho podmínkou může být, že v paliativní péči nechce být intubován, ale mohou být využity jiné neinvazivní opatření, ke zmírnění potíží akutního respiračního selhání a zejména dušnosti (Davies, 2020, s. 1307). NIV je méně traumatická, má nižší riziko komplikací v podobě infekcí, protože nedochází k porušení integrity kůže ani k zavedení cizího tělesa do těla ve srovnání s invazivní plicní ventilací. Dále NIV umožňuje pacientovi jíst, pohybovat se a komunikovat, to také zlepšuje pohodlí a není nutná sedace pacienta (Prell et al., 2019, s. 1). Podle Oliviera a Medeiros může NIV, také poskytnout pacientovi více času trávit s rodinami, což jim často umožňuje rozloučit se. A to i díky tomu, že jsou pacienti při vědomí a není nutná sedace, jak je již výše uvedeno (Olivier, Medeiros, 2020, s. 4).

Poskytování ventilace je možné pomocí nosní masky, oronasální masky nebo celoobličejové masky. Nejvíce pohodlná a vhodná pro dlouhodobé používání je nosní maska, ovšem problém může nastat u patologií nosu nebo když dochází k úniku kyslíku ústy. Zbylé dvě masky tvoří komunikační bariéru a omezují příjem stravy. Celoobličejová maska se využívá jen krátkodobě při akutním stavu. Bohužel i NIV může způsobit nežádoucí komplikace. Při dlouhodobém používání NIV se mohou vytvořit kožní erytémy, otlaky, vředy až dekubity obličeje a celkové nepohodlí, které je způsobeno maskou. Aby se zamezilo těmto komplikacím, je důležité preventivní opatření například změnami typu masek, časované povolení popruhů, uvolnění těsnosti a použití ochranných filmů pod popruhy (Prell et al., 2019, s. 7). Neinvazivní ventilace dodává vysokoprůtokový kyslík s nízkou vlhkostí, což může způsobovat vysoušení a přetížení kapacity sliznic horních dýchacích cest, což je další nežádoucí komplikací. Vysoušení sliznic je jedna z obav pacientů, kteří využívají NIV, aby k tomu nedocházelo je důležitou podmínkou, podávat zvlhčený a ohřátý vzduch. Za kontraindikace NIV považujeme případy, obličejových deformit, kožních lézí na obličeji, které by mohli bránit pohodlnému nasazení a taky snižovat účinnost kvůli nedokonalé těsnosti

nebo když pacient upadne do bezvědomí v těchto případech se NIV v paliativní péči CF neporučuje využívat (Olivier, Madeiros, 2020, s. 4). Další kontraindikací může být, riziko bronchoaspirace například při zvracení, hemoptýze nebo gastrointestinálním krvácení. Mimo jiné i mechanické problémy, jako obstrukce horních dýchacích cest, popáleniny a nedávné operace obličeje, horních dýchacích cest a gastroezofageální chirurgie. Další absolutní kontraindikací je nedrénovaný pneumotorax nebo nekontrolovatelná hemodynamická nestabilita. Relativní kontraindikací je hyperkapnické kóma, hojná sekrece a úzkost z ventilace. Ovšem i při těchto kontraindikacích je rozhodnutí o NIV individuální u každého CF pacienta (Prell et al., 2019, s. 5).

Autoři výzkumné studie se zabývali, tím, jak NIV ovlivňuje odstranění sputa jako podpora ke klasickým technikám k pročištění dýchacích cest ve srovnání s technikami bez podpory NIV dva po sobě jdoucí dny. Cílem práce bylo zjistit která technika bude účinnější. Studie se zúčastnilo 14 pacientů s CF v paliativní péči, 6 z nich využívalo techniku pozitivního výdechového tlaku, dalších 5 provádělo autogenní drenáž, 2 prováděli techniku s využitím oscilačních přístrojů flutter nebo acapella a pouze jeden prováděl aktivní cyklus dechových technik. 7 pacientů provádělo své obvyklé techniky s podporou NIV, pro dalších 7 pacientů se nic neměnilo a prováděli techniky bez jakékoliv mechanické podpory. U každého pacienta se po každém cvičení, které probíhalo dvakrát denně, a to ráno a odpoledne, hodnotila hmotnost sputa. To znamená, že se měřilo clearance sputa bezprostředně po ranním a odpoledním sezení, následně třicet minut po obou sezeních a v neposlední řadě i celkové odstranění sputa za 24 hodin. Předpokladem bylo, že s podporou NIV vzroste clearance sputa, ale nestalo se tomu, tak. Rozdíly se lišily pouze v rozmezí 0,1 - 4 % s tím, že všech případech byla větší účinnost clearance bez využití NIV. U poslední denní kontroly se výsledek lišil pouze o 0,9 %. Ovšem v případě podpory NIV byl u pacientů zaznamenán vzrůst saturace v průměru 97 % SpO₂, zatímco u pacientů bez podpory se saturace pohybovala v průměru 94 % SpO₂. Ve vyhodnocení pohodlí při provádění technik k uvolnění sekrece, byla spokojenější skupina, využívající podporu NIV, která byla dobře tolerována. Studie ukázala, že technika čištění dýchacích cest je v obou případech účinná. Autoři se ovšem na tuto problematiku chtějí ještě zaměřit s účastí více respondentů a v delším časovém rozmezí (Stanfor et al., 2019, s. 1-6).

Používání invazivní mechanické plicní ventilace (dále jen IMV) na konci života pacienta s CF značně klesá. Bylo zjištěno, že u pacientů s akutním respiračním selháním CF se při potřebě intubace na IMV nic nezlepšilo, nebyla účinná a pravděpodobným následkem bylo úmrtí na ventilátoru. Tudíž byla indikace intenzivní péče a IMV u pacientů s CF, byla

přehodnocena. U pacientů s reverzibilním akutním respiračním selháním, způsobeným například hemoptýzou, pneumotoraxem nebo anafylaktickou reakcí na antibiotika, byla indikace IMV vhodná a účinná. IMV může být také vhodná pro pacienta s CF, který čeká na transplantaci, ovšem musí být zvážen čas a pravděpodobnost transplantace, protože se čekací doby v různých zemích liší a mohlo by dojít k příliš dlouhému připojení na IMV s rizikem dalších komplikací (Sands, 2011, s. 43). V rozporu s tímto tvrzením je doporučení od CFF, kdy doporučují u pacientů s CF s akutním respiračním selháním v paliativní péči, které vyžaduje invazivní mechanickou podporu, zvážit časné zavedení tracheostomie. Ovšem pod touto podmínkou, že toto řešení zůstává v souladu s cíli péče a přání pacienta (Kapnadak et al., 2020, s. 349).

3.1 Význam a limitace dohledaných poznatků

Bakalářská práce se zabývá paliativní péčí o pacienty s CF. Práce se zaměřuje na kvalitu života a péči o dýchací cesty v paliativní péči u pacientů s CF. Přínosem může být pro studenty a absolventy ošetrovatelských oborů, nebo pro všeobecné sestry, které se v praxi mohou s těmito pacienty setkávat. Zjištěné informace by všeobecné sestry mohli využít k poskytování kvalitní paliativní péče pacientům a jejich rodinám a tím ovlivnit kvalitu jejich života. Mimo jiné by informace mohli být vhodné i pro vedoucí zdravotnické pozice, ke zprostředkování a rozšíření povědomí a vzdělání o zatím ne moc rozšířené specializované paliativní CF péče. Tato práce také může sloužit jako podklad pro další výzkum zabývající se touto oblastí, zejména v České republice. V přehledové bakalářské práci bylo využito celkem 43 článků. Vyhledané články byly napsány v anglickém a českém jazyce. Významnou limitací je nedostatek článků a výzkumných studií zabývající se paliativní péčí s onemocněním CF, které by byly provedené v České republice. Další limitací je nedostatek článků zabývající se péčí o dýchací cesty výhradně v paliativní péči s CF. Tato by práce mohla sloužit jako podnět pro další výzkum v této oblasti zejména v České republice.

Výzkumné studie, které byly popsány v této bakalářské práci, zmiňují významný přínos brzké implementace paliativní péče pacientům s CF ke kurativní péči. Také zmiňují to, že tato implementace v praxi zatím není moc běžná. To plyne z nízké informovanosti zdravotníků. Cílem výzkumných studií je zvýšit povědomí právě o zavedení specializované paliativní CF péče. Informace z těchto výzkumných studií jsou přínosné pro další plánování a zvýšení informovanosti zdravotníků v oblasti paliativní péče. Výzkumná studiem autorů Trandel et al., (2020) se zabývá tím, kolik zdravotníků s pacienty vůbec o paliativní péči

mluví a zároveň se zajímají jaký pocit z toho pacienti s CF mají, zda jim to je nepříjemné nebo to berou jako běžnou součást. Poměrnou limitací této studie je výběr respondentů online, tudíž mohou být některé informace irelevantní. Také výzkumná studie autorů Dhingra et al., (2020) podléhá určitým limitacím z důvodu vytvořeného nového měřicího nástroje, který byl složen z dalších měřících nástrojů a nebyl validován. I tak je výsledek studie dle mého názoru důležitý a přínosný, protože poukazuje na fakt, že díky kontrolnímu vyhodnocení psychického stavu měřícím nástrojem na měsíční bázi, může docházet k časnému posouzení, řešení problému a předcházení zhoršení psychického stavu. U výzkumné studie autorů Staford et al., (2019) je limitací malý vzorek respondentů a velmi krátké časové období sběru dat, což je fakt, na který upozorňují i autoři. Je vhodné provést další výzkumnou studii s využitím většího vzorku počtu respondentů, který zahrnuje více pacientů v paliativní péči CF a v delším časovém rozmezí sběru dat, aby výsledky byly více validní. Bohužel nebyl dohledán dostatek validních informací a studií zabývajících se srovnáním a účinností technik čištění dýchacích cest pacientů s CF v paliativní péči.

Zaujalo mě, kolik je jednotlivých měřících nástrojů, které se zabývají hodnocením kvality života a celkovým psychickým stavem, které se využívají v paliativní péči u pacientů s CF. Myslím, že by nebylo špatné, zjistit který ze zmíněných měřících nástrojů je nejvíce relevantní a přínosný právě pro pacienty s CF v paliativní péči. Dále bych se více zajímala a informovala o správných krocích vedoucích k časné implementaci specializované paliativní péče CF.

ZÁVĚR

Geneticky podmíněné onemocnění CF je velice nepředvídatelné a nikdy není zcela jasná prognóza. Vysokým přínosem pro pacienty s CF je paliativní péče, která by měla být implementována v co nejčasnější fázi onemocnění, souběžně s kurativní terapií. Součástí paliativní péče je i péče o dýchací cesty, kvůli nadměrné tvorbě hlenu a následné obstrukci dýchacích cest, což je jeden ze stěžejních problémů. Cílem této předložené bakalářské práce, bylo sumarizovat aktuálně dohledané poznatky o paliativní péči u pacientů s CF.

První dílčím cílem bylo sumarizovat aktuálně dohledané poznatky o kvalitě života a paliativní péči u pacientů s cystickou fibrózou. Cystická fibróza je nevléčitelné onemocnění, ale díky neustálému vývoji léčby se pacienti s cystickou fibrózou v průměru dožívají až padesáti let. Po celý jejich život je ovlivněna kvalita jejich života. Zátěž je způsobená hlavně náročnou léčbou, dodržováním léčebného režimu, sekundárními diagnózami a nepříjemnými příznaky zejména těmi respiračními. Existuje několik měřících nástrojů hodnotících kvalitu života u pacientů s cystickou fibrózou. Jsou měřící nástroje, které se zaměřují zejména na posouzení psychického, fyzického a sociálního stavu a jejich vliv na kvalitu života pacientů CF v paliativní péči. Další měřící nástroje jsou zaměřeny pouze na duševní zdraví, zejména na příznaky deprese a úzkosti. Právě zavedení a rozšíření specializované paliativní CF péče ke kurativní péči vede ke zvýšení kvality života, ujasnění priorit a cílů následné péče. Dílčí cíl byl splněn.

Druhým dílčím cílem bylo sumarizovat aktuálně dohledané poznatky o péči a hygieně o dýchací cesty v paliativní péči u pacientů s CF. Pacienti s CF jsou ohroženi respirační insuficiencí, častými záněty dýchacích cest a respiračním selháním. To vede ke snížení funkce plic. Proto je důležité, aby i v paliativní péči dodržovali režimová opatření a tím je mimo jiné i každodenní provádění technik vedoucí k uvolnění dýchacích cest. Při případném zhoršení stavu je možné využít neinvazivní i invazivní mechanickou plicní ventilaci. Seznámení se s možnostmi respirační podpory a rozhodnutí, zda by tuto možnost pacient s CF chtěl využít, je častou otázkou v paliativní péči již na začátku jejího zahájení. Nejužívanější NIV je PEP, který funguje na principu pozitivního výdechového přetlaku, tím dochází ke snížení rizika respiračního kolapsu, a navíc je využíván jako pomůcka k odstranění bronchiálního sekretu. Cíl byl splněn.

Dohledané poznatky v této bakalářské práci by mohli být přínosem pro všeobecné sestry, které se setkají s pacienty CF a pro pacienty samotné. Získat povědomí o pozitivních specializované paliativní CF péči, by mohlo vést ke profesionálnější edukaci pacientů CF

a k samotnému poskytování paliativní CF péče. Práce by mohla být i zdrojem informací pro rodiny a pečovatele, kteří mají v blízkosti nemocného s CF a o nemoci zatím nemají žádné informace. Výsledky z použitých studií mohou být využity pro další zpracování všeobecnými sestrami nebo výzkumnými pracovníky zejména ze zdravotnických oborů s motivací vytvoření vlastního výzkumu.

REFERENČNÍ SEZNAM

ABBOTT, J., J.S. ELBORN, A.M. GEORGIOPOULOS, L. GOLDBECK, B.C. MARSHALL, K.A. SABADOSA, B.A. SMITH a A.L. QUITTNER. Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society Survey of cystic fibrosis mental health care delivery. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2015, **14**(4), 533-539 [cit. 2022-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi: 10.1016/j.jcf.2014.12.015

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. 2022-04-11]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/S1569-1993(11)60013-1

ABBOTT, J., T. HAVERMANS, S. JARVHOLM, et al. Mental Health screening in cystic fibrosis centres across Europe. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2019, **18**(2), 299-303 [cit. 2022-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi: 10.1016/j.jcf.2018.09.003

ARCURI, Juliano Ferreira, Eburn ABARSHI, Nancy J. PRESTON, et al. Benefits of interventions for respiratory secretion management in adult palliative care patients—a systematic review. *BMC Palliative Care* [online]. 2016, **15**(1), 299-303 [cit. 2022-04-09]. ISSN 1472684X. Dostupné z: doi:10.1186/s12904-016-0147-y

BESIER, Tanja, Lutz GOLDBECK, Nancy J. PRESTON, et al. Anxiety and depression in adolescents with CF and their caregivers. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2011, **10**(6), 435-442 [cit. 2022-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi: 10.1016/j.jcf.2011.06.012

BRENNAN, Marie-Luise, Iris SCHRIJVER, Nancy J. PRESTON, et al. Cystic Fibrosis. *The Journal of Molecular Diagnostics* [online]. 2016, **18**(1), 3-14 [cit. 2022-04-09]. ISSN 15251578. Dostupné z: doi:10.1016/j.jmoldx.2015.06.010

BOURKE, SJ, ET PEEL, Nancy J. PRESTON, et al. Palliative care of chronic progressive lung disease. *Clinical Medicine* [online]. 2014, **14**(1), 79-82 [cit. 2022-04-09]. ISSN 1470-2118. Dostupné z: doi:10.7861/clinmedicine.14-1-79

BUTTON, Brenda M., Christine WILSON, Ruth DENTICE, et al. Palliative care of chronic progressive lung disease: A clinical practice guideline. *Respirology* [online]. 2016, **21**(4), 79-82 [cit. 2022-04-09]. ISSN 1323-7799. Dostupné z: doi:10.1111/resp.12764

COHEN-CYMBERKNOH, Malena, David SHOSEYOV, Eitan KEREM, et al. Managing Cystic Fibrosis: A clinical practice guideline. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* [online]. 2011, **183**(11), 1463-1471 [cit. 2022-04-09]. ISSN 1073-449X. Dostupné z: doi:10.1164/rccm.201009-1478CI

CRONLY, Jennifer, Aine M. HORGAN, Elaine LEHANE, et al. Managing Cystic Fibrosis: A clinical practice guideline. *Journal of Child and Family Studies* [online]. 2019, **28**(5), 1463-1471 [cit. 2022-04-09]. ISSN 1062-1024. Dostupné z: doi:10.1007/s10826-019-01349-0

DAVIES, Gwyneth, Nicola J ROWBOTHAM, Sherie SMITH, et al. Anxiety and Depression in Parent Caregivers of Children with Cystic Fibrosis: A clinical practice guideline. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2020, **19**(3), 1304-1312 [cit. 2022-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2019.10.025

DELLON, Elisabeth P., Melissa BASILE, Mara R. HOBLER, et al. Palliative Care Needs of Individuals with Cystic Fibrosis: Perspectives of Multiple Stakeholders. *Journal of Palliative Medicine* [online]. 2020, **23**(7), 957-963 [cit. 2022-04-09]. ISSN 1096-6218. Dostupné z: doi:10.1089/jpm.2019.0464

DELLON, Elisabeth P., Gregory S. SAWICKI, Mitchell D. SHORES, et al. Physician Practices for Communicating With Patients With Cystic Fibrosis About the Use of Noninvasive and Invasive Mechanical Ventilation: Perspectives of Multiple Stakeholders. *Chest* [online]. 2012, **141**(4), 1010-1017 [cit. 2022-04-09]. ISSN 00123692. Dostupné z: doi:10.1378/chest.11-1323

DHINGRA, Lara, Patricia WALKER, Maria BERDELLA, et al. Addressing the burden of illness in adults with cystic fibrosis with screening and triage: An early intervention model of palliative care. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2020, **19**(2), 262-270 [cit. 2022-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2019.08.009

DUFF, Alistair J.A., Janice ABBOTT, Carolyn COWPERTHWAITTE, et al. 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. 2022-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2014.02.010

FILA, Libor. Cystická fibróza u dospělých. *Interní medicína pro praxi* [online]. 2014, **16**(2), 54-60 [cit. 2022-04-09]. ISSN 1803-5256. Dostupné z: <https://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2014/02/03.pdf>

FRIEDMAN, Deborah, Rachel W. LINNEMANN, Lily L. ALTSTEIN, et al. Effects of a primary palliative care intervention on quality of life and mental health in cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Informed Consensus Guidelines. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2019, **54**(7), 984-992 [cit. 2022-04-09]. ISSN 8755-6863. Dostupné z: doi:10.1002/ppul.24311

FRIEDMAN, Deborah, Rachel W. LINNEMANN, Lily L. ALTSTEIN, et al. The CF-CARES primary palliative care model: A CF-specific structured assessment of symptoms, distress, and coping. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2018, **17**(1), 71-77 [cit. 2022-04-11]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2017.02.011

GOLDBECK, Lutz, Astrid FIDIKA, Marion HERLE, et al. Psychological interventions for individuals with cystic fibrosis and their families: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [online]. 2014, **69**(12), 1090-1097 [cit. 2022-04-09]. ISSN 14651858. Dostupné z: doi:10.1002/14651858.CD003148.pub3

HABIB, Al-Rahim R., Jamil MANJI, Pearce G. WILCOX, et al. A Systematic Review of Factors Associated with Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults with Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Informed Consensus Guidelines. *Annals of the American Thoracic Society* [online]. 2015, **12**(3), 420-428 [cit. 2022-04-09]. ISSN 2329-6933. Dostupné z: doi:10.1513/AnnalsATS.201408-393OC

Health-Related Quality of Life (HRQOL) [online]. Center of Disease Control and Prevention, 2016 [cit. 2022-04-11]. Dostupné z: <https://www.cdc.gov/hrqol/index.htm>

CHAUDARY, Nauman, Gabriella BALASA. Airway Clearance Therapy in Cystic Fibrosis Patients Insights from a Clinician Providing Cystic Fibrosis Care: Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Informed Consensus Guidelines. *International Journal of General Medicine* [online]. 2021, **14**(3), 2513-2521 [cit. 2022-04-09]. ISSN 1178-7074. Dostupné z: doi:10.2147/IJGM.S274196

CHEN, Elaine, Kathryn M. KILLEEN, Sarah J. PETERSON, et al. Evaluation of Pain, Dyspnea, and Goals of Care Among Adults With Cystic Fibrosis: A Comprehensive Palliative Care Survey. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine*® [online]. 2017, **34**(4), 347-352 [cit. 2022-04-09]. ISSN 1049-9091. Dostupné z: doi:10.1177/1049909116629135

JAISWAL, Nishant, Meenu SINGH, Amit AGARWAL, et al. Palliative drug treatments for breathlessness in cystic fibrosis: A Comprehensive Palliative Care Survey. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [online]. 2017, **34**(4), 347-352 [cit. 2022-04-09]. ISSN 14651858. Dostupné z: doi:10.1002/14651858.CD011855.pub3

KAPNADAK, Siddhartha G., Emily DIMANGO, Denis HADJILIADIS, et al. Enhancing care for individuals with advanced cystic fibrosis lung disease: A Comprehensive Palliative Care Survey. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2020, **19**(3), 347-352 [cit. 2022-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2020.02.015

KAVALIERATOS, Dio, Anna M. GEORGIOPOULOS, Lara DHINGRA, et al. Models of Palliative Care Delivery for Individuals with Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Informed Consensus Guidelines. *Journal of Palliative Medicine* [online]. 2021, **24**(1), 18-30 [cit. 2022-04-09]. ISSN 1096-6218. Dostupné z: doi:10.1089/jpm.2020.0311

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. 2022-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2015.03.005

MOURA, Ana Cristina Almeida, Dirce Nascimento PINHEIRO, Deborah FRIEDMAN, et al. Assistência de enfermagem no ambulatório ao paciente com fibrose cística. *Revista de Enfermagem UFPE on line* [online]. 2019, **13**(1), 90-95 [cit. 2022-04-09]. ISSN 1981-8963. Dostupné z: doi:10.5205/1981-8963.2019.238157

MORAN, Fidelma, Judy M BRADLEY, Amanda J PIPER, et al. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [online]. 2019, **13**(1), 90-95 [cit. 2022-04-09]. ISSN 14651858. Dostupné z: doi:10.1002/14651858.CD002769.pub5

OLIVEIRA, Ellen Pierre de, Pedro MEDEIROS JUNIOR, Amanda J PIPER, et al. Palliative care in pulmonary medicine. *Jornal Brasileiro de Pneumologia* [online]. 2020, **46**(3), 1-11 [cit. 2022-04-09]. ISSN 18063756. Dostupné z: doi:10.36416/1806-3756/e20190280

PRELLA, Maura, Angela KOUTSOKERA, Sarosh IRANI a Cédric DUMANS. Oxygen therapy and non-invasive ventilation (NIV). *Revue Médicale Suisse* [online]. 2019, **6**(10), 1-8 [cit. 2022-04-11]. ISSN 1660-9379. Dostupné z: <https://www.revmed.ch/content/download/246572/2330054>

QUITTNER, Alexandra L, Janice ABBOTT, Anna M GEORGIOPOULOS, et al. International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. *Thorax* [online]. 2015, **71**(1), 26-34 [cit. 2022-04-09]. ISSN 0040-6376. Dostupné z: doi:10.1136/thoraxjnl-2015-207488

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. 2022-04-09]. ISSN 0040-6376. Dostupné z: doi:10.1136/thoraxjnl-2014-205983

RODRIGUEZ HORTAL, Maria Cecilia, Malin NYGREN-BONNIER, Lena HJELTE, et al. Non-invasive Ventilation as Airway Clearance Technique in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis

Foundation Evidence-Informed Consensus Guidelines. *Physiotherapy Research International* [online]. 2017, **22**(3), 420-428 [cit. 2022-04-09]. ISSN 13582267. Dostupné z: doi:10.1002/pri.1667

SANDS, Dorota, Teresa REPETTO, Lieven J. DUPONT, et al. End of life care for patients with cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2011, **10**(1), S37-S44 [cit. 2022-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/S1569-1993(11)60007-6

SHARDONOFFSKY, Jana, Peggy LANDRUM, Nina FRENDLAND a Sandra K. CESARIO. Quality of Life in Caregivers of Patients With Cystic Fibrosis: An Integrated Literature Review. *Pediatric Nursing* [online]. 2019, **45**(4), 185-190 [cit. 2022-03-22]. ISSN 00979805.

SMYTH, Alan R., Scott C. BELL, Snezana BOJCIN, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2014, **13**(1), S37-S44 [cit. 2022-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2014.03.010

SNELL, Carolyn, Serena FERNANDES, I. Simona BUJOREANU, et al. Depression, illness severity, and healthcare utilization in cystic fibrosis: Best Practice guidelines. *Pediatric Pulmonology* [online]. 2014, **49**(12), 1177-1181 [cit. 2022-04-09]. ISSN 87556863. Dostupné z: doi:10.1002/ppul.22990

SPINO, Arietta, 2018. Physiotherapy in cystic fibrosis A comprehensive clinical overview. *Pneumon: Quarterly Medical Journal* [online]. 2018, **31**(1), 35-43 [cit. 2022-03-22]. ISSN 1105-848X.

STANFORD, Gemma, Helen PARROTT, Diana BILTON, Penny AGENT, Winston BANYA, Nicholas SIMMONDS, Ondřej BÍLEK a Rostislav VYZULA. Randomised cross-over trial evaluating the short-term effects of non-invasive ventilation as an adjunct to airway clearance techniques in adults with cystic fibrosis. *BMJ Open Respiratory Research* [online]. 2019, **6**(1), 1-7 [cit. 2022-04-11]. ISSN 2052-4439. Dostupné z: doi:10.1136/bmjresp-2018-000399

SVĚTLÁKOVÁ, Lucie, Ondřej SLÁMA, Miroslav SVĚTLÁK, Lukáš POCHOP, Jiří ŠEDO, Radka ALEXANDROVÁ, Ondřej BÍLEK a Rostislav VYZULA. Prevalence of Anxiety and Depression and Their Impact on the Quality of Life of Cancer Patients Treated with Palliative Antineoplastic Therapy – Results of the PALINT Trial. *Klinická Onkologie* [online]. 2019, **32**(3) [cit. 2022-04-11]. ISSN 0862495X. Dostupné z: doi:10.14735/amko2019201

TRANDEL, Elizabeth T., Joseph M. PILEWSKI, Elisabeth P. DELLON, et al. Prevalence of unmet palliative care needs in adults with cystic fibrosis: Best Practice guidelines. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2020, **19**(3), 394-401 [cit. 2022-04-09]. ISSN 15691993. Dostupné z: doi:10.1016/j.jcf.2019.11.010

ŽURKOVÁ, Petra a Jana ŠKŘIČKOVÁ. Přehled pomůcek pro hygienu dýchacích cest v praxi. *Medicina pro praxi* [online]. 2012, **9**(5), 250-254 [cit. 2022-03-21]. ISSN 1803-5310.

SEZNAM ZKRATEK

CES-D	Center of Epidemiologic Studies Depression Scale
CF	Cystická fibróza
CFF	Cystic Fibrosis Foundation
CFQ-R	Cystic Fibrosis Questionnaire Revised
CFQoL	Cystic Fibrosis Quality of Life
DT	Distress Thermometer
GAD-7	Generalized Anxiety Disorder
GHQ-28	General Health Questionnaire-28
HADS	Hospital Anxiety and Depression Scale
HRQoL	Health-Related Quality of Life
IMV	Invazivní plicní ventilace
MSAS-CF	The Memorial Symptom Assessment Scale-Cystic Fibrosis
NIV	Neinvazivní plicní ventilace
PEP	Positive Expiratory Pressure
PHQ-9	Patient Health Questionnaire-9
PROMIS-A	The PROMIS Anxiety Short form
PROMIS-D	The PROMIS Depression Short form