

**UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE**

**2. LÉKAŘSKÁ FAKULTA**

Ústav ošetrovatelství

Iveta Šebková

**Kvalita života pacientů s cystickou fibrózou**

**Bakalářská práce**

Praha 2021

Autor práce: **Iveta Šebková**

Vedoucí práce: **PhDr. Ivana Mádlová, MBA, Ph.D.**

Oponent práce: **PhDr. Alena Javůrková, Ph.D.**

Datum obhajoby: **2.6.2021**

## **Bibliografický záznam**

ŠEBKOVÁ, Iveta. *Kvalita života pacientů s cystickou fibrózou*. Praha: Karlova univerzita, 2. lékařská fakulta, Ústav ošetrovatelství, 2021. 66 s., přílohy. Vedoucí práce PhDr. Ivana Mádlová, MBA, Ph.D.

### **Abstrakt**

Bakalářská práce „Kvalita života pacientů s cystickou fibrózou“ pojednává o tom, která úskalí zahrnují život pacienta s touto diagnózou. Práce je rozdělena na teoretickou a empirickou část. V teoretická část popisuje onemocnění cystický fibróza a zabývá se základními pojmy spojených s onemocněním, příznaky, léčbou.

Empirická část je zpracována na základě kvantitativního výzkumu za použití zkrácené verze dotazníku WHOQOL – BREF, který jsme pro potřeby práce pozměnili a doplnili o otázky vlastní konstrukce. Cílem bylo zjistit dopad onemocnění na profesní a osobní život respondentů, zhodnotit úroveň kvality jejich života a spokojenost s péčí. V závěru práce jsou uvedeny zjištěné poznatky a vyhodnocení stanovených cílů.

### **Abstract**

Bachelor thesis „Quality of life in patients with cystic fibrosis“ deals with difficulty about living with this diagnosis. The work is divided into theoretical and empirical part. The theoretical part describe disease cystic fibrosis and deals with the clarification of basic terms related to this disease, symptoms and treatment.

Empirical part is processed on the basis of quantitative research using of short version WHOQOL – BREF questionnaire, which we have changed for needs of our thesis and filled in with question of our construction. Goal was to find out impact of this disease on profesional and personal live of our respondent, evaluate the level of quality of their life and satisfaction with care. Findings and evaluation defined goals are at the end of thesis.

### **Klíčová slova**

Cystická fibróza, kvalita života, vzácné onemocnění, potřeby člověka

### **Keywords**

Cystic fibrosis, qualita of life, rare disease, human need

# UNIVERZITA KARLOVA

## 2. lékařská fakulta

Ústav ošetrovatelství

Akademický rok: 2020/2021

### ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Jméno a příjmení: **Iveta Šebková**

Studijní program: **Ošetrovatelství**

Studijní obor: **Všeobecná sestra**

Děkan fakulty Vám podle zákona č. 111/1998 Sb. určuje tuto bakalářskou práci:

Název práce: **Kvalita života pacientů s cystickou fibrózou**

Zásady pro vypracování:

Bakalářská práce musí splňovat požadavky uvedené v platném opatření děkana.

Zpracováním bakalářské práce student/ka prokáže, že se umí samostatně orientovat ve studovaném oboru a že v průběhu studia získal/a a zároveň je i schopen/a v praxi uplatňovat teoretické poznatky a praktické postupy (metody).

Bakalářská práce musí být původním a samostatně zpracovaným odborným textem. Při zpracování bakalářské práce se student/ka může opírat o výsledky a zkušenosti získané jinými autory, avšak vždy musí tyto výsledky a zkušenosti konfrontovat s vlastními názory, úvahami, hodnoceními a závěry.

Rozsah bakalářské práce vyplývá z povahy zpracovávaného tématu, přičemž její minimální rozsah činí 40 stran normovaného textu.

Referenční seznam musí obsahovat nejméně 25 položek časopiseckých, literárních či elektronických zdrojů informací. Do referenčního seznamu se nezapočítávají pouhá abstrakta. Zpracováním bakalářské práce musí student prokázat schopnost pracovat s aktuální odbornou literaturou vztahující se k řešené problematice, včetně práce s cizojazyčnou literaturou a s dalšími prameny. Citace typu "ústní sdělení" a "nepublikovaná data" (s výjimkou vnitřních předpisů a standardů) nelze v bakalářské práci použít.

**NÁHRADNÍ ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE - ZMĚNA VEDOUCÍ PRÁCE.**

Seznam odborné literatury:

Vávrová, Věra a kol. Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče. 3. doplněné vydání. [Praha]: Klub nemocných cystickou fibrózou, 2016. 163 stran. ISBN 978-80-906670-0-6.

Vávrová, Věra a kol. Cystická fibróza. 1. vyd. Praha: Grada, 2006. 516 s., [4] s. barev. obr. příl. ISBN 80-247-0531-1.

Kolek, Vítězslav a kol. Pneumologie: vybrané kapitoly pro praxi. Praha: Maxdorf, 2010. 423 s., xvi s. barev. obr. příl. Jessenius. ISBN 978-80-7345-220-9.

Dragomirecká, Eva a Bartoňová, Jiřka. WHOQOL-BREF, WHOQOL-100: World Health Organization Quality of Life Assessment: příručka pro uživatele české verze dotazníků kvality života Světové zdravotnické organizace. 1. vyd. Praha: Psychiatrické centrum, 2006. 88 s. ISBN 80-85121-82-4.

Gurková, Elena. Hodnocení kvality života: pro klinickou praxi a ošetrovatelský výzkum. 1. vyd. Praha: Grada, 2011. 223 s. Sestra. ISBN 978-80-247-3625-9.

Vedoucí bakalářské práce: **PhDr. Mádlová Ivana, MBA, Ph.D.**

Oponenti: **PhDr. Raudenská Jaroslava, Ph.D.**

Konzultanti:

Datum zadání bakalářské práce: 26.4.2021

Termín odevzdání bakalářské práce: dle harmonogramu příslušného akademického roku

  
.....  
Vedoucí katedry

V Praze dne 26.4.2021

  
.....

Děkan

Univerzita Karlova  
2. lékařská fakulta  
Děkanát (5)  
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5  
IČO: 00216208 DIČ: CZ00216208

## **Prohlášení**

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci zpracoval(a) samostatně pod vedením PhDr. Ivany Mádlové, MBA, Ph.D., uvedl(a) všechny použité literární a odborné zdroje a dodržoval(a) zásady vědecké etiky. Dále prohlašuji, že stejná práce nebyla použita pro k získání jiného nebo stejného akademického titulu.

V Praze 30.4.2021

**Iveta Šebková**

## **Poděkování**

Ráda bych poděkovala PhDr. Ivaně Mádlové, MBA, Ph.D. za cenné rady, připomínky, vstřícný přístup a trpělivost při zpracování bakalářské práce. Děkuji pacientům, kteří mi poskytli potřebné informace k vypracování empirické části. Také bych chtěla poděkovat doc. MUDr. Liboru Filovi, Ph.D. za odborné rady a nasměrování týkající se výzkumu cystické fibrózy. V poslední řadě děkuji rodině a přátelům, kteří mi byli oporou při psaní práce a po dobu celého studia.

# OBSAH

<b>SEZNAM ZKRATEK .....</b>	<b>4</b>
<b>1 ÚVOD .....</b>	<b>7</b>
1.1 CÍLE PRÁCE .....	7
<b>2 TEORETICKÁ A PRAKTICKÁ VÝCHODISKA .....</b>	<b>8</b>
2.1 CO JE CYSTICKÁ FIBRÓZA? .....	8
2.2 PRŮŘEZ HISTORIÍ ONEMOCNĚNÍ CYSTICKÁ FIBRÓZA .....	8
2.2.1 Historie CF u nás .....	10
2.3 VÝSKYT A DĚDIČNOST ONEMOCNĚNÍ .....	11
2.4 PODSTATA ONEMOCNĚNÍ .....	11
2.4.1 Příčina onemocnění .....	11
2.5 DIAGNOSTIKA .....	12
2.5.1 Novorozenecký screening .....	12
2.5.2 Antenatální screening .....	13
2.5.3 Chloridy v potu .....	13
2.6 PROGNÓZA .....	13
2.7 PROJEVY A KOMPLIKACE .....	14
2.7.1 Respirační systém .....	14
2.7.2 Gastrointestinální systém a výživa .....	14
2.7.3 Kostní systém .....	15
2.7.4 Reprodukční systém .....	16
2.8 LÉČBA .....	16
2.8.1 Nefarmakologická léčba .....	16
2.8.2 Respirační fyzioterapie .....	16
2.8.3 Oxygenoterapie .....	17
2.8.4 Farmakologická léčba .....	17
2.8.5 Novinky v léčbě CF .....	18
2.8.6 Transplantace plic .....	19
2.9 KVALITA ŽIVOTA .....	20
2.9.1 Zdraví a potřeby člověka .....	20
2.9.2 Kvalita života v ošetrovatelství .....	22
2.9.3 Kvalita života pacientů s chronickým onemocněním .....	22
2.10 PŘEHLED DŘÍVE REALIZOVANÝCH STUDIÍ .....	23
<b>3 EMPIRICKÁ ČÁST PRÁCE .....</b>	<b>25</b>
3.1 METODIKA .....	25
3.2 MATEMATICKÉ A STATISTICKÉ ZPRACOVÁNÍ .....	25
3.3 CHARAKTERISTIKA ZKOUMANÉHO VZORKU .....	25
3.4 ORGANIZACE VLASTNÍHO ŠETŘENÍ .....	25
3.5 VÝSLEDKY PRÁCE .....	26
3.6 DISKUSE .....	49
3.6.1 Diskuse vlastních výsledků práce ve vztahu ke stanoveným hypotézám .....	49
<b>4 ZÁVĚR .....</b>	<b>55</b>
<b>REFERENČNÍ SEZNAM .....</b>	<b>56</b>
<b>ZDROJE .....</b>	<b>58</b>
<b>SEZNAM OBRÁZKŮ .....</b>	<b>59</b>
<b>SEZNAM TABULEK .....</b>	<b>61</b>
<b>SEZNAM PŘÍLOH .....</b>	<b>62</b>
<b>PŘÍLOHY .....</b>	<b>63</b>



## SEZNAM ZKRATEK

Apod. – a podobně

AVAPS – Average volume-assured pressure support, druh mechanické ventilace

BCC – Burkholderia cepacia komplex

BiPAP – bilevel positive airway pressure, druh mechanické ventilace

BMI – Body mass index

CF – cystická fibróza

CFRD – cystic fibrosis related diabetes

CFTR – cystic fibrosis transmembrane conductance regulator

CPAP – Continuous positive airway pressure, druh mechanické ventilace

ČR – Česká republika

DDOT – dlouhodobá domácí oxygenterapie

DIOS – Distal ileal obstruction syndrome

EU – Evropská unie

FEV1 – usilovně vydechnutý objem vzduchu za první sekundu

FN – fakultní nemocnice

GIT – gastrointestinální ústrojí

GORD – gastro-oesophageal reflux disease

IT – informační technologie

IU – international unit

i.v. - intravenózně

kPa – kilopascal

kg – kilogram

l/min – litr za minutu

LF – lékařská fakulta

mmol/l – milimol na litr

NaCl – chlorid sodný

Např. – na příklad

NIV – neinvazivní ventilace

OSVČ – osoba samostatně výdělečně činná

PEEP – positive end expiratory pressure

UK – Univerzita Karlova

USA – Spojené státy americké

WHO – Světová zdravotnická organizace

WHOQOL – BREF – World Health Organization Quality of Life – Best Available Technique Reference Documents, tj. referenční dokumenty nejlepších dostupných technik

# 1 ÚVOD

Výběr tématu bakalářské práce vycházel na základě mého zájmu o tuto problematiku. Po vystudování střední zdravotnické školy jsem ihned začala pracovat na pneumologické klinice a poprvé jsem se setkala s nemocí cystická fibróza (CF). Je to pro mě do teď oči otevírající zkušenost potkávat pacienty, kteří se již v úzkém věku potýkají s realitou vzácné nemoci, která je sice léčitelná ale nevléčitelná.

Na prvního pacienta s tímto onemocněním nikdy nezapomenu. Všechny údaje musím udržet anonymní, ale mohu říct, že tato pacientka byla ve své komunitě nemocných s CF velice aktivní a známá. Nebála se odvážně říct svůj názor a šířit své zkušenosti. Jedno jsem díky této pacientce pochopila rychle vědomí, že žijete s prognózou, která je dána u tohoto onemocnění změní vás, váš život, vaši perspektivu a nahlížení na život.

Práce je rozdělena do dvou částí. V rámci teoretické části se zabývám vymezením a objasněním důležitých pojmů spojených s onemocněním cystická fibróza a kvalita života. Ve výzkumné části se věnuji kvantitativnímu výzkumnému šetření kvality života pacientů s CF za pomoci dotazníku světové zdravotnické organizace (WHOQOL – BREF), který jsme pro potřeby své práce modifikovali. Na základě dotazníkové šetření vyhodnotím své pracovní hypotézy.

V závěru bude má práce zakončena diskusí.

## 1.1 Cíle práce

1. Po prostudování české a zahraniční odborné literatury přiblížit širšímu okruhu čtenářů, nejen pacientům ale i jejich blízkým a laické veřejnosti, základní problematiku tohoto onemocnění.
2. Sestavit dotazník a následně jej rozšířit v cílové skupině respondentů. Analyzovat výsledky získané dotazníkovým šetřením.
3. Zjistit, jak vnímají různé oblasti života dospělí pacienti, kteří s tímto onemocněním žijí.
4. Prohloubit své vlastní znalosti a dovednosti a být tak větším přínosem pacientům se kterými přicházím do styku.
5. Výsledky práce obohatit svůj profesní tým, zlepšit jejich informovanost, zlepšit komplexnost péče o pacienty s cystickou fibrózou.

## 2 TEORETICKÁ A PRAKTICKÁ VÝCHODISKA

### 2.1 Co je cystická fibróza?

Cystická fibróza je jedním z nejčastějších závažných dědičných onemocnění u evropské populace. Má chronický průběh a jedná se o multiorgánové onemocnění primárně postihující plíce, exokrinní funkci pankreatu, játra, střeva a mužský reprodukční systém (Votava, 2012).

Za nejzávažnější se u mnoho pacientů považují příznaky, které postihují dýchací ústrojí. Pacienti mívají často se opakující infekce dýchacích cest, které vedou ke snížení plicních funkcí. Další ohrožující problém je zhoršení funkce slinivky břišní a nedostatečná produkce enzymů na trávení potravy (McKeena, Goldsweig, 2006).

### 2.2 Průřez historií onemocnění cystická fibróza

Historická pátrání ukazují, že příznaky charakteristické pro cystickou fibrózu byly popisovány již ve středověku. Již v té době existovali pověry a písně, které se týkaly začarovaných dětí a slané chuti jejich potu. V roce 1595 Pieter Pauw podal první lékařskou zprávu popisující těžké změny na slinivce břišní u 11leté „začarované“ kachektické dívky. V 18. století se tradovalo, že dítě, jehož pot chutná slane brzy zemřelo. Na společnou souvislost mekoniového ileu a změn pankreatu v roce 1905 upozornil K. I. Landsteiner. Ve 20. a 30. letech se začali objevovat zprávy o dětech se steatoreou a bronchopneumonií, šlo-li o cystickou fibrózu lze jen předpokládat. (Vávrová et. al., 2006) V roce 1936, Q. Fanconi publikoval sdělení o nálezech u tří dětí, u kterých si myslel, že mají celiakii a u kterých současně pozoroval poruchu pankreatu a bronchiektázie. Větší priorita je ale připisována studii Dorothy Andersenové, která v roce 1938 popsala patologicko-anatomické nálezy u 49 dětí, z kterých 20 zemřelo na onemocnění, kterému říkala cystická fibróza pankreatu. Výzkumu této lékařky patří větší priorita díky přesnému definování příznaků a popisu celkem velkého souboru nemocných. V roce 1938 se objevili i další zprávy o CF ale i přesto se po mnoho dalších let na toto onemocnění myslelo zřídka, a ještě v roce 1954 se o ní mluvilo jako o nové nemoci (Vávrová et. al., 2006)

V roce 1938 byla CF rozpoznána poprvé u žijícího dítěte, které i přes nedostatek účinné léčby žilo 10-11 let, v té době většina nemocných na CF umíralo v prvním roce života. Tento případ byl popsán na základě klinických příznaků respiračního onemocnění a

vyšetření duodenální šťávy, svědčící pro pankreatickou insuficienci (Vávrová et. al., 2006).

V roce 1946 byla potvrzena autozomálně recesivní dědičnost CF. (Jakubec, 2006) Zprávy o nemocných s plicním onemocněním, průjmy, abnormální funkcí pankreatu se více začali objevovat po ukončení 2. světové války. Na skutečnost, že pankreas není tím nejdůležitějším orgánem a zdůraznit charakter hlenu upozornil S. Farber, který použil označení „mukoviscidosis“ (Vávrová et. al., 2006).

Znalost o existenci CF se šířila velmi zvolna. V USA se nemocní soustřeďovali do dvou nemocnic – v New Yorku a Bostonu a v této době stoupl počet diagnostikovaných na 50-60 ročně. Léčba spočívala v podávání málo účinné pankreatické substituce a s postupným rozvojem antibiotik i v léčbě respiračních infekcí. Také se přišlo na to, že nemocní s CF mohou mít i normální pankreatickou sekreci (Vávrová et. al., 2006).

V době, kdy neexistovala klimatizace docházelo k tomu, že v období horka se některé děti dostávaly do oběhového šoku z dehydratace. V roce 1948 z deseti dětí přijatých pro dehydrataci bylo známo, že pět z nich má CF, u dalších byla diagnostikována později. V roce 1952 došlo k podobnému případu u 6 nemocných s CF. Tak se ukázala, že nemocní s CF jsou velmi citliví na horké podnebí. Paul di Sant'Agnese se svými spolupracovníky začali studovat pot nemocných CF a zjistili, že se tyto děti nepotí více než zdravé, ale že jejich pot obsahuje mnohem více soli. Smrti ze šoku dokázali zabránit rychlou i.v. rehydratací a úpravou složení elektrolytů i objemu extracelulární tekutiny. Na tomto podkladě se začala CF diagnostikovat i u nemocných s normální funkcí pankreatu (Vávrová et. Al., 2006).

Důležitým mezníkem v historii CF je objev potní anomálie, ke kterému došlo v roce 1955. (Jakubec, 2006) O praktické využití znalosti potní anomálie se zasloužili Gibson a Cook, kteří vypracovali jednoduchou metodu stimulace potních žláz pilokarpinovou iontoforézou. V potu sebraném touto metodou se začala vyšetřovat koncentrace chloridů. Tak vznikl potní test, který je již více než 40 let pokládán za zlatý standard diagnostiky CF (Vávrová et. Al., 2006).

S přibývajícím počtem nemocných, většími znalostmi a s lepší dostupností léků se rozvíjela i racionální terapie. V roce 1957 se v nemocnici v Clevelandu začal uplatňovat intenzivní léčebný postup, který je základem léčby CF dodnes. Jeho důsledkem bylo prodloužení života nemocných na 5 let. V následujících letech přibyla do léčebného plánu antibiotika. Princip založil L. W. Matthews a nemocní žili do 10 let života. K dalšímu zlepšení došlo s účinnějšími formami pankreatické substituce, novými způsoby

rehabilitace a s inhalacemi. Postupné zavádění inovativních metod zlepšovala prognózu a povolna zvyšovat i průměrný věk dožití na 15 let v roce 1972 až na současných 33,4 let v USA (Vávrová et. al., 2006).

Ve výzkumu CF znamenal velký krok v hledání defektu objev impermeability buněčných membrán pro chloridy. Tento objev učinil po dlouhé studiu biochemických změn profesor Paul M. Quinton, který sám byl nemocný CF. V 80. letech byl objeven transepiteliální rozdíl potenciálů, který s v současné době používá jak v diagnostice, tak i ve výzkumu. Objevil ho M. R. Knowles (Vávrová et. al., 2006).

Quintonův objev odstartoval intenzivní výzkum podstaty onemocnění a závod v hledání genu CF. Gen CF (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator, CFTR) byl objeven v roce 1987, lokalizovaný na dlouhém raménku chromozomu 7 a v srpnu toho roku 1989 byl identifikován pomocí reverzního klonování. Do dnešního dne bylo objeveno více než 1300 mutací genu CFTR (Jakubec, 2006).

### **2.2.1 Historie CF u nás**

První nemocný s CF u nás byl diagnostikován na II. dětské klinice v Praze v květnu 1946. V roce 1948 tři lékaři popsali první malý soubor nemocných s CF v ČR. Informace o CF se k nám dostávaly se zpožděním. Do roku 1960 bylo hospitalizováno 30 dětí u kterých bylo onemocnění prokázáno, všechny tyto děti ale záhy umíraly takže 1.1. 1960 žil pouze jediný pacient. Onemocnění se tehdy diagnostikovalo pouze u kojenců na základě podezření potvrzené laboratorním důkazem o pankreatické insuficienci (Vávrová et. al., 2006).

V roce 1960 se u nás začal používat test chloridů v potu. O té doby počet nově diagnostikovaných nemocných začal stoupat i mezi staršími dětmi. O CF se kliničtí pracovníci začali zajímat i výzkumně, zaváděly se nové metody léčby, život nemocných se prodlužoval a kvalita jejich života se do určité míry také zlepšila. Nicméně ve srovnání stavu našich nemocných se stavem nemocných ve vyspělých zemích pro nás bylo na počátku 90. let nepříznivé, protože jsme neměli přístup k řadě moderních léků, ačkoliv o nich dostupné informace byly. Po roce 1989 se situace zlepšila výrazně. Začala se tvořit centra specializovaná na léčbu CF. Zlepšila se dostupnost léků. Od roku 1998 se provádějí i transplantace plic (Vávrová et. al., 2006).

Zkušenosti se opírají o souboru 602 nemocných sledovaných na klinice od roku 1946. CF tým v Motole se zabýval klinickým výzkumem a sledováním možných metod, genetickým výzkumem i zavedení nových diagnostických pokusů (Vávrová et. al., 2006).

## 2.3 Výskyt a dědičnost onemocnění

CF je nejčastější závažné autozomálně recesivní onemocnění u evropské populace. Údaje o výskytu se ale značně liší. Obecně je to výskyt jednoho dítěte nemocného CF na 2500-4500 novorozenců. Incidence u nás byla stanovena 1:2736 novorozenců. Z toho vyplývá, že každý 26. jedinec je zdravým nosičem a každé 676. manželství může být partnerstvím nosičů, kteří mají 25% riziko, že budou mít nemocné dítě. Dále z těchto údajů vyplývá, že při současné porodnosti se narodí každý rok přibližně 33 nemocných CF. Diagnostikuje se ale pouze 2/3 a je velmi pravděpodobné, že mnoho nemocných žije pod jinými diagnózami (Vávrová et. al., 2006).

U neevropské populace je incidence CF nižší. U bílé populace v USA se incidence udává mezi 1:1900 až 1:3700 u hispánské, asijské a afro-americké populace je výskyt nižší. (Vávrová et. al., 2006) U asijských a afrických národů je toto onemocnění vzácné s incidencí 1:100 000 narozených dětí (Jakubec, 2006).

Ve světě žije asi 70 tisíc nemocných s CF (Kubáčková et al., 2014).

V ČR je v současné době registrováno 897 osob s tímto onemocněním, toto číslo zahrnuje i již nežijící pacienty. Počet žijících pacientů je 740, z nichž přibližně 40 % tvoří dospělí z toho 666 je počet pacientů s klasickou formou CF. Lze ale předpokládat, že skutečný počet nemocných je více protože se léčí pod jinými diagnózami (CFRegistr 2.0).

## 2.4 Podstata onemocnění

### 2.4.1 Příčina onemocnění

Příčinou onemocnění je mutace genu pro transmembránový regulátor vodivosti (angl. cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene – CFTR gene), je uložený na raménku 7. chromozomu (Jakubec, 2006).

Protein CFTR funguje jako chloridový kanál na apikální membráně buněk. Porušená funkce omezuje sekreci chloridů a bikarbonátů a zvyšuje absorpci natria a vody. Důsledkem je změna vlastnosti hlenu, zejména jeho zahuštění a vysoká koncentrace elektrolytů v potu. Do dnešní doby bylo popsáno přes 1963 mutací tohoto genu. Mnohé mutace jsou populačně specifické (Kubáčková et al., 2014).

Mutace byly rozděleny dle mechanismu poškození do 5 tříd. Existují mutace, které nemají známý mechanismus působení na strukturu anebo funkci CFTR. Mutace I.-III. třídy jsou v souvislosti s pankreatickou insuficiencí, mutace IV.-VII. třídy jsou spojeny

s atypickými, monosymptomatickými formami CF a mají rozmanitý průběh (Jakubec, 2006).

Nejčastější celosvětovou mutací genu CFTR je F508del. Její nejčetnější výskyt nemocných je v Dánsku – 98 % všech nemocných s CF a výskyt v Evropě klesá jihovýchodním směrem. Následuje „protoslovanská mutace“ CFTRdele2,3 (21kb), který v ČR postihuje téměř 6,5 % pacientů. Mimo naše území se nachází jen na území Evropy, která je osídlena slovanskou populací. Třetí nejčastější mutace je „protokeltská mutace“ G551D, se zastoupením 3,7 % v ČR a vyskytuje se na území původně obývané Kelty. Další mutace jako jsou méně časté (Jakubec, 2006).

## 2.5 Diagnostika

Základem je diagnózu CF stanovit včas a spolehlivě. Nejčastěji bývá diagnóza stanovena u kojenců. Pozdější diagnóza je spojená s odkladem účinné terapie. Smyslem včasné diagnostiky je zlepšení kvality života a předpoklad prodloužení života pacientů. Studie prokazují, že pacienti s CF diagnostikovaní do 2. měsíce života mají dlouhodobě lepší vyhlídky přežití a průběhu onemocnění. Včasná diagnostika zabraňuje úmrtí pacientů z nediodagnostikování choroby. Pozornost se musí věnovat i k atypickým průběhům nemoci, přítomných asi u 2 % nemocných. Kromě toho by se také zvýšená pozornost měla směřovat na rodiny, kde se CF již vyskytla. Pozdní diagnóza CF není vzácná (Vávrová et. al., 2006).

### 2.5.1 *Novorozenecký screening*

Velkým přínosem v diagnostice vrozených onemocnění je zavedení novorozeneckého screeningu. Novorozenecký screening je aktivní vyhledávání chorob v preklinickém stádiu, kdy účelem je, aby se onemocnění léčilo dříve, než má šanci způsobit nevratné poškození zdraví. Předpoklady pro provádění novorozeneckého screeningu, které CF splňuje, jsou mimo jiné následující: choroba představuje významný zdravotně sociální dopad; choroba je častá (incidence je relativní, obecně se uvádí mezi 1:50 000 – 1:100 000); včasné zachycení onemocnění umožňuje léčebná opatření, která pozitivně ovlivní průběh onemocnění či dokonce sníží úmrtnost na ni; léčebné opatření musejí být běžně dostupná a zajistitelná pro všechny zachycené jedince; existuje obecně uznávaný screeningový test a další. V ČR se vyšetřuje 18 onemocnění. Pravděpodobnost, že jeden vyšetřovaný jedinec bude trpět jedním z vyšetřovaných onemocnění je velmi malá. Stane se tak pouze u jednoho z přibližně 1150 narozených. Právě jemu ale novorozenecký

screening pomůže uchránit zdraví, život, z hlediska ekonomie snížit náklady na jeho léčbu a léčbu komplikací jako tomu je u CF (Votava, 2012).

### 2.5.2 Antenatální screening

Antenatální screening má za úkol odhalení rizikových párů a jejich varování před možným narozením nemocného dítěte. Běžně se vyšetření provádí v rizikových rodinách, u všech dospělých členů širší rodiny a u partnerů nemocných s CF (Vávrová, 2006).

### 2.5.3 Chloridy v potu

Důležitým mezníkem v historii CF je objev potní anomálie, ke kterému došlo v roce 1955 (Jakubec, 2006).

*„Potní test spočívá ve stimulaci pocení pilokarpinovou iontoforézou ve sběru potu a v kvantitativním stanovením koncentrace chloridů.“* (Vávrová, 2006 s. 69).

Provedení potního testu je vázáno na respektování standartního provedení. Elektrody musí být dostatečné velikosti, dostatečně podložené mulovým čtvercem, aby nedošlo k popálení. Test se provádí na volnární ploše předloktí pravé horní končetiny. Elektrody se nikdy neumisťují na hlavu nebo hrudník (Vávrová, 2006).

Klasická forma CF bývá diagnostikována v dětství, dochází k vylučování chloridů do potu v koncentraci více než 60 mmol/l. V adolescentním věku či v dospělosti bývají diagnostikovány tzv. atypické formy CF, u kterých je většinou přítomna pouze jedna mutace genu CFTR. U takových forem je vylučování chloridů v potu hraniční 40-60 mmol/l. Vyskytují se i tzv. CFTR-related diseases podmíněné jednou mutací genu, jedná se o monosympatická onemocnění, která můžou být např. azoospermie. Koncentrace chloridů bývá normálních hodnotách pod 40 mmol/l (Fila, 2014).

## 2.6 Prognóza

Délka života nemocných s CF se za poslední půlstoletí prodloužila až na 33-35 let. Zásadním podmínkou příznivé prognózy, prodloužení života a jeho kvalita je včasná diagnóza při dobré spolupráci nemocného a jeho rodiny a striktním dodržování léčebného režimu a souvisele intenzivní terapii. Délka přežití se postupně zvyšuje, v 50. letech 20. století byla kratší než rok a v dnešní době je úmrtí v dětském věku na toto onemocnění vzácné. Díky medicínským pokrokům se u dnes narozených pacientů s CF předpokládá délka věku mezi 40 až 50 lety (Jakubec, 2006).



Dle dat z amerického registru CF Foundation je medián přežití nemocných v roce 1992 – 29,4 let, v roce 2002 31,3 let a v roce 2012 41,1 let (Fila, 2015).

Velkým pokrokem v historii léčby jsou zajisté specializovaná CF centra, já vedle těchto center vidím jako důležitý fakt to, že se rozšířila informovanost o tomto onemocnění mezi zdravotníky. V této oblasti je důležité zmínit existenci neziskové organizace Klub nemocných CF, která existuje od roku 1992 a který trvale působí na zlepšování sociálních a zdravotních podmínek pro tyto nemocné.

Pokud ale mluvíme o prognóze tohoto chronického onemocnění stále tu zůstává negativní fakt, že je to nemoc nevyléčitelná, nicméně vyhlídky do budoucna vidím snad nejen já velmi optimisticky – s novými možnostmi léčby, které zmiňujeme je dost možné, že pacienti, kterým se dostane včasná komplexní léčba nikdy nebudou muset poznat příkoří příznaků, které z CF plynou.

## **2.7 Projevy a komplikace**

Projevy se mohou u každého nemocného lišit záleží na typu mutace.

### **2.7.1 Respirační systém**

Z podstaty onemocnění dochází k zahuštění hlenu, nastává neschopnost hlenu odkašlat a následná obstrukce dýchacích cest. Vzniká tak ideální prostředí pro bakterie a viry, rozvoji infekce a zánětu a destrukci plicní tkáně. Výskyt virové infekce může způsobit pokles plicních funkcí až o 30 % za jeden měsíc. Obávaná je i bakteriální infekce, která vede nejen k poklesu plicních funkcí, ale je může vést ke vzniku chronické infekce. Chronická plicní infekce je častou příčinou smrti. Mezi nejčastější viry, které postihují respirační ústrojí pacientů CF patří Influenza A, B, rinovirus, virus parachřipky, koronaviry, adenoviry a lidský metapneumovirus. Mezi nejčastější bakterie patří *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, mezi méně častě patří *Burkholderia cepacia complex* (BCC) (Horsley et al., 2015).

Bakteriální a virové infekce způsobují spoustu komplikací jako např. sinusitidy (zánět vedlejších dutin nosních), nosní polypózy (polypy přítomné v nosní dutině, kterou ucpávají a deformují) (Horsley et al., 2015).

### **2.7.2 Gastrointestinální systém a výživa**

V gastrointestinálním ústrojí (GIT) u pacientů s CF se objevuje mnoho variabilních příznaků, tyto příznaky bývají jedním z prvních, které upozorní na diagnózu CF.

**Mekoniový ileus** postihuje 10-20 % novorozenců, projevuje se do 48 hodin po narození zvracením, nafouklým břichem a opožděným odchodem mekonia. **Distal ileal obstruction syndrome** (DIOS) je střevní komplikace, kdy dojde ke kompletní či částečné střevní obstrukci viskózním obsahem střev. **Gastroezofagiální reflux** (GORD – gastro-oesophageal reflux disease) je velmi častá komplikace. Incidence je 10-20 %. Nebezpečnou komplikací refluxu je aspirace žaludečního obsahu. **Zácpa** je velmi častá u pacientů s CF v každé věkové kategorii, pohyb potravy mezi tenkým střevem a tlustým střevem je prodloužen. Studie uvádí pohyb potravy z úst k análnímu otvoru 25 až 55 hodin, u zdravého člověka to je 12-48 hodin. V 10-13% pacienti s CF do 4 let trpí **prolapsem rekta** (po 4. roce života je spíše vzácný), tento příznak je často k vidění u pacientů s průjmy a zácpou (Horsley et al., 2015).

Téměř všichni pacienti s CF mají abnormální funkci pankreatu, nicméně pacienti s lehkým průběhem onemocnění (15-20 %) mohou být pankreaticky suficientní, ti ale bývají více náchylní ke vzniku **pankreatitidy**, který vzniká náhle v důsledku obstrukce. Zbytek pacientů cca 85 % trpí **pankreatickou insuficiencí**, který vyžaduje suplementaci trávicích enzymů. Nedostatek trávicích enzymů se projevuje mastnou objemnou stolicí (steatorea) a malnutricí. Pankreatická insuficience u pacientů vzniká na podkladě dilatace vývodů pankreatu, které v pozdější stádiu vedou k obstrukci vývodů a následné atrofii žláz pankreatu. Asi 60 % dětských pacientů se již narodí pankreaticky insuficientní a velká část zbylých pacientů k tomu dospějí do 1 roku života. **Malabsorpce** ale není pouze výsledkem špatné enzymové sekrece ale výsledkem kombinace 5 samostatných ale na sobě závislých procesů: pankreatická insuficience, inaktivace enzymů pepsinem a překyselené prostředí v horní části GIT; selhání sekrece bikarbonátu způsobené genem CFTR; snížená sekrece žlučových kyselin a špatná absorpce tuků. Důležitým faktem také je že se stavem výživy korelují plicní funkce (Horsley et al., 2015).

**Onemocnění jater a žlučových cest** se rozvíjí asi u 20 % nemocných s CF. Zahuštěná žluč stagnuje ve žlučovodech a dochází k jejich ucpání, to vede k zánětu a může končit až jaterní cirhózou. CFRD (cystic fibrosis related diabetes) **diabetes spojený s CF** je přítomný až u 50 % nemocných jako nejčastější komorbidita (Horsley et al., 2015).

### **2.7.3 Kostní systém**

Až 10-25 % pacientů s CF trpí osteoporózou. Rizikovým faktorem jsou: ženské pohlaví, nízké BMI, respirační infekce, systémové záněty, nedostatek vitamínů K a D. Nízká kostní denzita vede k náchylnosti k frakturám (Horsley et al., 2015).

Z nedostatku kyslíku dochází k deformaci konečků prstů (paličkovité prsty) a ke změně tvaru hrudníku, kdy se záda zakulacují a zvětší se předozadní průměr hrudníku, který dostává soudkovitý tvar (Horsley et al., 2015).

#### **2.7.4 Reprodukční systém**

Až 98 % mužů nemocných s CF trpí obstrukční azoospermií a jsou neplodní. Dochází k tomu v důsledku atrofie vas deferentia, nadvarlat a semenných váčků, způsobená obstrukce vývodných cest hustým hlenem způsobí, že se spermie nedostanou do ejakulátu. CF nemá vliv na sexuální život nemocného. U žen nemocných CF je zpravidla reprodukční systém anatomicky normální. Plodnost může být snížena z důvodu vazkého hlenu v děložním hrdle. Nemocné mohou otěhotnět přirozenou cestou, avšak je nutné zohlednit spoustu faktorů, zda je zdravotní stav ženy vhodný k těhotenství (Horsley et al., 2015).

### **2.8 Léčba**

Léčba cystické fibrózy je komplexní záležitost a zahrnuje jak farmakologické, tak nefarmakologické postupy.

#### **2.8.1 Nefarmakologická léčba**

Zásadní přístup v oblasti **výživy** je vysokokalorická dieta, která by ve srovnání s normou měla obsahovat o 20-50% vyšší kalorický příjem se zastoupením tuků ve výživě 35-45 % s podmínkou substituce pankreatických enzymů u pankreaticky insuficientní nemocných. U nedostatečného energetického příjmu stravou se pacientům ordinuje nutriční podpora (sipping, parenterální výživa nebo výživa pomocí sondy). Závažnou chybou u pacientů s CF je naordinovaná diabetická dieta, která je pro ně karenní. U pacienta s cystickou fibrózou a diabetem se pouze omezují volné cukry, které se nahrazují tuky (Kohout et al. 2007).

#### **2.8.2 Respirační fyzioterapie**

Má nezastupitelnou roli. Nemocní jsou instruováni k správnému provádění dechových technik (aktivní cyklus nádechu, autogenní drenáž) a také k správnému používání dechových pomůcek (nejčastěji ty, které v expiriu vytvářejí pozitivní tlak např. PEEP maska, flutter apod.) (Fila, 2011).

### 2.8.3 *Oxygenoterapie*

Podávání kyslíku se týká nemocných s respirační insuficiencí. U chronických onemocnění ve většině případů dochází k respiračnímu selhání pozvolna až po vyčerpání kompenzačních mechanismů, při progresi onemocnění nebo při exacerbaci onemocnění. Kromě podávání kyslíku při pobytu nemocných s CF v nemocnici je zde již od roku 1992 vyvíjející se systém dlouhodobé domácí oxygenoterapie (DDOT). Indikace DDOT je u prokazatelné hypoxémie (pokles parciálního kyslíku v krvi pod 8kPa při dýchání vzduchu a tělesným klidu), poté se provádí oxygenoterapeutický test (odebírání se krev na vyšetření krevních plynů při dýchání vzduchu, po 20 minutách při inhalaci kyslíku 1 l/min a pokračuje se ve zvyšování průtoku kyslíku o 1 l/min až do dosažení hranice positivity). Cílem účinné oxygenoterapie je vzestup parciálního tlaku kyslíku v krvi alespoň o 1 kPa a současné dosažení hranice 8kPa. Zároveň nesmí dojít ke zvýšení parciálního tlaku oxidu uhličitého v krvi tzv. hyperkapnii, v takovém případě se zvažují další možnosti DDOT např. neinvazivní ventilace – NIV, BiPAP, CPAP, AVAPS apod. (Voláková, Kolek, 2018).

### 2.8.4 *Farmakologická léčba*

Zaměřuje se na patogenezi choroby především mukoaktivní, antimikrobiální a protizánětlivé léky.

Důležitým postupem v léčbě je **inhalační terapie**. Využívá se k podávání léčebných přípravků do dýchacích cest. Důležitou znalostí pro nemocné CF je i jak správně o inhalační a respirační pomůcky pečovat, aby se zabránilo vzniku infekce dýchacích cest. Inhalačně se podávají jak antibiotika (např. při chronické infekci dýchacích cest) tak mukolitika a další které napomáhají k mukociliární clearance (Fila, 2011).

**Mukoaktivní léky** – mechanismy účinku jsou u každého léku jiné, společný mají ale cíl, a to snadnější expektoraci. Příkladem léku je inhalace **Amiloridu**, který je doménou ČR, jinde ve světě se neužívá, protože má krátký biologický poločas (23 minut) na sliznici dýchacích cest a účinný je spíše u lehkých stádiích onemocnění (Fila, 2011).

**Antimikrobiální léčba** – u CF za cílem terapie exacerbací, preventivní, eradikační a chronickou terapii. U nemocných se antibiotika podávají ve vyšších dávkách a delší dobu, než je běžné, používá se inhalační a intravenózní forma podávání, není výjimkou i domácí podávání intravenózních antibiotik. Při každém záchytu patogenu je indikována **eradikační léčba** s cílem zabránit chronické kolonizaci. Zásadně se nasazuje při záchytu *Pseudomonas aeruginosa*, která je přítomná ve sputu u nemocných CF až v 80 % a

zkracuje přežití cca o 10 let. V případě chronické infekce dýchacích cest, které jsou spojené s poklesem plicních funkcí, zhoršováním stavu výživy a projevy systémové zánětlivé reakce se používá inhalační podávání antibiotik (Fila, 2011).

**Protizánětlivá léčba** – u nemocných CF je logický postup v léčbě neutrofilní zánětu, který je zásadní v patogenezi plic za klinického využití kortikosteroidů, ibuprofenu a azitromycinu. Systémové kortikosteroidy se zdají jako dobrá volba při léčbě zánětu u CF, nicméně jejich nežádoucí účinky jsou považovány za nepřijatelné. V současnosti se připouští krátkodobě podání kortikosteroidů v případě těžkých plicních exacerbací, u pacientů s těžkou ventilační poruchou a chronickou infekcí dýchacích cest. Efekt se hodnotí po 3-6 měsících. Protizánětlivý účinek má též ibuprofen, který se v našich podmínkách nepodává běžně. Azitromycin se podává u pacientů s chronickou kolonizací *Pseudomonas aeruginosa*, přesný mechanismus účinku tohoto léku není znám, ale studie popisují zlepšení plicních funkcí, pokles markerů zánětu a snížení výskytu exacerbací (Fila, 2011).

**Léčba pankreatické insuficience** je podávání pankreatických enzymů. Pouze substitucí těchto enzymů lze docílit účinnost vysokokalorické diety. Pankreatickou insuficienci hodnotíme dle obsahu elastázy 1 ve stolici, dávka se upravuje tak aby pacient měl maximálně tři neprůjemné stolice. Celková dávka nemá překročit 10 000IU lipázy/kg, protože hrozí riziko vzniku fibrotizující kolonopatie. Není-li dávka dostatečná využívají se přípravky na snížení žaludeční acidity. Je důležité si uvědomit, že pankreatickou substitucí je nutné podávat i v případě plné parenterální výživy vzhledem k riziku obstrukce střev (Fila, 2011).

**Suplementace vitamínu** – je nutná u pacientů s pankreatickou insuficiencí s výjimkou vitamínu K. Dávky vitamínu A, D, E se upravují dle sérových hladin. Vitamin K se doplňuje u pacientů s cirhózou jater, těžkými formami pankreatické insuficience a při časté léčbě antibiotiky. Dále je také nutná substituce NaCl při zvýšeném pocení, horečkách a fyzické práci pacienta. U některých pacientů je potřeba substituce železa, kde je nutné brát ohled na interakci s antacidy a pankreatickými enzymy, které snižují absorpci železa (Fila, 2011).

### **2.8.5 Novinky v léčbě CF**

Nový směr se zaměřuje na léčbu příčiny onemocnění. Možnosti kauzální léčby přinášejí tzv. potenciátory a korektory porušeného CFTR proteinu. Jedná se látku, jejíž mechanismus účinku působí na omezené otevírání CFTR kanálu pro chloridové ionty,

kteří upravují chybu ve vycestování špatně nařasené bílkoviny CFTR směrem k buněčné membráně. Příkladem je látka pod názvem **Ivacaftor** (zaregistrovaný pod názvem **Kalydeco**), která jako první prošla všemi fázemi klinického zkoušení. Látka koriguje funkci chloridového kanálu u mutace G551D, tedy ne na nejčastější mutaci CF. Podáváním látky pacientům ve studii se po 24 týdnech léčby zlepšily plicní funkce a poklesla hladina chloridů v potu pod diagnostickou hranici, stoupla jim tělesná váha a zmírnily se respirační symptomy. V EU je Kalydeco schválen od roku 2019 pro pacienty od 6 měsíců a od roku 2012 pro pacienty od 6 let (Skalická, 2014). Na nejčastější mutaci F508del se zaměřuje kombinace léčivých látek **Lumacaftor a Ivacaftor** zaregistrovaný pod obchodním názvem **Orkambi** a je určený k léčbě homozygotů s touto mutací. Lumacaftor je korektor proteinu CFTR zlepšující syntézu proteinu CFTR a transport na apikální stranu membrány, Ivacaftor zlepšuje funkci CFTR proteinu. Studie prokázala, že se pacientům, kteří brali kombinaci obou látek zlepšili plicní funkce, zlepšilo se BMI a snížil se počet exacerbací (Volkova, 2016).

V ČR je Orkambi registrováno od roku 2015 pro pacienty od 6 let. (Skalická, 2014)

**Trikafta** je kombinace tří léčiv – Elaxaftor, Tezacaftor a Ivacaftor. Zpráva o studii obletěla svět jako nová naděje pro nemocné CF. Prozatím je lék schválen pouze v USA. Je zaměřen na nejběžnější mutaci F508del a jeho výhodou je, že je vhodný k léčbě homozygotních i heterozygotních pacientů. U starších pacientů, pro které je léčba určená, funguje lék výborně v potlačování nových příznaků nicméně nefunguje na škody, které již byly napáchány. Proto vize do budoucna je schválení léků pro mladší skupinu pacientů, aby k napáchání škod nedošlo vůbec a nemocný pomohl vést normální život s běžnou délkou života (ČT24, 2019).

### ***2.8.6 Transplantace plic***

Transplantace plic je stále jediná možností léčby terminálního stádia onemocnění. V důsledku nedostatku vhodných dárců a dlouhých čekacích dob, je klíčová včasná indikace k transplantaci a zařazení na čekací listinu. Pacienti s CF tvoří zvláštní indikační skupinu z důvodu časté kolonizace rezistentní bakteriální flóry, za relativní kontraindikaci lze považovat opakované nálezy zjištěné panrezistentní *Burkholderia cepacea* (BCC). Data nasbíraná u pacientů s chronickou kolonizací BCC potvrzují horší prognózu (Lishke, 2012).

Kritéria pro indikaci k transplantaci plic jsou: závislost na DDOT více než 16 h denně, při 12minutovém testu chůze vzdálenost kratší než 800 metrů, FEV1 30 %, globální

respirační insuficience, omezení soběstačnosti pacienta, rychlé zhoršení onemocnění, nutnost trvalé intravenózní léčby, neléčitelné potenciálně ohrožující komplikace, očekávaná doba přežití pod 12 měsíců (Lishke, 2012).

Absolutní kontraindikace transplantace plic jsou: těžká systémová onemocnění, maligní onemocnění, byť radikálně léčené v posledních 5 letech; multiorgánové selhání, extrémní kachexie, nebo obezita; dlouhodobá léčba kortikoidy; kouření, alkoholismus a závislost na drogách (u kuřáků se vyžaduje alespoň 6měsíční abstinence); diabetes mellitus v případě orgánových komplikací; systémová infekce; jakákoliv akutní infekce v době transplantace; psychosociální nestabilita (nemocný musí mít ve svém okolí osoby, které o něho budou v posttransplantačním období pečovat). Nemocný musí sám dospět k poznání, že transplantace je jediným východiskem z dané situace (Lishke, 2012).

## 2.9 Kvalita života

Kvalita života je velmi diskutované a aktuální téma přesto definovat přesně tento pojem není tak jednoduché, jak se může zdát. Při pročítání literatury jsem nenašla ani jednu definici, která by byla všeobecně akceptována. O kvalitě života se nediskutuje jen na poli medicíny, ale i v mnoha vědních oborech, a proto můžeme vidět velmi různorodou škálu definic a přístupů. Je důležité pochopit, že kvalita života je determinována mnoha kritérii a proměnnými. Je bezpochyby těžké uchopit a změřit pojem tak komplexní.

Pro potřeby naší práce je nejpřijatelnější následující definice dle Světové zdravotnické organizace (WHO) **definice kvality života** zní: „*Jak člověk vnímá své postavení v životě v kontextu kultury, ve které žije, a ve vztahu ke svým cílům, očekáváním, životního stylu a zájmům.*“ (WHO, 1994).

V současné době, kdy převažují chronické a dlouhotrvající onemocnění oproti infekčním se za úspěch nepovažuje prodloužení života samotné, ale zachování nebo zlepšení jeho kvality a zdravotní péče má smysl do té míry v jaké pozitivně ovlivňuje život pacientů (Dragomirecká et al., 2006).

I pojem kvalita života potřeboval svůj čas na rozvoj a možnost dostat se do povědomí výzkumníků. Většinou se o kvalitu života začínáme zajímat v případě jejího poklesu.

### 2.9.1 Zdraví a potřeby člověka

U tématu kvality života vidím za důležité zmínit i pojmy zdraví a potřeby člověka. Přestože jsem se snažila v předchozích větách vyjádřit subjektivitu kvality života u zdraví a potřeb je to jinak.

**Zdraví** WHO definuje následovně: „*Je to stav úplné duševní, tělesné a sociální pohody a nikoli jen nepřítomnost nemoci či vady.*“ (WHO, 1964) Dalo by se říct, že pro naplnění této definice je hlavní být zdravý ale zároveň se cítit ve všech oblastech svého života dobře. V případě chronických a vleklých onemocnění se tedy nabízí myšlenka, že v takovém případě se člověk zdravý cítit nemůže. Proto je důležité uvědomit si, kdo úroveň zdraví hodnotí. Jinak ji bude vidět zdravotnický personál, který posuzuje nemocného, jinak ji bude vidět nemocný, který se svým onemocněním žije celý život (Mastiliaková D., 2014).

**Potřeba člověka** je pociťovaný nedostatek nebo nadbytek. Každý jedinec má své potřeby, odlišné od ostatních a způsob jejich uspokojování má rozdílné. Uspokojování potřeb je nekonečné – naplněním jedné potřeby vzniká další. (Trachtová E., 2018)

**Hierarchie potřeb dle A. H. Maslowa.** Abraham Harold Maslow (1908–1970) se narodil v Brooklynu v New Yorku, byl to americký klinický psycholog a věnoval se problematice motivace. Vypracoval hierarchický systém lidských potřeb na základě svých klinických zkušeností (Mastiliaková D., 2014).

Základnu hierarchického systému tvoří **potřeby fyziologické** neboli homeostatické (potřeba kyslíku, tekutin, výživy, pohybu, vyprazdňování apod.), které jsou přítomny u každé lidské bytosti, v případě neuspokojení těchto potřeb působí na jedince velká tenze a musí být saturovány a homeostáza obnovena. Další navazují potřeby **pocitu jistoty a bezpečí**, v situaci ztráty tohoto pocitu vzniká ohrožení zdraví a života (potřeba fungující rodiny a její soudržnosti, fungování státní organizace, dodržování zákonů a pořádku apod.). Navazující jsou **potřeby lásky a sounáležitosti**, které se projevují jako potřeba patřit ke skupině, někam a někomu patřit, být milován. **Potřeby uznání**, čtvrté v pořadí, zahrnují potřebu být obdivován, mít respekt a být kompetentní, dosahovat úspěchů a vysoké prestiže, souvisejí s vlastní zdatností a zvládnutím životních nároků, uznáním. Jako poslední uvedené jsou **potřeby seberealizace**, které vyjadřují potřebu vyjádřit vlastní osobnosti, individualitu, schopnost realizovat své plány (Trachtová E., 2018).

Hierarchické uspořádání je dáno vývojově (potřeby vyšší a nižší) a naléhavostí s jakou vystupují ve vědomí. Obecně platí, že vývojově vyšší potřeby přicházejí na řadu až v případě saturace vývojově nižších potřeb, které mají naléhavější charakter (Mastiliaková D., 2014).



### **2.9.2 Kvalita života v ošetrovatelství**

U zdravotnického personálu je automatická tendence posuzovat kvalitu života pacienta z hlediska jeho choroby, prostřednictvím ukazatelů (např. laboratorní výsledky) a zachování funkcí. Dobrou kvalitu života předpokládáme u pacienta tehdy, kdy je jeho klinický stav zlepšený a naopak. Pacient ji však vnímá skrze své schopnosti fungovat v běžném životě, posuzuje ji podle toho, do jaké míry jeho zdravotní stav ovlivňuje jeho život. Kvalita života tedy není úroveň objektivně uspokojených potřeb, ale věnuje se hlavně těm oblastem, které jsou pro jednotlivce podstatné. Také dosažení dobrého zdravotního stavu se nemusí dle pohledu pacienta slučovat se zlepšením kvality života (např. dietní omezení), z toho tedy vyplývá, že není až tak důležité medicínsky vyjádřený zdravotní stav, ale spíš jeho subjektivní prožívání (Gurková E., 2011).

Posuzování, hodnocení stavu zdraví a soběstačnosti pacienta je možné považovat za jednu z nejkvalifikovanějších dovedností sester. Sestry používají různé ošetrovatelské, wellness a jiné modely (Mastiliaková D., 2014).

### **2.9.3 Kvalita života pacientů s chronickým onemocněním**

V případě chronických, nevyléčitelných onemocnění hodnocení kvality života vychází v popředí. Jde o onemocnění, která často dostávají přívlastky jako nevyléčitelné, progredující, invalidizující, omezující. Pacienti s takovým onemocněním mohou cítit neustálé omezování, napětí, stres a musejí vynakládat úsilí, aby se přiblížili ke kvalitě života ostatních, kterou ostatní mají za automatickou (Gurková E., 2011).

Dopad onemocnění na kvalitu života významně působí následující faktory: selfmanagement onemocnění – pacient musí onemocnění přijmout a zakomponovat do svého života; celoživotní léčba, která mnohdy je zaměřená na zmírnění příznaků ne vyléčení onemocnění; nejasná prognóza a nepředvídatelnost průběhu onemocnění – každá exacerbace onemocnění přichází nečekaně a může významně zasáhnout do života pacienta; vědomí závažných chronických komplikací v případě nedodržení terapeutického režimu; časté kontroly (Gurková E., 2011).

Kvalita života pacientů s chronickými chorobami je multifaktoriálně podmíněná, závislá na trvání a síle příznaků, komplikací. Dále je významně vymezena psychickými a sociálními faktory (Gurková E., 2011).

## 2.10 Přehled dříve realizovaných studií

Časopis *Journal of Cystic fibrosis* publikoval v roce 2003 článek týkající se výzkumu kvality života nemocných s CF za použití dotazníku *Cystic Fibrosis Quality of Life*. Zkoumaný vzorek čítal 223 dospívajících a dospělých respondentů. Dotazník má 52 položek zahrnující 9 oblastí (fyzikální a sociální oblast, léčba, respirační příznaky, emoční oblast, obavy týkající se budoucnosti, vztahy, obraz svého těla a kariéra). Měřitelné údaje, které ve studii zahrnuli jsou BMI a FEV1 a pacienti byli vzhledem k těmto údajům rozděleni do skupin podle pohlaví a tíže onemocnění. Skórování je od 0 do 100, kdy 0 znamená nejhorší kvalitu života a 100 nejlepší. Výstup studie ukázal, že existuje signifikantní rozdíl závažnosti onemocnění vzhledem k BMI a FEV1. Naopak nebyl zjištěn rozdíl v kvalitě života u pohlaví. V 9 doménách se nacházelo spoustu rozdílných výsledků kromě jediné, a to obavy z budoucnosti, které u všech respondentů byly značné. Objevily se genderové rozdíly pro respirační příznaky, emoční fungování, obavy o budoucnost, image těla a kariéru. S výjimkou obrazu těla, kde ženy vykazovaly horší vnímání a přijetí obraz svého těla. Pearsonův test korelace zjistil, že vnímání zdraví u žen více souviselo s klinickým stavem než u mužů. Závěr studie zněl takto: závažnost onemocnění má dopad na kvalitu života u dospívajících a dospělých s CF. Mezi muži a ženami se objevily určité rozdíly, přičemž ženy obecně vykazovaly horší kvalitu života. Důkazy naznačují, že muži a ženy vnímají svůj zdravotní stav odlišně, přičemž ženy mají přesnější vnímání objektivního klinického zdravotního stavu (Gee, 2003).

Autorka Anna Michlová, se v roce 2008 ve své práci věnovala kvalitě života dospívajících a dospělých s cystickou fibrózou. Zkoumaný vzorek byl 5 dospívajících respondentů s minimální věkovou hranicí 15 let a pět dospělých respondentů. Za kombinace několika metod (pozorování, rozhovor, zakreslování subjektivního vnímání kvality života ve věkových obdobích a dotazník). Ze zkoumaného vzorku dospívajících mimo jiné zjistila:

- Ze zkoumaného vzorku 5 respondentů si 2 respondenti myslí, že je onemocnění ovlivní při výběru další školy, 2 respondenti uvedli, že je nemoc již ovlivnila při výběru školy a jeden respondent uvedl, že nemoc ovlivnila pouze místo studia.
- Všichni respondenti se shodli, že jednou z nejdůležitějších činností, ve které je nemoc ovlivňuje je pohyb a sport a dělá jim potíže větší fyzická zátěž, a i když zvládají účast v na tělesné výchově ve škole nebývají z ní klasifikováni, 3 dotazovaní z 5 uvedli, že pocítují únavu během dne.

- Všichni dospívající respondenti mají nižší váhu, než by měli pro jejich váha a věk.
- 3 respondenti z 5 uvedli, že nemají problém se rozhodovat a jsou sami se sebou spokojeni ale začínají pociťovat obavy v souvislosti s onemocněním, 2 dotazovaní z 5 odpověděli, že začínají bát smrti a více o ní přemýšlet.

Ze zkoumaného vzorku dospívajících, které byly shodou okolností všechny ženy mimo jiné zjistila:

- 4 respondentky z 5 měly na svou váhu a výšku nižší BMI, 1 respondentka měla BMI v normálu, 4 respondentky z 5 měly výhrady ke svému vzhledu.
- 4 respondentky uvedli, že je onemocnění ovlivnilo při výběru školy, 2 respondentky kvůli onemocnění školu nedodělali.
- 4 respondentky uvedli, že se vyhýbají fyzické námaze nebo že jim fyzická námaha činí problémy.
- 4 respondentky uvedli obavu z budoucnosti.
- 3 respondentky byly v invalidním důchodu (Michlová, 2008).

Při čtení této práce jsem zjistila, že autorka psala kazuistiku u pacientky, kterou zmiňuje v úvodu své práce. Smutná realita onemocnění je taková, že pacientka, kterou jsme měli jak autorka, tak i já tu čest potkat již není naživu.

### 3 EMPIRICKÁ ČÁST PRÁCE

V předchozích kapitolách je teoreticky popsáno onemocnění cystická fibróza, které představuje velkou zátěž a může významně ovlivnit vnímání kvality života. Následující kapitola se zabývá subjektivním hodnocením kvality života.

#### 3.1 Metodika

Data pro realizaci empirického výzkumu byla získána v rámci kvantitativní metody, konkrétně formou dotazníkového šetření. Šetření probíhalo u pacientů nemocných s CF. Dotazníkové šetření probíhalo anonymně za pomoci standardizovaného dotazníku zkrácené verze WHOQOL-BREF, který jsme pro potřeby práce upravili a doplnili o otázky vlastní konstrukce. Data byla zpracována pomocí jazyka R a rozhraní RStudio.

#### 3.2 Matematické a statistické zpracování

Pro výzkum kvality života jsme zvolili metodu dotazníku. Technika dotazníků je běžně využívanou formou kvantitativního výzkumu zvláště pro zkoumání větší skupiny dotazovaných. Dotazníkové šetření není závislé na osobnosti respondenta, je schopna zachytit subjektivní názory, postoje a zájmy. Kvůli přednostem jako je celkem rychlá realizace výzkumu a přesná numerická data jsme tuto metodu zvolili jako nástroj výzkumné šetření (Baum, 2014).

Výsledky dotazníku jsem zpracovala v programu Microsoft Excel. Ke každému grafu a tabulce jsem vytvořila slovní popis, kde vyhodnocuji získané výsledky. K analýze výsledků a jejich statistickému zpracování byl použit jazyk R a rozhraní RStudio.

#### 3.3 Charakteristika zkoumaného vzorku

Zkoumaný vzorek tvořili pacienti nemocní s CF. Podmínkou vyplnění dotazníku byla dosažená dospělost, tj. věk 18 a výše.

Z celkového počtu 50 respondentů (100 %) bylo 19 mužů (38 %) a 31 žen (62 %) ve věkovém rozmezí od 18 let do 43 let, průměrného věku 27,16 let a mediánu 25 let.

#### 3.4 Organizace vlastního šetření

Původním záměrem bylo oslovit co největší množství hospitalizovaných a ambulantních pacientů na Pneumologické klinice 2. LF FN Motol. V průběhu dotazníkové šetření jsme museli zareagovat na nízkou návratnost dotazníků, která souvisela s poklesem pacientů

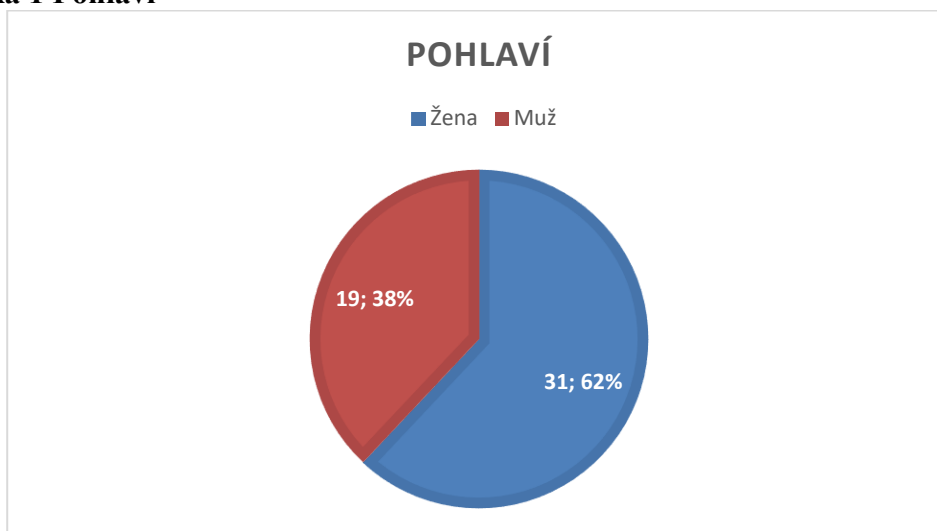
s CF a zvolili jsme internetovou formu dotazníku, která se nám podařila rozšířit mezi pacienty s CF pomocí jejich facebookové skupiny se svolením správce skupiny a zároveň zaměstnance CF Klubu.

Získaná data byla zaznamenána do tabulky v Excelu a poté statisticky zpracována.

### 3.5 Výsledky práce

V této kapitole uvádíme výsledky dotazníkové šetření znázorněné v tabulkách a grafech.

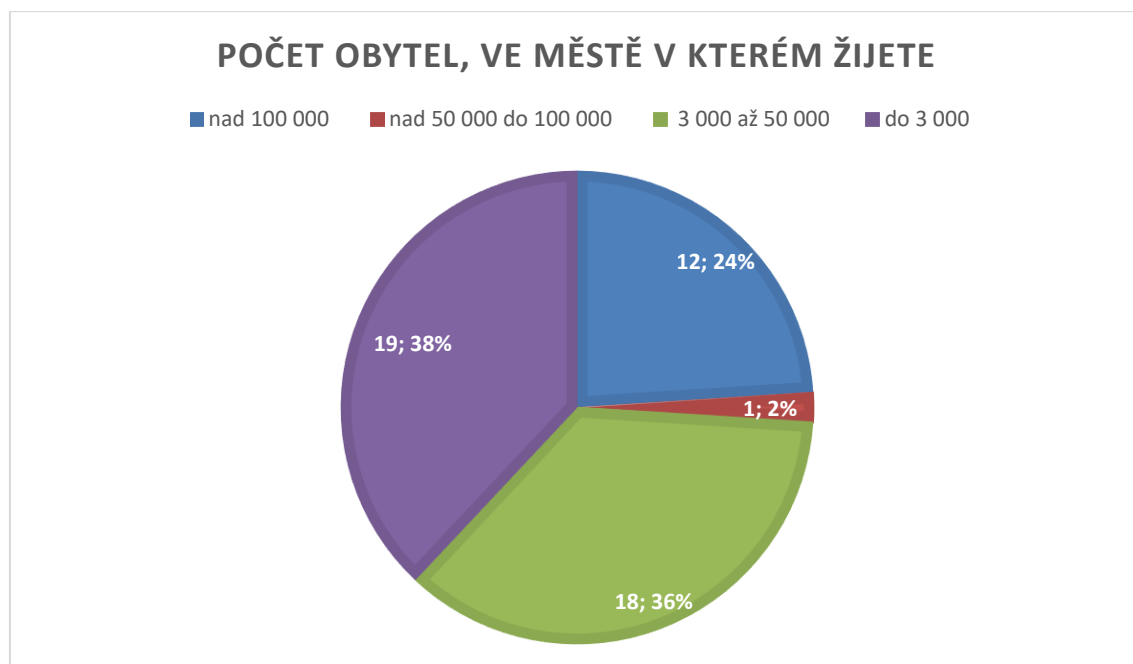
#### Položka 1 Pohlaví



Obrázek 1. Pohlaví respondentů (zdroj: Autor)

Obrázek 1 znázorňuje zastoupení pohlaví všech respondentů 19 mužů (38 %) a 31 žen (62 %).

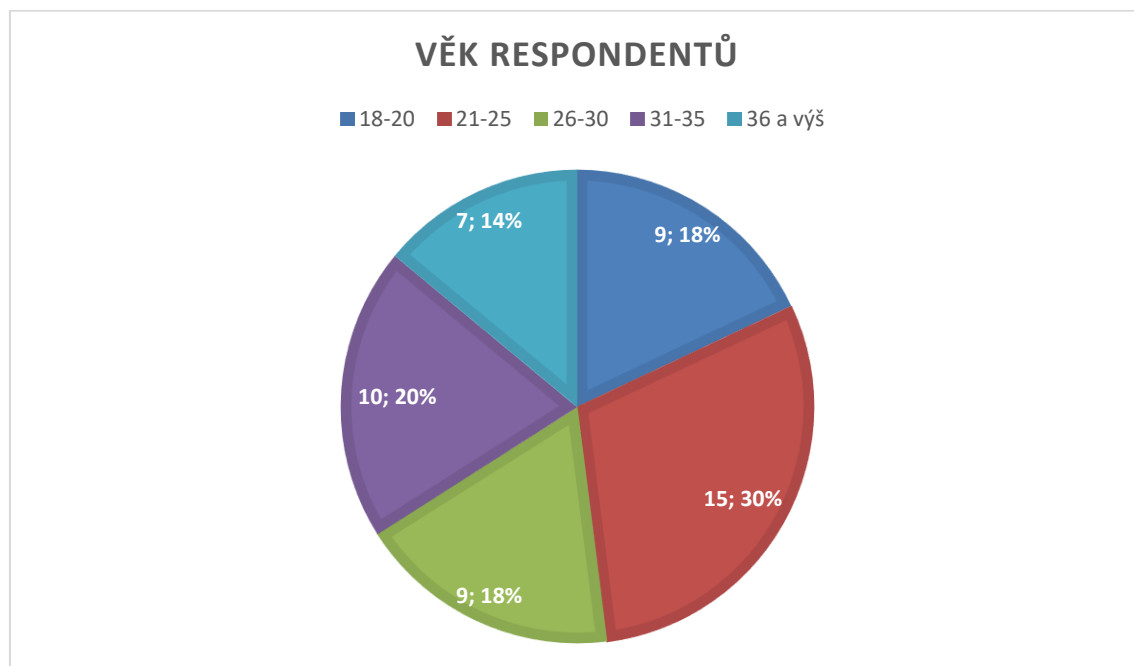
#### Položka 2 Počet obyvatel



Obrázek 2. Počet obyvatel, ve kterém žijete (Zdroj: Autor)

Obrázek 2 znázorňuje zastoupení počtu obyvatel ve městě ve kterém respondenti bydlí. 19 respondentů (38 %) uvedlo, že žijí ve městě s počtem obyvatel do 3 000, 18 respondentů (36 %) uvedlo, že žijí ve městě s 3 000 až 50 000 obyvatel, 12 respondentů (24 %) uvedlo, že žije ve městě s více jak 100 000 obyvatel a 1 respondent (2 %) uvedl, že žije ve městě s 50 000 až 100 000 obyvatel.

### Položka 3 Věk



Obrázek 3. Věk respondentů (Zdroj: Autor)

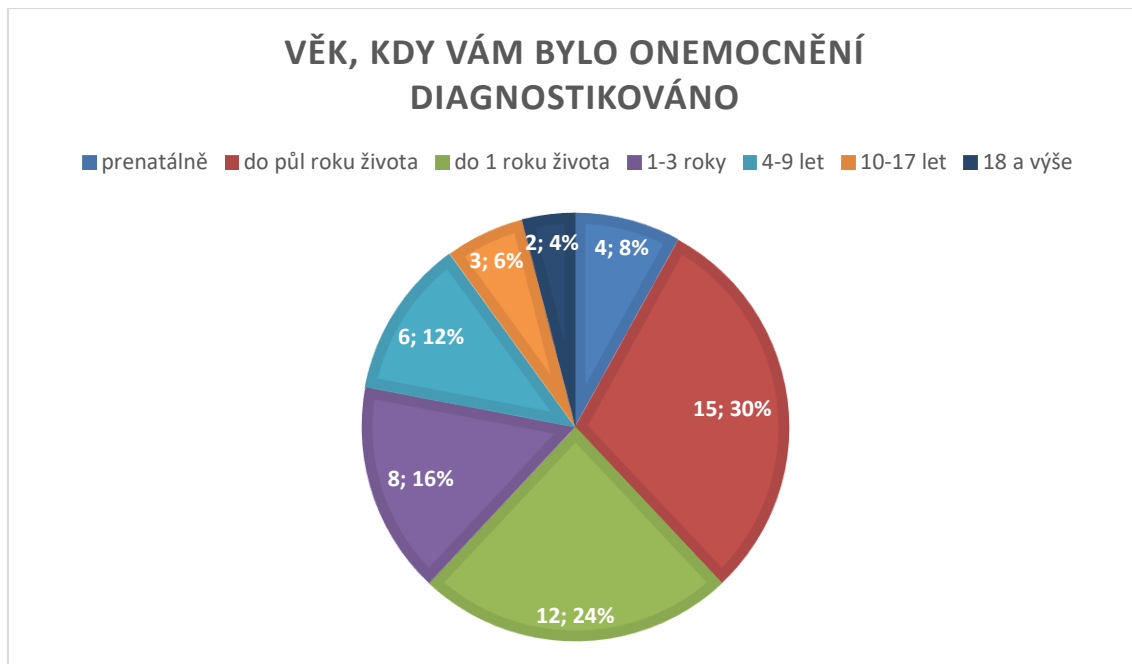
Z uvedeného obrázku vyplývá, že dotazník vyplnilo 15 respondentů (30 %) ve věku 21 až 25 let, 9 respondentů (18 %) ve věku 18 až 20 let, 9 respondentů (18 %) ve věku 26 až 30 let, 10 respondentů ve věku 31 až 35 let a 7 respondentů (14 %) ve věku 36 a výš.

Celkový počet respondentů	Průměrný věk	Medián	Modus	Četnost modu	Maximální	Minimální
50	27,16	25	25	7	43	18

Tabulka 1. Věk respondentů (Zdroj: Autor)

Z celkového počtu všech 50 respondentů je věkový průměr 27,16 let, nejmladším respondentům je 18 let, nejstaršímu 43 let.

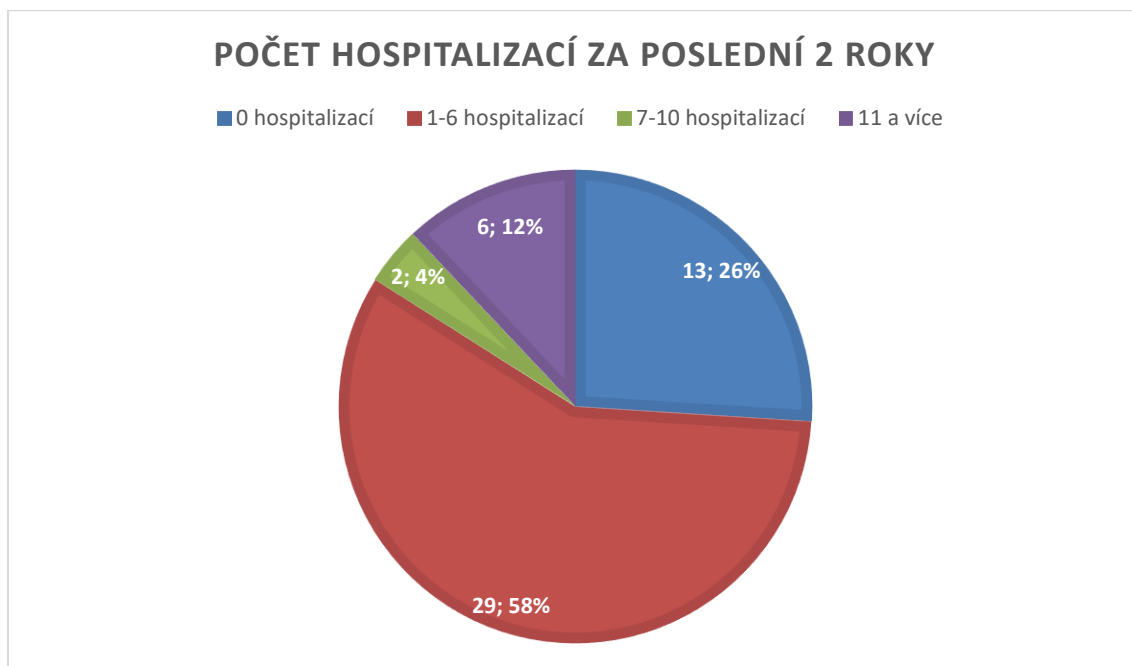
### Položka 4 Věk, kdy vám bylo onemocnění diagnostikováno



Obrázek 4. Věk, kdy vám onemocnění bylo diagnostikováno (Zdroj: Autor)

Z uvedeného grafu vyplývá, že 4 respondentům (8 %) bylo onemocnění zjištěno prenatálně, 15 respondentů (30 %) uvedlo, že jim onemocnění bylo zjištěno do půl roku života, 12 respondentů (24 %) do 1 roku života, 8 respondentů (16 %) 1 až 3 roky, 6 respondentů (12 %) 4 až 9 let, 3 respondenti (6 %) 10 až 17 let a 2 respondenti (4 %) uvedli zjištění diagnózy v dospělém věku, tedy 18 let a výše.

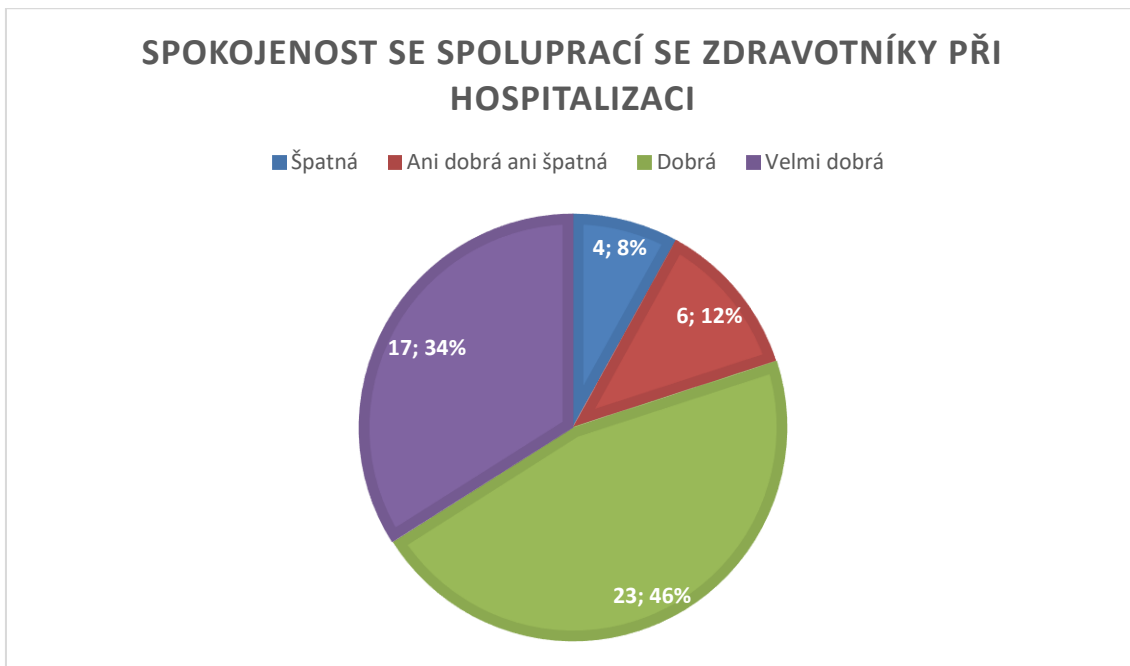
#### Položka 5 Počet hospitalizací



Obrázek 5. Počet hospitalizací za poslední 2 roky (Zdroj: Autor)

V této položce odpovědělo 29 respondentů (58 %), že za poslední 2 roky byli hospitalizováni 1 až 6krát, 13 respondentů (26 %) uvedlo, že počet hospitalizací byl 0, 6 respondentů (12 %) bylo hospitalizováno 11 a vícekrát, 2 respondenti (4 %) byli hospitalizováni 7 až 10krát.

#### **Položka 6 Spokojenost se spoluprací se zdravotníky při hospitalizaci**

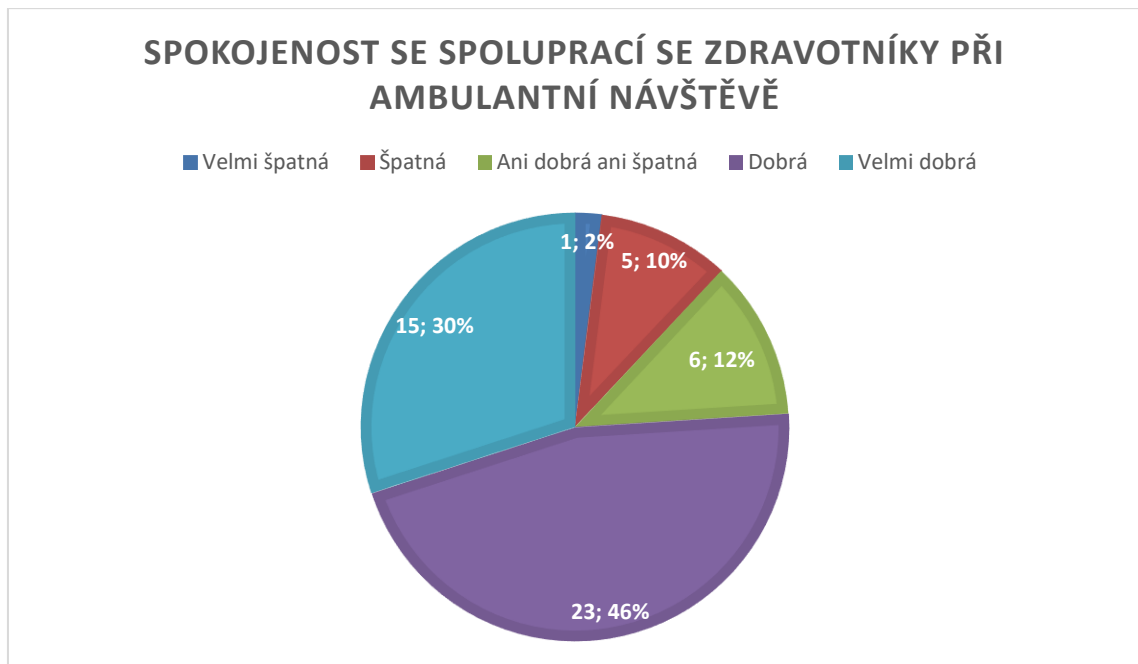


Obrázek 6. Spokojenost se spoluprací se zdravotníky při hospitalizaci (Zdroj: Autor)

V této položce vyplývá, že 23 respondentů (46 %) označilo spolupráci se zdravotníky při hospitalizaci jako dobrá, 17 respondentů (34 %) ji označilo jako velmi dobrá, 6 respondentů (12 %) jako ani dobrá ani špatná, 4 respondenti (8 %) jako špatná a ani jeden respondent neoznačil spolupráci jako velmi špatnou.

#### **Položka 7 Spokojenost se spoluprací se zdravotníky při ambulantní návštěvě**

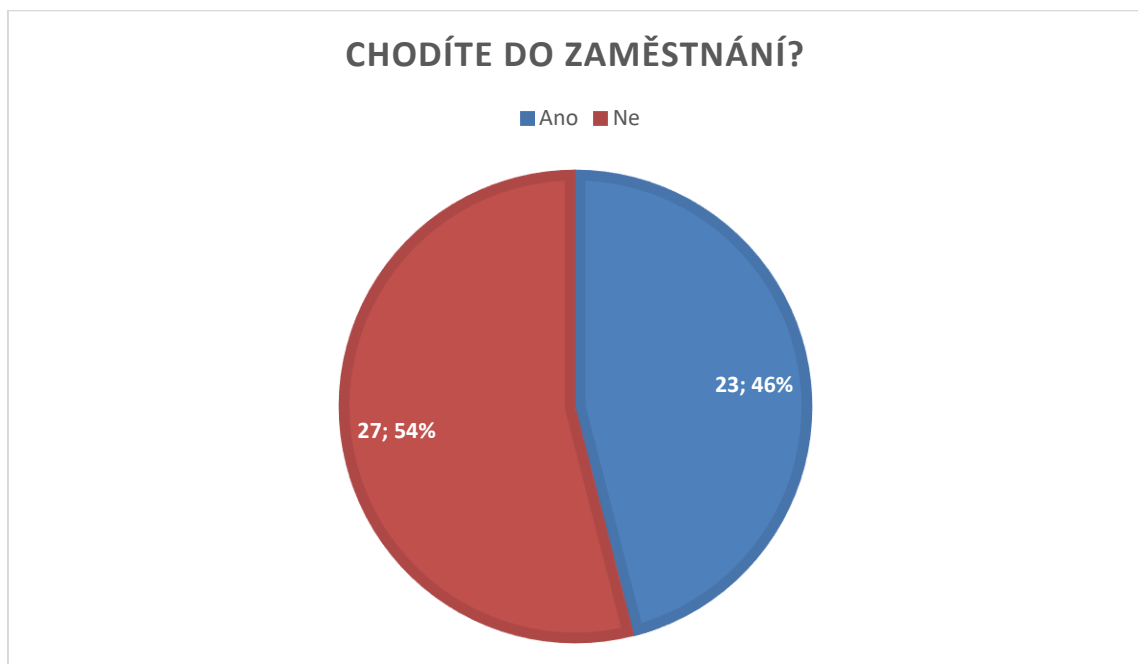




Obrázek 7. Spokojenost se spoluprací se zdravotníky při ambulantní návštěvě (Zdroj: Autor)

V této položce jsme chtěli zjistit, jak jsou respondenti spokojeni se spoluprací se zdravotníky při hospitalizaci - 23 respondentů (46 %) označili spolupráci jako dobrá, 15 respondentů (30 %) jako velmi dobrá, 6 respondentů (12 %) jako ani dobrá ani špatná, 5 respondentů (10 %) jako špatná a 1 respondent (2 %) jako velmi špatná.

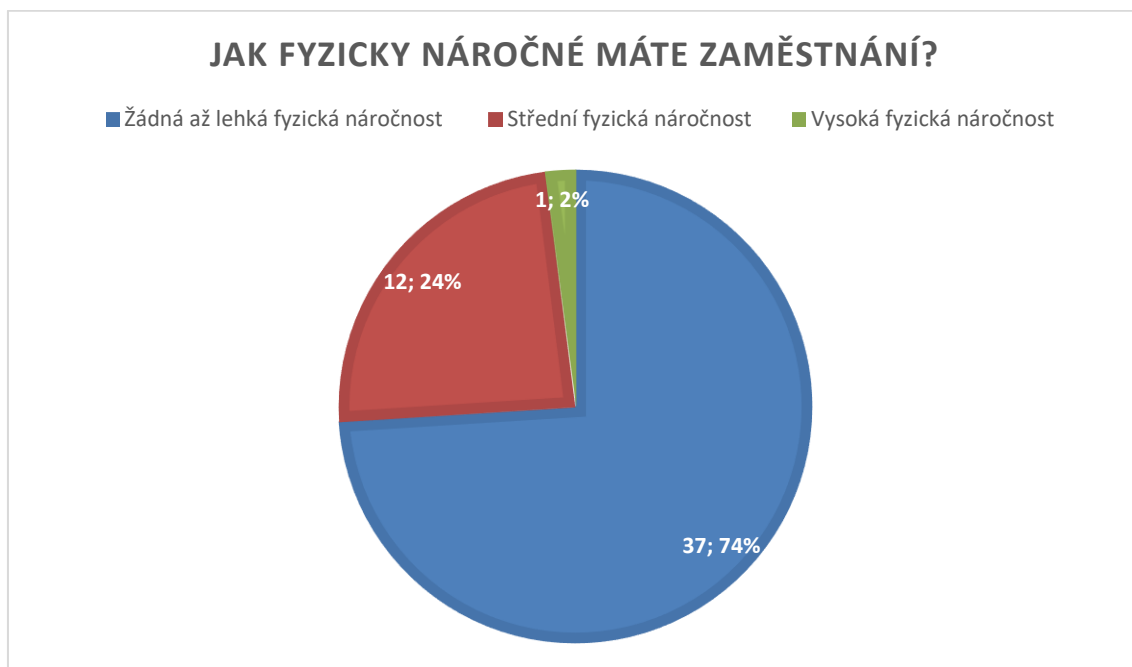
#### **Položka 8 Zaměstnání**



Obrázek 8. Chodíte do zaměstnání? (Zdroj: Autor)

Z uvedeného obrázku je patrné, že 27 respondentů (54 %) uvedlo, že chodí do zaměstnání a 23 respondentů (46 %) do zaměstnání nechodí.

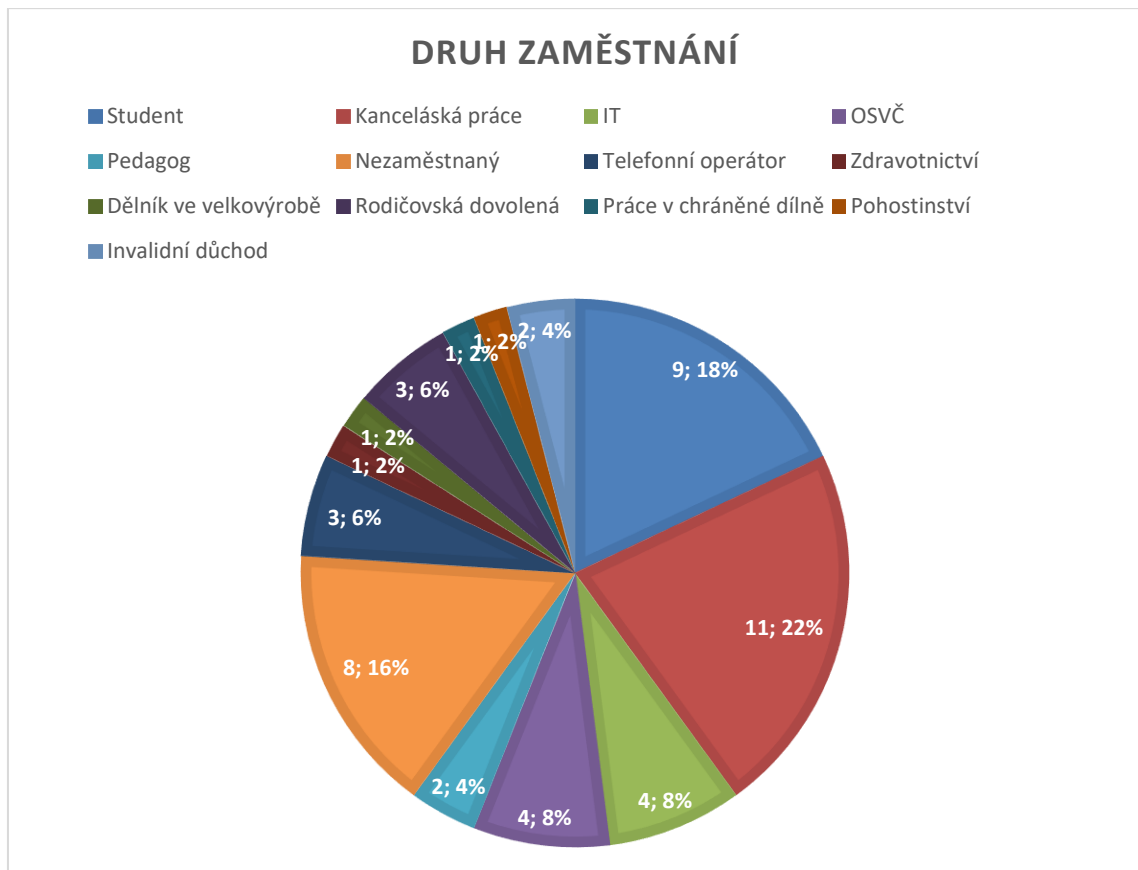
### **Položka 9 Fyzická náročnost zaměstnání**



Obrázek 9. Jak fyzicky náročné máte zaměstnání? (Zdroj: Autor)

V uvedeném jsem měla za cíl zjistit jak fyzicky náročné zaměstnání z celkového počtu respondentů jich 37 (74 %) uvedlo, že jejich zaměstnání pro ně má žádnou až lehkou fyzickou náročnost, 12 respondentů (24 %) uvedlo střední fyzickou náročnost a jeden respondent (2 %) uvedl vysokou fyzickou náročnost.

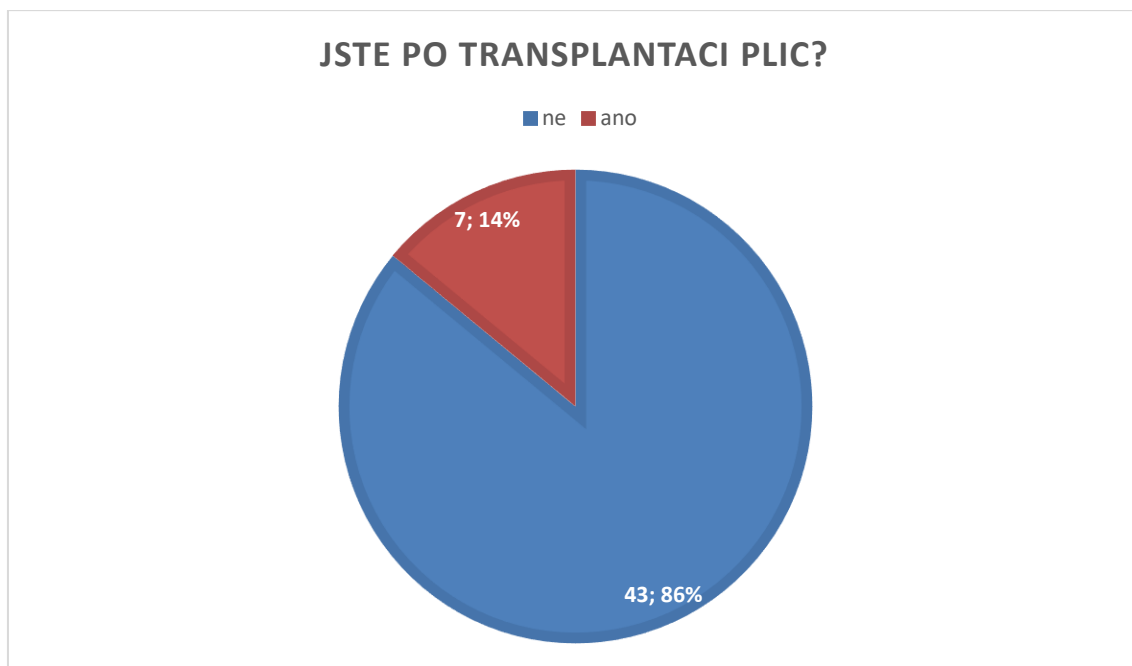
### **Položka 10 Druh zaměstnání**



Obrázek 10. Druh zaměstnání (Zdroj: Autor)

Z uvedeného vyplývá, že 9 respondentů (18 %) jsou studenti, 11 respondentů (22 %) se věnuje kancelářské práci, 4 respondenti (8 %) pracují v IT (informační technologie), 4 respondenti (8 %) uvedli, že jsou OSVČ (osoba samostatně výdělečně činná), 2 respondenti (2 %) jsou pedagogové, 8 respondentů (16 %) je nezaměstnaných, 3 respondenti (6 %) jsou telefonní operátoři, 1 respondent (2 %) pracuje ve zdravotnictví, 1 respondent (2 %) pracuje jako dělník ve velkovýrobě, 3 respondenti (6 %) jsou na rodičovské dovolené, 1 respondent (2 %) pracuje v pohostinství, 2 respondenti (4 %) jsou v invalidním důchodu.

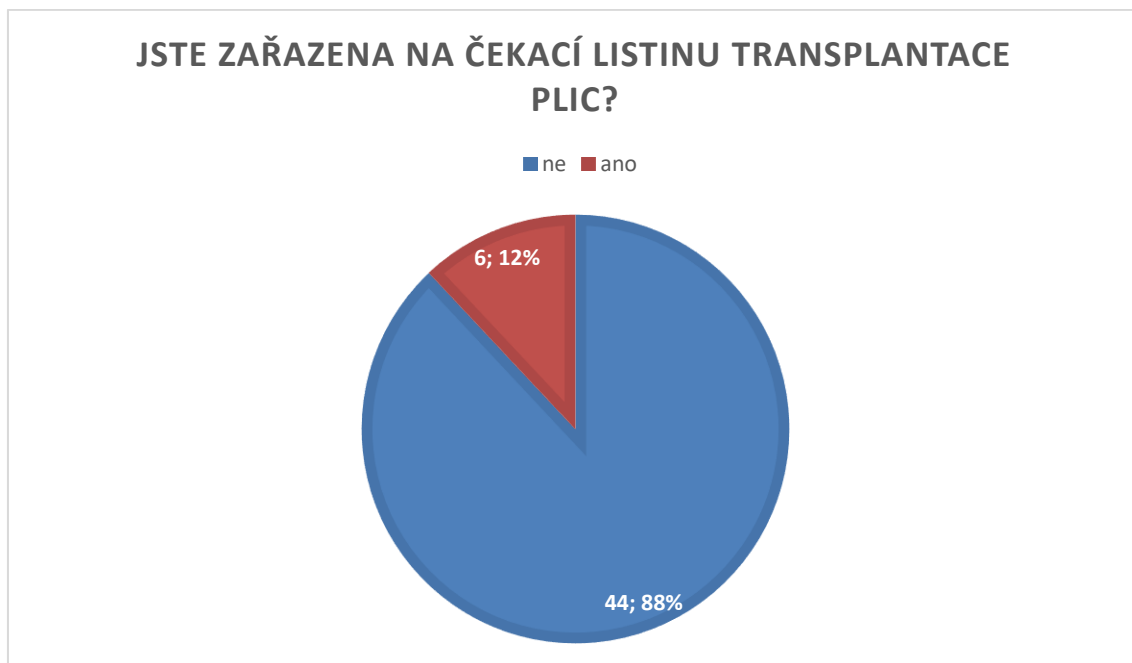
### **Položka 11 Jste po transplantaci plic?**



Obrázek 11. Jste po transplantaci plic? (Zdroj: Autor)

V dané položce jsem chtěla zjistit, zda jsou respondenti po transplantaci plic – 43 respondentů (86 %) uvedlo, že nejsou po transplantaci plic, 7 respondentů (14 %) uvedlo, že ano.

**Položka 12 Jste zařazena na čekací listinu transplantace plic?**



Obrázek 12. Jste zařazena na čekací listinu transplantace plic? (Zdroj: Autor)

Na otázku, zda jsou respondenti zařazení na čekací listinu na transplantaci plic jich 44 (88 %) odpovědělo, že ne a 6 respondentů (12 %) odpovědělo, že ano.

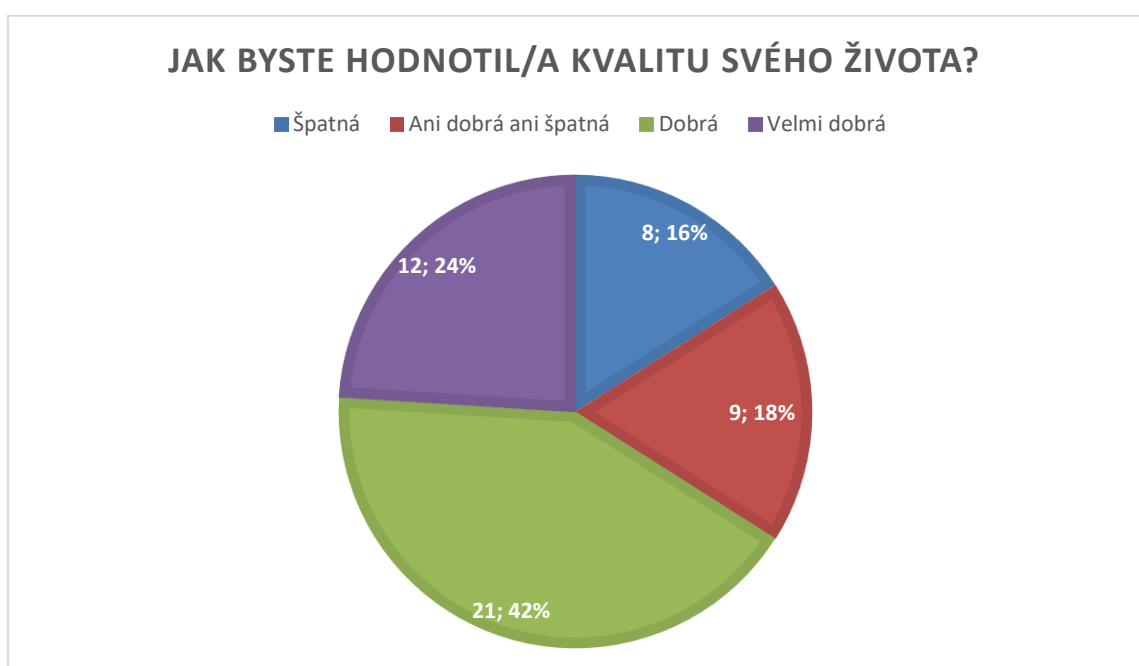
**Položka 13 Byl/a jste v minulosti zařazen/a na čekací listinu transplantace plic a došlo k odstoupení z čekací listiny?**



Obrázek 13. Byl/a jste v minulosti zařazen/a na čekací listinu transplantace plic a došlo k odstoupení z čekací listiny? (Zdroj: Autor)

Na otázku, zda respondenti byli v minulosti zařazeni na čekací listinu na transplantaci plic a došlo k odstoupení z čekací listiny odpovědělo 47 respondentů (94 %) ne a 3 respondenti (6 %) ano. Tři respondenti, kteří odpověděli ano uvedli stejný důvod odstoupení, a to zlepšení zdravotního stavu.

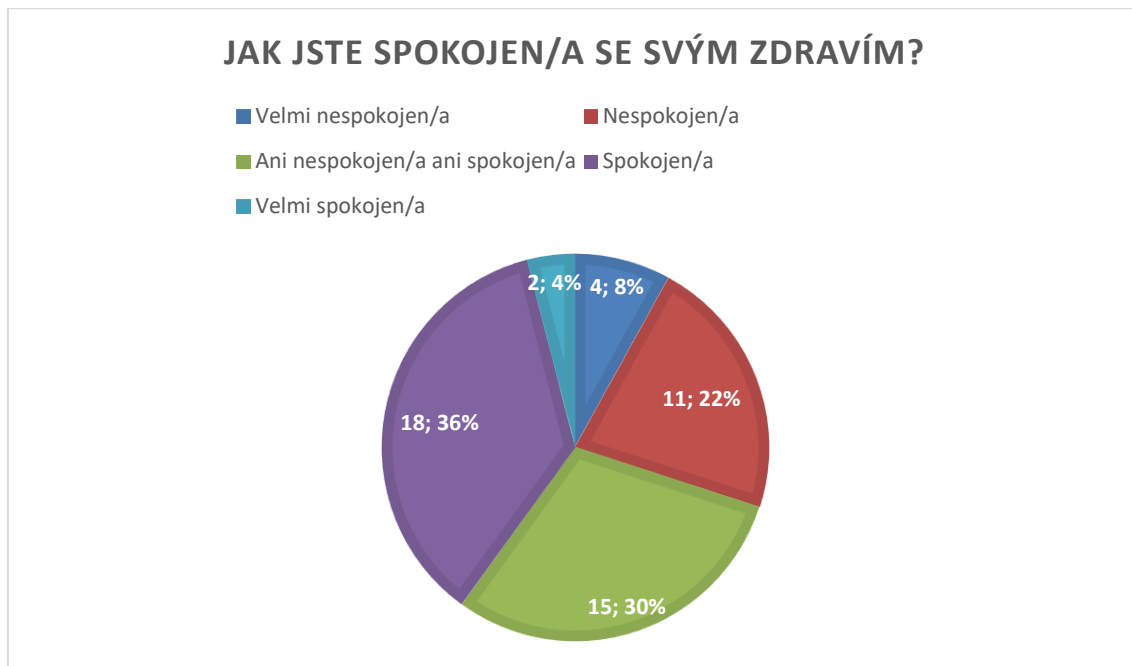
**Položka 14 Jak byste hodnotil/a kvalitu svého života?**



Obrázek 14. Jak byste hodnotil/a kvalitu svého života? (Zdroj: Autor)

Z uvedené otázky vyplývá, že 21 respondentů (42 %) hodnotilo kvalitu svého života jako dobrá, 12 respondentů (24 %) jako velmi dobrá, 9 respondentů (18 %) jako ani dobrá ani špatná, 8 respondentů (16 %) jako špatná.

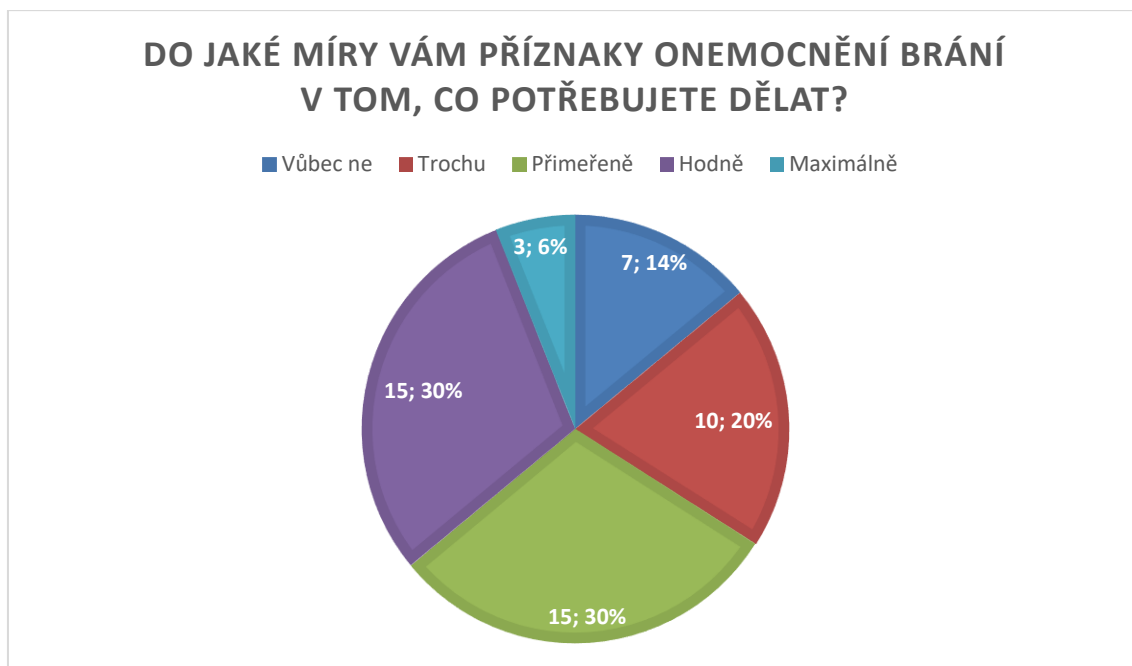
#### **Položka 15 Jak jste spokojen/a se svým zdravím?**



Obrázek 15. Jak jste spokojen/a se svým zdravím? (Zdroj: Autor)

Z uvedeného grafu vyplývá, že 18 respondentů (36 %) uvedlo, že jsou spokojeni se svým zdravím, 15 (30 %) jich uvedlo, že nejsou ani spokojeni ani nespokojeni, 11 respondentů (22 %) uvedlo, že jsou nespokojeni, 4 respondenti (8 %) jsou velmi spokojeni a 2 respondenti (4 %) jsou velmi spokojeni se svým zdravím.

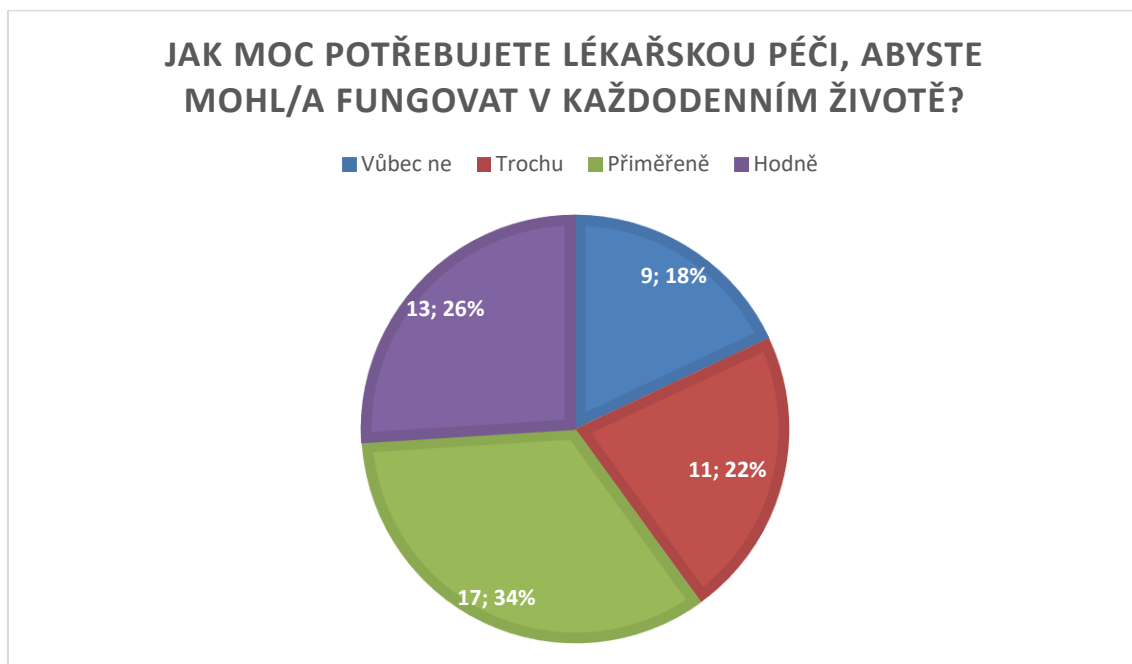
#### **Položka 16 Do jaké míry Vám příznaky onemocnění brání v tom, co potřebujete dělat?**



Obrázek 16. Do jaké míry Vám příznaky onemocnění brání v tom, co potřebujete dělat? (Zdroj: Autor)

V otázce, do jaké míry příznaky onemocnění brání dělat to, co potřebujete odpovědělo 15 respondentů (30 %) hodně, 15 respondentů (29 %) přiměřeně, 10 respondentů (20 %) trochu, 7 respondentů (14 %) vůbec ne a 3 respondenti (6 %) maximálně.

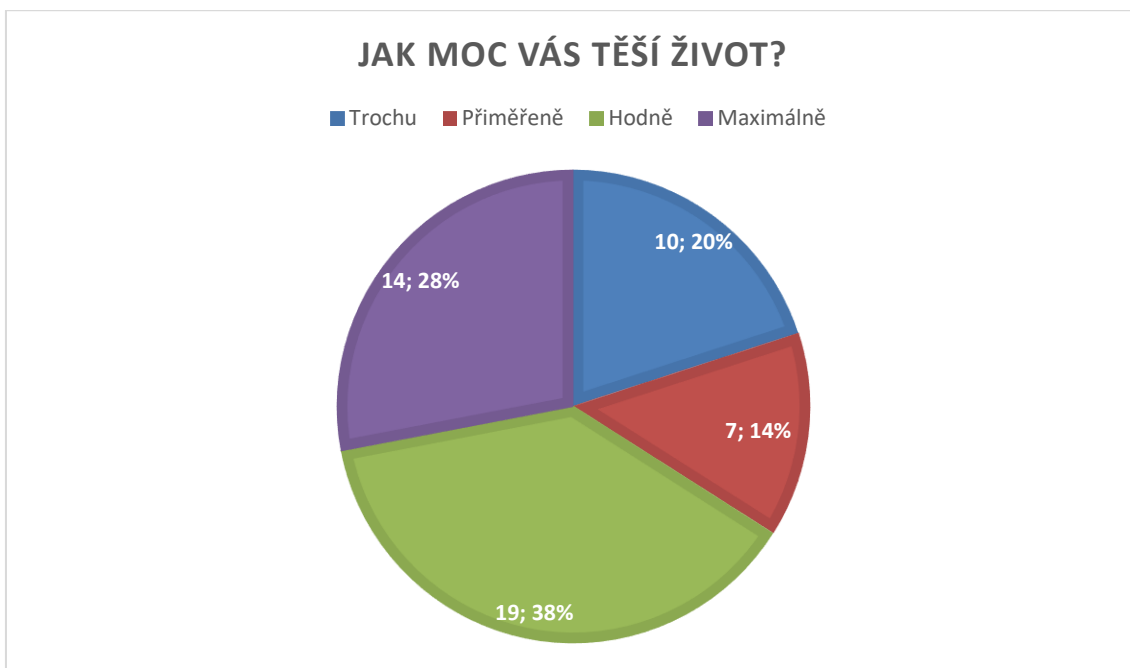
**Položka 17 Jak moc potřebujete lékařskou péči, abyste mohl/a fungovat v každodenním životě?**



Obrázek 17. Jak moc potřebujete lékařskou péči, abyste mohl/a fungovat v každodenním životě? (Zdroj: Autor)

V otázce, jak moc potřebujete lékařskou péči, abyste mohl/a fungovat v každodenním životě odpověděli respondenti následovně: 13 respondentů (26 %) hodně, 17 respondentů (34 %) přiměřeně, 11 respondentů (22 %) trochu, 9 respondentů (18 %) vůbec ne, odpověď maximálně nezvolil žádný z respondentů.

#### **Položka 18 Jak moc Vás těší život?**

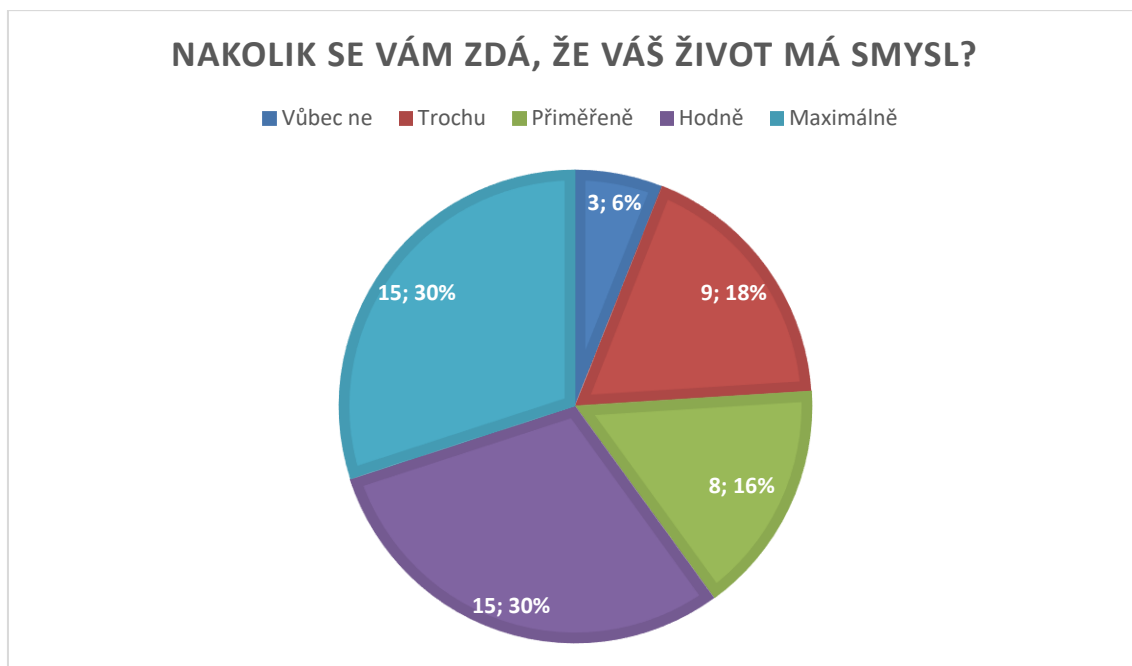


Obrázek 18. Jak moc Vás těší život? (Zdroj: Autor)

Na otázku, jak moc vás těší život žádný z respondentů neodpověděl vůbec ne, 19 respondentů (38 %) odpovědělo hodně, 14 respondentů (28 %) maximálně, 10 respondentů (20 %) trochu, a 7 respondentů (14 %) odpovědělo přiměřeně.

#### **Položka 19 Nakolik se Vám zdá, že Váš život má smysl?**

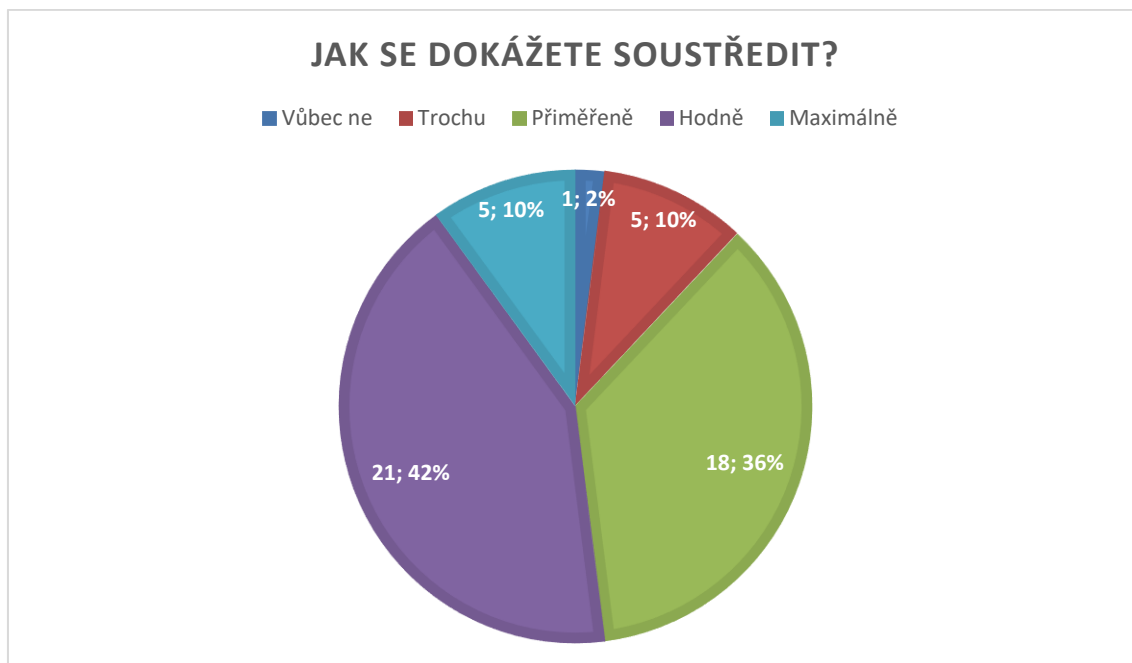




Obrázek 19. Nakolik se Vám zdá, že Váš život má smysl? (Zdroj: Autor)

Na danou otázku respondenti odpověděli následovně: 15 respondentů (30 %) hodně, 15 respondentů (30 %) maximálně, 3 respondenti (6 %) vůbec ne, 9 respondentů (18 %) trochu a 8 respondentů (16 %) přiměřeně.

#### **Položka 20 Jak se dokážete soustředit?**

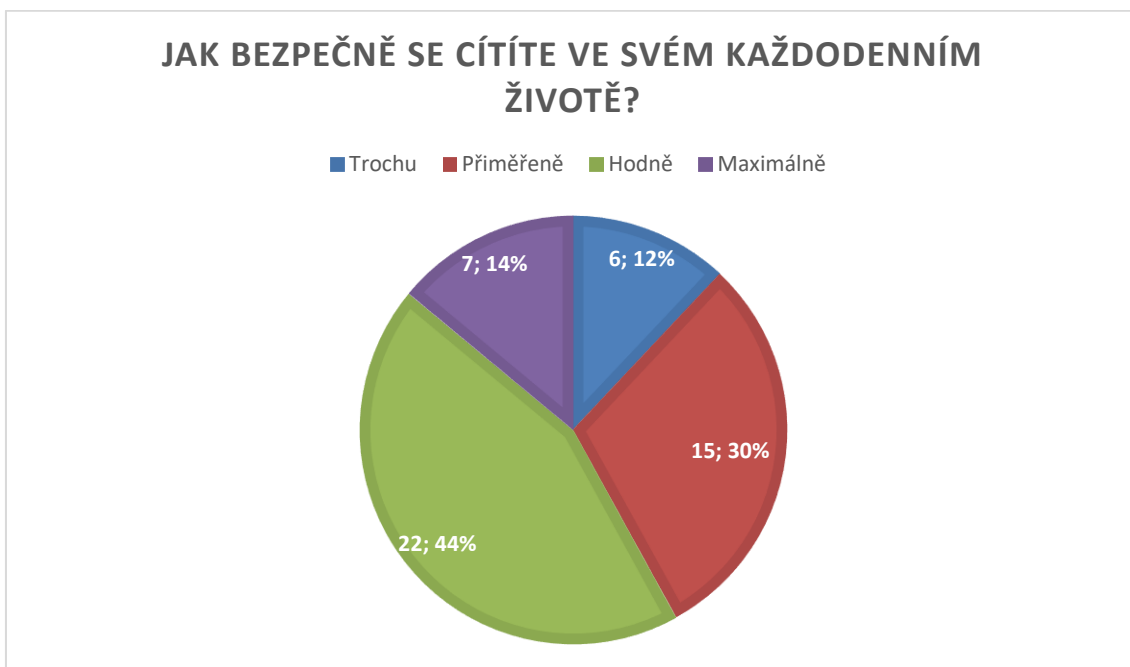


Obrázek 20. Jak se dokážete soustředit? (Zdroj: Autor)

Na uvedenou otázku je patrné, že 21 respondentů (42 %) odpovědělo, že se dokáží soustředit hodně, 18 respondentů (36 %) se dokáže soustředit přiměřeně, 5 respondentů

(10 %) trochu, 5 respondentů (10 %) maximálně a 1 respondent (2 %) se nedokáže soustředit vůbec.

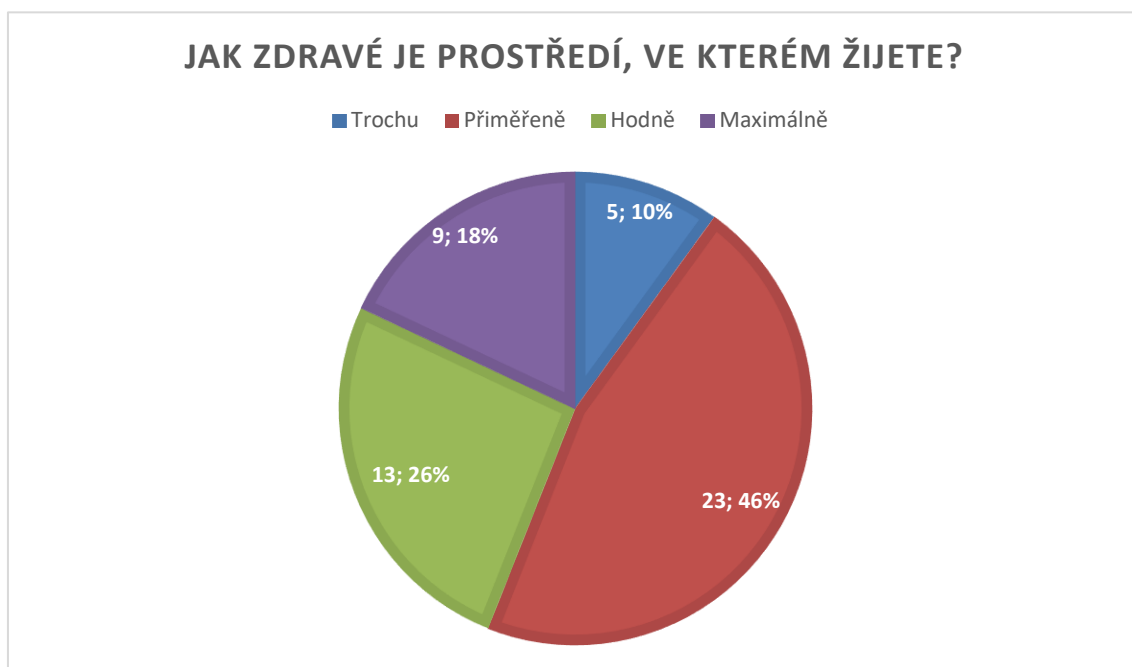
#### **Položka 21 Jak bezpečně se cítíte ve svém každodenním životě?**



Obrázek 21 Jak bezpečně se cítíte ve svém každodenním životě? (Zdroj: Autor)

Z uvedeného obrázku vyplývá, že z celkového počtu 50 respondentů odpovědělo 22 respondentů (44 %), že se ve svém životě cítí hodně bezpečně, 15 respondentů (30 %) se cítí přiměřeně bezpečně, 7 respondentů (14 %) se cítí maximálně bezpečně a 6 respondentů (12 %) se ve svém životě cítí trochu bezpečně.

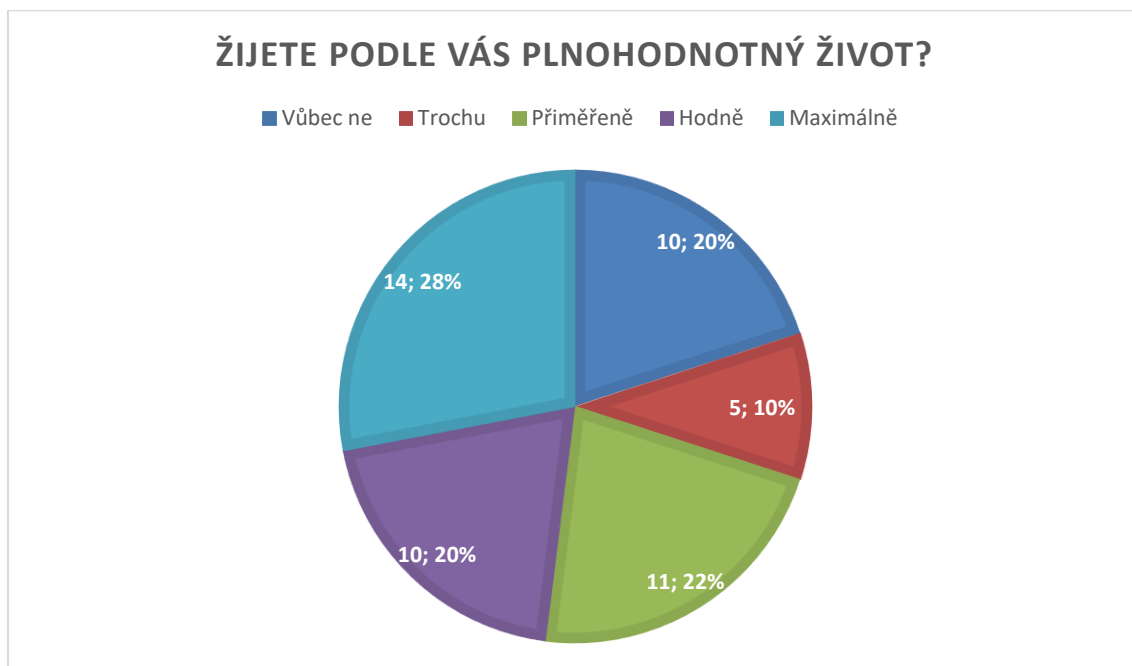
#### **Položka 22 Jak zdravé je prostředí, ve kterém žijete?**



Obrázek 22. Jak zdravé je prostředí, ve kterém žijete? (Zdroj: Autor)

V dané otázce uvedlo 23 respondentů (46 %), že prostředí, ve kterém žije je přiměřeně zdravé, 13 respondentů (26 %) označilo prostředí jako hodně zdravé, 9 respondentů (18 %) uvedlo, že prostředí, ve kterém žije je maximálně zdravé a 5 respondentů (10 %) uvedlo, že jejich prostředí je trochu zdravé.

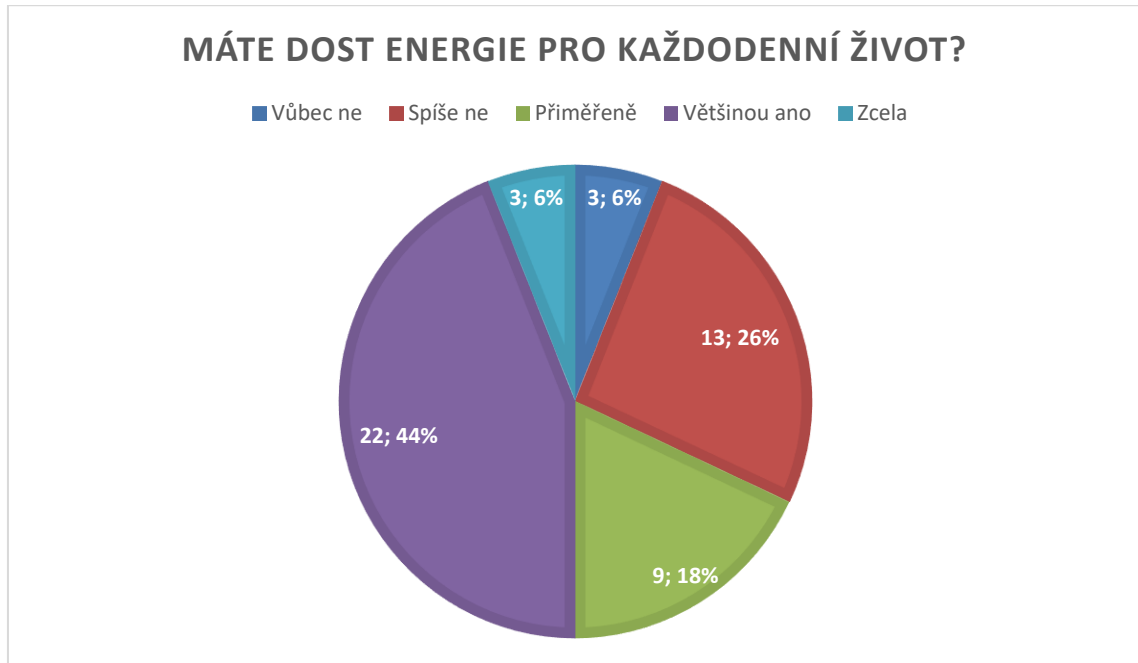
#### **Položka 23 Žijete podle Vás plnohodnotný život?**



Obrázek 23. Žijete podle Vás plnohodnotný život? (Zdroj: Autor)

Z obrázku je patrné, že je 14 respondentů (28 %), kteří zvolili na otázku, zda vedou plnohodnotný život odpověď vůbec ne, 10 respondentů (20 %) zvolilo odpověď hodně, 10 respondentů (20 %) vůbec ne, 11 respondentů (22 %) zvolilo odpověď přiměřeně a 5 respondentů (10 %) zvolilo odpověď trochu.

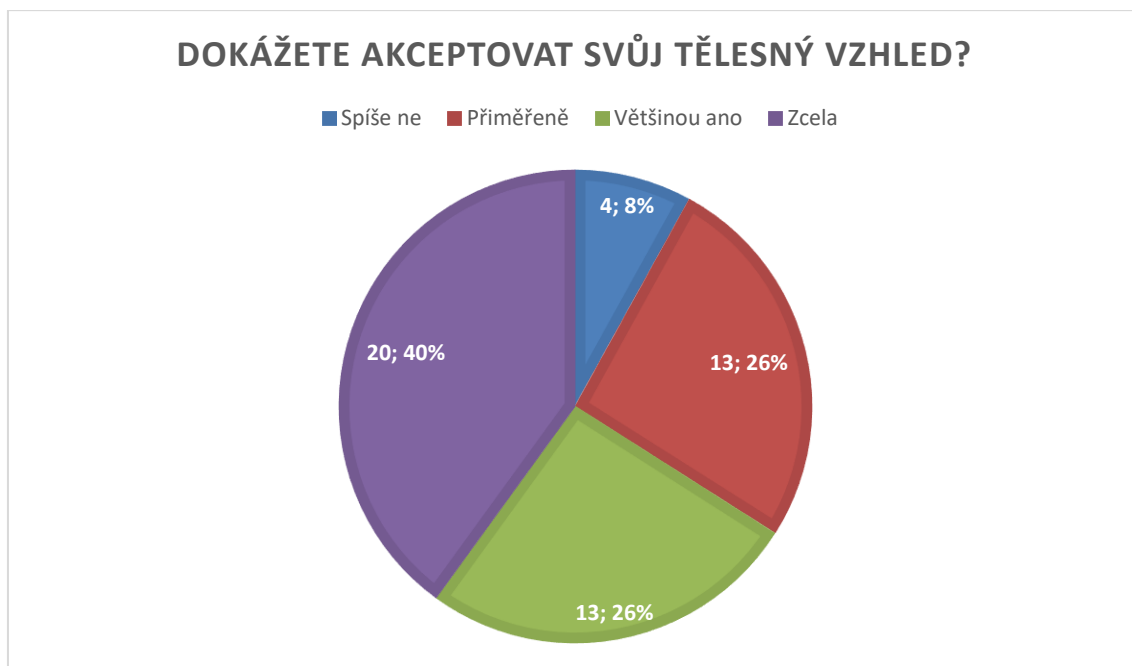
#### **Položka 24 Máte dost energie pro každodenní život?**



Obrázek 24. Máte dost energie pro každodenní život? (Zdroj: Autor)

Na danou otázku odpovědělo: většinou ano 22 respondentů (44 %), 13 respondentů (26 %) spíše ne, 9 respondentů (18 %) přiměřeně, 3 respondenti (6 %) zcela a 3 respondenti (6 %) vůbec ne.

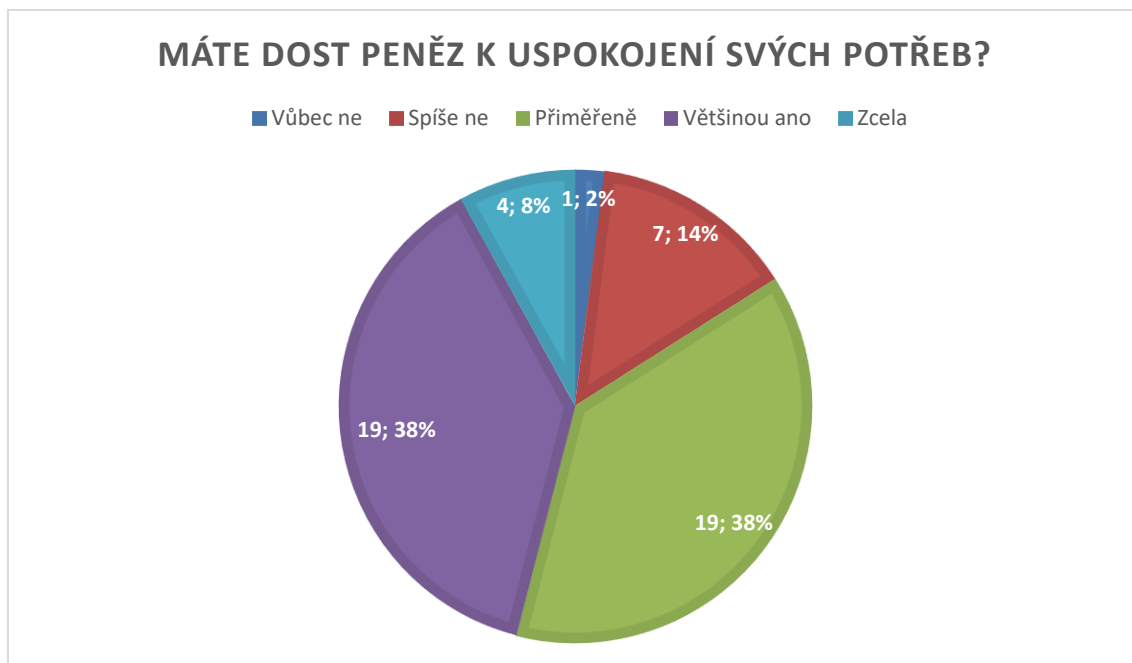
#### **Položka 25 Dokážete akceptovat svůj tělesný vzhled?**



Obrázek 25. Dokážete akceptovat svůj tělesný vzhled? (Zdroj: Autor)

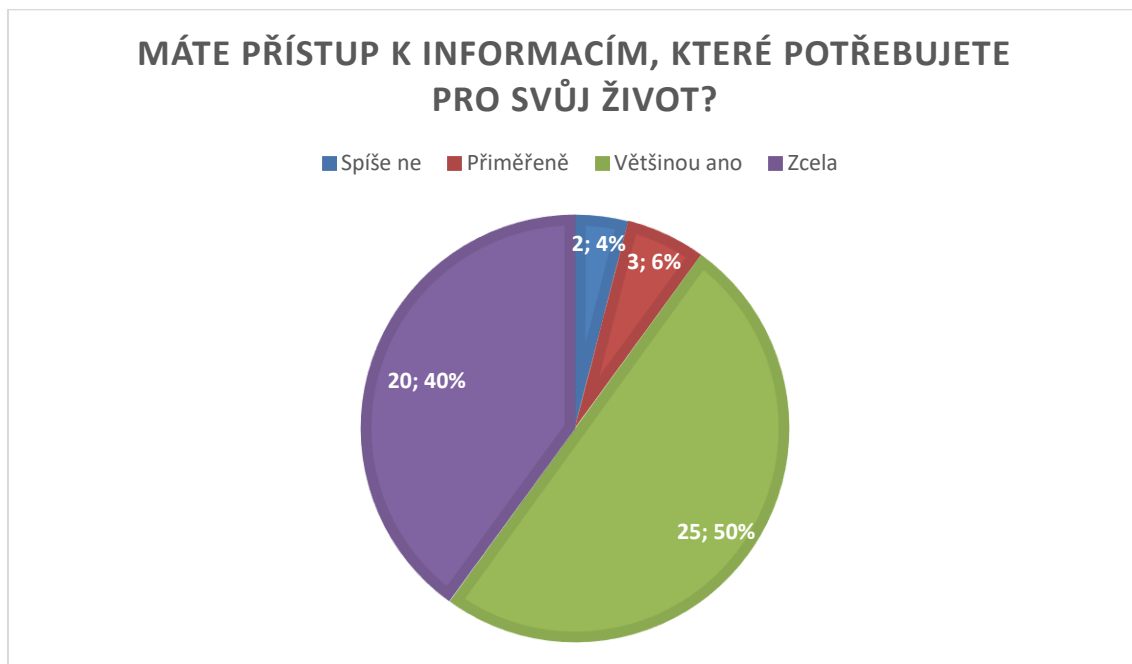
Na otázku, zda dokážete akceptovat tělesný vzhled odpovědělo 20 respondentů (40 %) zcela, 13 respondentů (26 %) většinou ano, 13 respondentů (26 %) přiměřeně a 4 respondenti (8 %) spíše ne, odpověď vůbec ne nezvolil žádný z respondentů.

#### **Položka 26 Máte dost peněz k uspokojení svých potřeb?**

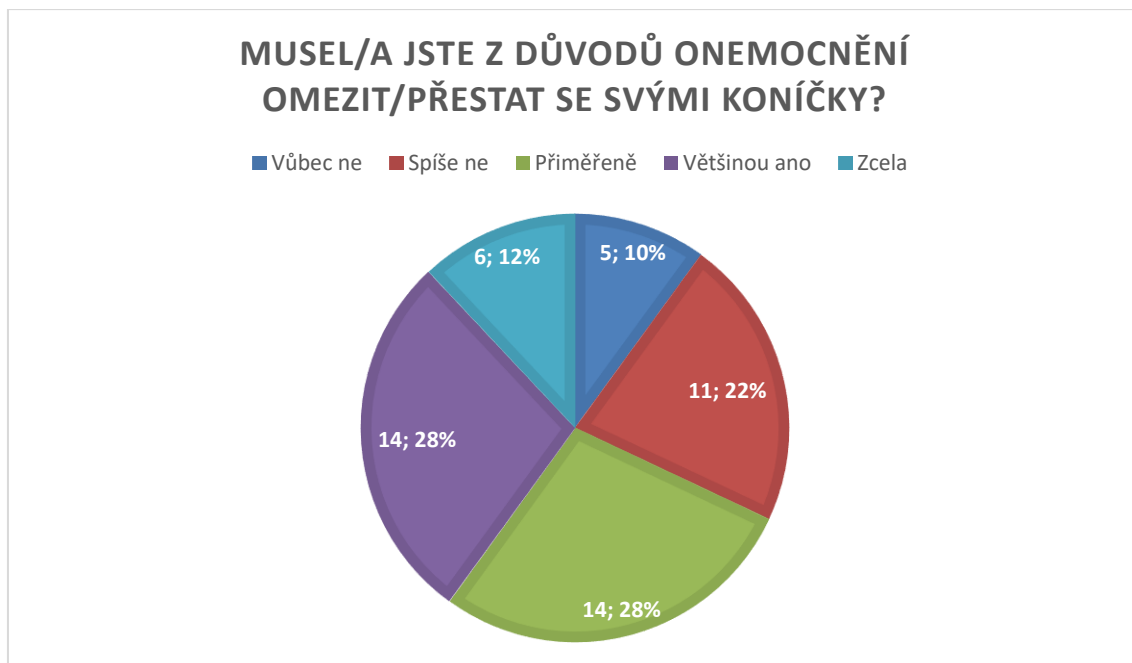


Obrázek 26. Máte dost peněz k uspokojení svých potřeb? (Zdroj: Autor)

Na otázku, zda respondenti mají dostatek peněz k uspokojení svých potřeb odpověděl 1 respondent (2 %) vůbec ne, 4 respondenti (8 %) zcela, 19 respondentů (38 %) většinou ano, 19 respondentů (38 %) přiměřeně a 7 respondentů (14 %) spíše ne.

**Položka 27 Máte přístup k informacím, které potřebujete pro svůj život?**

Obrázek 27. Máte přístup k informacím, které potřebujete pro svůj život? (Zdroj: Autor)  
Na danou otázku, zda respondenti mají přístup k informacím, které potřebujete ke svému životu odpovědělo 25 respondentů (50 %) většinou ano, 20 respondentů (40 %) zcela, 2 respondenti (4 %) spíše ne a 3 respondenti (6 %) přiměřeně.

**Položka 28 Musel/a jste z důvodů onemocnění omezit/přestat se svými koníčky?**

Obrázek 28. Musel/a jste z důvodů onemocnění omezit/přestat se svými koníčky? (Zdroj: Autor)

Na otázku, zda respondenti museli omezit nebo přestat se svými koníčky z důvodu onemocnění jich 14 (28 %) odpovědělo většinou ano, 14 (28 %) většinou ano, 11 (22 %) spíše ne, 6 (12 %) zcela a 5 (10 %) vůbec ne.

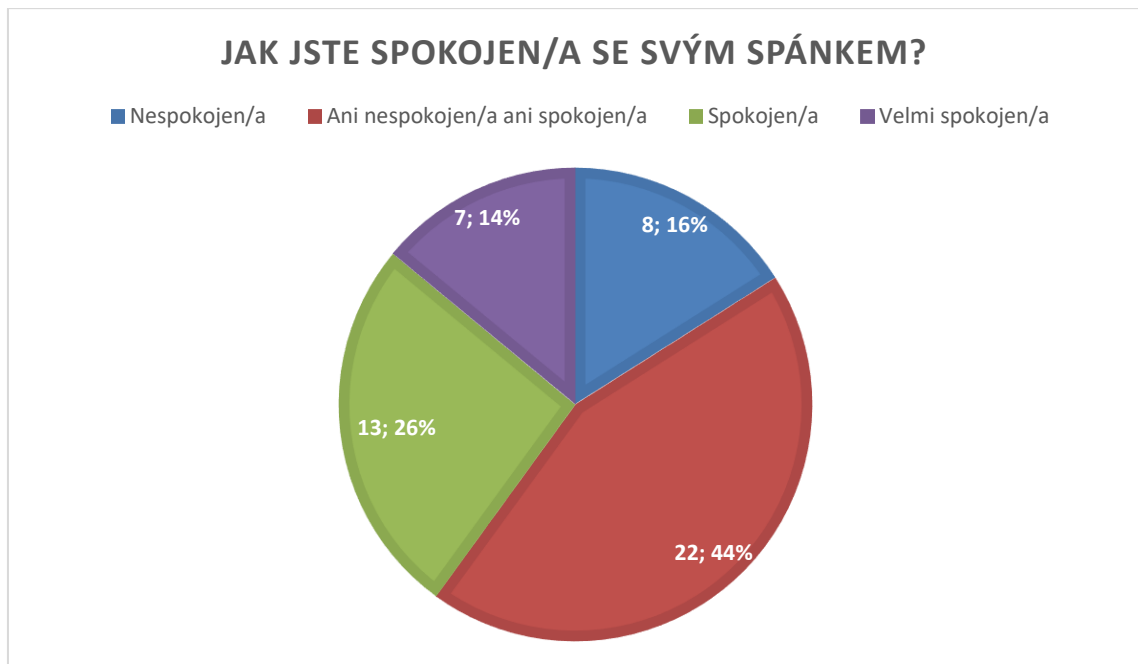
**Položka 29 Znemožňuje Vám zdravotní stav vykonávat výdělečnou činnost?**



Obrázek 29. Znemožňuje Vám zdravotní stav vykonávat výdělečnou činnost? (Zdroj: Autor)

Z uvedeného obrázku jsme zjistili, že 15 respondentů (30 %) označilo odpověď přiměřeně, 14 respondentů (28 %) spíše ne, většinou ano odpovědělo 7 respondentů (14 %), 10 respondentů (20 %) zcela a 4 respondenti (8 %) vůbec ne.

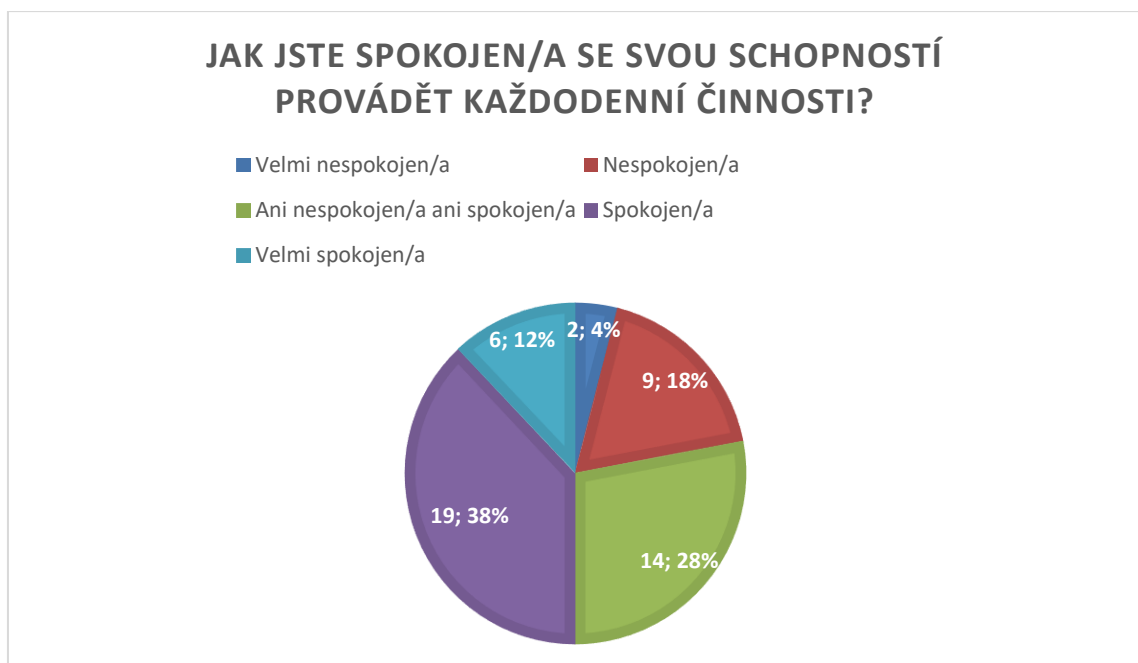
**Položka 30 Jak jste spokojen/a se svým spánkem?**



Obrázek 30. Jak jste spokojen/a se svým spánkem? (Zdroj: Autor)

Z obrázku vyplývá, že 13 respondentů (26 %) je spokojena se svým spánkem, 8 respondentů (16 %) je nespokojena se svým spánkem, 7 respondentů (14 %) je velmi spokojena se spánkem a 22 respondentů (44 %) označila odpověď ani nespokojena ani spokojena.

**Položka 31 Jak jste spokojen/a se svou schopností provádět každodenní činnosti?**



Obrázek 31. Jak jste spokojen/a se svou schopností provádět každodenní činnosti?

(Zdroj: Autor)



Na otázku ohledně spokojenosti provádět každodenní činnosti respondenti odpověděli následovně: 19 respondentů (38 %) je spokojena, 14 respondentů (28 %) je ani nespokojena ani spokojena, 9 respondentů (18 %) je nespokojena, 6 respondentů (12 %) je velmi spokojena a 2 respondenti (4 %) jsou velmi nespokojeni.

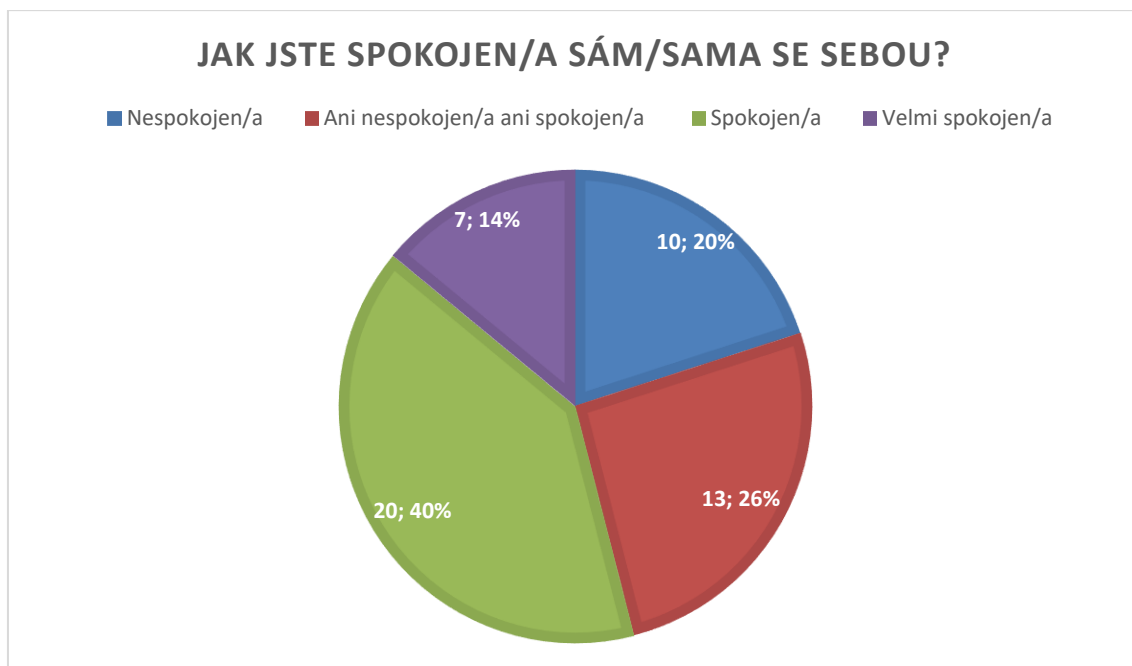
**Položka 32 Jak jste spokojen/a se svým pracovním výkonem?**



Obrázek 32 Jak jste spokojen/a se svým pracovním výkonem? (Zdroj: Autor)

Z celkového počtu 50 respondentů odpovědělo 24 respondentů (48 %), kterých je spokojeno se svým pracovním výkonem, 14 respondentů (28 %) označilo odpověď ani nespokojen/a ani spokojen/a, 4 respondenti (8 %) jsou velmi spokojeni, 3 respondenti (6 %) jsou velmi nespokojeni a 5 respondentů (10 %) je nespokojeno se svým pracovním výkonem.

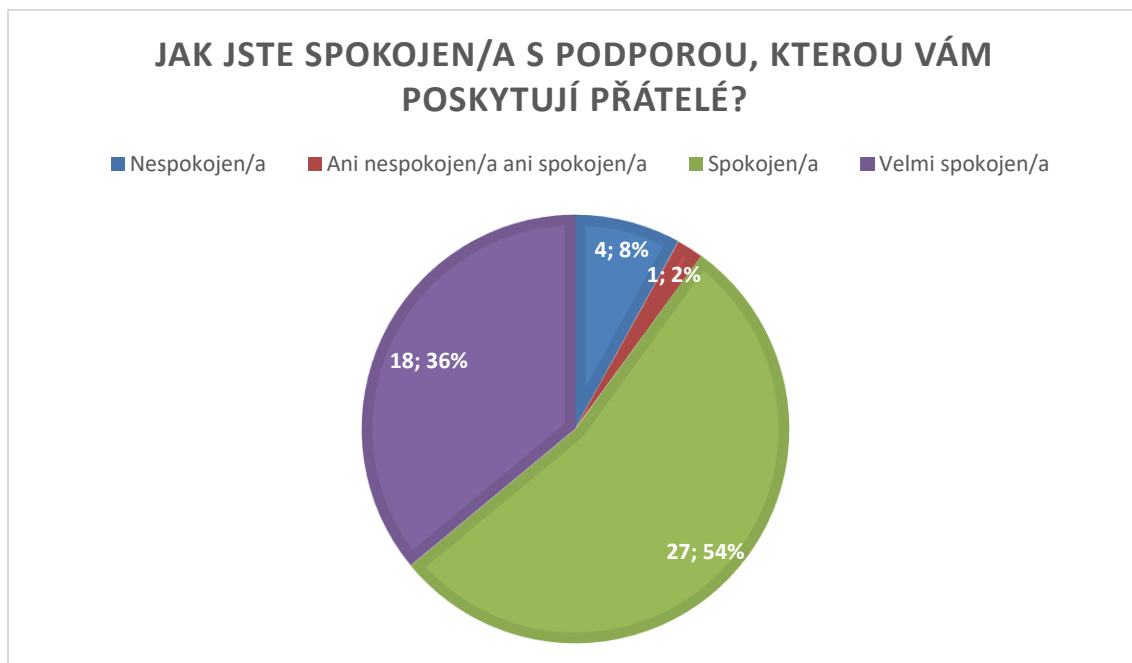
**Položka 33 Jak jste spokojen/a sám/sama se sebou?**



Obrázek 33. Jak jste spokojen/a sám/sama se sebou? (Zdroj: Autor)

Z celkového počtu 50 respondentů je 20 (40 %) co jsou spokojeni se sebou samým, 13 (26 %), kteří označili odpověď ani nespokojen/a ani spokojen/a, 10 respondentů (20 %) je nespokojena a 7 respondentů (14 %) je velmi spokojena.

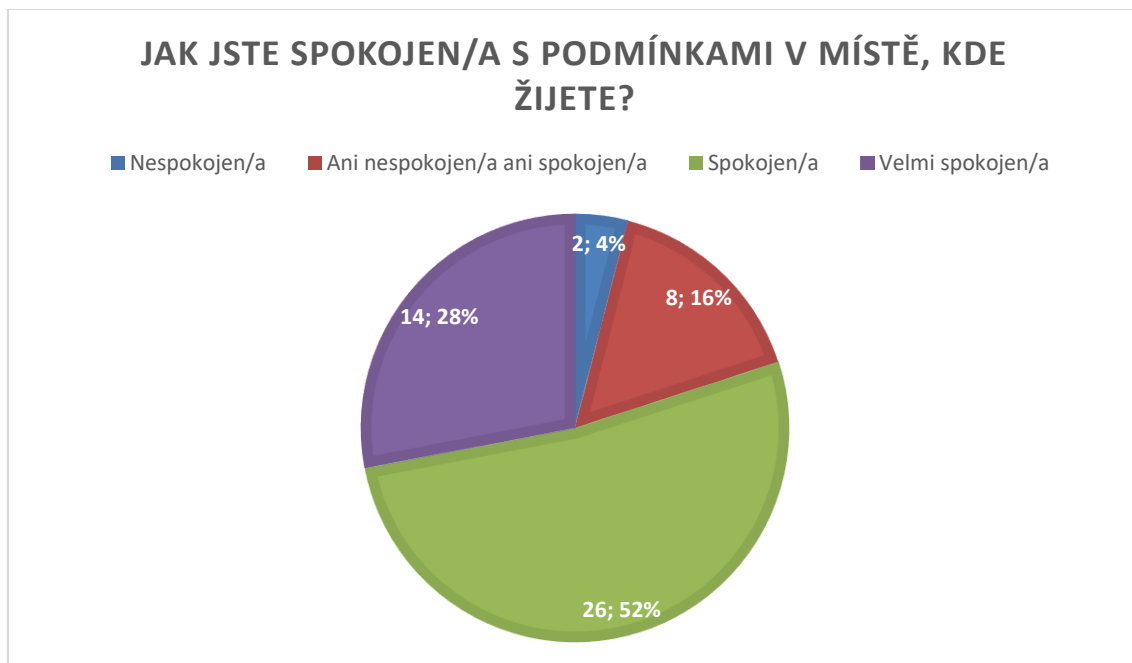
**Položka 34 Jak jste spokojen/a s podporou, kterou vám poskytují přátelé?**



Obrázek 34. Jak jste spokojen/a s podporou, kterou Vám poskytují přátelé? (Zdroj: Autor)

Z uvedeného vyplývá, že 27 respondentů (54 %) je spokojeno s podporou přátel, 18 respondentů (36 %) je velmi spokojeno, 4 respondenti (8 %) jsou nespokojeni a jeden respondent označil odpověď ani nespokojen/a ani spokojen/a.

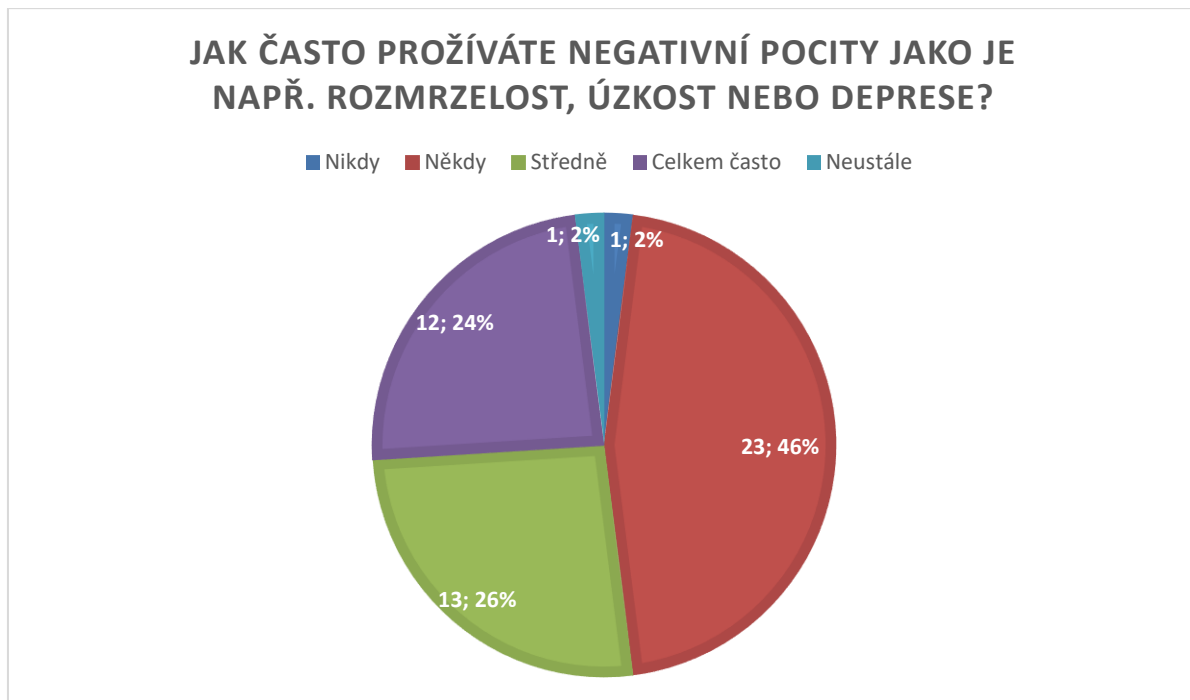
#### **Položka 35 Jak jste spokojen/a s podmínkami v místě, kde žijete?**



Obrázek 35. Jak jste spokojen/a s podmínkami v místě, kde žijete? (Zdroj: Autor)

Z uvedeného vyplývá, že 26 respondentů (52 %) je spokojeno s podmínkami v místě, kde žijí, 14 respondentů (28 %) je velmi spokojeno, 8 respondentů (16 %) je ani nespokojeno ani spokojeno a 2 respondenti (4 %) jsou nespokojeni.

#### **Položka 36 Jak často prožíváte negativní pocity jako je např. rozmrzelost, úzkost nebo deprese?**



Obrázek 36. Jak často prožíváte negativní pocity jako je např. rozmrzelost, úzkost nebo deprese? (Zdroj: Autor)

Z následujícího obrázku vyplývá, že 23 respondentů (46 %) někdy prožívá negativní pocity, 13 respondentů (26 %) prožívá střední množství negativních pocitů, 12 respondentů (24 %) prožívá celkem často negativní pocity, 1 respondent (2 %) negativní pocity prožívá neustále a 1 respondent (2 %) je neprožívá nikdy.

## 3.6 Diskuse

### 3.6.1 Diskuse vlastních výsledků práce ve vztahu ke stanoveným hypotézám

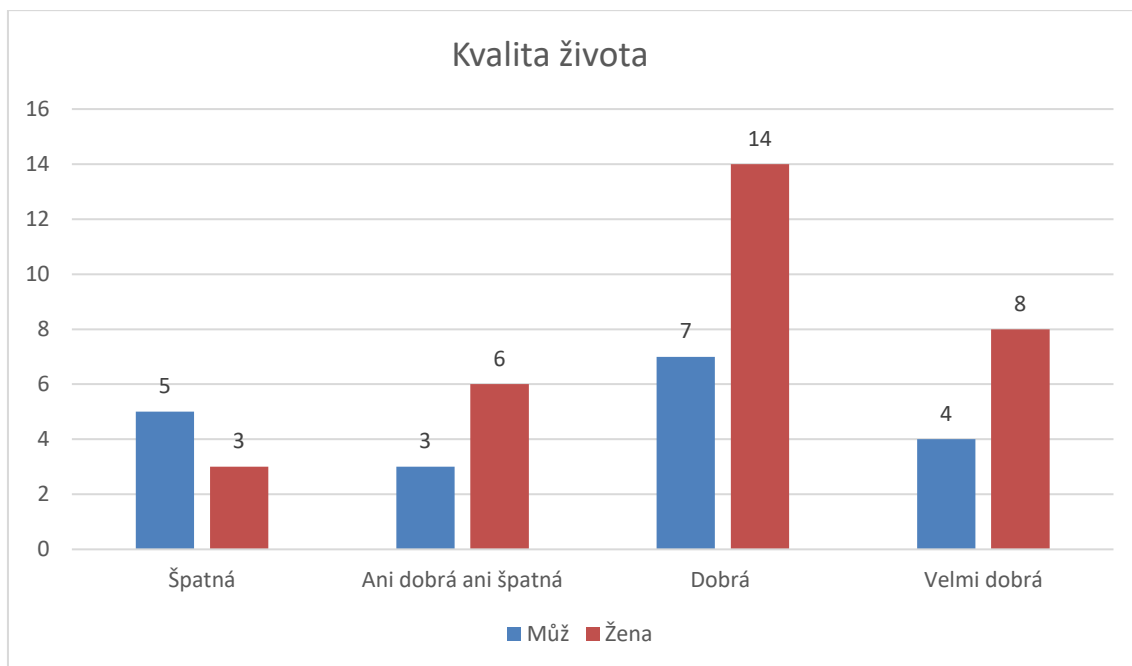
#### **Hypotéza 1:**

Lze předpokládat, že muži a ženy s onemocněním cystická fibróza hodnotí kvalitu života stejně.

H10: muži a ženy s onemocněním cystická fibróza hodnotí kvalitu života stejně.

H1A: muži a ženy s onemocněním cystická fibróza hodnotí kvalitu života různě.

Následující tabulka a obrázek obsahuje počty jednotlivých respondentů v závislosti na pohlaví a deklarované kvalitě života.



Obrázek 37. Hypotéza 1 (Zdroj: Autor)

Kvalita života	Špatná	Ani dobrá ani špatná	Dobrá	Velmi dobrá
Muž	5	3	7	4
Žena	3	6	14	8

Tabulka 2. Hypotéza 1 (Zdroj: Autor)

Hypotézu testujeme pomocí Pearsonova  $\chi^2$  testu se třemi stupni volnosti. Je důležité poznamenat, že kvůli nízkému vzorku v prvních dvou sloupcích nemusí být p-hodnota validní. P-hodnota je rovna 0.4887 a tedy větší než hladina významnosti 0.05 (5 %).

**Nulovou hypotézu o tom, že muži i ženy hodnotí kvalitu života stejně nezamítáme.**

Případná korekce nedostatku dat v prvních dvou sloupcích by mohla být provedena jejich sečtením a vytvořením nové skupiny, špatná + ani dobrá ani špatná, kde by bylo 8 mužů a 9 žen. V takovém případě testujeme opět pomocí Pearsonova  $\chi^2$  testu, tentokrát se dvěma stupni volnosti. P-hodnota je pak 0.6385, **nulovou hypotézu tedy opět nezamítáme.**

### Hypotéza 2:

Lze předpokládat, že pacienti, kterým zdravotní stav znemožňuje vykonávat výtěžnou činnost nemají dost peněz na uspokojení svých potřeb.

H20: pacienti, kterým zdravotní stav znemožňuje vykonávat výtěžnou činnost mají dost peněz na uspokojení svých potřeb.

H2A: pacienti, kterým zdravotní stav znemožňuje vykonávat výtěžnou činnost nemají dost peněz na uspokojení svých potřeb.

Následující tabulka obsahuje počty jednotlivých respondentů v závislosti na tom, zda jim stav znemožňuje vykonávat výtěžnou činnost a dostatek peněz na uspokojení svých potřeb.

Znemožnění vykonávat výtěžnou činnost	Vůbec ne	Spíše ne	Přiměřeně	Většinou ano	Zcela
Počet odpovědí	4	14	15	7	10
Dostatek peněz	Vůbec ne	Spíše ne	Přiměřeně	Většinou ano	Zcela
Počet odpovědí	1	7	19	19	4

Tabulka 3. Hypotéza 2 1. část (Zdroj: Autor)

Kvůli malému vzorku respondentů bude v tomto případě potřeba zkombinovat některé odpovědi dohromady, jako nejlepší se jeví v obou případech zkombinovat odpovědi „vůbec ne“ a „spíše ne“ do jedné skupiny a „většinou ano“ a „zcela“. Dostáváme tedy následující tabulku.

	Ne	Přiměřeně	Ano
Znemožnění vykonávat výtěžnou činnosti	18	15	17
Dostatek peněz	8	19	23

Tabulka 4. Hypotéza 2 2. část (Zdroj: Autor)

Hypotézu testujeme pomocí Pearsonova  $\chi^2$  testu se čtyřmi stupni volnosti. P-hodnota je rovna 0.003155 a tedy menší než hladina významnosti 0.05 (5 %). **Nulovou hypotézu tedy zamítáme ve prospěch alternativní hypotézy, a tedy zdravotní stav negativně ovlivňuje množství peněz na uspokojení potřeb respondentů.**

### **Hypotéza 3:**

Lze předpokládat, že ženy nemocné CF dokážou hůře akceptovat svůj tělesný vzhled, než muži nemocní CF.

H30: muži a ženy nemocní cystickou fibrózou akceptují svůj vzhled stejně.

H3A: ženy s CF akceptují svůj vzhled hůře než muži s CF.

Následující tabulka obsahuje počty jednotlivých respondentů v závislosti na pohlaví a na tom, jak akceptují svůj vzhled.

Akceptace vzhledu	Vůbec ne	Spíše ne	Přiměřeně	Většinou ano	Zcela
Muž	0	1	6	6	6
Žena	0	3	7	7	14

Tabulka 5. Hypotéza 3 (Zdroj: Autor)

Je nutné zkombinovat první dva sloupce kvůli nízkému množství respondentů. Bylo by vhodné uvážit zkombinovat i první tři, díky vyšším rozdílům v četnostech to ale není naprosto nutné.

Hypotézu testujeme pomocí Pearsonova  $\chi^2$  testu se třemi stupni volnosti. P-hodnota je rovna 0.6676 a tedy větší než hladina významnosti 0.05 (5 %). **Nulovou hypotézu tedy nezamítáme. Zdá se tedy, že muži a ženy akceptují svůj vzhled stejně. V případě kombinace prvních třech sloupců, nejen prvních dvou, by byl test se dvěma stupni volnosti a p-hodnota 0.6117. Interpretace by tedy byla stejná.**

#### **Hypotéza 4:**

Lze předpokládat, že pacienti, kteří měli za poslední 2 roky více hospitalizací než 6 hodnotí kvalitu života hůře než pacienti s méně hospitalizacemi.

H40: pacienti, kteří měli za poslední 2 roky více hospitalizací než 6 hodnotí kvalitu života stejně jako pacienti s méně hospitalizacemi.

H4A: pacienti s více než 6 hospitalizacemi hodnotí kvalitu života hůře oproti pacientům s méně hospitalizacemi.

Následující tabulka obsahuje počty jednotlivých respondentů v závislosti na tom, kolikrát byli hospitalizováni a na deklarované kvalitě života.

Kvalita života	Špatná	Ani dobrá ani špatná	Dobrá	Velmi dobrá
Hospitalizace méně než 6x	6	8	17	11
Hospitalizace více než 6x	2	1	1	1

Tabulka 6. Hypotéza 4 (Zdroj: Autor)

Zde je problém velice nízkého počtu respondentů ve druhé skupině, celkově pouhých 8 z 50. Toto nemůžeme napravit kombinováním sloupců, protože by ve výsledku zůstal pouze jeden. Díky tomuto faktu nemusí být provedený test přesný.

Hypotézu testujeme pomocí Pearsonova  $\chi^2$  testu se třemi stupni volnosti. P-hodnota je rovna 0.7263 a tedy větší než hladina významnosti 0.05 (5 %). **Nulovou hypotézu tedy nezamítáme. Zdá se tedy, že obě skupiny pacientů hodnotí kvalitu života stejně.**

### **Hypotéza 5:**

Lze předpokládat, že pacientům, kterým bylo onemocnění zjištěno v 0-4 roku života mají lepší kvalitu života než pacienti, kterým bylo onemocnění zjištěno později.

H50: pacienti, kterým bylo onemocnění diagnostikováno do čtvrtého roku života, hodnotí kvalitu života stejně jako pacienti, kterým bylo onemocnění diagnostikováno po čtvrtém roku života.

H5A: obě skupiny pacientů hodnotí kvalitu života stejně.

Následující tabulka obsahuje počty jednotlivých respondentů v závislosti na tom, kdy jim bylo onemocnění diagnostikováno a na deklarované kvalitě života.

Kvalita života	Špatná	Ani dobrá ani špatná	Dobrá	Velmi dobrá
Méně než 4 roky	5	7	19	8
Více než 4 roky	3	2	2	4

Tabulka 7. Hypotéza 5 (Zdroj: Autor)

Opět vyvstává podobný problém jako v předchozím případě, a to že počet respondentů, kteří byli diagnostikováni až po 4 roce života, je pouze 11. Díky tomuto faktu nemusí být provedený test přesný.

Hypotézu testujeme pomocí Pearsonova  $\chi^2$  testu se třemi stupni volnosti. P-hodnota je rovna 0.2699 a tedy větší než hladina významnosti 0.05 (5 %). **Nulovou hypotézu tedy nezamítáme. Zdá se tedy, že pacienti diagnostikováni před 4 rokem života i po 4 roce života hodnotí kvalitu života stejně.**

### **Hypotéza 6:**

Lze předpokládat, že pacienti mladší než 25 let mají lepší kvalitu života než pacienti starší než 25 let.



H60: pacienti mladší než 25 let udávají stejnou spokojenost se zdravím jako pacienti starší než 25 let

H6A: že pacienti mladší než 25 let udávají větší spokojenost se zdravím než pacienti starší než 25 let.

Následující tabulka obsahuje počty jednotlivých respondentů v závislosti na věku a na deklarované spokojenosti se zdravím.

Spokojenost se zdravím	Velmi nespokojen/a	Nespokojen/a	Ani nespokojen/a ani spokojen/a	Spokojen/a	Velmi spokojen/a
Méně než 25 let	1	7	10	9	0
Více než 25 let	3	4	5	9	2

Tabulka 8. Hypotéza 6 1. část (Zdroj: Autor)

Opět by bylo vhodné zkombinovat první dva sloupce, tedy „Velmi nespokojen/a“ a „Nespokojen/a“ do jednoho a poslední dva, tedy „Spokojen/a“ a „Velmi spokojen/a“ kvůli nízkému počtu respondentů. Dostáváme pak následující tabulku.

Spokojenost se zdravím	Nespokojen/a	Ani nespokojen/a ani spokojen/a	Spokojen/a
Méně než 25 let	8	10	9
Více než 25 let	7	5	11

Tabulka 9. Hypotéza 6 2. část (Zdroj: Autor)

Hypotézu testujeme pomocí Pearsonova  $\chi^2$  testu se dvěma stupni volnosti. P-hodnota je rovna 0.444 a tedy větší než hladina významnosti 0.05 (5 %). **Nulovou hypotézu tedy nezamítáme. Zdá se tedy, že pacienti diagnostikováni před mladší 25 let a pacienti starší 25 let udávají stejnou spokojenost se zdravím.**

## 4 ZÁVĚR

Cystická fibróza známá jako nemoc slaných dětí je geneticky dědičně závažně onemocnění, má multiorgánové příznaky, které jsou chronické a postupně invalidizující. Každý rok se v ČR narodí asi 30 dětí s CF. K nejzávažnějšími příznakům patří respirační obtíže. V kapitole „Novinky v léčbě CF“ je uvedeno několik léků, které výrazně pomáhají nemocným, nejnadějnějším z nich je Trikafta, které dle studií výrazně zlepšuje zdravotní stav nemocných s CF. Přestože věda jde kupředu nemoc je stále nevléčitelná. Díky novým objevům na vědeckém poli další generace nemocných možná nikdy nepozná příznaky tohoto onemocnění. Nicméně nákladnost nových léků, pojišťovací byznys a lékové studie jdou málokdy ruku v ruce s požadavky na rychlost schválení a uhrazení léčby. A i když je představa taková, že pokud nemocnému s CF budeme podávat léky, které způsobí, že nikdy nepozná příznaky onemocnění, bude normálně studovat, normálně pracovat, platit daně a bude ekonomicky aktivní, jsme stále k této představě dosti vzdálení. A tak stále nemoc cystická fibróza platí za závažné, nevléčitelné onemocnění s dlouhodobým a celoživotním problémem.

V teoretické části práce uvádím terminologii spojenou s kvalitou života, onemocněním cystická fibróza, jejím historickým pozadím, je zde zmíněn průběh onemocnění, diagnostika a léčba.

Cílem empirické části bylo vyhodnotit kvalitu života nemocných s cystickou fibrózou prostřednictvím dotazníkové šetření za použití námi modifikovaného dotazníku WHOQOL-BREF. Na zpracování a analýzu získaných výzkumných údajů byly použity statistické testy, které byly aplikované prostřednictvím softwarového programu RStudio.

Po zhodnocení výsledků lze konstatovat, že se nám podařilo zmapovat subjektivní vnímání kvality života nemocných s cystickou fibrózou. Otázkami mířenými na oblast běžných aktivit, soustředí, fyzický vzhled, hodnocení životní energie, mezilidských vztahů a dalších kritérií bylo identifikováno do jaké míry můžou nemocní v daných oblastech limitováni.

Východiska této práce mohou být použity jako podklady pro lepší informovanost pro profese přicházející do styku s nemocnými CF a zlepšení péče pro předmětnou skupinu s ohledem na to, že se nejedná o medicínskou studii.

Psaní práce mě velmi obohatilo. Vážím si všech aktivních respondentů naší práce a jejich času, který nám věnovali a tím nám pomohli realizaci práce.

## REFERENČNÍ SEZNAM

- BAUM, Detlef. *Výzkumné metody v sociální práci*. Ostrava: Ostravská univerzita, 2014. ISBN 978-80-7467-390-3.
- DRAGOMIRECKÁ, Eva a Jitka BARTOŇOVÁ. *WHOQOL-BREF, WHOQOL-100: World Health Organization Quality of Life Assessment: příručka pro uživatele české verze dotazníků kvality života Světové zdravotnické organizace*. Praha: Psychiatrické centrum, 2006. s. 12-16. ISBN 80-85121-82-4.
- FILA, Libor. Cystická fibróza u dospělých. *Interní medicína pro praxi*. 2014, **16**(2), 54-60. ISSN 1212-7299.
- FILA, Libor. Cystická fibróza u dospělých pacientů. *Pneumologie: výběr článků ku příležitosti konání XIX. kongresu České pneumologické a ftizeologické společnosti ČLS JEP; 17.-19. června 2015*. Olomouc: Solen, 2015, s. 45-52. ISBN 978-80-7471-111-4.
- FILA, Libor. *Pneumologie IV: výběr článků: pro XVII. kongres České a Slovenské pneumologické a ftizeologické společnosti konaných ve dnech 23.-25. června 2011 v Plzni*. Praha: Remedia, 2011. s. 124-128. ISSN 0862-8947.
- GEE, L.M., ABBOTT, J., CONWAY S., ETHERINGTON, C., WEBB, AK, WARE, J.E., SHERBOURNE, C.D. Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. *Journal of Cystic Fibrosis*. Elsevier. 2003. č. 2. s. 206-213.
- GURKOVÁ, Elena. *Hodnocení kvality života: pro klinickou praxi a ošetrovatelský výzkum*. Praha: Grada, 2011. Sestra. ISBN 978-80-247-3625-9.
- HORSLEY, Alex, Steve CUNNINGHAM a J. Alastair INNES, ed. *Cystic fibrosis*. Second edition. Oxford: Oxford University Press, 2015. Oxford respiratory medicine library. ISBN 978-0-19-870294-8
- JAKUBEC, Petr. *Cystická fibróza*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2006. Skripta. ISBN 80-244-1499-6.
- KOHOUT, Pavel, Marie LIŠKOVÁ a Olga MENGEROVÁ. *Onemocnění slinivky břišní – dieta pankreatická*. Praha: Forsapi, 2007. s. 41. ISBN 978-80-903820-3-9.
- KUBÁČKOVÁ, Kateřina. *Vzácná onemocnění v kostce*. Praha: Mladá Fronta, 2014. Aeskulap. ISBN 978-80-204-3149-3.
- LISCHKE, Robert. Transplantace plic. *Medicína & umění*. 2012, 2012(1/19), 10-12. ISSN 1803-3679.

- MASTILIAKOVÁ, Dagmar. *Posuzování stavu zdraví a ošetrovatelská diagnostika: v moderní ošetrovatelské praxi*. Praha: Grada, 2014. Sestra. ISBN 978-80-247-5376-8.
- McKEENA, Annie, GOLDSWEIG, Howard. *Beyond Lungs*. Solvay Pharmaceuticals, 2006. ISBN 3-00-19525-4.
- MICHLOVÁ, Anna. *Kvalita života dospívajících a dospělých s cystickou fibrózou*. Hradec Králové, 2008. Bakalářská práce. Univerzita Karlova v Praze, Lékařská fakulta v Hradci Králové, Ústav sociálního lékařství. Vedoucí práce Prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc.
- SKALICKÁ, Veronika. Terapeutické trendy cystické fibrózy. *Pediatric pro praxi*. 2014, roč. 15, č. 6, s. 340-343. ISSN 1213-0494. Dostupné také z: <http://www.pediatricpropraxi.cz/archiv.php>.
- TRACHTOVÁ, Eva. *Potřeby nemocného v ošetrovatelském procesu: učební texty pro vyšší zdravotnické školy, bakalářské a magisterské studium, specializační studium sester*. Vydání: čtvrté rozšířené. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2018. ISBN 978-80-7013-590-7.
- VÁVROVÁ, Věra. *Cystická fibróza*. Praha: Grada, 2006. ISBN 80-247-0531-1.
- VÁVROVÁ, Věra. *Cystická fibróza v praxi*. Praha: Kreace, 1999. ISBN 80-902125-1-4
- VOTAVA, Felix, Milan MACEK, Věra VÁVROVÁ, Petr KRAČMAR, Miroslava BALAŠČÁKOVÁ a Tereza PISKÁČKOVÁ. *Optimalizace novorozeneckého screeningu cystické fibrózy*. Praha: Iga MZ ČR, 2012, Závěrečná zpráva o řešení grantu Interní grantové agentury MZ ČR. Dostupné také z: <http://kramerius.medvik.cz/search/handle/uuid:MED00179588>. Číslo zprávy: NS9986
- VOLÁKOVÁ, Eva, KOLEK, Vítězslav, ed. *Léčba kyslíkem v domácím prostředí: svět, kde všichni lidé mohou volně dýchat*. Olomouc: Solen, 2018. s. 5-7. ISBN 978-80-7471-220-3. Dostupné také z: <http://www.pneumologie.cz/stranka/66/publikace-pro-pacienty/>.
- VOLKOVA Natalyia. Disease progression in patients (pts) with cystic fibrosis (CF) treated with ivacaftor (IVA): analysis od real-world data from the UK CF Registry. *Journal of Cystic fibrosis*. Netherlands: Elsevier. 2016, vol. 15 suppl. 1, s. 41. ISSN 1569-1993.

## ZDROJE

ČT24, 2020. *Lékaři mají první účinný lék na cystickou fibrózu. Jeho vývoj však trval desítky let.* [online] ČT24, 2020 [cit. 2020-10-07]. Dostupné také z:

<https://ct24.ceskatelevize.cz/veda/2965682-lekari-maji-prvni-ucinny-lek-na-cystickou-fibrozu-jeho-vyvoj-vsak-trval-desitky-let>

Statistika. CFRegistr 2.0 [online]. [cit. 2021-04-14]. Dostupné také z:

<http://cfregistr.cz/statistika>

## SEZNAM OBRÁZKŮ

Obrázek 1 Pohlaví respondentů

Obrázek 2 Počet obyvatel, ve kterém žijete

Obrázek 3 Věk respondentů

Obrázek 4 Věk, kdy vám onemocnění bylo diagnostikováno

Obrázek 5 Počet hospitalizací za poslední 2 roky

Obrázek 6 Spokojenost se spoluprací se zdravotníky při hospitalizaci

Obrázek 7 Spokojenost se spoluprací se zdravotníky při ambulantní návštěvě

Obrázek 8 Chodíte do zaměstnání?

Obrázek 9 Jak fyzicky náročné zaměstnání máte?

Obrázek 10 Druh zaměstnání

Obrázek 11 Jste po transplantaci plic?

Obrázek 12 Jste zařazen/a na čekací listinu transplantace plic?

Obrázek 13 Byla/a jste v minulosti zařazen/a na čekací listinu transplantace plic a došlo k odstoupení z čekací listiny?

Obrázek 14 Jak byste hodnotil/a kvalitu svého života?

Obrázek 15 Jak jste spokojen/a se svým zdravím?

Obrázek 16 Do jaké míry vám příznaky onemocnění brání v tom, co potřebujete dělat?

Obrázek 17 Jak moc potřebujete lékařskou péči, abyste mohl/a fungovat v každodenním životě?

Obrázek 18 Jak moc Vás těší život?

Obrázek 19 Nakolik se Vám zdá, že Váš život má smysl?

Obrázek 20 Jak se dokážete soustředit?

Obrázek 21 Jak bezpečně se cítíte ve svém každodenním životě?

Obrázek 22 Jak zdravé je prostředí, ve kterém žijete?

Obrázek 23 Žijete podle Vás plnohodnotný život?

Obrázek 24 Máte dost energie pro každodenní život?

Obrázek 25 Dokážete akceptovat svůj tělesný vzhled?

Obrázek 26 Máte dost peněz k uspokojení svých potřeb?

Obrázek 27 Máte přístup k informacím, které potřebujete pro svůj život?

Obrázek 28 Musel/a jste z důvodu onemocnění omezit/přestat se svými koníčky?

Obrázek 29 Znemožňuje Vám zdravotní stav vykonávat výtěžnou činnost?

Obrázek 30 Jak jste spokojen/a se svým spánkem?

Obrázek 31 Jak jste spokojen/a se svou schopností provádět každodenní činnosti?

Obrázek 32 Jak jste spokojena se svým pracovním výkonem?

Obrázek 33 Jak jste spokojen/a sám/sama se sebou?

Obrázek 34 Jak jste spokojen/a s podporou, kterou Vám poskytují přátelé?

Obrázek 35 Jak jste spokojen/a s podmínkami v místě, ve kterém žijete?

Obrázek 36 Jak často prožíváte negativní pocity jako je např. rozmrzelost, úzkost nebo deprese?

## SEZNAM TABULEK

- Tabulka 1 Věk respondentů
- Tabulka 2 Hypotéza 1
- Tabulka 3 Hypotéza 2 1. část
- Tabulka 4 Hypotéza 2 2. část
- Tabulka 5 Hypotéza 3
- Tabulka 6 Hypotéza 4
- Tabulka 7 Hypotéza 5
- Tabulka 8 Hypotéza 6 1. část
- Tabulka 9 Hypotéza 2. část



## **SEZNAM PŘÍLOH**

Příloha č. 1: Dotazník .....	63
------------------------------	----

## PŘÍLOHY

### Dotazník kvality života

*„Kvalita života je pojata, jak člověk subjektivně vnímá své postavení v životě v kontextu kultury, ve které žije, a ve vztahu ke svým cílům, očekáváním, životního stylu a zájmům.“ (WHO, 1994)*

Vážená paní, vážený pane,

jsm studentkou 3. ročníku 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy v Praze obor ošetrovatelství a zároveň pracuji na Pneumologické klinice FN Motol a 2. LF. Zpracovávám bakalářské práci s názvem: Kvalita života pacientů s cystickou fibrózou. Dovolte mi se na Vás obrátit s prosbou o vyplnění anonymního dotazníku, který slouží k analýze kvality života s cystickou fibrózou. Všechny Vámi poskytnuté údaje budou anonymní a použiji je na zpracování své bakalářské práce.

Za Vaši ochotu, vstřícnost a čas strávený při vyplňování dotazníku předem děkuji.

Iveta Šebková

#### Instrukce

Tento dotazník zjišťuje, jak vnímáte kvalitu svého života, zdraví a ostatních životních oblastí. Odpovězte na všechny otázky. Pokud si nejste jist/a, jak na nějakou otázku odpovědět, vyberte prosím odpověď, která se Vám zdá nejvhodnější. Často to bývá to, co Vás napadne jako první.

Berte přitom v úvahu, jak běžně žijete, své plány, radosti a starosti, ptáme se Vás na Váš život za poslední měsíc.

Před začátkem samotného dotazníku se nachází otázky k údajům o Vás, které slouží pouze k potřebám zpracování výzkumu.

Pokud budete chtít rozvést své myšlenky k jednotlivým otázkám vepište je do volného místa.

Přečtěte si prosím každou otázku pečlivě, zhodnoťte své pocity a zakroužkujte u každé otázky to číslo stupnice, které nejlépe vystihuje Vaši odpověď.

#### Pohlaví

- Muž
- Žena

Jaký je přibližný počet obyvatel ve městě, v kterém žijete?

- do 3 000
- 3 000 až 50 000
- nad 50 000 do 100 000
- nad 100 000

Uveďte váš aktuální věk: \_\_\_\_\_

Kolik Vám bylo let, když vám byla diagnostikována CF: \_\_\_\_\_

Uveďte počet hospitalizací za poslední dva roky: \_\_\_\_\_

Jste spokojeni se spoluprací se zdravotníky při hospitalizaci?

Velmi nespokojen/a 1	Nespokojen/a 2	Ani nespokojen/a ani spokojen/a 3	Spokojen/a 4	Velmi spokojen/a 5
-------------------------	-------------------	--------------------------------------	-----------------	-----------------------

Jste spokojeni se spoluprací se zdravotníky při ambulantní návštěvě?

Velmi nespokojen/a 1	Nespokojen/a 2	Ani nespokojen/a ani spokojen/a 3	Spokojen/a 4	Velmi spokojen/a 5
-------------------------	-------------------	--------------------------------------	-----------------	-----------------------

Chodíte do zaměstnání?

- Ano
- Ne

Jak fyzicky náročné máte zaměstnání?

- Žádná až lehká fyzická náročnost
- Střední fyzická náročnost
- Vysoká fyzická náročnost

Uveďte prosím druh zaměstnání: \_\_\_\_\_ (např. student, zdravotnictví, pedagog, nezaměstnaný, kancelářská práce apod.)

Jste po transplantaci plic?

- Ano
- Ne

Jste zařazena na čekací listinu transplantace plic?

- Ano
- Ne

Byl/a jste v minulosti zařazena na čekací listinu transplantace plic?

- Ano (pokud ano rozveďte prosím důvod odstoupení z čekací listiny)
- Ne

1. Jak byste hodnotil/a kvalitu svého života?

Velmi špatná 1	Špatná 2	Ani dobrá ani špatná 3	Dobrá 4	Velmi dobrá 5
-------------------	-------------	------------------------------	------------	------------------

2. Jak jste spokojen/a se svým zdravím?

Velmi nespokojen/a 1	Nespokojen/a 2	Ani nespokojen/a ani spokojen/a 3	Spokojen/a 4	Velmi spokojen/a 5
-------------------------	-------------------	---	-----------------	-----------------------

Následující otázky zjišťují, jak moc jste během posledního měsíce prožíval/a určité věci.

	Vůbec ne	trochu	přiměřeně	hodně	maximálně
3. Do jaké míry Vám příznaky onemocnění brání v tom, co potřebujete dělat?	1	2	3	4	5
4. Jak moc potřebujete lékařskou péči, abyste mohl/a fungovat v každodenním životě?	1	2	3	4	5

5. Jak moc Vás těší život?	1	2	3	4	5
6. Nakolik se Vám zdá, že Váš život má smysl?	1	2	3	4	5
7. Jak se dokážete soustředit?	1	2	3	4	5
8. Jak bezpečně se cítíte ve svém každodenním životě?	1	2	3	4	5
9. Jak zdravé je prostředí, ve kterém žijete?	1	2	3	4	5
10. Žijete podle Vás plnohodnotný život?	1	2	3	4	5

Následující otázky zjišťují, v jaké rozsahu jste dělal/a nebo mohl/a provádět určité činnosti za poslední měsíc.

	Vůbec ne	Spíše ne	přiměřeně	Většinou ano	Zcela
11. Máte dost energie pro každodenní život?	1	2	3	4	5
12. Dokážete akceptovat svůj tělesný vzhled?	1	2	3	4	5
13. Máte dost peněz k uspokojení svých potřeb?	1	2	3	4	5
14. Máte přístup k informacím, které potřebujete pro svůj život?	1	2	3	4	5
15. Musel/a jste z důvodů onemocnění omezit/přestat se svými koníčky?	1	2	3	4	5
16. Znemožňuje Vám zdravotní stav vykonávat výtěžnou činnost?	1	2	3	4	5

	Velmi spokojen/a	Nespokojen/a	Ani spokojen/a Ani nespokojen/a	Spokojen/a	Velmi spokojen/a
17. Jak jste spokojen/a se svým spánkem?	1	2	3	4	5
18. Jak jste spokojen/a se svou schopností provádět každodenní činnosti?	1	2	3	4	5
19. Jak jste spokojen/a se svým pracovním výkonem?	1	2	3	4	5
20. Jak jste spokojen/a sám/sama se sebou?	1	2	3	4	5
21. Jak jste spokojen/a s podporou, kterou vám poskytují přátelé?	1	2	3	4	5
22. Jak jste spokojen/a s podmínkami v místě, kde žijete?	1	2	3	4	5

Další otázky se zaměřují na to, jak jste byl/a šťastný/á nebo spokojený/á s různými oblastmi svého života za poslední měsíc.

Následující otázka se týká toho, jak často jste prožíval/a určité věci během posledního měsíce.

	Nikdy	Někdy	Středně	Celkem často	Neustále
23. Jak často prožíváte negativní pocity jako je např. rozmrzelost, úzkost nebo deprese?	1	2	3	4	5