

# Psychosociální potřeby u dítěte s cystickou fibrózou

Eliška Fryčová

---

Bakalářská práce  
2024



Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně  
Fakulta humanitních studií

---

Univerzita Tomáše Bati ve Zlíně

Fakulta humanitních studií

Ústav zdravotnických věd

Akademický rok: 2023/2024

# ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

(projektu, uměleckého díla, uměleckého výkonu)

Jméno a příjmení: Eliška Fryčová  
Osobní číslo: H21344  
Studijní program: B0913P360015 Všeobecné ošetřovatelství  
Forma studia: Prezenční  
Téma práce: Psychosociální potřeby u dítěte s cystickou fibrózou

## Zásady pro vypracování

Rešerše literatury.

Vymezení pojmů a teoretických východisek v oblasti psychosociálních potřeb u dítěte s cystickou fibrózou.

Příprava metodiky výběru odborných publikací k rešerši.

Formulace kritérií pro výběr dokumentů k přehledové studii.

Realizace rešerše dokumentů k cíli přehledové studie.

Zpracování, vyhodnocení a interpretace získaných informací.

Prezentace výsledků přehledové studie, jejich shrnutí a návrh doporučení pro praxi.

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

**Seznam doporučené literatury:**

ERNST, M. M., M. C. JOHNSON & L. J. STARK. Developmental and Psychosocial Issues in Cystic Fibrosis. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of Northern America* [online], 2010, vol. 19, no. 2, pp. 263-283 [cit. 2023-10-30]. DOI: 10.1016/j.chc.2010.01.004.

LI, S., T. DOUGLAS & D. A. FITZGERALD. Psychosocial Needs and Interventions for Young Children with Cystic Fibrosis and Their Families. *Paediatric Respiratory Reviews* [online], 2023, vol. 46, pp. 30-36 [cit. 2023-10-30]. DOI: 10.1016/j.prrv.2023.04.002.

SIKOROVÁ, L. *Potřeby dítěte v ošetrovatelském procesu*. Praha: Grada, 2011. 208 s. ISBN 978-80-247-3593-1.

TRACHTOVÁ, E. *Potřeby nemocného v ošetrovatelském procesu: učební texty pro vyšší zdravotnické školy, bakalářské a magisterské studium, specializační studium sester*. 4. rozšíř. vyd. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2018. 261 s. ISBN 978-80-7013-590-7.

VÁVROVÁ, V. a kol. *Cystická fibróza*. Praha: Grada, 2006. 516 s. ISBN 978-80-247-0531-1.

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

Datum zadání bakalářské práce: **3. listopadu 2023**

Termín odevzdání bakalářské práce: **17. května 2024**

L.S.

---

**Mgr. Libor Marek, Ph.D.**  
děkan

---

**Mgr. Věra Vránová, Ph.D.**  
ředitelka ústavu

Ve Zlíně dne 9. ledna 2024

## PROHLÁŠENÍ AUTORA BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Beru na vědomí, že

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

Prohlašuji, že

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

Ve Zlíně .....17.5.2024.....

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

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

*(2) Disertační, diplomové, bakalářské a rigorózní práce odevzdané uchazečem k obhajobě musí být též nejméně pět pracovních dnů před konáním obhajoby zveřejněny k nahlédnutí veřejnosti v místě určeném vnitřním předpisem vysoké školy nebo není-li tak určeno, v místě*

pracoviště vysoké školy, kde se má konat obhajoba práce. Každý si může ze zveřejněné práce pořizovat na své náklady výpisy, opisy nebo rozmnoženiny.

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

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

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

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

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

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

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

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

## **ABSTRAKT**

Bakalářská práce se zabývá psychosociálními potřebami u dítěte trpícího cystickou fibrózou. Cílem práce je rozšířit povědomí o tomto závažném dědičném onemocnění způsobeném mutacemi genu CFTR, a o tom jakým způsobem mohou komplikovat život nejen nemocnému dítěti, ale celé jeho rodině. Práce je zpracována formou přehledové studie. K získání relevantních informací byly využity elektronické databáze Scopus, Web of Science a PubMed. Cílem rešerše je sumarizovat poznatky o psychosociálních potřebách dětí s CF a zjistit jakým způsobem mohou být tyto potřeby naplněny.

Klíčová slova: cystická fibróza, mukoviscidóza, gen CFTR, děti, psychosociální potřeby, rodina

## **ABSTRACT**

The bachelor thesis deals with psychosocial needs of a child suffering from cystic fibrosis. The aim of the thesis is to raise awareness about this serious hereditary disease caused by mutations in the CFTR gene and how they can complicate the life of not only the child with CF but also the whole family. The thesis is presented in the form of a review study. The electronic database Scopus, Web of Science and Pub Med were used to obtain relevant information. The aim of the search is to summarize the knowledge about psychosocial needs of the children with CF and to find out how these needs can be met.

Keywords: Cystic Fibrosis, Mucoviscidosis, CFTR gene, Children, Psychosocial Needs, Family.

## **Poděkování**

Ráda bych touto formou vyjádřila upřímné díky vedoucí mé bakalářské práce, paní Mgr. Andrei Hoffmannové, za její cenné rady a odborné vedení během tvorby této práce. Dále bych chtěla poděkovat své rodině a přátelům za jejich neustálou podporu, lásku a pochopení během celého studia. Jejich opora mi dodávala sílu, bez které bych ztroskotala na samém počátku. Děkuji.

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

## **OBSAH**

<b>ÚVOD</b> .....	<b>9</b>
<b>1 VYMEZENÍ POJMŮ</b> .....	<b>10</b>
1.1 PSYCHOSOCIÁLNÍ POTŘEBY .....	11
1.2 CYSTICKÁ FIBRÓZA .....	14
<b>2 CÍLE PRÁCE</b> .....	<b>21</b>
2.1 VÝZKUMNÉ OTÁZKY .....	21
<b>3 METODIKA</b> .....	<b>22</b>
3.1 VYLUČOVACÍ A ZAHRNOVACÍ KRITÉRIA .....	22
3.2 VYHLEDÁVACÍ STRATEGIE .....	22
<b>4 VÝSLEDKY</b> .....	<b>26</b>
4.1 PŘEHLED VÝSLEDKŮ REŠERŠE .....	26
4.2 PŘEHLED NEJČASTĚJŠÍCH PSYCHOSOCIÁLNÍCH POTŘEB DLE PŘEHLEDOVÉ STUDIE .....	37
<b>5 DISKUZE</b> .....	<b>38</b>
5.1 ODPOVĚĎ NA VÝZKUMNÉ OTÁZKY .....	40
<b>ZÁVĚR</b> .....	<b>42</b>
<b>SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY</b> .....	<b>43</b>
<b>SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ A ZKRATEK</b> .....	<b>48</b>
<b>SEZNAM OBRÁZKŮ</b> .....	<b>49</b>
<b>SEZNAM TABULEK</b> .....	<b>50</b>



## ÚVOD

V současnosti je stále významnějším tématem v oblasti pediatrického ošetrovatelství geneticky podmíněné onemocnění cystická fibróza (CF), neboť postihuje děti a jejich rodiny na mnoha úrovních života. Toto onemocnění je charakteristické dysfunkcí cystické fibrózy transmembránového regulátoru (CFTR), který má dopad zejména na respirační a trávicí systém.

Cystická fibróza se u dítěte projeví, pokud jsou matka i otec nositeli mutovaného genu CFTR. Oba rodiče jsou tedy zdravými nositeli. Mutace genu CFTR je charakteristická tvorbou vazkého hlenu a vysokou koncentrací chloridů v potu. Proto se také dětem přezdívá „slané děti.“

Tohle genetické onemocnění je bohužel nevyléčitelné. Cystická fibróza je označována jako nejčastěji smrtelné genetické onemocnění. Dříve se pacienti dožívali pouze dětského věku, ale díky velkým pokrokům v posledních letech a zásluhou moderní medicíny se dnes průměrná délka života pacienta s CF pohybuje okolo 40-50 lety.

Nejen z pohledů zdravotnického profesionálu, ale také z perspektivy rodin s takto nemocným dítětem, je klíčové chápat nejen fyziologické aspekty této nemoci, ale také zaměřit se na komplexní péči o psychosociální potřeby postižených dětí. Identifikace těchto potřeb může vést nejen k optimalizaci péče, ale i ke zlepšení kvality života nemocného dítěte a celé jeho rodiny.

Cílem bakalářské práce je poskytnout ucelený pohled na téma psychosociální potřeby u dítěte s cystickou fibrózou, s dílčím cílem zjistit, které intervence by mohly tyto potřeby naplnit.

## 1 VYMEZENÍ POJMŮ

Jedním z charakteristických rysů moderního ošetrovatelství je hodnocení a následné plánované uspokojení lidských potřeb u zdravého i nemocného jedince. Naplnění potřeb se v praxi realizuje prostřednictvím **ošetrovatelského procesu** (Trachtová a kol., 2013).

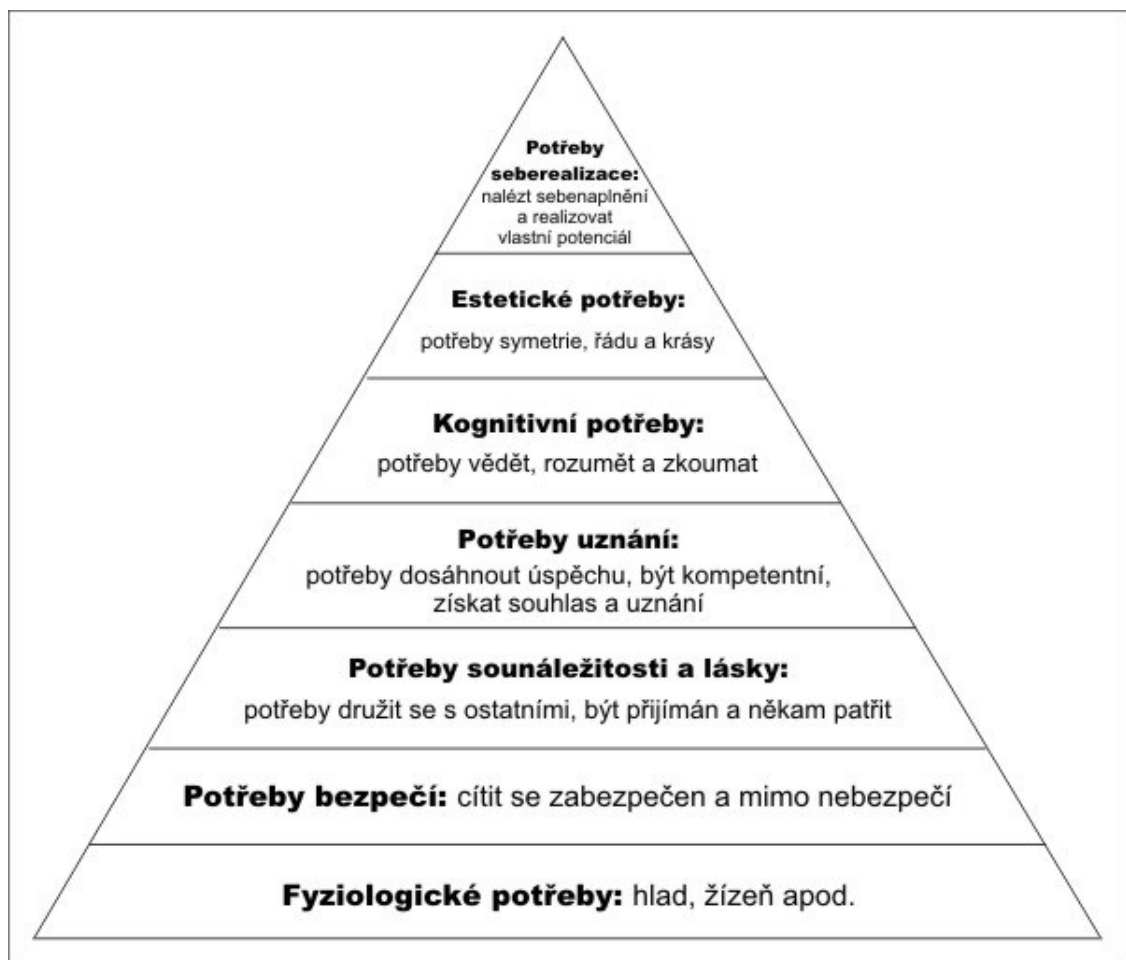
Všeobecné a praktické sestry se v ošetrovatelském procesu zabývají jedincem jako celkem a vnímají člověka jako **bytosť holistickou**. Termín *holismus* pochází z řečtiny a označuje celistvosť. Holistický přístup v ošetrovatelství je interpretován jako způsob nahlížení na osobu jako celek ve vztahu k její bio-psycho-sociální jednotě. Porucha či narušení jakékoli části jedince má zřejmé dopady na ostatní části a může ovlivnit celý systém. Proto je jasné, že otázka porozumění a uspokojení lidských potřeb je nedílnou součástí holistického přístupu (Trachtová a kol., 2013).

Pojem **potřeba** je chápána jako stav, který vzniká z pocitu nedostatku nebo nadbytku něčeho v oblasti biologické, psychologické, sociální nebo duchovní. Naplnění těchto potřeb vede k obnovení rovnováhy života jedince. Potřeby úzce souvisí s úrovní kvality života člověka ve zdraví i v nemoci (Šamánková a kol., 2011).

Stanovit potřeby člověka není vždy jednoduché. V některých situacích je možné, že člověk sám sdělí, čeho má nedostatek a co mu chybí. Často, a to zejména u hospitalizovaných pacientů, kdy se v novém prostředí necítí komfortně nebo ho limituje jeho zdravotní stav, je obtížné rozpoznat problém a následně stanovit potřeby daného pacienta. Především u dětí to může představovat velký problém. Při sběru dat, ze kterých jsem schopni odvodit potřeby jedince, je nutné dbát na:

- **Dodržení obecných zásad rozhovoru** (používat termíny, kterým jedinec rozumí; respektovat ho; uvědomovat si jeho zdravotní stav; mít empatický přístup; dát najevo, že nám může věřit).
- **Naslouchat člověku a projevit úctu** (dodržet osobní a sociální zónu).
- **Využívat komunikační přestávky** (vyjadřujeme svůj zájem; víme, kdy máme mlčet).
- **Získat souhlas** jedince k předání a k dalšímu zpracování získaných informací.
- **Brát zřetel na osobnost jedince** – na jeho charakter, inteligenci, zdravotní stav, rasu a další (Šamánková a kol., 2011).

Odborníci v psychologické a sociální sféře stanovují a vytvářejí různé klasifikace a členění potřeb. Příkladem je hierarchie potřeb dle Abrahama H. Maslowa. **A. H. Maslow** byl americký psycholog, který se zabýval humanistickou psychologií. Vytvořil teorii motivace, ze které vychází i jeho hierarchie potřeb. Jeho filozofie má ve světě mnoho příznivců, která se rozšířila pod pojmem „holisticko-dynamický názor.“ Maslowova hierarchie potřeb je postavena na jeho názoru, že jedinec je individuální systém motivů, které jsou uspořádány. Jednoduše z toho důvodu, že některé jsou silnější, ale i z těch silných jsou jistě některé nejsilnější (Trachtová a kol., 2013).



Obrázek 1 Maslowova hierarchie potřeb (Franěk, 2011).

## 1.1 Psychosociální potřeby

Psychosociální potřeby jsou v některých případech postaveny do pozadí a na jejich důležitost není brán takový ohled jaký by měl být. U všech lidí je nedílnou součástí života

potřeba sociálního kontaktu, protože vztahy a vazby v životě mají nezastupitelnou roli. Zejména v nemoci je psychosociální stav člověka natolik změněn, a tím i jeho psychosociální potřeby. Na tyto změny a velký diskomfort pacienta bychom měli myslet při komunikaci, edukaci, aktivizaci a při celkovém procesu ošetřování. Zejména u dětských pacientů je tato oblast potřeb vysoce porušena (Kopecká, 2015; Sikorová, 2011).

Mezi psychosociální potřeby se řadí:

- **Potřeba lásky a sounáležitosti:** láska je důležitým aspektem lidské existence. Neodmyslitelně k ní patří pocit štěstí a pohody. **Citový vztah** má tři základní formy: lásku erotickou, lásku založenou na vztazích mezi rodiči a dětmi, která zahrnuje i lásku mateřskou a přátelství. A poslední je láska k bližnímu. Mezi základní znaky lásky řadíme: přijetí druhého, potřebu jeho blízkosti, potřebu identity s druhým, pocit mít druhého pro sebe, poskytování opory a ochrany. Důležitou potřebou v životě dítěte, ale i dospělého člověka je potřeba sounáležitosti, kdy jedinec potřebuje být součástí skupiny a být skupinou, která tvoří jednotku akceptován. Typickým příkladem potřeby sounáležitosti u dítěte je přijetí do dětského kolektivu na základní škole. Saturace těchto potřeb může být vyjádřena pomocí **pocitu spokojenosti a radosti**, kterou je dítě schopno vyjádřit již od konce 2. měsíce věku, tím že se usměje. Kolem 6. měsíce je potom schopno se s blízkými mazlit. Následují dva měsíce se pak projevuje upřednostňování jedné osoby, většinou matky a strach z cizích lidí. Tento stav představuje emoční vývoj dítěte, který se pojí i s potřebou jistoty a bezpečí. Jedním z důležitých aspektů potřeby lásky, je láska projevena rodiči, zejména matkou, která se na dítěti projevuje typem vazby. **Vazba jistá** se projevuje, pokud dítě, je odchodem matky stresováno, ale po jejím návratu se dítě uklidní a je opět samo sebou. **Vazba nejistá** znamená, že dítě je bez kontaktu s matkou nejisté a silně stresované. Nicméně po jejím příchodu si matky nevšímá i přes to, že dítě matčin návrat uklidnil. Třetím typem je **vazba nejistá s vyhýbáním se kontaktům**, kdy dítě po odchodu matky je nepatrně stresováno, po jejím návratu se jeho chování nezmění a vyhýbá se kontaktu s ní. Stejně tak nevěnuje pozornost ani cizím lidem a vyhýbá se jim (Sikorová, 2011).

Koncem batolecího období si dítě začíná hrát s dětmi stejného věku. Je to označováno za **sociální hru**, která je založena na organizované spolupráci. Sociální hra je další důležitou součástí naplnění potřeby sounáležitosti. Také **lítost a empatie** by měla být zahrnuta k psychosociálním potřebám (Sikorová, 2011).

V období puberty, kdy se přirozeně jedinec začne zajímat o druhé pohlaví, je jedinec ohrožen deficitem potřeby lásky a sounáležitosti u jedinců, kteří trpí závažným onemocněním. Je pro ně složité navázat nové vztahy a prožívat první lásky a experimentovat (Sikorová, 2011).

Řada výzkumu ukazuje, že psychosociální potřeby se nejlépe uspokojují ve **fungující rodině** (Sikorová, 2011).

- **Potřeba jistoty a bezpečí:** jistota a bezpečí má velký vliv na čas trávený v nemocničním prostředí a na celý průběh léčby. Pokud se pacient/klient cítí bezpečně má to pozitivní dopad na jeho psychický stav. Nejtěžší v těchto chvílích může být odloučení od blízkých a přátel, což nás spojuje s potřebou lásky a sounáležitosti. Traumatické to je zejména pro děti, pro které je to většinou nová zkušenost, často nepříjemná a bolestivá. V tomto konkrétním případě se dá pocit jistoty a bezpečí zajistit hospitalizací společně s rodičem, který je dítěti oporou a ochráncem (Kopecká, 2015).
- **Potřeba uznání, ocenění a sebeúcty:** uznání a ocenění člověk považuje za projev pozornosti od druhé osoby. Zejména u dítěte je typické, že si v případě potřeby o uznání samo řekne, a to dotazem, zda je šikovné, ale v některých případech i pláčem. Postupem času dítě a následně i dospělý přestává dávat potřebu uznání a ocenění najevo, to ale neznamená, že o tuto potřebu nestojí (Sikorová, 2011).

**Sebekoncepce** neboli vztah člověka k sobě samému se skládá z obrazu vlastního těla jedince, kdy je důležité, aby si člověk uvědomoval své tělo, jednak z anatomického hlediska, ale také z hlediska funkčnosti. Souvisí s tím samozřejmě i vzhled člověka. Již v dětském věku děti své tělo zkoumají a začínají si uvědomovat odlišnosti na sobě samém. Pozorují rozdíly ve vzhledu (barva vlasů, rovnátka apod.). Další částí sebekoncepce je sebeúcta, která vyjadřuje citový vztah k obrazu, který si jedinec o sobě vytvořil. Důležitou roli zde hraje hodnocení sebe samého, na základě styku s lidmi, názorů rodičů, sourozenců či přátel. Důležitou složkou těchto potřeb je vytváření pozitivní identity, která může být u jedinců s nevléčitelnou nemocí náročná. Mohou sami sebe vnímat spíše negativně. Poslední složkou sebekoncepce je konativní složka, kdy se vztah k sobě samému odráží na chování člověka (Sikorová, 2011).

- **Potřeba seberealizace a sebeaktualizace:** tyto potřeby směřují ke schopnosti realizovat se a zaměřit se na to, kým člověk chce nebo může být. Jedinec by z dané práce nebo činnosti měl být uspokojen. Pokud člověka limituje jeho zdravotní stav, může být složité své sny a představy zrealizovat (Trachtová a kol.,2013).
- **Potřeba stimulace a učení:** často je člověk kvůli jeho zdravotnímu stavu neschopen vykonávat určité činnosti a je omezen v pohybových aktivitách. Musí trávit čas v omezených prostorách a často se nudí. V nejhorších případech se může cítit nepotřebný a na obtíž. Takovým myšlenkám bychom měli předcházet. Nuda může u jedinců vyvolávat mrzutou náladu či agresivní chování. Projevuje se to zejména u dětské klientely. Dětem chybí aktivity, zajímavé podněty či nové informace. V domácím prostředí, ale i v tom zdravotnickém, by měl být čas i prostor na volnočasové aktivity, které by měly být přizpůsobené zdravotnímu stavu nemocného. Důležitá je ochota rodiny a zdravotnických pracovníků se dětem, ale i dospělým pacientům věnovat, a poskytnou jim možnost účastnit se aktivit, které jsou přizpůsobeny jejich stavu a věku. Důležitým aspektem je podpora v činnostech, která se později odráží na sebeúctě a osobní jistotě (Kopecká, 2015).

## 1.2 Cystická fibróza

**Cystická fibróza (CF)**, dříve také mukoviscidóza, je vrozené dědičné onemocnění, které postihuje jedince díky mutacím genu transmembránového regulátoru vodivosti (CFTR). Toto **autozomálně recesivní genetické onemocnění** primárně ovlivňuje gastrointestinální a respirační systém a manifestuje i na dalších orgánech, zejména na orgánech rozmnožovacího ustrojí (Fila, 2014; Fila, 2017; Jakubec, 2006).

Dítě s CF se narodí, pokud jeho DNA nese **mutaci genu CFTR**. Onemocnění se projeví pouze v případě, kdy oba geny (od otce i od matky) nesou mutaci. Oba rodiče jsou tedy zdravými nositeli mutace genu CFTR (Tajovská, 2013; Vávrová a kol., 2009).

Mutovaný gen se označuje jako **CFTR protein** (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator), který vede k insuficienci a nedostatečné tvorbě bílkoviny. CFTR protein ovlivňuje transport a vstřebávání chloridů (chloru, sodíku a bikarbonátu) skrz buněčnou membránu a řídí syntézu bílkovin. Obecně se mutace genu projevuje dysfunkcí chloridového kanálu, což má za následek hyperabsorpci sodíku a omezené vylučování chloru. Tento proces vyvolává modifikaci složení a charakteristik sekretů, s hlavním

zaměřením na jejich viskozitu, což představuje primární faktor vzniku většiny klinických příznaků (Vávrová a kol., 2009; Skalická, 2014).

**Dysfunkce chloridového kanálu** způsobená mutací genu CFTR vede k postižení žláz s vnější sekrecí. Jsou postiženy potní žlázy, která nejsou schopny správně absorbovat NaCl a ostatní orgány jsou kvůli hyperabsorpci natria ovlivněny tvorbou extrémně vazkého hlenu. Tento hlen stagnuje v dýchacích cestách a díky tomu snadno vzniká chronická bakteriální infekce a zánět. Cystická fibróza se nejvíce projeví na dýchacím ustojí, na orgánech trávicího traktu a může postihnout i pohlavní žlázy či srdce (Kolek a kol., 2014; Jakubec, 2006).

V České republice je ke dni 15. března 2024 diagnostikovaných 711 pacientů s cystickou fibrózou. Z toho je 379 dětí a 332 dospělých (CFRegister 2.0, © 2024).

### **Diagnostika**

Diagnostikovat cystickou fibrózu lze již v prenatálním období, a to konkrétně mezi 12. a 13. týdnem těhotenství, kdy žena podstoupí odběr buněk z placenty. Je to tzv. odběr chloridových klků. Možná je i diagnostika v 16. – 17. týdnu gravidity, kdy žena podstoupí amniocentézu, což je metoda, kdy se odebere plodová voda, která obsahuje buňky plodu. Získaný materiál se vyšetří pro gen cystické fibrózy a výsledkem je, zda se vyvíjí plod s CF, nebo nosič mutace či úplně zdravý jedinec. Výsledky jsou rodičům sděleny do tří týdnů po odběru. Prenatální diagnostika genu CFTR je doporučena rodinám s 25% rizikem CF nebo jedincům u kterých vzplanula cystická fibróza a jejich partnerům (Vávrová a kol., 2009).

Od roku 2009 je v České republice zavedený **novorozenecký screening (NS) cystické fibrózy**, díky kterému je nemoc zachycena do 2 měsíců věku. NS je důležitý pro diagnostikování onemocnění ještě před rozvinutím příznaků. NS má zásadní význam pro diagnostiku onemocnění v rané fázi, což umožňuje zahájit léčbu včas a minimalizovat nevratné zdravotní komplikace u dítěte. NS není vždy přesný, a i přes to, že výsledek testu je negativní, nesmíme na CF zapomínat, a pokud dítě jeví jakékoliv známky CF je nutné provést potní test (Fila, 2014; Skalická, 2014; Vávrová a kol., 2009).

**Potní test** je velmi snadnou a bezpečnou vyšetřovací metodou zcela bez bolesti. Nutné je, aby test prováděla zkušená laboratoř. Vyšetření stanovuje koncentraci chloridů v potu. Fyziologická hodnota chloridu se pohybuje mezi 10-30 mmol/l potu. U pacientů s CF se koncentrace zvýší nad 60 mmol/l. Pokud je hodnota hraniční (30-59 mmol/l) nelze se na negativitu výsledku spoléhat a je nutno potní test opakovat. Pokud i při druhém pokusu

nebude výsledek jednoznačný, musí se provést molekulárně genetické vyšetření (Klub CF, © 2024; Vávrová a kol., 2009).

**Molekulárně genetické vyšetření** je indikováno u nemocných s patologickými nebo hraničními hodnotami potního testu. Dále se tato forma diagnostiky využívá u plánovaného těhotenství u partnerů, kde byla prokázána alespoň jedna mutace genu CFTR. Vyšetřuje se DNA z leukocytů krve, získanou odběrem z žíly. Pokud je potvrzena přítomnost dvou mutací genu CFTR, je jedinci diagnostikována cystická fibróza. Narodí-li se dítě s touto diagnózou, je nutné rodině zajistit genové poradenství, které má za úkol rodinu řádně informovat a pracovat s individuálními problémy dané rodiny. Pokud je v rodině diagnostikována CF, pokrevní příbuzní se mohou nechat vyšetřit, zda nejsou zdravými nosiči mutace genu (Fila, 2014; Jakubec, 2006; Vávrová a kol., 2009).

### **Projevy cystické fibrózy – postižení orgánů**

Projevy CF můžeme pozorovat již od narození. U až 20 % novorozenců a kojenců s CF můžeme pozorovat stav nazývaný **mekoniový ileus**. V průběhu prvních 48 hodin po narození se u dítěte projevují příznaky, jako je zvracení s příměsí žluči, nafouknuté břicho a zpožděný odchod první stolice ve formě tmavých smolnatých výkalů. V tomto období můžeme také pozorovat prodlouženou novorozeneckou žloutenku a malnutrici. U dospívajících a dospělých je potom obdobnou formou **syndrom obstrukce distálního střeva** (DIOS), který bývá vyvoláván abnormálně hustým střevním obsahem (Fila, 2017; Jakubec, 2006).

Dýchací cesty jsou ovlivněny velmi **vazkým hlenem**, který se tvoří na sliznici a stagnuje tam. Hlen narušuje pohyb řasinek a má vliv na samočisticí schopnost DC. V dýchacích cestách se z toho důvodu snadno usadí bakterie, které způsobují infekci a zánět. To způsobuje závažné postižení DC, které během života může vést až k selhání plic. A právě plicní selhání je příčina smrti až u 90 % pacientů s CF (Tajovská, 2013; Vávrová a kol., 2009).

Nejčastější jsou **infekce DC** způsobeny oportunními patogeny, které často přecházejí do chronické formy. Mezi nejčastější chronické infekce patří *Pseudomonas aeruginosa* (PA) a infekce komplexem *Burkholderia cepacia* (BC). U infekce BC se až ve 20 % může vyvinout tzv. cepacia syndrom. **Cepacia syndrom** je septický život ohrožující stav při nekrotizující pneumonii. Čím víc je pacient starší, tím více mají infekty tendenci se zhoršovat. Postupem času se rozvíjí chronický zánět s exacerbacemi, které mají význam pro



postupné klesání funkce plic. Následně zánět může přecházet do okolí plicní tkáně a ničit tak plicní parenchym. Což způsobuje hypoxickou plicní vazokonstrikci, která následně vede k sekundární plicní hypertenzi. Konečnou fází poškození plic je *cor pulmonale*. Pokud se tento stav neléčí, je průměrná délka přežití kratší než 8 měsíců (Fila, 2017; Jakubec, 2006; Tajovská, 2013).

Mezi klinické příznaky CF na dýchacích ústrojí patří zejména **kašel**, který může mít různý charakter. Téměř vždy bývá kašel produktivní a dochází k vykašlávání velkého množství hlenu, často s příměsí hnisu. U malých dětí se často stává, že hlen polykají a následně ho zvrací. Kašel jakožto obranný reflex, který slouží k čištění a udržení průchodnosti DC by se neměl tlumit. Nemocný se totiž přirozenou cestou zbavuje nadbytečného množství hlenu (Vávrová a kol., 2009).

Dalším respiračním projevem je **dušnost**. Může se objevit při kterékoli činnosti, ale i v klidu nebo v noci. V takových případech může dušnost vést k nespavosti. Pacientovo bytí je často znepríjemněno patologickým dýcháním. Je proto nutné u malých dětí sledovat dechovou frekvenci a na případné odchylky upozornit lékaře (Jakubec, 2006; Vávrová a kol., 2009).

Cystická fibróza velmi ovlivňuje gastrointestinální trakt. Jedním z nejčastějších projevů je **gastroezofageální reflux** (GER), který je zpozorován až u 80 % dospělých s CF. GER je způsoben dysfunkcí svěrače mezi jícnem a žaludkem a tím dochází k návratu žaludečního obsahu do jícnu. Tato dysfunkce je způsobena především usilovným kašlem, při kterém dochází ke zvýšení nitrobřišního tlaku a následnému vypuzování obsahu žaludku do jícnu (Fila, 2014; Vávrová a kol., 2009).

Ovlivněn je i pankreat, kdy se asi u 85 % nemocných během života objeví **insuficience zevní sekrece pankreatu**. To má za následek malnutrici a hypovitaminózu, a to především vitamínů rozpustných v tucích. Vývod slinivky břišní je ucpaný již zmíněným vazkým hlenem a pankreatické enzymy se nemohou dostat do dvanáctníku, aby plnily svoji funkci. Přes hlen se dostane pouze malé množství enzymů. Nejvíce ovlivněno je štěpení tuků, protože sliznice střeva produkuje enzymy, které jsou schopny štěpit bílkoviny a cukry. Tuky bohužel ne, a proto jsou právě tuky nejhůře zpracovanou složkou potravy u nemocného s CF. To se projeví velmi zapáchajícími stolicemi, které mohou obsahovat viditelné kapky tuku. Především děti jsou z tohoto důvodu ohroženy nepřibýváním na váze, poruchou růstu a neprospíváním. Každý jedinec s CF je ohrožen nedostatkem vitamínů A, D, E a K, které jsou rozpustné v tucích (Fila, 2014; Jakubec, 2006; Vávrová a kol., 2009).

Typickou komplikací CF je **diabetes mellitus**, a to především v dospělém věku. Diabetes se u nemocných s CF nerozlišuje na DM I. typu a DM II. typu, ale označuje se jako CFRD (Cystic Fibrosis related diabetes, tj. cukrovka vázaná na cystickou fibrózu). Po této komplikaci je třeba pátrat, kvůli brzkému počátku léčby, ještě před vzplanutím typických příznaků diabetu. Příčinou CFRD je vazivová přestavba slinivky břišní, která je způsobena mutací genu CFTR, pro kterou je charakteristické postupné snižování produkce inzulínu. Většina center pro léčbu CF využívá testování oGTT (orálně glukózo-toleranční test) pro děti starší 10 let, aby se tato komplikace odhalila včas (Fila, 2014; Vávrová a kol., 2009).

U pacientů s CF je pozorována **patologie jater**, která se typicky projeví již během prvních deseti let života až u třetiny jedinců. Porucha jaterní funkce často vyvolává vznik **fokální biliární cirhózy** (Fila, 2017; Jakubec, 2006).

Jedním z hlavních charakteristických projevů CF je výrazně **slanější pot** z důvodu již zmíněné dysfunkce chloridového kanálu. Jedinci jsou tak ohroženi hyponatremií a hypochloremií, v nejhorším případě tyto komplikace mohou vést ke smrti (Fila, 2017; Vávrová a kol., 2009).

Mezi typické komplikace CF patří **neplodnost**, zejména u mužů. Vyskytuje se až u 98 % mužů s cystickou fibrózou. Je způsobená slepě zakončeným nadvarletem a chyběním chámovodu, které můžeme dávat za vinu hustému hlenu, který vývodné cesty ucpal již před narozením. Komplikace, která se objeví až u 50 % osob s CF je **osteoporóza**. Je způsobena především malnutricí a deficitem vitamínu D. Osteoporózu, stejně jako CFRD musíme aktivně vyhledávat (Fila, 2017; Vávrová a kol., 2009).

## Léčba

Důležitým faktorem léčby cystické fibrózy je její brzký počátek, což momentálně umožňuje novorozenecký screening CF. Dodržování léčby a kvalitní dispensarizace dává možnost předcházet možným komplikacím a v případě jejich vzplanutí zahájit okamžitou léčbu. Tento proces vede ke zvýšení kvality života nemocných a k prodloužení jejich délky života (Skalická, 2014).

Mezi hlavní pilíře léčby cystické fibrózy patří:

- péče o průchodnost dýchacích cest;
- péče o výživu nemocného (vysokokalorická strava);
- agresivní antibiotická léčba infekce a zánětu;

- léčba komplikací (Skalická, 2014).

Důležitým krokem k udržení průchodnosti DC je **inhalační terapie**. Která se stává každodenní záležitostí u osob s CF. Slouží k podávání mukolytik a bronchodilatancií a v některých případech i k antibiotické léčbě. Každý jedinec musí mít inhalační přístroj i v domácím prostředí, u kterého je nutná každodenní dezinfekce, aby se zabránilo vzniku infekce. Pro kvalitní účinek inhalační terapie je nutná správná technika, kterou dítě společně s rodiči učí fyzioterapeut. Pokud jedinec netoleruje inhalační léčbu, podávají se léky v perorální formě, a to zejména N-acetylcystein a ambroxol (Jakubec, 2006; Vávrová a kol., 2009).

Jednou z hlavních součástí **péče o průchodnost DC** je respirační fyzioterapie. Techniky respirační terapie slouží k odstranění hlenu z DC a také mají za úkol naučit správné techniky inhalace. Mezi tyto metody patří: aktivní cyklus dechových technik, autogenní drenáž, PEP metoda (positive expiratory pressure systém) a inhalační léčba s drenážní technikou a respirační handling (Vávrová, Bartošová, Fila, 2007).

Důležitou částí léčebného procesu je **péče o stravu nemocného**. Osoby s CF jsou ohroženi malnutricí a díky tomu by jejich denní kalorický příjem měl být o 10-100 % vyšší než u běžné populace. Obsah tuku by měl činit 35-45 % z celkového příjmu. Jedince s CF by měl mít až šest jídel denně s tím, že poslední jídlo by mělo být před spánkem. Vhodné je k běžnému jídelníčku přidávat sipping. Jedním z neodmyslitelných částí léčby CF je substituce vitamínů rozpustných v tucích. Jelikož nemoc je charakteristická vysokou koncentrací soli v potu, je nutné si tuto ztrátu nahrazovat. Přísun soli je možný slanými pokrmy nebo kapslemi s NaCl (Fila, 2017).

U pacientů, u kterých se vyskytne insuficience zevní sekrece pankreatu, je nutná **substituce pankreatických enzymů** ve formě kapslí ke každému jídlu. Denní dávka musí být 10 000IU lipázy/kg/den (Skalická, 2014; Tajovská, 2013).

Typickou léčbou u CF je **agresivní antibiotická léčba**, která se zahajuje při jakýkoliv známkách infekce. Okamžitě se podávají vysoké dávky kombinací antibiotik minimálně na 14 dní (Skalická, 2014).

Život s cystickou fibrózou sebou nese dodržování správného režimu, který má zabraňovat přenosu infekce kapénkovou cestou. **Hygienicko-epidemiologický režim** by se měl dodržovat ve zdravotnických zařízeních, ale i mimo ně. Často se osoba s CF může nakazit při běžných činnostech, jako je splachování WC nebo rychlé puštění kohoutku. Doporučuje

se tedy, aby se WC, umyvadla a jiné sanitární zařízení denně omývalo pomocí chlorových prostředků. Rodiny s CF by měli používat dezinfekční mýdla a dodržovat pravidla hygieny mnohem přísněji než běžné rodiny. Řádná dezinfekce a sterilizace se samozřejmě týká i inhalačních a jiných léčebných pomůcek (Vávrová a kol., 2009).

V průběhu prvních let života dítěte s CF by se nemocný měl vyvarovat návštěv běžných dětských kolektivních center, zejména šolkám, dětským koutkům, hřištím apod. Stejně tak se nedoporučuje časté cestování hromadnou dopravou a návštěv míst, kde se předpokládá shromažďování velkého počtu lidí. Ve zdravotnických zařízeních, kde se očekává příchod takto nemocného jedince, je nutné dodržovat běžná hygienicko-epidemiologická pravidla. Pokud se setkávají jedinci s CF, je doporučená vzdálenost mezi nimi, alespoň jeden metr. Mít hospitalizované dva pacienty s CF na stejném pokoji není vhodné. Každý jedinec s CF však není ohrožený vznikem infekce, i přes to je opatrnost na místě. Velmi vhodným a aktuálním preventivním programem pro nemocné s CF je očkování, u kterého neplatí žádná speciální pravidla. Očkovat by se měli úplně stejně jako zdravé děti. Doporučená jsou i povinná očkování, zejména proti chřipce (Vávrová a kol., 2009).

## **2 CÍLE PRÁCE**

Cílem přehledové studie je zmapovat nejčastější psychosociální potřeby u dětí s cystickou fibrózou u nás i ve světě.

Zjistit, které intervence mohou pomoci naplnění psychosociálních potřeb.

### **2.1 Výzkumné otázky**

Jaké jsou hlavní psychosociální potřeby u dítěte s cystickou fibrózou, a které z nich jsou nejvíce deficitní?

Jakým způsobem se dá naplnění psychosociálních potřeb u dětí s CF podporovat?

### 3 METODIKA

#### 3.1 Vylučovací a zahrnovací kritéria

V rámci této bakalářské práce byly do přehledové studie zařazeny publikace nalezené v elektronických databázích. Byly použity pouze práce, které se zmiňují o psychosociálních potřebách dětí s CF a jejich rodin. A informace o tom, jaké intervence jsou či nejsou používány, aby byly tyto potřeby naplněny.

#### 3.2 Vyhledávací strategie

Zde je popsána vyhledávací strategie včetně informací o použitých informačních databázích a zdrojích, časovém intervalu vyhledávání odborných publikací a dalších specifikacích.

##### *Informační zdroje a databáze*

Vyhledávání odborných článků, které byly k této přehledové studii použity probíhal na celkem třech platformách.

Vybrány byly elektronické databáze: Scopus, PubMed a Web of Science.

Všechny vybrané databáze jsou v elektronické podobě.

##### *Časové období*

Plné texty odborných článků, které byly vybrány pro zpracování přehledové studie byly vyhledány v průběhu měsíců březen a duben roku 2024. Zároveň je vhodné zmínit, že všechny publikace byly zveřejněny v průběhu let 2010-2024.

##### *Klíčová slova*

Pro vyhledávání vhodných zdrojů byly využity klíčová slova v anglickém jazyce.

Klíčová slova použita k vyhledávání relevantních zdrojů: *Cystic Fibrosis, Psychosocial needs, children.*

Překlad klíčových slov do českého jazyka: *Cystická fibróza, psychosociální potřeby, děti.*

##### *Hodnocení relevance vyhledaných vědeckých důkazů*

Odborné publikace byly vyhledány v období březen 2024 až duben 2024. Podle názvu práce a následném stanovení cíle probíhalo vyhledávání na elektronických databázích za pomoci Booleovských operátorů „AND“ a klíčových slov: *Cystic Fibrosis, Psychosocial needs,*

*children*. Před počátkem vyhledávání byly stanoveny limity: rok vydání publikace, typ dokumentu a jazyk.

### ***Databáze Scopus***

V databázi Scopus bylo po zadání klíčových slov nalezeno 96 výsledků. Následně bylo vyhledávání omezeno na roky 2010–2024. Typ dokumentu byl zvolen: *Article, Review*. A pro jazyk byla zvolena angličtina. Po tomto omezení se výsledek zmenšil na celkem 48 dokumentů. Na základě prvního třídění adekvátních výsledků bylo vyřazeno 33 nerelevantních publikací.

### ***Databáze PubMed***

Vyhledávání v databázi PubMed probíhalo téměř stejným způsobem za skoro stejných podmínek. Po zadání klíčových slov byl celkový počet vyhledaných výsledků 66. Následně byly stanoveny kritéria. Rok: 2010-2024, typ dokumentu: *Meta-analysis, Review, Systematic review* a jazyk: angličtina. Po zadání tohoto omezení byl výsledek: 17 dokumentů. Z toho počtu bylo pro nerelevantní informace vyřazeno 10 článků.

### ***Databáze Web of Science***

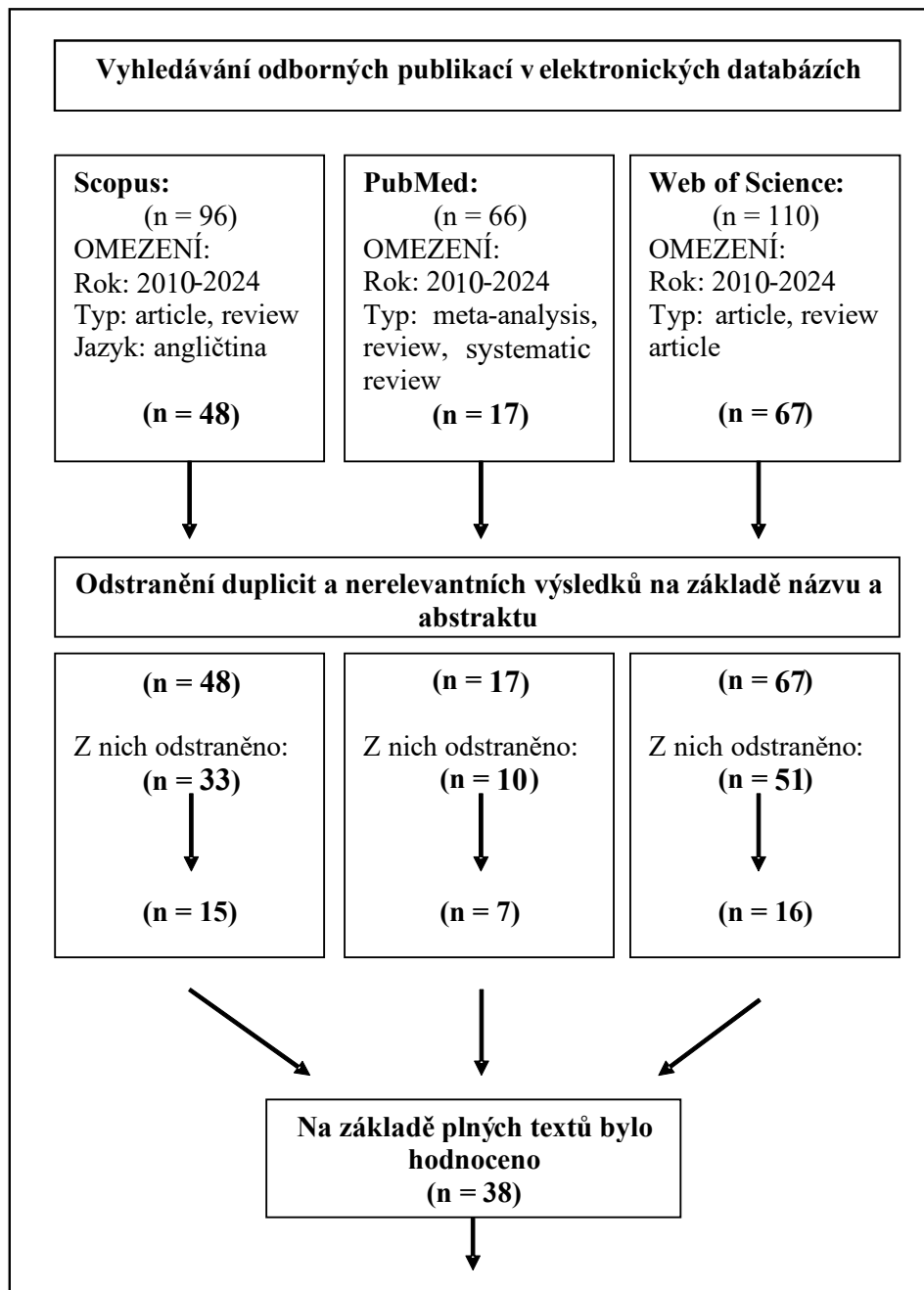
Po zadání klíčových slov do vyhledávání databáze Web of Science bylo nalezeno 110 výsledků, což je největší výsledek ze všech databází, který byl vyhledán čistě po zadání klíčových slov. Nicméně, kritéria výsledek zmenšila o polovinu. K omezení byl použit rok 2010-2024, typ dokumentu: *Article, Review article* a jazyk angličtina. Následně byl výsledek 67, z toho bylo 51 dokumentů odstraněno jako nerelevantní informace.

Při vyhledávání na elektronických databázích bylo celkem nalezeno 272 dokumentů na základě klíčových slov. Po stanovení kritérií byl výsledek 132.

První selekce probíhala na základě názvu vyhledaného dokumentu a jeho abstraktu. Články, které nesouvisely s tématem bakalářské práce a jeho cílem byly vyřazeny. Do dalšího kola selekce relevantních výsledku postoupilo 38 publikací. Vyřazeny byly samozřejmě i duplicitní výsledky z jednotlivých databází. Následně byly dokumenty hodnoceny přečtením celého textu a kritickým hodnocením bylo stanoveno, které články obsahují informace, které by mohly přispět této přehledové studii. Nakonec bylo do přehledové studie vyselektováno 20 dokumentů. 8 vyhledaných v databázi Scopus, 5 v databázi PubMed a zbývajících 7 bylo nalezeno v databázi Web of Science.

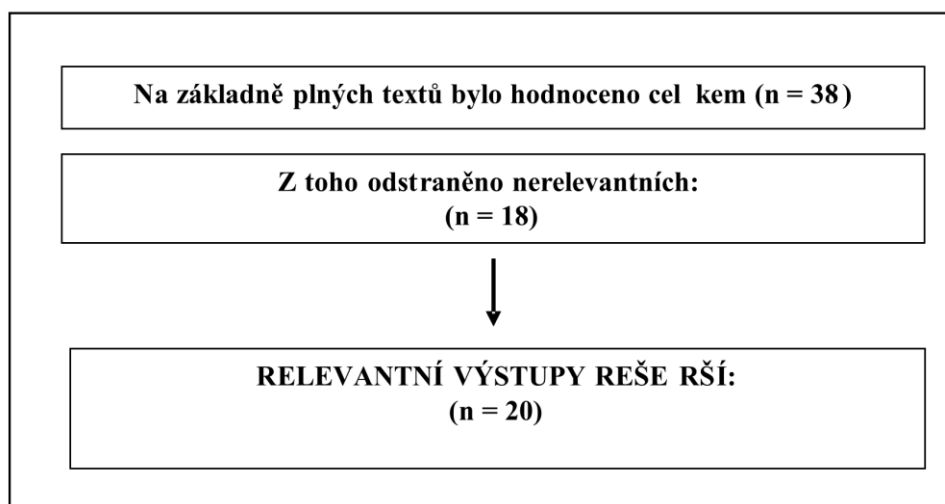
V kapitole VÝSLEDKY je k nalezení přehledová tabulka obsahující základní informace o jednotlivých publikacích, které byly vybrány k přehledové studii. Jsou zde informace jako: název, rok vydání, autoři, země, metody výzkumu a informace o nejčastějších psychosociálních potřebách.

### *Vývojový diagram rešerše*



Obrázek 2 Vývojový diagram rešerše – část 1(vlastní tvorba).





Obrázek 3 Vývojový diagram rešerše – část 2 (vlastní tvorba).

## 4 VÝSLEDKY

Do posledního kola selekce relevantních výsledků bylo zařazeno 38 publikací. Z toho 20 obsahovalo informace, které by mohly přispět k hledání odpovědi na výzkumnou otázku. Z toho 8 dokumentů vyhledaných v databázi Scopus, 5 v databázi PubMed a posledních 7 bylo nalezeno v databázi Web of Science.

### 4.1 Přehled výsledků rešerše

Tabulka 1 Přehled výsledků rešerše – databáze Scopus

Název	Autoři	Rok a země	Typ výzkumu	Poznatky o nejčastějších psychosociálních potřebách
<b>Early disease surveillance in young children with cystic fibrosis: A qualitative analysis of parent experiences</b>	Tonia A. Douglas, Julie Ann Pooley, Linda Shields, Stephen M. Stick, Cindy Branch-Smith	2021, Austrálie	Kvalitativní výzkum pomocí polostrukturovaného rozhovoru. Účastnilo se 46 matek a 21 otců dětí s CF.	Australský tým na základě výzkumu tvrdí, že psychosociální potřeby dítěte zahrnují především dostatečnou informovanost týkající se psychosociálních aspektů. Dále by mělo být v budoucnu cílem zmírnění úzkost u dětí.
<b>Clinical communication preferences in cystic fibrosis</b>	Laura Cooley, Janella Hudson, Eileen Potter,	2020, USA	Kvalitativní výzkum. Celkem 81 účastníků – z toho 58 kliničtí	Psychosociální potřeby, které byly identifikovány se

<b>and strategies to optimize care</b>	Katherine F. Raymond, Cynthia George, Ann M. Georgiopoulos		pracovníci, 9 dospělých, 5 adolescentů, 9 rodinných příslušníků	týkají především rodinných a sociálních problémů, dále úzkost z hodnocení zdravotního stavu či strach z prognózy.
<b>Developmental and Psychosocial Issues in Cystic Fibrosis</b>	Michelle M. Ernst, Mark C. Johnson, Lori J. Stark	2011, USA	Review	Děti ve školním věku se potýkají s problémy, které souvisí se srovnání s vrstevníky a obavami z odlišnosti, důležité pro ně je udržení zdravé rodinné dynamiky. U adolescentů se problémy pojí zejména s psychickým strádáním, jako je úzkost a deprese.
<b>Identifying and Integrating Parent Priorities for Psychosocial Support Services in a Pediatric</b>	Robin S. Everhart, Stephen J. Molitor, Dena H. Wentz, Joel	2019, USA	Pilotní studie. Účastnilo se 40 rodičů dětí s CF ve věku 2 měsíce až 17 let.	Tato studie tvrdí, že psychosociální potřeby se zejména týkají pocitu izolace při léčebném

<b>Cystic Fibrosis Clinic</b>	Schmidt, Michael S. Schechter			procesu, dále pomoci dětem zvládat některé léčebné úkony samostatně – sebeúcta, stimulace.
<b>Psychosocial needs and interventions for young children with cystic fibrosis and their families</b>	Stella Li, Tonia Douglas, Dominic A. Fitzgerald	2023, Austrálie	Review	Psychosociální potřeby u dětí s CF se zejména odrážejí v potřebě podpory rodiče. Významná je prevence vzniku psychosociálních obtíží a průběžná psychická podpora, jak dítěte, tak celé rodiny.
<b>School lives of adolescent school students living with chronic physical health conditions: a qualitative evidence synthesis</b>	Bethen K. C. Spencer, Judy Wright, Kate Flemming, David Cottrell, Simon Pini	2023, UK	Kvalitativní syntéza důkazů	Psychosociální potřeby dětí zahrnují otázky týkající se: identity, vztahů s vrstevníky, normality a odlišnosti, autonomie a vztahů s personálem.

<b>Understanding motivation for Australian adolescents and young adults with cystic fibrosis: Modifiable factors to support self-management</b>	Lucy R. Holland, Jodi Hilton, Kim Cookson, Milena Heinsch, Conor Gilligan, Peter Wark	2022, Austrálie	Kvalitativní výzkum. Účastnilo se 21 respondentů (z původních 68).	U dětí a adolescentů jsou psychosociální potřeby narušeny zejména v oblasti seberealizace a sebeaktualizace. Chybí jim dostatečná motivace a smysluplnost.
<b>Young children's perspectives on treatment and care: A qualitative study using narrative and play-based interviewing</b>	Patricia DeCosta, Tomothy C. Skinner, Jette L. Sørensen, Martha K. Topperzen, Dan Grabowski	2023, Dánsko, Austrálie	Kvalitativní výzkum prováděný rozhovorem založeným na hře. Účastnilo se 8 dětí ve věku 3-6 let.	Psychosociální potřeby dítěte zahrnují touhu po pozitivním a přátelském vztahu se svými poskytovateli zdravotní péče, tedy s rodiči. Klíčový je pro ně pocit důvěry.

Tabulka 2 Přehled výsledků rešerše – databáze PubMed

Název	Autoři	Rok a země	Typ výzkumu	Poznatky o nejčastějších psychosociálních potřebách
<b>Children's Experiences of Cystic</b>	Nathan Jamienson, Dominic	2014, Austrálie	Systematic review	Děti a adolescenti se často cítí jako břemeno pro svoji

<p><b>Fibrosis: A Systematic Review of Qualitative Studies</b></p>	<p>Fitzgerald, Davinder Singh-Grewal, Camilla S. Hanson, Jonathan C. Craig, Allison Tong</p>			<p>rodinu a dávají si za vinu rodinné konflikty. V období dospívání čelí problémům jako je sociální izolace. Potýkají se s omezením vzdělání a společenského zapojení. Mezi lidmi se cítí odstrkovaní kvůli jejich projevům nemoci (kašel).</p>
<p><b>Effects of exercise training on physical and psychosocial health in children with chronic respiratory disease</b></p>	<p>Barbara Joschtel, Sjaan R. Gomersall, Sean Tweedy, Helen Petsky, Anne B. Chang, Stewart G. Trost</p>	<p>2018, Austrálie</p>	<p>Systematic review a meta-analýza. Zahrnuty byly studie, které dohromady měly 1009 participantů ve věku od 8 do 20 let.</p>	<p>Cvičící metody mají pozitivní vliv na psychiku dítěte, uspokojují potřebu stimulace a učení a zvyšují kvalitu života. Pozitivně ovlivňují i fyzické potřeby pacienta.</p>
<p><b>Parent education programmes for special health care needs</b></p>	<p>Alun C. Jackson, Rachel P-T. Liang, Erica Frydenberg,</p>	<p>2016, Austrálie</p>	<p>Systematic review (zahrnuto celkem 13 studií).</p>	<p>Dítě potřebuje dobrou rodinou dynamiky. Nejčastější psychosociální potřeba dítěte je</p>

<p><b>children: a systematic review</b></p>	<p>Rosemary O. Higgins, Barbara M. Murphy</p>			<p>fungování v rámci rodiny.</p>
<p><b>Ready, Steady, Go – Achieving successful transition in cystic fibrosis</b></p>	<p>Gary J. Connett, Arvind Nagra</p>	<p>2018, UK</p>	<p>Review</p>	<p>K dětství a následně adolescenci patří postupný přechod do dospělosti, kde se lidské potřeby mění a konkrétně u CF může docházet k progresi onemocnění. Program Ready, Steady, Go, ve Spojeném království, lidem nabízí pomoc připravit se na tuto fázi života. Pomáhají dosáhnout plynulejšímu přechodu a snaží se pomoc naplnit fyzické i psychosociální potřeby – zejména co se psychické podpory týče.</p>

<p><b>The increasing challenge of genetic counselling for cystic fibrosis</b></p>	<p>Kimberly E. Foil, Amy Powers, Karen S. Raraigh, Kimberly Wallis, Kevin W. Southern, Daniel Salinas</p>	<p>2019, UK</p>	<p>Review</p>	<p>Genové poradenství představuje klíčovou roli při řešení psychosociálních potřeb. Poskytování informací o genech a dědičnosti, a následně i o budoucím dospělém životě je důležité pro sebekoncepci a pro uvědomování si sebe sama. Informace o podstatě nemoci, a o tom jaké následky může mít během života (neplodnost, péče o zdraví, testování partnerů) by měla probíhat nejpozději v období staršího školního věku.</p>
---	---	-----------------	---------------	---



Tabulka 3 Přehled výsledků rešerše – databáze Web of Science

Název	Autoři	Rok a země	Typ výzkumu	Poznatky o nejčastějších psychosociálních potřebách
<b>Disparities in Current and Future Childhood and Newborn Carrier Identification</b>	Melissa Noke, Alison Wearden, Sarah Peters, Fiona Ulph	2014, UK	Review	Dopad cystické fibrózy na psychosociální potřeby zahrnuje možné negativní důsledky zveřejnění statusu nositele, které mohou vést ke stigmatizaci a ovlivnit pohodu dítěte.
<b>Impact of Cystic Fibrosis on Unaffected Siblings</b>	Jane Chudleigh, Rayn Browne, Catherine Radbourne	2019, UK	Systematic review	Psychosociální potřeby dítěte s CF se odrážejí i na jejich zdravých sourozencích. Objevuje se především úzkost, deprese a změny kvality života. Předcházet tomuto stavu se dá dostatečnou

				<p>edukací a realistickou představou o budoucnosti. To má pozitivní dopad nejen na zdravého sourozence, ale i na samotné dítě s cystickou fibrózou. Přijetí nemoci u zdravého dítěte může u nemocného dítěte pomoci naplnění potřeby lásky a sounáležitosti ze stran sourozenců.</p>
<p><b>Introduction to Cystic Fibrosis for Mental Health Care Coordinators and Providers</b></p>	<p>Amy E. Mueller, Anna M. Georgiopoulos, Kim L. Reno, Christine M. Roach, Christopher M. Kvam, Alexandra L. Quittner, Paula Lomas,</p>	<p>2020 USA</p>	<p>Akademický článek</p>	<p>Děti s CF mohou zažívat pocit studu a odlišnosti, které často vedou ke strachu z šikany či společenského odmítnutí. Často zažívají pocit izolace v období hospitalizace. Článek</p>

	Beth A. Smith, Stephanie S. Filigno			zdůrazňuje potřebu intervencí ze stran sociálních pracovníků.
<b>Medical device design for adolescent adherence and developmental goals: a case study of a cystic fibrosis physiotherapy device</b>	Alexandra R. Lang, Jennifer L. Martin, Sarah Sharples, John A. Crowe	2014, UK	Případová studie	Studie ukazuje, že deficitní psychosociální potřeby dětí s CF se odráží v potřebách uznání a sebeúcty, kdy děti a adolescenti touží po nezávislosti a respektování jejich schopností.
<b>Physical activity for cystic fibrosis: perceptions of people with cystic fibrosis, parents and healthcare professionals</b>	Sarah Denford, Nerelle S. Cox, Kelly A. Mackintosh, Melitta A. McNarry, Paul O'Halloran, Anne E. Holland, Owen W. Tomlinson, Alan R. Barker,	2020, UK	Byla využita kombinace metod (online, popisný a průřezový průzkum). Začínalo celkem 456 respondentů, ale průzkumu až do konce se účastnilo 351 respondentů.	Autoři této studie tvrdí, že fyzická aktivita může mít pozitivní vliv na psychosociální potřeby. Mohou zvyšovat jejich sebedůvěru a kontrolu nad jejich stavem a může podporovat pocit normality.

	Craig A. Williams			
<b>Prevalence and Incidence of Anxiety and Depression Among Children, Adolescents, and Young Adults with Life-Limiting Conditions</b>	Mary M. Barker, Bryony Beresford, Martin Bland, Lorna K. Fraser	2019, UK	Systematic review a meta-analýza (zahrnuje 37 studií).	Cystická fibróza má dopad na celkovou pohodu a kvalitu života. Může způsobovat úzkosti a deprese, a to i u dětských pacientů. Úzkost a deprese narušují psychosociální potřeby, a tím je ovlivněna kvalita života, optimismus, sebekoncepce, a ostatní psychosociální potřeby.
<b>Spiritual coping, Psychosocial adjustment, and physical health in youth with chronic illness</b>	Nina Reynolds, Sylvie Mrug, Kelly Wolfe, David Schwebel, Jan Wallander	2016, USA	Meta-analýza (zahrnuje 14 studií)	Psychosociální potřeby zahrnují důležitost pozitivního duchovního zvládnání, které zahrnuje lásku, naději a hledání smyslu života. Dostatek těchto potřeb může zvýšit kvalitu života

				a emocionální pohodu.
--	--	--	--	-----------------------

## 4.2 Přehled nejčastějších psychosociálních potřeb dle přehledové studie

Celkový počet článků, které byly zahrnuty do přehledové studie je 20. Z toho nejstarší publikace byla z roku 2011 a nejmladší z roku 2023. Nejvíce dokumentů pocházelo z Austrálie, Spojeného království a ze Spojených států amerických. Na základě hodnocení bylo zjištěno, že deficit psychosociálních potřeb je nejvíce zřetelný v rámci rodinného a sociálního života dítěte, a také v potřebě sebekoncepce.

V 7 případech bylo zmíněno, že psychosociální potřeby jsou velmi ovlivněny rodinnou dynamikou. Pokud je v rodině dítěte zdravá rodinná dynamika, psychosociální potřeby se uspokojují snáz. Psychosociální potřeby jsou velmi ovlivněny častým výskytem úzkosti, která byla umíněna v 5 dokumentech, a také deprese, která se objevila ve 3 člancích.

V oblasti sociálních problémů, z použitých zdrojů vyplývá, že děti mají často obavy z odlišnosti. Z toho důvodu byl zmíněn strach ze šikany. Dítě s CF se často porovnává s vrstevníky, jejich rozdíly jsou důvodem deficitu potřeby sebekoncepce.

### Nejvíce deficitní psychosociální potřeby dle přehledové studie:

- **Láska a sounáležitost** – dítě má pocit, že je na obtíž; má pocit, že odvádí pozornost od zdravých sourozenců; vidí se jako důvod stresu a problémů v rodině; častý je pocit sociální izolace.
- **Jistota a bezpečí** – důležitou potřebou pro dítě s CF je důvěra ke svému pečovateli a k multidisciplinárnímu týmu, který pomáhá rodině s léčbou.
- **Potřeba uznání, ocenění a sebeúcty** – v této oblasti má dítě často problémy ve srovnávání se s vrstevníky, obávají se odlišnosti, a s tím spojené šikany, posmívání se apod.
- **Potřeba seberealizace a sebeaktualizace** – potřeba seberealizace je deficitní především ve starším školním věku a v období adolescence, kdy si jedinec uvědomuje omezení v aktivitách a ve vzdělání. Často je důvodem deficitu nedostatek motivace.
- **Potřeba stimulace a učení** – dětem chybí zajímavé podněty a nové informace. Děti se mohou cítit nepotřebné, kvůli velkému omezení v činnostech.

## 5 DISKUZE

V České republice není oblast psychosociálních potřeb dítěte natolik probádaná jako v zahraničních státech či na jiných kontinentech. Nicméně, multidisciplinární týmy, které spolupracují s rodinami dětí s cystickou fibrózou, na tuto oblast potřeb samozřejmě nezapomínají. Součástí týmu pro léčbu CF je: lékař, všeobecná/praktická sestra, farmaceut, fyzioterapeut, nutriční terapeut, mikrobiolog, genetik, psycholog pro děti a rodiče, a také sociální pracovník. V ČR máme celkem 5 center pro léčbu CF (Centrum CF Praha, Brno, Hradec Králové, Plzeň a Olomouc). Centra cystické fibrózy v ČR spolupracují s elitními pracovišti pro léčbu CF v zahraničí a jsou aktualizovány o nejmodernějších postupech léčby. Způsoby léčby jsou vázány *Standardy péče o nemocné cystickou fibrózou: evropský konsensus Evropské společnosti pro CF* (Klub CF, © 2024; Skalická, 2014; Tajovská, 2013).

Pokud pacienti či jejich rodiny strádají v jakékoli oblasti, ať už mají nedostatek informací či potřebují pomoc po psychické, sociální či finanční stránce, mohou kontaktovat Klub cystické fibrózy, který byl v ČR založen roku 1992 (Klub CF, © 2024).

Názory autorů použitých publikací se v mnohém shodují. Výsledky výzkumu (Douglas et al., 2021) tvrdí, že mezi psychosociální potřeby patří zejména dostatečná informovanost, která se odráží na sebekoncepci dítěte. Uvádí také, že kvalita plnění psychosociálních potřeb je ohrožena vysokým výskytem úzkosti, a to již v dětském věku. Stejný názor, co se výskytu úzkosti týče, sdílí i (Barker et al., 2019), kteří zmiňují i časté deprese, které ovlivňují kvalitu života dítěte. Sebekoncepce dítěte může být výskytem úzkosti a deprese zkreslená. Vysokou prevalenci a incidenci úzkosti a deprese udává i (Chudleigh et al., 2019; Ernst et al., 2011; Li et al., 2023). Podle (Foil et al., 2019) je genové poradenství klíčovým momentem při řešení psychosociálních potřeb. Genové poradenství má rodině sdělit veškeré informace o onemocnění. Dostatečné množství informací se v rámci psychosociálních potřeb může projevit zlepšením sebekoncepce dítěte.

Další výzkumy zjistily, že mezi časté psychosociální potřeby dítěte s CF patří zdravá rodinná dynamika. (Ernst et al., 2011) tvrdí, že rodinná pohoda je zejména důležitá pro dětské pacientu s CF, u kterých se objevují psychické problémy. Dále je dobře fungující rodinné prostředí důležité pro jedince, kteří mají deficit sebekoncepce a mají potíže se vztahy mezi vrstevníky. Zjištění (Li et al., 2023) říká, že deficitní je potřeba lásky a sounáležitosti, a proto je pro děti s CF významná podpora rodičů. Stejně tak (Jackson et al., 2016) zastává názor, že děti mají především nedostatek potřeby lásky a sounáležitosti, a pro jejich naplnění je

potřebná vhodná rodinná dynamika. Podle (Jamienson et al., 2014) se děti s CF často cítí jako zátěž pro své rodiče a často si kladou za vinu konflikty v rodině. V potřebách lásky a sounáležitosti je podle (DeCosta et al., 2023) potřebná důvěra a pozitivní vztah k poskytovateli péče, tedy k rodiči či jinému opatrovníkovi, ale i ke zdravotnickému pracovníkovi. V oblasti psychosociálních potřeb je důležitý vztah se sourozenci a na základě výzkumu (Chudleigh et al., 2019) můžeme tvrdit, že pokud jsou sourozenci o nemoci dostatečně informovaní, a je jim představena realistická vize o budoucnosti, má to pozitivní dopad na kvalitu života nejen zdravého dítěte, ale i na kvalitu života sourozence s CF. Může to pozitivně ovlivnit i objevení úzkosti a deprese u nemocného sourozence. V oblasti psychosociálních potřeb bylo v publikaci (Reynolds et al., 2016) zmíněno, že pozitivní duchovní zvládání může uspokojit potřebu lásky a sounáležitosti. Víra může v některých lidech vyvolat pocit lásky a spousta jedinců zde najde i smysl života.

Výzkum dle (Cooley et al., 2020) souhlasí s potřebou dobrého rodinného zázemí, ale ukazuje i důležitost řešení sociálních problému, které se u dítěte s CF také objevují. (Ernst et al., 2011) říká, že se děti s CF ve školním věku potýkají s problémy, které souvisí se srovnáváním se s vrstevníky. Udávají i obavy z odlišnosti. S tímto výsledkem se ztotožňuje i (Spencer et al., 2023). (Jamienson et al., 2014) jako další sociální problém uvádí, že se děti s CF potýkají s omezením společenského zapojení, s tím souvisí častý pocit sociální izolace, a to zejména v období hospitalizace. Tvrdí, že nemocní se ve společnosti cítí odstrkovaní kvůli jejich projevům nemoci (Jamienson et al., 2014). Stejný názor zastává i (Mueller et al., 2020), která ukazuje, že pocity odlišnosti mohou být často i důvodem strachu z šikany. O pocitu sociální izolace se zmiňuje o pilotní studii (Everhart et al., 2019).

Další deficit psychosociálních potřeb se objevuje v oblasti potřeby uznání, ocenění a sebeúcty. (Everhart et al., 2019) tvrdí, že děti s CF touží po větší samostatnosti. Konkrétně při zvládání některých léčebných úkonů, což pro děti představuje zvýšení pocitu sebeúcty. Zvládání léčebných úkonů může uspokojit i potřebu stimulace a učení. Podobný názor má (Lang et al., 2014), která říká, že psychosociální potřeby dětí s CF se odráží v potřebách uznání a sebeúcty, konkrétně adolescenti by toužili po větší nezávislosti a respektování jejich schopností, což se projevuje i u potřeby seberealizace. (Connett a Nagra, 2018) představují program, který adolescentům pomáhá při přechodu do dospělého života. Program se jmenuje Ready, Steady, Go, a funguje ve Spojeném království. Nemocným nabízí psychickou oporu během přechodu, a tím způsobuje, že psychosociální šok není

natolik velký. (Noke et al., 2014) říká, že sebekoncepce bývá často ovlivněna negativním vnímáním statusu nositele, který může negativně ovlivnit pohodu dítěte.

Potřeba seberealizace a sebeaktualizace jsou také ohroženy u dítěte s CF. (Holland et al., 2022) ve výzkumu píše, že deficit těchto potřeb je způsoben především nedostatečnou motivací a smysluplností. Podle (Jamienson et al., 2014) se nedostatek této potřeby projevuje z důvodu omezeného vzdělání a následně v dospělosti omezenou kariérou. (Denford et al., 2020) ukazuje, že intervence pomocí fyzické aktivity může pozitivně ovlivnit psychiku dítěte. Konkrétně může zvyšovat sebedůvěru a kontrolu nad jejich vlastním tělem a podporovat pocit normality. Podobný názor uvádí i (Joschtel et al., 2018), která říká, že cvičící metody mají pozitivní dopad na psychiku nemocného a uspokojují potřebu stimulace a učení, tím zvyšují kvalitu života jedince.

### 5.1 Odpověď na výzkumné otázky

Odpověď na první výzkumnou otázku: „*Jaké jsou hlavní psychosociální potřeby u dítěte s cystickou fibrózou, a které z nich jsou nejvíce deficitní?*“ zní: Psychosociální potřeby jsou deficitní ve všech oblastech psychosociálních potřeb. Na základě přehledové studie lze říct, že psychosociální potřeby u dítěte s cystickou fibrózou jsou velice individuální a odvíjí se od progresu nemoci a od vzniklých komplikací. Za nejméně naplněnou psychosociální potřebu by se mohla označit potřeba lásky a sounáležitosti. Každé dítě, ať zdravé či nemocné, potřebuje projevení lásky ze stran rodičů a sourozenců. Potřebuje, aby ho společnost přijala takové, jaké je, i s jeho odlišnostmi. Často byla zmiňována potřeba zdravé rodinné dynamiky. Na kvalitě naplnění této potřeby se později odvíjí deficit ostatních psychosociálních potřeb. Pokud dítě nemá kolem sebe dobré rodinné zázemí, může mít pocit, že důvodem problémů je právě on. To se může podepsat na jeho sebekoncepci a dítě se může vnímat jako méněcenné. Sebeúcta dítěte je také ohrožena vztahem s vrstevníky. Vrstevníci nechtějí dítě přijmout a zdůrazňují jeho odlišnosti. Z důvodů onemocnění dítěte, je dítě omezené v činnostech a sociálním zapojení. Tohle může způsobit deficit potřeby stimulace a učení, ale také deficit potřeby seberealizace a sebeaktualizace. Závěrem lze říci, že chybění jakékoli psychosociální potřeby se odráží ve vzniku dalšího deficitu. Psychosociální potřeby jsou velmi individuální. Jejich vznik především stojí na rodinné situaci dítěte a na sociálním prostředí, ve kterém se dítě pohybuje. Psychosociální potřeby často vyvolávají vznik úzkosti a deprese.



Odpověď na druhou výzkumnou otázku: „*Jakým způsobem se dá naplnění psychosociálních potřeb u dětí s CF podporovat?*“ zní: Podle přehledové studie lze konstatovat, že intervence pro naplnění psychosociálních potřeb se odvíjí od deficitní potřeby. Důležité také je, aby ke každému pacientovi měl multidisciplinární tým individualizovaný přístup. Pro správný účinek intervencí je důležitý důvěrný vztah ke zdravotnickému personálu. Pro naplnění psychosociálních potřeb je doporučena průběžná psychická podpora a prevence vzniku úzkosti a deprese. Důležitá je i dostatečná edukace dětského pacienta a jeho rodiny, která většinou probíhá v rámci genového poradenství. Informovanost dítěte mu pomáhá si uvědomit obraz vlastního a těla, a když je dítě starší dokáže mu nastínit vizi o budoucnosti. Podle (Denford et al., 2020; Joschtel et al., 2018) je vhodné vykonávání fyzických aktivit, které přispívá ke zlepšení psychického stavu dítěte a zároveň mu pomáhá získat větší sebedůvěru. Pozitivní účinek má i na sebekoncepci dítěte. Publikace (Connett a Nagra, 2018) představila program ze Spojeného království – Ready, Steady, Go, který poukazuje na důležitost provádění dospívajících do dospělosti s pomocí psychické podpory. Závěrem lze říci, že intervence, které mohou přispět k naplnění psychosociálních potřeb, zejména zahrnují informovanost rodiny a dítěte, důvěrný vztah dítěte k členům multidisciplinárního týmu, psychologickou podporu dítěte, a individuální přístup.

## ZÁVĚR

Cystická fibróza jakožto onemocnění, které ovlivňuje kvalitu života, se negativně podepisuje na psychosociálních potřebách dítěte, a tím i na ostatních členech rodiny.

Bakalářská práce byla zpracována formou přehledové studie. První část práce se věnuje teoretickému přehledu o problematice tématu. Druhá část práce je samotná přehledové studie, kde jsou vymezeny cíle práce a výzkumné otázky, na které jsme se snažili najít adekvátní odpověď.

Hlavní cíl práce byl splněn. Rešerše a následné prostudování odborných publikací nám dokázala poskytnout dostatečné informace o nejčastějších psychosociálních potřebách dítěte s cystickou fibrózou.

Dílním cílem bylo zjistit, jaké intervence by mohly pomoc psychosociální potřeby naplnit. Na základě přehledové studie jsme se dozvěděli, že k naplnění psychosociálních potřeb dítěte s CF může přispět zdravá rodinná dynamika a dobré sociální prostředí. Dostatečná informovanost dítěte a rodiny má také pozitivní dopad na psychosociální potřeby. Některé studie zmínily, že fyzická aktivita může přispět ke zvýšení potřeby sebekoncepcce a pocitu normality. Zjistili jsme, že důležité je pro dítě pozitivní vztah k pečovateli a podpora rodičů. Cíl byl splněn.

Na závěr lze konstatovat, že problematika psychosociálních potřeb je velmi komplexní a individuální. Přehledová studie nám umožnila získat důležité poznatky o tom, jak cystická fibróza ovlivňuje psychosociální potřeby dětí trpících tímto onemocněním. Je zřejmé, že potřeba lásky, sounáležitosti, podpory a přijetí jsou pro tyto děti klíčové. Důležitým faktorem je také rodinné prostředí a sociální podpora, které mají významný vliv na naplnění těchto potřeb. Tato práce přispívá k lepšímu porozumění problematice psychosociálních potřeb u dětí s cystickou fibrózou a může sloužit jako podklad pro další výzkum a praktické aplikace v oblasti péče o tyto pacienty. Je potřeba zdůraznit, že poskytnutí komplexní péče, která zohledňuje jak zdravotní, tak psychosociální aspekty, je klíčová pro zlepšení kvality života nemocných dětí a jejich rodin.

## SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

BARKER, M. M.; BERESFORD, B.; BLAND, M. and FRASER, L. K., 2019. *Prevalence and Incidence of Anxiety and Depression Among Children, Adolescents, and Young Adults With Life-Limiting Conditions*. JAMA Pediatrics. Online. Vol. 173, No. 9, p. 835-844. ISSN 2168-6203. Dostupné z: <https://doi.org/10.1001/jamapediatrics.2019.1712>. [cit. 2024-05-15].

CHUDLEIGH, J.; BROWNE, R. and RADBOURNE, C., 2019. *Impact of Cystic Fibrosis on Unaffected Siblings: A Systematic Review*. The Journal of Pediatrics. Online. Vol. 210, p. 112-117. ISSN 00223476. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2019.03.035>. [cit. 2024-05-15].

COOLEY, L.; HUDSON, J.; POTTER, E.; RAYMOND, K. F. and GEORGE, C. et al., 2020. *Clinical communication preferences in cystic fibrosis and strategies to optimize care*. Pediatric Pulmonology. Online, Vol. 55, No. 4, p. 948-958. ISSN 8755-6863. Dostupné z: <https://doi.org/10.1002/ppul.24655>. [cit. 2024-05-15].

CONNETT, G. J. and NAGRA, A., 2018. *Ready, Steady, Go – Achieving successful transition in cystic fibrosis*. Pediatric Respiratory Reviews. Online. Vol. 27, p. 13-15. ISSN 15260542. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2018.05.007>. [cit. 2024-05-15].

Český registr cystické fibrózy, © 2024. Online. Dostupné z: <https://cfregistr.cz/>. [cit. 2024-05-15].

DECOSTA, P.; SKINNER, T. C.; SØRENSEN, J. L.; KROGH TOPPERZER, M. and GRABOWSKI, D. *Young children's perspectives on treatment and care: A qualitative study using narrative and play-based interviewing*. Journal of Pediatric Nursing. Online. Vol. 73, p. 211-220. ISSN 08825963. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.pedn.2023.10.014>. [cit. 2024-05-15].

DENFORD, S.; COX, N. S.; MACKINTOSH, K. A.; MCNARRY, M. A. and O'HALLORAN, P. et al., 2020. *Physical activity for cystic fibrosis: perceptions of people with cystic fibrosis, parents and healthcare professionals*. ERJ Open Research. Online. Vol. 6, No. 3. ISSN 2312-0541. Dostupné z: <https://doi.org/10.1183/23120541.00294-2019>. [cit. 2024-05-15].

DOUGLAS, T. A.; POOLEY, J. A.; SHIELDS, L.; STICK, S. M. and BRANCH-SMITH, C., 2021. *Early disease surveillance in young children with cystic fibrosis: A qualitative*

*analysis of parent experiences*. Journal of Cystic Fibrosis. Online. Vol. 20, No. 3, p. 511-515. ISSN 15691993. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2020.10.001>. [cit. 2024-05-15].

ERNST, M. M.; JOHNSON, M. C. and STARK, L. J., 2011. *Developmental and Psychosocial Issues in Cystic Fibrosis: A qualitative analysis of parent experience*. Pediatric Clinics of North America. Online. Vol. 58, No. 4, p. 865-885. ISSN 00313955. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2011.06.004>. [cit. 2024-05-15].

EVERHART, R. S.; MOLITOR, S. J.; WENTZ, D.; SCHMIDT, H. J. and SCHECHTER, M. S., 2019. *Identifying and Integrating Parent Priorities for Psychosocial Support Services in a Pediatric Cystic Fibrosis Clinic*. Journal of Clinical Psychology in Medical Settings. Online. Vol. 26, No. 2, p. 235-241. ISSN 1068-9583. Dostupné z: <https://doi.org/10.1007/s10880-018-9588-1>. [cit. 2024-05-15].

FILA, L., 2014. Cystická fibróza dospělých. *Interní medicína pro praxi*. Online. Roč. 16, č. 2, s. 54-60. ISSN 1803-5256. Dostupné z: <https://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2014/02/03.pdf>. [cit. 2024-05-15].

FILA, L., 2017. Cystická fibróza dospělých. *Vnitřní lékařství*. Online. Roč. 63, č. 11, s. 834-842. ISSN 1801-7592. Dostupné z: <https://doi.org/10.36290/vnl.2017.156>. [cit. 2024-05-15].

FOIL, K. E.; POWERS, A.; RARAIGH, K. S.; WALLIS, K. and SOUTHERN, K. W. et al., 2019. *The increasing challenge of genetic counseling for cystic fibrosis*. Journal of Cystic Fibrosis. Online. Vol. 18, No. 2, p. 167-174. ISSN 15691993. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2018.11.014>. [cit. 2024-05-15].

FRANĚK, P., 2011. Maslowova pyramida lidských potřeb. *Filozofie úspěchu*. Online. Dostupné z: <http://www.filozofie-uspechu.cz/wpcontent/uploads/2011/03/Maslow2.jpg>. [cit. 2024-05-10].

HOLLAND, L. R.; HILTON, J.; COOKSON, K.; HEINSCH, M. and GILLIGAN, C. et al., 2022. *Understanding motivation for Australian adolescents and young adults with cystic fibrosis: Modifiable factors to support self-management*. Journal of Cystic Fibrosis. Online. Vol. 30, No. 5, p. 167-174. ISSN 0966-0410. Dostupné z: <https://doi.org/10.1111/hsc.13714>. [cit. 2024-05-15].

JACKSON, A. C.; LIANG, R. P-T.; FRYDENBERG, E.; HIGGINS, R. O. and MURPHY, B. M., 2016. *Parent education programmes for special health care needs children: a systematic review*. Journal of Clinical Nursing. Online. Vol. 25, No. 11-12, p. 1528-1547. ISSN 0962-1067. Dostupné z: <https://doi.org/10.1111/jocn.13178>. [cit. 2024-05-15].

JAKUBEC, P., 2006. Cystická fibróza. *Interní medicína pro praxi*. Online. Roč. 8, č. 5, s. 235-239. ISSN 1803-5256. Dostupné z: <https://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2006/05/07.pdf>. [cit. 2024-05-15].

JAMIENSON, N.; FITZGERALD, D.; SINGH-GREWAL, D.; HANSON, C. S. a CRAIG, J. C. et al., 2014. *Children's Experiences of Cystic Fibrosis: A Systematic Review of Qualitative Studies*. Pediatric. Online. Vol. 133, no. 6, p. e1683-e1697. ISSN 0031-4005. Dostupné z: <https://doi.org/10.1542/peds.2014-0009>. [cit. 2024-05-15].

JOSCHTEL, B.; GOMERSALL, S. R.; TWEEDY, S.; PETSKEY, H. and CHANG, A. B. et al., 2018. *Effects of exercise training on physical and psychosocial health in children with chronic respiratory disease: a systematic review and meta-analysis*. BMJ Open Sport & Exercise Medicine. Online. Vol. 4, No. 1. ISSN 2055-7647. Dostupné z: <https://doi.org/10.1136/bmjsem-2018-000409>. [cit. 2024-05-15].

*Klub cystické fibrózy*, © 2024. Online. Dostupné z: <https://klubcf.cz/>. [cit. 2024-05-15].

KOPECKÁ, I., 2015. *Psychologie: učebnice pro obor sociální činnost*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3877-2.

KOLEK, V., KAŠÁK, V. a VAŠÁKOVÁ, M., 2014. *Pneumologie*. 2., rozš. vyd. Jessenius. Praha: Maxdorf. ISBN 978-80-7345-387-9.

LANG, A.; MARTIN, J.; CROWE, J. and SHARPLES, S., 2014. *Medical device design for adolescent adherence and developmental goals: a case study of a cystic fibrosis physiotherapy device*. Patient Preference and Adherence. Online. Vol. 8, p. 301-309. ISSN 1177-889X. Dostupné z: <https://doi.org/10.2147/PPA.S59423>. [cit. 2024-05-15].

LI, S.; DOUGLAS, T. and FITZGERALD, D. A. *Psychosocial needs and interventions for young children with cystic fibrosis and their families*. Paediatric Respiratory Reviews. Online. Vol. 46, p. 30-36. ISSN 15260542. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2023.04.002>. [cit. 2024-05-15].

MUELLER, A. E.; GEORGIPOULOS, A. M.; RENO, K. L.; ROACH, C. M. and KVAM, C. M. et al., 2020. *Introduction to Cystic Fibrosis for Mental Health Care Coordinators and*

*Providers: Collaborating to Promote Wellness*. HEALTH & SOCIAL WORK. Online. Vol. 45, No. 3, p. 202-210. ISSN 0360-7283. Dostupné z: <https://doi.org/10.1093/hsw/hlaa009>. [cit. 2024-05-15].

NOKE, M.; WEARDEN, A.; PETERS, S. and ULPH, F., 2014. *Disparities in Current and Future Childhood and Newborn Carrier Identification*. Journal of Genetic Counseling. Online. Vol. 23, No. 5, p. 701-707. ISSN 1059-7700. Dostupné z: <https://doi.org/10.1007/s10897-014-9740-5>. [cit. 2024-05-15].

SIKOROVÁ, L., 2011. *Potřeby dítěte v ošetrovatelském procesu*. Sestra (Grada). Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3593-1.

REYNOLDS, N.; MRUG, S.; WOLFE, K.; SCHWEBEL, D. and WALLANDER, J. et al., 2016. *Spiritual coping, psychosocial adjustment, and physical health in youth with chronic illness: a meta-analytic review*. Health Psychology Review. Online. Vol. 10, No. 2, p. 226-243. ISSN 1743-7199. Dostupné z: <https://doi.org/10.1080/17437199.2016.1159142>. [cit. 2024-05-15].

SKALICKÁ, V., 2014. *Terapeutické trendy cystické fibrózy*. *Pediatric pro praxi*. Online. Roč. 15, č. 6, s. 340-343. ISSN 1803-5264. Dostupné z: <https://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2014/06/04.pdf>. [cit. 2024-05-15].

SPENCER, B. K. C.; WRIGHT, J.; FLEMMING, K.; COTTRELL, D. and PINI, S., 2023. *School lives of adolescent school students living with chronic physical health conditions: a qualitative evidence synthesis*. Archives of Disease in Childhood. Online. Vol. 108, No. 3, p. 225-229. ISSN 0003-9888. Dostupné z: <https://doi.org/10.1136/archdischild-2022-324874>. [cit. 2024-05-15].

ŠAMÁNKOVÁ, M. a kol., 2011. *Lidské potřeby ve zdraví a nemoci: aplikované v ošetrovatelském procesu*. Sestra (Grada). Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3223-7.

TAJOVSKÁ, E., 2013. *Cystická fibróza a současné možnosti léčby pohledem farmaceuta*. Praktické lékařství. Online. Roč. 9, č. 6, s. 234-239. ISSN 2788-1717. Dostupné z: <https://www.solen.cz/pdfs/lek/2013/06/06.pdf>. [cit. 2024-05-15].

TRACHTOVÁ, E.; TREJTAROVÁ, G. a MASTILIAKOVÁ, D., 2013. *Potřeby nemocného v ošetrovatelském procesu*. Vyd. 3., nezměn. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů. ISBN 978-80-7013-553-2.

VÁVROVÁ, V.; BARTOŠOVÁ, J. a FILA, L., 2007. *Možnosti léčby cystické fibrózy - 2. část*. Klinická farmakologie a farmacie. Online. Roč. 21, č. 2, s. 84-86. ISSN 1803-5353. Dostupné z: <https://www.klinickafarmakologie.cz/pdfs/far/2007/02/08.pdf>. [cit. 2024-05-15].

VÁVROVÁ, V. a BARTOŠOVÁ, J. a kol., 2009. *Cystická fibróza: příručka pro nemocné a jejich rodiče*. 2., dopl. vyd. Praha: Professional Publishing. ISBN 978-80-7431-000-3.

**SEZNAM POUŽITÝCH SYMBOLŮ A ZKRATEK**

BC	Burkholderia cepacia
CF	Cystická fibróza
CFRD	Cystic Fibrosis related Diabetes – cukrovka vázaná na cystickou fibrózu
CFTR	Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator
ČR	Česká republika
DC	Dýchací cesty
DIOS	Syndrom obstrukce distálního střeva
DM	Diabetes mellitus – cukrovka
DNA	Deoxyribonukleová kyselina
GER	Gastroezofageální reflux
IU	International Unit – mezinárodní jednotka
Mmol/l	Milimol na litr
NaCl	Chlorid sodný
NS	Novorozenecký screening
oGTT	Orálně glukózo-toleranční test
PA	Pseudomonas aeruginosa
PEP	Positive Expiratory Pressure
UK	United Kingdom – Spojené království
USA	United States of America – Spojené státy americké



**SEZNAM OBRÁZKŮ**

Obrázek 1 Maslowova hierarchie potřeb (Franěk, 2011).....	11
Obrázek 2 Vývojový diagram řešerše – část 1(vlastní tvorba).....	24
Obrázek 3 Vývojový diagram řešerše – část 2 (vlastní tvorba).....	25

**SEZNAM TABULEK**

Tabulka 1 Přehled výsledků rešerše – databáze Scopus.....	26
Tabulka 2 Přehled výsledků rešerše – databáze PubMed.....	29
Tabulka 3 Přehled výsledků rešerše – databáze Web of Science .....	33

