

Kvalita života člověka s onemocněním cystická fibróza

Nela Uhříčková

Bakalářská práce
2022



Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně
Fakulta humanitních studií

Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně
Fakulta humanitních studií
Ústav zdravotnických věd

Akademický rok: 2021/2022

ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

(projektu, uměleckého díla, uměleckého výkonu)

Jméno a příjmení: **Nela Uhříčková**
Osobní číslo: **H19068**
Studijní program: **B5341 Ošetrovatelství**
Studijní obor: **Všeobecná sestra**
Forma studia: **Prezenční**
Téma práce: **Kvalita života člověka s onemocněním cystická fibróza**

Zásady pro vypracování

Rešerše literatury.

Vymezení pojmů a teoretických východisek v oblasti cystické fibrózy a kvality života.

Příprava metodiky kvantitativního šetření.

Formulace kritérií pro výběr respondentů.

Realizace šetření technikou standardizovaného dotazníku.

Zpracování, vyhodnocení a interpretace získaných dat.

Prezentace výsledků šetření, jejich shrnutí a návrh doporučení pro praxi.

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

Seznam doporučené literatury:

- AZUMA, A. and M. S. SCHECHTER. *Treatment of Cystic Fibrosis and Other Rare Lung Diseases*. Basel: Springer, 2017. 263 p. ISBN 978-3-0348-0977-1.
- FILA, L. Cystická fibróza u dospělých. *Interní medicína pro praxi*. Pneumologická klinika, 2. LF UK a FN Motol, 2014, roč. 16, č. 2, s. 54-60. Dostupné z: <https://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2014/02/03.pdf>
- GURKOVÁ, E. *Hodnocení kvality života: Pro klinickou praxi a ošetrovatelský výzkum*. Praha: Grada, 2011. 224 s. ISBN 978-80-247-3625-9.
- JAKUBEC, P. Cystická fibróza. *Interní medicína pro praxi*. Klinika plicních nemocí a tuberkulózy FN a LF UP, Olomouc, 2006, roč. 8, č. 5, s. 235-239. Dostupné z: <https://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2006/05/07.pdf>
- SKALICKÁ, V. Terapeutické trendy cystické fibrózy. *Pediatric pro praxi*. Pediatriká klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, 2014, roč. 15, č. 6, s. 340-343. Dostupné z: <https://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/pe/2014/06/04.pdf>

Vedoucí bakalářské práce: **PhDr. Pavla Kudlová, PhD.**
Ústav zdravotnických věd

Datum zadání bakalářské práce: **22. října 2021**
Termín odevzdání bakalářské práce: **27. května 2022**

L.S.

Mgr. Libor Marek, Ph.D.
děkan

PhDr. Pavla Kudlová, PhD.
ředitelka ústavu

Ve Zlíně dne 10. ledna 2022

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 ¹⁾;
- 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 ²⁾;
- podle § 60 ³⁾ 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 ³⁾ 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 použítou literaturu jsem citoval. V případě publikace výsledků budu uveden jako spoluautor.

Ve Zlíně 19.5.2022

.....

1) 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 nevydělečně 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 nahlížení 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 nezasahuje škola nebo školské či vzdělávací zařízení, užitje-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). Odpírá-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 nůstává 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 jím 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 přihlíží k výši výdělku dosaženého školou nebo školským či vzdělávacím zařízením z užití školního díla podle odstavce 1.

ABSTRAKT

Bakalářská práce se zabývá kvalitou života člověka s onemocněním cystická fibróza. Cílem práce bylo zjistit, jak nemocní subjektivně vnímají a hodnotí svou úroveň kvality života, a jak dané onemocnění ovlivňuje kvalitu života. Práce je rozdělena na teoretickou a praktickou část. Teoretická část obsahuje čtyři kapitoly a zaměřuje se na se onemocnění cystická fibróza, postižení orgánů, léčbu a možnosti měření kvality života pomocí standardizovaných dotazníků.

Praktická část je zpracována kvantitativní metodou technikou standardizovaného dotazníku CFQ-R, doplněného o položky zjišťující sociodemografické a základní zdravotní údaje o respondentech. Výzkumného šetření se zúčastnilo celkem 100 respondentů, z toho 73 žen a 27 mužů. V rámci šetření jsme dospěly k závěru, že pacienti vnímají a hodnotí svou kvalitu života jako dobrou (průměrnou). Část respondentů (přesněji 10 % z celkového počtu) v otevřené otázce č. 17 uvedla, že se jejich celkový zdravotní stav zlepšil a snížily se počty hospitalizací po nasazení nového léku Kaftrio. Nejvíce je omezuje časová náročnost léčby, nemoc je omezuje ve sportu a ve výběru povolání.

Klíčová slova: cystická fibróza, kvalita života, dotazník CFQ-R, charakteristika onemocnění

ABSTRACT

The bachelor thesis deals with the quality of life of a person with cystic fibrosis. The aim of the study was to find out how patients subjectively perceive and evaluate their level of quality of life, and how the disease affects the quality of life. The work is divided into theoretical and practical part. The theoretical part contains of four chapters and focuses on cystic fibrosis, organ involvement, treatment and the possibility of measuring quality of life using standardized questionnaires.

The practical part is processed by the quantitative method of the standardized CFQ-R questionnaire, supplemented by items determining socio-demographic and basic health data on respondents. A total of 100 respondents participated in the research survey, of which 73 were women and 27 were men. In the survey, we came to the conclusion that respondents perceive and evaluate their quality of life as good (average). Some respondents (more precisely 10% of the total number) stated in open question No. 17 that their overall health condition has improved and the number of hospitalizations has improved several times after the use of the new drug Kaftrio. They are most limited by the time required for treatment, the disease limits them in sports and in choosing a profession.

Keywords: cystic fibrosis, quality of life, CFQ-R questionnaire, treatment, disease characteristics

Chtěla bych poděkovat PhDr. Pavle Kudlové, PhD., za odborné vedení, cenné rady a připomínky, které mi byly poskytnuty v průběhu zpracování bakalářské práce. Dále bych chtěla poděkovat všem respondentům za vyplnění dotazníku. Velké díky patří mé rodině za podporu v období zpracování práce.

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

Obsah

ÚVOD	11
TEORETICKÁ ČÁST	12
1 CYSTICKÁ FIBRÓZA	13
1.1 ÚVOD DO PROBLEMATIKY	13
1.2 PŘÍČINY	13
1.3 DIAGNOSTIKA	14
1.3.1 <i>Novorozenecký screening</i>	14
1.3.2 <i>Potní test</i>	15
1.3.3 <i>Molekulárně genetické vyšetření</i>	16
1.3.4 <i>Antenatální screening</i>	16
2 POSTIŽENÍ ORGÁNŮ U CF	17
2.1 DÝCHACÍ ÚSTROJÍ U NEMOCNÝCH	17
2.2 ZAŽÍVACÍ ÚSTROJÍ U NEMOCNÝCH	17
2.3 REPRODUKČNÍ ÚSTROJÍ	18
2.3.1 <i>Těhotenství a kojení</i>	19
2.3.2 <i>Antikoncepce</i>	19
2.4 IMUNITNÍ SYSTÉM	20
2.5 KOMPLIKACE	20
3 LÉČBA	22
3.1 HYGIENICKO-EPIDEMIOLOGICKÝ REŽIM, PREVENCE INFEKCE	22
3.2 PÉČE O DOBROU PRŮCHODNOST DÝCHACÍCH CEST	23
3.3 STRAVA U PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU	24
3.4 POTLAČENÍ INFEKCE A ZÁNĚTU AGRESIVNÍ PROTIZÁNĚTLIVOU ANTIBIOTICKOU LÉČBOU	25
3.4.1 <i>Léčba komplikací</i>	25
3.5 KYSLÍKOVÁ LÉČBA	26
3.6 TRANSPLANTACE PLIC	26
3.7 PSYCHOSOCIÁLNÍ PROBLEMATIKA	27
4 PSYCHOSOCIÁLNÍ ASPEKTY CHRONICKY NEMOCNÝCH	28
4.1 CHRONICKY NEMOCNÝ PACIENT	28
4.1.1 <i>Jaký vliv má chronické onemocnění na pacienta</i>	28
4.2 OSOBNÍ PROŽÍVÁNÍ CHRONICKÉ NEMOCI	28
4.3 SOCIÁLNÍ ASPEKTY CHRONICKÉHO ONEMOCNĚNÍ	29
4.3.1 <i>Vztah k lékaři</i>	29
4.3.2 <i>Vliv chronického onemocnění pacienta na rodinu</i>	30
4.4 CYSTICKÁ FIBRÓZA A RODINA	30
4.5 VZDĚLÁVÁNÍ U PACIENTŮ S CF	31
4.6 ORGANIZACE PRO NEMOCNÉ V ČR	32
5 KVALITA ŽIVOTA	33
5.1 KVALITA ŽIVOTA V OŠETŘOVATELSTVÍ	33
5.2 MĚŘENÍ KVALITY ŽIVOTA	34
5.2.1 <i>Dotazník WHOQOL – BREF</i>	34
5.2.2 <i>Dotazník CFQ-R</i>	34
5.3 DOTAZNÍKOVÉ ŠETŘENÍ KLUBU CF	35

PRAKTICKÁ ČÁST	37
6 EMPIRICKÁ ČÁST PRÁCE	38
6.1 HLAVNÍ CÍL	38
6.2 DÍLČÍ CÍLE	38
6.3 TECHNIKA SBĚRU DAT	38
6.4 CHARAKTERISTIKA SLEDOVANÉHO SOUBORU	39
6.5 ORGANIZACE ŠETŘENÍ	40
6.6 ZPRACOVÁNÍ DAT	40
7 VÝSLEDKY VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ	41
7.1 ŘAZENÍ DO ABSOLUTNÍCH A RELATIVNÍCH ČETNOSTÍ	41
7.2 HODNOCENÍ ODPOVĚDÍ DLE LIKERTOVY ŠKÁLY ZAŘAZENÝCH DO DOMÉN	58
7.3 SOUHRN DOMÉN	72
8 DISKUZE	73
ZÁVĚR	77
SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	79
SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ A ZKRATEK	83
SEZNAM TABULEK	84
SEZNAM PŘÍLOH	86

ÚVOD

Pro svou bakalářskou práci jsem si zvolila téma *Kvalita života člověka s onemocněním cystická fibróza (CF)*. Tohle téma jsem si vybrala z důvodu výskytu diagnózy v rodině, proto je mi onemocnění blízké a zasahuje do části mé rodiny. Dalším impulsem byla zvědavost dozvědět se o CF co nejvíce.

Cystická fibróza je závažné dědičné onemocnění způsobené mutacemi v genu CFTR, které je charakteristické tvorbou vazkého hlenu v plicích a gastrointestinálním traktu. Pro rozvoj onemocnění je nutná přítomnost dvou mutací u pacienta, od matky a od otce. Rodiče jsou tedy zdravými nositeli mutace.

CF je léčitelné, ale bohužel nevléčitelné onemocnění zařazené mezi chronické choroby. Díky využití moderních léčebných metod se podařilo v posledních letech významně zlepšit prognózu pacientů s CF tak, že narozené děti mají předpokládané přežití 40 až 50 let. Český registr CF v současné době vede informace celkem o 698 osobách s diagnostikovanou CF. Z celkového počtu 698 osob je 359 dětí a 339 dospělých.

I. TEORETICKÁ ČÁST

1 CYSTICKÁ FIBRÓZA

1.1 Úvod do problematiky

„Cystická fibróza (CF) je vrozené onemocnění vyvolané mutacemi genu pro transmembránový regulátor vodivosti (CFTR)“ (Kolek, 2014, s. 416; Fila, 2014, s. 54; Fila, 2017, s. 834). Onemocnění vede k dysfunkci žláz s vnější sekrecí s vysokou koncentrací chloridů v potu a tvorbou mimořádně vazkého hlenu v dýchacím, trávicím a rozmnožovacím systému. Klinicky se projevuje insuficiencí vnější sekrece pankreatu, poruchami střevní pasáže a výživy, syndromem ztráty solí a mužskou neplodností (Fila, 2014; Fila, 2017; Jakubec, 2006).

V diagnostice se k průkazu dysfunkce CFTR proteinu využívá potní test a nově byl zaveden novorozenecký screening. V léčbě se hlavně uplatňuje respirační fyzioterapie s inhalacemi mukolytik, agresivní antibiotická léčba a vysokoenergetická strava s kvalitní substitucí pankreatickými enzymy. Zásadní je prevence infekce dýchacích cest, především *P. aeruginosa*. Díky využití moderních léčebných metod se podařilo významně zlepšit prognózu nemocných tak, že narozené děti mají předpokládané přežití 40 až 50 let (Kolek, 2014).

V České republice je léčebná péče o CF pacienty v současné době prováděna v pěti CF centrech – FN Motol, FN Brno, FN Olomouc, FN Plzeň, FN Hradec Králové (Klub CF).

Český registr CF ke dni 15. května 2022 vede informace o 698 osobách s diagnostikovanou CF, z toho je 339 mužů a 359 žen (CFRegistr 2.0).

1.2 Příčiny

CF je letální autozomálně recesivní choroba v indoevropské populaci. Je to geneticky podmíněné onemocnění, které je charakteristické tvorbou vazkého hlenu v plicích a gastrointestinálním traktu. Tento stav je podmíněný přerušenu výměnou sodných a chloridových iontů mezi vnitřním a vnějším prostředím buněk. Diagnostickými kritérii CF jsou klinické příznaky, přítomnost mutací CFTR genu a vysoká hladina chloridů v potu. Dětem s CF se říká „slané děti“ (Kolek, 2014; Jakubec, 2006).

CFTR protein je chloridový kanál, jehož dysfunkce vede k postižení žláz s vnější sekrecí. Potní žlázy nejsou schopny správně absorbovat NaCl, v ostatních orgánech dochází k tvorbě abnormálně vazkého hlenu kvůli hyperabsorpci sodíkových iontů natriovým kanálem. V dýchacím ústrojí tak dochází k mukostáze, na kterou nasedá chronická bakteriální infekce

a zánět. Nejzávažnější patologické změny jsou lokalizovány v dýchacích cestách, plicích a pankreatu, ale postihuje i ostatní části gastrointestinálního systému, pohlavní žlázy, kůži a vzácně i srdce. Postižení pankreatu vede k fibróze a cystické přestavbě a k diabetu mellitu vázaném na cystickou fibrózu (CFRD). Pankreatická insuficience má za následek malnutrici a osteoporózu (Kolek, 2014; Jakubec, 2006).

1.3 Diagnostika

Naprostá většina pacientů s CF je v současnosti diagnostikována novorozeneckým screeningem. Novorozenecký screening začíná měřením imunoreaktivního trypsinogenu (IRT), následuje screening panelu mutací CFTR u kojenců se zvýšenou IRT a následuje potní test u dětí, u kterých bylo zjištěno, že mají alespoň jeden CFTR mutace. Tento proces má senzitivitu vyšší než 95 %, ale byl zaveden v posledních 10 až 15 letech, což znamená, že mnoho starších dětí a dospělých může stále zůstat nediodagnostikováno i v zemích, kde se používá novorozenecký screening. Při absenci novorozeneckého screeningu je CF rozpoznána při narození nebo v raném věku kvůli obstrukci střev nebo nízkému přírůstku hmotnosti v důsledku zažívacích obtíží. Potní test zůstává nejdostupnějším a nejužitečnějším testem pro stanovení diagnózy CF. Testování potu je spolehlivé do tří dnů věku, i když může být obtížné získat u malých kojenců adekvátní pot (Azuma, Schechter, 2017).

U nemocných je monitorován stav výživy, bakteriologické nálezy v sekretech dýchacích cest, plicní funkce a markery zánětlivé aktivity. Pravidelně je kontrolován iontoqram, jaterní testy, sonografické vyšetření břicha, koncentrace vitamínů rozpustných v tucích, glykémie a imunologické parametry. Skiagram hrudníku kontrolujeme u stabilních pacientů každé dva roky. Dle vývoje zdravotního stavu mohou být doplněny i další vyšetření, jako je CT hrudníku, RTG nativní snímek břicha, CT vedlejších dutin nosních a další vyšetření (Kolek, 2014).

1.3.1 Novorozenecký screening

Je to celoplošné vyhledávání chorob v jejich časném stadiu tak, aby se tyto choroby diagnostikovaly a léčily dříve, než se stačí projevit a způsobit dítěti nevratné poškození zdraví. Spočívá v diagnostice screeningových onemocnění na základě stanovení koncentrace specifické látky v suché kapce na filtračním papírku. Provádí se vyšetřením odebrané kapky krve z patičky novorozence. Pomocí screeningového vyšetření se zachytí toto onemocnění do dvou měsíců věku, kdy většina z nich nemá rozvinuté příznaky onemocnění. Je to pro

nemocné velmi výhodné, protože se včas zahájí léčba, což velmi zlepšuje vyhlídky pacienta (Votava, Adam, Honzík, 2013).

Způsob provedení NS CF

V první fázi se stanovuje hladina látky vytvořené slinivkou břišní (IRT). Tento test je příliš citlivý a měl by zachytit většinu pacientů s cystickou fibrózou. Zvýšená hladina IRT se však může vyskytnout, aniž by novorozenec CF trpěl. Proto se u novorozenců s nejvyšší hladinou IRT v druhém stupni testují dědičné změny v genu pro cystickou fibrózu k tomu, aby se odlišily skutečně pozitivní výsledky od tzv. falešně pozitivních. Tento test se provádí přímo v suché kapce krve původního odběru, kde byla zjištěna vysoká hladina IRT. Výsledek tohoto testu slouží jako indikace pro následný postup: buď ukončení vyšetřování (závěr screeningu negativní), nebo pokračování vyšetření, tj. pozvání k provedení potního testu (Votava, Adam, Honzík, 2013).

1.3.2 Potní test

Jedná se o velmi bezpečnou, jednoduchou a nebolestivou vyšetřovací metodu, která se provádí ambulantně. Nutné je, aby jej prováděla laboratoř, která má dostatečné zkušenosti a provádí je alespoň pětkrát týdně. Všechny pozitivní potní testy se ověřují molekulárně genetickým vyšetřením. Minimální věk pro testování je 48 hodin, protože v prvních 24 hodinách věku mohou být přechodně zvýšené elektrolyty. Jako sběrná místa lze použít pouze nohy nebo ruce. Pot je odebírán z předloktí nebo horní části nohy, z místa bez vyrážky, zánětu nebo ran, aby se zabránilo kontaminaci vzorku (LeGrys, Yankaskas, Quttell, 2007; Cimbalo, Tosco, Terlizzi, 2021)

Provedení potního testu

Ruka vyšetřovaného se na předloktí a na paži nad loktem odmastí a přiloží se na ni čtverečky mulu, které jsou nasáknuty na předloktí roztokem pilokarpinu a na paži indiferentním roztokem. Na mul se položí elektrody připojené ke zdroji. Během ní se do kůže na předloktí vpravuje roztok pilokarpinu, který podněcuje potní žlázy k hojné tvorbě potu. Po deseti minutách se iontoforéza ukončí, předloktí se omyje a osuší a pot se sbírá do předem zváženého filtračního papírku, který je přikryt igelitovým čtverečkem, přilepeným na kůži náplastí, aby se pot neodpařoval. Po půlhodině se filtrační papírek z ruky odstraní a zváží. Pot se analyzuje. Celá procedura trvá asi 45 minut a za dvě až tři hodiny je znát výsledek. Normální koncentrace chloridů v potu se pohybuje mezi 10–30 mmol/l a u pacientů s CF jsou hodnoty vyšší než 60 mmol/l. Je-li výsledek mezi 30–59 mmol/l potu, mluvíme

o hraničních hodnotách, provede se potní test opakovaně, a pokud je i druhá hodnota hraniční, je nutné provést molekulárně genetické vyšetření (Klub CF; Vávrová, 2006).

1.3.3 Molekulárně genetické vyšetření

Vyšetřujeme DNA získanou z žilní krve, ale také z části placenty. Nález dvou CF mutací potvrzuje u pacienta cystickou fibrózu. Různé mutace způsobují rozdílné postižení CFTR proteinu, které se může odrazit na závažnosti obtíží u pacienta. Vyšetření je určeno i pro rodiče a sourozence, kteří mohou být nosiči mutace CF genu (Klub CF; Jakubec, 2006).

1.3.4 Antenatální screening

Touto metodou lze identifikovat osoby s vysokým rizikem, provést u nich další testování a preventivní postupy. Vzhledem k tomu, že se u nás dosud prenatalní diagnostika CF využívá především v rodinách, kde se nachází již jedno nemocné dítě, lze ji provést i v případech, kdy není známa jedna nebo i obě mutace genu CFTR. V případě, že se prokáže vývoj plodu s klasickou formou CF, která by podle stejné genetické dispozice odpovídala stavu u jeho nemocného sourozence, je možno navrhnout přerušené těhotenství do 24. týdne (Vávrová, 2006).

2 POSTIŽENÍ ORGÁNŮ U CF

2.1 Dýchací ústrojí u nemocných

U nemocných s cystickou fibrózou se na sliznici dýchacích cest tvoří hustý hlen, který se tam neustále hromadí. Hlen brání pohybu řasinek a narušuje samočisticí schopnost. Kvůli narušenému pohybu řasinek se v dýchacích cestách snadno usídlují bakterie a dochází ke dvěma nejzávažnějším změnám, a to k infekci a následnému zánětu. V obraně proti infekci se uplatňuje i jeden druh krevní bílkoviny, tzv. imunoglobulin, jehož hladina je u nemocných zvýšená, protože neustálým stykem s infekcí je organismus podněcován k jejich tvorbě. Zánět je provázen zduřením sliznice dýchacích cest. Na zúžení se podílí hustý hlen, který se hromadí a způsobuje obstrukci (ucpání) dýchacích cest. Klinicky se postižení dýchacího ústrojí projevuje kašlem, může být suchý, dráždivý, ale i vlhký s vykašláváním velkého množství hlenu. Kašel je důležitý obranný reflex, sloužící k čištění dýchacích cest, a proto se nesmí tlumit, ale musíme se jej naučit ovládat. Zhoršení kašle je ukazatelem, že se v dýchacích cestách usídlila infekce. Infekce může postihovat horní dýchací cesty a způsobovat sinusitidy nebo postihuje dolní dýchací cesty (Vávrová a kol., 2009; Jakubec 2006; Skalická, 2014; Thomson, Haris, 2008):

- Bronchiolitis (zánět a infekce průdušinek) se objevuje nejčastěji v zimních měsících u dětí s CF do dvou let, projevuje se zhoršením stavu se ztíženým dýcháním a kašlem;
- Bronchitis (zánět průdušek) je projevem infekce v DC a často bývá i chronická, příznaky bývají nenápadné a projevují se až v rámci týdnů;
- Samostatně probíhající pneumonie (zánět plicních sklípků) je u nemocných CF velmi vzácná;
- Projevy bronchopneumonie jsou výraznější, teplota, kašel, dušnost a může být i celková schvácenost (Vávrová a kol., 2009).

2.2 Zažívací ústrojí u nemocných

U jícnu může být gastroezofageální reflux, což je velmi častá komplikace CF, kdy se kvůli nedostatečným sevřením svěrače mezi jícnem a žaludkem vrací žaludeční obsah do jícnu, kde způsobuje nepříjemné pálení. Proces štěpení potravy je narušen, protože je porušena zevní funkce slinivky břišní, která spočívá v tvorbě enzymů, jako jsou lipázy, amylázy a trypsin. Hustý hlen uzátkuje vývody slinivky břišní, proto se enzymy nemohou dostat do střeva, kde by měly natrávit jednotlivé složky potravy. Střevo nevyklučuje enzymy, které tráví

tuky, proto se porucha funkce slinivky břišní projeví poruchou trávení tuků. Stolice neléčeného dítěte s CF jsou zapáchající a objemné (Vávrová a kol., 2009; Jakubec, 2006; Thomson, Haris, 2008).

Současně s poruchou trávení živin jsou i špatně vstřebávány vitamíny, především vitamíny rozpustné v tucích (A, D, E, K). Hypovitaminóza A se v těžkých případech může projevit šeroslepostí. Hypovitaminóza D se projevuje v podobě křivice, je u nemocných popisována vzácně, ale se známkami osteoporózy se setkáváme poměrně často. Kromě sníženého vstřebávání vitamínu D je i snížené vstřebávání vápníku a fosforu. Vitamín E je důležitý pro činnost svalů a jiných orgánů a působí protizánětlivě a je proto u CF velmi důležitý (Vávrová a kol., 2009; Jakubec, 2006).

Asi u 10 % dětí s CF je prvním projevem onemocnění mekoniový ileus, což je závažný stav vyžadující velmi rychlé řešení, nejčastěji operativní. Mekonium neboli smolka je první střevní obsah, který dítě vyloučí po porodu, protože plod v děloze nic nejí, a tak je střevní obsah tvořen hlenem, plodovou vodou, kterou před narozením spolýká, a buňkami střeva. U některých dětí je smolka nadměrně vazká, takže zcela ucpe dolní část tenkého střeva, nemůže být normálním pohybem střeva posunuta, a tak dochází k velkému zvětšení objemu břicha, dítě zvrací a smolku nevyprázdí. Časté a naléhavé stolice u pacientů s nedostatečnou funkcí slinivky břišní mohou vyvolávat prolaps konečníku. To se však vyskytuje u neléčených nemocných, než se stanoví diagnóza (Vávrová a kol., 2009; Thomson, Haris, 2008).

K postižení zažívacího traktu patří také porucha jater a žlučových cest. Mnohdy může být prvním příznakem CF prodloužená novorozenecká žloutenka. Žlučník nemocných bývá malý a tvoří se v něm žlučové kameny, což způsobuje bolesti břicha, pocit nevolnosti, žlučnickovými záchvaty. Postižení jater se rozvíjí někdy již před pubertou nebo během ní, více se zahušťuje žluč ve žlučovodech, to vede k městnání žluči a druhotnému zánětu jaterních buněk a někdy až s rozvojem jaterní cirhózy (Vávrová a kol., 2009; Thomson, Haris, 2008).

2.3 Reprodukční ústrojí

Nemocní mohou vést normální sexuální život, záleží však na průběhu i závažnosti nemoci. Neplodnost je u mužů přítomna takřka vždy. Neplodnost u mužů je způsobena tím, že nadvarle končí zpravidla slepě a jeho vývod chybí. Podle všeho je to způsobeno tím, že vývodné cesty jsou ucpané hustým hlenem bezprostředně před narozením. Spermie se přirozeně tvoří a jsou pohyblivé, nedostávají se však do ejakulátu pro neprůchodnost

vývodných cest. Chlapcům je potřeba sdělit, že neplodnost je velmi pravděpodobná, ale že se mohou stát otci po odběru spermií injekční stříkačkou, protože se spermie tvoří zcela přirozeně. Jelikož každé dítě muže s CF bude mít gen pro CF, je nutno vyšetřit partnerku a zjistit, zda není nosičkou genu CF. I u žen může být plodnost snížena, ale není to tak časté jako u mužů. Mnoho žen s CF se stává matkami. Sníženou plodnost způsobuje vazký hlen, kde se tvoří v kanálku děložního čípku stejně jako na jiných sliznicích organismu a může bránit pronikání spermií a tím i oplodnění vajíčka. Ženy s CF mohou zaznamenat řadu menstruačních odlišností, jako je například oligomenorea neboli méně časté krvácení, sekundární amenorea je zastavení menstruace na více než tři měsíce po výskytu menarche (Vávrová a kol., 2009; Hughan, Daley, Rayas, 2019).

2.3.1 Těhotenství a kojení

Těhotenství vždy ovlivňuje srdeční ústrojí, dýchací a svalovou činnost. Může dojít k poruše běžné hygieny dýchacích cest, je ovlivněn krevní oběh a dochází i k nedostatečnému přívodu živin. Změny během těhotenství mohou vést k velkému zatížení pro ženu a mohou mít důsledky i pro plod. U zdravé ženy se zvýší počet i hloubka dechů a stoupá spotřeba kyslíku, zvýšení stavu bránice je zdravými ženami dobře snášeno a však pro ženy s CF to může být velmi nepříznivé, může dojít ke zhoršení funkce plic a k nedostatečnému okysličování krve. Nedostatek kyslíku se přičítá vyšší výskyt potratů a předčasných porodů. Infekce u matky a některé léky mohou nepříznivě ovlivnit plod. Matka v těhotenství potřebuje agresivní léčení, i. v. antibiotika, agresivní podporu výživy a intenzivní fyzioterapie. Nutností je sledovat sycení krve kyslíkem. Kojení se doporučuje, s výjimkou žen se špatnou funkcí plic, chronickou bakteriální infekcí a s diabetem mellitem (Vávrová a kol., 2009; Hughan, Daley, Rayas, 2019).

2.3.2 Antikoncepce

Není-li ženě doporučováno těhotenství, je třeba používat vhodnou antikoncepci. Pokud u ženy není naděje, že by v budoucnu mohla být těhotná, je možnost provést sterilizaci. Provádí se u žen, které již děti mají nebo které vědí, že by pro ně těhotenství bylo velmi riskantní. Kromě tablet existují náplast'ové a injekční metody, které lze vzhledem k možnému vstřebávání léků z trávicího ústrojí považovat za účinnější a vhodnější metodu. V době podávání antibiotik a týden po skončení se doporučuje užívat i kondom, protože antibiotika účinek antikoncepčních přípravků snižují (Vávrová a kol., 2009; Hughan, Daley, Rayas, 2019).

2.4 Imunitní systém

Imunitní systém u pacientů s CF je podle všech známek při narození plně funkční, fungující stejně jako u zdravých jedinců. Vzácněji mohou být u malých dětí hladiny imunoglobulinů snižené vlivem přechodné nezralosti imunitního systému. Hlavní změnou je s věkem narůstající zvýšená hladina protilátek. U pacientů se sníženou hladinou imunoglobulinů hlavně v prvních měsících života je doporučováno žilní podávání za kontroly klinického stavu, laboratorních hodnot a stavu infekce. Obdobná léčebná opatření jsou vhodná i po transplantaci plic (Vávrová a kol., 2009).

2.5 Komplikace

V rámci pravidelných kontrol je nutné pátrání po možných komplikacích, aby se začalo včas s jejich léčbou. Častou komplikací je na CF vázaný diabetes mellitus, osteoporóza, cirhóza jater. Komplikace se mohou značně lišit podle věku a typu mutace CF. Například mekoniový ileus se vyskytuje pouze u novorozenců. Úzkostí a depresí trpí téměř polovina dospělých s CF. Dalšími běžnými komplikacemi jsou pankreatická insuficience, podvýživa, mužská neplodnost, artritida, gastrointestinální poruchy, jako jsou třeba průjem, zácpa, problémy s nabíráním hmotnosti nebo nosní polypóza. Velké polypy se léčí chirurgicky a u malých je úspěšná léčba pomocí lokální aplikace steroidů (Pool, 2019; Skalická, 2014; Vávrová, Bartošová, Fila, 2007).

Diabetes mellitus

CFRD neboli cukrovka vázaná na cystickou fibrózu je spojena s vyšší mortalitou a morbiditou, protože pacienti mají horší stav výživy a těžší postižení plic. Důsledkem postižení pankreatu je nedostatečné uvolňování inzulínu a následný rozvoj porušené glukózové tolerance. Začátek může být nenápadný, proto je třeba po něm u všech dětí po 10. roce věku života pátrat. Klasické příznaky diabetu se vyskytují zřídka. V léčbě se neomezuje dieta, protože pacienti musí dodržovat zásady vysokokalorického stravování. Podstatné je monitorování glykémie a adekvátní léčba inzulínem. Cílem léčby je stabilizovat či zlepšit funkci plic, udržet nebo zlepšit stav výživy a u dětí podpořit růst a rozvoj puberty. Léčba pacientů s daným typem diabetes patří do rukou týmu specializovaného na CF, nikoliv do běžných diabetologických ambulancí (Skalická, 2014; Koloušková, Zemková, Skalická, 2015).

Chronická sinusitida

Patří k velmi častým projevům cystické fibrózy. Zastínění vedlejších nosních dutin na RTG obraze není indikace k léčbě. Léčba se zahajuje až při obtížích nebo komplikacích (Vávrová, Bartošová, Fila, 2007).

Cor pulmonale

Nejčastější kardiovaskulární komplikací je cor pulmonale vyvolané zvýšeným tlakem v arteria pulmonalis v důsledku chronické hypoxie při postupně progredujícím plicním postižení, opakované exacerbaci respirační infekce (Kreslová, Skalická, 2021).

Pankreatická insuficience

Pankreatická insuficience je závažným stavem, který se projevuje pankreatickou malnutricí. Exokrinní nedostatečnost lze rozdělit na lehkou a těžkou formu. U lehké formy jsou nejčastějšími příznaky flatulence a břišní bolesti. U těžké formy jsou přítomny objemné, mastné stolice, kdy v toaletě po spláchnutí zůstává zbytek mastnoty. Terapie je založena na suplementaci léků s obsahem pankreatických enzymů. Enzymy jsou podávány ve formě kapslí, které obsahují mikročástice, v nichž jsou obsaženy enzymy – amylázy, peptidázy a lipázy (Dítě, Bojková, Šimová, 2015).

3 LÉČBA

Plicní cystická fibróza je onemocnění, které je léčitelné, ale bohužel nevyléčitelné. Včasné stanovení diagnózy, zahájení léčby, pátrání po prvních příznacích a případných komplikacích s jejich léčbou dává šanci na dobrou kvalitu života a prodloužení života. Cystickou fibrózu je v současnosti třeba léčit trvale, neboť neexistuje zatím žádná metoda, která by onemocnění vyléčila. Velkou pomoc může poskytnout sdružení Klub nemocných CF, kde najdete odborníky i rodiče se zkušenostmi z každodenního života. Nesmírně důležitá je důvěra v ošetřujícího lékaře a podpora rodiny. Je důležité, aby se v rodině dítěte s CF nekouřilo. Pasivní kuřáctví zhoršuje funkci plic i celý průběh nemoci. Doporučuje se dítěti pohyb na čerstvém vzduchu, běh, plavání a vše, co mu udělá radost. Měl by se snažit vést normální život, jak jen mu to nemoc dovoluje (Vávrová a kol., 2009; Skalická, 2014).

3.1 Hygienicko-epidemiologický režim, prevence infekce

Ve zdravotnických zařízeních, ale i mimo ně, je pro nemocné s CF důležité dodržovat pravidla hygienicko-epidemiologického režimu k zabránění přenosu infekce. Nejvíce se obáváme infekce pseudomonádou, která se i s dalšími bakteriemi dostává do vzduchu v kapénkách, které mohou vzniknout při spláchnutí WC či prudkém otevření kohoutku. Nemocní se nesmí navzájem stýkat nebo by měli dodržovat vzdálenost alespoň jeden metr. Nesmějí být na pokoji s jiným nemocným s CF a měla by se minimalizovat doba hospitalizace (Fila, 2014; Fila 2017; Vávrová a kol., 2009).

Proti infekci z prostředí je třeba provádět dezinfekci jako je mytí rukou antibakteriálními mýdly, dezinfekce umyvadel, odpadů a van, sterilizace inhalačních prostředků. V případě objevení patogenu v respiračních sekretech je indikována léčba antibiotiky. Dítě s CF by nemělo v prvních letech života navštěvovat dětská kolektivní zařízení, aby nepřicházelo do styku s infekcemi. Je vhodné omezit jízdu v městské hromadné dopravě. Infekce se z jednoho nemocného na druhého přenáší hlavně znečištěnými rukama nebo kapénkovou infekcí, proto je velmi důležitá důkladná hygiena rukou, ale i odstup od nemocných (Fila, 2014; Vávrová a kol., 2009).

Očkování je pro děti s CF stejně tak důležité jako pro zdravé děti. Všechna v dětství doporučená očkování proti tuberkulóze, tetanu, virové žloutence typu B, dětské obrně a podobně platí stejně i u dětí s CF. Zvláště je velmi důležité očkování proti spalničkám a černému kašli, které jsou nebezpečné pro dýchací systém. Pacientům se doporučuje

každoroční vakcinace proti chřipce vzhledem k tomu, že až 30 % akutních vzplanutí infekce u pacientů s CF jsou virové infekty (Vávrová a kol., 2009).

3.2 Péče o dobrou průchodnost dýchacích cest

Základem udržení průchodnosti dýchacích cest je inhalační terapie. Inhalace léčivých přípravků je součástí života pacientů s CF. Inhalačně jsou podávána mukolytika, bronchodilatancia, a i některá antibiotická léčiva. Aplikování léčiv přímo na sliznici dýchacích cest je vysoce efektivní a je spojeno s minimálním výskytem nežádoucích účinků. Každý pacient musí být vybaven vlastním přístrojem, který je nutno denně mýt a dezinfikovat (Tajovská, 2013; Jakubec, 2006).

Vhodné jsou kompresové inhalátory, které rozprašují mlhu pomocí kompresoru. Vydávají méně intenzivní mlhu, avšak velikost částic je ideální. Ultrazvukové inhalátory, kde mlhu vytváří ultrazvuk, jsou sice bezhlučné, ale pro léčbu CF nevhodné, protože vytvářejí hustou mlhu a obsahují větší částice. Velký úspěch zaznamenal vibrující membránový inhalátor. Je to velice malý a tichý inhalátor, který přes vibrující perforovanou membránu propouští částice inhalovaného léku. Je oblíbený pro tichost a malou velikost a hlavně proto, že inhalace trvá kratší dobu a je velmi účinná (Vávrová a kol., 2009).

Další z metod je fyzioterapie a pohybová léčba. Nejdůležitější formou cvičení je dechová fyzioterapie, která má bezprostřední, odhlehovací efekt. Naproti tomu pohybová léčba je dlouhodobý proces, který vyvolává postupnou adaptaci organismu na zátěž a zlepšuje fyzickou kondici i celkovou odolnost (Vávrová a kol., 2009).

- Mukolytika – cílem mukolytik je snížit viskozitu a elasticitu hlenu a zlepšit průchodnost dýchacích cest. Ovlivňují množství a aktivaci sekretomotorických funkcí. Zvyšují hydrataci sekretu dýchacích cest a při pravidelném používání zlepšují funkci plic. Používají se mukolytika specifická pro chronické podávání. Běžná mukolytika jako Ambrobene, Mucosolvan jsou podávána výjimečně v období většího zahlenění (Tajovská, 2013; Švihovec a kol., 2018; Vávrová, Bartošová, Fila, 2007).
- Bronchodilatancia – by se měla podávat u všech pacientů, u kterých se prokáže náhlé zúžení průdušek na určitý podnět. Pokud nemocný reaguje zlepšením hodnot plicní funkce na jednorázově (vdech) podaný lék rozšiřující průdušky, měl by jej pacient užívat dlouhodobě. Mohou být také podávána jedním vdechem ve spreji nebo

v práškových dávkovačích či nebulizátorem, např. Ventolin nebo Atrovent (Tajovská, 2013; Švihovec a kol., 2018; Klub CF).

Inhalační systémy

Inhalačně podávaná léčiva působí přímo v dýchacích cestách, kde dosahují vyšších koncentrací s nižším rizikem nežádoucích účinků a s rychlejším nástupem účinku úlevových léčiv (Švihovec a kol., 2018).

- Aerosolové dávkovače – jsou to pasivní inhalační systémy, které ke své činnosti využívají a potřebují energii hnacího propelentu. Do skupiny řadíme i aerosolové dávkovače se zabudovaným inhalačním nástavcem (Švihovec a kol., 2018).
- Inhalační systémy pro práškovou formu léčiva – aktivní inhalační systémy, které ke své činnosti potřebují aktivní respirační úsilí, také jsou dechem aktivovány (Švihovec a kol., 2018).
- Nebulizátory – generují vlhký aerosol. Dělí se na kompresorové a ultrazvukové. V ČR jsou dostupné vibrační kapesní nebulizátory, které jsou určeny například pro pacienty s cystickou fibrózou. Účinná inhalační léčba spočívá v úspěšném dopravení účinné látky na místo určení do průduškového stromu (Švihovec a kol., 2018).

3.3 Strava u pacientů s cystickou fibrózou

Hustý hlen vyskytující se v pankreatu pacientů omezuje nebo znemožňuje sekreci trávicích enzymů nutných pro trávení potravy a v důsledku chybějících enzymů děti a dospělí nemohou přijímat výživné látky přítomné v potravě. Neléčení pacienti s CF často trpí podvýživou. Nedostatek či úplné chybění enzymů jsou příčinou toho, že organismus nedokáže strávit potravu obsahující bílkoviny a tuky. Nestrávená potrava způsobuje bolesti břicha, křeče a nadýmání. Nedostatečně strávená strava je potom z těla vylučována objemnými, mastnými stolicemi. Substitute pankreatických enzymů musí být ihned nasazena u všech pacientů s pankreatickou insuficiencí. „*Ke každému jídlu je podávána směs pankreatických enzymů ve formě kapslí s acidorezistentními mikropeletami s pH senzitivní membránou, které uvolňují obsah až v duodenu, aby nedošlo k jejich zničení v prostředí žaludku*“ (Tajovská, 2013, s. 235). Nejdůležitější složkou je lipáza. Na trhu jsou dostupné přípravky ve formě kapslí, například Kreon 10 000®, Kreon 25 000®, Kreon 40 000® (Tajovská, 2013; Příručka o výživě, 2010).

Pro pacienty s CFRD je klasická diabetická dieta zcela nevhodná. U pacientů s porušenou glukózovou tolerancí, diabetem či narušenou produkcí inzulínu jsou sacharidy omezeny jen

rámcově, naopak je doporučován příjem sacharidů opakovaně u všech porcí během dne. Vyloučeny jsou pouze sladké nápoje (Tajovská, 2013).

Pro pacienty s CF je ideální, když 35–40 % celkového energetického příjmu během dne tvoří tuky. Je pro pacienty doporučována bohatá strava na bílkoviny, hlavně kvůli jejich nižšímu růstu a častým infekcím. Mají chronický nedostatek esenciálních mastných kyselin, a to se projevuje zhoršením plicní funkce, zpomalením růstu a kožní afekce. Předpokládá se, že by tento deficit mohl mít za následek vznik ekzémů. Je pro ně velmi důležitá vláknina, která zvětšuje objem stolice, tím i zrychluje její pasáž a podporuje správnou funkci střev. U „slaných“ dětí je nutno dbát i na denní přísun soli, jelikož ke zvýšeným ztrátám sodíku a chloridů dochází nejen pocením, ale i ostatními sekrety (Příručka o výživě, 2010).

3.4 Potlačení infekce a zánětu agresivní protizánětlivou antibiotickou léčbou

Antibiotické léčbě u CF se říká agresivní, protože se nasazuje ihned při prvních známkách infekce a ve vysoké dávce. Při akutní exacerbaci respirační infekce je na místě ordinovat širokospektrá, protistafylokoková antibiotika. Při záchytu *Pseudomonas aeruginosa* je nutná antibiotická terapie proti tomuto patogenu se snahou o jeho eradikaci, a to i v případě, že nejsou přítomny klinické příznaky. V případě prvozáhytu se zahajuje vysoce dávkovaným perorálním ciprofloxacinem 30 mg/kg/den, na 3 týdny v kombinaci s inhalací tobramycinu. Nezdaří-li se infekci potlačit, je indikována intravenózní léčba, ve dvojkombinaci ATB dle citlivosti. Nejvíce se lékaři i pacienti obávají infekce komplexu bakterií *Burkholderia cepacia*, která jsou na antibiotika prakticky rezistentní. Proto se při infekci touto bakterií antibiotika šetří pro případ akutní exacerbace respirační infekce. Časté jsou infekce mykotické, zvláště při masivním nálezu těchto patogenů ve sputu, je nutná léčba antimykotiky. Kortikoidy se celkově podávají jen krátkodobě při těžkých exacerbacích. Celkové podávání kortikoidů je dlouhodobě nevhodné, protože mají negativní vliv na růst a glukózový metabolismus. Inhalačně jsou indikovány pouze u pacientů s astmatem (Skalická, 2014; Tajovská, 2013).

3.4.1 Léčba komplikací

V rámci pravidelných kontrol je nutné neustálé pátrání po projevech možných komplikací tak, aby se začalo včas s jejich léčbou. V léčbě CFRD se neomezuje dieta, protože nemocní musí dodržovat zásady vysokokalorického stravování, ale důležité je monitorování glykémie

a zásadní je léčba inzulinem. V prevenci a léčbě osteoporózy je nevyhnutelná pravidelná substituce vitamínu D (Skalická, 2014).

Při zhoršení zdravotního stavu je třeba nemocné hospitalizovat a podávat vysoké dávky antibiotik do žíly. Nelze-li průběh nemoci zvládnout intenzivní léčbou a stav se neustále zhoršuje, je zvažována transplantace plic. Transplantace plic je jedinou léčebnou možností pro pacienty v konečném stadiu plicního onemocnění (Skalická, 2014).

3.5 Kyslíková léčba

K léčbě kyslíkem jsou indikováni pacienti s respiračním selháváním, kdy se během spánku rozvíjí hypoxémie. Dlouhodobou domácí oxygenoterapii může předepsat pouze pneumolog. Máme dvě možnosti, ze kterých vybrat vhodné zařízení, a to jsou kyslíkové koncentrátoři nebo kapalný lékařský kyslík, tzv. Homelox. Obě možnosti poskytují pacientovi variantu i pro pohyb mimo domov. Minimální denní doba, po kterou má být kyslík inhalován, je 16 hodin a jednotlivé pauzy nesmí být delší než dvě hodiny. Kyslík je obvykle aplikován pomocí kyslíkových brýlí, méně často pomocí obličejové masky. Pravidelné měření saturace se stává nepostradatelnou součástí léčby. Nutností je doma mít kvalitní pulzní oxymetr o správném průtoku kyslíku, míra jeho užívání se zásadně domlouvá s CF lékařem. Inhalace kyslíku může způsobit suchost nosní sliznice, proto je vhodné zvlhčovat sliznice použitím nosního spreje (Klub CF; Milross, Piper, Dwyer, 2019).

3.6 Transplantace plic

K transplantaci plic jsou indikováni pacienti v terminálním stadiu chronického onemocnění plic s vyčerpanými možnostmi konzervativní léčby. Jedná se o pacienty, kterým se na základě daného onemocnění zhoršuje kvalita života a je přítomná závislost na kyslíku. Pacienti splňují kritéria, jako jsou vysoké riziko úmrtí na plicní onemocnění v následujících dvou letech v případě, že nebudou plíce transplantovány, vysoká pravděpodobnost přežití alespoň 90 dní po transplantaci. Všichni pacienti s chronickým onemocněním plic by měli být v dlouhodobé péči plicního specialisty a ten by měl správně posoudit vývoj a prognózu onemocnění včetně načasování reference kandidáta transplantačnímu centru. U pacientů s CF je doporučena transplantace plic, pokud mají chronické respirační selhání, rychlý pokles plicních funkcí, plicní hypertenzi anebo časté hospitalizace (Valentová Bartáková, 2021).

3.7 Psychosociální problematika

Neopomenutelnou částí péče o dospělé s CF a jejich rodinu je řešení psychosociálních problémů. Těch může nastat celá řada: nová diagnóza CF v dospělosti, zhoršování stavu, terminální stavy, předávání z dětské části CF centra na dospělému, ukončení studií a hledání vhodného zaměstnání, partnerské problémy a podobně. Pomoc psychologa či psychiatra je často nezbytná (Fila, 2017).

4 PSYCHOSOCIÁLNÍ ASPEKTY CHRONICKY NEMOCNÝCH

Pacienti s chronickým onemocněním spolupracují s lékaři méně než pacienti s akutním onemocněním (Gurková, 2017).

4.1 Chronicky nemocný pacient

Chronická nemoc se přibližuje pomalu. Mnohokrát si člověk ani neuvědomuje, že by mohl být nemocen. Ten, u něhož se objevuje chronické onemocnění, často k němu zaujímá falešný postoj, dívá se na něj jako na akutní problém, který v poměrně krátké době odezní.

Statistika ukazuje, že v řadě oblastí až polovina lidí trpí určitým chronickým onemocněním. Mnohé z těchto chronických onemocnění není takové, že by momentálně ohrožovalo na životě, ale může mít střídavý charakter (Křivohlavý, 2002).

Nástup a diagnóza chronického onemocnění s sebou přináší zásadní změny v životě člověka, které mohou vést ke snížené kvalitě života. Přináší s sebou obrovské výzvy, zejména nutnosti: přizpůsobit se symptomům a omezením, učit se o léčebných postupech, udržovat vztahy s rodinou a přáteli, navázat a udržovat vztahy se zdravotníky a připravit se na nejistou budoucnost (Ayers, Visser, 2015).

U chronických onemocnění se problematickou oblastí ukazuje motivace a adherence pacienta v dlouhodobém dodržování léčebného režimu. Pacienti s chronickým onemocněním spolupracují méně, mají nižší adherenci k léčebnému režimu než pacienti s akutními potížemi (Gurková, 2017).

4.1.1 Jaký vliv má chronické onemocnění na pacienta

Existence chronického onemocnění je faktem, s nímž se musí člověk s tímto onemocněním vyrovnávat. Chronická nemoc dostává nemocného do stresu, který se musí naučit zvládat. U chronicky nemocných jsou pozorovány určité odchylky chování na rozdíl od zdravého jedince (Křivohlavý, 2002).

4.2 Osobní prožívání chronické nemoci

„Řada studií byla věnována systematickému mapování toho, co pacient prožívá, když se propadá do chronické nemoci“ (Křivohlavý, 2002). Ukázalo se, že je nutno brát v úvahu jak fyzické, tak psychické změněné stavy. Pacienti s diagnózou chronické nemoci mívají více dlouhodobých a intenzivních bolestí. Často mívají pohybové potíže, zažívací potíže, těžkosti

s dýcháním a podobně. Největší dopad v psychické kognitivní oblasti má na sebepojetí pacienta. Hodnotí se, jaký byl před nemocí a kým byl. Nyní je také někým, ale někým úplně jiným. Toto odcizování sama sebe může dojít tak daleko, že se pacient přestává cítit úctyhodným a hodnotným člověkem. Tato změna je pocíťována pacientem jako mimořádně těžká (Křivohlavý, 2002).

4.3 Sociální aspekty chronického onemocnění

Pacient, u něhož se projeví chronické onemocnění, nezůstává sociálně izolován, ale musí se dost často stýkat s různými představiteli zdravotnického personálu, žije v manželství, má styky se spolupracovníky v zaměstnání anebo přáteli ve volném čase. Ukazuje se, že všechny sociální vazby jsou nemocí ovlivněny (Křivohlavý, 2002).

4.3.1 Vztah k lékaři

Vztah chronicky nemocného pacienta k lékaři je kvalitativně odlišný od vztahu, který pozorujeme u akutně nemocného pacienta. Pro akutně nemocného je lékař autoritou, dokáže diagnostikovat jeho těžkosti, co zlého se v jeho těle děje. U chronického pacienta je tomu jinak, podvědomě očekává rychlé uzdravení. Když se jeho očekávání neplní, ztrácí k lékaři důvěru. Klade si otázky, které problematizují představy o odborné zdatnosti lékaře. Odtud pramení mnoho neshod mezi lékařem a chronicky nemocným pacientem. Zde se setkáváme s příčinami nedodržování předepsaných léčebných metod, jako jsou aplikace předepsaných léků. Některý lékař je takovým chováním rozladěn a zklamán a projevuje se to i v přístupu jednání k danému pacientovi (Křivohlavý, 2002).

Některé postupy léčebného režimu přivádějí chronicky nemocného pacienta do sociálních těžkostí. Když lékař předepíše pacientovi se zažívacími obtížemi nebo s onemocněním srdce určitou dietu, tak se pacient dostává do obtíží, když neví, jakou potravinu může jíst, co si objednat v restauraci (Křivohlavý, 2002).

Dalším příkladem nedorozumění, které může mezi pacientem a lékařem nastat, je, když se lékař úzce zaměří na pacientovu nemoc. Pacient se může dostat do emociálně těžkých stavů, jako jsou úzkost, strach, panika (Křivohlavý, 2002).

Někdy ošetřující lékař propouští chronicky nemocného do domácí péče, aniž by mu sdělil potřebné informace. Pacient pak marně shání někoho, kdo by mu mohl pomoci. Není divu, že se v důsledku takových problémů častěji sdružují chronicky nemocní do tzv. vzájemně si pomáhajících skupin (Křivohlavý, 2002).

Pacienti s chronickým onemocněním spolupracují s lékaři méně, mají nižší zájem o terapeutický režim než pacienti s akutním onemocněním. Pokud je požadována zásadnější změna životního stylu pacienta, klesá pravděpodobnost jeho spolupráce (Gurková, 2017).

4.3.2 Vliv chronického onemocnění pacienta na rodinu

Změna celkového stavu chronicky nemocného pacienta se netýká jen jeho samotného, ale dotýká se i jeho manželství a rodiny. Došlo-li k chronickému onemocnění dominantního člena manželské dvojice, musí doposud submisivní člen převzít dominantní roli (Křivohlavý, 2002).

V řadě prací byla věnována pozornost sledování vztahů manželů v důsledku chronického onemocnění jednoho z nich a ukázalo se, že v řadě případů se manželé shodují, že se jejich vzájemný vztah zlepšil, když jeden z nich onemocněl. Bylo zjištěno, že manželé jsou si v mnoha případech bližší, avšak míra spokojenosti v manželství se nezvýšila, ba naopak (Křivohlavý, 2002).

4.4 Cystická fibróza a rodina

Život s CF klade velké nároky na každého člena rodiny. Ať už děti nebo jejich sourozenci nebo rodiče zažívají nějakou psychickou změnu, často nezáleží na závažnosti stavu nemoci, ale mnohem více záleží na vnímání situace a způsob, jakým se s ní vyrovnávají. V počátečních fázích rodiče mohou zažít šok, hněv, vinu nebo depresi. Rodiče dětí s CF mohou truchlit kvůli ztrátě normálního dítěte, které očekávali. Znalost stavu rodičům v této fázi pomáhá. Pocit, že jsou dostatečně informováni, snižuje stres a obavy. Rodiče dětí s CF mají řadu rolí a povinností, jako jsou vypořádat se s vlastními emocemi, vypořádat se s nejistotou a strachem z budoucnosti, vyrovnat se se změnami životního stylu, denní léčebný režim, vypořádat se s neochotou dítěte pokračovat v léčbě, finance apod. Obzvláště obtížným obdobím pro děti s CF je dospívání. Získávají více informací o své nemoci a stále více si uvědomují důsledky své nemoci. Zatímco se jejich vrstevníci vyvíjejí, jejich růst může být pomalý a nástup puberty je často opožděn (Thomson, Harris, 2008).

Sourozenci jsou často zapomenutou skupinou. Rodičem jim věnují méně pozornosti než dítěti s CF. Rodiče s dítětem s CF mohou často zacházet odlišně, omlouvat jejich špatné chování z důvodu nemoci, pociťují žárlivost a pocit opomenutí kvůli množství času, který rodič tráví se svým bratrem či sestrou, pociťují odpovědnost za emocionální blaho nebo

sebeovládání jejich sourozence s CF, vyskytují se obavy ze stresu a smutku jejich rodičů (Thomson, Haris, 2008).

Rodiny, které naslouchají, povzbuzují a podporují dítě, mají nejmenší potíže s nedodržíváním léčebného režimu. Nedostatek informací je častým důvodem nedodržívání léčebného režimu. Menší děti nemusí vědět, co obnáší jejich onemocnění. Když je dítěti diagnostikováno CF, je postižena celá rodina. Rodiny, které drží při sobě a podporují se, mají tendenci vést šťastný život (Thomson, Haris, 2008).

4.5 Vzdělávání u pacientů s CF

Cystická fibróza je onemocnění těla a nesouvisí s intelektem nemocného. Děti s CF navštěvují běžnou základní školu a další vzdělávání si vybírají podle svého zdravotního stavu a zájmu (Klub CF).

Předškolní věk je období, kdy se tvoří základy socializace, začlenění do dětského kolektivu. Návštěva předškolního zařízení je u dětí s CF závislá především na jejich zdravotním stavu a celkové kondici. Není doporučována již od 3. roku věku, ale v každém případě ve věku od 5 do 6 let. Předškolní období slouží k tomu, aby si dítě zvyklo na jistý režim a vedení jiným dospělým, než jsou rodiče. Odklad školní docházky, v případě, že je dítě fyzicky i psychicky zralé pro nástup do 1. třídy, nemusí být pravidlem. Vše záleží na individuálním vývoji a stavu jednotlivého dítěte. Pro děti s CF nástup do školy znamená větší odpovědnost za zvládnutí svého onemocnění. Před konečným výběrem školy je lepší oslovit více škol a požádat ředitele o schůzku, aby se osobně probraly možnosti a zároveň požadavky rodičů. Důležité je promluvit si o dodržování hygienického režimu, společných výletech, podávání léků, možnosti speciálního asistenta a častější nepřítomnosti. Nutností je, aby učitelky ve škole zkontrolovaly, jestli dítě užívá enzymy. Většina dětí se může zúčastnit všech činností. Dostatek cvičení je dobré pro plíce. Nemoc však může mít za následek ztrátu vytrvalosti. Občas je ve škole více než jedno dítě s CF. Je rozumné vyhýbat se těsnému kontaktu (Klub CF; Thomson, Haris, 2008).

Mezi pacienty s cystickou fibrózou se nacházejí i studenti středních a vysokých škol. Přes náročný léčebný režim se jim daří skloubit studium s ostatními procedurami. Je dobré vybírat takový obor, který nabízí následné uplatnění s ohledem na omezení spojení s CF, jako je pracovní doba, hygienické podmínky na pracovišti, častější nepřítomnost apod. Je vhodné školu informovat o onemocnění a upozornit na možnost zvýšených zameškaných hodin. Pacient také může požádat vedení školy o individuální studijní plán (Klub CF).

Žáci s CF mají možnost ve škole využít speciálního pedagoga. Tuto možnost mají žáci mateřské, základní a střední školy. Asistent je tu pro žáka nejen při vzdělávání, ale pomáhá také i se samoobsluhou. Důležitá je komunikace mezi žákem, rodičem, učitelem a asistentem (Klub CF).

4.6 Organizace pro nemocné v ČR

Klub nemocných cystickou fibrózou byl založen v roce 1992 rodiči nemocných dětí. Vznikl z potřeby předávat si zkušenosti ze života s tímto onemocněním. Na jeho fungování a vedení se dodnes podílí aktivní rodiče, bez jejichž pomoci by zaměstnanci nemohli zvládnout poskytování služeb a rozvíjení aktivit nemocných (Klub CF).

Klub předává nemocným, jejich rodinám a blízkým veškerý servis a informace ohledně všech aspektů onemocnění. Poskytuje jim finanční, materiální, sociální i psychologickou pomoc. Podporuje projekty na zdokonalení léčby a diagnostiky. Důležité je i medializování problematiky onemocnění a seznamování odborné i laické veřejnosti s existencí tohoto onemocnění. Klub zastupuje CF pacienty na veřejnosti, pořádá sbírky a spolupracuje se zahraničními partnery (Klub CF).

Klub je jediná organizace v České republice, která pomáhá nemocným s cystickou fibrózou. Jejimi členy jsou vesměs všichni čeští pacienti s CF. Přispívají pacientům na nezbytné pomůcky jako jsou inhalátory, vydávají příručky, informační letáky. Informují o nových možnostech léčby a pomáhají pacientům se na tuto léčbu dostat. Mezi jejich dlouhodobé projekty patří poradenství, psychologická pomoc, fyzioterapie a půjčovna pomůcek. Přispívá také svým řádným členům finančně ve formě ročních příspěvků na léčbu (Klub CF).

Posláním Klubu je šířit osvětu o tomto onemocnění, a to se jim daří díky médiím, akcím pro veřejnost a řadou dobročinných projektů (Klub CF).

5 KVALITA ŽIVOTA

V běžné komunikaci se pod pojmem kvalita života rozumí něco pozitivního. V odborném jazyce se termín používá na popis pozitivních, ale i negativních aspektů života. Hodnocení, zda je, či není náš život kvalitní, je založené na porovnání našeho života se životem druhých lidí. V odborné literatuře se setkáváme se základním rozlišením kvalit, a to objektivní a subjektivní kvality života (Gurková, 2011).

Hovoříme-li o kvalitě života a máme na mysli život jednotlivého člověka, vybíráme z celé problematiky kvality života jen její dílčí oblast (Křivohlavý, 2002).

Kvalita není absolutní, ale relativní kategorií, protože může být vyjádřena kvalitativními a kvantitativními indikátory. Tím současně zahrnuje proces hodnocení. Nejčastějším objektem hodnocení je individuální život, který zahrnuje činnosti a jevy charakterizující živý organismus v kontextu paradigmatu ošetřovatelství (Gurková, 2011).

5.1 Kvalita života v ošetřovatelství

Výzkum kvality života byl v rámci systému zdravotní péče potencován dvěma faktory. Prvním bylo hodnocení finanční nákladnosti a efektivity léčby. Druhým faktorem bylo úsilí dokladovat klinickou úspěšnost léčby, respektive dopad terapeutických intervencí na zdravotní stav pacienta. Na začátku osmdesátých let byly na její měření používány generické nástroje měření zdravotního stavu. Cílem využívání generických nástrojů bylo porovnat úroveň HRQoL mezi zdravou a nemocnou populací. První generické nástroje byly zaměřeny hlavně na fyzické aspekty zdraví a jednalo se spíše o nástroje zaměřené na hodnocení funkčního stavu. V dalším období byly vytvořeny generické nástroje, které zdůrazňovaly nejen fyzickou, ale také psychickou, sociální a existencionální dimenzi zdraví. Pracovní skupinou v rámci World Health Organisation byly vytvořeny nástroje zaměřené na kvalitu života, známé pod názvem WHOQOL (World Health Organisation Quality of Life) (Gurková, 2011).

V souvislosti s kritikou generických nástrojů zdravotního stavu nastává tvorba nástrojů specifických. Byly vytvořeny se záměrem měření HRQoL ve specifických populacích pacientů. Při tvorbě nástrojů se začínají využívat nové metody experimentální a klinické psychologie zaměřené na popis subjektivního vnímání zdravotního stavu a jeho významu pro jednotlivce. Mnohé specifické nástroje HRQoL byly vytvořeny a aplikovány pro účely klinických ošetřovatelských studií (Gurková, 2011).

Rozvoj konceptuálních modelů HRQoL byl zaznamenán až v devadesátých letech, v období, ve kterém bylo využíváno rozmanité spektrum generických a specifických nástrojů HRQoL (Gurková, 2011).

5.2 Měření kvality života

5.2.1 Dotazník WHOQOL – BREF

Podnět k vytvoření dotazníku zaměřeného na měření kvality života dal Odbor duševního zdraví Světové zdravotnické organizace v roce 1991 (Dragomirecká, Bartoňová, 2006).

Dotazník WHOQOL-100 se skládá ze 100 položek. Zahrnuje 24 aspektů života sdružených do šesti domén, jako je prožívání, fyzické zdraví, sociální vztahy, úroveň nezávislosti, prostředí, spiritualita a celková kvalita života. Dotazník WHOQOL-BREF je zkrácenou verzí WHOQOL-100 a skládá se z 24 položek sdružených do čtyř domén (fyzické zdraví, prožívání, sociální vztahy a prostředí) a dvou samostatných položek hodnotících kvalitu života a zdravotní stav. Výběr položek byl proveden tak, aby pokrýval široké spektrum aspektů kvality života (Dragomirecká, Bartoňová, 2006).

5.2.2 Dotazník CFQ-R

Dotazník CFQ-R byl vyvinut k hodnocení účinků onemocnění a jeho každodenní fungování v několika doménách (fyzický stav, respirační příznaky a vitalita). Používá se i pro posouzení kandidátů na transplantaci plic. Běžně se v klinické praxi v Evropě nepoužívá kvůli nedostatku zkušeností a analýza dat je časově náročná. Proto se vyvinul v elektronické podobě (e-CFQ-R+14), kde tato verze poskytuje automaticky výsledek ve všech doménách (Solé, Oliveira, Pérez, 2018).

Dotazník existuje ve třech verzích:

- 1) verze pro dospělé a dospívající ve věku 14 let a více (Teen/Adult);
- 2) pro hodnocení dětí ve věku 6–13 let – vyplní dítě (Child);
- 3) pro hodnocení dětí ve věku 6–13 – vyplní rodič (Parents) (American Thoracic Society, 2002).

Díky iniciativě Nadace pro cystickou fibrózu byl koncem 90. let 20. století vyvinut anglický překlad nástroje kvality života specifického pro cystickou fibrózu (Goss, Quittner, 2007).

Původní CFQ byl vyvinut ve Francii v roce 1997. Vývojářem dotazníku je B. Henry, P. Aussage, C. Grosskopf, JM. Goehrs, R. Launois a francouzská studijní skupina CFQOL.

Do anglického jazyka přeložila doktorka Alexandra Quittnerová (American Thoracic Society, 2002).

5.3 Dotazníkové šetření Klubu CF

Na přelomu roku 2020 a 2021 Klub cystické fibrózy provedl velké dotazníkové šetření s názvem „Život s cystickou fibrózou: socioekonomický dopad onemocnění na pacienty a na jejich pečovatele“. Doposud se nikomu v České republice nepodařilo získat data o zátěži pacientů trpících CF a jejich nenaplněné zdravotní potřeby, kterou toto onemocnění představuje pro jejich pečovatele. Nezisková organizace iHETA s organizací pacientů s cystickou fibrózou v ČR (Klub CF) připravili studii, jejímž cílem je popsat celkovou zátěž a náklady spojené s daným onemocněním. V rámci dotazníkového šetření bylo potřeba vyplnit jeden rozsáhlý dotazník a čtyři specifické (Klub CF).

- CFQ-R – nejrozšířenější specifický dotazník kvality života pacientů (©Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000) – určen pro pacienty, případně pečovatele;
- EQ5D – nejpoužívanější obecný dotazník kvality života (©1997 EuroQol Group) – určen pro pacienta a pečovatele;
- WPAI – Dotazník pracovní produktivity (©2019 Margaret Reilly Associates, Inc) – určen pro pacienta a pečovatele;
- ZBI – Dotazník o pocíťovaném zatížení (©1983, 1990, Steven H. Zarit a Judx M. Zarit) – určen pouze pro pečovatele.

Hlavní dotazník obsahoval sedm částí:

- Údaje o pacientovi;
- Klinické údaje;
- Léčba CF;
- Činnosti spojené s CF;
- Údaje o pečovateli;
- Přímé náklady rodiny;
- Náklady sociálního zabezpečení z pohledu pacienta i pečovatele.

Sběr dat probíhal od 24. listopadu 2020 do 15. března 2021. Celkem bylo osloveno 500 členů Klubu CF (Mlčoch a kol., 2022). Výsledky v této studii přinášejí velmi důležité informace o zásadních aspektech onemocnění cystická fibróza. Výsledky prokázaly, že se jedná o mimořádně časově a finančně náročné onemocnění, které znemožňuje pacientům vést plnohodnotný osobní i profesní život (Mlčoch a kol., 2022).

Zajímavostí je poměrně vysoká kvalita života u pacientů s CF, což je dáno adaptací na jejich dlouhodobě neuspokojivý zdravotní stav. S rostoucí závažností onemocnění hodnota kvality života klesá, ale v případě EQ-5D je hodnota stále vysoká s ohledem na vysokou zátěž pacientů v podobě počtu hospitalizací a omezených běžných aktivit. Cystická fibróza představuje značnou zátěž nejen pro pacienty, ale i pro jejich pečovatele (Mlčoch a kol., 2022).

II. PRAKTICKÁ ČÁST

6 EMPIRICKÁ ČÁST PRÁCE

6.1 Hlavní cíl

Zjistit úroveň kvality života u pacientů s onemocněním cystická fibróza (CF).

6.2 Dílčí cíle

1. Zjistit a analyzovat proměnné vztahující se k onemocnění CF (věk, pohlaví).
2. Zjistit úroveň kvality života pomocí standardizovaného dotazníku CFQ-R.
3. Zjistit, v čem onemocnění CF nejvíce pacienty ovlivňuje.

6.3 Technika sběru dat

Kvantitativní šetření bylo provedeno technikou standardizovaného dotazníku CFQ-R, který byl doplněn o otázky vlastní konstrukce. Dotazník byl přeložen a upraven za pomoci vedoucí bakalářské práce, PhDr. Pavly Kudlové, PhD.

První část dotazníku se skládá z položek zjišťujících sociodemografické údaje týkající se našich respondentů (položka č. 1, 2, 3, 4, 5 v dotazníku).

Druhá část dotazníku se zabývá otázkami zaměřenými k dokreslení zdravotního stavu respondentů s CF a jejich vnímání zdravotního stavu (položka č. 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 32).

Třetí část obsahuje položky standardizovaného dotazníku CFQ-R (položka 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31).

Dotazník obsahoval celkem 32 otázek, čtyři otázky byly otevřené a u jedné otázky s možností více odpovědí (viz Příloha P1).

Popis CFQ-R dotazníku

Dotazník CFQ-R je nejčastěji používaným a nejlépe validovaným specifickým dotazníkem pro onemocnění CF. V roce 1997 byl navržen B. Henry, P. Aussage, C. Grosskopf, JM. Goehrs, R. Launois a francouzskou studijní skupinou CFQOL k systematickému měření respiračních a gastrointestinálních symptomů, každodenního fungování a léčebné zátěže. Dotazník je přeložen do 38 jazyků a koncem 90. let 20. století byl přeložen do anglického jazyka doktorkou Alexandrou Quittnerovou. Existují tři verze dotazníku: 1) pro dospělé a dospívající ve věku 14 let a starší (Teen/Adult) – obsahuje 50 položek, 2) pro hodnocení dětí

ve věku 6–13 let – vyplní dítě (Child) – obsahuje 35 položek, 3) pro hodnocení dětí ve věku 6–13 let – vyplní rodič (Parents) – obsahuje 44 položek.

V rámci našeho výzkumného šetření jsme zvolily verzi pro dospělé a dospívající – obsahuje 32 otázek, které se hodnotí v 9. doménách a ve 3 stupnicích symptomů:

- Fyzické fungování (položka č. 18a, 18b, 18c, 20, 26a, 26b);
- Vitalita (položka č. 19a, 19c, 19d, 19e);
- Emoční stav (položka č. 19b, 19f, 26j, 26l);
- Sociální omezení (položka č. 26g, 26h, 26i);
- Role/škola (položka č. 27, 28);
- Tělesné vnímání (položka č. 26d, 26e, 26f);
- Poruchy příjmu potravy (položka č. 21, 26c, 31g);
- Léčebná zátěž (položka č. 22, 23, 24);
- Vnímání zdraví (položka č. 25, 26k, 26m);
- Hmotnost (položka č. 29a);
- Respirační symptomy (položka č. 29b, 29c, 31a, 31b, 31c);
- Zažívací symptomy (položka č. 31d, 31e, 31f).

Interpretace:

Jednotlivé položky jsou hodnoceny respondentem na škále Likertova typu od 1 do 4, kdy číslo 4 představuje nejvyšší úroveň kvality života a naopak nejnižší úroveň kvality života je číslo 1. Body se převádí na procenta (hodnotící skóre se pohybuje od 0 do 100, přičemž vyšší procento znamená lepší zdraví). Čtyřstupňová škála má úrovně 0 %, 33,3 %, 66,7 % a 100 %. Předpokládaný čas na vyplnění dotazníku je odhadován na 20-25 minut.

Dotazník v originální podobě obsahuje 50 položek, přičemž do našeho výzkumu bylo použito 45 položek. Náš dotazník se skládá z 32 otázek. 5 otázek má množství pod otázek.

6.4 Charakteristika sledovaného souboru

Pro vyplnění dotazníku byla stanovena kritéria:

- Respondenti starší 18 let;
- Respondenti s diagnostikovanou cystickou fibrózou;
- Na pohlaví nezáleželo;
- Ochota vyplnit dotazník.

6.5 Organizace šetření

Distribuce dotazníků probíhala v uzavřené facebookové skupině s názvem Cystická fibróza. Při vstupu do skupiny musela autorka vyplnit vstupní formulář (důvod o přijetí do skupiny). Dotazník byl vytvořen v programu Survio. Šetření probíhalo od 31. ledna do 18. března 2022 a celkem bylo posbíráno 100 dotazníků.

6.6 Zpracování dat

Získaná data byla zpracována pomocí programu Microsoft Office Excel a Microsoft Office Word a následně vložena do tabulek, které byly doplněny popisem. Byla provedena popisná analýza demografických a klinických charakteristik vzorku/souboru a výsledky byly vyjádřeny jako počet případů v absolutní/relativní četnosti, průměr \pm standardní odchylka. Následně byly otázky zařazeny do 12 domén a vyhodnoceny dle Likertovy škály.

7 VÝSLEDKY VÝZKUMNÉHO ŠETŘENÍ

7.1 Řazení do absolutních a relativních četností

Získaná data jsou uspořádána podle položek dotazníku a otázky zůstávají v původním znění. Pro větší přehlednost šetření jsou výsledky jednotlivých otázek upraveny do tabulek. V tabulkách je uvedena absolutní četnost, která znázorňuje počet respondentů a relativní četnost v procentech. V polouzavřených otázkách byla možnost více odpovědí a vyjádření vlastního názoru.

Otázka č. 1: Kolik je vám let?

Tabulka 1 Rozdělení respondentů do věkových kategorií

	<i>Absolutní četnost</i>	<i>Relativní četnost</i>
18–20	20	20 %
21–30	54	54 %
31–40	22	22 %
41 +	4	4 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z celkového počtu 100 respondentů byla nejpočetnější skupina 54 respondentů (54 %) ve věku 21–30 let. Druhá nejpočetnější byla ve věku 31–40 let – 22 respondentů (22 %), následovala skupina ve věku 18–20 let – 20 respondentů (20 %) a čtyři respondenti (4 %) byli ve věku 41 a více (viz tabulka 1). Nejmladší respondent měl 18 let a naopak nejstarší 45 let. Průměrný věk respondentů byl \pm SD 26,99 let.

Otázka č. 2: Jste:

Tabulka 2 Pohlaví respondentů

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ženy	73	73 %
Muži	27	27 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z celkového počtu 100 respondentů bylo 73 žen (73 %) a 27 mužů (27 %) (viz tabulka 2).

Otázka č. 3: Jaký je váš současný rodinný stav?

Tabulka 3 Rodinný stav

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Svobodný/á, nikdy neoženěn/neprovdána	44	44 %
Vdaná/ženatý	18	18 %
Vdova/vdovec	0	0 %
Rozvedený/á	5	5 %
Manželé žijící odděleně	0	0 %
Znovu vdaná/ženatý	2	2 %
Žijící s partnerem	31	31 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: 44 respondentů (44 %) z celkového počtu 100 respondentů (100 %) označilo, že jsou svobodní, nikdy neoženění/neprovdáni, 31 respondentů (31 %) žijících s partnerem, 18 respondentů (18 %) zvolilo možnost vdaná/ženatý, pět respondentů zvolilo možnost rozvedený/á a pouze dva respondenti (2 %) označili, že jsou znovu vdaní/ženatí (viz tabulka 3).

Otázka č. 4: Vaše nejvyšší dosavadní dosažené vzdělání?

Tabulka 4 Nejvyšší vzdělání

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Základní vzdělání	14	14 %
SŠ s výučním listem	18	18 %
Středoškolské s maturitou	47	47 %
Vyšší odborná	5	5 %
Vysokoškolské vzdělání	16	16 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Nejpočetnější skupina – 47 respondentů (47 %) označila, že jako nejvyšší dosažené vzdělání mají středoškolské s maturitou, a naopak nejméně početnou skupinou

tvoří pět respondentů (5 %), a ti označili, že jejich nejvyšší dosažené vzdělání je vyšší odborná škola (viz tabulka 4).

Otázka č. 5: Která z následujících možností nejlépe popisuje vaši současnou pracovní a sociální situaci?

Tabulka 5 Pracovní a sociální situace

Pohlaví	Absolutní četnost	Relativní četnost
Studují	30	30 %
Pracují na plný úvazek	21	21 %
Pracují na částečný úvazek	25	25 %
Pracují na dohodu o pracovní činnosti	8	8 %
OSVČ	5	5 %
Pracovní neschopnost	0	0 %
Starobní důchodce	0	0
Invalidní důchodce – I. stupeň	12	12 %
Invalidní důchodce – II. stupeň	9	9 %
Invalidní důchodce – III. stupeň	23	23 %
Nezaměstnaný/á	2	2 %
Jiná	7	7 %

Komentář: U otázky s několikerým výběrem, z celkového počtu 100 respondentů, 30 respondentů (30 %) uvedlo, že studují, následně 25 respondentů (25 %) pracují na částečný úvazek a 23 respondentů (23 %) je v invalidním důchodu III. stupně (viz tabulka 5).

Otázka č. 6: V kolika letech/měsících vám byla nemoc diagnostikována?

Tabulka 6 Diagnostika

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Prenatálně	5	5 %
Do půl roku života	35	35 %
Do 1 roka života	13	13 %
1–3 roky	31	31 %
4–9 let	6	6 %
10–17 let	7	7 %
18 +	3	3 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z celkového počtu 100 respondentů (100 %) 35 respondentům (35 %) bylo onemocnění zjištěno do půl roku života, následně 31 respondentům (31 %) bylo zjištěno mezi 1. a 3. rokem života a nejmenším počtem jsou tři respondenti (3 %), kdy jim onemocnění bylo zjištěno v dospělosti.

Otázka č. 7: Jak vaše rodina prožívala stanovení diagnózy?

Tabulka 7 Prožívání diagnózy

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Šok	13	13 %
Špatně	22	22 %
Nepamatuji si	13	13 %
Smutek, pláč	10	10 %
Bezmoc	4	4 %
Těžce	14	14 %
Neznali to	7	7 %
Úleva	4	4 %
Zoufalství	7	7 %
Vzali to normálně	6	6 %

Komentář: Z celkového počtu 22 respondentů (22 %) označilo, že rodiče prožívali stanovení diagnózy u svých dětí špatně, následně dalších 13 respondentů (13 %) označilo,

že si nepamatují reakci rodičů a dalších 13 respondentů (13 %) označilo, že rodiče byly v šoku. Naopak nejmén početnou skupinu tvořili čtyři respondenti (4 %), kteří označili, že rodiče cítili bezmoc a další čtyři respondenti, že pocítili úlevu, když se zjistilo, co je jejich dětem.

Otázka č. 8: Ovlivňuje vás vaše diagnóza v navazování vztahů?

Tabulka 8 Ovlivnění diagnózy při navazování vztahů

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	22	22 %
Částečně	52	52 %
Ne	26	26 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z celkového počtu 100 respondentů (100 %) 52 respondentů (52 %) označilo, že je diagnóza ovlivňuje částečně při navazování vztahů, 26 respondentů (26 %) označilo, že je diagnóza neovlivňuje při navazování vztahů a 22 respondentů (22 %) označilo, že je naopak diagnóza ovlivňuje při navazování vztahů.

Otázka č. 9: Ovlivňuje onemocnění proces vzdělávání?

Tabulka 9 Ovlivňování diagnózy při procesu vzdělávání

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	43	43 %
Částečně	39	39 %
Ne	18	18 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z celkového počtu 100 respondentů (100 %), 43 respondentů uvedlo, že je CF ovlivňuje v procesu vzdělávání, 39 respondentů (39 %) uvedlo, že částečně a 18 respondentů (18 %) uvedlo, že je onemocnění neovlivňuje při procesu studování.

Otázka č. 10: Ovlivňuje vaše onemocnění výběr povolání?

Tabulka 10 Ovlivňování diagnózy při výběru povolání

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	65	65 %
Částečně	30	30 %
Ne	5	5 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z celkového počtu 100 respondentů (100 %), 65 respondentů (65 %) uvedlo, že je CF ovlivňuje při výběru povolání, 30 respondentů (30 %) uvedlo, že částečně a pouze pět respondentů (5 %) uvedlo, že je onemocnění neovlivňuje při výběru povolání.

Otázka č. 11: Hraje cystická fibróza roli při výběru partnera/partnerky?

Tabulka 11 Ovlivňování diagnózy při výběru partnera/partnerky

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	32	32 %
Částečně	41	41 %
Ne	27	27 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z celkového počtu 100 respondentů, 41 respondentů (41 %) uvedlo, že CF při výběru partnera/partnerky hraje částečně roli, 32 respondentů (32 %) odpovědělo, že hraje roli při výběru a 27 respondentů (27 %) odpovědělo, že nehraje roli při výběru partnera/partnerky.

Otázka č. 12: V čem vás onemocnění nejvíce omezuje?

Tabulka 12 Největší omezení u cystické fibrózy

	Absolutní četnost	Relativní četnost
V začlenění do společnosti	8	8 %
Ve výběru povolání	21	21 %
V partnerském vztahu	7	7 %
Ve sportu	27	27 %
V časové náročnosti léčby	29	29 %
V kulturní sféře	0	0 %
V ničem	4	4 %
Jiné...	4	4 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: 29 respondentů (29 %) z celkového počtu 100 (100 %) respondentů uvedlo, že je onemocnění nejvíce omezuje v časové náročnosti léčby. Dále 27 respondentů (27 %) uvedlo, že je nejvíce omezuje ve sportu a 21 respondentů odpovědělo, že je to nejvíce omezuje ve výběru povolání. Naopak nejméně lidí (4 respondenti – 4 %) odpovědělo, že je to neomezuje v ničem anebo označili odpověď jiná.

Otázka č. 13: Máte děti?

Tabulka 13 Děti

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	15	15 %
Ještě ne	29	29 %
Ne	49	49 %
Neplánují děti	7	7 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: 49 respondentů (49 %) z celkového počtu 100 (100 %) označilo, že děti nemá, a nejmenší skupinu tvoří sedm respondentů (7 %) označilo, že děti neplánují.

Otázka č. 14: Máte v rodině někoho, kdo má stejnou diagnózu jako vy?

Tabulka 14 Stejná diagnóza v rodině

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	9	9 %
Ne	88	88 %
Nevím	3	3 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: 88 respondentů (88 %) z celkového počtu 100 respondentů (100 %) odpovědělo, že v rodině nemají nikoho se stejnou diagnózou. Devět respondentů (9 %), že mají a tři respondenti (3 %) odpověděli, že neví.

Otázka č. 15: Jste na čekací listině na transplantaci plic?

Tabulka 15 Čekací listina na transplantaci plic

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	8	8 %
Ne	92	92 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z celkového počtu 100 respondentů (100 %) 92 respondentů (92 %) označilo, že není na čekací listině a osm respondentů (8 %) označilo, že jsou na čekací listině na transplantaci plic.

Otázka č. 16: Jste po transplantaci plic?

Tabulka 16 Transplantace plic

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Ano	12	12 %
Ne	88	88 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: 88 respondentů (88 %) z celkového počtu 100 respondentů (100 %) označilo, že není po transplantaci plic a zbylých 12 respondentů (12 %) označili, že absolvovali transplantaci plic.

Otázka č. 17: V průběhu minulých 6 měsíců, jak často jste byl/a hospitalizován/a z důvodu zhoršení onemocnění?

Tabulka 17 Hospitalizace z důvodu zhoršení onemocnění

	Absolutní četnost	Relativní četnost
0x	57	57 %
1x	17	17 %
2x	11	11 %
3 a více	15	15 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z celkového počtu 100 respondentů (100 %) 57 respondentů (57 %) označilo, že za posledních 6 měsíců nebyli ani jednou hospitalizováni z důvodu nasazení nového léku Kafrio. Patnáct respondentů (15 %) odpovědělo, že byli hospitalizováni tři a vícekrát.

Otázka č. 18: Během posledních 2 týdnů, do jaké míry jste měl/a následující potíže

Tabulka 18 Potíže za poslední 2 týdny

	<i>Měl/a jsem velké potíže</i>		<i>Měl/a jsem střední potíže</i>		<i>Měl/a jsem malé potíže</i>		<i>Neměl/a jsem žádné potíže</i>		<i>Neprováděl/a jsem žádnou fyzickou aktivitu</i>	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
<i>Provádět intenzivní pohybové aktivity, jako je běh či pohybové hry</i>	9	9 %	24	24 %	33	33 %	25	25 %	9	9 %
<i>Přenášet a zvedat těžké věci jako knihy, nákup nebo školní brašnu</i>	7	7 %	14	14 %	33	33 %	45	45 %	0	0 %
<i>Vyjít jedno poschodí/menší kopec</i>	7	7 %	22	22 %	34	34 %	36	36 %	0	0 %

Komentář: Nejvíce respondentů nemělo žádné potíže při zvedání těžkých věcí, jako jsou knihy, nákup nebo školní brašna. Možnost zvolilo 45 respondentů (45 %). U otázky, zda měli potíže provádět intenzivní pohybové aktivity, 33 respondentů (33 %) odpovědělo, že mělo malé potíže. Devět respondentů (9 %) zodpovědělo, že neprovádělo žádnou fyzickou aktivitu.

Otázka č. 19: Během posledních 2 týdnů, jak často se vám přihodilo následující

Tabulka 19 Pocity za poslední 2 týdny

	Vždy		Často		Někdy		Nikdy	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
Cítil/a jste se dobře	10	10 %	58	58 %	29	29 %	3	3 %
Cítil/a jste se zbytečný/á	6	6 %	16	16 %	35	35 %	43	43 %
Cítil/a jste se unavený/á	8	8 %	41	41 %	44	44 %	7	7 %
Cítil/a jste se plný/á energie	6	6 %	25	25 %	56	56 %	13	13 %
Cítil/a jste se vyčerpaný/á	4	4 %	34	34 %	54	54 %	8	8 %
Cítil/a jste se smutný/á	8	8 %	23	23 %	55	55 %	14	14 %

Komentář: U otázky, zda se cítili dobře, 58 % respondentů (58 %) zvolilo odpověď často, 43 respondentů (43 %) uvedlo, že se nikdy necítili zbyteční. U otázky, zda se cítili unavení, 44 respondentů (44 %) zvolilo možnost někdy a 56 respondentů (56 %), že se cítili plní energie někdy. U otázky, zda se cítili vyčerpaní, 54 respondentů (54 %) zvolilo možnost někdy. U poslední otázky, zda se cítili smutní, 55 respondentů (55 %) zvolilo možnost někdy.

Otázka č. 20: Do jaké míry máte problémy s chůzí?

Tabulka 20 Problémy s chůzí za poslední 2 týdny

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Můžete chodit delší čas bez pocitu únavy	31	31 %
Můžete jít po dlouhou dobu, ale budete unavený/á	47	47 %
Nemůžete jít po dlouhou dobu, protože se rychle unavíte	18	18 %
Vyhýbáte se chůzi kdykoliv je to možné, protože je to pro vás příliš unavující	4	4 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z celkového počtu 100 respondentů nejpočetnější skupinu tvoří 47 respondentů (47 %), kteří uvedli, že mohou jít po dlouhou dobu, ale budou unavení. Následně 31 respondentů (31 %) uvedlo, že mohou chodit delší čas bez pocitu únavy a 18 respondentů (18 %) odpovědělo, že nemohou jít po dlouhou dobu, protože se rychle unaví. Nejméně početnou skupinu tvoří čtyři respondenti, kteří uvedli, že se vyhýbají chůzi kdykoliv je to možné, protože je to pro ně příliš unavující.

Otázka č. 21: Jaký máte vztah k jídlu?

Tabulka 21 Vztah k jídlu za poslední 2 týdny

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Při myšlence na jídlo se vám udělá zle	1	1 %
Jídlo si moc neužíváte	17	17 %
Občas si jídlo užijete	31	31 %
Vždy si jídlo užijete	51	51 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z tabulky vyplývá, že 51 respondentů (51 %) z celkového počtu 100 respondentů (100 %) uvedlo, že si jídlo vždy užije, a naopak jeden respondent (1 %) uvedl, že při myšlence na jídlo se mu udělá zle.

Otázka č. 22: Do jaké míry vám léčba znepríjemňuje život?

Tabulka 22 Léčba

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Vůbec	2	2 %
Trochu	34	34 %
Středně	52	52 %
Hodně	12	12 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z celkového počtu 100 respondentů (100 %), 52 (52 %) odpovědělo, že jim léčba znepríjemňuje život středně. Naopak dva respondenti (2 %) uvedli, že jim léčba vůbec znepríjemňuje život.

Otázka č. 23: Kolik času v současné době strávíte každý den léčbou?

Tabulka 23 Doba každodenní léčby

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Hodně	9	9 %
Středně	54	54 %
Trochu	27	27 %
Málo	10	10 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: 54 respondentů (54 %) z celkového počtu 100 respondentů (100 %) uvedlo, že v současné době stráví každý den středně času léčbou. Devět respondentů (9 %) uvedlo, že jim léčba zabere hodně času každý den.

Otázka č. 24: Jak těžké je pro vás dodržovat léčbu každý den?

Tabulka 24 Dodržování léčby

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Vůbec to není těžké	16	16 %
Je to trochu těžké	44	44 %
Je to středně těžké	33	33 %
Je to velmi těžké	7	7 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: 44 respondentů (44 %) z celkového počtu 100 respondentů (100) odpovědělo, že je pro ně trochu těžké dodržovat léčbu každý den, 33 respondentů (33 %) uvedlo, že je to pro ně středně těžké. Šestnáct respondentů (16 %) uvedlo, že to není vůbec těžké a pouhých sedm respondentů (7 %) odpovědělo, že je velmi těžké dodržovat léčbu každý den.

Otázka č. 25: Jak posuzujete svůj současný zdravotní stav?

Tabulka 25 Současný zdravotní stav

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Skvělý	11	11 %
Velmi dobrý	27	27 %
Dobrý	49	49 %
Chabý	13	13 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z tabulky vyplývá, že 49 respondentů (49 %) z celkového počtu 100 (100 %) posuzuje svůj současný stav jako dobrý, 27 respondentů (27 %) jako velmi dobrý, 13 (13 %) chabý a 11 (11 %) jako skvělý.

Otázka č. 26: Když se zamyslíte nad posledními 2 týdny, vyberte, do jaké míry je pro vás každé tvrzení pravdivé či nepravdivé?

Tabulka 26 Pravdivé či nepravdivé tvrzení

	Velmi pravdivé		Docela pravdivé		Docela nepravdivé		Velmi nepravdivé	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
<i>Mám obtíže se zotavením po fyzické zátěži</i>	4	4 %	49	49 %	37	37 %	10	10 %
<i>Musím omezovat intenzivní pohybové aktivity jako je běh či pohybové hry</i>	17	17 %	39	39 %	29	29 %	16	16 %
<i>Musím se nutit do jídla</i>	12	12 %	20	20 %	29	29 %	40	40 %
<i>Cítím se špatně ze svého fyzického vzhledu</i>	10	10 %	36	36 %	34	34 %	21	21 %
<i>Myslím si, že jsem příliš hubený/á</i>	11	11 %	28	28 %	33	33 %	29	29 %
<i>Myslím si, že vypadám jinak než ostatní v mém věku</i>	15	15 %	31	31 %	28	28 %	27	27 %
<i>Lidé se bojí, že bych mohl/a být nakažlivý/á</i>	12	12 %	35	35 %	29	29 %	25	25 %
<i>Hodně se scházím se svými přáteli</i>	17	17 %	42	42 %	33	33 %	9	9 %
<i>Myslím si, že můj kašel obtěžuje ostatní</i>	21	21 %	53	53 %	17	17 %	10	10 %
<i>Často se cítím osamělý/á</i>	11	11 %	28	28 %	44	44 %	18	18 %
<i>Cítím se zdravý/á</i>	9	9 %	44	44 %	40	40 %	8	8 %
<i>Je těžké dělat plány do budoucna</i>	28	28 %	41	41 %	20	20 %	12	12 %
<i>Vedu normální život</i>	19	19 %	55	55 %	22	22 %	5	5 %

Komentář: U otázky *Mám obtíže se zotavením po fyzické zátěži*, 49 respondentů (49 %), uvedlo možnost docela pravdivé. U otázky *Myslím si, že můj kašel obtěžuje ostatní*, 53 respondentů (53 %) zvolilo možnost, docela pravdivé. Zdali se respondenti cítí zdraví, 44 respondentů označilo možnost docela pravdivé a 55 respondentů (55 %) sdělilo, že vedou normální život.

Otázka č. 27: Jak často jste chyběl/a ve škole/práci nebo jste nebyl/a schopen/schopna dokončit běžné denní aktivity kvůli vaší nemoci a léčbě?

Tabulka 27 Absence ve škole/práci

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Vždy	3	3 %
Často	56	56 %
Někdy	37	37 %
Nikdy	4	4 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z tabulky vyplývá, že 56 respondentů (56 %) zvolilo možnost často a pouze tři respondenti (3 %) zvolili odpověď vždy.

Otázka č. 28: Jak často vás cystická fibróza omezuje v chození do školy, práce či v plnění vašich osobních cílů?

Tabulka 28 Omezení v denních činnostech

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Vždy	2	2 %
Často	41	41 %
Někdy	48	48 %
Nikdy	9	9 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z tabulky vyplývá, že 48 respondentů (48 %) z celkového počtu 100 uvádí, že je cystická fibróza omezuje někdy, následně 41 respondentů (41 %) uvádí, že je omezuje často a pouze dva respondenti (2 %) uvedli, že je omezuje vždy.

Otázka č. 29: Uveďte, jak jste se cítil/a v posledních 2 týdnech?

Tabulka 29 Potíže za poslední 2 týdny

	Hodně		Dost		Trochu		Vůbec ne	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
Měl/a jste problém s nabíráním váhy?	13	13 %	24	24 %	20	20 %	43	43 %
Kašlal/a jste přes den?	7	7 %	17	17 %	56	56 %	20	20 %
Musel/a jste vykašlávat hleny?	12	12 %	20	20 %	44	44 %	24	24 %

Komentář: U otázky, zda měli problémy s nabíráním váhy, nejvíce respondentů (43, 43 %) uvedlo, že neměli vůbec problémy. U otázky, zda kašlali přes den, odpovědělo nejvíce 56 respondentů (56 %), že trochu kašlali, a u otázky, zda museli vykašlávat hleny nejvíce 44 respondentů (44 %) uvedlo, že trochu museli vykašlávat hleny,

Otázka č. 30: Jaký byl váš hlen?

Tabulka 30 Vzhled hlenu

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Průhledný	13	13 %
Průhledný až žlutý	23	23 %
Žlutozelený	37	37 %
Zelený se stopami krve	1	1 %
Nevím	12	12 %
Hleny nevykašlávám	14	14 %
Celkem respondentů	100	100 %

Komentář: Z tabulky vyplývá, že z celkového počtu 100 respondentů, 37 respondentů (37 %) odpovědělo, že hleny mívají žlutozelené, následně 23 respondentů (23 %) uvedlo, že jejich hlen je průhledný až žlutý a pouze jeden respondent (1 %) uvedl, že ho má zelený se stopami krve.

Otázka č. 31: Jak často jste měl/a v posledních 2 týdnech tyto potíže?

Tabulka 31 Potíže za poslední 2 týdny

	Pořád		Často		Někdy		Nikdy	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
Měl/a jste problémy se sípáním?	4	4 %	17	17 %	32	32 %	47	47 %
Měl/a jste problém s dýcháním?	1	1 %	30	30 %	40	40 %	29	29 %
Probudil/a jste se v noci kvůli kašli?	3	3 %	14	14 %	43	43 %	40	40 %
Měl/a jste problémy s nadýmáním?	7	7 %	26	26 %	33	33 %	34	34 %
Měl/a jste průjem?	5	5 %	14	14 %	47	47 %	34	34 %
Měl/a jste bolesti břicha?	2	2 %	16	16 %	53	53 %	29	29 %
Měl/a jste problémy se najíst?	5	5 %	21	21 %	21	21 %	53	53 %

Komentář: U otázky *Měl/a jste problémy se sípáním?* 47 respondentů (47 %) zaznačilo možnost nikdy. U otázky *Měl/a jste problém s dýcháním?* nejvíce respondentů (40 %), uvedlo možnost někdy. Zda měli bolesti břicha, nejvíce respondentů (53 %) odpovědělo, že někdy. A zda měli problémy se najíst, 53 respondentů (53 %) uvedlo, že nikdy.

Otázka č. 32: Jak hodnotíte svou kvalitu života?

Tabulka 32 Kvalita života

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Výborná	11	11 %
Dobrá	50	50 %
Zhoršená	30	30 %
Špatná	4	4 %
Jiná	5	5 %

Komentář: Z celkového počtu 100 respondentů (100 %) 50 respondentů (50 %) hodnotí svou kvalitu života jako dobrou, následně 30 respondentů (30 %) ji hodnotí jako zhoršenou a čtyři respondenti (4 %) označili odpověď jiná.

7.2 Hodnocení odpovědí dle Likertovy škály zařazených do domén

Tabulka 33 Doména fyzické fungování

Číslo otázky	Otázka	Skóre	Procento
18a	Během posledních 2 týdnů, do jaké míry jste měl/a potíže provádět intenzivní pohybové aktivity, jako je běh či pohybové hry	3,56	64%
18b	Během posledních 2 týdnů, do jaké míry jste měl/a potíže přenášet a zvedat těžké věci jako knihy, nákup nebo školní brašnu	3,18	73%
18c	Během posledních 2 týdnů, do jaké míry jste měl/a potíže vyjít jedno poschodí/menší kopec	3,01	67%
20	Do jaké míry máte problémy s chůzí?	3,05	69 %
26a	Mám obtíže se zotavením po fyzické zátěži	2,57	52%
26b	Musím omezovat intenzivní pohybové aktivity jako je běh či pohybové hry	2,43	48%

Tabulka 34 Odpovědi respondentů v oblasti „fyzické fungování“

	<i>Měl/a jsem velké potíže</i>		<i>Měl/a jsem střední potíže</i>		<i>Měl/a jsem malé potíže</i>		<i>Neměl/a jsem žádné potíže</i>		<i>Neprovořel/a jsem žádnou fyzickou aktivitu</i>	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
<i>Provádět intenzivní pohybové aktivity, jako je běh či pohybové hry</i>	9	9 %	24	24 %	33	33 %	25	25 %	9	9 %
<i>Přenášet a zvedat těžké věci jako knihy, nákup nebo školní brašnu</i>	7	7 %	14	14 %	33	33 %	45	45 %	0	0 %
<i>Vyjít jedno poschodí/menší kopec</i>	7	7 %	22	22 %	34	34 %	36	36 %	0	0 %
<i>Do jaké míry máte problémy s chůzí?</i>										
	Absolutní četnost					Relativní četnost				
<i>Můžete chodit delší čas bez pocitu únavy</i>	31					31 %				
<i>Můžete jít po dlouhou dobu, ale budete unavený/á</i>	47					47 %				
<i>Nemůžete jít po dlouhou dobu, protože se rychle unavíte</i>	18					18 %				
<i>Vyhýbáte se chůzi kdykoliv je to možné, protože je to pro Vás příliš unavující</i>	4					4 %				
	Velmi pravdivé		Docela pravdivé		Docela nepravdivé		Velmi nepravdivé			
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
<i>Mám obtíže se zotavením po fyzické zátěži</i>	4	4 %	49	49 %	37	37 %	10	10 %		
<i>Musím omezovat intenzivní pohybové aktivity jako je běh či pohybové hry</i>	17	17 %	39	39 %	29	29 %	16	16 %		

Komentář: V doméně „fyzické fungování“ se hodnotí šest položek, každá na 4bodové Likertově škále. U otázky 18a byla možnost výběru z pěti možností – skóre 1–5, 0 %, 25 %, 75 %, 100 %.

Položka č. 18a má celkové skóre 3,56 (64 %), kdy 33 respondentů (33 %) zvolilo možnost měl/a jsem malé potíže, 25 respondentů (25 %) uvedlo, že neměli žádné potíže. Dalších 24 respondentů (24 %) uvedlo, že měli střední potíže, devět respondentů (9 %) zodpovědělo, že měli velké potíže a posledních devět respondentů (9 %) neprovádělo žádnou fyzickou aktivitu.

Skóre položky č. 18b je 3,18 (73 %), kde 45 respondentů (45 %) nemělo žádné potíže, 33 respondentů (33 %) zodpovědělo, že mělo malé potíže, 14 respondentů (14 %) mělo střední potíže a sedm respondentů (7 %) mělo velké potíže.

Skóre položky č. 18c je v průměru 3,01 (67 %), když 36 respondentů (36 %) nemělo žádné potíže, 34 respondentů (34 %) mělo malé potíže, 22 respondentů uvedlo, že měli střední potíže a sedm respondentů (7 %) mělo velké potíže.

Položka č. 20 má celkové skóre 3,05 (69 %). Zde 47 respondentů (47 %) uvedlo, že mohou jít po dlouhou dobu, ale budou unavení, 31 respondentů zodpovědělo, že mohou chodit po delší čas bez pocitu únavy a 18 respondentů (18 %) uvedlo možnost, že nemohou jít po dlouhou dobu, protože se rychle unaví. Nejméně početnou skupinu tvoří čtyři respondenti (4 %), kteří uvedli, že se vyhýbají chůzi, kdykoliv je to možné, protože se příliš rychle unaví.

Skóre položky č. 26a je 2,57 (52 %). Zde 49 respondentů (49 %) uvedlo možnost docela pravdivé, 37 respondentů (37 %) zvolilo možnost docela nepravdivé, dalších 10 respondentů (10 %) zvolilo možnost velmi nepravdivé a čtyři respondenti uvedli, že tvrzení je velmi pravdivé.

Průměrné skóre položky č. 26b je 2,43 (48 %), kdy 39 respondentů (39 %) zvolilo možnost docela nepravdivé, 29 respondentů (29 %) uvedlo, že tvrzení je docela pravdivé, 17 respondentů (17 %) zodpovědělo, že je to velmi pravdivé a 16 respondentů (16 %), že je to velmi nepravdivé.

Tabulka 35 Doména vitalita

Číslo položky	Položka	Skóre	Procenta
19a	Cítil/a jste se dobře	2,76	59 %
19c	Cítil/a jste se unavený/á	2,50	50 %
19d	Cítil/a jste se plný/á energie	2,24	42 %
19e	Cítil/a jste se vyčerpaný/á	2,66	55 %

Tabulka 36 Odpovědi respondentů v oblasti vitalita

	Vždy		Často		Někdy		Nikdy	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
Cítil/a jste se dobře	10	10 %	58	58 %	29	29 %	3	3 %
Cítil/a jste se unavený/á	8	8 %	41	41 %	44	44 %	7	7 %
Cítil/a jste se plný/á energie	6	6 %	25	25 %	56	56 %	13	13 %
Cítil/a jste se vyčerpaný/á	4	4 %	34	34 %	54	54 %	8	8 %

Komentář: V doméně „Vitalita“ jsou celkem hodnoceny čtyři položky, každá na 4bodové Likertově škále (vždy, často, někdy, nikdy).

Položka č. 19a dosáhla v průměru 2,76 bodů (59 %). Nejvíce respondentů (58–58 %) uvedlo, že se cítí dobře často, a naopak tři respondenti (3 %) uvedli, že se necítí dobře nikdy.

Položka č. 19c dosáhla průměrně skóre 2,5 (50 %), 44 respondentů (44 %) uvedlo, že se cítí unavení někdy a sedm respondentů (7 %) odpovědělo, že se necítí unavení nikdy.

Položka č. 19d dosáhla v průměru 2,24 bodů (42 %). Nejčastější odpověď na otázku, cítil/a jste se plný/á energie byla někdy, a to odpovědělo 56 respondentů (56 %). A pouze šest respondentů (6 %) uvedlo, že se cítí vždy plní energie

Položka č. 19e dosáhla v průměru 2,66 bodů (55 %), kde 54 respondentů (54 %) uvedlo, že se cítí vyčerpaní někdy a čtyři respondenti (4 %) uvedli, že vždy.

Tabulka 37 Doména emoční stav

Číslo otázky	Otázka	Skóre	Procenta
19b	Cítil/a jste se zbytečný/á	3,15	72 %
19f	Cítil/a jste se smutný/á	2,76	58,76 %
26j	Často se cítím osamělý/á	2,68	56,11 %
26l	Je těžké dělat plány do budoucna	2,15	38,61 %

Tabulka 38 Odpovědi respondentů v oblasti emoční stav

	Vždy		Často		Někdy		Nikdy	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
Cítil/a jste se zbytečný/á	6	6 %	16	16 %	35	35 %	43	43 %
Cítil/a jste se smutný/á	8	8 %	23	23 %	55	55 %	14	14 %
	Velmi pravdivé		Docela pravdivé		Docela nepravdivé		Velmi nepravdivé	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
Často se cítím osamělý/á	11	11 %	28 %	28 %	44	44 %	18	18 %
Je těžké dělat plány do budoucna	28	28 %	41	41 %	20	20 %	12	12 %

Komentář: V doméně „emoční stav“ se hodnotí čtyři položky.

Položka č. 19b má celkové skóre 3,15 (72 %). 43 respondentů (43 %) zvolilo možnost nikdy, 35 respondentů (35 %) označilo možnost někdy, 16 respondentů (16 %) označilo možnost často a šest respondentů možnost vždy.

Skóre položky č. 19f je 2,76 (58,76 %), 55 respondentů (55 %) označilo možnost někdy, 23 respondentů zvolilo možnost často, následujících 14 respondentů vybralo možnost nikdy a osm respondentů (8 %) označilo možnost vždy.

Položka č. 26j má v průměru skóre 2,68 (56,11 %), 44 respondentů označilo možnost docela nepravdivé, následujících 28 respondentů (28 %) zvolilo možnost docela pravdivé, 18 respondentů (18 %) vybralo možnost velmi nepravdivé a zbývajících 11 respondentů označilo odpověď velmi pravdivé.

Skóre položky č. 26l je 2,15 (38,61 %), 41 respondentů (41 %) označilo možnost docela pravdivé, 28 respondentů (28 %) vybralo možnost velmi pravdivé, následujících

20 respondentů (20 %) zvolilo možnost docela nepravdivé a 12 respondentů (12 %) uvedlo možnost velmi nepravdivé.

Tabulka 39 Doména sociální omezení

Číslo otázky	Otázka	Skóre	Procenta
26g	Lidé se bojí, že bych mohl/a být nakažlivý/á	2,66	55,44 %
26h	Hodně se scházím se svými přáteli	2,66	55 %
26i	Myslím si, že můj kašel obtěžuje ostatní	2,15	38,60 %

Tabulka 40 odpovědi respondentů v oblasti sociální omezení

	Velmi pravdivé		Docela pravdivé		Docela nepravdivé		Velmi nepravdivé	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
Lidé se bojí, že bych mohl/a být nakažlivý/á	12	12 %	35	35 %	29	29 %	25	25 %
Hodně se scházím se svými přáteli	17	17 %	42	42 %	33	33 %	9	9 %
Myslím si, že můj kašel obtěžuje ostatní	21	21 %	53	53 %	17	17 %	10	10 %

Komentář: V doméně sociální stav se hodnotí tři položky.

U položky 26g vyšlo průměrné skóre 2,66 (55,44 %), 35 respondentů (35 %) uvedlo možnost docela pravdivé, 29 respondentů (29 %) zaznačilo možnost docela nepravdivé. Dalších 25 respondentů (25 %) uvedlo možnost velmi nepravdivé a zbývajících 12 respondentů zvolilo možnost velmi pravdivé

Skóre položky 26h je 2,66 (55 %). U otázky hodně se scházím se svými přáteli 42 respondentů (42 %) zvolilo možnost docela pravdivé, dalších 33 respondentů (33 %) zaznačilo možnost docela nepravdivé a 17 respondentů (17 %) zvolilo možnost velmi pravdivé a devět respondentů velmi nepravdivé.

Průměrné skóre u položky č. 26i je 2,15 (38,60 %). Nejpočetnější skupina zvolila možnost docela pravdivé. Možnost zaznačilo 53 respondentů (53 %). Následujících 21 respondentů

zaznačilo možnost velmi pravdivé, 17 respondentů (17 %) docela nepravdivé a 10 respondentů uvedlo možnost velmi nepravdivé.

Tabulka 41 role/škola

Číslo otázky	Otázka	Skóre	Procenta
27	Jak často jste chyběl/a ve škole/práci nebo jste nebyl/a schopen/schopna dokončit běžné denní aktivity kvůli Vaší nemoci a léčbě?	2,42	48%
28	Jak často Vás cystická fibróza omezuje v chození do školy, práce, či v plnění vašich osobních cílů?	2,64	55%

Tabulka 42 odpovědi respondentů v oblasti role/škola

	Vždy		Často		Někdy		Nikdy	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
Jak často jste chyběl/a ve škole/práci nebo jste nebyl/a schopen/schopna dokončit běžné denní aktivity kvůli vaší nemoci a léčbě?	3	3 %	56	56 %	37	37 %	4	4 %
Jak často vás cystická fibróza omezuje v chození do školy, práce, či v plnění vašich osobních cílů?	2	2 %	41	41 %	48	48 %	9	9 %

Komentář: V doméně role se hodnotily dvě položky.

Skóre položky č. 27 je 2,42 (48 %). Nejpočetnější skupino tvořilo 56 respondentů, kdy uvedli možnost často. Dalších 37 respondentů uvedlo, že chyběli ve škole/práci někdy, čtyři respondenti uvedli možnost nikdy a tři respondenti zodpověděli, že chyběli ve škole/práci a nebyli schopni dokončit běžné denní aktivity vždy.

Položka č. 28 má celkové průměrné skóre 2,64 (55 %), 48 respondentů uvedlo, že je CF omezuje v chození do práce/školy a v plnění osobních cílů někdy, dalších 41 respondentů uvedla, že často. Devět respondentů zvolilo možnost nikdy a pouze dva respondenti zaznačili možnost vždy.

Tabulka 43 doména tělesné vnímání

Číslo otázky	Otázka	Skóre	Procenta
26d	Cítím se špatně ze svého fyzického vzhledu	2,65	55 %
26e	Myslím si, že jsem příliš hubený/á	2,79	59,74 %
26f	Myslím si, že vypadám jinak než ostatní v mém věku	2,66	55,44 %

Tabulka 44 odpovědi respondentů v oblasti tělesné vnímání

	Velmi pravdivé		Docela pravdivé		Docela nepravdivé		Velmi nepravdivé	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
Cítím se špatně ze svého fyzického vzhledu	10	10 %	36	36 %	34	34 %	21	21 %
Myslím si, že jsem příliš hubený/á	11	11 %	28	28 %	33	33 %	29	29 %
Myslím si, že vypadám jinak než ostatní v mém věku	15	15 %	31	31 %	28	28 %	27	27 %

Komentář: v doméně tělesné vnímání se hodnotí tři položky.

Položka č. 26d má v průměru skóre 2,65 (55 %), 36 respondentů (36 %) uvedlo možnost docela pravdivé, 34 respondentů (34 %) zvolilo možnost docela nepravdivé, 21 respondentů (21 %) zvolilo možnost velmi nepravdivé a 10 respondentů (10 %) uvedlo možnost velmi pravdivé.

Skóre u položky č. 26e je 2,79 (59,74 %), 33 respondentů (33 %) uvedlo možnost docela nepravdivé, 29 respondentů (29 %) velmi nepravdivé. Dalších 28 respondentů (28 %) uvedlo možnost docela pravdivé a 11 respondentů (11 %) velmi pravdivé.

Položka č. 26f má v průměru skóre 2,66 (55,44 %), 31 respondentů (31 %) uvedlo možnost docela pravdivé, 28 respondentů (28 %) možnost docela nepravdivé, 27 respondentů (27 %) možnost velmi nepravdivé a 15 respondentů (15 %) možnost velmi pravdivé.

Tabulka 45 Doména poruchy příjmu potravy

Číslo otázky	Otázka	Skóre	procenta
21	Jaký máte vztah k jídlu?	3,05	69 %
26c	Musím se nutit do jídla	2,96	65 %
31g	Měl/a jste problémy se najíst?	3,10	74 %

Tabulka 46 Odpovědi respondentů v oblasti poruchy příjmu potravy

Jaký máte vztah k jídlu?		
	Absolutní četnost	Relativní četnost
Při myšlence na jídlo se vám udělá zle	1	1 %
Jídlo si moc neužíváte	17	17 %
Občas si jídlo užijete	31	31 %
Vždy si jídlo užijete	51	51 %
Musím se nutit do jídla		
	Absolutní četnost	Relativní četnost
Velmi pravdivé	12	12 %
Docela pravdivé	20	20 %
Docela nepravdivé	29	29 %
Velmi nepravdivé	40	40 %
Měl/a jste problémy se najíst?		
	Absolutní četnost	Relativní četnost
Pořád	5	5 %
Často	21	21 %
Někdy	21	21 %
Nikdy	54	54 %

Komentář: V doméně poruchy příjmu potravy se hodnotí tři položky.

Průměrné skóre položky č. 21 je 3,05 (69 %). U otázky, jaký máte vztah k jídlu, 51 respondentů (51 %) uvedlo, že si jídlo vždy užije, následujících 31 respondentů (31 %) si jídlo občas užije, 17 respondentů (17 %) si jídlo moc neužívá a pouze jeden respondent (1 %) uvedl možnost, že při myšlence na jídlo se mu udělá zle.

Položka č. 26c má skóre 2,96 (65 %), 40 respondentů (40 %) zaznačilo možnost velmi nepravdivé, 29 respondentů (29 %) docela nepravdivé, dalších 20 respondentů (20 %) uvedlo možnost docela pravdivé a posledních 12 respondentů (12 %) odpověď velmi pravdivé.

Položka č. 31g má průměrné skóre 3,10 (74 %). Nejpočetnější skupinu tvořilo 54 respondentů (54 %), kteří zvolili možnost nikdy, 21 respondentů (21 %) uvedlo, že někdy, dalších 21 respondentů (21 %) zvolilo možnost často a pouze pět respondentů (5 %) zaznačilo možnost pořád.

Tabulka 47 Doména léčebná zátěž

Číslo otázky	Otázka	Skóre	Procenta
22	Do jaké míry vám léčba znepríjemňuje život?	2,27	43 %
23	Kolik času v současné době strávíte každý den léčbou?	2,37	46 %
24	Jak těžké je pro vás dodržovat léčbu každý den?	2,70	57 %

Tabulka 48 Odpovědi respondentů v oblasti léčebná zátěž

Do jaké míry vám léčba znepríjemňuje život?		
	Absolutní četnost	Relativní četnost
Vůbec	2	2 %
Trochu	34	34 %
Středně	52	52 %
Hodně	12	12 %
Kolik času v současné době strávíte každý den léčbou?		
	Absolutní četnost	Relativní četnost
Hodně	9	9 %
Středně	54	54 %
Trochu	27	27 %
Málo	10	10 %
Jak těžké je pro vás dodržovat léčbu každý den?		
	Absolutní četnost	Relativní četnost
Vůbec to není těžké	16	16 %
Je to trochu těžké	44	44 %
Je to středně těžké	33	33 %
Je to velmi těžké	7	7 %

Komentář: V doméně léčebná zátěž byly hodnoceny tři položky. Nejvyšší skóre byly 4 body a naopak nejnižší 1 bod.

Skóre položky č. 22 je v průměru 2,27 (43 %), 52 respondentů (52 %) uvedlo možnost středně, 34 respondentů zaznačilo možnost trochu. Dvanáct respondentů (12 %) uvedlo, že léčba jim znepríjemňuje život hodně a pouze dva respondenti odpověděli, že vůbec.

Položka č. 23 má průměrné skóre 2,37 bodů (46 %). Nejpočetnější skupinu tvořilo 54 respondentů, kteří zvolili možnost středně, 27 respondentů (27 %) uvedlo, že v současné době stráví léčbou každý den trochu času, 10 respondentů zaznačilo možnost málo a devět respondentů hodně.

Položka č. 24 má v průměru skóre 2,7 (57 %), 44 respondentů uvedlo, že je pro ně trochu těžké dodržovat léčbu každý den, 33 respondentů zvolilo možnost středně těžké, 16 respondentů označilo možnost vůbec to není těžké a následujících sedm respondentů (7 %) zvolilo možnost je to velmi těžké.

Tabulka 49 Doména vnímání zdraví

Číslo otázky	Otázka	Skóre	Procenta
25	Jak posuzujete svůj současný zdravotní stav?	2,37	46 %
26k	Cítím se zdravý/á	2,53	51 %
26m	Vedu normální život	2,87	62 %

Tabulka 50 Odpovědi respondentů v oblasti vnímání zdraví

Jak posuzujete svůj současný zdravotní stav?								
	Absolutní četnost				Relativní četnost			
Skvělý	11				11 %			
Velmi dobrý	27				27 %			
Dobrý	49				49 %			
Chabý	13				13 %			
	Velmi pravdivé		Docela pravdivé		Docela nepravdivé		Velmi nepravdivé	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
Cítím se zdravý/á	9	9 %	44	44 %	40	40 %	8	8 %
Vedu normální život	19	19 %	55	55 %	22	22 %	5	5 %

Komentář: V doméně „vnímání zdraví“ se hodnotí tři položky.

Položka č. 25 má průměrné skóre 2,37 (46 %), 49 respondentů (49 %) zvolilo možnost dobrý, 27 respondentů (27 %) velmi dobrý, 13 respondentů (13 %) uvedlo možnost chabý a 11 respondentů (11 %) zvolilo možnost skvělý.

Položka č. 26k má v průměru skóre 2,53 (51 %), 44 respondentů (44 %) zvolilo možnost docela pravdivé, dalších 40 respondentů (40 %) uvedlo možnost docela nepravdivé, devět respondentů (9 %) možnost velmi pravdivé a osm respondentů (8 %) uvedlo možnost velmi nepravdivé.

Skóre položky č. 26m je 2,87 (62 %). 55 respondentů zvolilo možnost docela pravdivé, 22 respondentů uvedlo možnost docela nepravdivé, 19 respondentů (19 %) zvolilo možnost velmi pravdivé a pět respondentů (5 %) možnost velmi nepravdivé.

Tabulka 51 Doména hmotnost

Číslo otázky	Otázka	Skóre	Procenta
29a	Měl/a jste problém s nabíráním váhy?	2,93	64 %

Tabulka 52 Odpovědi v oblasti „hmotnost“

Měl/a jste problém s nabíráním váhy?		
	Absolutní četnost	Relativní četnost
Hodně	13	13 %
Dost	24	24 %
Trochu	20	20 %
Vůbec ne	43	43 %

Komentář: V doméně „hmotnost“ se hodnotila jedna položka.

U položky č. 29a vyšlo průměrné skóre 2,93 (64 %), 43 respondentů u otázky, zda měli problémy s nabíráním váhy uvedlo možnost vůbec ne. Dalších 24 respondentů (24 %) zaznačilo možnost dost, 20 respondentů (20 %) trochu a 13 respondentů uvedlo, že mělo problémy hodně.

Tabulka 53 Doména respirační symptomy

Číslo otázky	Otázka	Skóre	Procenta
29b	Kašlal/a jste přes den?	2,90	63 %
29c	Musel/a jste vykašlávat hleny?	2,80	60 %
31a	Měl/a jste problémy se sípáním?	3,21	74 %
31b	Měl/a jste problém s dýcháním?	2,98	66 %
31c	Probudil/a jste se v noci kvůli kašli?	3,20	73,61 %

Tabulka 54 Odpovědi respondentů v oblasti „respirační symptomy“

Kašlal/a jste přes den?

	Absolutní četnost	Relativní četnost
Hodně	7	7 %
Dost	17	17 %
Trochu	56	56 %
Vůbec ne	20	20 %

<i>Musel/a jste vykašlávat hleny?</i>								
	Absolutní četnost				Relativní četnost			
Hodně	12				12 %			
Dost	20				20 %			
Trochu	44				44 %			
Vůbec ne	24				24 %			
	Pořád		Často		Někdy		Nikdy	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
Měl/a jste problémy se sípáním?	4	4 %	17	17 %	32	32 %	47	47 %
Měl/a jste problém s dýcháním?	1	1 %	30	30 %	40	40 %	29	29 %
Probudil/a jste se v noci kvůli kašli?	3	3 %	14	14 %	43	43 %	40	40 %

Komentář: v doméně „respirační symptomy“ se hodnotily tři položky.

Položka č. 29b má průměrné skóre 2,90 (63 %), 56 respondentů (56 %) uvedlo, že kašlalo trochu a 20 respondentů (20 %) odpovědělo, že nekašlalo vůbec, 17 respondentů (17 %) zaznačilo odpověď dost a sedm respondentů (7 %) zaznačilo možnost hodně.

Průměrné skóre položky č. 29c je 2,80 (60 %). Nejvíce respondentů uvedlo, že museli vykašlávat hleny trochu. Tuhle odpověď zaznačilo 44 respondentů (44 %).

Dvacet čtyři respondentů se ztotožnilo z možností vůbec ne a 20 respondentů (20 %) z možností dost a 12 respondentů (12 %) uvedlo, že museli vykašlávat hleny hodně.

Skóre položky č. 31a je 3,21 (74 %). Nejpočetnější skupinu tvořilo 47 respondentů (47 %), uvedli možnost, že neměli problémy se sípáním. Naopak čtyři respondenti (4 %) uvedli, že měli problémy se sípáním pořád, 32 respondentů zvolilo možnost někdy a 17 respondentů (17 %) často.

Položka č. 31b má celkové průměrné skóre 2,98 (66 %), 40 respondentů (40 %) uvedlo, že měli problémy s dýcháním někdy, 30 respondentů (30 %) odpovědělo, že často, 29 respondentů (29 %) nemělo s dýcháním vůbec problémy a jeden respondent (1 %) zaznačil, že měl problémy pořád.

Položka č. 31c má průměrné skóre 3,20 (73,61 %). 43 respondentů (43 %) zaznačilo, že se probudili v noci kvůli kašli někdy, 40 respondentů (40 %) uvedlo, že se neprobudili nikdy, 14 respondentů (14 %) se budilo často a tři respondenti (3 %), že se probouzeli pořád.

Tabulka 55 Doména zažívací symptomy

Číslo otázky	Otázka	Skóre	Procenta
31d	Měl/a jste problémy s nadýmáním?	2,94	65 %
31e	Měl/a jste průjem?	3,10	70,31 %
31f	Měl/a jste bolesti břicha?	3,09	70 %

Tabulka 56 Odpovědi respondentů v oblasti zažívací symptomy

	Pořád		Často		Někdy		Nikdy	
	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ	AČ	RČ
Měl/a jste problémy s nadýmáním?	7	7 %	26	26 %	33	33 %	34	34 %
Měl/a jste průjem?	5	5 %	14	14 %	47	47 %	34	34 %
Měl/a jste bolesti břicha?	2	2 %	16	16 %	53	53 %	29	29 %

Komentář: V doméně „zažívací symptomy“ se hodnotí tři položky.

U položky č. 31d vyšlo průměrné skóre 2,94 (65 %), 34 respondentů (34 %) uvedlo možnost nikdy, dalších 33 respondentů (33 %) zvolilo možnost někdy, 26 respondentů (26 %) možnost často a pouze sedm respondentů (7 %) zvolilo možnost pořád.

Položka č. 31e má průměrné skóre 3,10 (70,31 %). Nejpočetnější skupinu tvořilo 47 respondentů (47 %), kteří zvolili možnost někdy, 34 respondentů uvedlo možnost, nikdy, 14 respondentů (14 %) možnost často a pět respondentů (5 %) možnost pořád.

Skóre položky č. 31f má skóre 3,09 (70 %). Nejvíce respondentů zvolilo možnost někdy. Tuto odpověď zvolilo 53 respondentů (53 %), 29 respondentů uvedlo možnost nikdy, 16 respondentů (16 %) možnost často a pouze dva respondenti (2 %) možnost pořád.

7.3 Souhrn domén

Tabulka 57 Souhrn domén dotazníku CFQ-R

Doména	Skóre	Procenta
Fyzické fungování	2,99	62,16 %
Vitalita	2,54	52 %
Emoční stav	2,68	56,37 %
Sociální omezení	2,49	49,68 %
Role/škole	2,53	52 %
Tělesné vnímání	2,7	56,72 %
Poruchy příjmu potravy	3,03	69 %
Léčebná zátěž	2,44	49 %
Vnímání zdraví	2,59	53 %
Hmotnost	2,93	64 %
Respirační symptomy	3,01	67,32 %
Zažívací symptomy	3,04	68,43 %

8 DISKUZE

Bakalářská práce byla zaměřena na zjištění úrovně kvality života námi oslovených respondentů (tj. osob s CF). Hlavním cílem práce bylo zjistit, jak pacienti s cystickou fibrózou subjektivně vnímají a hodnotí svou kvalitu života. Výzkumné šetření probíhalo prostřednictvím dotazníkového šetření pomocí specifického dotazníku CFQ-R, který byl pro potřeby práce přeložen, upraven a doplněn o otázky vlastní konstrukce.

Hlavním cílem bylo zjistit úroveň kvality života u pacientů s onemocněním cystická fibróza.

Na otázku, jak hodnotíte svou kvalitu života, 50 respondentů (50 %) zvolilo možnost dobrá a možnost špatná zvolili pouze čtyři respondenti (4 %). Nová (2017) ve svém výzkumném šetření zhodnotila, že nejvíce respondentů hodnotí svou kvalitu života jako dobrou. Z našeho šetření vyplývá totožné hodnocení. Pacienti s CF vnímají a hodnotí svou kvalitu života průměrnou. V otázce *V průběhu minulých 6 měsíců, jak často jste byl/a hospitalizován/a z důvodu zhoršení onemocnění?* největší skupinu tvoří 57 respondentů (57 %), za posledních 6 měsíců nebyli hospitalizováni ani jednou. Jelikož tato otázka byla otevřená, 10 respondentů (10 %) uvedlo, že jejich zdravotní stav se zlepšil díky novému léku Kaftrio, který jim zlepšil celkový zdravotní stav, snížily se počty hospitalizací a tím se i zlepšila kvalita života. V bakalářské práci Churanová (2019) uvádí, že nejvíce respondentů uvedlo, že byli hospitalizováni 1–2krát ročně a další nejpočetnější skupinu tvořili respondenti, kteří nebyli hospitalizováni vůbec, což se shoduje s naším výzkumem, kde největší skupinu tvoří respondenti bez hospitalizace. Život s chronickým onemocněním, jako je cystická fibróza, je v mnoha ohledech náročnější. Nemocní se musí smířit s faktem, že onemocnění je nevléčitelné a způsobuje řadu komplikací. Musí si zvyknout na pravidelný režim a omezení, které onemocnění nese v mnoha ohledech. Velmi to omezuje i psychickou stránku člověka. Dle Jakubce se za posledních několik let kvalita života lidí s cystickou fibrózou zásluhou moderní medicíny výrazně zlepšila a prodloužila (Jakubec, 2006).

Dílním cílem č. 1 bylo zjistit a analyzovat proměnné vztahující se k onemocnění CF (věk, pohlaví). Výzkumného šetření se zúčastnilo celkem 100 respondentů (tj. 100 %), soubor tvořily ze 73 % ženy a z 27 % muži. V České republice je celkem 698 pacientů, z toho je 339 mužů a 359 žen. Šebková (2021) ve své práci uvádí, že z celkového počtu 50 respondentů (100 %), její výzkum tvoří z 62 % (31) žen a z 38 (19) mužů. Příčinou většího záchyty žen byla z našeho pohledu nejspíše větší ochota či zodpovědnost vůči problematice onemocnění. I po kontaktování správců skupiny se nám bohužel nepodařilo

zjistit, jaké je zastoupení žen a mužů v soukromé skupině na Facebooku, kde probíhalo šetření.

Nejpočetnější skupinu tvořilo 54 respondentů (54 %) ve věku 21–30 let, ve věku 31–40 bylo 22 respondentů (22 %), 18–20 let 20 respondentů (20 %) a naopak nejméně početnou skupinu tvořili respondenti ve věku 41+ let, a to byli čtyři respondenti. Šebková (2021) ve své práci uvedla, že největší skupinu respondentů tvořili z 30 % (15) respondenti ve věku 21–25, což se shoduje s naším výzkumným šetřením.

Na otázku, v jakém věku jim bylo onemocnění diagnostikováno, 35 respondentů (35 %) odpovědělo, že CF jim byla diagnostikována do půl roku života, 31 respondentů (31 %) mezi 1–3 roky života a tři respondenti (3 %) zjistili diagnózu v dospělosti. Dle Vávrové je onemocnění vrozené, ale může se projevit kdykoli během života. V bakalářské práci Churanová (2019) uvádí, že z jejího výzkumu vyplývá, že nejčastěji nemocným byla nemoc diagnostikována v období kojence. To se shoduje s naším šetřením, kdy nejpočetnější skupinu tvoří 35 pacientů, kdy jim nemoc byla diagnostikována do půl roku života.

Dílčím cílem č. 2 bylo zjistit, analyzovat a vyhodnotit úroveň kvality v doménách: fyzické fungování, vitalita, emoční stav, sociální stav, role/škola, tělesné vnímání, poruchy příjmu potravy, léčebná zátěž, vnímání zdraví, hmotnost, respirační symptomy, zažívací symptomy. Nejhorší byla hodnocena úroveň kvality v doméně léčebná zátěž (49 %) a nejlépe v doméně poruchy příjmu potravy (69 %) a zažívací symptomy (68,43 %). Shrňme-li celkové hodnocení úrovně kvality života ve všech zmíněných oblastech, kvalita života je mírně nadprůměrná (58,30 %).

Dílčím cílem č. 3 bylo zjistit, v čem onemocnění CF nejvíce pacienty ovlivňuje. Zde 29 respondentů (29 %) uvedlo, že je CF nejvíce omezuje v časové náročnosti léčby, 27 respondentů (27 %) zvolilo možnost ve sportu a 21 respondentů (21 %) ve výběru povolání. Zadinová (2021) ve svém výzkumu uvedla, že respondenti uvedli jako největší omezení fyzické a časové. Z výzkumného šetření vyplývá, že pacienti jsou nejvíce omezení v časové náročnosti léčby. Musí dodržovat léčebný plán, který obsahuje dlouhotrvající inhalace, medikace. Dále jsou postiženi v oblasti fyzické aktivity, kdy musí omezovat intenzivní fyzické aktivity jako je běh, turistika, kondiční sporty. Pacientům trvá déle zotavení se po fyzické aktivitě, trpí únavou, zadýcháním, dušností. Následovně většina pacientů nezvládá docházet pravidelně do práce/školy, je pro ně těžké plánovat budoucnost. Při výběru povolání jsou také omezeni, protože pacienti musí volit taková zaměstnání, která jim umožňují dodržovat pravidelný léčebný režim, možnost zvýšené nepřítomnosti,

hygienické podmínky. Pacienti se musí vyhýbat prašnému prostředí, nočnímu provozu, stresu, častým cestováním do zahraničí. Naopak by se měli zaměřit na zaměstnání, která jim umožňují práci na zkrácený úvazek, práci z domova (Klub CF).

U otázky, *zda CF ovlivňuje proces vzdělávání*, 43 respondentů (43 %) odpovědělo, že ano, 39 respondentů (39 %) uvedlo, že částečně a zbývajících 18 respondentů (18 %) uvedlo, že ne. U otázky *Jak často jste chyběl/a ve škole/práci nebo jste nebyla schopna dokončit běžné denní aktivity kvůli vaší nemoci a léčbě*, 56 respondentů (56 %) uvedlo, že často a 38 respondentů (38 %), že chyběli někdy. Pacltová (2020), ve své diplomové práci zaměřenou na aspekty vzdělávání žáků s cystickou fibrózou na středních školách uvedla, že onemocnění CF vzdělávání ovlivňuje, respondenti musí zvládnout minimálně tři dechové inhalace denně, kdy jedna procedura zabere cca 45 minut, takže aby nemocný stihl proceduru před školou, musí vstát dřív, což způsobuje větší únavu během dne. Únava způsobuje poruchy pozornosti a soustředěnosti. Další projev, který ovlivňuje proces a výkon žáků, je častý kašel. V našem šetření 56 respondentů (56 %) z celkového počtu 100 respondentů (100 %) uvedlo, že musí omezovat intenzivní pohybové aktivity jako je běh, což způsobuje další omezení ve škole, kdy dítě je vyčleňováno z kolektivu a nemůže se účastnit všech aktivit. Žák musí mít uvolnění nebo omezení v tělesných aktivitách. Proces vzdělávání je velmi komplikován možnými hospitalizacemi a dlouhotrvajícími infekty. Vysokou školu už to tak neovlivňuje, protože tam není povinná každodenní docházka a lze mít individuální rozvrh. CF je onemocnění těla, nijak nesouvisí s intelektem nemocného, takže děti navštěvují běžnou základní školu a následné vzdělání si vybírají podle zájmu a zdravotního stavu. Dítě však musí vybírat takový obor, který nabízí a umožňuje nemocnému častější nepřítomnosti, hygienické podmínky a tlak na výkon dítěte. Dítě před nástupem do daného zařízení by mělo školu informovat o svém onemocnění a upozornit na zvýšené počty zameškaných hodin.

Další otázka se ptala, *zda ovlivňuje CF výběr povolání*. Zde 65 respondentů (65 %) uvedlo, že je CF ovlivňuje při výběru povolání a 30 respondentů (30 %), že částečně. U otázky, v čem je CF nejvíce omezuje, 21 respondentů (21 %) odpovědělo, že ve výběru povolání. Kováčsová, 2013 ve svém výzkumu v bakalářské práci uvádí, že výběr povolání je onemocněním ovlivněn, a to zejména v každodenní docházce, nemocný si musí zvolit takové povolání, které umožňuje dodržovat její životní styl a časté absence, což se ztotožňuje s naším výzkumem, kde většina odpověděla, že CF ovlivňuje výběr povolání, a to zejména v častých absencích.

Limitace studie

Z důvodu zaměření se pouze na dospělé pacienty, nebylo možné výzkumné šetření porovnávat s odbornými studiemi, poněvadž dotazník v originální podobě je zaměřen na dospělé a dospívající ve věku 14 let a starší (Teen/Adult).

Nevýhodou výzkumného šetření je získané malé množství respondentů mužů, proto by bylo vhodné provést další výzkumné šetření, kde by byly získány odpovědi i od mužů. Na základě šetření jsme si dovolily navrhnout doporučení pro praxi.

Návrh pro praxi

Do českého jazyka byl přeložen dotazník CFQ-R verze pro dospělé a dospívající ve věku 14 let a starší (Teen/Adult). V rámci další studie je potřeba znovu přeložit dalším výzkumníkem a validizovat dle požadovaných kritérií (viz Mandysová, 2019).

Byla vytvořena brožura se základními informacemi o onemocnění, která by mohla sloužit jako podklad pro nově diagnostikované pacienty a pomůže to onemocnění dostat do povědomí laické veřejnosti (viz Příloha P II).

ZÁVĚR

Cystická fibróza je genetické onemocnění, které ovlivňuje kvalitu života tím, že nejen zasahuje do života nemocného, ale i všech členů rodiny.

Práce je rozdělena do dvou částí. V teoretické části se snažíme přiblížit problematiku onemocnění a terminologii kvality života. První část je zaměřena na charakteristiku onemocnění, příčiny a diagnostiku. V druhé části je popsáno, jak onemocnění postihuje orgány v těle. Další část je zaměřena na léčbu onemocnění, která zahrnuje dechová cvičení, inhalace, antibiotickou léčbu a podobně. Následující část je zaměřena na psychosociální aspekty chronicky nemocných a jaké máme organizace pro nemocné v České republice. A v poslední části je popsána kvalita života, kde jsou zmíněny dotazníky sloužící ke zjištění kvality života pacientů.

Praktická část se zabývá kvantitativním výzkumným šetřením s cílem, jak respondenti (pacienti s onemocněním CF nad 18 let) subjektivně vnímají a hodnotí svoji úroveň kvality života.

Hlavní cíl byl splněn. V rámci šetření jsme dospěly k závěru, že respondenti vnímají a hodnotí svoji úroveň kvality života jako dobrou (průměrnou). Část respondentů (přesněji 10 % z celkového počtu) v otevřené otázce č. 17 uvedla, že se jejich celkový zdravotní stav zlepšil a snížily se počty hospitalizací po nasazení nového léku Kaftrio.

Dílčím cílem č. 1 bylo zjistit a analyzovat proměnné vztahující se k onemocnění CF (věk pohlaví). Výzkumného šetření se ze 73 % účastnily ženy a z 27 % muži. Nejvíce zastoupenou věkovou kategorií bylo 21–30 let, a to 54 respondentů (54 %). Naopak nejméně početnou skupinu tvořili čtyři respondenti (4 %) ve věku 41+.

Dílčím cílem č. 2 bylo zjistit, analyzovat a vyhodnotit úroveň kvality ve 12 doménách: fyzické fungování, vitalita, emoční stav, sociální stav, role/škola, tělesné vnímání, poruchy příjmu potravy, léčebná zátěž, vnímání zdraví, hmotnost, respirační symptomy, zažívací symptomy. Dílčí cíl č. 2 byl splněn. Bylo zjištěno, jak pacienti subjektivně vnímají a hodnotí úroveň kvality života v určitých oblastech. Nejhůře byla hodnocena úroveň kvality v doméně léčebná zátěž a nejlépe v doméně poruchy příjmu potravy a zažívací symptomy.

Dílčím cílem 3 bylo zjistit, v čem onemocnění CF nejvíce pacienty ovlivňuje. Podařilo se nám cíl splnit a zjistili jsme, že nejvíce je omezuje časová náročnost léčby, nemoc je omezuje ve sportu a taky ve výběru povolání.

Bakalářská práce může být použita jako podklad pro lepší informovanost laické veřejnosti nebo pro nově diagnostikované pacienty.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

AYERS, Susan a Richard de VISSER. *Psychologie v medicíně*. Praha: Grada, 2015. ISBN 978-80-247-5230-3.

AZUMA, Arata and Michael S. SCHECHTER. *Treatment of Cystic Fibrosis and Other Rare Lung Diseases*. 1. Basel: Springer, 2017. ISBN 978-3-0348-0977-1.

Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ); Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R). *American Thoracic Society* [online]. 2002 [cit. 2022-01-22]. Dostupné z: <https://qol.thoracic.org/sections/instruments/ae/pages/cfq-cfq-r.html>

CIMBALO, C., A. TOSCO a V. TERLIZZI. Elevated sweat chloride test: is it always cystic fibrosis? *Italian Journal of Pediatrics* [online]. 2021, 1-5 pp [cit. 2022-02-24]. Dostupné z: <https://web-p-ebSCOhost-com.proxy.k.utb.cz/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=27&sid=656177f1-4a86-4b77-b3b7-76eac073e9d1%40redis>

ČESKÝ REGISTR CYSTICKÉ FIBRÓZY [online]. Centrum cystické fibrózy, Pediatrická klinika Fakultní nemocnice v Motole a 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy. [cit. 2022-02-28]. Dostupné z: <https://cfregistr.cz>

DÍTĚ, Petr a Jarmila ŠÍMOVÁ. Nejen nemoci pankreatu a jejich terapie pankreatickými enzymy. *Interní medicína pro praxi* [online]. Akademické centrum gastroenterologie, Interní klinika FN a LF Ostrava, 2015, 17(5): 227–229 [cit. 2022-03-22]. Dostupné z: <https://www.internimediceina.cz/pdfs/int/2015/05/04.pdf>

HUGHAN, Kara S., Tania DALEY a Maria Socorro RAYAS. Female reproductive health in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 2019, 95–104 pp. [cit. 2022-03-22]. Dostupné z: <https://www.cysticfibrosisjournal.com/action/showPdf?pii=S1569-1993%2819%2930881-1>

CHURANOVÁ, Martina. *Ošetrovatelská péče u nemocných s plicní cystickou fibrózou* [online]. 2019 [cit. 2022-04-23]. Dostupné z: <https://dspace5.zcu.cz/bitstream/11025/38562/1/Bakalarka%20-%20Churanova1.pdf>. Bakalářská práce. Západočeská univerzita, Plzeň.

FILA, Libor. Cystická fibróza u dospělých. *Interní medicína pro praxi* [online]. Pneumologická klinika, 2. LF UK a FN Motol, 2014, 16(2): 54–60 [cit. 2022-01-22]. Dostupné z: <https://www.internimediceina.cz/pdfs/int/2014/02/03.pdf>

FILA, Libor. Cystická fibróza dospělých. *Vnitřní lékařství* [online]. Pneumologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, 2017, 63(11): 834–842 [cit. 2022-01-22]. Dostupné z: <https://casopisvnitrnilekarstvi.cz/pdfs/vnl/2017/11/12.pdf>

GELPI, Marco, Jonathan ARGENTIERO a Andreas RONIT. *Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised Application* [online]. 2017 [cit. 2022-05-24]. Dostupné z: <https://cfqr.github.io>

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

GURKOVÁ, Elena. *Nemocný a chronické onemocnění: edukace, motivace a opora pacienta*. Praha: Grada, 2017. ISBN 978-80-271-0461-1.

JAKUBEC, Petr. Cystická fibróza. *Interní medicína pro praxi* [online]. Klinika plicních nemocí a tuberkulózy FN a LF UP, Olomouc, 2006, 8(5): 235–239 [cit. 2022-01-22]. Dostupné z: <https://www.internimediceina.cz/pdfs/int/2006/05/07.pdf>

KLUB CYSTICKÉ FIBRÓZY [online]. 1992 [cit. 2022-01-22]. Dostupné z: <https://klubcf.cz>

KOLEK, Vítězslav, Viktor KAŠÁK a Martina VAŠÁKOVÁ. *Pneumologie*. 2. vydání. Praha: Maxdorf, 2014. ISBN 978-80-7345-387-9.

KOLOUŠKOVÁ, Stanislava, Daniela ZEMKOVÁ a Veronika SKALICKÁ. Diabetes mellitus vázaný na cystickou fibrózu: epidemiologie, patofyziologie, diagnostika a léčba. *Diabetologie* [online]. Pediatriká klinika 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole, Praha, 2015, 18(3): 104–111 [cit. 2022-02-25]. Dostupné z: https://www.tigis.cz/images/stories/DMEV/2015/03/02_kolouskova_dmev_3-15.pdf

KOVÁČSOVÁ, Marika. *Kvalita života jedince s cystickou fibrózou* [online]. Brno, 2013 [cit. 2022-04-23]. Dostupné z: https://is.muni.cz/th/p9k3t/Bakalarska_prace_Marika_Kovacsova.pdf. Bakalářská práce. Masarykova univerzita, Pedagogická fakulta, Katedra speciální pedagogiky.

KŘIVOHLAVÝ, Jaro. *Psychologie nemoci*. Praha: Grada, 2002. ISBN 80-247-0179-0.

LEGRYS, Vicky A., James R. YANKASKAS, Lynne M. QUITTELL a Bruce C. MARSHALL. Diagnostic Sweat Testing: The Cystic Fibrosis Foundation Guidelines. *The Journal of Pediatrics* [online]. 2007, 85-89 [cit. 2022-02-22]. Dostupné z: [https://www.jpeds.com/article/S0022-3476\(07\)00238-7/fulltext](https://www.jpeds.com/article/S0022-3476(07)00238-7/fulltext)

MANDYSOVÁ, Petra. *Metody překladu a transkulturní validace zahraničních nástrojů*. Univerzita Pardubice, 2019. ISBN 978-80-7560-269-5.

MLČOCH, Tomáš, Barbora VELACKOVÁ, Kateřina DOLEČKOVÁ, Simona

NOVÁ, Zuzana. *Kvalita života nemocných cystickou fibrózou* [online]. Praha, 2017 [cit. 2022-05-15]. Dostupné z: http://www.pvsps.cz/data/2017/11/20/12/nova_zuzana.pdf. Diplomová práce. Pražská vysoká škola psychosociálních studií.

PÍTHA, Jan a Rudolf POLEDNE. *Zdravá výživa: pro každý den*. Praha: Grada, 2009. ISBN 978-80-247-2488-1.

POOL, Jessica Johns. *What are Common Complications of Cystic Fibrosis?* [online]. 2019 [cit. 2022-03-22]. Dostupné z: <https://cystic-fibrosis.com/complications>

Příručka o výživě: u nemocných cystickou fibrózou. *Klub cystické fibrózy* [online]. 2010, 3–46 [cit. 2022-03-22]. Dostupné z: <https://klubcf.cz/wp-content/uploads/2020/12/Př%C3%ADručka-o-výživě-CF-pacientů.pdf>

SKALICKÁ, Veronika. *Terapeutické trendy cystické fibrózy*. *Pediatric pro praxi* [online]. *Pediatrická klinika 2*. LF UK a FN Motol, Praha, 2014, 15(6): 340–343 [cit. 2022-02-22]. Dostupné z: <https://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2014/06/04.pdf>

ŠVIHOVEC, Jan, Jan BULTAS a Pavel ANZENBACHER. *Farmakologie*. Praha: Grada, 2018. ISBN 978-80-247-5558-8.

TAJOVSKÁ, Eliška. *Cystická fibróza a současné možnosti léčby pohledem farmaceuta*. *Praktické lékárenství* [online]. 2013, 9(6): 234–239 [cit. 2022-02-22]. Dostupné z: <https://www.praktickelekarenstvi.cz/pdfs/lek/2013/06/06.pdf>

THOMSON, Anne H. and Ann HARIS. *Cystic fibrosis* [online]. 4. vydání. Oxford, 2008. [cit. 2022-03-22]. ISBN 978-0-19-929580-7. Dostupné také z:

<https://eds.s.ebscohost.com/eds/ebookviewer/ebook/bmxlYmtfXzYwNDE1N19fQU41?sid=f3060638-3a24-44f1-9dca-53b32ec2c801@redis&vid=0&format=EB&rid=1>

VÁVROVÁ, Věra. *Cystická fibróza*. Praha: Grada, 2006. 516 s. ISBN 80-247-0531-1

VÁVROVÁ, Věra a Jana BARTOŠOVÁ. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2. doplněné vydání. Praha: Professional Publishing, 2009. ISBN 978-80-7431-000-3.

VÁVROVÁ, Věra, Jana BARTOŠOVÁ a Libor FILA. Možnosti léčby cystické fibrózy – 2. část. *Klinická farmakologie a farmacie* [online]. 2007, 21(2): 84–86 [cit. 2021-11-23]. Dostupné z: <https://www.klinickafarmakologie.cz/pdfs/far/2007/02/08.pdf>

VOTAVA, Felix, Tomáš ADAM a Tomáš HONZÍK. *Novorozenecký screening*. 2013. [cit. 2021-11-23]. Dostupné z: <https://www.novorozeneckyscreening.cz/>

WOHLFAHRTOVÁ, Mariana, Ondřej VIKLICKÝ a Robert LISCHKE. *Transplantace orgánů v klinické praxi*. Praha: Grada, 2021. ISBN 978-80-271-0721-6.

ZÁBRANSKÁ a Tomáš DOLEŽAL. Život s cystickou fibrózou: socioekonomický dopad onemocnění na pacienty a jejich pečovatele. *IHeta* [online]. 2022 [cit. 2022-03-07]. Dostupné z: http://www.iheta.org/ext/publication/files/Report_COI_CF%202022-01-28var%202.pdf

ZADINOVÁ, Veronika. *Kvalita života člověka s cystickou fibrózou* [online]. Jihlava, 2021 [cit. 2022-05-14]. Dostupné z: <https://isz.vspj.cz/bp/get-bp/student/60732/thema/8585>. Bakalářská práce. Vysoká škola polytechnická Jihlava, katedra zdravotnických studií.

SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ A ZKRATEK

AČ	Absolutní četnost
CF	Cystická fibróza
CFRD	Diabetes vázaný na cystickou fibrózu
CFTR	Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator
CFQ-R	Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised
CT	Computed tomography – počítačová tomografie
DC	Dýchací cesty
FN	Fakultní nemocnice
HRQOL	Health-Related Quality of Life
IRT	Imunoreaktivní trypsinogen
mmol/l	Milimol na litr
NaCl	Chlorid sodný
<i>P. aeruginosa</i>	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>
RČ	Relativní četnost
RTG	Rentgenové vyšetření
WPAI	Work Productivity and Activity Impairment Questionnaire
ZBI	Zarit Burden Interview

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1 Rozdělení respondentů do věkových kategorií.....	41
Tabulka 2 Pohlaví respondentů.....	41
Tabulka 3 Rodinný stav	42
Tabulka 4 Nejvyšší vzdělání.....	42
Tabulka 5 Pracovní a sociální situace	43
Tabulka 6 Diagnostika	44
Tabulka 7 Prožívání diagnózy	44
Tabulka 8 Ovlivnění diagnózy při navazování vztahů	45
Tabulka 9 Ovlivňování diagnózy při procesu vzdělávání	45
Tabulka 10 Ovlivňování diagnózy při výběru povolání.....	46
Tabulka 11 Ovlivňování diagnózy při výběru partnera/partnerky.....	46
Tabulka 12 Největší omezení u cystické fibrózy	47
Tabulka 13 Děti	47
Tabulka 14 Stejná diagnóza v rodině.....	48
Tabulka 15 Čekací listina na transplantaci plic	48
Tabulka 16 Transplantace plic	48
Tabulka 17 Hospitalizace z důvodu zhoršení onemocnění.....	49
Tabulka 18 Potíže za poslední 2 týdny	49
Tabulka 19 Pocity za poslední 2 týdny	50
Tabulka 20 Problémy s chůzí za poslední 2 týdny	51
Tabulka 21 Vztah k jídlu za poslední 2 týdny	51
Tabulka 22 Léčba.....	52
Tabulka 23 Doba každodenní léčby.....	52
Tabulka 24 Dodržování léčby	52
Tabulka 25 Současný zdravotní stav	53
Tabulka 26 Pravdivé či nepravdivé tvrzení	54
Tabulka 27 Absence ve škole/práci	55
Tabulka 28 Omezení v denních činnostech	55
Tabulka 29 Potíže za poslední 2 týdny	56
Tabulka 30 Vzhled hlenu	56
Tabulka 31 Potíže za poslední 2 týdny	57
Tabulka 32 Kvalita života.....	57
Tabulka 33 Doména fyzické fungování.....	58
Tabulka 34 Odpovědi respondentů v oblasti „fyzické fungování“	59

Tabulka 35 Doména vitalita.....	61
Tabulka 36 Odpovědi respondentů v oblasti vitalita	61
Tabulka 37 Doména emoční stav.....	62
Tabulka 38 Odpovědi respondentů v oblasti emoční stav	62
Tabulka 39 Doména sociální omezení.....	63
Tabulka 40 odpovědi respondentů v oblasti sociální omezení	63
Tabulka 41 role/škola.....	64
Tabulka 42 odpovědi respondentů v oblasti role/škola.....	64
Tabulka 43 doména tělesné vnímání	65
Tabulka 44 odpovědi respondentů v oblasti tělesné vnímání	65
Tabulka 45 Doména poruchy příjmu potravy	66
Tabulka 46 Odpovědi respondentů v oblasti poruchy příjmu potravy	66
Tabulka 47 Doména léčebná zátěž	67
Tabulka 48 Odpovědi respondentů v oblasti léčebná zátěž.....	67
Tabulka 49 Doména vnímání zdraví.....	68
Tabulka 50 Odpovědi respondentů v oblasti vnímání zdraví	68
Tabulka 51 Doména hmotnost.....	69
Tabulka 52 Odpovědi v oblasti „hmotnost“	69
Tabulka 53 Doména respirační symptomy	69
Tabulka 54 Odpovědi respondentů v oblasti „respirační symptomy“	69
Tabulka 55 Doména zažívací symptomy	71
Tabulka 56 Odpovědi respondentů v oblasti zažívací symptomy	71
Tabulka 57 Souhrn domén dotazníku CFQ-R	72

SEZNAM PŘÍLOH

Příloha P I Dotazník

Příloha P II Informační brožurka

PŘÍLOHA P I: Dotazník

Cystická fibróza

Dobrý den,

Jsem studentka Univerzity Tomáše Bati ve Zlíně, obor Všeobecná sestra. Obracím se na Vás s prosbou o vyplnění dotazníku, který je součástí mé bakalářské práce na téma

Kvalita života člověka s onemocněním cystická fibróza a jehož cílem je zhodnotit kvalitu života u člověka s onemocněním cystická fibróza. Výsledky budou použity v mé bakalářské práci. Dotazník se dělí na tři části. První část se týká Vašeho osobního života, jako je studium, práce, rodina, druhá část se zabývá otázkami na Váš zdravotní stav a třetí obsahuje položky standardizovaného dotazníku zaměřeného na zjištění vaší současné kvality života s onemocněním cystická fibróza.

Pokyny pro vyplnění: Údaje budou zpracovány anonymně a budou použity pouze pro výzkum mé bakalářské práce. Prosím o vyplnění jen těch lidí, kterým bylo 18 let a mají diagnostikované onemocnění cystická fibróza.

Mnohokrát děkuji za Váš čas a spolupráci.

Nela Uhříčková, obor Všeobecná sestra, PhDr. Pavla Kudlová, PhD., vedoucí práce

1. Kolik je Vám let?*

- Napište jedno nebo více slov...

2. Jste:*

Vyberte jednu odpověď

- Žena
- Muž

3. Jaký je Váš současný rodinný stav?*

Vyberte jednu odpověď

- Svobodná/ý, nikdy neprovdaná/neoženěn
- Vdaná/ženatý
- Vdova/vdovec
- Rozvedená/ý
- Manželé žijící odděleně
- Znovu vdaná/ženatý

- Žijící s partnerem

4. Vaše nejvyšší dosavadní dosažené vzdělání?*

Vyberte jednu odpověď

- Základní vzdělání
- Střední škola s výučním listem
- Středoškolské s maturitou
- Vyšší odborná škola
- Vysokoškolské vzdělání

5. Která z následujících možností nejlépe popisuje vaši současnou pracovní a sociální situaci ?*

Vyberte jednu nebo více odpovědí

- Studuji
 - Pracuji na plný úvazek
 - Pracuji na částečný úvazek
 - Pracuji na dohodu o pracovní činnosti
 - OSVČ
 - Pracovní neschopnost
 - Starobní důchodce
 - Invalidní důchodce - I. stupeň
 - Invalidní důchodce - II. stupeň
 - Invalidní důchodce III. stupeň
 - Nezaměstnaný/á
-
- Jiná...

6. V kolika letech/měsících Vám byla nemoc diagnostikována?*

- Napište jedno nebo více slov...

7. Jak Vaše rodina prožívala stanovení Vaší diagnózy?*

- Napište jedno nebo více slov...

8. Ovlivňuje Vás vaše diagnóza v navazování osobních vztahů?*

Vyberte jednu odpověď

- Ano
- Částečně
- Ne

9. Ovlivňuje onemocnění proces vzdělávání?*

Vyberte jednu odpověď

- Ano
- Částečně
- Ne

10. Ovlivňuje Vaše onemocnění výběr povolání?*

Vyberte jednu odpověď

- Ano
- Částečně
- Ne

11. Hraje cystická fibróza roli při výběru partnera/partnerky?*

Vyberte jednu odpověď

- Ano
- Částečně
- Ne

12. V čem Vás onemocnění nejvíce omezuje?*

Vyberte jednu odpověď

- V začlenění do společnosti
- Ve výběru povolání
- V partnerském vztahu
- Ve sportu
- V časové náročnosti léčby
- V kulturní sféře
- V ničem

- Jiná...

13. Máte děti?*

Vyberte jednu odpověď

- Ano
- Ještě ne
- Ne
- Neplánuji děti

14. Máte v rodině někoho, kdo má stejnou diagnózu jako vy?*

Vyberte jednu odpověď

- Ano
- Ne
- Nevím

15. Jste na čekací listině na transplantaci plic?*

Vyberte jednu odpověď

- Ano
- Ne

16. Jste po transplantaci plic?*

Vyberte jednu odpověď

- Ano

- Ne

17. V průběhu minulých 6 měsíců, jak často jste byl/a hospitalizována z důvodu zhoršení onemocnění?*

- Napište jedno nebo více slov...

18. Během posledních 2 týdnů, do jaké míry jste měl/a následující potíže*

Vyberte jednu odpověď v každém řádku

	Měl/a jsem velké potíže	Měl/a jsem střední potíže	Měl/a jsem malé potíže	Neměl/a jsem žádné potíže	Neprováděl/a jsem žádnou fyzickou aktivitu
Provádět intenzivní pohybové aktivity, jako je běh či pohybové hry					
Přenášet a zvedat těžké věci jako knihy, nákup nebo školní brašnu					
Vyjít jedno poschodí/menší kopec					

19. Během posledních 2 týdnů, jak často se Vám přihodilo následující*

Vyberte jednu odpověď v každém řádku

	Vždy	Často	Někdy	Nikdy

Cítil/a jste se dobře				
Cítil/a jste se zbytečný/á				
Cítil/a jste se unavený/á				
Cítil/a jste se plný/á energie				
Cítil/a jste se vyčerpaný/á				
Cítil/a jste se smutný/á				

20. Do jaké míry máte problémy s chůzí?*

Za poslední dva týdny

- Můžete chodit delší čas bez pocitu únavy
- Můžete jít po dlouhou dobu, ale budete unavený/á
- Nemůžete jít po dlouhou dobu, protože se rychle unavíte
- Vyhýbáte se chůzi kdykoliv je to možné, protože je to pro Vás příliš unavující

21. Jaký máte vztah k jídlu?*

Za poslední dva týdny

- Při myšlence na jídlo se Vám udělá zle
- Jídlo si moc neužíváte
- Občas si jídlo užijete
- Vždy si jídlo užijete

22. Do jaké míry Vám léčba znepříjemňuje život?*

Za poslední dva týdny

- Vůbec
- Trochu
- Středně
- Hodně

23. Kolik času v současné době strávíte každý den léčbou?*

Za poslední dva týdny

- Hodně
- Středně
- Trochu
- Málo

24. Jak těžké je pro Vás dodržovat léčbu každý den?*

Za poslední dva týdny

- Vůbec to není těžké
- Je to trochu těžké
- Je to středně těžké
- Je to velmi těžké

25. Jak posuzujete svůj současný zdravotní stav?*

Za poslední dva týdny

- Skvělý
- Velmi dobrý
- Dobrý
- Chabý

26. Když se zamyslíte nad posledními 2 týdny, vyberte do jaké míry je pro Vás

každé tvrzení pravdivé či nepravdivé?*

Vyberte jednu odpověď v každém řádku

	Velmi pravdivé	Docela pravdivé	Docela nepravdivé	Velmi nepravdivé
Mám obtíže se zotavením po fyzické zátěži				
Musím omezovat intenzivní pohybové aktivity jako je běh či pohybové hry				
Musím se nutit do jídla				
Cítím se špatně ze svého fyzického vzhledu				
Myslím si, že jsem příliš hubený/á				
Myslím si, že vypadám jinak než ostatní v mém věku				
Lidé se bojí, že bych mohl/a být nakažlivý/á				

Hodně se scházím se svými přáteli				
Myslím si, že můj kašel obtěžuje ostatní				
Často se cítím osamělý/á				
Cítím se zdravý/á				
Je těžké dělat plány do budoucnosti				
Vedu normální život				

27. Jak často jste chyběl/a ve škole/ práci nebo jste nebyl/a schopen/schopna

dokončit běžné denní aktivity kvůli vaší nemoci a léčbě?*

Vyberte jednu odpověď

- Vždy
- Často
- Někdy
- Nikdy

28. Jak často Vás cystická fibróza omezuje v chození do školy, práce, či v plnění

Vašich osobních cílů?*

Vyberte jednu odpověď

- Vždy
- Často
- Někdy

- Nikdy

29. Uveďte, jak jste se cítil/a v posledních 2 týdnech*

	Hodně	Dost	Trochu	Vůbec ne
Měl/a jste problém s nabíráním váhy?				
Kašlal/a jste přes den?				
Musel/a jste vykašlávat hleny?				

30. Jaký byl Váš hlen?*

Vyberte jednu odpověď

- Průhledný
- Průhledný až žlutý
- Žlutozelený
- Zelený se stopami krve
- Nevím
- Hleny nevykašlávám

31. Jak často jste měl/a v posledních 2 týdnech tyto potíže*

Vyberte jednu odpověď v každém řádku

	Pořád	Často	Někdy	Nikdy
Měl/a jste problémy se sípáním?				

Měl/a jste problém s dýcháním?				
Probudil/a jste se v noci kvůli kašli?				
Měl/a jste problémy s nadýmáním?				
Měl/a jste průjem?				
Měl/a jste bolesti břicha?				
Měl/a jste problémy se najíst?				

32. Jak hodnotíte svou kvalitu života?*

Za poslední 2 měsíce

- Výborná
 - Dobrá
 - Zhoršená
 - Špatná
-
- Jiná...

Cystická fibróza

Cystická fibróza

Onemocnění je charakterizováno tvorbou mimořádně vazného hlenu v dýchacím, trávicím a rozmnožovacím systému. Nejčastěji se projevuje zažívacími problémy, častými infekcemi dýchacích cest a mužskou neplodností. Nemocné také trápí objemné a zapáchající stolice.

Díky využití moderních léčebných metod se podařilo významně zlepšit prognózu nemocných tak, že narozené děti mají předpokládané přežití 40 až 50 let. V České republice je odborná péče pacientům s CF poskytována v pěti centrech: FN Motol, FN Brno, FN Olomouc, FN Plzeň, FN Hradec Králové. Český registr CF v současné době vede informace o 785 osobách, z toho klasická forma je uváděna u 695 osob.

Častou komplikací je na CF vázaný diabetes mellitus. Důsledkem postižení pankreatu je nedostatečné uvolňování inzulínu. Začátek může být nenápadný. Podstatné je: vysokokalorické stravování, monitorování glykémie a adekvátní léčba inzulínem.

Léčba zahrnuje:

- hygienicko-epidemiologický režim - minimalizace doby hospitalizace, dezinfekce antibakteriálními mýdly, vyhýbání se kontaktu s dalšími pacienty s CF
- péče o dobrou průchodnost dýchacích cest - inhalace
- strava - substituce pankreatických enzymů, strava bohatá na bílkoviny
- potlačení infekce a zánětu antibiotickou léčbu
- léčba komplikací - pravidelné kontroly
- kyslíková léčba
- transplantace plic
- psychosociální pomoc – psycholog, psychiatr

Klub cystické fibrózy

je jediná organizace v České republice, která pomáhá nemocným s cystickou fibrózou.

Přispívá pacientům na nezbytné pomůcky, vydává příručky, informuje o nových možnostech léčby a šíří osvětu o tomto onemocnění.

Nabízí psychologickou pomoc, fyzioterapie a půjčovnu pomůcek.



Univerzita Tomáše Bati
Fakulta humanitních studií