

# Kvalita života dětí s cystickou fibrózou

Alena Kopečná

---

Bakalářská práce  
2014



Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně  
Fakulta humanitních studií

---

Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně  
Fakulta humanitních studií  
Ústav zdravotnických věd  
akademický rok: 2013/2014

## **ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE**

(PROJEKTU, UMĚLECKÉHO DÍLA, UMĚLECKÉHO VÝKONU)

Jméno a příjmení: **Alena Kopečná**  
Osobní číslo: **H11088**  
Studijní program: **B5341 Ošetrovatelství**  
Studijní obor: **Všeobecná sestra**  
Forma studia: **prezenční**

Téma práce: **Kvalita života dětí s cystickou fibrózou**

Zásady pro vypracování:

Rešerše, studium odborné literatury a odborných periodik.  
Vymezení pojmů a teoretických východisek v oblasti kvality života dětí s cystickou fibrózou.  
Příprava metodiky průzkumné části.  
Realizace průzkumu pomocí kvalitativní metody formou rozhovoru.  
Zpracování, vyhodnocení a interpretace získaných dat.  
Prezentace výsledků šetření a jejich shrnutí.

Rozsah bakalářské práce:

Rozsah příloh:

Forma zpracování bakalářské práce: **tištěná/elektronická**

Seznam odborné literatury:

**BOLEDOVIČOVÁ, Mária a kol. Pediatrické ošetrovatelstvo. Martin: Osveta, 2010. ISBN 978-80-8063-331-8.**

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

**HLADÍK, Michal. Dětské lékařství pro studenty ošetrovatelství. Opava: Slezská univerzita v Opavě, 2008. ISBN 978-80-7248-472-0.**

**O'CALLAGHAN, Christopher a Terence STEPHENSON. Pediatrie do kapsy. Praha: Grada, 2005. ISBN 80-247-0933-3.**

**VÁVROVÁ, Věra a kol. Cystická fibróza. Praha: Grada, 2006. ISBN 80-247-0531-1.**

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

Vedoucí bakalářské práce: **Mgr. Andrea Filová**  
Ústav zdravotnických věd

Datum zadání bakalářské práce: **15. ledna 2014**

Termín odevzdání bakalářské práce: **23. května 2014**

Ve Zlíně dne 15. ledna 2014

  
doc. Ing. Anežka Lengálová, Ph.D.  
děkanka



  
Mgr. Zlatica Dorková, Ph.D.  
ředitelka ústavu

## PROHLÁŠENÍ AUTORA BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Beru na vědomí, že

- odevzdáním bakalářské práce souhlasím se zveřejněním své práce podle zákona č. 111/1998 Sb. o vysokých školách a o změně a doplnění dalších zákonů (zákon o vysokých školách), ve znění pozdějších právních předpisů, bez ohledu na výsledek obhajoby <sup>1)</sup>;
- beru na vědomí, že bakalářská práce bude uložena v elektronické podobě v univerzitním informačním systému dostupná k nahlédnutí;
- na moji bakalářskou práci se plně vztahuje zákon č. 121/2000 Sb. o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon) ve znění pozdějších právních předpisů, zejm. § 35 odst. 3 <sup>2)</sup>;
- podle § 60 <sup>3)</sup> odst. 1 autorského zákona má UTB ve Zlíně právo na uzavření licenční smlouvy o užití školního díla v rozsahu § 12 odst. 4 autorského zákona;
- podle § 60 <sup>3)</sup> odst. 2 a 3 mohu užít své dílo – bakalářskou práci - nebo poskytnout licenci k jejímu využití jen s předchozím písemným souhlasem Univerzity Tomáše Bati ve Zlíně, která je oprávněna v takovém případě ode mne požadovat přiměřený příspěvek na úhradu nákladů, které byly Univerzitou Tomáše Bati ve Zlíně na vytvoření díla vynaloženy (až do jejich skutečné výše);
- pokud bylo k vypracování bakalářské práce využito softwaru poskytnutého Univerzitou Tomáše Bati ve Zlíně nebo jinými subjekty pouze ke studijním a výzkumným účelům (tj. k nekomerčnímu využití), nelze výsledky bakalářské práce využít ke komerčním účelům.

Prohlašuji, že

- elektronická a tištěná verze bakalářské práce jsou totožné;
- na bakalářské práci jsem pracoval samostatně a použitou literaturu jsem citoval. V případě publikace výsledků budu uveden jako spoluautor.

Ve Zlíně 20.2.2014

Alena Kopecká

<sup>1)</sup> zákon č. 111/1998 Sb. o vysokých školách a o změně a doplnění dalších zákonů (zákon o vysokých školách), ve znění pozdějších právních předpisů, § 47b Zveřejňování závěrečných prací:

(1) Vysoká škola nevdělečně zveřejňuje disertační, diplomové, bakalářské a rigorózní práce, u kterých proběhla obhajoba, včetně posudků oponentů a výsledku obhajoby prostřednictvím databáze kvalifikačních prací, kterou spravuje. Způsob zveřejnění stanoví vnitřní předpis vysoké školy.

(2) *Disertační, diplomové, bakalářské a rigorózní práce odevzdané uchazečem k obhajobě musí být též nejméně pět pracovních dnů před konáním obhajoby zveřejněny k nahlázení veřejnosti v místě určeném vnitřním předpisem vysoké školy nebo není-li tak určeno, v místě pracoviště vysoké školy, kde se má konat obhajoba práce. Každý si může ze zveřejněné práce pořizovat na své náklady výpisy, opisy nebo rozmnoženiny.*

(3) *Platí, že odevzdáním práce autor souhlasí se zveřejněním své práce podle tohoto zákona, bez ohledu na výsledek obhajoby.*

2) *zákon č. 121/2000 Sb. o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon) ve znění pozdějších právních předpisů, § 35 odst. 3:*

(3) *Do práva autorského také nezahájí škola nebo školské či vzdělávací zařízení, ušije-li nikoli za účelem přímého nebo nepřímého hospodářského nebo obchodního prospěchu k výuce nebo k vlastní potřebě dílo vytvořené žákem nebo studentem ke splnění školních nebo studijních povinností vyplývajících z jeho právního vztahu ke škole nebo školskému či vzdělávacímu zařízení (školní dílo).*

3) *zákon č. 121/2000 Sb. o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon) ve znění pozdějších právních předpisů, § 60 Školní dílo:*

(1) *Škola nebo školské či vzdělávací zařízení mají za obvyklých podmínek právo na uzavření licenční smlouvy o užití školního díla (§ 35 odst.*

3). *Odpirá-li autor takového díla udělit svolení bez vážného důvodu, mohou se tyto osoby domáhat nahrazení chybějícího projevu jeho vůle u soudu. Ustanovení § 35 odst. 3 zůstává nedotčeno.*

(2) *Není-li sjednáno jinak, může autor školního díla své dílo užit či poskytnout jinému licenci, není-li to v rozporu s oprávněnými zájmy školy nebo školského či vzdělávacího zařízení.*

(3) *Škola nebo školské či vzdělávací zařízení jsou oprávněny požadovat, aby jim autor školního díla z výdělku jim dosaženého v souvislosti s užitím díla či poskytnutím licence podle odstavce 2 přiměřeně přispěl na úhradu nákladů, které na vytvoření díla vynaložily, a to podle okolností až do jejich skutečné výše; přitom se přihlédne k výši výdělku dosaženého školou nebo školským či vzdělávacím zařízením z užití školního díla podle odstavce 1.*

## **ABSTRAKT**

**Cíl:** Zjistit, jak cystická fibróza ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte a jeho nejbližší rodiny.

**Metodika:** Průzkum byl proveden kvalitativní metodou, která pracuje s malým souborem respondentů. Metodou sběru dat byl strukturovaný nestandardizovaný rozhovor s dětmi a rodiči. Rozhovoru se zúčastnily tři děti a jejich maminky. Byla provedena analýza volných výpovědí rodičů a dětí, které trpí onemocněním cystická fibróza. Odpovědi byly seřazeny do kategorií a podkategorií.

**Výsledky:** Průzkumem bylo zjištěno, že každé z dětí mělo určité typické příznaky, které se u CF vyskytují. Každému dítěti byla diagnóza sdělena v jiném věkovém období. Ve dvou případech rodiče popisovali reakci na onemocnění jako šok. Ačkoliv je CF nevyléčitelné a vážné onemocnění, život dětí se nijak zvlášť nelišil od života vrstevníků. Z výpovědí dětí bylo zjištěno, že je pro ně nejdůležitější rodina. Rodiče popisovali kvalitu života dětí většinou kladně, ale s určitým omezením. Z oblastí, které byly stanoveny, nejvíce zasažená byla oblast zdraví a oblast školní. Největší problémy dětem způsoboval kašel a léčba inhalacemi, která byla časově náročná. Ve škole byly děti omezené tím, že nemohly vykonávat určité školní aktivity, ale jinak byly děti ve škole spokojené.

**Závěr:** Přes neustále se zlepšující léčebné podmínky je CF stále nevyléčitelnou nemocí, která je diagnostikována většinou v dětském věku. V závěru lze shrnout, že kvalita života dětí byla u každého jedince s CF limitována jiným způsobem, a různě omezovala oblasti života. Ve velké míře hodnotili kvalitu života kladně jak rodiče, tak děti.

**Klíčová slova:** kvalita života, cystická fibróza, dítě, rodina

## **ABSTRACT**

**Objective:** The aim is to determine how cystic fibrosis affects the quality of life from the perspective of the child and its family.

**Methodology:** The research has been done by using a qualitative method that operates with a small group of respondents. The data were collected by means of structured unstandardized interviews with the children and parents. Three children and their mothers took part in the interviews. An analysis of free statements of parents and children suffering from cystic fibrosis was done. Answers were arranged into categories and subcategories.

**Results:** The research found, that every child had typical symptoms of CF. The diagnosis was done at a different age for every child. In two cases, the parents described a feeling of shock as reaction to the disease. Even though CF is an incurable and serious illness, the lives of children was comparable to lives of other children of the age. From statements of the children it was determined, that the family is essential for them. Parents described the quality of life of their children as mostly positive, but with some limitations. From the designated areas health and school areas were affected most. The biggest problem is caused by cough and inhalation therapy that is time-consuming. Children were also limited in some school activity, but however they were satisfied.

**Conclusion:** Despite an improvement of medical conditions, CF remains an incurable disease, mostly diagnosed in child age. In conclusion, the quality of life of each child with CF was limited in a different way and the condition limited a different area of life. Everybody parents and children rated the quality of life mostly positively.

**Keywords:** quality of life, cystic fibrosis, child, family

Děkuji paní Mgr. Andree Filové za odborné vedení mé bakalářské práce a za cenné rady a připomínky, které mi během psaní práce poskytla.

Děkuji také rodičům a nemocným dětem za informace, které mi poskytly, při psaní mé práce.



Prohlašuji, že jsem práci s názvem Kvalita života dětí s cystickou fibrózou vypracovala samostatně a veškeré použité zdroje jsem uvedla v seznamu použité literatury.

Prohlašuji, že odevzdaná verze bakalářské práce a verze elektronická nahraná do IS/STAG jsou totožné.

# OBSAH

<b>ÚVOD</b> .....	<b>12</b>
<b>I TEORETICKÁ ČÁST</b> .....	<b>14</b>
<b>1 CYSTICKÁ FIBRÓZA</b> .....	<b>15</b>
1.1 CHARAKTERISTIKA ONEMOCNĚNÍ.....	15
1.2 ANATOMIE DÝCHACÍHO SYSTÉMU .....	16
1.2.1 Zevní nos a dutina nosní .....	17
1.2.2 Vedlejší dutiny nosní.....	17
1.2.3 Nosohltan .....	17
1.2.4 Hrtan.....	17
1.2.5 Průdušnice .....	17
1.2.6 Plíce.....	18
1.3 ANATOMIE TRÁVICÍHO ÚSTROJÍ.....	18
1.3.1 Dutina ústní, zuby, jazyk a sliny .....	19
1.3.2 Hltan a jícen .....	19
1.3.3 Jícen.....	19
1.3.4 Žaludek.....	20
1.3.5 Tenké střevo .....	20
1.3.6 Tlusté střevo a konečník.....	21
1.3.7 Slinivka břišní .....	21
1.3.8 Játra .....	22
1.4 HISTORIE CYSTICKÉ FIBRÓZY .....	22
1.4.1 Historie CF ve světě .....	22
1.4.2 Historie CF u nás.....	22
1.5 KLINICKÝ OBRAZ CYSTICKÉ FIBRÓZY .....	23
1.5.1 Příznaky respiračního systému.....	23
1.5.2 Komplikace dýchacího ústrojí.....	24
1.5.3 Příznaky trávicího ústrojí .....	25
1.5.4 Postižení ostatních orgánů.....	26
1.6 DIAGNOSTIKA CF .....	27
1.6.1 Potní test.....	27
1.6.2 Molekulárně genetické vyšetření .....	28
1.6.3 Novorozenecký screening .....	28
1.6.4 Laboratorní vyšetření .....	28
1.6.5 Vyšetření funkce plic .....	28
1.6.6 RTG plic a vedlejších nosních dutin, EKG .....	28
1.7 LÉČBA CF .....	29
1.7.1 Nefarmakologické léčebné metody .....	29
1.7.2 Farmakologické metody u dýchacího systému .....	30
1.7.3 Farmakologická léčba zažívacího systému .....	31
1.8 VÝŽIVA NEMOCNÝCH S CF .....	31
1.9 OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O NEMOCNÉ S CF.....	32
1.9.1 Ošetřovatelské intervence .....	33
1.9.2 Chyby v péči o pacienty s CF .....	35
<b>2 RODINA A DÍTĚ S CF</b> .....	<b>36</b>

2.1	RODINA A POŠKOZENÉ DÍTĚ.....	36
2.2	CF A VZTAHY V RODINĚ .....	36
2.3	RODIČOVSKÁ PÉČE .....	37
2.4	PROŽITEK NEMOCI DÍTĚTEM .....	37
2.5	PSYCHOLOGICKÉ ASPEKTY ONEMOCNĚNÍ.....	38
2.6	O KLUBU NEMOCNÝCH CF .....	39
2.7	DÍTĚ S CF A ŠKOLNÍ DOCHÁZKA.....	40
2.8	VOLBA POVOLÁNÍ .....	40
<b>3</b>	<b>KVALITA ŽIVOTA.....</b>	<b>41</b>
3.1	VYMEZENÍ POJMU KVALITY ŽIVOTA .....	41
3.1.1	Kvalita života v ošetrovatelství.....	41
3.1.2	Specifické nástroje měření kvality života u dětí .....	42
3.2	KVALITA ŽIVOTA A CHRONICKÉ ONEMOCNĚNÍ .....	42
3.2.1	Chronicky nemocný pacient.....	43
3.2.2	Vliv chronického onemocnění na rodinu .....	43
<b>II</b>	<b>PRAKTICKÁ ČÁST .....</b>	<b>45</b>
<b>4</b>	<b>METODIKA .....</b>	<b>46</b>
<b>5</b>	<b>VÝSLEDKY.....</b>	<b>50</b>
<b>6</b>	<b>DISKUZE.....</b>	<b>69</b>
	<b>ZÁVĚR .....</b>	<b>73</b>
	<b>SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY.....</b>	<b>74</b>
	<b>SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ A ZKRATEK.....</b>	<b>77</b>
	<b>SEZNAM TABULEK.....</b>	<b>78</b>
	<b>SEZNAM PŘÍLOH.....</b>	<b>79</b>

## ÚVOD

Cystická fibróza (CF) je velmi vážné dědičné onemocnění, které nelze i přes pokroky dnešní medicíny vyléčit. Velké procento veřejnosti, o této závažné nemoci není informováno. Tuto nemoc většinou znají pouze ti lidé, kteří jí trpí či pečují o takto nemocného člena rodiny.

Cystická fibróza je laicky označovaná jako nemoc „slaných dětí“. Slané děti mají až 6x slanější pot, než děti, které netrpí tímto onemocněním. V zahraničí je CF nazývaná, jako mukoviscidóza. Příznaky nemoci se projevují hlavně na dýchacím a trávicím ústrojí. Obecně se hovoří o příznacích, jako jsou neprospívání, vlhký kašel, tvorba hustého hlenu, paličkovité prsty, mekoniový ileus a další. Při léčbě je důležité, aby byla pravidelně a každodenně dodržována. Léčba spočívá v pravidelných inhalacích, dodržování léčebné rehabilitace, podávání antibiotik nebo vitamínů a pankreatických enzymů. Všechny tyto vyjmenované metody léčby prodlužují život takto nemocných o několik let. Nedodržování léčby může způsobit zhoršení stavu nemocných. Nemocní se v současné době dožívají okolo 38 let věku.

Nemoc má velmi výrazný vliv na psychiku nemocných a jejich nejbližší rodiny, především při oznámení diagnózy. Děti jsou v určitých činnostech omezeny, a nemohou vykonávat to samé, co jejich vrstevníci. V určitých oblastech života může být narušená kvalita jejich života. To mnohdy evokuje u dětí otázku „Proč jsem právě Já, nemocný?“

Empirická část bakalářské práce je zaměřena na to, jak CF ovlivňuje kvalitu života dětí z pohledu rodičů/ dětí. Pohled na kvalitu života dětí může být různý. Jinak může svůj život vnímat malé dítě a jinak dospívající. Záleží také na zvládnutí a dodržování léčby, na samotném zdravotním stavu dítěte a na rodinné pomoci. Průzkumem jsem chtěla zjistit, jak se děti cítí, jak vnímají svůj život s CF, zda jsou hodně omezeny, nebo mohou žít život podobný svým vrstevníkům.

Téma bakalářské práce „Kvalita života dětí s cystickou fibrózou“ jsem si vybrala, protože mě tato nemoc zaujala a ráda bych se problematice dětských nemocí věnovala i do budoucna. Také bych chtěla poukázat na toto závažné onemocnění, které je u nás pro mnohé neznámé.

Hlavním cílem bakalářské práce je zjistit, jak cystická fibróza ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte a jeho nejbližší rodiny. Dílčími cíli jsem chtěla zjistit, jak CF

ovlivňuje kvalitu života dítěte v oblasti zdraví, fyzické aktivity, jaký vztah má dítě ke své rodině a přátelům. Jestli CF ovlivňuje volný čas dětí a jak děti zvládají školní docházku a školní povinnosti. Tyto informace jsem zjišťovala nejen od dětí, ale i od rodičů. Od rodičů jsem chtěla zjistit, jak rodiče vidí své dítě, jak jejich dítě zvládá zdraví a fyzickou aktivitu vzhledem k nemoci, jaký mají rodiče vztah ke svým dětem a jaké má dítě přátelské vztahy. Jak dítě tráví svůj volný čas a jestli dítě zvládá školní docházku.

Výsledky průzkumu by měly přispět k pochopení problematiky onemocnění CF a pomoci nově diagnostikovaným dětem a jejich rodinám. Práce může také sloužit jako inspirace ke zlepšení kvality života nově diagnostikovaných dětí a také k tomu, jak by měl zdravotnický personál přistupovat k takovýmto dětem a jejich rodinám.

## **I. TEORETICKÁ ČÁST**

# 1 CYSTICKÁ FIBRÓZA

## 1.1 Charakteristika onemocnění

*„Cystická fibróza je multiorgánové onemocnění, které je způsobeno mutací genu pro protein genu CFTR (CF transmembránový regulátor konduktace). Ten je základní součástí chloridového kanálu ovládající koncentraci chloridů a sodíku v buňce“* (Hladík, 2008, s. 55). V zásadě se jedná o autozomálně recesivní dědičnou nemoc. Tato nemoc postihuje hlavně exokrinní žlázy, které produkují nadměrné množství vazkého a hustého hlenu a je narušen transport chloridových iontů (Klíma a kol., 2003, s. 133). Abnormálně vysoká koncentrace sodíku a chloridů v potu jsou časnou známkou k rozpoznání CF. Vysoká jsou rizika nerovnováhy elektrolytů během horkého počasí. Děti jsou obzvláště náchylné k rozvoji hyponatremie, hypochlorémie a k dehydrataci. Mnoho dětí si stěžuje na suchost úst, děti jsou zvýšeně náchylné k infekci (James, Nelson a Ashwill, 2013, s. 524).

Cystická fibróza je onemocnění, které donedávna bylo smrtelné již v dětství. V současné době jde věda dopředu, a proto se lidé, kteří trpí touto nevyléčitelnou nemocí, dožívají často více než 38 let. CF se často vyznačuje překážkami a potížemi v dýchacích cestách, plicích a pankreatu, ale samozřejmě poškozuje i jiné orgány v našem těle, například orgány pohlavní (Jakubec, 2006, s. 5).

Podle Vávrové (2000, s. 12) je zjištěno, že jedno dítě s CF se narodí na 2500 - 3500 živě narozených dětí. To je v České republice každý rok asi 26 - 38 dětí. Každý 25. - 29. jedinec u nás může být nosičem mutace genu CF.

Na dlouhém raménku sedmého chromozomu se nachází gen pro cystickou fibrózu. Chloridový kanál na membráně buněk je v určitých orgánech neprůchodný. Důsledkem tohoto poškození se mění složení a fyzikálně chemické vlastnosti sekretu, který pokrývá povrch dýchacích cest. Hlen, který se nachází na povrchu dýchacích cest je charakteristicky velmi hustý, vazký a je živnou půdou pro bakterie. Hustý sekret se hromadí v dýchacích cestách a lze jej velmi špatně odkašlávat. Při infekci v dýchacích cestách se nejčastěji vyskytuje *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Candida*. Největší potíží působí dětem s CF dvě bakterie *Pseudomonasaeruginosa* a *Burkholderiacepacia*. Tyto dvě bakterie nejsou zdravému člověku ničím škodlivé, ovšem pacientům s CF působí velké problémy, které přecházejí do chronického zánětu. Přenos

takových bakterií se šíří přímým kontaktem nemocných mezi sebou, nebo rukama zdravotnického personálu (Austová, 2004, s. 18).

## 1.2 Anatomie dýchacího systému

Dýchací systém je tvořen dutinami a trubicemi, které slouží k proudění vzduchu v těle (Kaláb a Orel, 2009, s. 27). Dýchací systém zajišťuje výměnu plynů mezi vnějším prostředím a plicemi a výměnu mezi vnitřním prostředím a tkáněmi. Dýchací systém slouží jako vstupní brána pro celou řadu infekcí, ať už škodlivin nebo mikroorganismů z okolí. Délku a frekvenci dýchání můžeme ovládat vůlí (Elišková a Naňka, 2006 s. 167). Vdechovaný vzduch se v nosní dutině ohřívá, čistí od škodlivin a zvlhčuje. Zvlhčování umožňují serózní žlázy, ohřívání zajišťuje kontakt s bohatě prokrvenými nosními skořepami. V horním nosním průduchu se nachází zakončení čichového nervu.

Dýchací systém můžeme rozdělit na horní cesty dýchací a dolní cesty dýchací. K horním dýchacím cestám patří nos, dutina nosní, vedlejší dutiny nosní a nosohltan. K dolním dýchacím cestám řadíme hrtan, průdušnici, průdušky a v poslední řadě průdušinky (Velmínský a kol., 2005, s. 86).

U malých dětí jsou často dýchací cesty velmi úzké a je zde velké množství lymfatických a krevních cév. Z důvodu umístění těchto cév dochází k překrvení a otoku. Stěny dýchacích cest jsou složeny z chrupavek a jsou velmi měkké. Je zde tedy velká náchylnost ke splasknutí a k zúžení. Dýchání u kojenců je velmi charakteristické rychlou frekvencí a spotřebou kyslíku (Klíma a kol., 2003, s. 115).

### *Patofyziologie*

U dětí nemocných CF se na sliznici dýchacích cest tvoří hustý vazký hlen a ten brání normální činnosti dýchacího systému. V dýchacích cestách se často tvoří zánět, a to z důvodu usazování různých bakterií a infekcí. U zánětu je charakteristické, že je sliznice bohatě zarudlá, zduřelá a pokrytá hnisem. V dýchacích cestách dochází k obstrukci neboli k uzávěru. Vzduch nemůže volně proudit z dýchacích cest do plicních sklípků. Při špatném dýchání se často setkáváme s tím, že nemocní více zapojují pomocné dýchací svaly (Vávrová a kol., 2000, s. 31-32).



### 1.2.1 Zevní nos a dutina nosní

Nos se skládá ze zevního nosu a nosních dutin (Elišková a Naňka, 2006, s. 167). Nos je tvořen chrupavkou a je připojen k nosním kůstkám lebky. Nosní přepážka dělí nos na dvě poloviny (Velmínský a kol., 2005, s. 86). Nosní dutina přesně navazuje na zevní nos. Do boční stěny dutiny nosní ústí vedlejší dutiny nosní (Kaláb a Orel, 2009, s. 28). Vlastní dutina nosní je pokryta respiračním epitelem a je rozdělena na meatus nasi communis ležící při nosní přepážce a tři boční etáže oddělené nosními skořepami: dolní nosní průduch, střední nosní průduch a horní nosní průduch. Pod dolní skořepou ústí slzovod (Velmínský a kol., 2005, s. 86).

### 1.2.2 Vedlejší dutiny nosní

Vedlejší dutiny nosní se latinsky nazývají *cavitas paranasales*. U novorozence jsou jen naznačeny a postupně se zvětšují. Definitivní velikosti dosáhnou až po 20. roku věku (Elišková a Naňka, 2006, s. 168-169). Rozeznáváme čtyři vedlejší dutiny nosní: *sinus frontalis*, *sinus maxillaris*, *sinus ethmoidales*, *sinus sphenoidalis* (Elišková a Naňka, 2006, s. 169).

### 1.2.3 Nosohltan

Nosohltan je pokračováním po nosních dutinách. Vpředu jsou umístěny choany, horní stěna je tvořena klenbou, ve které je u dětí větší nahromadění lymfatické tkáně. V bočních stěnách ústí Eustachova trubice, která slouží ke komunikaci s nosohltanem a dutinou středního ucha. Nosohltan je důležitý pro polykání (Velmínský a kol., 2005, s. 86).

### 1.2.4 Hrtan

Hrtan se latinsky nazývá *larynx*. Je důležitý pro tvorbu hlasu. Má chrupavčitou kostru a je tvořen třemi párovými a třemi nepárovými chrupavkami. Chrupavka štítná, největší chrupavka v našem těle, spolu s chrupavkou prstencovou tvoří kostru nosu. Další důležitou chrupavkou jsou chrupavky hlasivkové. Prostor nad nimi se nazývá supraglotický. Vnější svaly hrtanu slouží k polykání a vnitřní svaly složí pro tvorbu hlasu. *Nervus laryngeus recurrens* inervuje vnitřní svaly hrtanu (Velmínský a kol., 2005, s. 86).

### 1.2.5 Průdušnice

Průdušnice neboli *trachea* je velmi pružná trubice, která je dlouhá asi 10 až 12 cm. Její průměr je 13 – 20 mm. Nachází se na chrupavce prstencové a při polykání provádí pohyby

společně s hrtanem, sousedí s jícnem a to v jeho zadní části. Ve výši šestého hrudního obratle se větví na pravou a levou hlavní průdušku toto místo se označuje jako bifurkace (Velmínský a kol., 2005, s. 86).

### 1.2.6 Plíce

Plíce jsou uloženy v pleurální dutině (Kaláb a Orel, 2009, s. 31). Plíce jsou párový orgán, ve kterém při dýchání probíhá výměna plynů mezi krví a vzduchem. V našem těle se nachází dvě plíce. Pravá plíce má 3 laloky (horní, střední, dolní) a levá plíce má 2 laloky (horní a dolní). Plíce postupem věku mění svoji barvu, malé děti mají plíce světle růžové a postupem tmavnou. Nejmenší průdušky se dále dělí na průdušinky o průměrech pod 1 mm a ty se dělí na bronchioly (Velmínský a kol., 2005, s. 86).

## 1.3 Anatomie trávicího ústrojí

Cystická fibróza postihuje ve značné míře i trávicí systém, protože vždy je třeba zohledňovat i to, že gastrointestinální potíže zhoršují respirační potíže, a naopak (Kolek in Mihál a kol., 2002, s. 115). Mezi orgány trávicí soustavy patří dutina ústní, hltan, jícen, žaludek, dvanáctník, tenké střevo, tlusté střevo a konečník (Kaláb a Orel, 2009, s. 51-53). U mírných forem CF trávicí potíže většinou přítomny nejsou. Na rozdíl od respiračních potíží, jsou vývody GIT postiženy již intrauterinně (Kolek in Mihál a kol., 2002, s. 115).

V živých organismech probíhá trvalá výměna látek a energie – metabolismus. Metabolismus je základní podmínkou zachování existence organismu. Podmínkou metabolismu je přísun látek ze zevního prostředí, ze kterých je možné uvolnit potřebnou energii a budovat vlastní organismus. Trávicí ústrojí má v látkové výměně dva úkoly: mechanicky a chemicky zpracovat potravu a tyto látky vstřebat. Mechanické a chemické zpracování potravy nazýváme trávení (Dylevský, 2000, s. 255).

Stěna trávicí trubice je tvořena čtyřmi na sebe navazujícími vrstvami. Tyto vrstvy jsou sliznice, podslizniční vazivo, svalovina a pobřišnice. Sliznice má za úkol vystýlat povrch trávicí trubice. Stěna trávicí trubice obsahuje hladkou svalovinu. V průběhu trávicí trubice se svalovina mění. V dutině ústní je hladká, v žaludku a tlustém střevu je zřasená a v tenkém střevě známá jako klky. Podslizniční vazivo obsahuje velký počet krevních a lymfatických cév. Svalovina je nejsilnější vrstvou. Rozděluje se na vnitřní kruhovou a zevní podélnou vrstvu. Pobřišnice neboli peritoneum je hladká a lesklá blána, která

pokrývá povrch orgánů trávicí trubice. Mezi funkce trávicí soustavy řadíme trávení, vstřebávání, přeměna, vylučování a produkci hormonů (Kaláb a Orel, 2009, s. 51-53).

Strava u nemocných musí být bohatá na všechny živiny (Kaláb a Orel, 2009, s. 51). Jídlo je směs bílkovin, minerálních látek, tuků, vitamínů a vody. Bílkoviny jsou štěpeny na menší aminokyseliny enzymem pepsinem. Tuky se v žaludku smíchávají se žlučí a s pankreatickými šťávami (Vávrová a kol., 2000, s. 45).

### **1.3.1 Dutina ústní, zuby, jazyk a sliny**

Dutina ústní je vstupní bránou pro potravu a vodu. Je to prostor oddělený od nosní dutiny patrem, rty a tvářemi ohraničený zvenčí (Kaláb a Orel, 2009, s. 54-56). Stavba tváří a rtů je v podstatě stejná – jejich základ je tvořen příčně pruhovanými mimickými a žvýkacími svaly (Dylevský, 2000, s. 258).

Zuby se liší svým počtem. V dětském věku je jich 20, a v dospělosti 32. Zuby se u dětí začínají prořezávat okolo 8. měsíce a končí přibližně okolo 2. roku dítěte. Zuby slouží hlavně k rozměňování stravy a k fonaci (mluvení). Seřazeny jsou do horního a dolního oblouku. Zub je složen z korunky, skloviny, krčku a kořene. Tvoří ho hmota, která se nazývá zubovina. Zuby vycházejí z dásní a jsou usazeny v zubní jamce (Dylevský, 2000, s. 262).

Jazyk vyplňuje dutinu ústí, je to svalnatý orgán, který má na povrchu růžovou barvu. Na jeho hřbetu se nachází velké množství chuťových pohárků, díky kterým rozeznáváme sladkost, slanost, hořkost a kyselost. Jazyk napomáhá rozměňovat potravu a správně vyslovovat (Kaláb a Orel, 2009, s. 54-56).

### **1.3.2 Hltan a jícen**

Hltan je současně část zažívacího traktu i dýchacího traktu. Podílí se na tvorbě řeči. Rozdělujeme tři části nosohltanu: nosní část, ústní část a hrtanovou příklopku. Hrtanová příklopka je důležitá při polykání potravy, dále zabraňuje vpadnutí potravy do dýchacích cest a následnému udušení (Kaláb a Orel, 2009, s. 57-58).

### **1.3.3 Jícen**

Jícen je svalová trubice, která spojuje hltan se žaludkem. Jícen je uložen mezi páteří a průdušnicí. Stěna jícnu je složena v horní části z příčně pruhované svaloviny a v dolní části přechází v hladkou svalovinu. Svalovina jícnu je důležitá při polykání. Vykonává

peristaltické pohyby, díky kterým jídlo efektivně prochází až do žaludku (Dylevský, 2000, s. 265-266).

#### 1.3.4 Žaludek

Žaludek se latinsky nazývá ventrikulus, gaster. Tvar žaludku je u každého jedince individuální, ale většinou má žaludek hruškovitý tvar. Na žaludku rozeznáváme velké a malé zakřivení. Jícen do žaludku ústí v horní části. V dolní části žaludek přechází přes vrátník do dvanáctníku neboli do duodena. Objem prázdného žaludku je 50 až 100 ml, při naplnění se objem žaludku může zvětšit až na 1,5 l. Žaludek je složen ze čtyř vrstev. První vrstva je sliznice, která má růžovo červenou barvu a je silná. Když je žaludek prázdný, je sliznice velmi zvráštěná. Jednovrstevný cylindrický epitel obsahuje velké množství malých žláz, které produkují žaludeční šťávy. Je to kolem 2 – 3 l za den (Kaláb a Orel, 2009, s. 58-60).

Sliznice má několik typů buněk. Mezi hlavní buňky patří pepsinogeny, které aktivují pepsiny. Pepsiny mají charakteristickou funkci, štěpí potravu. V horní části žaludku se nachází kyselina chlorovodíková. V žaludku je velmi kyselé prostředí, pH je okolo 1,5. Dále se v žaludku nachází velké množství hlenu, který chrání sliznici žaludku, před kyselým prostředím (Kaláb a Orel, 2009, s. 58-60).

S žaludkem často souvisí zvracení. To vzniká při podráždění stěny žaludku, dotekem na hltan, silné zápachy, mentální poruchy nebo pohled na nechutné věci. Centrum pro zvracení se nachází v prodloužené míše. Než dojde ke zvracení, doprovodné jsou nevolnosti, bledost, slinění, pocení. Dlouhodobé zvracení může vést až k dehydrataci organismu (Kaláb a Orel, 2009, s. 61).

#### 1.3.5 Tenké střevo

Tenké střevo je pokračováním po žaludku, je to trubicovitý orgán dlouhý asi 3 – 5 metrů, který je zatočený do kliček. Tenké střevo má tři části duodenum, jejunum a ileum. Tenké střevo zajišťuje hlavně vstřebávání živin do krve. Celé střevo je pokryto klky. Dvanáctník neboli duodenum je dlouhý 25 – 30 cm. Na sliznici duodena jsou umístěny žlázy, které uvolňují sekret, který je obohacen glykoproteiny. Vaterská papila, je místo, kde se nachází společný vývod slinivky břišní a žlučových cest. Další dvě zmiňované části jsou jejunum a ileum. Tyto dvě části jsou poskládány do kliček. Konec kyčelníku ústí do slepého střeva (Dylevský, 2000, s. 272-273).

### 1.3.6 Tlusté střevo a konečník

Tlusté střevo je dlouhé asi 1,5 – 2 metry. Na začátku je široké a postupně se zužuje. Navazuje na tenké střevo a začíná v pravé jámě kyčelní ve slepém střevu. Ze slepého střeva vybíhá červovitý výběžek neboli appendix vermiformis. Dále má tlusté střevo následující části. Tračník vzestupný, příčný a sestupný. Vzestupný tračník navazuje na caecum, je dlouhý asi 16 až 20 centimetrů. Je navázaný na zadní stěnu dutiny břišní. Příčný tračník probíhá napříč dutinou břišní a je dlouhý asi 50 centimetrů. Sestupný tračník je přirostlý na zadní stěnu dutiny břišní a měří zhruba 20 – 30 centimetrů a přechází v esovitou kličku (Elišková a Naňka, 2006, s. 159). Sliznice stěny tlustého střeva je na rozdíl od tenkého střeva bez klků. Je zabarvena do hnědošedé barvy, kryje ji cylindrický epitel. Pohyby ve střevě zajišťuje svalovina. V tlustém střevě se vstřebává voda a ionty. Konečnou částí zažívacího traktu je konečník neboli rectum, po kterém následuje už jen řitní otvor (Kaláb a Orel, 2009, s. 63).

### 1.3.7 Slinivka břišní

Slinivka břišní neboli pankreas je žláza, která měří asi 14 – 18 centimetrů. Má narůžovělou barvu. Je uložena v retroperitoneu. Na slinivce rozeznáváme rovněž několik částí: hlavu slinivky, tělo a ocas (Kaláb a Orel, 2009, s. 69). Hlavu najdeme v konkavitě duodena, kde je fixována vazivem. Plynule přechází v tělo. Tělo má tři strany: přední, zadní a spodní. Ocas je zúženým koncem slinivky a je přichycen ke slezině (Elišková a Naňka, 2006, s. 10).

Asi u 85 % nemocných s CF dochází k pankreatické nedostatečnosti. Pankreatické enzymy nemohou být dovedeny do duodena, je tím porušeno trávení, funkční tkáň slinivky je nahrazena vazivem a tukem, může také docházet i k poruchám cévního zásobení Langerhansových ostrůvků a tím dochází i k snížené sekreci inzulínu (Kolek in Mihál a kol., 2002, s. 115).

Slinivka břišní je nazývána jako žláza smíšená. Vnější neboli exokrinní sekrece se podílí na tvorbě trávicích enzymů. Každý den se vyrobí asi 1 – 2 l pankreatické šťávy. Vnitřní část endokrinní obsahuje Langerhansenovy ostrůvky a jejich buňky jsou zdrojem inzulínu, glukagonu a dalších jiných hormonů (Kaláb a Orel, 2009, s. 69-70).

### 1.3.8 Játra

Játra neboli hepar jsou uloženy v pravé klenbě brániční. Jsou považována za největší orgán našeho těla. Dosahují váhy až 1,5 kilogramů. Jejich barva je hnědočervená a jsou velmi křehká. Celá játra jsou složena s jaterních buněk, tyto buňky se nazývají hepatocyty. Játra mají důležitou funkci, mají dvojitý krevní oběh. První je funkční a druhý nutritivní. Funkční oběh je zajištěn vena portae a nutritivní arteria hepatica. Játra patří mezi nejdůležitější orgán v našem těle. Mezi další důležité funkce patří: tvorba žluči, detoxikační účinky a zajišťují krvetvorbu před narozením (Elišková a Naňka, 2006, s. 161-162).

## 1.4 Historie cystické fibrózy

### 1.4.1 Historie CF ve světě

Bádání v historii ukazuje, že příznaky cystické fibrózy byly známy už v 17. století. Před 65 lety popsala americká lékařka D. Andersonová patologicko – anatomické nálezy u 49 dětí, z nichž 20 zemřelo na onemocnění, pro které tato lékařka určila název cystická fibróza pankreatu. Po druhé světové válce se v knihách začaly vyskytovat případy s onemocněním dýchacích cest, s průjmy a abnormální funkcí pankreatu. Léčba v historických dobách spočívala v podávání pankreatické substituce a v léčbě respirační infekce. Důležitým bodem, který je třeba zmínit, byl v historii objev potní anomálie. V období velkých veder se nemocné děti dostávaly do problémových životních situací, trpěli šokem a dehydratací. Zjistilo se, že tyto děti jsou velmi citlivé na teplé počasí a že jejich pot obsahuje mnohem více solí než pot u zdravých dětí (Vávrová a kol., 2006, s. 17-18).

### 1.4.2 Historie CF u nás

V České republice se diagnóza cystická fibróza začala používat až po ukončení druhé světové války. Dříve byly také lidé nemocní, ale na jejich příčinu a přesnou diagnostiku se nepřišlo. Roku 1960 byla zavedena nová diagnostika tohoto onemocnění, prováděla se pilokarpinová iontoforéza neboli potní test. Rozvíjel se výzkum, a tak došlo ke zlepšení léčby a dostupnosti lepších a účinnějších léků. U nás se každým rokem narodí zhruba 33 dětí s cystickou fibrózou. Po roce 1989 se naše situace výrazně zlepšila. Začala se tvořit nová centra pro nemocné děti. Od roku 1998 se provádí transplantace plic (Vávrová a kol., 2006, s. 19).

## 1.5 Klinický obraz cystické fibrózy

Postižení dýchacích cest je známo snad u každého nemocného CF. Tyto příznaky se jasně s věkem mění a přibývají. CF nepostihuje jen dýchací ústrojí, ale i trávicí a to zejména slinivku břišní. Ta ale nemusí činit potíže každému z pacientů.

### *Novorozenci a kojenci*

Nejtypičtějším příznakem CF, kterého si můžeme všimnout v novorozeneckém období, je mekoniový ileus, který se nachází u 10- 20% všech novorozených dětí s CF. Dalším typickým příznakem po porodu do 48 hodin je zvracení s příměsí žluče, pozdní odchod mekonie a nafouknutí břicha. Dále si v tomto období můžeme všimnout novorozenecké žloutenky a projevů malnutrice, hypoproteinémie s edémy, hepatomegalie, anémie a typické dermatitidy (Jakubec, 2006, s. 15). Mezi první příznaky, kterých si všímáme u kojenců, jsou také klidová tachypnoe, tachykardie, vpadávání měkkých částí hrudníku jugula a mezižebří (Kolek in Mihál a kol., 2002. s. 111).

### 1.5.1 Příznaky respiračního systému

Mezi příznaky respiračního systému patří hlavně tvorba hustého a vazkého hlenu, který jde těžko vykašlávat a hromadí se. Když se hlen hromadí v dýchacích cestách, může docházet často k zánětům. Zánět poznáme tak, že sliznice je pokryta hlenohnisem, je zarudlá a zduřelá. S bojem proti zánětu jsou velmi nápomocné bílé krvinky, které bakterie pohlcují a ničí. U většiny nemocných CF je zvýšená hladina imunoglobulinů v krvi, což je krevní bílkovina. Jestliže se nemocní často setkávají s infekcí, organismus musí imunoglobuliny vytvářet častěji. Léky na podporu imunity se u nemocných CF nepodávají, jsou indikovány pouze po imunologickém vyšetření. V plicích často dochází k obstrukci z důvodu tvorby vazkého hustého hlenu. Obstrukce, infekce a zánět se tvoří a neustále podporují jeden druhého. Z důvodu obstrukce vzduch nemůže dostatečně proudit k plicním sklípkům, kde se kyslík přeměňuje na kysličník uhličitý (Vávrová a kol., 2000, s. 31-32).

Nejčastějším projevem CF u dětí je právě postižení dýchacího systému a bývá až 90% úmrtnost na postižení právě dýchacích cest nebo nějaké plicní komplikace (Jakubec, 2006, s. 15).

### ***Kašel***

Kašel patří mezi nejtypičtější příznak nemoci. Jak už to bývá u onemocnění dýchacích cest, kašel může být vlhký, suchý, bezmocný, s produkcí velkého množství hlenu nebo hlenohnisu. Malé děti často vykašlaný hlen polykají, a proto u nich může docházet ke zvracení. Kašel patří mezi obranné reflexy. Působí totiž jako ochranný proces k čištění dýchacích cest. I když je kašel nepříjemný, musíme se ho naučit ovládat. Často nám signalizuje, že se v dýchacích cestách něco děje (Vávrová a kol., 2000, s. 33). Poslechový nálezk kašle může být normální nebo slyšíme chrůpky, může být i prodloužené expirium s pískoty a vrzoty (Jakubec, 2000, s. 16).

### ***Zrychlené dýchání***

Zrychlené, namáhavé, ztížené dýchání nebo zadýchávání patří mezi další příznaky při porušené funkci dýchacích cest. U dětí se často dech počítá špatně, proto se doporučuje dech počítat, když dítě spí. Typickým příznakem je vyklenutý hrudník do soudkovitého tvaru. Zvětšuje se jeho zadopřední průměr a záda se tak často kulatí. Nejlépe jde takový hrudník pozorovat z boku (Vávrová a kol., 2000, s. 33).

### ***Paličkovité prsty***

Paličkovité prsty souvisí s nedostatečným okysličováním krve. Jsou to ztlustělé konečky prstů na ruce a nohou, nehty připomínají hodinové sklo. Často se objevují, když příznaky respiračního onemocnění jsou ještě mírné (Vávrová a kol., 2000, s. 34).

### ***Infekce***

Infekcí prakticky trpí pacienti s CF po celý život. Pacienti jsou většinou bez teplot nebo mívají zvýšenou teplotu. Málo kdy se stane, že má pacient horečku. Před propuknutím infekce můžeme sledovat několik příznaků, které mohou naznačovat, že je něco v nepořádku. Mezi takové příznaky můžeme zařadit nechut' k jídlu, mrzutost, zhoršení kašle a úbytek na váze (Vávrová a kol., 2000, s. 35).

## **1.5.2 Komplikace dýchacího ústrojí**

### ***Sinusitidy***

Sinusitidy se projevují rýmou, která může být žlutá a hustá. Často jsou doprovázeny bolestmi hlavy při předklonu. Nos, často ohrožují nosní polypy, které mohou být malé a



nepůsobit žádné problémy, nebo jsou velké a ty můžou ucpávat nosní průduchy a bránit tak dýchání. Dokonce mohou deformovat tvar nosu (Vávrová a kol., 2000, s. 42-43).

### ***Atelektáza***

Atelektáza je další závažnou komplikací. Atelektázu jinak nazýváme jako nevzdušnost plic, nejčastěji ji poznáme na RTG snímku. Opakem atelektázy je emfyzém neboli rozedma plic. Je to zvýšená vzdušnost plic (Vávrová a kol., 2000, s. 42-43).

### ***Pneumotorax a hemoptýza***

Když se vzduch dostane mezi plíci a pohrudnici, mluvíme o pneumotoraxu. Pneumotorax se projevuje píchavou bolestí a dušností. Další závažnou komplikací je hemoptýza neboli vykašlávání krve. Vzniká narušením cév v průduškách. Malé množství krve se může u nemocných objevovat poměrně často. Pokud ale uvidíme příměs čerstvé krve, je třeba informovat lékaře (Vávrová a kol., 2000, s. 42-43).

### **1.5.3 Příznaky trávicího ústrojí**

Trávicí ústrojí může být porušeno ve všech svých částech. U slinivky břišní to může být cukrovka nebo zánět. „*Známky onemocnění pankreatu se vyskytují asi u 85% nemocných CF. V důsledku defektního složení pankreatických šťáv dochází k hromadění sekretů slinivky a obstrukci pankreatických duktů. To může vést k atrofii tkáně pankreatu a kalcifikaci*“ (Jakubec, 2006, s. 20). Následně dochází ke snižování pankreatických enzymů, bikarbonátů, chloridů a vody. Může se objevovat steatorea, meteorismus, hubnutí, malnutrice, anémie a příznaky hypovitaminózy vitamínů, které jsou rozpustné v tucích. Mohou se také objevovat recidivující pankreatitidy (Jakubec, 2006, s. 20).

### ***Diabetes mellitus***

Dalším onemocněním, které postihuje slinivku břišní, je diabetes mellitus. Objevuje se spíše okolo 20. roku života. Častěji přibývá s věkem. Jako diagnostický test na určení cukrovky se využívá, glukózo toleranční test nebo glykémie nalačno (Jakubec, 2006, s. 20).

### ***Gastroezofageální reflux***

Gastroezofageální reflux zkráceně GER se projevuje na žaludku a jícnu. Potrava prochází jícnem do žaludku. Na konci jícnu je svěrač, který je u nemocných CF porušen a dochází

tak k vracení kyselé tekutiny zpět do jícnu, kde vyvolává pálení, známé jako pálení žáhy (Vávrová a kol., 2000, s. 49).

Mezi další časté příznaky, které je třeba zmínit, patří gastritida a duodenální peptické vředy (Jakubec, 2006, s. 21).

### ***Mekoniový ileus***

Mekoniový ileus je porucha v tlustém a tenkém střevě. Mekoniový ileus převládá asi u 10 % dětí. Jde o velmi závažný stav, ke kterému dochází v prvních hodinách života u novorozence. Jedná se o to, že neodchází první stolice (smolka) po porodu (Vávrová a kol., 2000, s. 48).

Mekonium obsahuje až 6x více bílkovin než u zdravých dětí a tím ucpává střevo (Kolek in Mihál a kol., 2002, s. 116). Tím dochází k zvětšení objemu břicha a dítě zvrací. Je třeba hledat rychlé řešení, většinou operativně. Mekoniový ileus se může objevit i ve starším dětském věku. Nejčastěji je to zapříčiněno nedostatkem vody v potravě nebo stravou bohatou na zbytky. Tento jev se nazývá distální intestinální obstrukční syndrom, což znamená ucpání spodní části střeva (Vávrová a kol., 2000, s. 48).

### ***Zúžení střeva***

V poslední době se často zmiňuje jako příznak zúžení střeva, jedná se však o zvláštní jev, který se plete se zmiňovaným mekoniovým ileem. Děti mívají časté a objemné stolice, tyto problémy mohou způsobit výhřez konečníku. Často se také mohou objevovat bolesti břicha, nejčastěji jsou způsobeny ucpáním střeva, plynatostí nebo zahuštěným obsahem (Vávrová a kol., 2000, s. 49).

## **1.5.4 Postižení ostatních orgánů**

Postiženy můžou být i další orgány v našem těle jako je například reprodukční ústrojí, kardiovaskulární systém, potní žlázy a ledviny (Vaniček a Pozler, 2000, s. 84).

### ***Reprodukční ústrojí***

Sexuální vývoj nemocných s CF je opožděný a to z důvodu nesprávného vstřebávání stravy. Fertilita u žen je nižší a je dokázáno, že se nemoc většinou v průběhu těhotenství zhorší (Vaniček a Pozler, 2000, s. 84). V děloze ženy se tvoří vazký hlen, který brání oplodnění. Velmi často se vyskytuje i amenorea a nepravidelnost menstruačního cyklu (Jakubec, 2006, s. 22).

### ***Kardiovaskulární systém***

V kardiovaskulárním systému je nejzávažnější komplikací vznik kardiomyopatie, která může být i příčinou úmrtí dítěte (Jakubec, 2006, s. 22).

### ***Potní žlázy***

Potní žlázy jsou postižené tím, že pot obsahuje více solí, než pot normálních dětí. Proto jsou děti ohroženy velkými ztrátami solí hlavně při nadměrném pocení a v létě (Jakubec, 2006, s. 22). V tomto období jsou děti ohroženy dehydratací, a proto musí více pít a prisolovat si stravu. Nemocným je logicky zakázáno vstupovat do saun nebo pracovat v horkém prostředí (Vaniček a Pozler, 2000, s. 84).

## **1.6 Diagnostika CF**

CF je dědičné onemocnění, které se dá diagnostikovat už v prenatálním období. Dříve byla CF diagnostikována na podkladě klinického obrazu, kdy bylo vyzorováno zvýšení chloridů v potu (Kolek in Mihál a kol., 2002, s. 108). Pro diagnostikování této nemoci se dnes využívá laboratorní vyšetření. Provádí se potní test neboli pilokarpinová iontoforéza, prenatální screening a novorozenecký screening. Samozřejmě sem patří i spousta dalších vyšetření jako je laboratorní vyšetření krve, vyšetření funkce plic, RTG vyšetření nosních dutin.

### **1.6.1 Potní test**

Potní test je dosud hlavní nástroj, který poskytuje diagnózu. Měl by být prováděn ve zkušené laboratoři. Pokud se jedná o CF, je výsledek při hladinách chloridů mezi 40 - 60 mmol/l (O'Callaghan a Stephenson, 2005, s. 119).

Potní test se provádí za pomoci stimulace pocení a sběru potu. Stanoví se koncentrace chloridů (Vávrová a kol., 2006, str. 69). Vyšetření chloridů v potu se provádí ambulantně a je to nebolestivé vyšetření. Vyšetření probíhá přibližně 45 minut. Výsledek testu můžeme znát do 3 hodin. Vyšetření probíhá sběrem potu z předloktí, kdy potní žlázy tvoří v hojném množství pot. Pot se poté chemicky analyzuje a zjišťuje se množství chloridů. Normální koncentrace chloridů v potu zdravých jedinců se pohybuje mezi 10 - 30 mmol/l potu, u CF jsou hodnoty nad 60 mmol/l. Hraniční hodnoty jsou mezi 30 a 60 mmol/l potu. U každého takového výsledku se zvažuje provedení genetického vyšetření (Klub nemocných cystickou fibrózou, © 2005-2014).

### 1.6.2 Molekulárně genetické vyšetření

Molekulárně genetické vyšetření se provádí z odebrané krve, kde se zjišťuje z DNA gen, který způsobuje CF. Tento gen se nazývá CFTR gen a prozatím bylo na světě objeveno před 1 500 jeho mutací. Potvrzením diagnózy CF je nalezení dvou mutací genu CF (jednu mutaci zdědilo dítě po otci a druhou od matky). Rodiče jsou přitom zdraví a jen nemoc přenášejí (Klub nemocných cystickou fibrózou, © 2005-2014).

### 1.6.3 Novorozenecký screening

Novorozenecký screening se také nazývá novorozenecký laboratorní screening. Jeho hlavní úloha je diagnostika skrytých onemocnění na základě stanovení koncentrace specifické látky, průkaz genové mutace v suché kapce krve na filtračním papírku (Novorozenecký screening, © 2013-2014). Novorozenecký screening pro CF se v České republice provádí od roku 2009. Vyšetření se provádí odebráním kapky krve z patičky dítěte. Zjišťují se i jiné vrozené nemoci. Novorozeneckým screeningem se zachytí děti do 2 měsíců, kdy ještě nemají rozvinuté příznaky. Včasně rozpoznání příznaků a včasná léčba je dobrým začátkem pro léčbu (Klub nemocných cystickou fibrózou, © 2005-2014).

### 1.6.4 Laboratorní vyšetření

Mezi laboratorní vyšetření řadíme mikrobiologické vyšetření sputa, krevní obraz, sedimentaci červených krvinek, CRP, vyšetření vzorku stolice, vyšetření hladiny vitamínů, jaterní testy, urea, kreatinin, celkovou bílkovinu a oGTT (Vávrová a kol., 2000, s. 58-59).

### 1.6.5 Vyšetření funkce plic

Vyšetření funkce plic (spirometrie) nám odhaluje stupeň poškození plic a dýchacího ústrojí. Spirometrie se provádí s prudkým nádechem a výdechem. Dítě po hlubokém nádechu co nejrychleji vydechne všechn vzduch z plic do přístroje, který zaznamená množství vydechnutého vzduchu a čas, ve kterém bylo množství vzduchu vydechnuto (Vávrová a kol., 2000, s. 39).

### 1.6.6 RTG plic a vedlejších nosních dutin, EKG

Snímek plic se provádí jednou ročně ve specializovaných ambulancích. Slouží ke zjištění dalších souvisejících komplikací např. atelektázy, emfyzému plic nebo pneumotoraxu.

Snímek se zhotovuje zadopřední. Rentgen vedlejších nosních dutin se provádí v delších intervalech. Na snímku je přítomno bělavé místo, které těžko odlišuje od kosti. Je to způsobeno nahromaděním sekretu v důsledku zánětu. Jednou ročně se také provádí EKG ke zjištění činnosti srdce (Vávrová a kol., 2000, s. 41).

## **1.7 Léčba CF**

Léčba cystické fibrózy je náročná a dlouhodobá. Dá se říct, že je celoživotní a každodenní. Musí být komplexní a sledovaná ve specializovaných centrech pro CF. Každý nemocný CF by měl být ve specializovaném centru vyšetřen alespoň jednou za rok (Vaníček a Pozler, 2000, s. 84). Na léčbě CF se podílí postupy farmakologické i nefarmakologické (Fila, 2010, s. 3).

V současné době je v České republice zřízeno Centrum pro diagnostiku, léčbu a prevenci CF ve Fakultní nemocnici v Motole. Toto centrum úzce spolupracuje s ostatními nemocnicemi v Hradci Králové, Brně, Olomouci, Plzni nebo v Českých Budějovicích. Důležitou roli hraje i Klub nemocných CF, který spolupracuje s FN Motol (Vávrová a kol., 2000, s. 66).

### **1.7.1 Nefarmakologické léčebné metody**

#### ***Vysoko kalorická dieta***

Vysokokalorická dieta patří mezi základní nefarmakologické léčebné metody léčby u CF. Pacienti s CF potřebují vyšší kalorický příjem o 20 - 50%. U nemocných, kteří nedosahují potřebnou energetickou úroveň, se ordinuje nutriční podpora jako je sipping, sondování nebo parenterální výživa (Fila, 2010, s. 3).

#### ***Fyzioterapie a péče o dýchací cesty***

Dalším z nefarmakologických postupů je péče o dýchací cesty a fyzioterapie. Fyzioterapie využívá různých metod, dechových technik a autogenní drenáž. Rovněž využívá i instrumentální techniky za pomoci PEP masky, flutteru a dalších. Cvičení by se mělo provádět dvakrát denně (Fila, 2010, s. 3).

Léčebná rehabilitace je kombinace každodenních dechových cvičení a tělesných cvičení. Respirační fyzioterapie je soubor cvičebních metod a trénink správného dýchání. Tato cvičení jsou důležitá k odstraňování hlenu z dýchacích cest a k nácviku správného inhalování (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 108).

### 1.7.2 Farmakologické metody u dýchacího systému

#### *Inhalační terapie, kyslíková terapie*

Nezastupitelnou roli v léčbě hrají inhalátory a inhalační terapie. Inhalační terapie využívá principy práškových a aerosolových látek. Kromě práškových a aerosolových inhalátorů využíváme také k podávání roztoků kompresorové inhalátory s tryskovými nebulizátory. Novinkou na trhu je elektrický inhalátor, který je dobrý v tom, že výrazně snižuje délku inhalace. Inhalačně se léčí většina onemocnění dýchacího systému. Velká řada pacientů má inhalaci spojenou s fyzioterapií a pohybem. Inhalace spolu s fyzioterapií a pohybem usnadňují dýchání. Pocit volného a čistého dýchání vede ke zlepšení kvality života pacientů. O zahájení inhalační terapie rozhoduje vždy lékař. Vždy než zahájíme nácvik dechové techniky pro inhalaci, je potřebné zjistit, že jsou průchodné horní cesty dýchací. Před samotnou inhalací je dobré protáhnout i mimické svaly gymnastikou svalů okolo úst. Důležité je i uvolnění svalů hrudníku, ramen a uvolnění hrudní a krční páteře (Smolíková, 2002, s. 11-12). Důležitou součástí inhalace je i péče o znečištěné pomůcky, aby se zabránilo vzniku infekce v dýchacích cestách. Součástí léčby je kyslíková terapie, která je praktikována při zhoršení zdravotního stavu (Fila, 2010, s. 3).

#### *Princip inhalací*

Základní princip inhalací je vdech ústy a výdech ústy nebo nosem. Pro správné inhalování následuje prudký nádech ústy, zadržení dechu a výdech ústy. S inhalacemi se setkává řada dětí už v kojeneckém věku. Děti s diagnózou cystická fibróza inhalují hned od stanovení diagnózy po celý svůj život. Děti v různých věkových kategoriích zaujímají různé polohy vzhledem k věku. Menší děti mohou inhalovat v náručí rodičů, velké děti už mohou sedět sami a inhalovat. Dítě do věku dvou let může inhalovat s maskou. Po druhém roku života dítě učíme používat inhalační náustek. Musíme dbát na to, aby ústa dítěte pevně obejmula náustek. Pro lepší inhalace se používají i nosní skřípce, které si dítě připevňuje na nos pro efektivnější vdechování účinného léku (Smolíková, 2002, s. 12-13).

#### *Nejčastější léky k inhalaci*

Mezi nejčastější formy léků, které se užívají k inhalaci při CF, jsou mukolytika, které zředí hlen v dýchacích cestách, antibiotika, bronchodilatancia, protizánětlivé léky neboli kortikoidy. Léky k inhalaci a pořadí určuje lékař. Mezi mukolytika patří Ambroxol, Mucosolvan, Mistabron nebo ACC. Bronchodilatancia by se měla podávat před ostatními inhalacemi alespoň 2x denně (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 105-107).

### *Antibiotická léčba*

Léčba infekce u dětí s CF se léčí převážně antibiotiky nebo chemoterapeutiky, můžou to být například Biseptol nebo Ciprinol. Antibiotika se u těchto dětí podávají v hodně vyšších dávkách než u zdravých dětí. V pozdějším věku se antibiotika podávají jen, když dítě jeví známky infekce, a to když je dítě mrzuté, ztrácí chuť k jídlu, ubývá na váze, má bolest hlavy. Při léčbě antibiotiky se často musí vyšetřovat i hlen k mikrobiologickému vyšetření ke zjištění, které antibiotika jsou pro dané dítě nejlepší a neúčinnější. Mezi perorální antibiotika, která se podávají, patří např.: Augmentin nebo Unasyn (Vávrová a kol., 2000, s. 72-74).

### **1.7.3 Farmakologická léčba zažívacího systému**

Léčba zažívacího traktu spočívá v úpravě stravy, podání chybějících enzymů slinivky břišní, podání pankreatické substituce a vitamínů (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 141).

### *Pankreatické enzymy*

Základním způsobem léčby je zajištění pankreatických enzymů. Využívají se acidorezistentní mikro tablety v želatinové kapsli (Fila, 2010, s. 7). Podáváním pankreatických enzymů nahrazujeme enzymy slinivky břišní. Enzymy umožňují dětem trávit potravu s vysokým obsahem tuků. Enzymy jsou léky ve formě malých kuliček, které se rozpouští až ve dvanáctníku. Tyto léky se užívají před každým jídlem. Výjimkou je čerstvé ovoce. Mezi zástupce těchto léků patří Kreon nebo Panzytrat (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 141-142).

### *Vitamínová léčba*

Vitamínová léčba je dalším typem léčby. Podávají se především vitamíny rozpustné v tucích a to jsou vitamíny A, D, E, K. Vitamín K se podává v podobě kapek. Dávkování se upravuje podle věku a hmotnosti dítěte (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 142-143).

## **1.8 Výživa nemocných s CF**

Strava nemocných s CF by měla obsahovat až o 50% více kalorií než u zdravého jedince. 45% kalorického příjmu by měly tvořit tuky, dává se přednost rostlinným tukům. Jídelníček musí být pestrý a rovnoměrně rozdělený. Od půl roku je nutné dítěti podávat příkrmy ve formě řídkých pudinků. Dítě by mělo mít celkem 6 jídel denně (Vávrová,

Bartošová a kol., 2009, s. 137-138). Dobrý stav výživy je důležitý pro dobrou prognózu onemocnění a výrazně zlepšuje kvalitu života těchto nemocných. K vyhodnocování výživových požadavků je nutné znát kalorický příjem, příjem bílkovin, tuků, sacharidů a minerálů. Zvýšit příjem kalorií zajistíme jednoduše, například místo obyčejné vody se přidá sirup, kaše se osladí medem a do salátů se přidá majonéza. Nejméně jednou týdně by dítě mělo konzumovat rybu. Doporučuje se jíst tučné sýry, vejce, smetanové jogurty. Neměli bychom zapomínat na dostatečný příjem tekutin a v období velkých veder také prisolovat stravu. Důležitou složkou stravy je vláknina (Jakubec, 2006, s. 33).

Jako prevenci podáváme probiotika. Probiotika by se měly podávat při léčbě antibiotiky, ale u nemocných s CF se můžou podávat i z preventivních důvodů. Rodina by měla mít stravovací návyky a vždy se scházet k jídlu v pravidelnou dobu. Cílem je, aby jídlo dětem chutnalo a děti prospívaly (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 137-138).

## 1.9 Ošetřovatelská péče o nemocné s CF

Hlavním záměrem ošetřovatelské péče je sledování dítěte. Sestra si musí během hospitalizace dítěte všimnout nejrůznějších příznaků, a informuje o tom lékaře. Během hospitalizace je dítě závislé na péči sestry. Sestra je kromě rodiny hlavní osoba, na kterou se může dítě spolehnout. Rodina u dítěte vyvolává pocit jistoty a bezpečí, a proto je hospitalizace pro dítě velmi náročná, a to hlavně po psychické stránce. Dalšími pracovníky, kteří se podílejí na ošetřovatelské péči, jsou lékaři, herní terapeuti a dětské sestry. Velmi důležitou roli také hrají fyzioterapeuti, kteří s dětmi provozují pravidelné cvičení, a nutriční terapeuti, kteří dětem plánují jídelníček. V neposlední řadě péči zajišťují psychologové a sociální pracovníci, kteří mohou být nápomocní i rodičům (Martynková a Sikorová, 2012, s. 132).

Při hospitalizaci dítěte by se sestry měly zaměřit na sledování celkového stavu dítěte. Všimnout si hlavně slaných slin a slz, nosních polypů a projevů sinusitidy. Dalším důležitým místem, kterého si všímáme, jsou dýchací cesty, sledujeme, zda jsou dýchací cesty průchodné nebo stažené v důsledku obstrukce vazkým hlenem. Kašel je typický příznak, proto sledujeme jeho charakter. Zda není dítě dušné a zda při dýchání neslyšíme vrzoty a pískoty. Na trávicím systému si hlavně všímáme, zda má dítě nafouklé břicho, u novorozenců sledujeme, zda nemá mekoniový ileus, sledujeme snížené vstřebávání živin, počet a objemnost stolic a prolaps rekta. Dále si všímáme, zda dítě netrpí poruchou růstu, zda nemá změněnou chuť k jídlu a zda se výrazně nesnižuje jeho váha. Na kůži sledujeme



její sláný povrch a pocení, zda nedochází k elektrolytové nerovnováze (Boledovičová a kol., 2010, s. 93).

### **1.9.1 Ošetřovatelské intervence**

Sestra by měla v první řadě naučit dítě efektivně kašlat a procvičovat efektivní dýchání s našpulenými rty. Důležitá je i dechová gymnastika, nafukování balónu nebo rukavic. Sestra by měla dále zajistit provádění polohové drenáže, poklepové masáže a vibrační masáže. Fyzioterapie by měla být realizována 2 hodiny po jídle (Boledovičová a kol., 2010, s. 94).

#### ***Dechová rehabilitace***

Dechová rehabilitace je nedílnou součástí péče o udržování průchodnosti dýchacích cest. V této fázi spolupracuje s fyzioterapeutem. Dechovou rehabilitaci můžeme rozdělit na aktivní a pasivní. Aktivní je zaměřena na nácvik odkašlávání. Pasivní rehabilitace se zaměřuje například na vibrační masáže hrudníku a polohové drenáže. U kojenců převažují pasivní metody, v batolecím věku se snaží přecházet na metody aktivní rehabilitace (Sedlářová a kol., 2008, s. 108).

#### ***Polohování dítěte***

Děti s onemocněním dýchacích cest často ukládáme do zvýšené polohy. K polohování využíváme polohovací pomůcky a polohovací lůžka (Sedlářová a kol., 2008, s. 99). Důležité je u malých dětí často měnit jejich polohu, jako prevenci vzniku pneumonie (Martynková a Sikorová, 2012, s. 132).

#### ***Podávání inhalací***

Sestra pravidelně zajišťuje inhalace. Inhalace je účelné vdechování léčebných látek. Inhalace se můžou rozdělovat na přirozené a umělé. V nemocnici se ovšem setkáváme s inhalacemi umělými. Inhalace podáváme pomocí přístrojů – inhalátorů, nebulizátorů. Můžeme je rozdělit na tryskové a ultrazvukové. Tryskové rozprašují mlhu pomocí kompresorů, ultrazvukové vytváří velmi hustou mlhu. Inhalace může být chladná, indiferentní a teplá (Sedlářová a kol., 2008, s. 102). Nejčastěji se podávají tyto skupiny léčiv mukolytika, bronchodilatancia, kortikoidy a antibiotika. Sestra aplikuje inhalace nejprve přes masku. Přibližně kolem dvou let věku dítěte se můžou inhalace podávat přes náustek (Martynková a Sikorová, 2012, s. 132).

#### ***Odsávání z dýchacích cest***

Sestra pravidelně zajišťuje odsávání hlenu z dýchacích cest. Odsávání se provádí sterilní cévkou, přiměřené velikosti. Cévkou zavádíme šetrně. Nejprve odsáváme z úst, poté z nosu. Odsáváme přerušovaně, jen při vytahování cévky. Cévky po použití proplachujeme dezinfekčním roztokem a znehodnotíme (Sedlářová a kol., 2008, s. 103).

### ***Zásady podávání oxygenoterapie***

Vždy podávání kyslíku indikuje lékař. Kyslík je nutné podávat ohřátý a zvlhčený. Studený kyslík se podává pouze při laryngitidě a po extubaci. U pacientů sledujeme fyziologické funkce a měříme saturaci krve kyslíkem, sledujeme jeho celkový stav, prokrvení kůže a sliznic, příznaky dechové tísně. Dle ordinace lékaře provádíme vyšetření acidobazické rovnováhy. Cílem péče o dítě s oxygenoterapií je udržet optimální okysličení (Sedlářová a kol., 2008, s. 105). Z nesprávně podaného kyslíku mohou vzniknout komplikace. Podáváním suchého kyslíku je způsobeno vysychání sliznic dýchacích cest, může vést až ke krvácivým projevům. Dlouhodobá aplikace kyslíku vede k poškození plic a CNS (Tučková a kol., 1997, s. 93-94).

### ***Podávání léků***

Sestra zajišťuje podávání léků dle ordinace lékaře, nejčastěji jsou to pankreatické enzymy a vitamíny, které se podávají výhradně před jídlem. Někteří pacienti mají nasazenou i intravenózní léčbu ve formě antibiotik. Léčba enzymy vyžaduje spoustu zásad, jako např.: léky se nesmí kousat a nesmí se zapíjet horkým nebo teplým nápojem. Enzymy se podávají před konzumací jakéhokoliv jídla i sladkostí, nemusí se podávat před konzumací ovocných šťáv a nápojů (Boledovičová a kol., 2010, s. 94).

### ***Podávání jídla***

Dětem nemocným CF se podává vysokoenergetická strava, která má více kalorií než strava zdravých dětí. Obsahuje 50 % kalorií nad normu (Boledovičová a kol., 2010, s. 94).

### ***Sledování celkového stavu dítěte***

Sestra musí sledovat a vyhodnocovat dýchání. Sleduje jeho pravidelnost, frekvenci, délku, dýchací fenomény, barvu kůže, zda dítě nejeví známky cyanózy. Důležité je také sledovat barvu a častost vyprazdňování stolice. Monitoruje intenzivně ztrátu potu, pot nahrazujte slanými potravinami, jako jsou tyčinky nebo slané pečivo. Je třeba dávat pozor na pravidelnou a dostatečnou péči o hygienu. Je zde riziko opruzenin. Důležitá je hygiena

dutiny ústní po vykašlávání hlenu, kdy může z úst vycházet zápach nebo jako prevence zubního kazu (Boledovičová a kol., 2010, s. 94).

### *Aktivizace dítěte*

Pro dítě sestra volí vhodnou zábavu. Fyzicky i psychicky ho aktivizuje. Sestra informuje rodiče o dechové rehabilitaci a o proti epidemiologickým opatřením (Boledovičová a kol., 2010, s. 94). Sestra se pro dítě během hospitalizace stává nejbližší osobou, může nahrazovat na určitou dobu rodiče nebo se stává kamarádem (Martynková a Sikorová, 2012, s. 132).

### **1.9.2 Chyby v péči o pacienty s CF**

Při péči o pacienty s CF nebo při podezření na tuto nemoc je třeba předcházet určitým opatřením. Dítě, které má rýmu a častou expectoraci, nesmíme nechat jen tak. Je nutné pátrat po příčinách. U nemocných je třeba alespoň 6x ročně provádět vyšetření sputa a odsávání z dýchacích cest. Každou respirační infekci je nutno léčit antibiotiky a užívat je alespoň 10 dní minimálně. Nezapomínat by se mělo na správnou vysoko kalorickou stravu. Mléko má nezastupitelnou roli, a proto ho nedoporučuje nevysazovat. Alternativní medicína je v případě této nemoci velmi nebezpečná. Důležité je vedení rodiny psychologem popřípadě psychiatrem (Skalická a kol., 2013, str. 18).

## 2 RODINA A DÍTĚ S CF

Rodina je základním článkem ve společnosti. Uspokojuje důležité potřeby všech členů. Kromě základních potřeb uspokojuje i pocit vzájemné pomoci, lásky, jistoty a bezpečí. Vytváří podmínky pro dosahování krátkodobých a dlouhodobých cílů, realizování životní cesty a nalézání smyslu života. Rodina je pro dítě nejdůležitější. Učí dítě komunikovat s nejbližšími. Vztah mezi rodiči a dítětem je základním předpokladem pro vývoj osobnosti dítěte (Rozsypalová, Čechová a Mellanová, 2003, s. 148).

### 2.1 Rodina a poškozené dítě

Zpráva o poškození dítěte poznamená nejdříve matku a otce, poté celou rodinu. Výrazně působí na jejich psychiku. Rozlišujeme:

- (bio) psychický proces truchlení a lítosti následující po zjištění nemoci dítěte se týkající hlavně matky
- psychosociální proces adaptace na poškozené dítě, které ovlivňuje i strukturu rodinných vztahů
- životní cyklus rodin s poškozeným dítětem, který zasahuje do ekonomiky rodiny (Matějček a Dytrych, 1994, s. 23-25).

### 2.2 CF a vztahy v rodině

Cystická fibróza nese ze strany rodičů velkou zodpovědnost a péči o nemocné dítě. Problém může nastat, když je v rodině kromě nemocného dítěte také dítě zdravé. Tomuto dítěti může připadat, že ho rodina zanedbává, že mu nevěnuje tolik péče a pozornosti jako nemocnému dítěti. Všechno závisí na věku a je nutné se tomuto vyvarovat. Vše je dobré dítěti citlivě vysvětlit, aby tomu porozumělo. Je možné ho zapojit do léčebného režimu jeho sourozence a všechny problémy řešit společně (Vávrová a kol., 2000, s. 107).

Dítě s cystickou fibrózou by nemělo být vystavováno zbytečným infekcím z okolí. Zbytečně dítě nepřivádět do kontaktu s infekčními nemocemi. Dítě by mělo používat své vlastní nádoby. Rodina by měla být pečlivá v dodržování základních hygienických zásad a popř. dalších hygienických opatření. Na denním pořádku je hlavně hygiena rukou. Děti by neměly vůbec navštěvovat kolektivní zařízení. Do mateřské školy by měly nastoupit až rok před nástupem do školy. Je - li stav nemocného dítěte vážný, je možné odložit i školní docházku (Vávrová a kol., 2006, s. 70-74).

### 2.3 Rodičovská péče

Rodiče jsou za správnou léčbu dítěte zodpovědní do té doby, než se dítě naučí nemoc samo zvládat. S přibývajícím věkem je dobré postupně přenést zodpovědnost na dítě a naučit ho všem úkonům souvisejících s onemocněním. Dítě by nemoc mělo brát jako součást svého života a smířit se s diagnózou. S přijetím této skutečnosti mohou mít problém např. v pubertě. Rodiče by měli dítě naučit dodržovat léčebný režim a dohlížet na jeho dodržování. Nedodržování může vést až ke zhoršení stavu dítěte (Vávrová a kol., 2000, s. 107).

Problémy, které tato nemoc přináší, je důležité nebrat na lehkou váhu a rozhodně o nich mluvit. Ať už v rodině mezi sebou nebo si najít důvěru ve zdravotnickém pracovníkovi např.: lékaři, zdravotní sestře. V nezvladatelných situacích nebo v náročných situacích je možnost vyhledat pomoc i u psychologa. Rodinám mnohdy pomáhá i komunikace s jinými rodinami, které mají stejný problém. Velmi nápomocný může být pro rodiny Klub nemocných cystickou fibrózou. Nejtěžší období v životě rodin je, když na ně z nějakého důvodu naléhá stres ze všech stran. Nejčastěji je to období, když se rodina dozví diagnózu svého dítěte, nebo když se zdravotní stav dítěte zhoršuje a musí se přecházet na jinou léčbu. V pozdějším období života to mohou být problémy v partnerském životě, hledáním vhodného zaměstnání nebo pokus o otěhotnění (Vávrová a kol., 2000, s. 107).

### 2.4 Prožitek nemoci dítětem

Nemoc nepostihuje jenom jednotlivé orgány, ale postihuje celou osobnost člověka. Dítě si svou nemoc uvědomuje a prožívá ji. Dítěte se silně může dotýkat nejistota rodičů a dalších příbuzných v přítomnosti nemocného, jejich nálady a postoje, jejich projevy a chování vůči dítěti (Matějček, 2011, s. 17).

Účinky jakékoliv škodliviny, která působí na organismus dítěte, se vždy promítají v celé osobnosti dítěte. Každé dítě si svou nemoc uvědomuje různě a prožívá ji jinak. Izolace od kamarádů, nemožnost dělat stejné věci, odloučení od rodičů při hospitalizaci vyvolává u dětí úzkost. Někdy může dítě trpět pocitem viny nebo jej děsí představa smrti. U každého dítěte se nemoc projevuje jinak. Jinak vypadají příznaky u klidného, vyrovnaného dítěte, jinak u výbušného a jinak u úzkostného. Jinak se nám onemocnění projeví u dětí dobře vychovaných, zvyklých na spolupráci a jinak u dětí rozmazlených, neukázněných a u dětí, které jsou zvyklé dosáhnout za každou cenu svého (Matějček, 2011, s. 14).

### *Psychické následky nemoci*

U dítěte, které se narodilo už jako slabé a nemocné, dochází k oslabení nervové soustavy a může zdržovat i duševní vývoj dítěte. Jeho pomalejší vývoj a časté zdravotní obtíže přinášejí napětí a netrpělivost v jeho sociálním prostředí, rodiče až úzkostlivě sledují každý jeho projev, přehnaně se bojí o dítě a chrání ho před každým možným nebezpečím (Matějček, 2011, s. 15).

## **2.5 Psychologické aspekty onemocnění**

Vyrovnaní se s nemocí je věc dlouhodobá a obtížná, je to proces, který nelze nijak uspěchat. Skutečnost, že toto onemocnění je dědičné, navozuje mnohdy pocit viny ze strany rodičů nebo prarodičů směrem k dítěti (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 149).

### *Kojenecké období*

V prvním roce života si dítě utváří důvěru či nedůvěru k okolnímu světu. Kojenecké období se dá charakterizovat rychlým růstem a učením. Rodiče se musí vypořádat jak s vývojovými úkoly, tak s léčbou. Častá nemocnost a neprospívání výrazně ovlivňují psychomotorický vývoj dítěte s CF (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 150-151). Utvoření specifického pouta k matce je okolo 6-8 měsíce a projevuje se separační úzkostí. Období separace může být provázeno pláčem, voláním po matce, ztráta zájmu o okolí. Postupně dochází k adaptaci a dítě hledá náklonost i u jiných osob. Po období separace musí být vztah k matce opět obnoven (Říčan, Krejčířová a kol., 2006, s. 81)

### *Batolecí období*

Batolecí období je vymezeno od 1 do 3 let věku dítěte. Dítě usiluje o samostatné zvládnání věcí. V tomto věku začínají problémy s odmítáním jídla, inhalacemi, rehabilitací nebo s užíváním léků. V tomto období je dobré děti naučit efektivně smrkat a kašlat, aby hlen nepolykaly (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 151).

### *Předškolní období*

Období mezi 3. a 6. rokem života je specifické tím, že dítě se socializuje v prostředí mimo svou rodinu (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 151-152). Dochází k rozvoji fantazie a vyjádření hlubších myšlenek složitějšími slovními spojeními. Na prvním místě je u dětí tohoto věku hra. Dítě tedy i v nemoci potřebuje dostatečný prostor pro hru a rozvoj vlastní podnikavosti. Narůstá potřeba porozumět světu a sobě samému (Říčan, Krejčířová a kol.,

2006, s. 81). Dítě v tomto období již může mít pocit nespravedlnosti, protože léčba jej omezuje ve hře, zatímco ostatní děti nikoliv. Dále také například nemůže vykonávat aktivity, které dělají ostatní jeho kamarádi jako je třeba koupání v létě v rybníce. Dítě se postupně v tomto věku učí, proč se musí léčit, a začíná zvládat péči o inhalační pomůcky (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 151-152).

### ***Mladší školní věk***

V období prepuberty, tedy mezi 6. až 11. rokem života, se u dítěte do popředí dostává snaha podat dobrý výkon ve škole a vyrovnat se svým zdravým vrstevníkům. V případě selhávání v tomto období mohou vzniknout i celoživotní pocity méněcennosti, které hrozí zejména u dětí s vysokou absencí ve škole (Říčan, Krejčířová a kol., 2006, s. 82). V tomto období se v průběhu nemoci nedějí žádné výrazné změny. Některé děti mohou být v tomto věku ve slabší fyzické kondici kvůli odkašlávání a hromadění hlenů. Dítě si klade otázky, proč právě já jsem nemocný? V závěru tohoto období může docházet k úzkostem z důvodu zdraví, nemoci a chronické nemoci. V tomto případě je dobré zajistit kontakt na psychologa (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 152-153).

### ***Starší školní věk***

Období od 11 do 15 let je nazýváno jako puberta. Děti v tomto období často šidí léčbu, nespolupracují a mají hodně zameškaných hodin z důvodu antibiotické léčby. Volí si budoucí střední školy. Ze strany rodičů je na děti kladen velký důraz na dobré známky a na pravidelnou léčbu. V určitých situacích může docházet až ke krizovým situacím. Děti se snaží vyrovnat svým vrstevníkům, ale mnohdy to nejde. Děti mohou unikat a začít s kouřením nebo s návykovými látkami, což je v jejich případě hodně nebezpečné (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 153-154).

### ***Adolescence a raná dospělost***

Adolescence je období od 16 do 25 let. Pacienti v tomto věku by si měli začít uvědomovat, že léčbu nepodstupují kvůli rodičům nebo zdravotníkům, ale v první řadě kvůli sobě. Dochází k úplnému převzetí léčby na sebe, a tudíž ke slábnutí závislosti na rodině. V tomto období dochází k volbě povolání (Vávrová, Bartošová a kol., 2009, s. 154).

## **2.6 O klubu nemocných CF**

Klub nemocných CF pomáhá už od roku 1992, kdy byl založen. Jeho hlavním smyslem bylo a je to, že rodiče mají možnost předávat si rady a nové zkušenosti s péčí o nemocné

dítě. Na začátku v klubu pracovalo několik maminek od nemocných dětí, ovšem později již přibíli další noví zaměstnanci, kteří se např. zapojují do návštěv příslušných oddělení ve FN Motol.

Postupem času se také rozšířila činnost této organizace. Klub se snaží zlepšovat kvalitu života dětem a jejich rodičům, kteří se podílejí na péči o ně. Dále se snaží informovat veřejnost o tomto méně známém onemocnění. V neposlední řadě zajišťuje sociální poradenství nebo kontakt a popovídání si s psychologem. Klub mimo tyto aktivity také pořádá společenské akce a snaží se získávat finanční příspěvky na své aktivity (Klub nemocných cystickou fibrózou, © 2005-2014).

## **2.7 Dítě s CF a školní docházka**

Každé dítě je povinné absolvovat povinnou školní docházku. Na děti s CF, které jsou chronicky nemocné, může škola dohromady s léčbou klást velké nároky, proto je možné, aby děti s CF měly odklad do školy, nebo takovým dětem jde vytvořit individuální plán výuky. Obvykle děti s CF chodí do školy pravidelně, mírný kašel nebo léčba je ve škole moc neohrožuje. Není důležité, aby každý učitel věděl, že dítě má CF. Je nutné, aby učitelé věděli něco o nemoci a aby jim bylo objasněno, že CF není nakažlivá nemoc. Děti s CF občas častěji kašlou nebo jsou více nemocní než normální zdravé děti. Často během dne musí provádět inhalace a před každým jídlem musí užívat léky. Důležité je i jídlo během dne. Dítě musí pravidelně jíst, nesmí jídlo vynechávat. Důležité je, aby se dítě účastnilo normální tělesné výchovy jako ostatní spolužáci. V případě náročnějších cviků dítě cvičí, jen to, co samo zvládne (Vávrová a kol, 2000, s. 108).

## **2.8 Volba povolání**

Nemocní s CF musí volit práci, aby nebyla moc fyzicky náročná. Volí spíše sedavé zaměstnání a pohyb si musí nahradit ve svém volném čase. Nemocní s CF by neměli pracovat v prašném a horkém prostředí a neměli by vykonávat těžkou fyzicky náročnou práci (Jakubec, 2006, s. 35-36).



### 3 KVALITA ŽIVOTA

Kvalita života nemá příliš dlouhou historii. S pojmem kvalita života se ojedinele setkáváme až někdy koncem 20. Století. Dříve se s tímto pojmem nebylo možné setkat v žádné literatuře, dnes se situace sice změnila, ovšem přesná definice tohoto termínu není stanovena (Gillernová a kol., 2011, s. 21).

S pojmem kvalita života se setkáváme v různých vědních odvětvích jako je například sociologie, psychologie, medicína a ošetrovatelství (Gillernová a kol., 2011, s. 21). Sociologové sledují různou kvalitu života u různých sociálních skupin a srovnávají ji, a to nejenom u určité populace, ale i mezikulturálně. Psychologové se zaměřují hlavně na subjektivní hodnotu jednotlivců a pokoušejí se ji měřit pomocí různých metod. Ve zdravotnictví se z hlediska kvality života měří například poskytovaná péče (Payne a kol., 2005, s. 207).

#### 3.1 Vymezení pojmu kvality života

*„Různá pojetí a vymezení kvality života se odlišují i v míře subjektivity a objektivity. Velmi nejednotné je vymezení k dalším pojmům, například životní úroveň, dobrý život, štěstí, životní spokojenost, osobní pohoda, naplněnost potřeb, realizace životních cílů“* (Gillernová a kol., 2011, s. 24).

Subjektivní kvalita života se týká lidské stránky emocionální a spokojenosti se životem. Objektivní kvalita života znamená splnění požadavků týkajících se sociálních podmínek a fyzického zdraví. Neustále je ovšem otázkou, jak spolu tyto dvě úrovně souvisí a jak by měla být kvalita života nejlépe měřena (Payne a kol., 2005, s. 207).

Celkovou kvalitu života jedince můžeme také charakterizovat jako vnímání individuálního postavení v životě v kontextu kulturního a hodnotového systému, ve kterém daná osoba žije, a ve vztahu k jeho cílům, očekáváním a obavám (Salajka, 2006, s. 11).

##### 3.1.1 Kvalita života v ošetrovatelství

S měřením kvality života v ošetrovatelství se setkáváme s dvěma přístupy. Jsou to kvalita života jako konstrukt na úrovni celé populace a kvalita života jako individuální konstrukt. První přístup se zaměřuje na vytvoření generické definice na kvalitu života aplikovanou na celou lidskou populaci. Druhý z přístupů představuje individuální kvality života související se zdravím, používá se zkratka HRQoL nebo subjektivní pocit pohody. Kvalita života

v ošetrovatelství se zaměřuje na člověka ve specifické životní úrovni a na vztahu k jeho zdravotnímu stavu (Gurková, 2011, s. 24-25).

Podle autorky Ferransové je kvalita života v ošetrovatelství definována v pěti následujících kategoriích: schopnost vést normální život, štěstí, spokojenost, dosahování osobních cílů, schopnost vést sociálně aktivní život jako úroveň potenciální tělesné a mentální kapacity (Ferransová in Gurková, 2011, s. 25-26).

### **3.1.2 Specifické nástroje měření kvality života u dětí**

Nástroje měření kvality života u dětí jsou nejčastěji konstruované dvěma způsoby. První je přetvoření nástrojů vytvořených pro dospělé populaci a druhé jsou nově vytvořené nástroje pro dětskou populaci. Jde o nástroje, které nevznikly z nástrojů pro dospělé, ale byly prvotně vytvořené pro děti. Takovým nástrojem je například dotazník Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL). Jde o nástroj určený k měření kvality života u zdravých i chronicky nemocných dětí a adolescentů. Obsahuje 23 otázek a jeho vyplnění trvá 4 minuty. Existuje několik modulů například generické škály, krátké verze generických škál, specifikované moduly nebo verze pro rodiče. Specializovaných modulů je velké množství a zaměřuje se přímo na nějaké konkrétní onemocnění v dětském věku (Gurková, 2011, s. 166-167).

## **3.2 Kvalita života a chronické onemocnění**

Chronické onemocnění představuje velkou zátěž pro rodinu a jedince s onemocněním. Většinu nemocných s chronickým onemocněním lze udržet při životě, ale léčba je mnohdy náročná. Chronická onemocnění se označují celou řadou odlišností např. patogenezi, etiologií, symptomatikou, přítomností bolesti a mírou fyzické a psychické nepohody (Gillermová a kol., 2011, s. 36-37).

Chronická onemocnění mají společné pravidelné návštěvy ve specializovaných ambulancích, pravidelnou léčbou a dodržováním léčebného režimu. Zdravotní stav nemocného je pod pravidelnou kontrolou mnoha lidí (lékaři, zdravotní sestry, rodiče).

***Každé onemocnění, obzvláště chronické se posuzuje z hlediska:***

- somatického (do této skupiny se můžou zařadit například příznaky onemocnění a jeho diagnostika)

- psychického (z psychického hlediska sem řadíme chování nemocného, kognitivní a emoční faktory)
- sociálního (můžeme sem zařadit společenské aspekty onemocnění, role nemocného, postoje okolí k nemoci, chování a reakce okolí)  
(Gillernová a kol., 2011, s. 36-37).

### **Chronická onemocnění se z psychosociálního hlediska dají charakterizovat:**

Z psychosomatického hlediska se dá chronické onemocnění charakterizovat: trvalou ztrátou zdraví, trvalou přítomností nemoci, komplexní a trvalou léčbou (užívání medikace, náročné výkony nebo operace, hospitalizace a rehabilitace), různým průběhem nemoci. Nemoc může být stabilizovaná, nebo může být progredující, nemoc se může zlepšit, nebo nastávají obavy ze zhoršení nemoci. Emoční nároky a nejistá budoucnost. Nemoc klade důraz na spoustu nových dovedností, které je nutné se naučit. Jedná se např. o inhalace, používání pomůcek nutných k léčbě (Gillernová a kol., 2011, s. 37).

#### **3.2.1 Chronicky nemocný pacient**

Chronická nemoc se mnohdy přibližuje pomalu a plíživě. Ten, kdo onemocní chronickou nemocí, si mnohdy ani neuvědomuje, že je opravdu nemocný a po zjištění si nepřipustí, že ho onemocnění bude provázet po celý život. Chronické onemocnění má střídavý charakter. Pacient může prožívat období, kdy se cítí dobře, ovšem ta mohou být velmi rychle vystřídány situací, kdy nemocný pociťuje zhoršení svého zdravotního stavu. Při zhoršení chronické nemoci lze pozorovat mnoho příznaků, psychických, fyzických a sociálních. Tyto příznaky se objevují jak u nemocného samotného, tak u příbuzných (Křivohlavý, 2002, s. 130).

Chronickou nemoc prožívá každý nemocný úplně jinak. Jinak nemoc prožívá starý člověk, jinak dítě a jinak dospělý člověk. Chronické onemocnění se netýká pouze tělesných symptomů, ale vyznačuje se i problémy v oblasti psychické, pracovní, vzdělávací, sociální a rodinné (Gillernová a kol., 2011, s. 37).

#### **3.2.2 Vliv chronického onemocnění na rodinu**

Pro děti, které onemocněly chronickou nemocí, může být nemoc podstatně důležitým faktorem ovlivňujícím jejich identitu. Velký vliv má například doba, po kterou musí být dítě v posteli s ohledem na chronickou nemoc. Dítě jinak prožívá dobu, kdy se nemůže

účastnit vyučování nebo aktivit mimo školu. V takových případech byl zaznamenán vyšší výskyt depresí, stresu a zvyšovala se agresivita u dětí. Když je dítě nemocné, rodiče mají nedostatek kázeňských zásahů. Děti často využívají i požadavků na rodiče. Celkově se dá říci, že rodiny, v nichž někdo onemocněl chronickou nemocí, se mění. Zvyšuje se únava všech členů rodiny a vyskytují se deprese (Křivohlavý, 2002, s. 133-134).

## **II. PRAKTICKÁ ČÁST**

## 4 METODIKA

### Formulace problému

Cystická fibróza je dědičné a vrozené nevléčitelné onemocnění, které postihuje žlázy s vnější sekrecí. S touto chorobou musí nemocní bojovat většinou od narození po celý svůj život. U tohoto onemocnění je velmi důležitá léčba, která se musí neustále a pravidelně dodržovat, bez ohledu na aktivity dětí. Když už je nemoc v pokročilém stádiu a léčba inhalacemi již nepomáhá, je jedinou nadějí transplantace plic.

V České republice je diagnostikováno okolo 600 nemocných s CF, z nichž polovina jsou děti. Řada nemocných nemá tuto nemoc vůbec diagnostikovanou a je možné, že se léčí pod jinou diagnózou (Klub nemocných cystickou fibrózou, © 2005-2014). V posledních 30 letech se díky moderním a nákladným výzkumům situace s léčbou výrazně posunula kupředu. I když je CF stále nevléčitelnou nemocí, kvalita jejich života se výrazně zlepšila a prodlužuje se život takto nemocných. Dle Vávrové 2006, se dá předpokládat, že průměrný věk dožití u dnes narozených dětí by mohl být 40 – 50 let. Předpokladem k tomu je ovšem včasná diagnóza a moderní léčba. Z epidemiologického hlediska lze předpokládat, že nemoc bude každoročně narůstat o 5 – 7% (Martynková a Sikorová, 2012, s. 131-133).

### Cíle průzkumu

#### *Hlavní cíl:*

Zjistit, jak cystická fibróza ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte a jeho nejbližší rodiny.

#### *Dílčí cíle:*

##### *Cíl 1:*

Zjistit, jak CF ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte/jeho rodiny v oblasti zdraví a fyzické aktivity.

##### *Cíl 2:*

Zjistit, jak CF ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte/jeho rodiny v oblasti rodinných a přátelských vztahů.

***Cíl 3:***

Zjistit, jak CF ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte/jeho rodiny v oblasti trávení volného času.

***Cíl 4:***

Zjistit, jak CF ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte/jeho rodiny v oblasti vzdělávání a školní docházky.

**Charakteristika souboru**

Výzkumný soubor tvořily tři maminky a jejich děti. Všechny tři děti byly dívky ve věku 11 až 15 let, které trpí onemocněním cystická fibróza. Rozhovorů se účastnily jak maminky, tak i samotné děti. Výběr respondentů byl záměrný, protože splňovali tato kritéria: věk, stejné onemocnění (CF), ochota spolupracovat, souhlas s provedením rozhovorů. Od rodičů byl získán souhlas s provedením anonymních rozhovorů jak s nimi samotnými tak s jejich nezletilými dětmi. Z důvodu udržení anonymity bylo každému dítěti a jeho mamince v bakalářské práci přiděleno číslo a fiktivní jméno.

***Informace o rodičích***

U všech provedených rozhovorů byly přítomné pouze maminky bez otců nemocných dětí. Maminky se nacházely ve věkovém rozmezí 40 – 42 let. Všechny tři maminky ochotně odpovídaly. Jedna z maminek je zaměstnaná, další dvě nepracují, protože se doma starají o své děti a pobírají příspěvek na péči o své nemocné dítě.

***Informace o dětech******Dítě č. 1***

Ema má 12 let a CF jí byla lékaři diagnostikována až v jejích 8 letech. Léčí se tedy teprve 4 roky. Navštěvuje šestou třídu základní školy. Lékaře navštěvuje ve Zlíně, jednou za měsíc v Uherském Hradišti a jednou ročně dojíždí do Prahy.

***Dítě č. 2***

U dnes 11 leté dívky Sáry byla nemoc rozpoznána v 8 měsících. Léčí se tedy prakticky od narození. Taktéž navštěvuje základní školu a chodí do páté třídy.

**Dítě č. 3**

Kláře je 15 let a se svou nemocí bojuje už od čtyř let. Navštěvuje posledním rokem základní školu a chystá se pokračovat ve studiu na odborném učilišti blízko svého domova.

**Tab. 1 Charakteristika souboru dětí**

Fiktivní jméno dítěte	Ema	Sára	Klára
Věk dítěte	12 let	11 let	15 let
Pohlaví dítěte	Dívka	Dívka	Dívka
Diagnóza stanovena	v 8 letech	v 8 měsících	ve 4 letech
Délka onemocnění dítěte	4 roky	10 let	11 let

**Metoda sběru dat**

V bakalářské práci byla použita kvalitativní metoda průzkumu prostřednictvím strukturovaných nestandardizovaných rozhovorů s dítětem a jeho rodičem (matkou).

**Organizace průzkumu**

Kvalitativní šetření probíhalo v měsíci březnu 2014. Rozhovory probíhaly se souhlasem zákonných zástupců dětí. Kontakty na respondenty byly získány v ordinacích praktických lékařů pro děti a dorost ve Zlínském kraji. Po získání kontaktu na rodinu a souhlasu od rodičů s prováděním výzkumu, byly sjednány schůzky s rodiči a dětmi. Rozhovor byl realizován vždy s jednou maminkou a jejím dítětem samostatně. Otázky jim byly pokládány odděleně. Děti odpovídaly spíše v kratších větách a nevýstižně stejně jako jedna z maminek. Po dohodě s respondenty probíhaly rozhovory na neutrálním místě. Délka rozhovoru s jednou maminkou a jejím dítětem trvala přibližně 35 minut.

**Zpracování získaných dat**

Rozhovory byly se souhlasem zákonných zástupců nahrávány na diktafon, a poté přepsány do elektronické podoby. Získané informace, byly analyzovány. Byla provedena obsahová analýza každé případové studie. Výsledné výsledky byly zpracovány podle jednotlivých kategorií a podkategorií:

1. Základní informace (podkategorie: rodinná a osobní anamnéza, věk rodičů).



2. Vývoj onemocnění (podkategorie: průběh těhotenství a porodu, vývoj dítěte, období od sdělení diagnózy, reakce rodiny na onemocnění, průběh onemocnění a zvládání léčby).
3. Oblast zdraví a fyzické aktivity (podkategorie: zvládání sportovních aktivit dětí, zvládání běžných denních aktivit dětí a sebeobsluhy, vnímání bolesti, zvládání příznaků nemoci).
4. Oblast vnímání kvality života dětí.
5. Oblast rodinných a přátelských vztahů (podkategorie: jak CF ovlivňuje vztahy v rodině, CF a vztahy mezi sourozenci, CF a přátelské vztahy).
6. Oblast volného času (podkategorie: volný čas dítěte, zájmové činnosti dítěte).
7. Oblast vzdělávání (podkategorie: učitelé a nemoc dítěte, zvládání školních povinností, absence ve škole, oblíbenost dětí v kolektivu, spokojenost dětí se školou).

## 5 VÝSLEDKY

Výsledky byly zpracovávány podle jednotlivých kategorií a podkategorií. Každé dítě nebo rodič mohly mít na tuto problematiku jiný pohled, nebo si každý prožil něco jiného od začátku onemocnění. Rozhovor pro děti byl přizpůsoben dětskému věku, ale oblasti se nijak nezměnily.

### Informace získané od rodičů

#### 1. Základní informace

##### Rodinná a osobní anamnéza

Na začátku rozhovoru byly maminky napjaté, nevěděly, co je čeká. Ze začátku odpovídaly spíše v kratších větách, moc své pocity nerozváděly. Ve všech třech rodinách se v historii vyskytovala pouze běžná onemocnění. Nemoc cystická fibróza se projevila vždy jen u jednoho člena rodiny (dítěte). Rodiče všech dětí byli zdraví. „*V rodině nikoho nemáme, vlastně dcera byla první, koho zjistili. Jinak v rodině, myslím, že ani žádné vrozené nemoci nemáme. Objevuje se taková klasická cukrovka ve starším věku a Alzheimer*“ (maminka č. 1). „*V rodině se nevyskytují jiné závažné nemoci. Já ani manžel nemáme žádné onemocnění. Vlastně malá je první, koho zjistili. Tuto nemoc u ní zjistili v 8 měsících. Byly jsme akorát vlastně na mandlích ve třech letech, protože byla často nemocná, tak nám to doporučili*“ (maminka č. 2). „*Cystickou fibrózu, má jenom dcera, taťka se léčí na cukrovku a ischemickou chorobu srdeční*“ (maminka č. 3).

##### Věk rodičů

Všechny tři oslovené maminky byly v podobném věku. Maminky byly ve věkovém rozmezí 40-42 let. Vzhledem ke skoro stejnému věku, ale každá odpovídala rozdílně a každá popisovala své dítě jinak.

Tab. 2 Základní informace

Kategorie			
Základní informace			
Podkategorie	Maminka 1	Maminka 2	Maminka 3
Výskyt CF v rodině	nevyskytuje se	nevyskytuje se	nevyskytuje se
Věk maminek	40 let	42 let	41 let

## 2. Vývoj onemocnění

### Průběh těhotenství a porodu

Ve všech třech případech probíhalo těhotenství zcela bez komplikací. Ani jedna maminka nevěděla o nemoci dítěte ještě před narozením. Všechny tři děti se narodily v termínu. Maminky komentovaly těhotenství následujícím způsobem. „*Těhotenství proběhlo v pořádku, jako bez problémů, porod v podstatě jakože taky. Problém byl spíše až po narození, hned od začátku*“ (maminka č. 1). „*Narodila se mi v 31 letech. Narodila se přirozenou cestou v termínu. Jinak to období těhotenství proběhlo úplně v pořádku a porod byl taky v pořádku. Po porodu vážila 3100 g a měřila 46cm*“ (maminka č. 2). Třetí maminka odpovídá jen ve zkratce. „*Těhotenství a porod proběhl naprosto bez problémů*“ (maminka č. 3).

### Vývoj dítěte

Ve dvou případech se maminky shodovaly v tom, že jejich dítě po porodu nepřibývalo na váze a že jejich děti plakaly častěji, než bylo v této fázi vývoje obvyklé. Tyto dvě děti také musely přijímat umělou výživu, protože jim kojení nedělalo dobře. První maminka vyprávěla: „*Když se narodila, ona to měla přímo ukázkové, tam to bylo nějak 3500 g a délka 50,5 cm. Prostě úplně standartní krásné miminko, ani malá ani velká. Když se narodila, tak tam začal být problém právě hned od začátku s tím, že nechtěla pít mléko, nemohla jsem ji kojit, nechtěla přibírat, zvracela. Vlastně i během prvního měsíce, co se narodila, jsem s ní byla na hospitalizaci tady, v nemocnici Tomáše Bati, s tím, že jsme prostě po týdnu odešli s tím, že miň přibírá. Už nebyla kojena, ale byla nastavena na nutrilon, na umělou výživu. Ona teda přibírala pomalu, ale přibírala. Tady s tímto jsme odešli. Byl to konečný verdikt lékařů*“ (maminka č. 1). Druhá maminka uvedla, že její dítě

se více potilo, hlavně v noci, mělo nafouklé břicho, trpělo na větry a častěji než je obvyklé jí odcházela stolice. „*Ona vlastně byla menší, vzhledem k její výšce, a nepřibírala, ale zase jako na ní to nebylo vidět. Ona třeba měla hodně tuku, nebyla jako miminka, že by byla chudá. Tuk normálně měla, akorát když jsme se chodili vážit do poradny, tak nepřibírala a hodně se potila. Ona třeba večer, když spávala, měla úplně mokrý, propocený polštář. Já jsem ji kojila dva měsíce a potom vlastně, protože nepřibírala, tak jsme přestali a začali jsme s umělou výživou. Ona jako jedla hodně, třeba snědla termix a za půl hodiny by zase mohla jíst termix. Měla jako velkou chuť k jídlu. Někdy měla nafouklé břicho a větry, ale ne, že by měla nějaké potíže nebo nějak plakala. A ještě měla divnou stolicí, zlobilo jí to a štípalo, když jsme někde byly, musela jsem ji hned přebalit“ (maminka č. 2). Třetí maminka uváděla, že její dítě trpělo na časté průjmy a celé noci proplakalo, jinak byl vývoj kojeneckého období normální. „*Všechno proběhlo v pořádku. Měřila 38 cm a vážila 3 kg. Akorát celé noci plakala a trpěla průjmy“* (maminka č. 3). U všech třech dotazovaných dětí se již během prvních měsíců života vyskytovaly určité problémy a jejich vývoj byl tedy ztížen.*

### **Období od sdělení diagnózy**

Všechny maminky část rozhovoru o období od sdělení diagnózy začaly tím, že uvedly, v kolika letech byla jejich dítěti nemoc rozpoznána. Sára a její rodina o nemoci věděla již od jejího 8. měsíce života, Klára pak od svých 4 let a Emě byla CF diagnostikována až v jejích 8 letech. „*Paní doktorka mi donesla brožurky a říkala, přečtěte si to. Dala mi jednu brožurku a říkala, ta je starší, ať to neberu tak doslovně. Ale jako to si člověk přečte brožurku a dozví se, že umře v 18, přečtete si druhou a dozvíte se, že možná ve 25. Sdělila mi to takovým způsobem, že člověk fakt nevěděl, o co jde. Diagnóza nám byla sdělena v 8 měsících. Ona byla hodně zahleněná a zvracela hleny, potom celý den nepila a vlastně ani nečůrala. Tak jsme jeli na pohotovost, tam jí vzali krev a zjistili jí rozvrat vnitřního prostředí. Oni napřed mysleli, že byla dehydrovaná, protože to bylo v květnu a byly velká horka. Tak vlastně oni jí napřed dávali kapačky, aby jí upravili krev. A když nás měli propouštět, tak že nám teda udělají ještě ten potní test a z něho to vlastně zjistili“ (maminka č. 2). Při tomto monologu maminky č. 2 bylo možné z hlediska neverbálních hledisek rozpoznat, že je pro ni vzpomínka na toto období stále ještě velmi bolestivá. Další maminka objasňovala: „*Tak diagnózu jí stanovili ve 4 letech. Nejprve jí dělali testy na alergii na mléko, potom jestli to není astma a nakonec jí dělali potní testy na tu cystickou fibrózu. A tak se na to přišlo. Tak teď, protože už vše zvládáme s přehledem, docela to jde.**

*Jenom ty inhalace dceru omezují v tom, že nechce odpoledne moc inhalovat a spíš se věnovat kamarádům*“(maminka č. 3). U maminky č. 1 byla dítěti stanovena diagnóza až v 8 letech. V tu chvíli pro ni i její dceru začalo velmi náročné období. Její dcera již plně, avšak dětsky, vnímala svou situaci. S nemocí se nemohla zprvu vůbec vyrovnat. Navíc došlo k vážné změně jejího denního režimu, nové aktivity spojené s léčbou ji začaly postupem času omezovat. *„Diagnóza cystická fibróza byla stanovena až v jejich 8 letech. Asi půl roku od stanovení diagnózy se dcera nemohla smířit s nemocí. Inhalace ji bavily pouze první měsíc, kdy to pro ni bylo něco jiného. Poté říkala, proč musí dělat něco, co ostatní nemusí. Nechtěla inhalovat a užívat léky*“(maminka č. 1). Maminky č. 1 a 2 uvedly, že po stanovení diagnózy a následném začátku s léčbou se začal stav dětí zlepšit. Dívky začaly víc přibírat na váze. *„Asi půl roku po zjištění diagnózy a užívání léků se úplně rozzářila. Dříve se jí hůř dýchalo, ale ona nevěděla, že je něco špatně, když s tím žila od malička*“(maminka č. 1). Oproti dítěti č. 1 bralo dítě č. 2 léčbu automaticky, protože si na ni navyklo v mladším věku. *„Jak nám nasadili léčbu, tak začala trošku víc přibírat, to břicho neměla tak nafouklé a poporostla hodně, vytáhla se. Ona je léčená vlastně od malička, takže než z toho dostala rozum, tak už to brala automaticky. Pouštěli jsme různé pohádky, aby vydržela u toho inhalování. Hlavně to jídlo bylo strašně náročné, vlastně každé dvě hodiny musela jíst. Ona jedla termix třičtvrtě hodiny, banán půl hodiny, takže sotva dojedla jedno, pomalu mohla začít jíst druhé. Taky jsme ji při tom museli bavit, aby to snědla. Třeba ona říkala naší sousedce, že musí jíst, ale že už jí to ani nechutná. Ale že musí. A zase paní doktorka nám říkala, že musí jíst, ale ne tak, aby si neudělala nechutenství, aby neskončila na sondě*“(maminka č. 2).

## **Reakce rodiny na onemocnění**

### ***Informace od rodičů***

Ve dvou případech maminky popisovaly první reakci na onemocnění jako šok. *„Tak ono to v první řadě byl šok, protože hlavně člověk si přečte z internetu něco o tom. Tam je to takový katastrofický scénář. Pak nám zřejmě pomohlo to, když tenkrát s ní byl manžel v té Praze vlastně asi zhruba na těch 5 dní. Takový ten pobyt, kdy oni všechno říkaly, co má dělat, nasazovali jí léčbu a zjišťovali, v jakém stavu je a tak. Já jsem se zaregistrovala na ty stránky, kde bylo diskuzní fórum, tam jsem něco napsala a taky jsem to pročetla asi dvě noci. Člověka to na jednu stranu uklidnilo. Člověk aspoň vidí, že to jde nějak zvládnout*“(maminka č. 1). *„První reakce byla šok a potom, že mi umře. Několik dnů jsem probřečela a nebyla schopná vůbec fungovat. Nevyrovnala jsem se s tím. Nějak s tím musím žít. Trápi*

*mě to hrozně moc. Jinak reakce byly zoufalství, strach a vztek“ (maminka č. 3). Ve třetím případě to rodiče a prarodiče brali tak, jak to je. Na mamince ale bylo vidět, že ji nemoc dítěte trápí. „Tak my vlastně bydlíme s rodiči. Babička měla rakovinu prsu a má cukrovku, tak ona je víc nemocná, takže ona to bere tak jako, že to bude dobré, tím stylem. Manžel říká, že to zvládneme, žádná hrůza“ (maminka č. 2).*

### **Informace od dětí**

Reakci na onemocnění mohla popsat pouze Ema dítě, u které se diagnóza nevy léčitelné nemoci stanovila v 8 letech. „Tak nejdřív jsem moc nevěděla, co to je za nemoc. Musela jsem začít brát léky a inhalovat. Ze začátku mě to bavilo, ale pak už jsem to nechtěla dělat. Teď ale vím, že to dělat musím“ (dítě č. 1). Další dvě děti své reakce nepopsaly, byly moc malé, a nepamatuji si začátky své nemoci.

### **Průběh onemocnění a zvládání léčby**

#### **Informace od rodičů**

Každá maminka a dítě popsali průběh onemocnění a zvládání léčby trochu jinak. Maminka dítěte č. 1 říkala, že už jsou jenom taková drobná opora, protože Ema už zvládá léčbu sama. „Jako je tam nějaká kontrola. Stravu jí pomáhám připravovat já, ona vlastně musí jíst kaloričtější jídla, proto třeba do polévky přidávám olej, nebo jí přidám víc másla, které zrovna ona nemusí“ (maminka č. 1). „Dcera bývá často nemocná, takže jí, když se to zhorší, tak vlastně v noci kašle dvě hodinky ze spaní, ale ona to nevnímá, ale ostatní to budí, vždycky musíme poinhalovat, nebo přemýšlím, jak ji otočit, nebo napít se, a než usne, tak kolikrát pokašlává i půl hodiny a ráno taky pokašlává, že nechce ani snít. Ráno chce první poinhalovat, aby se jí uvolnily ty dýchací cesty a přestala kašlat“ (maminka č. 2). Maminka č. 3 má v současné době dítě v pubertě (15 let), takže to s péčí nemá jednoduché. „Do puberty to celkem šlo. Teď je v pubertě a nechce inhalovat. Když nejsem doma, nepřehání to. Rehabilitace fláká. Užívá několik léků (Seretidediskus, Ventolin, Hypertonickou sůl, Pulmozyn a vitamíny) a 3x denně rehabilituje“.

#### **Informace od dětí**

Dítě č. 1 uvedlo: „Musím inhalovat, brát léky a třeba když jdu na záchod, musím používat nějaké ubrousky na očištění toho záchodu“ (dítě č. 1). Dítě č. 2 popisovalo zvládání léčby takto: „Ráno vstávám v 7, asi, abych to stihla. Pak inhaluju sama inhalátorem. Jsem nemocná skoro pořád a taky jezdíme pořád k panu doktorovi“ (dítě č. 2). Jelikož je Klára v pubertě, měla na nemoc a léčbu velmi negativní názor. Právě prochází obdobím, ve kterém se nechtěla smířit s nemocí a s omezeními, které jí díky CF zasahují do života.

„Celkem to jde, to jo, ale nebaví mě to. Jo je to těžké a otrava kolikrát několikrát denně inhalovat, brát plno prášků, pak ostatním vysvětlovat, že nemůžu tam, kde je stojatá voda, že bych neměla moc do uzavřených prostor, kde se kouří. Ale jinak můžu říct, že žiji normální život, skoro bez omezení“ (dítě č. 3).

**Tab. 3 Vývoj onemocnění**

Kategorie			
Vývoj onemocnění			
Podkategorie	Maminka 1	Maminka 2	Maminka 3
Průběh těhotenství a porodu	+	+	+
Vývoj dítěte	-	-	-
Období od sdělení diagnózy	-	-	-
Reakce rodiny na onemocnění	-	+	-
Průběh onemocnění a zvládnání léčby	+	-	-

+ hodnoceno kladně, - hodnoceno záporně

### 3. Oblast vnímání kvality života

#### *Informace od rodičů*

Každý rodič vnímal kvalitu života svého dítěte trochu jinak. „*Tak nemůže vykonávat určité činnosti. Je to takové omezenější v určitých věcech. Jsou tam nějaké hygienické omezení*“ (maminka č. 1). „*Tak já se jí vždycky ptám večer, jaký jsi měla dneska den. Když chodily do plavání, tak nemohla, chodila do jinací třídy. Ted' na školu v přírodě, díky tomu, že jsem tam dojížděla, tak mohla jed. Jinak by si asi paní učitelka taky netroufla. Třeba jedna kamarádka ji pozvala na přespání, ale to taky nemohla, protože jak tam s těma inhalátora jed a se vším. My ještě cvičíme takovými těmi vibracemi na plíce a na záda a to si neudělá, to musím já*“ (maminka č. 2). „*Já myslím, že v určitých věcech se musí hlídat, ale dá se to zvládnout. Hlavní je pro mě naděje, že se objeví lék na CF*“ (maminka č. 3).

#### *Informace od dětí*

U dětí byla tato otázka trochu poupravena a děti jsem se ptala, co je pro ně v životě nejdůležitější. „*No tak abych dodržela aspoň trochu tu léčbu. Musím ju dodržovat, protože*

*se to nedá moc vrátit zpátky. A jinak taky kamarádky a rodina*“(dítě č. 1). Dítě č. 2 uvádí: *„Nejdůležitější je asi rodina a kreslení a hraní na počítači*“(dítě č. 2). *„Nejdůležitější je pro mě asi rodina, která bere člověka jako by byl zdravý, podporuje ho a pomáhá mu*“(dítě č. 3).

#### **4. Oblast zdraví a fyzické aktivity**

##### **Zvládání sportovních aktivit**

###### ***Informace od rodičů***

Děti č. 1, 2 se naplno věnovaly sportu. Neměly nějaké výrazné omezení. Sport je spíše udržoval v dobré kondici a svědčilo to i jejich zdravotnímu stavu. *„Ona fakt nemá žádné omezení. Právě dělá aerobik. Tréninky má 4x týdně. I paní doktorka říká, ať to dělá, že je na ní vidět, že vypadá dobře. Že ji prostě ten sport drží*“(maminka č. 1). *„Chodí do tanečního kroužku, s tím, že když nebude moct, tak bude sedět. Ve škole to máme domluvené tak, že když nebude moct v tělocviku, tak řekne paní učitelce*“(maminka č. 2).

###### ***Informace od dětí***

Děti č. 1, 2 se sportu naplno věnují, měly ho rády. *„No tak sport zvládám dobře. V aerobiku se nezadýchávám. Jako kdyby, jsem srovnatelná s těma kamarádkama, aj v tělocviku. Pak mám ráda bruslení a to je taky v pohodě. Nemůžu akorát, když se jezdí na kánojích po řece, nemůžu se koupat v jezerech a plavat v bazénu, tam je to vlhko a jsou tam bakterie*“(dítě č. 1). *„To zvládám dobře. Tancuju, závodím, hraju fotbal a někdy házenou. Akorát nemůžu plavat a koupat se v rybníce, na koupališti v bazénu a aquaparku*“(dítě č. 2). Klára momentálně nesportovala. Nejevila o sport zájem. V centru její pozornosti byli aktuálně její kamarádi a možnost trávit s nimi co nejvíce času, což je vzhledem k jejímu věku pochopitelné. *„Sportovní aktivity žádné nemám. Akorát v tělocviku nemůžu běhat dlouhé tratě*“(dítě č. 3).

##### **Zvládání denních aktivit a péče o sebe samého**

###### ***Informace od rodičů***

Ema je již natolik vyspělá, že zvládá léčbu své nemoci již téměř sama. *„Všechno zvládá sama. Vedeme ji už spíš k samostatnosti. Jo tak s nějakou přípravou jídla jí pomůžu. Ona je vcelku už samostatná. Školu zvládá úplně sama*“(maminka č. 1). Klára své denní aktivity a péči o sebe je schopna již vykonávat sama, ovšem vzhledem k jejímu aktuálnímu postoji k nemoci spojeného s vývojovou etapou, ve které se nachází, na ni musí její maminka stále dohlížet. *„Školu má kousek od domu. Protože, jsem s ní doma na péči, nemá žádné domácí*



povinnosti. Jinak je ve všem samostatná. Musím na ni ale dohlížet. Ohledně inhalací zvládá vše sama. Sama si připraví inhalaci, ale protože je zvyklá na moje připomenutí, vždycky na něco zapomene. Ale vždycky. Sterilizaci nebulizéru a všech věcí k inhalaci sterilizuji já. Umí si sama připravit jednoduché jídlo“ (maminka č. 3).

### **Informace od dětí**

Ema potvrdila slova maminky a z její promluvy bylo možno vypožorovat její svědomitost s vykonáváním denních aktivit. „No tak zvládám to už skoro všechno sama. Mamka mi jen někdy pomůže. Ráno se obleču, učešu, nasnídám se, odinhaluju, pocvičím s flutterem a jdu do školy. Trvá to tak 20 minut, ale už jsem na to zvyklá“ (dítě č. 1). Sára zatím není úplně samostatná, snaží se, ale potřebuje dopomáhat. „Tak ráno vstanu. Jako první v posteli inhaluju. Pak s mamkou pocvičím, posnídám, obleču se a jdu do školy. Až přijdu ze školy, poobědvám, poinhaluju, jdu do tanečních“ (dítě č. 2).

### **Bolest**

#### **Informace od rodičů**

Ani jedno z dětí nepopsalo nějakou výraznou bolest spojenou s CF. „Někdy říká, že ji bolí na plicích, když kašle, ale to spíš, když je nemocná, jinak ne“ (maminka č. 2). „Nikdy s tím nebyl žádný problém. Ani když jí napichovali kanylu třeba jedenáctkrát“ (maminka č. 3).

#### **Informace od dětí**

„Bolest žádnou nemám, zatím v pohodě“ (dítě č. 1). Sára se pouze zmínila o nepravidelné bolesti na plicích při kašli. „Jo někdy mě bolí, když zakašlu“ (dítě č. 2).

### **Zvládání příznaků nemoci**

#### **Informace od rodičů**

V oblasti zvládání příznaků nemoci bylo zjištěno, že ve všech třech případech byl hlavní problém hlavně kašel a inhalace. Kašel byl přítomný i u dětí během rozhovorů. Děti s CF mají totiž kašel neustále. „Ona, když už to má hodně, fakt třeba hodinu sedí nad košem a vykašlává hleny. Ve škole máme domluvené, že když moc kašle, aby spolužáky nerušila, tak ji paní učitelka pošle na chodbu, aby si pořádně odkašlala. I ten flutter by měla nosit do školy. Každé dva měsíce chodíme na tu rehabilitaci. Oni ji tam učí foukat, aby se to naučila a dostalo se to ven a vykašlala hleny“ (maminka č. 2). „Věčný problém inhalace a kašel jí vadí ve společnosti“ (maminka č. 3). „A co se týká kašle, kašle někdy víc, podle toho jak kdy, ale zatím bez nějakých větších problémů. Většinou 3x denně inhaluje a 3x denně jakoby cvičení s flutterem. Inhaluje teďka tu sůl a pulmozyn. Ona je častěji nemocná mívá těch 10 antibiotik ročně. Hospitalizovaná byla vlastně jen jednou, když jí tu cystickou

fibrózu zjistili, jinak vždycky jsme to jakoby zvládli doma s antibiotiky podávanými ústy“(maminka č. 1).

### **Informace od dětí**

Dívky se shodly na tom, že svou nemoc poměrně slušně zvládaly. Nepociťovaly žádné velké rozdíly mezi sebou a svými vrstevníky, ovšem relativně smířlivě připouštěly, že ve svém denním režimu mají něco navíc. „*Tak nemoc zvládám dobře. Nemám nějaké větší problémy. Musím tu léčbu dodržovat, protože to nejde potom vrátit zpátky*“(dítě č. 1). „*Nemoc zvládám, ale nemůžu dělat všechno, co ostatní. Když dlouho kašlu, tak poinhaluju nebo pofluteruju a pak mě to za chvíli přestane. Jinak mě nic moc není, kromě toho kašle*“(dítě č. 2). „*Nejvíc mi vadí kašel a hospitalizace. CF zvládám, kromě únavy a častého kašle jsem v pohodě*“(dítě č. 3).

**Tab. 4 Oblast zdraví a fyzické aktivity hodnoceno matkou**

<b>Kategorie</b>			
Oblast zdraví a fyzické aktivity			
<b>Podkategorie</b>	<b>Maminka 1</b>	<b>Maminka 2</b>	<b>Maminka 3</b>
Zvládání sportovních aktivit	+	+	/
Zvládání denních aktivit a péče o sebe samého	+	/	+
Bolest	+	-	+
Zvládání příznaků nemoci	-	-	-

+hodnoceno kladně, - hodnoceno záporně, / maminka se nevyjádřila

Tab. 5 Oblast zdraví a fyzické aktivity hodnoceno dítětem

Kategorie			
Oblast zdraví a fyzické aktivity	Dítě 1	Dítě 2	Dítě 3
Zvládání sportovních aktivit	+	+	-
Zvládání denních aktivit a péče o sebe samého	+	-	/
Bolest	+	-	+
Zvládání příznaků nemoci	-	-	-

+ hodnoceno kladně, - hodnoceno záporně, / dítě se nevyjádřilo

## 5. Oblast rodinných a přátelských vztahů

### Jak ovlivňuje CF vztahy v rodině

#### *Informace od rodičů*

Ve dvou případech pocházelo dítě z úplné rodiny. V jednom případě žilo dítě pouze s matkou a otce vůbec nevidalo. CF vztahy v rodinách ovlivnila směrem k lepšímu. Ve dvou případech respondenti uváděli, že je nemoc stmelila více dohromady. V jednom z případů vztahy nebyly nijak výrazně ovlivněny. „*Já si myslím, že vztahy to nijak neovlivňuje, možná spíš, když jsme se dozvěděli o té nemoci, nás to stmelilo jako rodinu. Dcera má vlastně dva sourozence, dvojčata - bratry, takže nás je dost, abych řekla pravdu, trávíme spolu dost času, ale dcera má dvanáct roků, takže spíš vyhledává ty vrstevníky, kamarádky. Ona má ty tréninky, takže ono je to jak kdy. Na prázdniny jezdívá k babičce, k té druhé babičce nemůže, ona má alergii na psy a tam jí to vadí. Tam jezdíme jenom, když se dá být venku. A k druhé babičce jezdí třeba na týden a tak*“ (maminka č. 1). Maminka č. 2 uvádí: „*Tak určitě jo. Určitě máme lepší vztahy, spíš nás to tak stmelilo dohromady. Vztahy teďka s malou nejsou, nic moc, začíná trošku puberta. Kromě školy spolu trávíme čas pořád. Řekla bych, že nejradši má svoji sestru, ta má 22 roků a ještě jejího kluka. Vždycky, když přijedou domů, tak je šťastná*“ (maminka č. 2). Klára sice nežije se svým otcem a ani se s ním nestýká, ovšem žije v jedné domácnosti s maminkou a jejími rodiči a právě prarodiče jsou při léčbě nápomocní. „*U nás nijak. Rodiče mi velice*

*pomáhají. Jsem rozvedená. S dcery otcem se vůbec nestýkám. Ani o ní nejeví zájem“ (maminka č. 3).*

### **Informace od dětí**

Děti měly na vztahy v rodině jiný názor. Dítě č. 3 se hádalo s rodičem vzhledem k věku a pohledu na léčbu a nemoc v pubertě. *„Hádáme se kvůli cystické fibróze“ (dítě č. 3).* Dítě č. 2 uvedlo, že je s rodiči skoro pořád. *„Tak s mamkou a s tatškou jsem pořád. Jsem s něma každý den. S babičkou a dědou, tak to jenom, když jdu se shora a dolů a v sobotu“ (dítě č. 2).* Ema měla se svými rodiči vztah bez konfliktů, trávila s nimi čas převážně večer. Během dne byla buď ve škole, nebo se věnovala svým kamarádům a svým zájmům. *„Vztahy jsou většinou dobré. Trávím s nima spíš večer, a potom o víkendech“ (dítě č. 1).*

### **CF a vztahy se sourozenci**

#### **Informace od rodičů**

Každé ze tří dětí mělo sourozence. Dítě č. 1 mělo dva sourozence, mladší bratry – dvojčata. Dítě č. 2 mělo starší sestru a dítě č. 3 mělo mladší sestru. Ani jeden ze sourozenců neonemocněl CF. Vztahy mezi dětmi byly jako každé jiné sourozenecké. Někdy dobré, někdy horší. Sourozenci nemocných dětí byli o nemoci informováni. Ve dvou případech maminky vypověděly, že sourozenci nemoc berou tak jak je (dítě č. 1,2). V jednom případě nemoc sourozence trápila (dítě č. 3). *„Oni mají osm let. Tam jsou vztahy, já bych řekla, tak opravdu jako dobré, ale v rámci jejich věku a temperamentu, bych řekla, že to někdy jiskří. Ale jako takhle bych řekla, že si spolu umí hrát a všechno, ale umí se i rozcílit. S manželem jsme je vedli k tomu, že to tak je, a ne že „ty chudinko to nemůžeš“. Sourozenci to berou, jakože to není, že by se měla nějak litovat, prostě to tak je. Jako oni jí připomenou, že musí hlavně ráno začít inhalovat, když se jí nechce“ (maminka č. 1).* *„Tak mám dvě děti. A s tou sestrou má hodně dobré vztahy. Její sestra není nemocná. Jak jsme se dozvěděli vlastně, že je malá nemocná, tak jsme té starší nechali dělat genetické testy a u ní vlastně nic nezjistili. Vlastně není ani nosičem, takže její děti nemocné nebudou“ (maminka č. 2).* *„Mladší sestra o nemoci ví a pomáhá jí. Hodně ji to trápí, že je nemocná“ (maminka č. 3).*

#### **Informace od dětí**

Děti o vztahu se svými sourozenci vypovídaly takto: *„No tak takové jakoby střídavé, dokážeme se naštvat, ale držíme pospolu. Máme se rádi“ (dítě č. 1).* *„Tak se sestrou se*

*vidíme, když přijde z práce nebo když má čas, nebo spí u nás, nebo když její kluk je v práci. Mám ju ráda“*(dítě č. 2). *„Vztah se ségrou je dobrý. Cystickou fibrózu neřešíme“*(dítě č. 3).

### **CF a přátelské vztahy**

#### ***Informace od rodičů***

*„S kamarádkama se setkává jenom, když přijdou k nám“*(maminka č. 2). *„Tak s kamarádkama je v rámci školy, v rámci tréninku. A když má nějaký ten volný čas, i když ho moc není, tak taky“*(maminka č. 1). Pro Kláru v jejich patnácti letech byli přátelé velmi důležití. Trávila s nimi hodně času a doposud nebyl důvod je o nemoci nijak informovat. Je pochopitelné, že jedním z důvodů, proč Klára o CF mezi svými kamarády nemluvila, byla obava z toho, že by se mohla z jejich strany setkat s posměchem a s vyloučením z kolektivu. *„Dcera má mnoho přátel, je společenská milá krásná slečna“*(maminka č. 3).

#### ***Informace od dětí***

Všechny tři děti měly hodně kamarádů. Ve dvou případech přátelé o nemocech dětí věděli (dítě č. 1 a č. 2). Sára se s kamarádkami potkávala pouze ve škole a ven s nimi sice už nechodila, nicméně dívky ji navštěvovaly. *„S kamarádkama jsem každý den ve škole, nebo s kamarádkou, co mám z Prahy, bývám na skype. Ven moc nechodím. Jenom chodí holky k nám“* (dítě č. 2). Ema se s kamarádkami setkává skoro pořád, když má čas. Její přátelé někdy projevují vůči ní lítost. *„Jakože nevynikám nějak z kolektivu, ani v tom aerobiku. V tom aerobiku se vidíme čtyřikrát týdně a třeba ve škole od pondělí do pátku, a o víkendu jdeme třeba na hřiště. Někdy mi jako říkají, že jsem chudinka, ale nějak moc to nezvýrazňují. Berou mě normálně“* (dítě č. 1). *„S kamarády se setkávám hodně často, ale o nemoci, radši neví“* (dítě č. 3).

**Tab. 6 Oblast rodinných a přátelských vztahů hodnoceno matkou**

<b>Kategorie</b>			
Oblast rodinných a přátelských vztahů			
<b>Podkategorie</b>	<b>Maminka 1</b>	<b>Maminka 2</b>	<b>Maminka 3</b>
CF a vztahy v rodině	+	/	/
CF a vztahy se sourozenci	+	+	+
CF a přátelské vztahy	+	-	+

+ pozitivní vyjádření, - negativní vyjádření, / neutrální vyjádření

**Tab. 7 Oblast rodinných a přátelských vztahů hodnoceno dítětem**

<b>Kategorie</b>			
Oblast rodinných a přátelských vztahů			
<b>Podkategorie</b>	<b>Dítě 1</b>	<b>Dítě 2</b>	<b>Dítě 3</b>
CF a vztahy v rodině	+	+	-
CF a vztahy se sourozenci	+	+	+
CF a přátelské vztahy	+	-	+

+ hodnoceno pozitivně, - hodnoceno negativně

## 6. Oblast volného času

### Trávení volného času dětí

#### *Informace od rodičů*

Ve svém volném čase se dívky věnovaly aktivitám charakteristickým pro jejich věkové období. Ve středu jejich zájmu byly kromě již zmiňovaných přátel, sport, kreslení a počítač. Maminky o svých dětech vypovídaly: „*O volném čase se s kamarádkama moc neseťkává, jenom když přijdou oni k nám. Třeba když jdou kamarádky na hřiště, tak to*

nemůže, protože přijde pozdě a musí jíst, nebo si musí vzít svačinu sebou. Chodí jen, když jdou někam blízko. Co má nejlepší kamarádky, tak ty i o prázdninách k nám přijdou. Potom má ještě jednu kamarádku, ta je sice v Praze, ale ona celé prázdniny, ty dva měsíce, je tady s babičkou, tak s tou jsou spolu pořád. Od rána do večera. Malá je takový flegmatik. Je taková, že jí je jedno, kdo o té nemoci ví, není taková, že by stála v koutě, aby to nevěděli. Akorát třeba, když jim to řekla, tak jí řekly, běž od nás dál, abys nás nenakazila“(maminka č. 2). „Tak ona se teďka ráda češe, ráda se maluje, strojí. Takové ty holčičí věci. Hlavně ten aerobik a nějaký ten sport, brusle, s kamarádkama si hrají s balónem“(maminka č. 1). „Ve volném čase se schází s přáteli, momentálně je to jedna z nejčastějších činností, kterou dělá“(maminka č. 3).

### **Informace od dětí**

Děti se o svém volném čase vyjádřily následujícím způsobem: „Takže chodím na hřiště, nebo jdu s kamarádkama někam ven, nebo ten aerobik dělám, maluju, bruslím“(dítě č. 1). „Svůj volný čas trávím s kamarády“(dítě č. 3). „Hraju hlavně na počítači a kreslím, tancuju. Pořád si píšu nějaké deničky“(dítě č. 2).

### **Zájmové činnosti dětí**

#### **Informace od rodičů**

„Ona chodila dcera právě do výtvarného kroužku, ale paní doktorka z toho byla celá nešťastná. Chtěla radši, aby chodila do nějakého toho pohybového. Takže chodí vlastně do toho tanečního. Pak sedí u počítače. Jí nedělá problém se něco naučit, třeba zajde do pokojíčku a za 10 minut umí celou básničku, má dobrou paměť. Ale taky jak na co“(maminka č. 2). „Jako kroužky má hlavně ten aerobik. Dřív hrávala ještě na flétnu. Ale ten aerobik zabírá dost času“(maminka č. 1). „Zájmová činnost momentálně žádná, vzhledem k věku. Nejvíce času fakt tráví s těmi kamarády a na internetu“(maminka č. 3).

#### **Informace od dětí**

Mezi hlavní a také každodenní zájmy Emy a Sáry patřil již dříve zmiňovaný sport. Bylo na nich vidět, že je baví. „Tancuju street dance a kreslím“(dítě č. 2). „Taky maluju bruslím a hlavně ten aerobik“(dítě č. 1). „Internet a kamarádi“(dítě č. 3).

**Tab. 8 Oblast volného času hodnoceno matkou**

Kategorie			
Oblast volného času	Maminka 1	Maminka2	Maminka3
Trávení volného času	+	-	-
Zájmy dětí	+	+	-

+ hodnoceno kladně, - hodnoceno záporně

**Tab. 9 Oblast volného času hodnoceno dítětem**

Kategorie			
Oblast volného času	Dítě 1	Dítě 2	Dítě 3
Trávení volného času	+	+	+
Zájmy dětí	+	+	-

+ hodnoceno kladně, - hodnoceno záporně

## 7. Oblast vzdělávání

### Učitelé a nemoc dítěte

#### *Informace od rodičů*

Ve všech třech případech byli učitelé informováni o nemoci dětí. Ve škole na ně byl brán určitý ohled, týkalo se to hlavně v tělocviku. Děti byly do určité míry také omezeny v dalších školních aktivitách, jako např. byla škola v přírodě a plavání. „*Tak samozřejmě učitelé o té nemoci vědí, když jsem ji přihlašovala do toho aerobiku, tak jsem chtěla, aby věděli, o co jde a aby tam nebyl nikdo jiný. Oni vždycky říkaly, i když jsou v té škole dva, aby se nepotkávali a mýjeli. Z tohoto důvodu jsem to zjišťovala, i trenérka to ví. Z toho důvodu, že bývá často nemocná. Ona, jak má ten kašel, aby věděli, že je u ní normální. Ve škole taky paní učitelka je o tom obeznámena, dávala jsem jí brožurku, myslím tam je to nějak pro učitele. V případě zájmů si to přečetli. Dokonce byla i ve druhé nebo ve třetí třídě na škole přírodě. I na tyto akce jezdí, tam jsem vždycky musela požádat paní učitelku, aby jí pomohla. Protože to je inhalátor a léky s sebou, protože bere vlastně i léky dvakrát denně na játra a na to trávení před jídlem. Učitelky byly vždycky velice ochotné. Hlavně jí*



všichni chválí, jak je šikovná. Jako vycházejí vstříc tomu, aby mohla na tyto akce. A když je potřeba, tak velmi rády pomůžou“ (maminka č. 1). „Tak učitelé o nemoci vědí. Malá třeba řekla, paní učitelka mě posadila k umyvadlu, tak jsem nechala vzkázat, ať ji posadí jinam, nebo ona už je teď velká, tak to řekne sama, já tady je umyvadlo, a paní učitelka už ví. Třeba šli na zahradu a ona říkala, že nemůže v té hlíně, protože tam jsou taky ty bakterie, ani doma nemáme kvítka a stojatou vodu. A paní učitelka říkala, doma máte taky zahradu plnou kvítek, tak neříkej a dělej. Takže do žákovské dostala papírek, aby si to přečetli a věděli. Třeba paní učitelka z výtvarky se mě zeptala, když něco děláme, zda vadí ty barvy. Záleží, kdo jak to bere. Třeba paní učitelka třídní mi říkala, že to viděla teďka v televizi, sama si i vyhledává ty informace na internetu a zjišťuje si to“ (maminka č. 2). „Učitelé o nemoci vědí. Myslím, že když je potřeba, berou na ni ohled“ (maminka č. 3).

### **Informace od dětí**

„Berou to, jakože v něčem mi uleví, jakože třeba v tělocviku paní učitelka říkala, že nemusím běhat dvě kolečka a můžu jenom jedno, ale já jsem jí řekla, že to nijak neovlivní, že se nezadýchávám“ (dítě č. 1). „Bez problémů“ (dítě č. 3).

### **Zvládání školních povinností**

#### **Informace od rodičů**

„Tak školu zvládá úplně sama. Máme ji hned přes cestu, takže na oběd chodí domů. Navštěvuje základní školu tady ve Zlíně. Znamky mívá pěkné, jedničky dvojky. V šesté třídě měla na pololetí vyznamenání“ (maminka č. 1). „Školní povinnosti zvládá sama, ale jelikož je pořád nemocná, tak se spolu učíme i doma“ (maminka č. 2). Odpověď Klářiny maminky byla stručná a poměrně drsná, ovšem vzhledem k tomu, co jsem se už o Kláře dozvěděla, mě nepřekvapila. Stále je nutné mít na paměti, že Klářiny postoje jsou silně ovlivněny pubertou. „Vůbec se neučí, má 4 čtyřky a prý nemá nic cenu, stejně zemře“ (maminka č. 3).

#### **Informace od dětí**

Ema zvládala školu zcela samostatně, učila se dobře, a měla pěkné známky. „Tak školu zvládám sama. Nic mi moc problém nedělá“ (dítě č. 1). Sára měla bohužel časté absence, což se odráželo i v jejím školním prospěchu. „Učím se dobře, ale vychází mi trojky“ (dítě č. 2). Klára chodila do školy kvůli kamarádům, učení ji příliš nezajímá. „Školu zvládám. Nejsem často nemocná. Hlavně když mi není úplně na umření, nechci ležet doma“ (dítě č. 3).

### **Nemoc a absence ve škole**

Všechny tři dívky měly vysokou absenci ve škole. Ovšem kromě Sáry ji měla Ema a Klára v poměrně normální míře. Sára se však svou nepřítomnost ve škole snažila dohnat intenzivnější domácí přípravou, se kterou jí pomáhala maminka. Pokud to dívkám jejich akutní stav umožňoval, chodily do školy i např. s tím, že ještě užívaly antibiotika. Ovšem v takových případech se obvykle nezúčastňovaly tělesné výchovy. Dívky se nijak nevyhnuly častějším návštěvám lékařských ordinací. Tím se jejich absence ve škole, také mohla zvyšovat.

#### ***Informace od rodičů***

*„Ona, i když bere ty antibiotika, tak ji necháváme doma jen opravdu ty nejnnutnější dny, kdy je opravdu nemocná. Třeba když má kašel a teplotu, ale jinak ji posílám do školy, protože ona to má fakt kousek, ona je za dvě minuty ve škole. I s paní doktorkou jsme se bavily, pokud není vyloženě na hromadě, není důvod ji od těch vrstevníků izolovat. Ona v podstatě ta léčba antibiotikama 14 dní, je nejhorší prvních 5 dní, ale potom už normálně chodí do školy. Nechodí třeba jen do tělocviku“ (maminka č. 1).*

*„U nás je to právě tak, že je pořád nemocná. Přijde do školy a pořád dohání látku. I doma se s ní musím učit. Paní učitelka vede doučování, takže kdykoliv můžeme do toho doučování přijít“ (maminka č. 2).*

*„Moc často ve škole nechybí. Když už chybí, nic nedohání. Je jí to naprosto jedno“ (maminka č. 3).*

#### ***Informace od dětí***

*„No jako ve škole chybím, jenom když navštěvuju ty lékaře, nebo když jsem nemocná. Moc doma tu školu ani nedoháním, moc se neučím“ (dítě č. 1).*

*„Vždycky, když přijdu po nemoci, tak se mě holky vyptávají, co mně je. Paní učitelka mi posílá předtištěné papíry s úkoly, abych je vyplnila“ (dítě č. 2).*

*„Moc nemám zameškáno“ (dítě č. 3).*

### **Oblíbenost dětí v kolektivu**

#### ***Informace od rodičů***

Všechny děti byly ve třídním kolektivu oblíbené. *„Tak oni mají dobrou třídu, kamarádi všichni se všema. Jsou kolektiv“ (maminka č. 2).*

*„Já myslím, že oblíbená ve škole je, má tam hodně kamarádek“ (maminka č. 1).*

*„V kolektivu myslím, že je oblíbená“ (maminka č. 3).*

**Informace od dětí**

„Ve škole se mi líbí, mám hodně kamarádek. Paní učitelky jsou taky hodný“ (dítě č. 2).

„Tak ve třídě mám hodně kamarádů. Chodím s nimi i ven. Mám tam nejlepší kámošky“

(dítě č. 1). „Já myslím, že oblíbená jsem, bavím se se všema“ (dítě č. 3).

**Spokojenost dětí ve škole****Informace od rodičů**

„Ve škole je spokojená. Chodí tam ráda“ (maminka č. 2). „Ve škole je určitě spokojená,

těší se tam, i známky má pěkné. Nikdo se jí nevysmívá, že je nemocná, spíš jí

pomáhají“ (maminka č. 1). „Tak končí základní školu, takže teď už se těší na učňák“

(maminka č. 3).

**Informace od dětí**

Všem dětem se ve škole líbilo a byly spokojené. „Ve škole se mi líbí. Nejradši mám

výtvarku. Chtěla bych být, buď malířkou, kytaristkou nebo výrobce her“ (dítě č. 2). „Jo ve

škole jsem spokojená, jde to, líbí se mi tam. Nejradši mám tělocvik a výtvarku. Chtěla bych

být paní učitelkou ve školce“ (dítě č. 1). „Základka už mě nebaví. Těším se na učňák“ (dítě

č. 3).

**Tab. 10 Oblast vzdělávání hodnoceno matkou**

Kategorie	Oblast vzdělávání		
Podkategorie	Maminka 1	Maminka 2	Maminka 3
Učitelé a nemoc dítěte	A	A	A
Zvládání školních povinností	+	-	-
Nemoc a absence	+	-	+
Oblíbenost dětí	+	+	+
Spokojenost dětí	+	+	+

A - o nemoci jsou informovaní, + hodnoceno pozitivně, - hodnoceno negativně

Tab. 11 Oblast vzdělání hodnoceno dítětem

<b>Kategorie</b> Oblast vzdělávání			
<b>Podkategorie</b>	<b>Dítě 1</b>	<b>Dítě2</b>	<b>Dítě 3</b>
Učitelé a nemoc dítěte	+	/	+
Zvládání školních povinností	+	-	+
Nemoc a absence	-	-	+
Oblíbenost dětí	+	+	+
Spokojenost dětí	+	+	+

/ o podkategorii se dítě nevyjádřilo, + hodnoceno pozitivně, - hodnoceno negativně

## 6 DISKUZE

Diskuze je zaměřena na cíle, které byly stanoveny. Ke zjištění informací, byla použita metoda rozhovoru. Hlavním cílem průzkumu bylo zjistit, jak cystická fibróza ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte a jeho nejbližší rodiny. Hlavní cíl byl doplněn ještě o cíle dílčí.

Při zaměřování se na vývoj nemoci bylo zjištěno, že se nevyskytly žádné komplikace během těhotenství a porodu, ovšem vývoj všech třech dětí byl již od narození něčím narušen. Děti častěji plakaly, potily se, měly nafouklá břicha, obtížně přibíraly na váze a jedno dítě trpělo průjmy. Dvě z dětí nemohly být normálně kojeny, ale byly nastaveny na umělou výživu.

Z rozhovorů vyplynulo, že průběh adaptace dítěte na nemoc a následná léčba je závislá na tom, kdy bylo dítěti onemocnění rozpoznáno. Diagnóza každé z dívek byla sdělena v jiném věkovém období. Nejlépe se na léčbu adaptovalo dítě, kterému nemoc byla rozpoznána už v 8. měsíci. Dívce, která se o nemoci dozvěděla až v 8 letech, dělala léčba zprvu velký problém. Bylo pro ni velmi obtížné, zvyknout si na nové denní aktivity jako byla inhalace, cvičení a časté užívání léků.

Spolehlivou metodou, jak odhalit CF, bylo provedení potního testu. Všechny ze tří dětí tento test podstoupily. Ve dvou případech byla reakce rodiny na oznámení diagnózy popsána jako šok. Jedna maminka s nemocí není vyrovnaná dodnes, ale již se s nemocí musela naučit nějak žít. Ve dvou případech se nejbližší okolí dívek na onemocnění poměrně rychle a snadno adaptovalo a bere nemoc jako součást života (viz Tab. 3).

Kvalita života dětí vnímaná rodiči se v podstatě shodovala. Jejich děti byly omezené v určitých činnostech, nemohly plavat v rybníce, musely dodržovat hygienický režim, často pokašlávaly a byly více unavené a nemocné, ale jinak se nijak zvlášť s CF nelišily od svých vrstevníků, kromě těchto omezení mohly vykonávat činnosti se svými přáteli a žít život naplno. Nejvíce zasažená byla oblast zdraví, kdy dětem největší problémy činil kašel a léčba inhalacemi. Další oblast byla oblast školní, kde byly děti omezené ve školních aktivitách, jako bylo plavání a školy v přírodě, ale s pomocí učitelů to šlo zvládnout.

Děti odpovídaly na otázku, co je pro ně v životě nejdůležitější. Ve všech třech případech děti uvedly, za nejdůležitější hlavně rodinu. Kováčsová (2013, s. 38-39) ve své práci uvádí, že: „*Život s chronickým onemocněním, jako je cystická fibróza, je nepochybně v mnoha*

*ohledech náročnější. Jedinec si musí zvyknout na pravidelný režim a každodenní léčebné terapie a také se vyrovnat s faktem, že je tato nemoc doposud nevyлéčitelná. Přestože je kvalita života jedince s cystickou fibrózou zjevně narušována, vždy záleží na subjektivním vnímání každého jednotlivého nemocného. I člověk chronicky nemocný může nalézt štěstí a žít život, ze kterého má radost a kterého si váží “.*

**První dílčí cíl:** Zjistit, jak CF ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte/jeho rodiny v oblasti zdraví a fyzické aktivity.

Ve dvou případech se děti naplno věnovaly sportovním aktivitám, sportovní aktivity je nijak neomezovaly, jen když byly častěji nemocné, samozřejmě sport vykonávat nemohly. V jednom případě dítě nevedlo žádnou sportovní aktivitu, bylo omezené, uvedlo, že nemůže v tělocviku běhat dlouhé tratě. Děti se ještě často zmiňovaly, že nemůžou plavat v rybníce a v jezeru, což děti v létě mohlo hodně omezovat.

Jedno dítě je vedeno už zcela k samostatnosti, péči a léčbu zvládalo samo. V druhém případě dívka potřebovala dopomáhat, zatím uměla sama inhalovat, ale inhalaci si sama nepřipravila. Ve třetím případě bylo dítě vedeno také samostatnosti, ale vzhledem k věku dítěte (15 let) docházelo k nedodržování léčby, často na něco zapomněla.

Reakce na bolest popsalo pouze jedno dítě. Jednalo se o bolesti popsané jako bolesti na hrudi, při kašli nebo při nemoci.

V oblasti zvládání příznaků nemoci bylo zjištěno, že ve všech třech případech byl hlavní problém hlavně kašel, jenž se musel léčit častými a časově náročnými inhalacemi. V jednom případě bylo dítě opravdu častěji nemocné. Kašel byl přítomný i u jednoho dítěte během rozhovoru. Od dalšího dítěte bylo zjištěno, že kašel byl otravný ve společnosti. Děti svou nemoc viděly tak, že musí dělat něco navíc, než jejich přátelé. V pubertě byla tato nemoc vnímána jako obtěžující a otravná (viz Tab. 4, 5).

**Druhý dílčí cíl:** Zjistit, jak CF ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte/jeho rodiny v oblasti rodinných a přátelských vztahů.

Ve dvou případech maminky uváděly, že je nemoc stmelila jako rodinu více dohromady. V jednom případě nebyly vztahy nijak ovlivněny. Dívka v pubertě uvedla, že se s maminkou často neshodla kvůli pravidelnému a řádnému dodržování léčby cystické fibrózy. Všechny tři děti měly sourozence a vycházely s nimi dobře. V jednom případě vztahy vzhledem k věku a temperamentu jiskřily. Všechny tři dívky udržovaly vřelé

přátelské vztahy se svým okolím. V jednom případě kamarádi o nemoci dítěte nevěděli (viz Tab. 6, 7). Kováčsová (2013, s. 40) uvádí, že: „*Můžeme vidět, že cystická fibróza se se společenským životem zcela nevyklučuje. Důležité je mít spoustu přátel i spoustu zájmů. Je však potřeba vyhybat se nepřiměřeným fyzickým aktivitám a cestovat pouze do míst, kde budou zaručeny dobré podmínky pro inhalaci. Velký důraz je třeba dbát i na celkové hygienické podmínky*“.

**Třetí dílčí cíl:** Zjistit, jak CF ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte/jeho rodiny v oblasti trávení volného času.

Volný čas dětí byl tráven většinou v přítomnosti kamarádů. Jedna z dívek moc nechodila s kamarády ven, ale kamarádi ji navštěvovali doma. Ve svém volném čase se děti naplno věnovaly svým koníčkům. Ve dvou případech to byl sport. Dvě dívky uvedly, že tráví významnou část svého času u počítače. V jednom případě nemělo dítě žádné zájmové činnosti kromě přátel a internetu (viz Tab. 8, 9).

**Čtvrtý dílčí cíl:** Zjistit, jak CF ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte/jeho rodiny v oblasti vzdělávání a školní docházky.

Ve všech třech případech byli učitelé o nemoci informováni. Jedním z důvodů, proč je dobré, aby byli vyučující informováni, je fakt, že je nutné, aby se ve škole nepotkávalo více dětí trpících CF. Během vyučovacího procesu byly děti omezovány hlavně při aktivitách odehrávajících se mimo školu, ale s pochopením a pomocí učitelů se mohly i těchto akcí zúčastňovat. Další nevýhodou byla častá nemocnost a návštěvy u lékařů. Všechny tři děti navštěvovaly ještě základní školu. V jednom případě se dítě učilo dobře a školu zvládalo. V druhém případě bývalo dítě často nemocné a učilo se hodně doma, známky mělo horší. Ve třetím případě bylo dítěti jedno, jaké mělo známky. Všechny děti uvedly, že byly ve škole spokojené.

Rodiče také uváděly, že učitelé jsou o nemoci informováni a berou na dítě určitý ohled, například v častějších absencích nebo v omezeních, které CF přinesla. Rodiče uvedly rovněž, že jejich děti byly ve škole spokojené (viz Tab. 10, 11). Jak uvádí Kováčsová (2013, s. 39) „*Proces vzdělávání je komplikován zejména častými hospitalizacemi a deletrvajícími infekty. Tyto absence způsobují problém zejména na základní a střední škole, kde je povinná každodenní docházka. Vše ovšem závisí na individuální domluvě s učiteli. Zvláště na základní a střední škole se jeví nezbytné informovat vyučující o zdravotním stavu a upozornit je na fakt, že nemocný cystickou fibrózou bude častěji ve*

*škole chybět. Dá se tedy říci, že proces vzdělávání je cystickou fibrózou komplikován, avšak situace se dá řešit individuální domluvou s vyučujícími, školou při nemocnici, či výukou v domácím prostředí“.*



## ZÁVĚR

Přes neustále se zlepšující léčebné podmínky je CF stále nevyléčitelnou nemocí, která je diagnostikována většinou v dětském věku. U tohoto onemocnění je důležitá správně zvolená léčba a její dodržování, což vede k určitým každodenním omezením. Kvalita života dětí s CF je vnímána různě, záleží na aktuálním stavu dítěte a také na aktuálním zhoršení nebo zlepšení zdravotního stavu. Děti svou nemoc vnímají různě podle věku, ale většinou se na nemoc adaptují a berou ji jako součást svého života, samozřejmě s menším či větším omezením.

Cílem předložené bakalářské práce bylo zjistit, jak cystická fibróza ovlivňuje kvalitu života dítěte z pohledu dítěte a jeho nejbližší rodiny. Cíl byl splněn s použitím kvalitativní metody formou rozhovoru.

V závěru lze shrnout, že kvalita života dětí byla popsána u každého nemocného jinak. Ve velké míře hodnotili kvalitu života kladně jak rodiče, tak děti. Cystickou fibrózu snášely všechny děti dobře, ale byly omezené v určitých činnostech a musely pravidelně dodržovat léčbu. Nejvíce zasažená oblast byla oblast zdraví, kdy dětem dělal největší problém kašel, který CF doprovázel, a nutné inhalace. Další narušenou oblastí byla i oblast vzdělávání, kdy se děti nemohly účastnit některých školních aktivit. V jednom z případů bylo dítě omezené i v tělesné výchově. V dalším případě byla školní docházka narušena častou nemocností dítěte častým docházením k lékaři. Rodiče hodnotili kvalitu života dětí kladně, i přesto, že jejich děti byly v určitých činnostech omezeny. Rodiče se snažili, aby děti nijak zvlášť nevystupovaly z kolektivu a pokud to šlo, aby mohly vykonávat činnosti stejné jako jejich vrstevníci.

Z průzkumu vyplynulo, že největší podíl na kvalitu života dětí má nejen rodina, která nemocnému poskytuje lásku, bezpečí a zázemí, ale také dobré přátelské vztahy. Přestože je cystická fibróza nevyléčitelnou nemocí, děti ji zvládají dobře a snaží se užívat si svůj život naplno.

**SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY**

- [1] BOLEDOVIČOVÁ, Mária a kol., 2010. *Pediatrické ošetrovaľstvo*. Martin: Osveta. ISBN 978- 80- 8063-331-8.
- [2] DYLEVSKÝ, Ivan, 2000. *Somatologie učebnice pro zdravotnické školy a bakalářské studium*. Olomouc: Epava. ISBN 80-86297-05-5.
- [3] ELIŠKOVÁ, Miloslava a Ondřej NAŇKA, 2006. *Přehled anatomie*. Praha: Galén. ISBN 80-246-1216-X.
- [4] GILLERNOVÁ, Ilona a kol., 2011. *Psychologické aspekty změn v české společnosti: člověk na přelomu tisíciletí*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-2798-1.
- [5] GURKOVÁ, Elena, 2011. *Hodnocení kvality života pro klinickou praxi a ošetrovatelský výzkum*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3625-9.
- [6] HLADÍK, Michal, 2008. *Dětské lékařství pro studenty ošetrovatelství*. Opava: Slezská univerzita v Opavě. ISBN 978-80-7248-472-0.
- [7] JAKUBEC, Petr, 2006. *Cystická fibróza*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci. ISBN 80-244-1499-6.
- [8] JAMES, Susan Rowen, Kristine Ann NELSON a Jean Weiler ASHWILL, 2013. *Nursing care of children: principles & practice. 4th ed.* St. Louis, Missouri: Elsevier. ISBN 978-1-4557-0366-1.
- [9] KALÁB, Martin a Miroslav OREL, 2009. *Základy anatomie a fyziologie pro studenty humanitních oborů 2*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci filozofická fakulta. ISBN 978-80-244-2226-8.
- [10] KLÍMA, Jiří a kol., 2003. *Učebnice pro zdravotnické školy*. Praha: Eurolex Bohemia. ISBN 80-86432-38-6.
- [11] KOVÁCSOVÁ, Marika, 2013. *Kvalita života jedince s cystickou fibrózou – Bakalářská práce*. Brno: Masarykova Univerzita pedagogická fakulta.
- [12] KŘIVOHLAVÝ, Jaro, 2002. *Psychologie nemoci*. Praha: Grada. ISBN 80-247-0179-0.
- [13] MATĚJČEK, Zdeněk, 2011. *Psychologie nemocných a zdravotně postižených dětí*. Jinočany: H& H. ISBN 80-86022-92-7.

- [14] MATĚJČEK, Zdeněk a Zdeněk DYTRYCH, 1994. *Děti, rodina a stres: vybrané kapitoly z prevence psychické zátěže u dětí*. Praha: Galén. ISBN 80-85824-06-x.
- [15] MIHÁL, Vladimír a kol., 2002. *Vybrané kapitoly z pediatrie 3*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci lékařská fakulta. ISBN 80-244-0339-0.
- [16] O'CALLAGHAM, Christopher a Terence STEPHENSON, 2005. *Pediatrie do kapsy. vyd. 2*. Praha: Avicenum. ISBN 80-247-0933-3.
- [17] PAYNE, Jiří a kol., 2005. *Kvalita života a zdraví*. Praha: Triton. ISBN 80-7254-657-0.
- [18] ROZSYPALOVÁ, Marie a ČECHOVÁ Věra, MELLANOVÁ Alena, 2003. *Psychologie a pedagogika*. Praha: Informatorium. ISBN 80-7333-014-8.
- [19] ŘÍČAN, Pavel a Dana KREJČÍŘOVÁ, 2006. *Dětská klinická psychologie: 4 přepracované a doplněné vydání*. Praha: Grada. ISBN 80-247-1049-8.
- [20] SALAJKA, František, 2006. *Hodnocení kvality života u nemocných s bronchiální obstrukcí*. Praha: Grada. ISBN 80-247-1306-3.
- [21] SEDLÁŘOVÁ, Petra a kol., 2008. *Základní ošetrovatelská péče v pediatrii*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-1613-8.
- [22] TUČKOVÁ, Jiřina a kol., 1997. *Ošetrovatelské postupy v péči o kriticky nemocné děti*. Brno: nakladatelství idvpz. ISBN 80-7013-253-1.
- [23] VANÍČEK, Hubert a Oldřich POZLER, 2000. *Cystická fibróza*. Hradec Králové: Nukleus HK. ISBN 80-86225-05-4.
- [24] VÁVROVÁ, Věra a kol., 2006. *Cystická fibróza. Vyd. 1*. Praha: Grada. ISBN 80-247-0531-1.
- [25] VÁVROVÁ, Věra a kol., 2000. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné, jejich rodiče a přátele. vyd. 1*. Praha: Professional Publishing. ISBN 80-86419-06-1.
- [26] VÁVROVÁ, Věra a Jana BARTOŠOVÁ, 2009. *Cystická fibróza příručka pro nemocné a jejich rodiče druhé doplněné vydání*. Praha: Professional Publishing. ISBN 978 – 80-7431-000-3.

- [27] VELMÍNSKÝ, Miloš a kol., 2005. *Vybrané kapitoly z pediatrie*. České Budějovice: Jihočeská Univerzita v Českých Budějovicích zdravotně sociální fakulta. ISBN 80-7040-813-8.

### Odborné periodika

- [28] AUSTOVÁ, Kateřina, 2004. *Hygienický režim u dětí s cystickou fibrózou*. Sestra. roč. 14,č.11, s. 18. ISSN 1210-0404.
- [29] FILA, Libor, 2010. *Farmakoterapie cystické fibrózy*. Remedia. roč. 20, č. 6, s. 374-378. ISSN 0862-8947.
- [30] MARTYNKOVÁ, Anna a Lucie SIKOROVÁ, 2012. *Život dítěte s cystickou fibrózou očima dětské sestry a rodičů*. Pediatrie pro praxi. roč. 13, č. 2, s. 131-132. ISSN 1213-0494.
- [31] SKALICKÁ, Veronika a kol., 2013. *Chyby v péči o pacienty s cystickou fibrózou*. Vox pediatrie. roč. 13, č. 2, s. 18. ISSN 1213-2241.
- [32] SMOLÍKOVÁ, Libuše, 2002. *Inhalační léčba a inhalátory doma*. Zpravodaj Klubu nemocných cystickou fibrózou. č. 14, s. 11-20.

### Internetové zdroje

- [33] Klub nemocných cystickou fibrózou, *Potní test*[online]. © 2005-2014 [cit. 2013-12-27]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/Potni-test/>
- [34] Klub nemocných cystickou fibrózou, *O klubu nemocných CF*[online]. © 2005-2014 [cit. 2013-02-02]. Dostupné z: <http://cfklub-cz.cattani.netservis.cz/O-Klubu-nemocnych-CF/>
- [35] Klub nemocných cystickou fibrózou, *Novorozenecký screening*[online]. © 2005-2014.[cit. 2014-01-28]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/Novorozenecky-screening/>
- [36] Klub nemocných cystickou fibrózou, *Molekulárně genetické vyšetření* [online] © 2005-2014 [cit. 2014-01-30]. Dostupné z: <http://www.cfklub.cz/Molekularne-geneticke-vysetreni/>
- [37] Novorozenecký screening[online]© 2013-2014 [cit. 2014-01-28]. Dostupné z: <http://www.novorozeneckyscreening.cz/ov-co-je-novorozenecky-screening>

**SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ A ZKRATEK**

CF	Cystická fibróza
CFR	CF transmembránový regulátor konduktace
CRP	C reaktivní protein
č.	Číslo
DNA	Deoxirybonukleová kyselina
EKG	Elektrokardiografie
GIT	Gastrointestinální trakt
HRQoL	Kvalita života související se zdravím
mmol/l	Jednotka
oGTT	Orální glukózo toleranční test
PedsQL	Pediatric Quality of Life Inventory
RTG	Rentgenové vyšetření
Roč.	Ročník
s.	Strana
Tab.	Tabulka
%	Procento

**SEZNAM TABULEK**

Tab.1 Charakteristika souboru dětí .....	48
Tab.2 Základní informace.....	51
Tab.3 Vývoj onemocnění.....	55
Tab.4 Oblast zdraví a fyzické aktivity hodnoceno matkou.....	58
Tab.5 Oblast zdraví a fyzické aktivity hodnoceno dítětem.....	59
Tab.6 Oblast rodinných a přátelských vztahů hodnoceno matkou.....	62
Tab.7 Oblast rodinných a přátelských vztahů hodnoceno dítětem.....	62
Tab.8 Oblast volného času hodnoceno matkou.....	64
Tab.9 Oblast volného času hodnoceno dítětem.....	64
Tab.10 Oblast vzdělávání hodnoceno matkou.....	67
Tab.11 Oblast vzdělávání hodnoceno dítětem.....	68

## SEZNAM PŘÍLOH

Příloha P I: Oblasti rozhovoru s rodiči

Příloha P II: Oblasti rozhovoru s dětmi

Příloha P III: Brožurka o CF

# **PŘÍLOHA P I: OBLASTI ROZHOVORU S RODIČI**

## **Základní informace**

- Rodinná a osobní anamnéza (Má někdo v rodině CF, jaké jiné onemocnění se vyskytuje v rodině?)
- Jaký je Váš věk?

## **Vývoj onemocnění**

- Průběh těhotenství a porodu.
- Vývoj dítěte.
- Období od sdělení diagnózy.
- Reakce rodiny na onemocnění.
- Průběh onemocnění a zvládání léčby.

## **Oblast zdraví a fyzické aktivity**

- Zvládání sportovních aktivit dětí.
- Zvládání běžných denních aktivit a sebeobsluhy.
- Vnímání bolesti.
- Zvládání příznaků nemoci, které dítě omezují.

## **Oblast vnímání kvality života**

- Jak vnímáte kvalitu života dítěte.

## **Oblast rodinných a přátelských vztahů**

- Jak ovlivňuje CF vztahy v rodině.
- CF a vztahy mezi sourozenci.
- CF a přátelské vztahy.

## **Oblast volného času**

- Volný čas dítěte.
- Zájmové činnosti dítěte.

## **Oblast vzdělávání**

- Učitelé a nemoc dítěte.
- Zvládání školních povinností.
- Absence ve škole.
- Oblíbenost dětí v kolektivu.
- Spokojenost dětí se školou.



## **PŘÍLOHA P II: OBLASTI ROZHOVORU S DĚTMI**

### **Základní informace**

- Kolik ti je let?
- Jak dlouho už se léčíš s CF?
- Můžeš mi nějak popsat, co je to CF?

### **Vývoj onemocnění**

- Reakce na sdělení diagnózy CF.
- Zvládání onemocnění a léčby.

### **Oblast zdraví a fyzické aktivity**

- Zvládání sportovních aktivit.
- Zvládání denních aktivit a péče o sebe.
- Bolest.
- Zvládání nemoci a jejich příznaků. (Kašel, dušnost, inhalace, zhoršení stavu, hospitalizace).

### **Oblast vnímání kvality života dítětem**

- Co je pro děti v životě nejdůležitější.

### **Oblast rodinných a přátelských vztahů**

- CF a vztahy s rodiči.
- CF a vztahy se sourozenci.
- CF a přátelské vztahy.

### **Oblast volného času**

- Trávení volného času dětí.
- Zájmy dětí.

### **Oblast vzdělávání**

- Učitelé a nemoc dítěte.
- Zvládání školních povinností.
- Nemoc a absence ve škole.
- Oblíbenost v kolektivu.
- Spokojenost dětí ve škole.

## PŘÍLOHA P III: BROŽURKA O CF



### CYSTICKÁ FIBRÓZA aneb NEMOC SLANÝCH DĚTÍ



Cystic Fibrosis



### CYSTICKÁ FIBRÓZA

Zpracovala: Alena Kopečnická

#### Jaké jsou příznaky?

První příznaky onemocnění se většinou objevují již v prvním roce života dítěte. Někdy se mohou objevit později, dokonce až v dospělosti. Příznaky nemusí být zpočátku zcela typické. Nemoc se projevuje hlavně na dýchacím a trávicím ústrojí. Obecně se hovoří o příznacích, jako je neprospívání a narušený vývoj dítěte, vlhký kašel, tvorba hustého a vazkého hlenu, který jde jen těžko vykašlávat. Mezi další příznaky můžeme zařadit neprůchodnost střev, zrychlené dýchání, namáhavé dýchání a zadýchávání se, soudkovitý hrudník, paličkovité prsty na ruku a nohu, steatorea (tuk ve stolici), hubnutí, diabetes mellitus, gastroezofageální reflux (návrat potravy ze žaludku do jícnu). Postiženy mohou být i ostatní orgány například pohlavní.

#### Co je CF?

Cystická fibróza (CF) je také nazývána jako „nemoc slaných dětí“. Slané děti mají až 6x slanější pot, než děti, které netrpí onemocněním CF. V zahraničí je CF označována jako mukoviscidóza. Patří mezi nejčastější závažné dědičně přenosné onemocnění. Je to nemoc, která se vyskytuje u jednoho z 2500-3000 novorozenců. Každý rok se v ČR narodí cca 40 dětí s CF. Celkově je u nás diagnostikováno okolo 600 nemocných, z nichž polovina jsou děti. Projevuje se jen u těch dětí, které zdědí gen pro cystickou fibrózu od obou rodičů.

#### Jak se projevuje?

Projevuje se typicky opakovanými infekcemi dýchacích cest, a u většiny nemocných i poruchou trávení a neprospívání.



Zvětšené konáčky  
vypoukají nethy  
(hodinové skřížky)

#### Jak se CF diagnostikuje?

CF je dědičné onemocnění, které se dá diagnostikovat už v prenatálním období. Dříve byla CF diagnostikována na podkladě klinického obrazu a to zvýšených chloridů v potu. Jako základní metoda se využívá laboratorní vyšetření. Do této metody spadají potní test neboli pilokarpinová iontoforéza, prenatální screening a novorozenecký screening.

#### Samozřejmě sem patří i spousta dalších vyšetření jako je laboratorní vyšetření krve, vyšetření funkce plic, rentgenové vyšetření nosních dutin a plic.



#### Jak se CF léčí?

Léčba cystické fibrózy je náročná a probíhá po celý život jedince. Mezi nefarmakologické metody se řadí: dodržování vysoko kalorické diety, fyzioterapie (dechové techniky), péče o dýchací cesty (cvičení pomocí flutteru). Flutter je pomůcka pro dechovou fyzioterapii. Tato důležitá cvičení pomáhají odstraňovat hlen z dýchacích cest a vedou k nácvičování správného inhalování a dýchání.

#### Léčba dýchacího a zažívacího systému

Léčba dýchacího systému se provádí pomocí kyslíkové a inhalační terapie. Nejčastěji používané léky jsou mukolitika, bronchodilatancia a antibiotika. Základním způsobem léčby zažívacího systému je podávání pankreatických enzymů, mezi které řadíme Kreon a Panzytrat. Tyto enzymy umožňují dětem trávit potravu s vysokým obsahem tuků. Léky na zažívací systém se užívají před každým jídlem. Dalšími doplňky stravy, které se mohou podávat, jsou vitamíny. Nezbytnou součástí léčby je dodržování vysoko kalorické diety.



#### Kvalita života dětí s CF

Kvalita života dětí s CF je vnímána různě podle aktuálního zdravotního stavu dítěte, závisí také na jeho zlepšení nebo zhoršení. Byl proveden průzkum, podle kterého bylo zjištěno, že nejvíce zasažená oblast byla oblast zdraví, kdy dětem dělají největší problém inhalace a kašel. Kašel CF doprovází, ale není nakažlivý. Další narušenou oblastí byla i oblast vzdělávání. Některé děti se nemohou účastnit školních aktivit, jako je plavání nebo školy v přírodě. Děti svou nemoc vnímají různě podle věku, ale většinou se na nemoc adaptují a berou ji, jako součást svého života. Největší podíl na kvalitě života dětí má nejen rodina, která dětem přináší lásku, bezpečí a zázemí, ale taky dobré přátelské vztahy. I přesto, že je tato nemoc nevyléčitelná, hodnotili kvalitu života kladně jak rodiče, tak děti.