

UNIVERZITA KARLOVA

2. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství

Barbora Mohylová

**PROBLEMATIKA DYSFUNKCE PÁNEVNÍHO DNA
U PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU A JEJÍ
TERAPEUTICKÉ INTERVENČE**

Diplomová práce

Praha 2019

Autor práce: **Bc. Barbora Mohylová**
Vedoucí práce: **doc. PaedR. Libuše Smolíková, Ph.D.**
Oponent práce: **MUDr. Karel Bouchner**
Datum obhajoby: **2019**

Bibliografický záznam

MOHYLOVÁ, Barbora. *Problematika dysfunkce pánevního dna u pacientů s cystickou fibrózou a její terapeutické intervence*. Praha: Univerzita Karlova, 2. lékařská fakulta, Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství, 2019. 93 s., přílohy. Vedoucí diplomové práce doc. PaedDr. Libuše Smolíková, Ph.D.

Abstrakt

Diplomová práce se zabývá problematikou globální dysfunkce pánevního dna u pacientů a pacientek s cystickou fibrózou. Teoretická část je věnována jednotlivým složkám dysfunkce, tedy urinární a fekální inkontinenci, prolapsu a sexuální problematice. Zaměřuje se především na mechanismus vzniku a prevalenci jednotlivých složek a dále obsahuje informace o muskuloskeletálních odchylkách, které nejčastěji nalézáme u pacientů s cystickou fibrózou. Zmíněn je zde též dopad inkontinence na kvalitu života pacientů. Experimentální část popisuje dotazníkový průzkum, z něj vyvozené hypotézy a jejich výsledky s komentáři. Nechybí statistické zpracování získaných dat a grafické znázornění výsledků. Uvedeny jsou i další důležité poznatky vycházející z průzkumu. Práce obsahově navazuje na předchozí bakalářskou práci a klade si za cíl upozornit na danou problematiku a prolomit hradbu mlčení z řad pacientů i zdravotníků.

Klíčová slova

Pánevní dno, inkontinence, prolaps, sexuální dysfunkce, cystická fibróza, kvalita života

Bibliographical record

MOHYLOVÁ, Barbora. *The issue of pelvic floor dysfunction in patients with cystic fibrosis and its therapeutic interventions*. Prague: Charles University, 2nd Faculty of Medicine. 2019. 93 pp. Supervisor doc. PaedDr. Libuše Smolíková, Ph.D.

Abstract

The diploma thesis deals with the problem of global pelvic floor dysfunction in patients with cystic fibrosis. The theoretical part is devoted to individual components of dysfunction, thus urinary and fecal incontinence, prolapse and sexual issues. In particular, it focuses on the mechanism of formation and prevalence of individual components and also contains information on the musculoskeletal abnormalities most commonly found in patients with cystic fibrosis. There is also mentioned the impact of incontinence on the quality of life of patients. The experimental part describes a questionnaire survey, hypotheses derived from it and their results with comments. There is also statistical processing of the data and graphical representation of the results. Other important findings from the survey are also listed. The thesis follows the previous bachelor thesis and aims to draw attention to the given issue and break the wall of silence from the ranks of patients and health professionals.

Keywords

Pelvic floor, incontinence, prolapse, sexual dysfunction, cystic fibrosis, quality of life

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem diplomovou práci zpracovala samostatně pod vedením doc. PaedDr. Libuše Smolíkové, Ph.D., uvedla všechny použité literární a odborné zdroje a dodržovala zásady vědecké etiky. Dále prohlašuji, že stejná práce nebyla použita k získání jiného nebo stejného akademického titulu.

V Praze 5.5.2019

Barbora Mohylová

Poděkování

Na tomto místě bych chtěla poděkovat doc. PaedDr. Libuši Smolíkové Ph.D. za odborné připomínky a pomoc při vedení mé diplomové práce. Dále děkuji všem probandům, kteří se zúčastnili dotazníkového průzkumu a byli ochotni sdílet takto intimní informace.

OBSAH

ÚVOD.....	7
1 TEORETICKÁ ČÁST	8
1.1 PROBLEMATIKA GLOBÁLNÍ DYSFUNKCE PÁNEVNÍHO DNA.....	8
1.1.1 Stresová urinární inkontinence.....	8
1.1.1.1 Definice stresové urinární inkontinence.....	8
1.1.1.2 Klasifikace stresové urinární inkontinence.....	9
1.1.1.3 Mechanismus mikce.....	9
1.1.1.4 Mechanismus kontinence.....	10
1.1.1.5 Rizikové faktory vzniku stresové urinární inkontinence.....	10
1.1.1.6 Základní informace o urinární inkontinenci u mužů.....	12
1.1.1.7 Prevalence urinární inkontinence u pacientů a pacientek s cystickou fibrózou.....	14
1.1.1.7.1 Prevalence urinární inkontinence u žen s cystickou fibrózou.....	14
1.1.1.7.2 Prevalence urinární inkontinence u mužů s cystickou fibrózou.....	15
1.1.1.7.3 Prevalence urinární inkontinence u dětí s cystickou fibrózou.....	16
1.1.2 Fekální inkontinence.....	16
1.1.2.1 Definice fekální inkontinence.....	16
1.1.2.2 Mechanismus defekace.....	17
1.1.2.3 Prevalence fekální inkontinence u pacientů s cystickou fibrózou.....	17
1.1.2.4 Prevalence fekální inkontinence u pacientů po transplantaci plic.....	18
1.1.2.5 Kvalita života pacientů s urinární či fekální inkontinencí.....	19
1.1.3 Prolaps.....	21
1.1.3.1 Prolaps rekta.....	21
1.1.3.1.1 Prevalence prolapsu rekta u pacientů s cystickou fibrózou.....	22
1.1.3.2 Vaginální prolaps.....	23
1.1.3.2.1 Prevalence vaginálního prolapsu u pacientek s cystickou fibrózou.....	24
1.1.4 Sexuální dysfunkce.....	25
1.1.4.1 Definice sexuální dysfunkce.....	25
1.1.4.2 Prevalence sexuální dysfunkce u pacientů s cystickou fibrózou.....	25
1.2 MUSKULOSKELETÁLNÍ PROBLEMATIKA SPOJENÁ S CYSTICKOU FIBRÓZOU.....	27
1.2.1 Abnormity skeletu.....	27
1.2.1.1 Posturální odchylky.....	29
1.2.1.2 Prevalence bolesti.....	30
1.2.1.3 Souvislost mezi bolestmi zad a urinární inkontinencí.....	31

1.2.2	Hyperinflace plic a změny funkce a geometrie bránice	32
1.2.3	Vliv intraabdominálního tlaku na svaly pánevního dna	34
1.3	MIMO MYOSKELETÁLNÍ PŘÍČINY VZNIKU MOČOVÉ A FEKÁLNÍ INKONTINENCE	37
1.3.1	Dysmikrobie	37
1.3.2	Malnutrice	37
1.3.3	Dyspeptické syndromy	38
1.3.4	Mekoniový ileus a syndrom obstrukce distálního střeva	40
1.3.5	Chronická abdominální bolest	41
1.3.6	Konstipace	41
1.3.7	Poruchy spánku	42
2	EXPERIMENTÁLNÍ ČÁST	45
1.4	DOTAZNÍKOVÝ PRŮZKUM	45
1.4.1	Manchester Musculoskeletal Screening Tool for adults with cystic fibrosis (MMST)	45
1.4.2	McGill Pain Questionnaire-Short Form (MPQ-SF)	47
1.4.3	International Consultation on Incontinence Questionnaire-Short Form (ICIQ-SF)	47
1.4.4	Australian Pelvic Floor Questionnaire (APFQ)	48
1.4.5	Leicester Cough Questionnaire (LCQ)	48
1.4.6	Quality of Life in person with urinary Incontinence (I-QoL)	49
1.4.7	Metodika	49
1.4.8	Hypotézy a jejich výsledky	50
1.4.8.1	Hypotéza 1	50
1.4.8.2	Hypotéza 2	52
1.4.8.3	Hypotéza 3	54
1.4.8.4	Hypotéza 4	56
1.4.9	Ad hypotéza 1	58
1.4.10	Ad hypotéza 2	60
1.4.11	Ad hypotéza 3	61
1.4.12	Ad hypotéza 4	61
1.4.13	Další poznatky vycházející z průzkumu	62
3	DISKUZE	64
	ZÁVĚR	66
	REFERENČNÍ SEZNAM	68
	SEZNAM PŘÍLOH	77
	PŘÍLOHY	78
	SEZNAM ZKRATEK	91

ÚVOD

Cystické fibróze, jakožto závažnému a život zkracujícímu onemocnění, věnuje pro jeho širokou škálu příznaků pozornost mnoho odvětví medicíny. Jedním z nich je i rehabilitace. Přesto, že doposud nebyl objeven kauzální způsob léčby, je možné mnoho ze symptomů onemocnění zmírnit a oddálit tak infaustní průběh choroby. Na mnoha aspektech nepříznivých důsledků této choroby se podílí i globální dysfunkce pánevního dna. Je to právě fyzioterapie, v jejímž portfoliu se nachází mnoho diagnostických i terapeutických postupů, které lze použít k příznivému ovlivnění dysfunkcí pánevního dna. Situace stran důsledků a příčiny jednotlivých symptomů dysfunkce pánevního dna je ovšem značně nepřehledná. Právě možnost odlišit příčinu od důsledku poskytne medicíně efektivní nástroj ke zmírnění a prevenci kurabilních obtíží pacienta. V následující práci jsem se pokusila zmapovat situaci v našich podmínkách, porovnat ji se zahraničními autory a své hypotézy opřít o výsledky dotazníkového průzkumu.

V první části jsem se formou rešerše pokusila ozřejmit současné poznatky stran dysfunkce pánevního dna u pacientů s cystickou fibrózou. Teoretická část, zabírající se globální dysfunkcí pánevního dna, je rozčleněna na čtyři hlavní kapitoly a doplněna o další významné souvislosti s problematikou mimo vlastní pánevní dno jako takové. První kapitola je věnována stresové urinární inkontinenci, která byla tématem již mé bakalářské práce. Toto téma jsem doplnila o současné poznatky. Druhá kapitola obsahuje informace o fekální inkontinenci, která má devastující dopad na kvalitu života pacientů. Kapitola třetí a čtvrtá se věnují příznakům neméně závažným, a to prolapsu a sexuálním dysfunkcím u pacientů s cystickou fibrózou.

V části experimentální jsem se za pomoci standardizovaných dotazníků pokusila nashromáždit potřebné množství relevantních dat, potřebných k ozřejmění současné situace v České republice. Zdánlivě malý počet použitelných zodpovězených dotazníků přiměřeně odráží míru tabuizace této problematiky nejen u pacientů, ale i profesionálů. V tomto světle lze považovat za úspěch, že 18 probandů překonalo stud a aktivně se zúčastnilo výzkumu. Prolomení hráze „taktního“ mlčení, alespoň ze strany zdravotníků, je i jedním z cílů této práce.

1 TEORETICKÁ ČÁST

1.1 Problematika globální dysfunkce pánevního dna

Jako dysfunkci pánevního dna označujeme stav, kdy je narušeno normální fungování svalů pánevního dna, močového měchýře, střev, vyskytuje se prolaps a jsou narušeny sexuální funkce. V naší práci se budeme soustředit na všechny čtyři znaky dysfunkce a jejich prevalenci u pacientů a pacientek s cystickou fibrózou.

Společným dominantním jmenovatelem dysfunkcí pánevního dna je především poškození závěsných a podpůrných struktur pánevního dna. Porucha funkce jednoho nebo více orgánů pánevního dna je často důsledek patologických strukturálních změn. Takzvaná integrální teorie chápe pánevní dno jako jeden funkční celek, jehož funkce je ovlivněna řadou složek. Normální funkce pánevního dna je tedy výsledkem vyvážené práce tří základních komponentů, fungujících jako jeden vyvážený celek. Základními komponenty jsou svaly, nervy a vazivové tkáně (fascie), přičemž poslední z nich je pravděpodobně nejvíce náchylný k poškození (Roztočil et al. 2011).

Častý kašel, pozorovaný u CF, zvyšuje tlak vyvíjený na svaly pánevního dna tak, že se v průběhu času síla kontrakce a její načasování stávají nedostatečnými k provedení adekvátní svalové odpovědi. Respirační hyperinflace, vadné držení těla, snížení svalové síly a plicní exacerbace jsou pravděpodobně komponenty multifaktoriálního mechanismu dysfunkce pánevního dna u CF (Mohylová 2017).

1.1.1 Stresová urinární inkontinence

1.1.1.1 Definice stresové urinární inkontinence

Inkontinence moči jako taková je definována Mezinárodní společností pro inkontinenci (ICS) jako stav nedobrovolného úniku moči. Její prevalence stoupá v běžné populaci s věkem, v dospělosti se vyskytuje dvakrát častěji u žen než u mužů. Závažnost inkontinence je vždy nutné hodnotit s ohledem na kvalitu života pacienta, přičemž různí jedinci mohou stejný únik moči vnímat zcela odlišně. Vnímání její závažnosti je jistě ovlivněno věkem, ale i sociálními a kulturními aspekty. Diagnóza se stanovuje na základě anamnézy, vyhodnocení mikční karty a dotazníků, klinického

vyšetření, laboratorních vyšetření, zobrazovacích metod a urodynamického vyšetření (Vilhelmová 2011).

Kolombo a kolektiv (2008) definují stresovou urinární inkontinenci (SUI) jako stav mimovolního úniku moči při zvýšení nitrobřišního tlaku bez současné kontrakce detruzoru, přičemž je možno tento stav objektivně prokázat. Jedná se samovolný a nechtěný únik moči, ke kterému dojde při zvýšení nitrobřišního tlaku při kýchání, kašli, smíchu, při prudším pohybu, zdvihání břemen, běhu, chůzi do schodů – tedy při tzv. stresových manévrech (Kolombo et al. 2008).

1.1.1.2 Klasifikace stresové urinární inkontinence

Pro posouzení závažnosti inkontinence se všeobecně užívá rozdělení stresové inkontinence na tři stupně podle Ingelmann–Sundberga:

I. stupeň: je charakterizován unikáním moči po kapkách při kašli, smíchu, kýchnutí a při zvedání těžkých předmětů. K úniku moči dochází jen v situacích spojených s poměrně náhlým zvýšením intraabdominálního tlaku a pouze intermitentně.

II. stupeň: moč uniká v situacích s podstatně mírnějším vzestupem intraabdominálního tlaku, než tomu je u prvního stupně. K úniku moči dochází při běhu, chůzi, chůzi po schodech a při lehčí fyzické práci.

III. stupeň: k úniku moči dochází již při minimálním zvýšení nitrobřišního tlaku. Moč odtéká prakticky permanentně při pomalé chůzi nebo i v klidu ve vzpřímené poloze či na lůžku (Zámečník 2011).

1.1.1.3 Mechanismus mikce

Mikční cyklus se skládá ze dvou po sobě jdoucích fází. V první fázi dochází k nahromadění moči v močovém měchýři. Druhá fáze je charakteristická vyloučením nahromaděné moči. Mikční cyklus je výsledkem koordinované práce svaloviny močového měchýře, močové trubice a pánevního dna. Ve fázi plnění dochází k relaxaci hladké svaloviny močového měchýře a současně ke kontrakci svaloviny močové trubice a pánevního dna. Vzniklá moč přitéká do močového měchýře, který se začíná plnit.

Nastává druhá fáze mikčního cyklu. Dostaví se pocit nucení na močení. Dojde k vědomé kontrakci břišního svalstva a tím se intraabdominální tlak zvýší. Uvolněním svalů dna pánevního se močová trubice dostane do polohy výhodné pro močení a vlivem potlačení činnosti centra pro mikci se kontrahuje svalovina detrusoru močového měchýře. Současný pokles tlaku v močové trubici a vzestup tlaku v močovém měchýři je podstatou vyprázdnění moči z měchýře. Tok moči je přerušen kontrakcí svalů dna pánevního a vnitřního svěrače uretry (Roztočil et al. 2011).

1.1.1.4 Mechanismus kontinence

Dokonalá kontinence je zajišťována souhrou strukturální a řídicí (nervové) složky uzávěrového aparátu. Strukturální složku mechanismu kontinence tvoří proximální uzávěrový mechanismus (působí na úrovni hrdla močového měchýře a tvoří ho vlákna hladké svaloviny), uretrální uzávěrový mechanismus (působí na úrovni uretry a podílí se na něm elasticita uretrální stěny, mukóza a submukózní vazivo, hladká svalová vlákna, příčně pruhovaná vlákna I. typu zajišťující dlouhodobý tonus periuretrální svaloviny a příčně pruhovaná vlákna II. typu zajišťující schopnost volního krátkodobého zvýšení intrauretrálního tlaku – volní přerušení proudu moči – a reflexní odpověď na náhlé zvýšení intraabdominálního tlaku v podobě rychlého vzestupu intrauretrálního tlaku) a muskulární svalový uzávěr (svaly pánevního dna) (Krhut 2006). Při porušení jednoho nebo více ze zmíněných mechanismů dochází k rozvoji stresové urinární inkontinence, tedy k úniku moči za přítomnosti zvýšeného intraabdominálního tlaku bez kontrakce detruzoru.

1.1.1.5 Rizikové faktory vzniku stresové urinární inkontinence

Na vzniku SUI se podílejí dva mechanismy. Hypermobilita uretry, při které je porušeno stlačení močové trubice proti poševní stěně při zvýšení nitrobřišního tlaku, a nedostatečná funkce vnitřního svěrače uretry. Na podkladě hormonální dysbalance dochází k redukci submukózního vaziva a venózních pletení uretry, což má za následek snížení jejího uzavíracího tlaku. Podíl má i snížená schopnost kontrakce svaloviny při rychlém zvýšení nitrobřišního tlaku (Vilhelmová 2011).

Příčina samotného vzniku SUI je multifaktoriální. Jednoznačným rizikovým faktorem spojeným s poruchou udržení moči je pohlaví. Ženy mají podstatně vyšší

pravděpodobnost vzniku inkontinence v průběhu svého života, než je tomu u mužů. Pravděpodobnost vzniku SUI je u nich přibližně třikrát vyšší, rozdíl se stírá až ve vyšším věku, kdy se u mužů objevují obtíže s inkontinencí v důsledku operačních výkonů na prostatě. Samotný vyšší věk je rovněž jedním z rizikových faktorů. Velmi významným rizikovým faktorem je vaginální porod, ačkoliv přesný mechanismus, kterým se porod podílí na vzniku inkontinence, není podrobně znám. Nabízí se dvě možnosti vysvětlení – přímé poškození svalů a fascií pánevního dna a poškození nervů, vedoucí k pozdější poruše svalstva pánevního dna v důsledku denervace (Roztočil et al. 2011). Je známa skutečnost, že u žen, jejichž těhotenství bylo ukončeno císařským řezem, je významně nižší výskyt poruch funkce pánevního dna. Ani samotné těhotenství a jeho vliv na ženské tělo není zanedbatelné, pokud hovoříme o rizikových faktorech vzniku SUI. Stejně tak může mít vliv na rozvoj dysfunkce pánevního dna kvalita pojivové tkáně.

Dále se na vzniku stresové inkontinence podílí např. gravitace, dlouhodobě vykonávaná fyzicky náročná práce, obezita, hormonální změny v období klimakteria či vrozená nedostatečnost tkání (Kolombo et al. 2008). U mužů hrají hlavní roli věk, přítomnost mikčních obtíží, imobilita, porucha kognitivních funkcí, prostatektomie a jiné faktory, obdobné jako u žen. U mužů je velmi důležité nepovažovat inkontinenci za jediný urologický problém. Velmi často se totiž vyskytuje společně s obstrukčními nebo iritačními mikčními symptomy (Zachoval et al. 2002).

U nízkého stupně stresové inkontinence mohou pouhá režimová opatření zcela odstranit potíže. Největším problémem zůstává přesvědčit pacienta ke spolupráci a motivovat jej k dlouhodobému dodržování režimu. Jedná se o redukci hmotnosti, vyloučení příčin chronického kašle (hlavně kouření) a cílené a hlavně pravidelné cvičení svalstva pánevního dna (Vilhelmová 2011). Příčiny vzniku SUI u jinak zdravé populace ukazuje jejich výčet dle Vilhelmové:

- operace urogenitálního soustavy
- operace dolní části zažívacího traktu
- aktinoterapie oblasti malé pánve
- stavy vedoucí k prolapsu pánevních orgánů
- stavy vedoucí k chronickému kašli
- medikamentózní léčba
- parita, způsob vedení porodu a jeho komplikace, velikost plodu

- hormonální stav
- celkový stav organismu (mobilita, kognitivní funkce)
- životní styl, fyzická aktivita, obezita
- kouření
- pitný režim

Při pohledu na výše uvedené rizikové faktory vzniku SUI je zřejmé, že jejich redukce u pacientů s CF znatelně odlišná, než je tomu u běžné populace. Zatímco část rizikových faktorů, vyskytujících se především ve spojitosti s věkem nebo paritou, se u pacientů s CF nevyskytují vůbec. Naproti tomu faktory, přímo související se základním onemocněním, jako je například kašel, malnutrice či sarkopenie, se na rozdíl od běžné populace ovlivňují u pacientů s CF velmi obtížně.

1.1.1.6 Základní informace o urinární inkontinenci u mužů

Jelikož nebyla tematika UI u mužských pacientů předmětem zájmu předešlé práce, nabízíme krátký úvod do problematiky. Prevalence UI u mužů (v běžné populaci) je asi poloviční ve srovnání se ženami – u starších mužů je to 11–34 %, ve středním či mladém věku 3–5 %. U mužů představuje významnou skupinu inkontinence po operacích prostaty, nejčastěji po radikální prostatektomii (Novák 2011). V potaz je nutno brát rozdílnou anatomii mužské a ženské vylučovací soustavy, kdy močová trubice žen měří pouze 4–6 cm a je rovná, kdežto mužská se pohybuje mezi 12–30 centimetry (v závislosti na velikosti penisu), je esovitě zahnutá a prochází prostatou. Kromě odvodu moči slouží močová trubice mužů i jako pohlavní vývodná cesta k odvodu spermatu. Z výše uvedeného jasně vyplývá, že ženská močová trubice, vzhledem ke svému tvaru a délce, umožňuje snadné vniknutí infekce do močových cest a je v důsledku své anatomie náchylnější i k výskytu inkontinence.

Nejčastější příčinou úniku moči u mužů je inkontinence na podkladě hyperaktivního močového měchýře. Jedná se o tzv. urgentní inkontinenci. U mužů bývá nejčastěji sdružena s výtokovou obstrukcí, dále na podkladě neurologického onemocnění centrálního nervového systému (roztroušená skleróza, parkinsonismus, cévní mozkové příhody, podnětlivé stavy aj.) i periferních nervů (periferní neuropatie, výhřez meziobratlové ploténky, stavy po operaci v pánvi s poškozením inervace močového měchýře a další) (Hanuš 2015).

Močová inkontinence je symptomem doprovázejícím mnoho onemocnění. Urgentní inkontinence je známkou poruchy jímací funkce (cystitis, hyperaktivní detruzor), stresová inkontinence je známkou poruchy kontinentního mechanismu (po operacích prostaty, močové trubice, píštělí atd.) (Novák 2011).

Při diagnostice je v anamnéze třeba vyloučit infekci močových cest, která může významně ovlivňovat klinický obraz inkontinence, stejně tak předchází chirurgické výkony na prostatě a v pánvi. Fyzikální vyšetření zahrnuje vyšetření per rektum a orientační neurologické vyšetření se zaměřením na reflexy v urogenitální oblasti (reflex anální, bulbokavernózní, kremasterový). K základním laboratorním ukazatelům patří chemické vyšetření moči a močového sedimentu a případně i kultivace moči k vyloučení infekce. Ze zobrazovacích metod se provádí ultrazvukové vyšetření ledvin a močového měchýře. Třeba je posoudit i stav horních močových cest a reziduální objem moči po mikci v močovém měchýři (postmikční reziduum). Nejpřesnější diagnostickou metodou k určení příčiny inkontinence je urodynamické vyšetření zahrnující vyšetření průtoku moče (uroflowmetrie), plnicí cystometrii a synchronní manometricko-průtokovou studii s elektromyografií sfinkteru (Hanuš 2015).

Při klasifikaci UI u mužů se používá skórovací systém podle počtu použitých vložek za den:

- 0 = žádná vložka
- 1 = méně než 2 vložky
- 2 = 2 až 4 vložky
- 3 = více než 4 vložky.

Léčba mužských pacientů se shoduje s léčbou ženské inkontinence, cvičení svaloviny pánevního dna může ovlivnit nejen dysfunkci sfinkteru, ale i hyperaktivitu detruzoru. V případě stresové UI připadá v úvahu kromě konzervativní terapie i chirurgická (umělý svěrač, slingové operace) či medikamentózní léčba (α -adrenergní agonisté, β -adrenergní agonisté nebo inhibitory zpětného vychytávání serotoninu-noradrenalinu) (Novák 2011).

1.1.1.7 Prevalence urinární inkontinence u pacientů a pacientek s cystickou fibrózou

Prevalence je definovaná jako pravděpodobnost výskytu inkontinence v dané populaci v určitém časovém bodě. Je důležitým parametrem pro zjištění distribuce inkontinence v populaci a pro plánování zdravotní péče v dané oblasti. Prevalence je vypočtena z podílu inkontinentních jedinců a všech jedinců v epidemiologické studii.

Již z dřívějšího průzkumu, provedeného v bakalářské práci, jasně vyplývá, že ženy s CF mají vyšší prevalenci vzniku UI, než je tomu u běžné populace. Aktualizaci, doplnění a především přehledný souhrn nabízí studie Frayman et al. z roku 2017, která operuje s daty z dvanácti studií publikovaných v anglickém jazyce mezi lety 1990 a 2016. Sedm z těchto prací bylo využito již v bakalářské práci (Orr, Nixon, Vella, White, Cornacchia, Blackwell, Reichmann), zbylých pět (Moran, Prasad, Browne, Korzeniewska-Eksterowicz, Burge) nikoliv, blíže se proto budeme zabývat především jimi. Jen jedna z nich pojednává čistě o UI u mužských pacientů. Prevalence UI se pohybovala v rozmezí 5–76 %. Na vysoké variabilitě se podílel věk a pohlaví probandů, vyšší prevalence byla nalezena u dospělých oproti adolescentům a dále u žen oproti mužům. Současná data týkající se prevalence UI jsou doplněna i dalšími aktuálními studii.

1.1.1.7.1 Prevalence urinární inkontinence u žen s cystickou fibrózou

Většina publikovaných prací se zaměřuje na dospělé pacientky s CF a ukazuje prevalenci UI v rozmezí 3–76 %. Většina prací rovněž nenachází jasnou spojitost mezi aktuální vážností onemocnění, zde měřeno parametrem forced expiratory volume za 1 vteřinu (FEV1).

Moran et al. uvádí, že mezi 46 dospělými pacientkami ze Severního Irsku potvrdilo 30 % přítomnost UI, z čehož u 29 % docházelo k úniku moči nejméně jednou za týden a u zbylých 71 % unikala moč pouze občas a jen pár kapkami. Korzeniewska-Eksterowicz et al. provedli studii na 64 mladých (věk $20,9 \pm 1,5$ roku) polských ženách s CF, z nichž 44 % trpělo UI. Většina (86 %) uvedla, že k úniku moči dochází více než jednou za rok, z toho u 58% se jednalo o střední stupeň inkontinence (definováno jako „mokra/malé množství uniklé moči“). Nebyla nalezena spojitost mezi UI a FEV1, body mass indexem (BMI), diabetem spojeným se základním onemocněním nebo

gastrostomií. Nicméně, ženy s UI trpěly významně více pulmonálními exacerbacemi ve srovnání s kontinentními pacientkami.

Studie Button et al. z roku 2017 se účastnilo 38 pacientek s CF, 27 s chronickou obstrukční plicní nemocí (CHOPN) a 69 zdravých žen. Ženy, které byly aktuálně těhotné, byly z testování vyřazeny. Porod prodělalo pouze 8 % žen s CF, zatímco počty žen po porodu s CHOPN nebo zdravých byly vyšší a srovnatelné (67 % CHOPN a 74 % zdravé). Věkové rozmezí žen bylo 18–70 let a všechny ženy s diagnózami CF nebo CHOPN byly momentálně bez symptomů naznačujících exacerbaci základního onemocnění. Většina žen ze všech tří skupin uvedla, že trpí občasným únikem moči (CF 27/38, 71 %; CHOPN 19/27, 70 %; zdravé 38/69, 55 %). Zdravé ženy trpící UI byly výrazně starší, než zdravé ženy bez UI, ale mezi ženami s chronickým plicním onemocněním nebyl nalezen vztah mezi věkem a UI. Pomocí metody matematické statistiky zvané logická regrese, která zahrnovala parametry věk, BMI a diagnostikovanou poruchu, došli autoři studie k závěru, že ženy s chronickým plicním onemocněním mají dvakrát vyšší pravděpodobnost rizika vzniku UI, než je tomu u zdravých žen.

Porovnáním symptomů dysfunkce pánevního dna mezi jinak zdravými kontinentními a inkontinentními ženami zkoumá studie Cameron et al. (2018). 510 žen, jejichž průměrný věk byl 56,4 let, vyplnilo dotazníky týkající se funkce střev, sexuální funkce a symptomů prolapsu pánevních orgánů. 90 žen (18 %) netrpělo inkontinencí, zbylých 420 potvrdilo symptomy urinární inkontinence. Inkontinentní ženy měly oproti kontinentním vyšší BMI, trpěly častěji infekcemi močových cest (37 % oproti 50 %) a dalšími komorbiditami, navíc častěji uváděly v anamnéze průjem (střední hodnota 49,5 oproti 46,2) a konstipace (střední hodnota 51,9 oproti 48,4), fekální inkontinenci a horší skóre dotazníků týkajících se sexuálních funkcí. Vyšší stupeň UI byl spojený s celkově horšími výsledky dysfunkce pánevního dna.

1.1.1.7.2 Prevalence urinární inkontinence u mužů s cystickou fibrózou

UI u mužských pacientů s CF není zkoumána zdaleka tak často, jako je tomu u žen. Muži s CF nejsou rutinně vyšetřováni kvůli problémům dolních močových cest a navíc je známo, že muži jsou, co se jejich symptomů týče, méně sdílní, než je tomu u žen. Je tedy obtížnější stanovit přesnou prevalenci, studie Burge et al. (2015) zkoumá prevalenci inkontinence a její dopad u dospělých mužů s CF ve srovnání se zdravými

muži stejného věku. 15 % z osmdesáti mužů s CF uvedlo občasnou UI, u osmdesáti zdravých mužů to bylo 10 %. Alarmujícím faktem zůstává, že ani jeden z účastníků této studie, ať už s CF nebo bez, se nikdy s problémy ohledně inkontinence nesvěřil nikomu z odborníků. Gumery et al. (2001) ve studii uvádí údaj o prevalenci UI u mužů (129 probandů) s CF ve věku 18–50 let 16 %, což je téměř srovnatelný výsledek se studií Burge et al.

1.1.1.7.3 Prevalence urinární inkontinence u dětí s cystickou fibrózou

Informací o dětských pacientech není mnoho, ačkoliv právě včasné odhalení a ještě lépe časná prevence vzniku urinární inkontinence již v dětském věku je ideálním řešením. Následující dvě pediatrické studie využívají k analýze porovnání kontrolních skupin. Prasad et al. (2006) ve své studii uvádí, že prevalence UI u 51 dívek s CF byla výrazně vyšší (33 %) než u dívek s astmatem (16 %) nebo u zdravých dívek (7 %). Browne et al. (2009) porovnává dívky a chlapce s CF ve věku 9–16 let s pacienty s jinými respiračními chorobami spojenými s chronickým kašlem a zdravými jedinci. Na rozdíl od předchozí studie nenachází významný rozdíl v prevalenci UI mezi jednotlivými skupinami (CF pacienti 21 %, jiné respirační choroby 22 % a zdraví jedinci 17 %). Dětskými pacienty se zabývá i studie Blackwell et al. (2005), která ukazuje, že pouze 2 % chlapců s CF ve věku 5–18 let trpí UI.

1.1.2 Fekální inkontinence

1.1.2.1 Definice fekální inkontinence

Fekální inkontinence (FI) je charakterizována nekontrolovaným, vůlí neovlivnitelným odchodem plynů, tekuté nebo tuhé stolice. Výskyt inkontinence stolice v celé populaci činí jedno až tři a půl procenta, s věkem narůstá (Örhalmi 2017). Pro přesné vymezení problematiky je třeba rozlišovat mezi anální a fekální inkontinencí. Anální inkontinence představuje obecnější pojem, který zahrnuje mimovolný únik stolice či plynů přes řitní otvor. Fekální inkontinence je užší pojem vymezený jen pro mimovolný únik stolice přes anus. Je zřejmé, že i samotný nekontrolovaný únik plynů může být poměrně stresující. Únik plynů by však neměl být považován za inkontinenci, protože je velmi obtížné určit, kdy je únik plynů již „abnormální“. Fekální inkontinence

je proto definována jako opakovaný nekontrolovaný únik tekuté či formované stolice u osob starších 3 let objevující se jednou za měsíc nebo častěji (Ihnát et al. 2016). Příčiny fekální inkontinence se ukazují být stejné, jako je tomu u UI, v souvislosti s CF nacházíme o FI v dnešní době jen velmi málo údajů.

FI představuje devastující onemocnění, které sice není fatální, ale vede u postižených pacientů k pocitům hanby, anxiety, deprese, emočního strádání a sociální izolace. FI má obvykle navíc devastující efekt nejen na kvalitu života postiženého, ale i příbuzných a osob, které o postiženého pečují.

1.1.2.2 Mechanismus defekace

Přesun střevního obsahu do konečníku je umožněn díky peristaltice. Proces defekace začíná pohybem obsahu z tlustého střeva do rekta. Okamžik potřeby na stolicí začíná při naplnění rekta přibližně na obsah 300 ml. Pokud jsou vyhovující sociální podmínky, může začít proces defekace. Při něm dochází k zadržení dechu, kontrakcím bránice, břišních a rektálních svalů a k inhibici m. sphincter ani externus a m. puborectalis. Relaxací m. puborectalis se změjí anorektální úhel, což ještě usnadní průchod stolice. Tento proces je facilitován v pozici ve dřepu zvyšováním intraabdominálního tlaku (Bellicini 2008).

Roztažení rekta dále spustí myenterický reflex, který s podněty běžícími myenterickým plexem do sigmoidea a kolon descendens způsobí vznik velké peristaltické vlny tlačící obsah dále do anu. Parasymptický defekační reflex výrazně zesiluje peristaltické vlny a relaxaci vnitřního svěrače. Pokud volní složka povolí vyprázdnění, dojde k relaxaci zevního svěrače. Souhra všech faktorů a otevření obou svěračů umožní účinné vyprázdnění. Kdyby se zevní svěrač neotevřel, došlo by během několika minut k vyhasnutí reflexu (Trojan 2003).

1.1.2.3 Prevalence fekální inkontinence u pacientů s cystickou fibrózou

Cílem studie Benezech et al. (2018) bylo určit nejen prevalenci FI v populaci dospělých pacientů s CF, ale také určit vztah mezi FI a UI a dále věkem pacienta, trváním symptomů, aktuální závažností základního onemocnění, transplantací, nutričním stavem, bakteriálním osídlením, porody, diabetem a rehabilitací. Průzkumu se

zúčastnilo 155 pacientů (92 žen a 63 mužů) ve věku $30,5 \pm 11$ let, přičemž 73 pacientů (47 %) bylo po transplantaci plic. FI přiznalo 40 pacientů (25,8 %), rozdíl v pohlaví nebyl signifikantní (25 žen a 15 mužů). Ačkoliv byla frekvence úniku stolice zřídka vyšší než jednou měsíčně, několik pacientů přesto pro pocit jistoty nosilo hygienické vložky nebo užívalo konstipční medikamenty. Epizody FI se objevovaly zejména při kašli (77,5 %), kýchání (50 %), smíchu (40 %) nebo během sportu (32,5 %). Fyzioterapie a zvedání břemen bylo příčinou FI pouze u 20 % inkontinentních pacientů. UI potvrdilo 35 pacientů (22,6 %), její prevalence byla výrazně vyšší u žen (31 žen oproti 4 mužům). 18 pacientů (11,6 %) přiznalo obojí, tedy urinární i fekální inkontinenci (17 žen a 1 muž). FI byla prokazatelně častější u starších pacientů a u pacientů trpících i UI. Mezi FI a sledovanými parametry, tedy respiračními funkcemi, nutričním stavem, bakteriálním osídlením, transplantacemi, rehabilitacemi a porody v anamnéze, nebyl nalezen žádný vztah.

Dětskými a mladými dospělými pacienty ve věku 6–21 let se zabývá studie Neemuchwala et al. (2017). Z celkového počtu 168 pacientů uvedlo 64 (38 %) symptomy pánevní inkontinence, tedy urinární a/nebo fekální inkontinence. 36 pacientů (56,3 %) přiznalo symptomy UI, 8 (12,5 %) symptomy FI a 20 (31,2 %) symptomy obou typů inkontinencí. Výsledky studie dále ukazují, že pacienti trpící FI byli mladší a měli nižší FEV1, než tomu bylo u pacientů s UI.

Jelikož je FI velmi často (u 25–50 % pacientů) asociována s močovou inkontinencí a gynekologickým prolapsem, mělo by být u všech pacientů provedeno urologické i gynekologické vyšetření (Inhát et al. 2016).

1.1.2.4 Prevalence fekální inkontinence u pacientů po transplantaci plic

Zajímavým porovnáním prevalence, vážnosti a dopadu urinární či fekální inkontinence na kvalitu života pacientů před a po transplantaci plic se věnuje studie White a Stiller (2007). Dotazníkového průzkumu, který probíhal na transplantační jednotce, se zúčastnilo celkem 94 pacientů (44 mužů, 50 žen). 42 pacientů na transplantaci plic čekalo, zbylých 52 ji již podstoupilo. Prevalence UI byla výrazně vyšší u pacientů před transplantací (69 %), než u pacientů po transplantaci (30,8 %), ačkoliv prevalence fekální inkontinence se v obou skupinách výrazně nelišila. Vyšší prevalence UI mezi pacienty čekajícími na transplantaci měly ženy (85,7 %) oproti

mužům (52,4 %), stejně tomu bylo i u pacientů po transplantaci (51,7 % pro ženy a 4,3 % pro muže). Data dvanácti pacientů, kteří vyplnili dotazník před transplantací a následně i po transplantaci, byla zpracována zvlášť. Stejně jako v kompletním vzorku pacientů, i zde uvedlo UI výrazně více pacientů před transplantací (10 z 12), než po transplantaci (1 z 12). Fekální inkontinenci v dotazníku zaznamenalo 7 ze 42 pacientů bez transplantace a 7 z 52 transplantovaných pacientů. Obvykle k úniku stolice docházelo jednou měsíčně a nejčastějším spouštěčem byl kašel. Prevalence fekální inkontinence nebyla ovlivněna transplantací, pohlavím ani věkem. Z 52 transplantovaných pacientů uvedlo 23, že nikdy v životě netrpěli UI (44,2 %), 2 uvedli, že se jejich inkontinence po transplantaci nijak nezměnila (3,8 %), u 19 pacientů došlo po transplantaci ke zlepšení (36,5 %), 5 pacientů uvedlo zhoršení stavu (9,6 %) a 3 pacienti (5,8 %) uvedli smíšené výsledky. Zmírnění UI by tedy mohlo být dalším benefitem, který vyplývá z transplantace plic pro pacienty s CF.

1.1.2.5 Kvalita života pacientů s urinární či fekální inkontinencí

Termín kvalita života je v hodnocení léčby často široce používán, mnohdy bez jakéhokoliv vymezení pojmu. Kvalita života je obvykle spojována s termínem „zdraví“ podle Světové zdravotnické organizace. Zdraví je definováno jako stav fyzické, psychické a sociální spokojenosti, přičemž se nejedná jen o absenci nemoci, slabosti či tělesné vady. Obsah definice poukazuje na oblasti života hodnocené pacientem, které odrážejí jeho vnímání komfortu a spokojenosti, ve vztahu ke zdraví, a na rozsah možných fyzických, psychických i intelektuálních aktivit a schopnosti účastnit se rodinného, pracovního a společenského života. Jde o dlouhou a nepřehlednou definici, která nejen zdůrazňuje multifaktoriální hodnocení kvality života, ale také klade důraz na individuální vnímání vlastní situace ve vztahu k aspektům, které přímo nesouvisejí se zdravím (např. zaměstnání, společnost, rodina) (Horčíčka 2009).

Kvalitou života je to, jak jedinec vnímá své postavení ve světě v kontextu kultury a systémů hodnot, ve kterých žije, a to ve vztahu k jeho osobním cílům, očekáváním, zájmům a životnímu stylu. Kvalita života není tedy v současném pojetí Světové zdravotnické organizace součtem podmínek a zdravotního stavu, ale spíše vypovídá o vlivu zdravotního stavu a podmínek na jedince samotného. Kvalitu života lze v zásadě hodnotit na základě objektivních a subjektivních přístupů, přičemž nejpodstatnějším je subjektivní hodnocení nemocného, tedy to, jak sám vnímá vlastní

zdravotní situaci, včetně schopnosti svého sebeuplatnění v pracovním, rodinném i sociálním prostředí. K hodnocení kvality života u nemocných jsou používány dotazníky kvantifikující dopad nemoci na běžný život nemocného formalizovaným a standardizovaným postupem (Sochorová, Vránová 2008).

Močová inkontinence zhoršuje kvalitu života postižených a je prakticky nemožné na podkladě symptomů a urodynamické diagnózy stanovit přesnou míru jejího ovlivnění. Mnoho faktorů ovlivňuje vnímání inkontinence jako významného zdravotního problému a neexistuje studie, která by použila symptomy nebo parametry urodynamického vyšetření k vyhodnocení vlivu inkontinence moči na kvalitu života (Horčíčka 2009). Je zřejmé, že jednotlivě mohou ženy i muži celou situaci pomočování vnímat zcela odlišně, dokonce i jako bezproblémovou.

Inkontinence moči je stresující a invalidizující stav zvyšující nemocnost ve společnosti. Ženy jsou močovou inkontinencí ovlivněny ve všech oblastech svého života – fyzické, sociální, psychické, v sexu, péči o domácnost i pracovním životě. Postižené se vzdávají mnohého ze svého běžného životního stylu a dochází tak ke zřejmému poškození jejich sociálních vazeb, partnerských a sexuálních vztahů, profesního zařazení a celkové spokojenosti. Také starost o domácnost, odpočinek a zájmové aktivity jsou částečně ovlivněny a nemocné ženy nově organizují svůj život podle rozmístění toalet s důsledným vyhýbáním se eventuálním nepříjemným situacím (Sochorová, Vránová 2008). To samé lze nepochybně říci i o vnímání urinární inkontinence muži.

Profesor MUDr. Tomáš Hanuš, DrSc., přednosta Urologické kliniky 1. LF UK a VFN Praha, hovořil v rozhovoru pro časopis Medical Tribune o problematice tabuizace a neochotě mluvit o inkontinenci, a to ze strany pacientů, ale i lékařů: „Za prvé by se neměli (lékaři) bát o inkontinenci mluvit. Měli by se pacientů ptát v jakékoli ordinaci, zda nemají problém s únikem moči, protože inkontinence výrazně zhoršuje kvalitu života. Za druhé pak by měli pacienty nasměrovat na kvalifikovanou pomoc, to znamená muže na urologii, ženy na urogynekologii, eventuálně také na urologii. Problematika inkontinence se týká obojího pohlaví, nejenom žen, ale i mužů, a také dětí. Inkontinencí moči trpí všechny věkové kategorie. [...] Chyba je ale i na straně pacientů, občanů, není úplně jednoduché se o tomto tématu bavit. Spíš se člověk baví o tom, že ho bolí záda, kolena, ale že mu uniká moč, to je někde na okraji, nebo jen mezi opravdu důvěrnými známými. Je to pochopitelné, ani to nechceme až tak

proměňovat, nicméně na úrovni diskuse lékař – pacient, by toto mělo být probíráno právě v zájmu kvality života“ (Hanuš 2017).

Profesor Hanuš je mimo jiné i prezidentem Incofora z.s. Incoforum vzniklo v roce 2002 jako mezioborové sdružení představitelů oborů, zabývajících se problematikou urinární inkontinence. V panelu odborníků jsou reprezentanti urologie, urogynekologie, geriatricie, neurologie, všeobecného lékařství a fyzioterapie. Šetření z roku 2003 a jeho replikace z roku 2009 odhalilo významný nárůst prevalence úniku moči v populaci – denní únik moči u 3 % respektive u 6 % populace, alespoň 1x měsíčně u 16 % respektive 28 % populace starší 15 let. Byl zjištěn výrazný pokles počtu osob trpících inkontinencí, které s problémem navštěvují lékaře – pokles z 52 % na 35 %. Výzkumný projekt Incofora z roku 2016, zaměřený na dopady inkontinence na kvalitu života, přinesl následující zjištění: 40 % žen se domnívá, že trpí inkontinencí, protože jsou staré. 60 % žen se kvůli úniku moči vyhýbá cestování. 58 % žen je kvůli inkontinenci ovlivněno v práci. 40 % žen má sexuální potíže kvůli úniku moči při nebo po sexu (Myslivcová, Hanuš 2017).

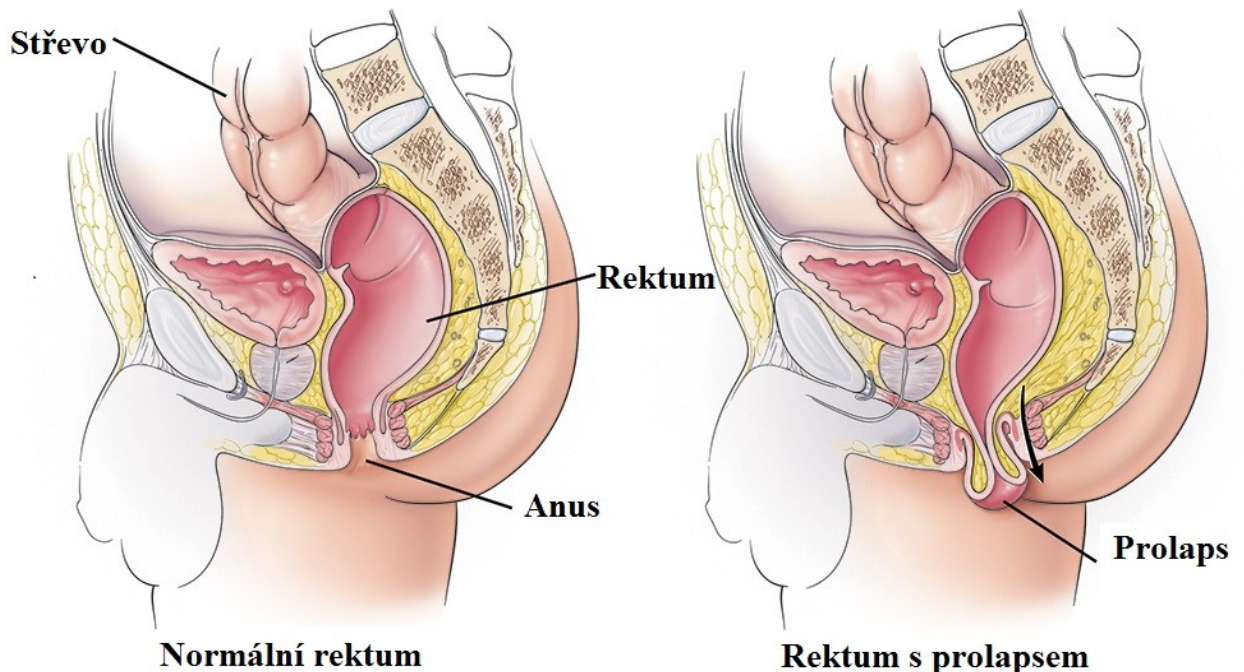
FI představuje devastující nefatální onemocnění, někteří pacienti s FI však popisují svůj stav jako „život v ohraničeném světě připomínajícím pobyt ve vězení“ (Parés et al. 2011). FI má obvykle navíc devastující efekt nejen na kvalitu života postiženého, ale i příbuzných a osob, které o postiženého pečují. Většina postižených své příznaky disimuluje, snaží se onemocnění utajit a nehlásí je ošetřujícímu lékaři. Z těchto důvodů označil Johanson FI velmi výstižně jako „silent affliction“ (tiché utrpení) (Johanson, Lafferty 1996). FI je obvykle asociována s vyšší morbiditou a celkově horší zdravotní kondicí. Měření kvality života představuje nejen možnost objektivního měření negativního vlivu FI na kvalitu života, ale i hodnocení efektu jednotlivých terapeutických přístupů v léčbě FI (Ihnát et al. 2016).

1.1.3 Prolaps

1.1.3.1 Prolaps rekta

Jako prolaps označujeme vystoupení orgánu z jeho přirozené polohy v nitru těla navenek. Prolaps rekta je třeba odlišit od prolapsu anální sliznice, který obvykle souvisí s onemocněním hemoroidy. Rektální prolaps (RP) je výhřez celého orgánu, jedná se o multifaktoriální onemocnění. Jako predispoziční faktory jsou uváděny chronická

zácpa, opakované vaginální porody, porod velkého plodu, vícečetná těhotenství, stavy po gynekologických výkonech, především po hysterektomii. Příčinou je zřejmě poškození svalstva pánevního dna, ať již traumatické, nebo denervační. Při chronické obstipaci vede ke vzniku prolapsu přechodná intususcepce (vsunutí úseku střeva do sousední části ve směru sestupném nebo vzestupném), která dále vede k rozvolnění závěsu rekta a svalů pánevního dna, čímž posléze vzniká trvalý prolaps. Až v 80 % je prolaps sdružený s inkontinencí a postihuje nejčastěji ženy (až 90 %), obecně se jedná o onemocnění středního a vyššího věku, u mužů zůstává příčina často neobjasněna (Horák, Örhalmi 2013). Nemocný může trpět jak průjmem, tak zácpou, obvykle si stěžuje na pocit cizího tělesa v konečníku, krvácení nebo odchod hlenu. Anální inkontinence různého stupně bývá pozdním symptomem, léčba samotného prolapsu je vždy chirurgická.



Obr. 1: Rektální prolaps. (Upraveno a převzato z:

<https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/14615-rectal-prolapse>)

1.1.3.1.1 Prevalence prolapsu rekta u pacientů s cystickou fibrózou

Podle dřívějších průzkumů, které byly použity ve studii El-Chammas et al. (2015), trpí 23 % pacientů s CF rektálním prolapsem, přičemž 78 % z nich trpělo prolapsem ještě před diagnostikováním CF. Tento poznatek vedl k obecnému

doporučení absolvování potního testu u dětí s RP neznámé etiologie. Testování ukázalo, že RP předcházela diagnóze CF ve 43 % z těchto pacientů, u 72 % z nich byl vyřešen dodáním pankreatického enzymu. Jelikož je v České republice od roku 2009 zaveden celoplošný novorozenecký screening, je nyní možné zahájit léčbu v prvních týdnech života dítěte. Dle údajů, získaných z Registru cystické fibrózy ve Fakultní nemocnici v Motole, bylo novorozeneckým screeningem diagnostikováno 170 pacientů. Jedná se o pacienty narozené v letech 2005–2006, kdy probíhal pilotní projekt novorozeneckého screeningu v Čechách, a dále o pacienty narozené od roku 2009, kdy byl v průběhu roku v ČR screening zaveden.

Samotné studie El-Chammas et al. se zúčastnilo 262 pacientů s RP, z nichž bylo 65 % chlapců a průměrný věk byl 4 roky a 8 měsíců. Studie probíhala deset let mezi lety 2000 až 2010 a odhalila, že 3,6 % pacientů s RP trpělo CF a naopak 3,5 % pacientů gastroenterologické kliniky s CF mělo RP. Tento údaj je nižší, než byla frekvence pozorovaná několik desítek let zpět a může souviset s včasnější diagnostikou CF skrze potní chloridové testy, protože je možno započít včas preventivní léčbu. U 4 pacientů s CF s insuficiencí pankreatických enzymů se RP objevil i navzdory včasné substituční léčbě, což ukazuje na to, že vznik RP je multifaktoriální, nejčastěji se jedná o zvýšení intraabdominálního tlaku, způsobeného kašlem a/nebo konstipací. U pacientů bez CF byla nejčastějším důvodem vzniku RP právě konstipace, pouze samotná suplementární léčba pankreatickými enzymy tedy nemusí nutně vyřešit všechny případy RP u pacientů s CF.

Studie Robertson et al. (2006), zabývající se abdominální manifestací onemocnění CF, uvádí RP až u 20 % pacientů, obvykle u mladších, u kterých ještě nebyla CF diagnostikována, a je spojena s častou a objemnou stolicí a sníženým svalovým tonem. Dospělí pacienti s CF nejsou podle Robertsona obvykle postiženi rektálním prolapsem, pokud jsou schopni tolerovat pankreatickou suplementaci.

1.1.3.2 Vaginální prolaps

Stran prolapsu rozlišujeme dva druhy dysfunkce pánevního dna – prolaps vaginální stěny a děložní prolaps. Prolaps vaginální stěny, který zahrnuje cystokélu, enterokélu a rektokélu, se může vytvořit buď na přední, nebo na zadní stěně vagíny, případně na obou stěnách. Pokud je horní část vaginální stěny příliš měkká na to, aby udržela močový měchýř s močí, hovoříme o cystokéle. Jejím následkem bývá často

stresová urinární inkontinence. Pokud je horní část vaginální stěny oslabená natolik, že se tvoří střevní kýla mezi rektum a dělohou, hovoříme o enterokéle. Rektokéla souvisí s oslabením zadní vaginální stěny. Svalstvo nevytlačuje výkaly směrem ke svěrači rekta, ale proti oslabené stěně. Defekace je snazší, pokud si žena na zadní vaginální stěnu tlačí prsty. K prolapsu dělohy dochází při oslabení ligament, která zpevňují dělohu a vaginu, a děloha tak poklesne do pochvy (Leifer 2004).

Žena může sestup pánevních orgánů pociťovat jako odchylku od normální struktury nebo funkce ve vztahu k poloze svých ostatních pánevních orgánů. Obtíže se obecně zhoršují během období, kdy se sčítá působení gravitace (dlouhodobé stání, cvičení), a zmenšují při snížení zátěže, například vleže. Prolaps se může zhoršit i během zvýšení nitrobřišního tlaku, například při defekaci. Kromě jiných doprovodných příznaků sestupu se mohou vyskytovat i bolesti v bedrech (Mašata 2010).

Ženy s vaginálním prolapsem si obvykle nestěžují, dokud prolaps nedosáhne stupně 3, tedy do chvíle, kdy nejnižší bod prolapsu přesahuje poševní vchod o méně než 1 cm. V tu chvíli si pacientka všimne vaginálního výstupku nebo vyboulení, které zaznamená nejčastěji při koupeli. Mezi časné příznaky patří také dyspareunie, pocit tlaku nebo plnosti v pánvi a bolest při delším stání. S postupujícím prolapsem se může objevit časté či urgentní nucení na moč nebo stolici, či příznaky obstrukce moči nebo stolice s neúplným vyprázdněním, které vyžadují zvýšené úsilí, případně nutnost manuálního zasunutí prolapsu při močení nebo stolici. Počáteční stadia vaginálního prolapsu lze často řešit konzervativně, u žen s prolapsem 1. a 2. stupně se obvykle doporučuje posilování svalů pánevního dna, prolaps 3. a 4. stupně je již nutno řešit chirurgicky (Bercik 2005).

1.1.3.2.1 Prevalence vaginálního prolapsu u pacientek s cystickou fibrózou

V současnosti existuje jen velmi málo informací o prevalenci vaginálního prolapsu u pacientek s CF. Z 28 žen s CF, které se zúčastnily průzkumu ve studii Chambers et al. (2017), trpěly symptomy vaginálního prolapsu pouze dvě ženy, které uvedly, že pociťují vaginální tlak, mají pocit zduření či vyboulení ve vagíně a svůj prolaps musí zatlačit prsty zpět, aby mohly defekovat.

Nejnovější studie Button et al. z roku 2019 porovnává mimo jiné symptomy prolapsu u pacientek s chronickým plicním onemocněním (s CF a chronickou

obstrukční plicní nemocí – CHOPN) a zdravých žen. Tyto tři kategorie žen jsou dále vždy rozděleny na ženy s UI a bez UI. Z 38 pacientek s CF trpělo UI 27 žen, prolapsem trpěla pouze jedna pacientka a ta byla zároveň inkontinentní. Pacientek s CHOPN bylo 27, z čehož jich bylo 19 inkontinentních a z nich 6 uvedlo v diagnóze prolaps, jednalo se tedy rovněž pouze o inkontinentní ženy. Mezi jinak zdravými 69 ženami bylo 38 inkontinentních, prolaps uvedly 3 kontinentní ženy a 6 inkontinentních žen. Nejmladší skupinou byly ženy s CF (medián 30 let).

1.1.4 Sexuální dysfunkce

1.1.4.1 Definice sexuální dysfunkce

Ženská sexuální dysfunkce je definována jako porucha sexuální touhy, vzrušení, bolesti orgastické a/nebo koitální, způsobující psychické obtíže a mající významný vliv na kvalitu života. Muskulární příčiny – poruchy normální funkce pánevního dna – jsou patrné zvláště u žen s dyspareunií a vaginizmem. Dalším významným faktorem, který je dáván do souvislosti s výskytem ženské sexuální dysfunkce, je medikace, kterou pacientka přechodně či trvale užívá. Na její pečlivý rozbor by měl být kladen důraz zvláště v rámci anamnestických dotazů (Zámečník, Dvořáček 2004).

Mužská sexuální dysfunkce je definována jako abnormální erektilní, ejakulační a orgastická funkce a snížení libida, jak je vnímá sám pacient. Prostatitida, nykturie a inkotinance jsou často provázeny častějším výskytem sexuální dysfunkce (Paduch et al. 2008).

1.1.4.2 Prevalence sexuální dysfunkce u pacientů s cystickou fibrózou

Z šedesáti pacientů s CF, kteří se účastnili studie Chambers et al. (2017), bylo 28 žen a 32 mužů. Ženy v dotazníku uvedly jako nejčastější (10 žen, 36 %) symptom sexuální dysfunkce dyspareunii, tedy nepříjemné až bolestivé pocity během soulože. 3 ženy pociťovaly bolest při vstupu do vaginy, 3 hluboko uvnitř (v pánvi) a 4 v obou těchto oblastech. Mezi další problémy u žen patřila nedostatečná lubrikace (7), vaginální laxicita (2), vaginální těsnost (8) a koitální inkotinance (3). Vysoká incidence vulvovaginálních problémů byla zdokumentována u žen, které podstupují

antibiotickou léčbu, která ničí bakterie, přirozeně osidlující vagínu. Muži uvedli jako nejčastější symptom sexuální dysfunkce snížený objem ejakulátu (21 mužů, 66 %), což lze alespoň částečně vysvětlit kongenitální bilaterální absencí vas deferens, která je často pozorována u mužů s CF a je spojena s hypoplázií semenných váčků. Erektilní dysfunkcí trpělo 5 mužů a 1 muž pociťoval bolest při ejakulaci.

Prevalencí obecných a specifických, na základním onemocnění závislých, poruch týkajících se sexuálního a reprodukčního zdraví (SRZ) mladých žen s CF se zabývá studie Kazmerski et al. (2018). 188 žen s CF ve věku 15 – 24 let bylo porovnáno se vzorkem zdravých žen (1997 žen) stejného věku. Použitý dotazník obsahoval témata týkající se SRZ, včetně sexuální historie patientek, pohlavně přenosných chorob, užívání antikoncepce a těhotenství. Specifické otázky spojené s diagnózou CF potom zkoumaly pubertu a menstruaci, UI, vulvovaginální kandidózy, sexuální funkce, odhalení onemocnění CF sexuálnímu partnerovi a obavy týkající se těhotenství či rodičovství. Výsledky ukázaly, že průměrný věk menarche u dívek s CF byl opožděn oproti zdravé populaci ($13,1 \pm 1,3$ let oproti $12,4 \pm 0,05$). 55 % patientek mělo pohlavní styk s mužským partnerem, u zdravých žen to bylo 66 %, průměrný věk prvního vaginálního sexu s mužem byl $16,9 \pm 1,9$ let u žen s CF a $16,2 \pm 0,11$ let u zdravých žen. Počtem sexuálních partnerů se oba vzorky nijak výrazně nelišily. 19 % patientek podstoupilo v posledních dvanácti měsících testování na sexuálně přenosné nemoci, u zdravých žen to bylo 34 %. Antikoncepci někdy v životě užívalo 55 % žen s CF a 74 % zdravých žen, nitroděložní tělísko bylo častěji využíváno ženami s CF (17 %), než zdravými ženami (8 %). 3 ženy s CF (2 %) uvedly, že byly někdy ve fázi těhotenství (1 samovolný potrat, 1 interrupce a 1 žena byla aktuálně těhotná), u zdravých žen byl počet výrazně vyšší (24 %). Specifické otázky spojené s diagnózou CF odhalily následující – 21 % žen s CF mělo opožděnou pubertu, 16 % trpělo UI, 49 % kvasinkovou infekcí, 49 % žen vždy sdělí svou diagnózu CF sexuálnímu partnerovi a 29 % ji sdělí teprve v případě, že jsou v déletrvajícím vztahu. Třetina žen uvedla, že během sexu nebo po něm prokašle polovinu uplynulého času nebo i více. 16 % patientek pociťuje při vaginální penetraci a samotném sexuálním styku bolest. 72 % patientek mělo strach, že by jejich dítě mohlo trpět stejnou diagnózou jako ony, 79 % z nich by chtělo nechat udělat genetické testy svému nenarozenému dítěti. 78 % žen s CF by se v budoucnu chtělo stát matkami, ovšem 81 % z nich by se cítilo znepokojeně, kdyby se měly o svém těhotenství dozvědět již nyní. Dvěma patientkám ze sledovaného vzorku bylo odborníkem řečeno, že jsou neplodné kvůli své diagnóze CF.

1.2 Muskuloskeletální problematika spojená s cystickou fibrózou

1.2.1 Abnormity skeletu

Posturální změny jsou jednou z příčin snížené funkčnosti pánevního dna a v důsledku toho i močové inkontinence. Zkušenost nám ukazuje, že i bez významnější intervence v oblasti svěračů, ale při efektivním harmonizačním zásahu do posturálních funkcí, dochází často k významné úpravě sfinkterové funkce. Na tomto principu jsou založeny postupy využívané v rehabilitaci poruch pánevního dna a specificky i u poruch kontinence (Skalka 2002).

Problémy spojené s posturálními odchylkami pacientů s CF se stávají stále více znatelnými. Tyto poruchy nejsou natolik urgentní a život ohrožující, jako dysfunkce plic nebo zažívacího traktu, jsou ale velmi důležité pro pacienty a významně se pojí s delší očekávanou délkou života. Vzhledem ke stoupající možnosti transplantace plic jejich význam stále narůstá (Mohylová 2017).

Vztah mezi CF a obtížemi týkajícími se muskuloskeletálního systému je nepřímý, obvykle ho lze pozorovat na deformitách páteře, které se objevují spolu s progresí základního onemocnění. Je dokázáno, že u pacientů a pacientek s CF je zvýšená incidence skolióz. Chronické onemocnění plic spolu se sníženou tělesnou aktivitou a malnutricí vedou ke specifickým změnám postury a skolióze, jak uvádí Rawo et al. (2015). Pacienti s CF trpí podle výzkumu dvacetkrát častěji skoliózou v porovnání se zdravou populací. Skoliotická křivka však nemá žádnou stranovou predilekci a jen velmi málo progreduje, maximum progresu bylo 15° za 6 let, což je značně méně ve srovnání s idiopatickou skoliózou (Kumar et al. 2004). Rawo et al. (2015) dále zaznamenali, že posturální abnormity i bolesti zad mají jak psychologický, tak patofyziologický dopad na pacienty. Chronická bolest je příčinou poklesu nálady, narušeného sebevědomí a snížené motivace. Svalová ztuhlost spolu s bolestmi zad a žeber omezují ventilaci a možnosti airway clearance a uzavírají tak patologický bludný kruh. Někteří z posturálních abnormit trpí 87,8% ortopedicky vyšetřených pacientů s CF. Zastoupení jednotlivých poruch postury uvádí následující tabulka (Tab. 1).

Age Věk	Number of children Počet dětí	Scoliosis Skolióza	Increased thoracic kyphosis Zvýšená hrudní kyfóza	Plane back Plochá záda	Increased lumbar lordosis Zvýšená bederní lordóza	Barrel chest Soudkovitý hrudník	Hollowed chest (pectus excavatum) Vpáčený hrudník
<5	8 (19.5%)	-	-	-	-	-	-
5-9	6 (14.6%)	1 (16.6%) kongenitální	-	1 (16.6%)	-	-	-
9-13	11 (26.8%)	-	2 (18.1%)	2 (18.1%)	1 (9.0%)	2 (18.1%)	1 (9.0%)
>13	16 (39.0%)	4 (25.0%)	16 (100%)	-	-	6 (37.5%)	-
Všechny skupiny All groups	41	5 (12.1%) (1 (2.4%)kongenitální (4 (9,7%) idiopatická)	18 (43.9%)	3 (7.3%)	1 (2.4%)	8 (19.5%)	1 (2.4%)

Tab. 1: Abnormity páteře a hrudníku spojené s onemocněním CF v dětské populaci zkoumané ve varšavském Institutu Matki i Dziecka (podle: Rawo 2015).

Nejčastější posturální odchylkou je zvýšená hrudní kyfóza. Přesný důvod není známý, za možnou příčinu je považována kombinace deficitu vitamínu D, častá inhalace kortikosteroidů a přetěžování posturálních svalů (Kumar et al. 2004). Dalším důvodem mohou být snížená kostní mineralizace (Kenis-Coskun et al. 2017) nebo air trapping (termín označující stav, při němž dojde při výdechu k zadržení části vzduchu v alveolech), který ponechává svaly v mechanicky nevýhodné poloze a podílí se tak na zvýšené dušnosti a hrudních deformitách (Cherobin et al. 2018). Tyto změny mohou dohromady vést k bolestem pohybového aparátu, a to především k perzistujícím bolestem zad v dospělosti. Chronická bolest je další břemeno, které musí pacienti s CF nést, a může vyústit v trvalý pokles nálady a snížení motivace, protože by měla být u všech pacientů s CF preventivně sledována.

Odporový trénink je tím nejefektivnějším nefarmakologickým způsobem zlepšení parametrů kostní hustoty, prevence jejího úbytku a celkového zlepšení strukturální kvality kostí. Jelikož jsou základy kostního zdraví položeny již v dětství, mělo by být k tomuto přihlíženo již v období prepuberty a puberty, kdy je možno cíleným posilováním pomoci maximalizovat vrchol kostní hmoty (peak bone mass), protože zhruba jedna čtvrtina tohoto parametru je dosažena v průběhu 2 let, právě v období pubertálního růstového spurtu (Boreham, McKay 2011). Dosažení vrcholu kostní hmoty nastává mezi 16.–26. rokem života, doba a hodnota vrcholu jsou

u každého jedince geneticky kódované, nicméně v pubertě jsou silně ovlivněny výživou (dostatek vitamínu D) a fyzickou aktivitou (Kamarytová 2017). U onemocnění CF byly prokázány změny síly a délky svalu i nábory motorických jednotek. Snížení množství svalové hmoty je spojeno s malabsorpcí a dekondíci a je odpovědí na nedostatek fyzické aktivity střední až vysoké intenzity a přítomnost systémového zánětu (Burtin et al. 2013).

1.2.1.1 Posturální odchylky

Posturu chápeme jako aktivní držení pohybových segmentů těla proti působení zevních sil, ze kterých má v běžném životě největší význam tíhová síla. Postura je součástí jakékoliv polohy a hlavně každého pohybu, je tedy základní podmínkou pohybu (Kolář a kol. 2012). Podle Véleho je postura klidová poloha těla vyznačující se určitým uspořádáním pohyblivých segmentů. Máme-li úmysl udělat nějaký pohyb, změni se klidová poloha v polohu pohotovostní (stand by), která přechází těsně před zamýšleným pohybem do účelově orientované polohy (atitudy), ze které zamýšlený pohyb vychází směrem k pohybovému cíli (Véle 2006).

Mnoho pacientů trpících vážným onemocněním plic přijímá flektovanou pozici v případě, že pocítují dechovou tíseň, a uvádějí, že jim právě tato poloha usnadňuje dýchání. Zvláště preferované polohy pacientů s chronickými limitacemi proudění vzduchu jsou stání či sezení v lehkém předklonu s opřenými horními končetinami. Zaujmutím právě těchto pozic mohou pacienti pocítovat snížení dyspnoe, existuje několik možných mechanismů vysvětlujících důvody tohoto faktu. Tři hlavní uvádí Tattersall a Walshaw (2003). Stoj a sed v předklonu stlačuje obsah břišní dutiny proti bránici a dále zvyšuje zakřivení přední části bránice, čímž zlepšuje poměr její délky a tahu a tedy i sílu kontrakce. Dále tyto polohy využívají podepřených loktů k fixování ramenního pletence a tím optimalizují pohyb hrudního koše. V neposlední řadě tyto úlevové pozice dávají pomocným respiračním svalům mechanickou výhodu při práci. Autoři uvádějí i odchylky postury, které tyto polohy mohou u pacientů vyvolat. Dlouhotrvající využívání pomocných dechových svalů a jejich následná hypertrofie, doprovázená flektovanou pozicí, může vyústit typicky ve zvýšenou hrudní kyfózu, zvýšený průměr hrudníku, elevaci a protrakci ramen a další. Tyto odchylky mohou způsobit zkrácení svalů a měkkých tkání, což vede k následné bolesti zad. Mnoho pacientů s CF není schopno ležet zády na rovině kvůli ortopnoe a perzistujícímu kašli

během noci, a proto si nemohou během spánku přirozeně extendovat páteř. Dyspnoičtí pacienti jsou méně aktivní ve srovnání s jejich zdravými vrstevníky a často tráví více času v navyklé shrbené poloze vsedě, ve které nejsou schopni extendovat hrudní páteř nebo protáhnout a posílit svalstvo. Jak již bylo zmíněno výše, pacienti, kteří produkují více sputa, mohou více trpět bolestí a posturálními abnormalitami, protože často zaujímají flektované pozice během záchvatů kašle. Hybnost hrudníku má velkou důležitost pro pulmonální funkce, uvolnění kontraktur a kloubních blokády může snížit jejich náročnost. Někteří pacienti mají sníženou flexibilitu kvůli tuhosti svalů a měkkých tkání, které jsou však reverzibilní a léčbou ovlivnitelné.

1.2.1.2 Prevalence bolesti

Bolesti zad a posturální deformity jsou u pacientů s CF velmi časté a zdá se, že mají souvislost se zhoršujícími se plicními funkcemi. Pacienti s velkým množstvím sputa trpí více bolestí a mívají ty nejmarkantnější spinální deformity (Tattersall, Walshaw 2003). Bolest jako taková je častý a zničující problém u dospělých pacientů s CF, přičemž bolesti zad jsou jejich nejčastější stížností. Výsledky dotazníku CF Quality of life ukázaly, že nevyhovující tělesné funkce a přítomnost bolesti byly nejsilnějšími prediktory snížené doby přežití u pacientů s CF (Abbot et al. 2009).

Prevalencí bolesti u pacientů s CF se zabývá studie Festini et al. (2004). Z celkového počtu 239 respondentů dotazníku (125 žen a 114 mužů), 225 pacientů (94,1 %) uvedlo, že v průběhu předešlých dvou měsíců zaznamenali období, kdy pociťovali bolest. Nejčastěji lokalizovali pacienti bolesti do oblasti hlavy (151, 63 %), žaludku (123, 51,4 %), na třetím místě se objevily bolesti zad jako takové nebo specifikované do bederní oblasti (115, 48,1 %). Na čtvrté a páté pozici byly bolesti kostí nebo svalů (106, 44,3 %) a bolesti jednoho nebo více kloubů (99, 41,4 %). Pacienti často uváděli bolesti na vícero místech zároveň. Za povšimnutí stojí fakt, že 92 pacientů (38,4 %) uvedlo bolesti na čtyřech a více různých částech těla za poslední dva měsíce a 40 pacientů (16,8 %) dokonce na třech místech v ten samý čas. Z míst bolesti, která byla pacienty uvedena jako „ostatní“, to byla nejčastěji bolest způsobená orální a genitální mykózou. Intenzita bolesti se nejčastěji vyskytovala mezi 4. a 7. stupněm z desetistupňové škály (99 pacientů), na druhém místě se 78 pacienty skončila bolest v rozmezí 8. – 10. stupně, přičemž 26 z nich uvedlo stupeň 10, což je alarmující stejně

jako skutečnost, že frekvence bolestí u 71 pacientů byla „více než desetkrát“ za předešlé dva měsíce. Bolesti, uváděné na nejvážnějším desátém stupni, byly nejčastěji zad.

1.2.1.3 Souvislost mezi bolestmi zad a urinární inkontinencí

Důležitou souvislost mezi bolestmi zad a stresovou inkontinencí u dospělých pacientů s CF zkoumá studie Ashbrook et al. (2018). Je známa interakce mezi svaly zajišťujícími posturální stabilitu a dýchacími svaly; většina svalů má duální úlohu a hraje důležitou roli v obou systémech. Kontrola zvýšeného intraabdominálního tlaku je prováděna automaticky jako feed-forward smyčka skrze zapojení musculus transversus abdominis, bránice a pánevního dna. Elektromyografické záznamy práce bránice a dalších svalů trupu ukázaly, že koordinace tonické a fázické aktivity bránice a musculus transversus abdominis je snížena nebo dokonce nepřítomna po pouhých šedesáti sekundách hypokapnie. Proto, jakmile je chemicky řízená potřeba dechu zvýšena, vzdávají se tyto svaly své posturální role, což vysvětluje prevalenci bolestí zad u dospělých pacientů s CF, kteří pocítují tuto nevyváženost mezi dechovými a posturálními nároky na páteři, která je navíc znevýhodněna nedostatečnou kostní hustotou a sníženým svalovým objemem. Časté záchvaty kašle, především během exacerbace základního onemocnění, spolu s nedostatkem koordinace mezi udržováním postury a dýcháním a potenciálně sníženou silou a objemem svalů pánevního dna zapříčiňují to, že je stresová urinární inkontinence signifikantním problémem v populaci pacientů s CF. Autoři ve studii pracují s daty získanými ze spirometrického měření (FEV1) a z dotazníku Manchester Musculoskeletal Screening Tool, který je v současnosti platným hodnocením bolesti a urinární inkontinence s přidaným krátkým hodnocením suboptimálního postavení a pohyblivosti páteře u dospělých pacientů s CF. Z celkových 126 pacientů (64 mužů a 62 žen) uvedlo v dotazníku přítomnost bolestí zad 87 pacientů (69 %) a 43 pacientů (34 %) uvedlo přítomnost SUI. 35 pacientů (28 %) uvedlo v dotazníku obojí, bolesti zad i SUI. Ze závěrů studie vyplývá, že existuje vztah mezi bolestmi zad a SUI a že pacienti s CF trpící bolestmi zad mají dvakrát vyšší pravděpodobnost vzniku SUI, než pacienti bez bolestí. Toto zjištění doprovází poznatek, že pacienti s CF trpí bolestmi spodní části zad a SUI pravděpodobněji, než je tomu u běžné populace. Relativní riziko rozvoje bolestí spodní části zad v případě přítomnosti SUI je méně přesvědčivé. Překvapující bylo zjištění, že závažnost onemocnění plic (měřeno pomocí FEV1) nemá spojitost s bolestmi či SUI. Způsoby,

jakými se pacienti zbavují hlenů, cvičí nebo kašlou, vyvíjejí často velké síly na pánevní dno a břišní svalstvo bez ohledu na závažnost onemocnění plic. Vyklenutí pánevního dna během prodlouženého a intenzivního kašle je špatně kontrolováno, a proto je pravděpodobné, že pánevní dno není během exacerbace plicního onemocnění schopno udržovat dostatečný intraabdominální tlak a tím ponechává páteř více zranitelnou vůči poškození a zvyšuje pravděpodobnost vzniku SUI.

Touto souvislostí se zabývalo již několik autorů starších studií, například studie Smith et al. (2006), které se účastnilo 38 050 zdravých žen, našla jasnou souvislost mezi bolestmi zad, oslabením svalů pánevního dna a respiračními poruchami, přičemž tento problém našli napříč všemi věkovými kategoriemi. Studie Eliasson et al. (2008) se účastnilo celkem 200 žen s vracejícími se bolestmi zad, které aktuálně podstupovaly fyzioterapii. 78 % z nich uvedlo, že je navíc trápí i stresová urinární inkontinence. Ve srovnání s kontrolní skupinou byly prevalence UI a známky dysfunkce pánevního dna významně vyšší právě u pacientek s perzistujícími bolestmi zad. Analýza dále ukázala, že bolesti zad, dysfunkce svalů pánevního dna a případná neschopnost zastavit proud moči při močení byly rizikovými faktory pro vznik UI nezávisle na tom, zda žena v minulosti rodila, či nikoliv. Finkelstein (2002) zaznamenal významnou souvislost mezi UI a poruchami pohybového aparátu, zde artritidou a bolestmi zad, u obou pohlaví. Zatímco problémy v oblasti meziobratlových plotének mohou narušovat funkci močového měchýře, nejpravděpodobnější interpretace výše zmíněné souvislosti podle autora studie spočívá v poruše mobility, spojené s artritidou a bolestmi zad, která zapříčiňuje problémy při rychlém dosažení toalety v případě nutnosti, což zřejmě není hlavní příčinou UI u pacientů a pacientek s CF. Mimo jiné se zabýval i účinkem farmak na UI a našel korelaci mezi UI u žen a antibiotickou léčbou, kterou často a opakovaně podstupují právě i pacientky s CF. Shodný náleznou souvislosti našli i Bush et al. (2013). Průřezová studie čítající 2341 žen dospěla k závěru, že ženy s chronickými bolestmi zad mají zvýšené riziko rozvoje SUI, což dle autorů opět poukazuje na důležitost koordinace všech svalů trupu včetně svalů pánevního dna.

1.2.2 Hyperinflace plic a změny funkce a geometrie bránice

Aktivita bránice a mezižeberních svalů je koordinována pro respirační i pohybové funkce. Ačkoliv je bránice hlavním nádechovým svalem, je aktivována také v případě zatížení páteře. Například, když je stabilita trupu omezena pohybem

končetiny, zvyšuje se elektromyografická aktivita bránice ještě před samotným pohybem. Tato svalová odpověď souvisí s amplitudou sil, které působí na páteř, a byla potvrzena přímým měřením zkrácení svalu pomocí sonografického zobrazení a změn v transdiaphragmatickém tlaku. Kontrakce bránice vytváří inspirační proudění vzduchu skrze depresi svého šlachového středu a elevaci spodních žeber, čímž zvyšuje vertikální a transverzální průměr hrudního koše. Mimoto pomáhá bránice mechanicky stabilizovat páteř skrze zvýšení intraabdominálního (gastrického) tlaku spolu s kontrakcí svalů břicha a pánevního dna. Pokud se tyto dva nároky objeví současně, potom musí aktivita bránice modulovat nitrohruční (pleurální nebo esofageální) tlak pro dechovou funkci a gastrický tlak ve sdružení s pohybem končetin. Tato duální funkce musí zahrnovat koordinaci bránice a ostatních svalů obklopujících břišní dutinu, čímž může omezovat dechový pohyb hrudního koše a břicha (Hodges, Gandevia 2000).

Zkrácení nádechových svalů, konkrétně bránice, a změny v její geometrii spolu s hyperinflací jsou faktory, které snižují kapacitu nádechových svalů, potřebnou pro vyvinutí tlaku. Rozdíly v adaptaci hrudníku na hyperinflaci u pacientů a pacientek s CF zkoumá studie Bellemare a Jeanneret (2007). Hrudní rozměry a délka bránice byly měřeny na parametrech reziduální objem, funkční reziduální kapacita a celková plicní kapacita pomocí hrudní radiografie na 23 pacientech s CF (12 mužů a 11 žen) a 18 zdravými jedinci. Zapojení respiračních svalů během klidového dýchání bylo hodnoceno měřením nitrohručního a nitrobřišního tlaku. Měření délky bránice probíhalo podle kontur bránice odečítaných z pravé strany těla za pomoci daných anatomických bodů, nábor dechového svalstva byl zaznamenán jakožto esofageální, gastrický a transdiaphragmatický tlak pomocí balónkových katetrů či katetrů naplněných tekutinou během jedné až dvou minut klidového dýchání. U pacientek převládala expanze hrudního koše, při které byla zachována délka bránice. U mužských pacientů byla konfigurace hrudního koše normální, a proto bylo zkrácení bránice větší. Expanze hrudníku byla u žen dokonce 2,5x větší, než tomu bylo u mužů. Tento poznatek je spojen se zřetelně vyšším přispěním práce inspiračních svalů hrudního koše na inspiračním tlaku.

Snížená svalová síla inspiračních svalů jako důsledek hyperinflace plic a ztráta aktivní svalové hmoty se často objevují u pacientů s CF. Pinet et al. (2003) měřil svalový objem bránice, brániční a gastrický tlak a podíl aktivní tělesné hmoty u 18 pacientů s CF, jejichž výsledky porovnal s 15 zdravými lidmi stejných antropometrických parametrů. Dále byla vzájemně porovnávána tloušťka břišních svalů

a síla a průřez quadricepsu. Podíl celkové aktivní tělesné hmoty a parametry quadricepsu byly naměřeny nižší u skupiny pacientů s CF. Brániční tlak byl o 23 % nižší a gastrický, vyvolaný kontrakcí břišních svalů, o 22 % vyšší u pacientů s CF, ale objem svalů bránice a tloušťka břišních svalů se v obou skupinách významně nelišily. Tloušťka svalu m. transversus abdominis byla o 27 % větší u pacientů s CF, ovšem v ostatních třech vrstvách břišních svalů nebyly nalezeny významné rozdíly. Po porovnání podílu aktivní tělesné hmoty a průřezu quadricepsu vyšlo najevo, že pacienti s CF mají větší svalový objem bránice a tloušťku břišních svalů, přičemž ale objem svalů bránice byl mnohem variabilnější mezi pacienty trpícími CF, než mezi zdravými. Autoři studie tedy předpokládají, že síla bránice je u pacientů s CF snižena, ale síla břišních svalů je naopak zvýšená. Množství svalové hmoty bránice a břišních svalů nejsou ovlivněny generalizovanou svalovou atrofií, což svědčí pro využití možnosti efektu tréninku dýchacích svalů. Nicméně výraznější variabilita hmoty svalů bránice u pacientů s CF ukazuje, že tato pozitivní adaptace na zvýšenou zátěž se neobjevuje u všech pacientů s CF.

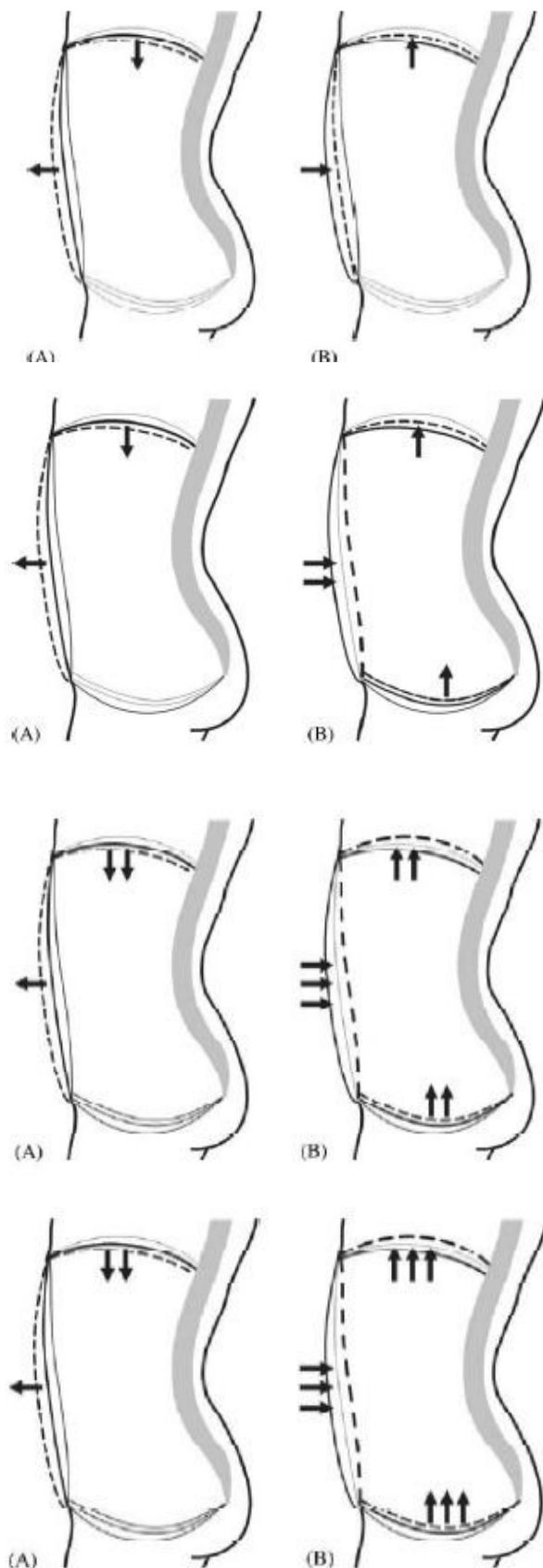
1.2.3 Vliv intraabdominálního tlaku na svaly pánevního dna

V rámci běžného posturálního zatížení jsou hluboké vrstvy svalů pánevního dna v mírném napětí. Při dechových exkurzích se vytváří slabá excentrická dekontrakce, kdy se svaly, společně s břišní stěnou, excentricky rozepnou a poté zpevní v dané pozici, čímž napomáhají k udržování tlaku uvnitř pánve a zajišťují polohu orgánů malé pánve na svém místě. Toto napětí roste při vzrůstajícím nitrobřišním tlaku, například při vzrůstajících posturálních nárocích, v podřepu nebo při zvedání břemen. Při náhlém rychlém zvýšení nitrobřišního tlaku při kašli či kýchnutí přichází opět krátká fáze excentrické dekontrakce, následovaná aktivací a zpevněním pánevního dna a kontrakcí sfinkterů. Odlišnou situaci můžeme pozorovat například u tlaku na stolicí nebo při porodu, kdy pánevní dno reaguje na zvýšení nitrobřišního tlaku protažením a relaxací svěračů (Havlíčková 2015).

Frekvence kašle u pacientů s CF má svá specifika, koreluje s nastupující a odeznívající infekcí. Během exacerbace je frekvence kašle zvyšována hlavně obstrukcí a zánětem dýchacích cest, jakmile infekce ustupuje, je již frekvence kašle řízena především mechanicky, a to odchodem sputa z dýchacích cest. Na počátku

infekce je frekvence kašle významně spojena s hodnotami FEV1 a CRP, po přeléčení antibiotiky a rehabilitaci spíše s hmotností vykašlaného sputa (Smith 2006).

Funkční zatížení, jako zvedání břemen, smrkání, smích, kašel, kýchání, ale i respirační fyzioterapie, vyžadují zapojení svalů pánevního dna spolu s břišními svaly ke zvýšení nitrobřišního tlaku, generování síly potřebné k usilovnému výdechu a k udržení kontinence. Při všech těchto úkonech musí skupina svalů pánevního dna zajistit uzavření močové trubice dříve, než dojde ke zvýšení intraabdominálního tlaku, aby došlo k zajištění kontinence moči. Při smrkání, kašlání, kýchání a smíchu se zapojují totožné vzorce zajištěné svaly pánevního dna, bránicí a břišními svaly, rozdílly jsou patrné pouze v intenzitě síly zapojení těchto svalů (Sapsford 2004).



Klidové dýchání. Během klidového nádechu se bránice pohybuje směrem kaudálním a břišní stěna se rozšiřuje anteriorně (A). Při klidovém výdechu se bránice pohybuje směrem kraniálním a břišní stěna se pohybuje posteriorně (B).

Smrkání. S nádechem předcházejícím smrkání bránice klesá a břišní stěna se pohybuje podobně jako při klidovém nádechu (A). Během smrkání se břišní stěna vtahuje a svaly pánevního dna se kontrahují. Silnější smrkání vyžaduje větší svalové úsilí (B).

Kašláním. Nádech před kašláním vyžaduje značný kaudální pokles bránice, břicho se pohybuje více anteriorně (A). S kašláním se břicho usilovně stáhne, svaly pánevního dna se silně kontrahují a bránice je vytlačena kraniálním směrem (B).

Kýchání. Nádechové úsilí je podobné u kýchání i u kašláním (A). Kýchání však vyžaduje rychlejší a silnější zapojení břišních svalů a svalů pánevního dna, než kašláním (B).

Obr. 2: Schematické zapojení svalů během klidového dýchání, smrkání, kašláním a kýchání (podle: Sapsford 2004).

1.3 Mimo myoskeletální příčiny vzniku močové a fekální inkontinence

1.3.1 Dysmikrobie

Nemocní s CF častěji podstupují terapii antibiotiky (ATB). Tato léčba má dopad na složení a diverzitu mikrobiomu střev. U zdravé populace se mikrobiom spontánně upraví v průběhu cca 3 týdnů, u pacientů s CF má opakovaná léčba ATB kumulativní efekt. Diverzita mikrobiomu klesá a zastoupení jednotlivých druhů bakterií se mění. To má za následek přítomnost zánětu ve střevech a následně podíl na malnutrici. Míra střevního zánětu (stanovená za pomoci fekálního kalprotektinu) přitom přímo koreluje nejen se stavem výživy jedinců s CF (měřeno BMI), ale i s kvalitou plicních funkcí. Jedinci se střevním mikrobiomem, více se podobajícím mikrobiomu zdravé populace, mají lepší hodnoty FEV1, než jedinci s mikrobiomem s nižší diverzitou (Burke et al. 2017, Brusco et al. 2018).

Dysmikrobie u pacientů s CF je vysvětlována změněným intestinálním prostředím, akumulací lumenálního hlenu, stejně tak jako častým vystavením antibiotikům. Zajímavé je, že makroskopické známky intestinálního zánětu byly pozorovány u pacientů pankreaticky insuficientních, stejně jako u pacientů s dobrou funkcí slinivky. Některá pracoviště používají k léčbě chronického plicního zánětu nesteroidní antiflogistika, u těchto pacientů může být střevní zánět způsoben i chronickým užíváním těchto léků. Střevní dysmikrobie způsobuje a udržuje intestinální zánět, ale stejně je tomu i naopak. Proto klinické příznaky, jako jsou bolesti břicha, průjem nebo nadýmání, nemusí pomoci rozlišit mezi těmito dvěma entitami. Etiologie střevní dysmotility u pacientů s CF není zcela jasná, jedním z důvodů může být přímé porušení funkce hladké svaloviny střeva, ale také například přemnožení bakterie *Escherichia coli* (časté u dětí s CF), které prokazatelně zpomaluje pohyb střev (Dorsey, Gonska 2017).

1.3.2 Malnutrice

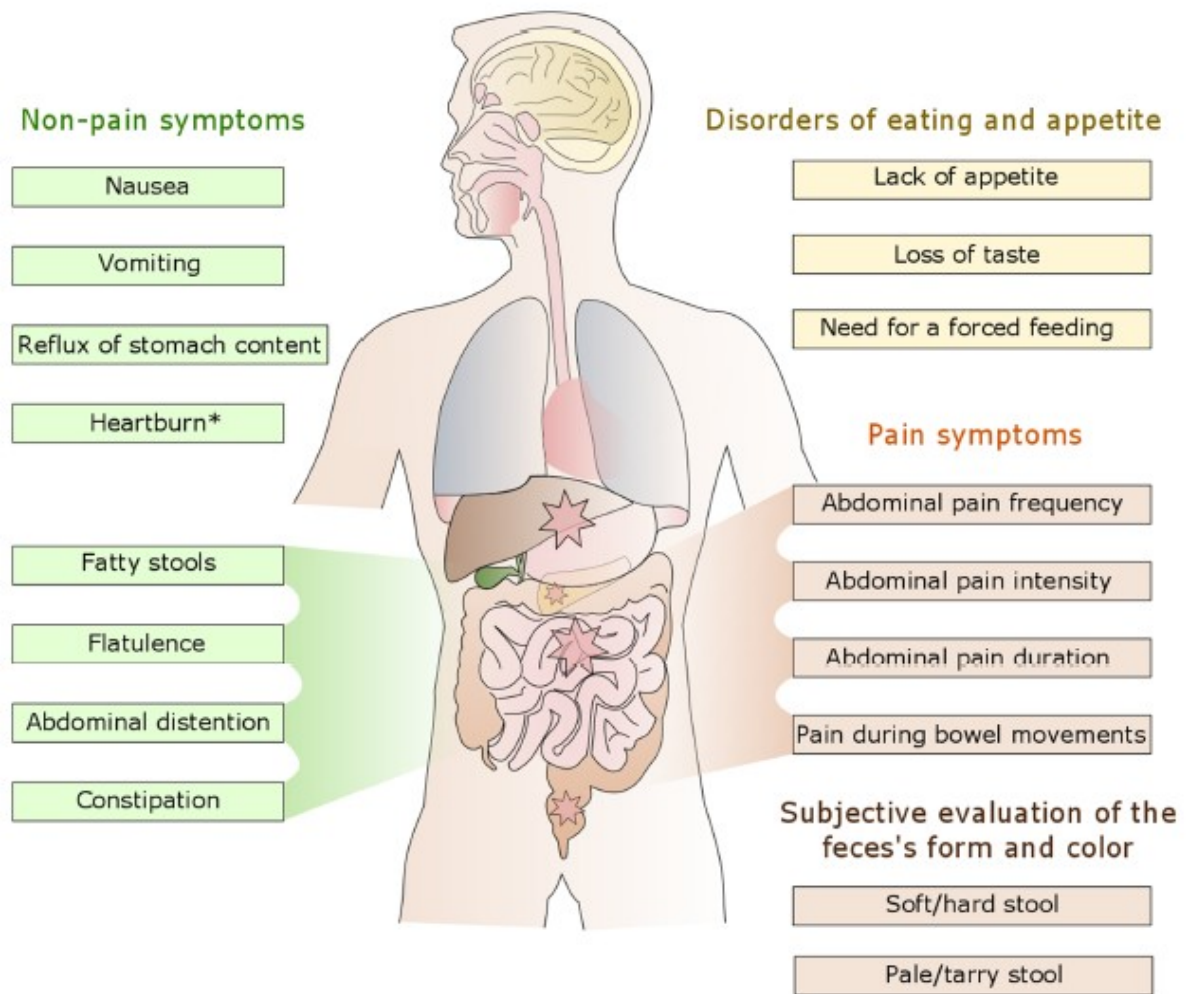
Insuficience zevní sekrece pankreatu se v průběhu života rozvine asi u 85 % nemocných CF. Kvůli maldigesti živin dochází k malnutrici, deficitu vitaminů rozpustných v tucích a průjmům (steatorea). Zhoršování stavu výživy je obvykle

spojeno s poklesem plicních funkcí, a stejně i naopak, zhoršování bronchopulmonálního onemocnění vede k prohloubení malnutrice (Fila 2017).

Nedostatek trávicích enzymů vede k malnutrici v důsledku nevstřebávání živin z potravy, a to především tuků, proteinů a vitaminů rozpustných v tucích. Pacienti trpí mastnými průjmovitými stolicemi a neprospíváním. Stav výživy pacientů s CF je přitom jedním ze základních faktorů, který ovlivňuje jejich prognózu. Výživa má přímý vliv nejen na růst a vývoj nemocného, ale s výživovým stavem pacienta jsou také úzce spojeny jeho plicní funkce. Je známo, že při udržení dobrého stavu výživy, samozřejmě při souběžné léčbě respiračního onemocnění, je možno oddálit vznik časných změn, tedy obstrukce periferních dýchacích cest. Naopak zhoršení stavu výživy vede i k prudkému zhoršení plicních funkcí. Špatný stav výživy představuje navíc rizikový faktor pro chronickou infekci (Tajovská 2013).

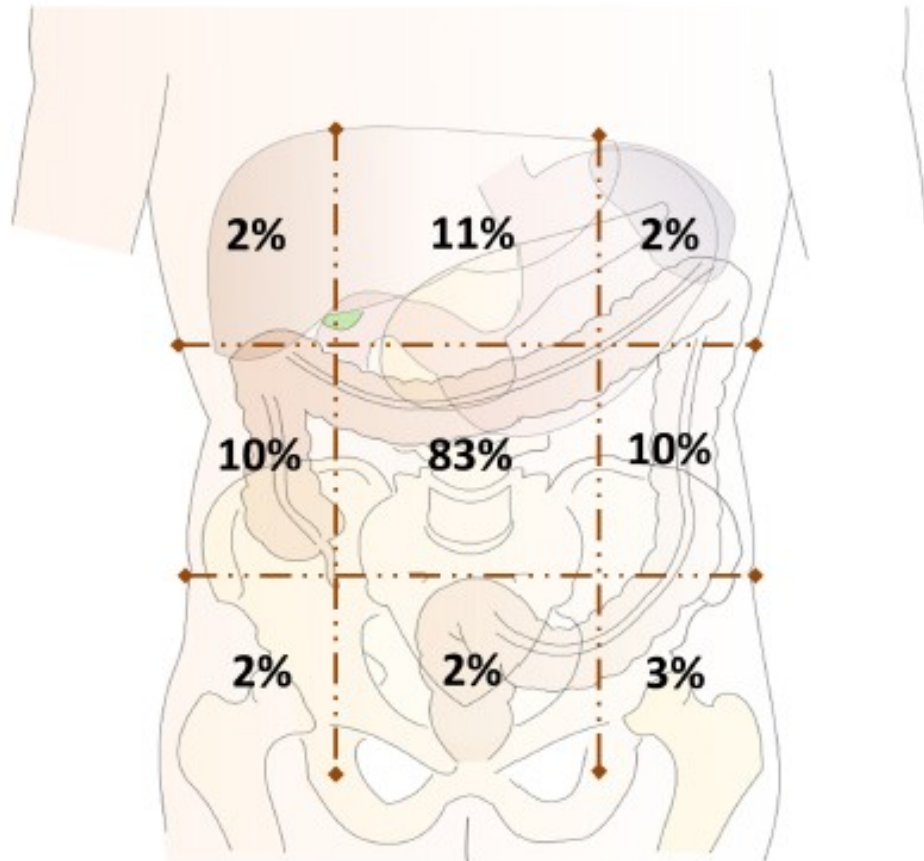
1.3.3 Dyspeptické syndromy

Tabori et al. (2017) se ve studii zaměřili na abdominální symptomy spojené s diagnózou CF. Výzkumu se celkem zúčastnilo 131 pacientů, přičemž všichni uvedli, že během předešlých 3 měsíců pociťovali některý z abdominálních příznaků, které byly pro účely dotazníku rozděleny do 4 skupin – bolesti břicha, nebolestivé symptomy (nadýmání, plynatost, zácpa, nevolnost, zvracení, pálení žáhy, mastná stolice a reflux), subjektivní hodnocení defekace (frekvence, barva a konzistence) a nechutenství a poruchy příjmu potravy. Nejčastěji to byla ztráta chuti k jídlu (130/131), následována bolestmi břicha (104/131), plynatostí (102/131) a nadýmáním (83/131). Výrazně častější byl výskyt těchto obtíží u pacientů, kteří měli v anamnéze rektální prolaps či syndrom obstrukce distálního střeva (DIOS).



Obr. 3: Bolestivé a nebolestivé abdominální symptomy u pacientů s cystickou fibrózou (podle: Tabori et al. 2017).

Nejčastěji udávaná lokalizace bolestí břicha byla umbilikální (83 %) a epigastrická (11 %) oblast. 8 % pacientů uvedlo iradiaci bolestí do zad, 28 % pacientů pociťovalo bolesti na více než jednom místě. Její intenzita na vizuální analogové škále byla průměrně 3,4 a frekvenci „nejméně jednou týdně“ uvedlo 34 % dotázaných. Bolest popisovali jako „pnutí“ (42 %), „kolikovitou (41 %) a „řezavou“ (28 %). Ženy uváděly bolesti břicha lehce častěji, než tomu bylo u mužů (20,4 a 18,0).



Obr. 4: Lokalizace abdominálních bolestí u pacientů s cystickou fibrózou (podle: Tabori et al. 2017).

1.3.4 Mekoniový ileus a syndrom obstrukce distálního střeva

Mekoniový ileus (MI) představuje nejčastější klinickou manifestaci CF v novorozeneckém období. Udává se, že asi 16–20 % novorozenců s CF trpí touto zdravotní komplikací. V novorozeneckém věku je mekoniový ileus jednou z nejčastějších příčin intestinální obstrukce, vzniká při obstrukci ilea abnormálně vazkým mekoniem, které pevně lne ke stěvné stěně a uzavírá lumen střeva. Další méně častou komplikací bývá mekoniová peritonitis, kterou je možno ultrasonograficky diagnostikovat již prenatálně. Procento přežívajících pacientů s nekomplikovaným a komplikovaným MI je zhruba shodné (85–97 %). Je ale znám fakt, že v dalším životě mají pacienti s CF a komplikovaným MI horší nutriční status a tím i následně horší vývoj plicních funkcí, než je tomu u pacientů s CF bez MI. Bývá u nich pozorován také častější výskyt DIOS, který je považován za ekvivalent MI v pozdějším věku (Nekl et al. 2006).

Syndrom obstrukce distálního střeva u pacientů s CF zkoumá studie Lavie et al. (2015). Pacienti s diagnostikovaným DIOS byli mimo jiné častěji hospitalizováni kvůli respiračním exacerbacím, ve srovnání s ostatními pacienty s CF bez diagnózy DIOS (8,6 oproti 6,2 hospitalizacím), ale rektálním prolapsem trpěli častěji pacienti bez diagnostikovaného DIOS (6,5 % oproti 0 %). Konzervativní léčba DIOS, která zahrnuje hlavně dostatečný přísun tekutin a projímadla, byla úspěšná u 82 % pacientů.

1.3.5 Chronická abdominální bolest

Chronickou abdominální bolest u pacientů s CF popisují Lusman a Grand (2017). Abdominální bolest je obecně klasifikována jako viscerální, parietální a přenesená bolest. Viscerální bolest je vyvolána mechanoreceptory v hladké svalovině dutých orgánů a je přenášena pomalými nemyelinizovanými C vlákny. Jako příklad lze uvést distenzi střeva plyny či kapalinou, často vídanou u pacientů s CF trpících střídavě zácpou a průjmem. Signály jsou propagovány skrze bilaterální dráhy do mozku a mohou postihovat vícero dermatomů. Taková bolest bývá popisována jako tupá, křečovitá a špatně lokalizovatelná, často je doprovázena návaly horka, pocením či nevolností. Parietální bolest vyvolává zánět, řezné nebo tržné poranění orgánů pokrytých parietálním peritoneem. Tato bolest je přenášena rychlými silně myelinizovanými A-delta vlákny a šíří se skrze somatické spinální nervové dráhy. Bolest má tendenci být intenzivní a dobře lokalizovaná, i když může být přenesená. Přenesená bolest se objevuje, pokud viscerální aferenty sdílí míšní segment se somatickými aferenty ze vzdáleného místa. Bolest je obvykle intenzivní a často se lateralizuje, což může komplikovat diferenciální diagnostiku.

1.3.6 Konstipace

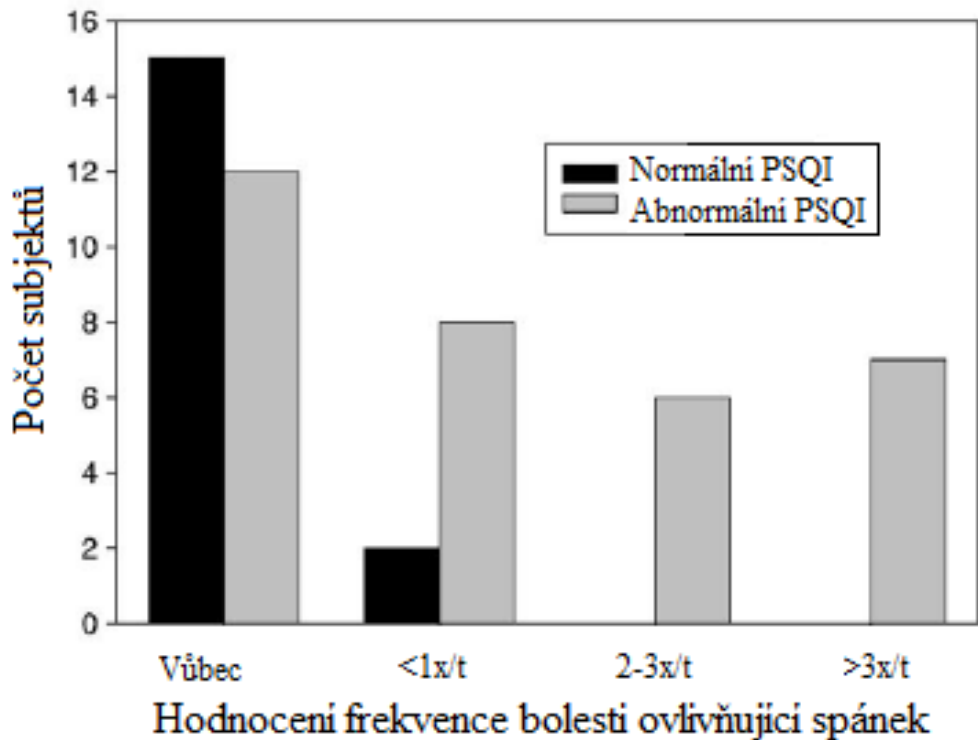
Konstipací, jakožto rizikovým faktorem pro vznik UI u jinak zdravých žen, se zabývá v metaanalýze, založené na šestnácti současných relevantních literárních zdrojích, Lian et al. (2018). Jednoznačný byl náleznost mezi konstipací a vznikem UI, samotný mechanismus vzniku však není zcela jasný a nabízí se několik variant vysvětlení. Rektum a močový měchýř jsou v anatomické blízkosti a navíc sdílejí společný embryonální původ v kloace. Dysfunkce jednoho orgánu by tak teoreticky mohla ovlivnit funkci druhého orgánu. Motoneurony inervující tyto dva orgány

vycházejí oba z pánevního parasympatického nervu končícího v oblasti S2 a S4. Zácpa může dále vést ke kontrakci uretrálního svěrače a reflexně omezovat spontánní distenzi močového měchýře, což zhoršuje příznaky hyperaktivního měchýře. V neposlední řadě zvyšuje chronická zácpa tlak vyvíjený na svaly pánevního dna, což zvyšuje riziko prolapsu pánevních orgánů a samotné UI.

Studie Camtosun et al. (2016), která zkoumá výskyt a rizikové faktory vzniku FI a/nebo inkontinence plynů u žen trpících UI, uvádí, že nebyla nalezena spojitost mezi kouřením (předpokládali, že kouření nepřímo působí na pánevní dno zvýšením intraabdominálního tlaku tím, že způsobuje kuřákům chronický kašel) a FI a/nebo inkontinencí plynů. Potvrzuje ale názor, že konstipace je rizikový faktor pro vznik obou výše uvedených inkontinencí, chronická zácpa totiž způsobuje zvýšenou relaxaci pánevního dna zvýšením intraabdominálního tlaku a následnou neuropatii, která se vyvine z protažení pudendálního nervu.

1.3.7 Poruchy spánku

Poruchy spánku jsou častým symptomem popisovaným pacienty s chronickým onemocněním a spolupodílejí se na snížení aktivity pacientů během dne a jejich celkové kvality života. Stížnosti pacientů s CF, týkající se poruch spánku, zahrnují insomnií, časté buzení se a nedostatečnou kvalitu spánku během noci. Zhoršování příznaků je potom spojeno s exacerbací plicních infekcí. Tyto spánkové abnormality jsou přičítány celé řadě důvodů včetně noční hypoxemie a hypoventilace, chronického kašle, nepříznivých účinků některých léků, ale také bolesti a depresi. Flume et al. (2009) pro svou studii použili dotazník Pittsburgh Sleep Quality Index (PSQI), ve kterém pacienti hodnotí po dobu jednoho měsíce kvalitu spánku a jeho poruchy. Dotazník vyplnilo celkem 50 pacientů (27 žen a 23 mužů) a průměrný věk byl 31 let. 33 pacientů (66 %) mělo výsledek vyšší než 5 bodů, což již poukazuje na snížení kvality spánku. 32 pacientů (64 %) uvedlo, že během posledního měsíce pociťovali bolest (méně než jednou týdně, dvakrát až třikrát týdně, třikrát a vícekrát týdně), nejčastěji se jednalo o bolest břicha nebo zad. U pacientů s abnormálním celkovým výsledkem testu PSQI (>5) byla nalezena vyšší pravděpodobnost výskytu bolesti, která negativně ovlivňuje jejich spánek, než tomu bylo u pacientů s normální kvalitou spánku (Obr. 5).



Graf 1: Pacienti se špatnou kvalitou spánku uvádějí častěji bolest interferující se spánkem (podle: Flume et al. 2009).

Samotné nalezení souvislosti mezi bolestí a poruchami spánku není nijak překvapující, ale je velmi důležité poukázat na tento problém zejména u dětí. Poruchy spánku u nich mají negativní dopad na celkovou náladu, chování, školní výsledky a kognitivní funkce, nedostatek spánku navíc zvyšuje náchylnost k infekcím a je spojen se zvýšením zánětlivých markerů. Děti s CF mají v porovnání se zdravými vrstevníky kratší celkový čas spánku, nižší efektivitu spánku a delší dobu strávenou v bdělosti po nástupu spánku (WASO – wakefulness after sleep onset, termín používaný ve studiích k definování množství času stráveného vzhůru mezi časem, kdy subjekt usnul a kdy se definitivně probudil). Poruchami spánku u dětských pacientů s CF se zabývají nejnověji články Shakkottai et al. (2018) a Vandeleur et al. (2017).

Shakkottai et al. (2018) nachází souvislost mezi hodnotou FEV1 a efektivitou spánku u dětí s CF. Děti s nižšími hodnotami FEV1 mívají nižší kvalitu spánku, delší latenci nástupu spánku, častěji se probouzejí a také tráví více času ve WASO. Děti s CF mají dále dle studie během noci nižší saturaci kyslíkem (noční hypoxemii), zvýšenou hladinu CO₂ (noční hyperkapnii) a zvýšenou frekvenci obstrukční spánkové apnoe (charakterizovanou opakovaným přerušením nebo snížením průtoku vzduchu během

spánku v důsledku obstrukce horních cest dýchacích, navzdory dostatečnému dechovému úsilí). Spánek narušují i gastrointestinální problémy jako je bolest břicha, reflux, nadýmání a průjem, právě časté noční cesty na toaletu kvůli defekaci a kašel jsou nejčastěji uváděny dětmi a rodiči jako důvod nekvalitního spánku. Studie Vandeleur et al. (2017) ve shodě s předchozí nachází spojitost mezi hodnotami FEV1 a kvalitou spánku. Informace o FEV1, nočním kašli a saturaci krve kyslíkem předpovídaly efektivitu spánku a naopak efektivita spánku nezávisle předpovídala hodnotu FEV1. Efektivita spánku byla nižší a WASO vyšší u dětí se zhoršenou funkcí plic ($FEV1 < 80\%$) a těch trpících nočními záchvaty kašle.

Vzhledem ke známým následkům nedostatku spánku a jeho poruch u zdravých jedinců by měla být optimalizace spánku u pacientů, a především těch dětských, s CF nedílnou součástí vedení průběhu léčby. Včasné řešení tohoto problému může pomoci zpomalit pokles plicních funkcí a zlepšit zdravotní výsledky a kvalitu života pacientů s CF.

2 EXPERIMENTÁLNÍ ČÁST

1.4 Dotazníkový průzkum

Dotazníkového průzkumu se zúčastnilo celkem 15 žen, průměrný věk byl 26 let (SD $\pm 5,7$), přičemž nejmladším pacientkám bylo 20 let a nejstarší 42 let. 6 pacientek bylo v době vyplňování dotazníku hospitalizováno na oddělení TRN ve Fakultní nemocnici v Motole, zbylých 9 bylo osloveno skrze sociální síť. Průzkum probíhal mezi únorem a dubnem 2019. Pacientky byly požádány o vyplnění anonymního souboru dotazníků, v případě nejasností se mohly kdykoliv obrátit na autorku práce.

Dotazník vyplnili i tři muži, ale takto extrémně nízký počet nebylo možné použít ke statisticky významnému zhodnocení výsledků.

1.4.1 Manchester Musculoskeletal Screening Tool for adults with cystic fibrosis (MMST)

Muskuloskeletální problémy trápí velkou část pacientů s CF a s prodlužující se délkou života jsou stále častější. Whitfield et al. na konferenci North American Cystic Fibrosis Conference (2008) uvedl, že 53 % pacientů v Centru pro dospělé pacienty s CF v Manchesteru trápí bolest pohybového aparátu nebo posturální abnormality. Ashbrook et al. na konferenci European Cystic Fibrosis Society (2010) potvrdil, že stresová urinární inkontinence a bolesti zad jsou prevalentní v populaci cystiků a na tyto symptomy si stěžuje 73 % z nich. Smith et al. (2006) potvrdil spojitost mezi stresovou urinární inkontinencí, bolestmi zad a respiračními obtížemi v běžné populaci. Potvrdil, že přítomnost jednoho z těchto faktorů zvyšuje pravděpodobnost vývoje ostatních.

Tento dotazník byl vyvinut dvěma fyzioterapeuty specializovanými na muskuloskeletální problematiku. Sestává z komplexního seznamu subjektivních a objektivních měření, spolu s vyhodnocením jejich výsledků, které může zpracovat kdokoliv z multidisciplinárního týmu starajícího se o pacienty s CF. Dotazník sestává ze dvou sekcí. Pokud pacient odpoví „ano“ na jakoukoliv otázku z první sekce, potom neprošel a nemusí již vyplňovat druhou část dotazníku. Pokud je odpověď na všechny otázky z první části „ne“, musí být dokončena i druhá část dotazníku, kterou vyplní fyzioterapeut nebo lékař. Pokud má pacient projít dotazníkem, musí být odpovědí „ne“

ve všech osmi otázkách. Velkou výhodou dotazníku je, že je velice jednoduchý na pochopení a rychlý na vyplnění. Druhá sekce je více časově náročná, protože je nutná observace pacientovy postury a pohyblivosti páteře fyzioterapeutem či lékařem. Většina pacientů ovšem neprojde již první sekcí, tudíž není nutné druhou část dotazníku vyplňovat.

Návod na postup, jakým se řídit na základě výsledků dotazníku, je rozdělen do šesti možností.

- 1 Pokud jsou všechny odpovědi „ne“, není nutná další intervence a postačí další kontrola screeningovým dotazníkem za 1–2 roky.
Pokud pacient nebo vyšetřující odpoví na jednu z otázek „ano“, je možno vybrat postup dle následujících možností:
- 2 Pacient obdrží brožuru o postuře a cvičení pro její korekci
- 3 Pacient obdrží brožuru o pánevním dně a možnostech jeho posilování
- 4 Je vhodné navštívit fyzioterapeuta
- 5 Je vhodné pacienta odeslat ke gynekologovi
- 6 Pokud pacient odmítá naši intervenci, postupujeme podle bodu 1 a pacienta zkontrolujeme screeningovým dotazníkem za 1–2 roky

Pro naši práci jsme využili spojení základního MMST s dalšími dotazníky, které poskytují doplňující informace týkající se urinární inkontinence nebo bolesti – McGill Pain Questionnaire-Short Form (MPQ-SF) a International Consultation on Incontinence-Short Form (ICIQ-SF). Pokud pacient odpověděl kladně na otázku, jestli mívá často bolesti, byl odkázán na vyplnění dotazníku McGill Pain Questionnaire-Short Form, pokud odpověděl kladně na otázku týkající se úniku moči či časté nebo urgentní potřeby močit, byl vyzván k vyplnění dotazníku International Consultation on Incontinence-Short Form. Mimo to je součástí první strany dotazníku i pole na vyplnění následujících údajů – roku narození, výšky, pohlaví, mikrobiologické skupiny, poslední naměřené hodnoty FEV1 a přítomnost diabetu. Také je zde možno na obrázku postavy lokalizovat místo aktuální bolesti (příloha č. 1).

1.4.2 McGill Pain Questionnaire-Short Form (MPQ-SF)

MPQ-SF je jedním z nejpoužívanějších testů pro měření bolesti. Poskytuje cenné informace o různých dimenzích bolesti a je schopen rozlišovat mezi rozličnými bolestivými problémy (příloha č. 2).

Dotazník sestává z patnácti adjektiv popisujících bolest (11 somatosenzorických a 4 emoční), která jsou hodnocena na škále intenzity (žádná, mírná, střední, těžká). 3 skóre bolesti jsou poté odvozeny ze součtu hodnot intenzity pro každé z adjektiv vybraných pro sensorické, afektivní a celkové deskriptory. Nemocný popisuje každý deskriptor bolesti podle jeho intenzity na čtyřbodové škále: 0 – žádná bolest, 1 – mírná, 2 – středně silná a 3 – silná bolest. Čím více pacient boduje ve složce afektivních deskriptorů, tím větší je pravděpodobnost, že se v jeho prožívání bolesti uplatňují psychické momenty. Dotazník rovněž zahrnuje index intenzity současné bolesti a vizuální analogovou škálu (VAS), což nabízí alternativu v získávání dat týkajících se intenzity, avšak nenabízí informace o kvalitě bolesti. Vyplnění zabere 2–5 minut. Zkrácená forma dotazníku je používána tam, kde je vyžadováno více informací, než pouze VAS, ale přitom není nutno vyplňovat dlouhou formu MPQ (Melzack 1987).

1.4.3 International Consultation on Incontinence Questionnaire-Short Form (ICIQ-SF)

Jedná se o krátký dotazník čítající 4 otázky, který mohou pacienti vyplnit sami bez pomoci zdravotníka (příloha č. 3). Navržen byl World Health Organisation Consultation on Incontinence za účelem poskytnutí klinicky snadno použitelného souboru modulů, pokrývajících všechny aspekty hodnocení závažnosti urinární inkontinence a jejího dopadu na kvalitu života. Dále klasifikuje míru urinární inkontinence a je aplikovatelný pro obě pohlaví. Navíc obsahuje osm možných situací, při kterých k úniku moči docházelo, což může dobře posloužit nejen ke zpřesnění diagnostiky určitého typu inkontinence, ale také k volbě nejvhodnější terapie. Schválen byl Kerry Avery et al., kteří také demonstrovali stupeň jeho vysoké spolehlivosti a validity v pilotní studii (Avery et al. 2001).

1.4.4 Australian Pelvic Floor Questionnaire (APFQ)

Původně byl dotazník sestaven a ověřen pro výzkum v komunitním bydlení pro ženy (Longitudinal Study of Ageing in Women) (příloha č. 4). Pro použití pro pacienty s poruchami v oblasti pánevního dna byly přidány některé klinicky relevantní otázky (noční enuréza, dysurie, vracející se infekce močových cest a nutnost redukce prolapsu za účelem močení či defekace). Naopak byly odebrány některé otázky týkající se sexuální funkce, které byly shledány pro běžnou klinickou praxi impertinentními. Otázky týkající se funkce střev, močového měchýře, prolapsu a sexuálních funkcí byly rozděleny do skupin podle fyziologických funkcí pánevního dna. Do těchto čtyř skupin byla integrována i měřítko kvality života a míra obtěžování pacienta nalezenými symptomy dysfunkce pánevního dna. Kromě několika otevřených otázek, u kterých by bylo bodové hodnocení nevhodné, jsou ostatní odpovědi hodnoceny zvláště podle kategorie, do které spadají, a to 0 až 3 body. Výsledná skóre byla vydělena počtem relevantních otázek v každé kategorii a vynásobena 10, což poskytlo hodnotu mezi 0 a 10 pro každou ze čtyř kategorií a maximální skóre pro globální dysfunkci pánevního dna s počtem 40 bodů (Baessler et al. 2009).

Otázky týkající se funkce střev a močového měchýře nejsou genderově specifické, k posouzení mužských sexuálních záležitostí, spojených se symptomy dolních močových cest (Lower urinary tract symptoms – LUTS) a kvalitou života, byl navíc využit i dotazník International Consultation on Incontinence Questionnaire Male Sexual Matters Associated with Lower Urinary Tract Symptoms Module (ICIQ MLUTSsex). Dále bylo přidáno několik otázek spojených úzce s onemocněním CF, sloužících k posouzení dopadu dysfunkce pánevního dna na provádění respirační fyzioterapie, a to když se pacient cítí subjektivně dobře a když se cítí subjektivně nemocen. Důležité bylo rovněž zařazení otázky týkající se toho, s kým by pacienti nejraději konzultovali své problémy, které jsou velmi intimní a choulostivé.

1.4.5 Leicester Cough Questionnaire (LCQ)

Leicesterský dotazník se zabývá dopadem kašle na kvalitu života pacientů (příloha č. 5). Původně byl vyvinut ve Velké Británii pro pacienty s idiopatickým chronickým kašlem a dnes je validován i pro použití u pacientů s bronchiectázií a CHOPN. Sestává z 19 otázek a jeho vyplnění zabere 5–10 minut. Každá z otázek

hodnotí symptomy, nebo jejich dopad, za poslední dva týdny na sedmistupňové Likertově škále. Skóre ve třech oblastech (fyzická, psychická a sociální) jsou vypočítány jako průměr pro každou z oblastí (rozsah 1 až 7). Celkové skóre (rozsah 3 až 21) je poté vypočítáno sečtením bodů ze všech tří oblastí. Vyšší skóre indikuje lepší kvalitu života. Tento dotazník se také ukázal být citlivý ke změnám u pacientů s chronickým kašlem (Ward 2016). Pro účely diplomové práce byla z dotazníku odstraněna jedna z otázek, která postrádala vzhledem k onemocnění CF smysl a mohla by být dle našeho názoru některými pacienty považována za výsměch. Jedná se o otázku číslo 14 (Měli jste v posledních dvou týdnech obavy, že by Váš kašel mohl naznačovat závažné onemocnění?). Použitý dotazník tedy obsahuje 18 otázek místo originálních 19, čemuž bylo uzpůsobeno i jeho hodnocení.

1.4.6 Quality of Life in person with urinary Incontinence (I-QoL)

Dotazník sestává z 22 otázek, každá z nich má škálu s pěti stupni vyjadřujícími závažnost obtíží (příloha č. 6). Jeho hlavní předností je jeho výstup, protože velmi rychlým a jednoduchým matematickým úkonem získáme výsledek, který je prakticky procentuálním vyjádřením kvality pacientova života stran inkontinence. 22 otázek může být rozděleno do 3 podskupin – vyhýbání se a omezování chování (8 položek), psychosociální dopady (9 položek) a sociální rozpaky (5 položek). Celkové skóre dotazníku a skóre tří podskupin jsou vypočítány prostým sečtením bodů a převedením na 100 bodovou stupnici, kde 0 je nejzávažnější a 100 žádný problém. Tento dotazník je široce využíván a byl úspěšně validován pro všechny, které trápí urinární inkontinence (Chen et al. 2014).

1.4.7 Metodika

Statistické testování hypotéz bylo provedeno za pomoci programu Microsoft Excel 2007 s doplňkem Real Statistics. Hladina významnosti byla zvolena 0,05. Závislosti dvojice proměnných byly za předpokladu normálního rozdělení testovány pomocí testu nezávislosti, založeném na Pearsonově korelačním koeficientu. V případě, že normální rozdělení nebylo možné předpokládat, byla závislost testována pomocí testu nezávislosti, založeném na Spearmanově korelačním koeficientu. Pro vizuální posouzení závislostí byly vytvořeny bodové grafy s proloženou regresní přímkou.

1.4.8 Hypotézy a jejich výsledky

1.4.8.1 Hypotéza 1

H₀: Mezi hodnotou FEV1 a tíží urinární inkontinence neexistuje závislost.

H_A: Mezi hodnotou FEV1 a tíží urinární inkontinence existuje závislost.

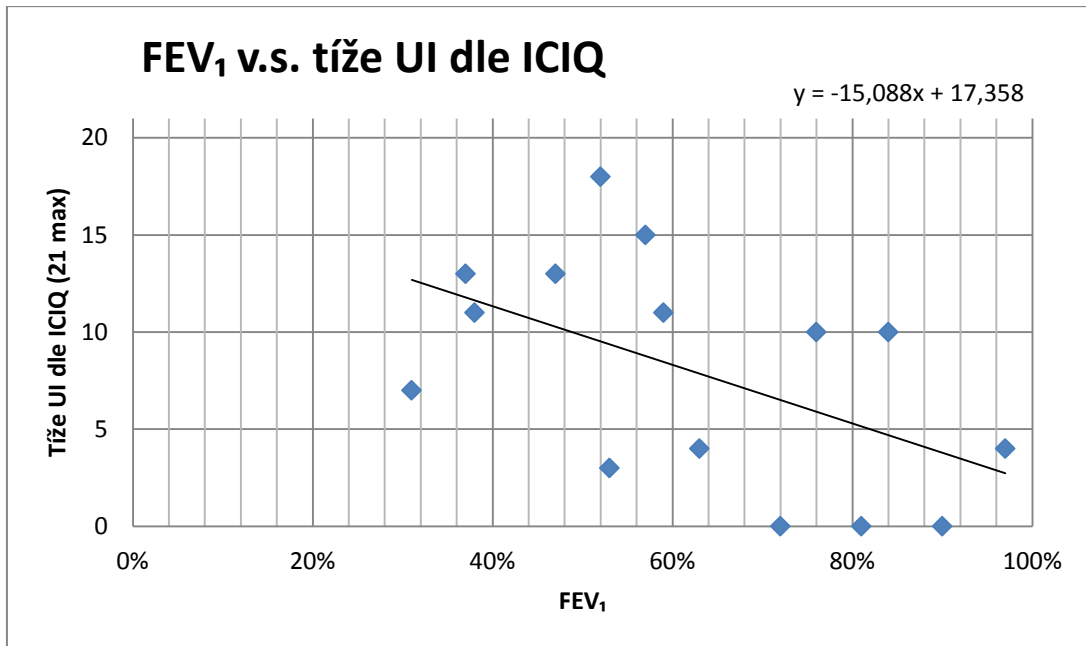
Výsledky Shapiro-Wilkova testu normality dat jsou v následující tabulce.

proměnná	P-hodnota	rozhodnutí
FEV1	0.805	Nulovou hypotézu o normálním rozdělení dat nezamítáme
Tíže UI dle ICIQ - SF	0.296	Nulovou hypotézu o normálním rozdělení dat nezamítáme

Na základě výsledku Shapiro-Wilkova testu lze předpokládat normální rozdělení testovaných dat. Výsledky testu nezávislosti, založeném na Pearsonově korelačním koeficientu, jsou uvedeny v následující tabulce.

hodnota R	P-hodnota	rozhodnutí o H ₀	závislost prokázána
-0.524	0.044	zamítáme	ANO

P-hodnota testu nezávislosti, založeném na Pearsonově korelačním koeficientu, vyšla nižší než 0,05. Nulová hypotéza byla zamítnuta. Na hladině významnosti 0,05 byla prokázána závislost mezi hodnotou FEV1 a tíží urinární inkontinence. V následujícím bodovém grafu lze díky proložené regresní přímce pozorovat, že mezi testovanými proměnnými je statisticky významný klesající trend.



Graf 2: Souvislost FEV₁ a tíže urinární inkontinence dle ICIQ.

1.4.8.2 Hypotéza 2**H₀: Mezi tíží urinární inkontinence a věkem pacientů neexistuje závislost.****H_A: Mezi tíží urinární inkontinence a věkem pacientů existuje závislost.**

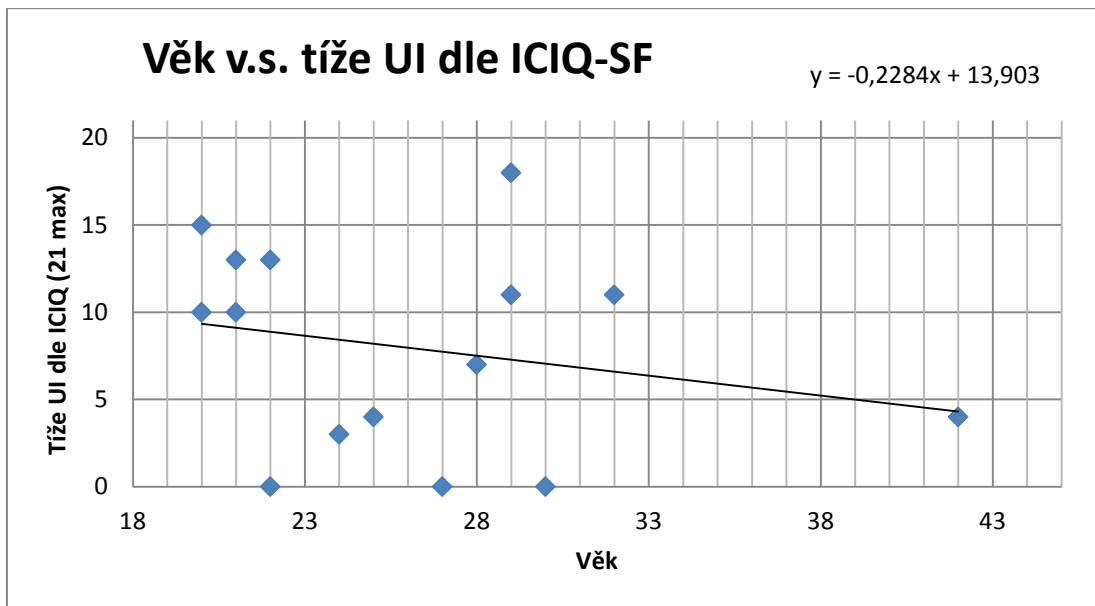
Výsledky Shapiro-Wilkova testu normality dat jsou v následující tabulce.

proměnná	P-hodnota	rozhodnutí
Věk	0.034	Nulovou hypotézu o normálním rozdělení dat zamítáme
Tíže UI dle ICIQ	0.296	Nulovou hypotézu o normálním rozdělení dat nezamítáme

Na základě výsledku Shapiro-Wilkova testu nelze předpokládat normální rozdělení testovaných dat. Výsledky testu nezávislosti, založeném na Spearmanově korelačním koeficientu, jsou uvedeny v následující tabulce.

hodnota R	P-hodnota	rozhodnutí o H ₀	závislost prokázána
-0.231	0.405	nezamítáme	NE

P-hodnota testu nezávislosti, založeném na Spearmanově korelačním koeficientu, vyšla vyšší než 0,05. Nulová hypotéza nebyla zamítnuta. Na hladině významnosti 0,05 nebyla prokázána závislost mezi věkem a tíží urinární inkontinence dle ICIQ. V následujícím bodovém grafu lze díky proložené regresní přímce pozorovat, že mezi testovanými proměnnými je statisticky nevýznamný klesající trend.



Graf 3: Souvislost věku a tíže urinární inkontinence dle ICIQ-SF.

1.4.8.3 Hypotéza 3

H₀: Mezi hodnotou FEV1 a poklesem kvality života v důsledku chronického kašle neexistuje závislost.

H_A: Mezi hodnotou FEV1 a poklesem kvality života v důsledku chronického kašle existuje závislost.

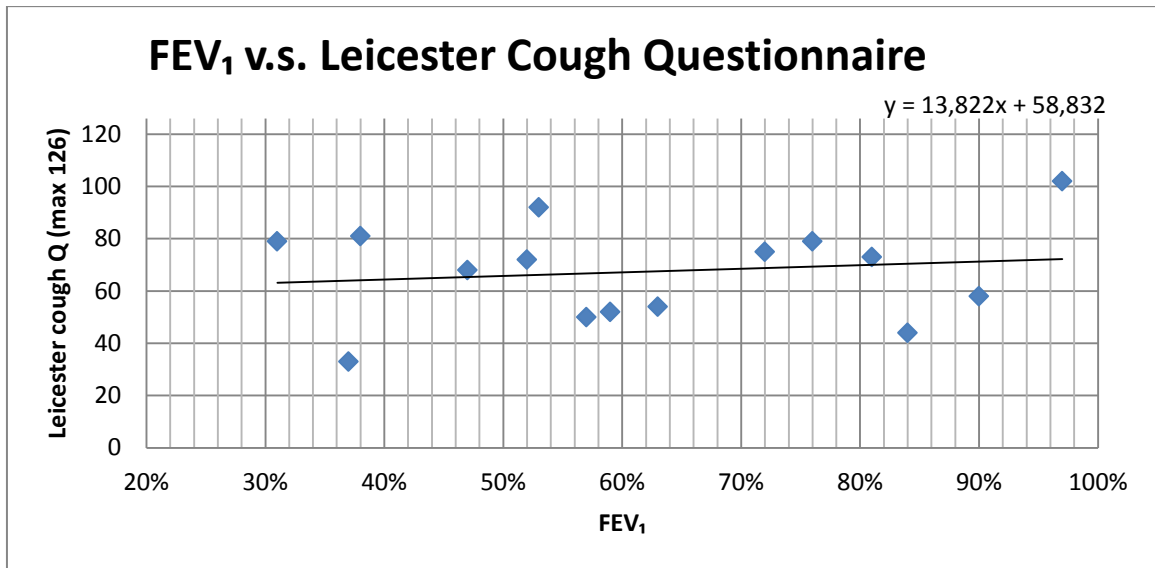
Výsledky Shapiro-Wilkova testu normality dat jsou v následující tabulce.

proměnná	P-hodnota	rozhodnutí
FEV1	0.805	Nulovou hypotézu o normálním rozdělení dat nezamítáme
Leicester Cough Q.	0.964	Nulovou hypotézu o normálním rozdělení dat nezamítáme

Na základě výsledku Shapiro-Wilkova testu lze předpokládat normální rozdělení testovaných dat. Výsledky testu nezávislosti, založeném na Pearsonově korelačním koeficientu, jsou uvedeny v následující tabulce.

hodnota R	P-hodnota	rozhodnutí o H ₀	závislost prokázána
0,149	0.594	nezamítáme	NE

P-hodnota testu nezávislosti, založeném na Pearsonově korelačním koeficientu, vyšla vyšší než 0,05. Nulová hypotéza nebyla zamítnuta. Na hladině významnosti 0,05 nebyla prokázána závislost mezi hodnotou FEV1 a poklesem kvality života v důsledku chronického kašle. V následujícím bodovém grafu lze díky proložené regresní přímce pozorovat, že mezi testovanými proměnnými je statisticky nevýznamný stoupající trend.



Graf 4: Souvislost FEV₁ a výsledků Leicester Cough Questionnaire.

1.4.8.4 Hypotéza 4

H₀: Mezi tíží globální dysfunkce pánevního dna a stupněm bolesti dle VAS neexistuje závislost.

H_A: Mezi tíží globální dysfunkce pánevního dna a stupněm bolesti dle VAS existuje závislost.

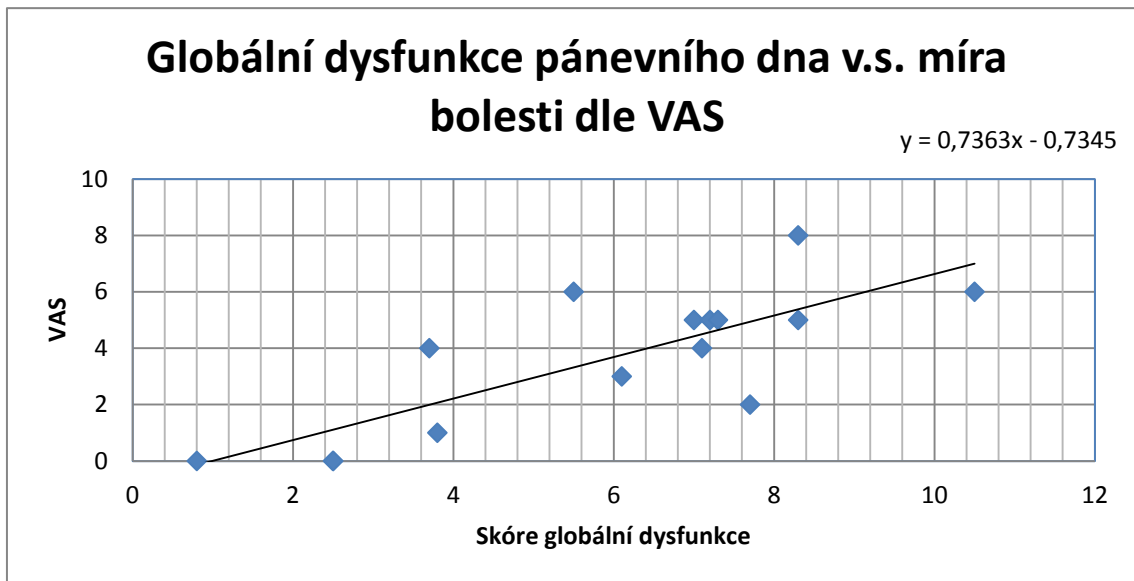
Výsledky Shapiro-Wilkova testu normality dat jsou v následující tabulce.

proměnná	P-hodnota	rozhodnutí
Skóre globální dysfunkce	0.499	Nulovou hypotézu o normálním rozdělení dat nezamítáme
Míra bolesti dle VAS	0.191	Nulovou hypotézu o normálním rozdělení dat nezamítáme

Na základě výsledku Shapiro-Wilkova testu lze předpokládat normální rozdělení testovaných dat. Výsledky testu nezávislosti, založeném na Pearsonově korelačním koeficientu, jsou uvedeny v následující tabulce.

hodnota R	P-hodnota	rozhodnutí o H ₀	závislost prokázána
0,789	0.001	zamítáme	ANO

P-hodnota testu nezávislosti, založeném na Pearsonově korelačním koeficientu, vyšla nižší než 0,05. Nulová hypotéza byla zamítnuta. Na hladině významnosti 0,05 byla prokázána závislost mezi hodnotou skóre globální dysfunkce pánevního dna a mírou bolesti dle VAS. V následujícím bodovém grafu lze díky proložené regresní přímce pozorovat, že mezi testovanými proměnnými je statisticky významný stoupající trend.



Graf 5: Souvislost globální dysfunkce pánevního dna a míry bolesti dle VAS.

1.4.9 Ad hypotéza 1

V naší práci byla nalezena souvislost mezi hodnotou FEV1 a tíží UI. Hodnotu FEV1 lze považovat za ukazatel tíže probíhajícího plicního onemocnění. S naším zjištěním se shoduje několik studií. Studie Cornacchia et al. (2001), kde byla nižší hodnota FEV1 nalezena u pacientek trpících UI, úměrně stupni inkontinence.

Variable	Never incontinent	Occasionally incontinent	Regularly incontinent	P (ANOVA)
No. of patients (%)	72 (41)	61 (35)	43 (24)	
Mean (sd)				
Age (years)	23.1 (5.4)	24.8 (5.6)	26.9 (6.5)*	< 0.01
FEV ₁ (% of predicted)	65.5 (23.2)	56.7 (24.4)	53.5 (23.5)†	< 0.05
W/H (%)	98.8 (13.7)	102.6 (16.1)	103.4 (15.7)	NS

Tab. 2: Hodnoty FEV1 u pacientek s CF (podle: Cornacchia et al. 2001).

Studie Prasad et al. (2006) rovněž nachází významně sníženou hodnotu FEV1 u pacientek s CF trpících UI oproti těm, které UI netrpí (62 % oproti 80 %).

	CF UI	CF No UI	Mean difference	95% CI of difference	
Age (years)	13.5	13.9	-0.5	-1.5 to 0.5	ns
BMI (kg/m ²)	16.6	18.6	-2.0	-3.4 to -0.6	P = 0.005
FEV ₁ (% predicted)	61.9	80.4	-18.4	-29.4 to -7.4	P = 0.001
Age at menarche (years)	12.6	12.6	0	-1.0 to 0.9	ns

Tab. 3: Porovnání dat pacientek trpících CF s UI a bez UI (podle: Prasad et al. 2006).

Korzeniewska-Eksterowicz et al. (2014) ve své studii nenacházejí přímou souvislost mezi hodnotou FEV1 a UI, nicméně pacientky trpící UI trpěly výrazně častěji plicními exacerbacemi, ve srovnání s kontinentními pacientkami.

	Incontinent (n 28)	Continent (n 36)	P Value
Age (y)*	20,4± 2,14	21,2± 1,86	0,89
BMI (kg/m2) *	18,6±1,52	19,1±1,87	0,75
FEV1 (% predicted) *	48,7±16,15	52,9±17,23	0,33
Number of exacerbations per year	2,4	1,5	0,04
CF-related diabetes (n)	3	7	0,57
Gastrostomy in situ (n)	5	10	0,19
Constipation more than occasionally (n)	10	2	0,02
Sexual active (n)	14	30	0,04

Tab. 4: Počet exacerbací u kontinentních a inkontinentních pacientek s CF (podle: Korzeniewska-Eksterowicz et al. 2014).

Stejně tak studie Reichman et al. (2016) ukazuje, že riziko vzniku UI může být spojeno s častějšími hospitalizacemi (v předchozích 12 měsících) kvůli plicním exacerbacím. Vysvětlením je zde zřejmě intenzivnější kašel v delší časové periodě.

	Incontinence		p
	No (n = 89/122)	Yes (n = 33/122)	
Female	26 (29.2)	26 (78.8)	<0.01
Age (years)	17.0±1.1	27.3±2.2	<0.01
UTI	10 (11.6)	12 (37.5)	<0.01
Enuresis nocturna	4 (4.5)	3 (9.1)	0.39
Stool problems	16 (18.4)	10 (31.3)	0.13
Hospitalizations			
0	36 (78.3)	10 (41.7)	<0.01
1	5 (10.9)	5 (20.8)	
≥2	5 (10.9)	9 (37.5)	

Tab. 5: Počet hospitalizací u kontinentních a inkontinentních pacientek s CF (podle: Reichman et al. 2016).

Studie Neemuchwala et al. (2017) nachází rovněž pozitivní korelaci mezi počtem plicních exacerbací, vyžadujících hospitalizaci, a symptomy inkontinence.

	Total Population (N = 168)	Continent (n = 106)	Incontinent (n = 64)	Correlation Coefficient, r (95% CI)	P
Age (years) ^a	13.1 ± 4.4	13.9 ± 4.3	11.9 ± 4.3		.003
Gender (female/male)	84/84	43/61	41/23		.82
FEV ₁ (% predicted) ^a	85.3 ± 18.7	85.3 ± 18.3	85.3 ± 18.4	0.07 (-0.17 to 0.31)	.57
BMI (percentile) ^a	59.1 ± 28.9	51.6 ± 27.3	59.1 ± 28.1	-0.03 (-0.28 to 0.22)	.79
CF-related diabetes (n)	19	11	8	0.04 (-0.10 to 0.19)	.56
No. of PE requiring oral antibiotics in past year	94	55	39	0.062 (-0.09 to 0.21)	.42
No. of PE requiring IV antibiotics in past year	56	30	26	0.13 (-0.01 to 0.28)	.07

Tab. 6: Počet plicních exacerbací (PE) vyžadujících hospitalizaci (podle: Neemuchwala et al. 2017).

Studie Orr et al. (2001) odhalila, že 68 % pacientek s CF ze vzorku trpí UI, ale 27 % z nich pouze při právě probíhající plicní exacerbaci. Naproti tomu žádná korelace mezi proměnnými nebyla nalezena ve studiích Button et al. (2017), Blackwell et al. (2004), Moran et al. (2003), Nixon et al. (2002) a White et al. (2000).

Exacerbace jsou spojeny s kašlem o vysoké intenzitě, větší produkcí sputa a zánětlivým procesem. Kašel je znám jako hlavní rizikový faktor vzniku UI u pacientů s CF, jeho zvýšená frekvence je pozorována u pacientů již v dětském věku a to ještě předtím, než dojde k poklesu hodnoty FEV1. Navíc je kašel či jeho modifikace součástí každodenní péče o dýchací cesty pacientů s CF. Zvýšená hladina prozánětlivých cytokinů během exacerbace může dále přispívat ke snížení síly svalů pánevního dna. Bylo prokázáno, že svalová síla může být negativně ovlivněna zánětlivým procesem u pacientů s CHOPN (Spruit et al. 2003). Pinet et al. (2003) sice ve své studii demonstroval, že zánětlivé markery nemají negativní vliv na svalovou sílu u pacientů s CF, ale studie se zabývala pouze klinicky dlouhodobě stabilními pacienty, tudíž nemůže reflektovat tyto poznatky u pacientů s právě probíhající exacerbací.

1.4.10 Ad hypotéza 2

Nebyla prokázána souvislost mezi tíží urinární inkontinence dle ICIQ-SF a věkem pacientek. S naším zjištěním se shodují studie White et al. (2000), Korzeniewska-Eksterowicz et al. (2014), Button et al. (2017), Prasad et al. (2006) a Nixon et al. (2002). Naproti tomu korelaci mezi proměnnými nachází studie Cornacchia et al. (2001) a Reichman et al. (2016), které ukazují na častější výskyt UI ve spojení se zvyšujícím se věkem pacientek. Pro přehled lze nahlédnout do tabulek (Tab. 2–6), viz hypotéza 1. Výsledky jednotlivých studií se rozcházejí, obtížná statistická hodnotitelnost spočívá mimo jiné v disproporčním a výraznějším úbytku probandů staršího věku a výraznějších extrémních hodnotách mezi jednotlivými probandy. V globálním množství je postižení pacientů s CF ve srovnání se zdravou populací významně vyšší, ovšem na rozdíl od zdravé populace, tíže inkontinence u nemocných CF s věkem úměrně nenarůstá. Zatímco ve zdravé populaci se výskyt a následná tíže inkontinence běžně pojí s vyšším věkem, u pacientů s CF tomu tak být nemusí. Jako vysvětlení se nabízí fakt, že u pacientů s CF, kteří se dožijí vyššího věku,

je možno předpokládat menší celkovou míru postižení a tedy lepší celkový zdravotní stav, a proto i porucha pánevního dna bude méně závažná. Cystická fibróza významně zkracuje délku života, takže se tito pacienti nejrizikovějšího období pro manifestaci urinární inkontinence vůbec nedožijí.

1.4.11 Ad hypotéza 3

Mezi hodnotou FEV1 a kvalitou života, vztaženou k dopadům chronického kašle na pacienty s CF, nebyla prokázána souvislost. FEV1 je ukazatelem míry závažnosti onemocnění plic, tudíž bychom předpokládali souvislost mezi poklesem kvality života, způsobeným chronickým kašlem, a tímto parametrem. Navzdory tomu se v našem souboru pacientek tato souvislost neprokázala. Vysvětlení tohoto jevu by bylo možné nalézt v dlouhodobém snížení FEV1 u pacientů s CF a jejich adaptaci na tento stav, stejně jako je to možno vidět u pacientů s CHOPN a dalších chronických plicních onemocnění. Proto objektivní omezení v pacientově životě sám pacient nevnímá jako subjektivní problém. S naším výsledkem se shoduje studie Ward et al. (2017), ve které také nebyla prokázána souvislost mezi FEV1 a výsledným skóre Leicester Cough Questionnaire u pacientů s CF. Důvodem nenalezení souvislosti může být podle autorů malý vzorek pacientů a také výběr pacientů s relativně dobrými plicními funkcemi, což může být důvodem i v našem případě. Korelace nebyla nalezena ani ve studii Saunders et al. (2017), která zkoumala kvalitu života u pacientů s idiopatickou plicní fibrózou.

1.4.12 Ad hypotéza 4

Byla nalezena souvislost mezi mírou globální dysfunkce pánevního dna a intenzitou bolesti na vizuální analogové škále. Jelikož pánevní dno je součástí komplexního celku hlubokého stabilizačního systému, je nasnadě, že jeho porucha má za následek poruchu postury i pohybových vzorců, s následným vznikem svalových dysbalancí, chronickým přetěžováním myoskeletálního aparátu a s ním souvisejících bolestí. Bolest, jakožto subjektivní pocit, je v případě pacientů s CF v konečném důsledku oproti zdravé populaci vnímána urputněji, neboť se liší míra uplatnění jednotlivých bolest modifikujících faktorů (na jedné straně snížené množství svalové hmoty, doby a kvality spánku spolu se sníženým množstvím pohybové aktivity, na straně druhé často přítomné poruchy nálady, vaginismus, celkový dyskomfort spjatý s pouhým vědomím přítomnosti choroby a další). Lze tedy předpokládat, že zlepšení funkce pánevního dna

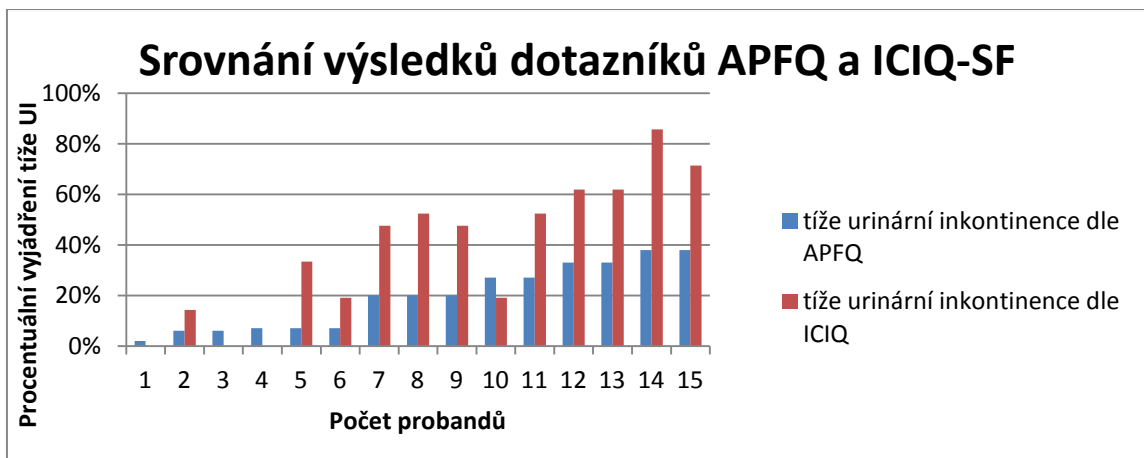
přispěje výše uvedenými mechanismy ke zmírnění vnímání bolesti a zlepšení celkového tělesného i duševního komfortu pacienta. Data porovnávací korelaci mezi intenzitou bolesti na VAS a mírou dysfunkce pánevního dna nejsou v odborných studiích k dispozici.

1.4.13 Další poznatky vycházející z průzkumu

Při analýze výsledků jednotlivých dotazníků vyšla najevo i fakta neobsažená v hypotézách, která by si ovšem též zasloužila pozornost. Jako alarmující se ukázal například fakt, že 80 % z dotázaných pacientek trpí bolestmi při sexu. Z dvanácti pacientek, stěžujících si na bolesti při sexu, 9 uvedlo lokalizaci bolesti hluboko uvnitř, v pánvi (hluboká dyspareunie), a 3 v oblasti vstupu do vagíny (superficiální dyspareunie). V běžné populaci napříč celým věkovým spektrem se dyspareunie objevuje pouze v 10–28 % (Pukall et al. 2016), ve srovnatelné věkové kategorii žen (18–40 let) dokonce pouze v 8 % (Harlow et al. 2014). Neméně důležitým výstupem dotazníkového šetření bylo zjištění, za jakých okolností dochází k úniku moči. U všech pacientek, připustivších únik moči, se jednalo o stresovou urinární inkontinenci a k úniku docházelo ve všech případech při kašli (respirační fyzioterapii nevyjímaje), z toho 4 pacientky si navíc stěžovaly na únik moči i při jiných fyzických aktivitách. Z uvedeného plyne nutnost zohlednění tréninku pánevního dna při standardním provádění dechové rehabilitace. Zatímco na urinární inkontinenci si ve větší či menší míře stěžovaly všechny z dotázaných, fekální inkontinenci připustila pouze jedna z pacientek. Dalším pozoruhodným výstupem bylo konstatování, že na globální dysfunkci pánevního dna se jednotlivé poruchy (močového měchýře, střev a sexuální) podílejí veskrze stejnou měrou, s výjimkou vaginálního prolapsu, který se ve zkoumaném vzorku vůbec nevyskytoval. Navzdory předpokladu, že případnou inkontinenci by pacientky nejraději konzultovaly se svým fyzioterapeutem, jakožto nejbližším zúčastněným zdravotnickým pracovníkem (s přihlédnutím k množství společně stráveného času a z toho vyplývajícího úzkého terapeutického vztahu), uvedly pacientky v naprosté většině jako osobu, se kterou by inkontinenci případně konzultovaly, svého lékaře. Alarmující faktem zůstává, že tři pacientky ze zkoumaného vzorku by se z vlastní iniciativy se svým problémem nesvěřily vůbec nikomu. Z výše uvedeného je zřejmé, že po výskytu inkontinence by měl v prvním kontaktu pátrat lékař, a to aktivně. V našem vzorku mužů se poruchy pánevního dna vůbec nevyskytovaly, a i

to bylo důvodem, kromě nízkého počtu probandů, proč jsme se rozhodli je ze zkoumaného vzorku vyřadit.

Na následujícím grafu bychom rádi poukázali na diskrepanci výsledků dvou dotazníků standardně používaných k hodnocení výskytu a tíže urinární inkontinence. Výhody, jako je stručnost, rychlost a jednoduchost dotazníku Interantional Consultation on Incontinence-Short Form (ICIQ-SF) devaluje jeho nízká senzitivita. Naopak velmi podrobný a citlivý dotazník Australian Pelvic Floor Questionnaire (APFQ) je v praxi obtížně použitelný pro svou relativní složitost a časovou náročnost.



Graf 6: Porovnání výsledků tíže urinární inkontinence dle APFQ a ICIQ-SF.

3 DISKUZE

Je potřeba si uvědomit, že inkontinence jako taková není pouze samostatně stojící porucha, ale mělo by na ni být nahlíženo jako na příznak mnohem komplexnějšího problému. Jak bylo v hypotézách výše prokázáno, je zřejmá spojitost mezi globální dysfunkcí pánevního dna a bolestí, stejně tak jako s poruchami postury. Ani psychologický aspekt nelze vynechat. Psychosociální dopady jsou jen dalšími články uzavírajícího se patologického bludného kruhu.

Bylo by záhodno pokračovat ve výzkumu a shromažďovat další data, aby byl vzorek zkoumaných pacientů co největší. S odpovědí na položené otázky zároveň vyvstávají otázky nové, například jak inkontinenci ovlivní porod či případně prodělaná transplantace plic, zda má vliv přítomnost a tíže sekundárního diabetu, nebo jestli inkontinence prostřednictvím zhoršené compliance pacientů k airway clearance technikám (ACT) nepřímo nezkracuje dobu přežití. Sběr dat, čistě za pomoci dotazníků, má svá úskalí. Na jedné straně někteří pacienti možná uvítají anonymitu a odosobnění při screeningu, ovšem jsou i tací, kteří ocení osobní a aktivní zájem lékaře či fyzioterapeuta. Mnohdy citlivě položený dotaz ve správný okamžik odvede více práce, než sebelepší dotazník.

Bylo pro nás příjemným zjištěním, že pacientky, které se průzkumu zúčastnily, dávaly pozitivní zpětnou vazbu v tom smyslu, že ocenily to, že se jejich problémům spojeným s poruchami pánevního dna někdo věnuje. O to smutnější je fakt, že díky nízké informovanosti si některé pacientky myslely, že jsou s tímto problémem osamoceny a týká se pouze jich a ani je nenapadlo spojovat ho se základním onemocněním.

Vzhledem k tomu, že k úniku moči dochází nejčastěji při kašli, často i v rámci airway clearance technik, je třeba zahrnout trénink pánevního dna do dobré klinické praxe respirační fyzioterapie. Největší problém spatřujeme v tom, že přítomnost inkontinence, a to i nízkého stupně, negativně ovlivňuje pacienty v ochotě provádět respirační fyzioterapii, která je vzhledem k jejich základnímu onemocnění nepostradatelnou a nenahraditelnou součástí léčby. Tíže inkontinence se, jak se zdá, zvyšuje spolu s progresí tíže a četností exacerbací CF, a proto je potřeba pacienty motivovat k posilování svalů pánevního dna již od dětského věku, tedy preventivně. Airway clearance techniky by měly probíhat synchronně se zapojením svalů pánevního

dna a předcházet tak asynergiím. Současný model ACT musí být komplexní a měl by zařadit i zapojení svalů pánevního dna. Stejně tak jako musí pacienti každý den kašlat, nebo se jinak kontrolovaně zbavovat sputa v rámci ACT, měli by každý den také posilovat svaly pánevního dna.

Mezinárodní skupina fyzioterapeutů pro pacienty s CF sestavila 3 základní kroky, pomocí nichž mohou pacientky s CF trpící inkontinencí předejít nechtěnému úniku moči během aktivit zvyšujících nitrobřišní tlak.

- Pacientky by měly ovládat techniku triku „the Knack“, díky které předejdou úniku moči. Jedná se o kontrakci svalů pánevního dna před a během jakékoliv činnosti, která zvyšuje míru zatížení pánevního dna (kašel, huffing, kýchání, smích). Tento trik by se měl stát celoživotním zvykem.
- Pacientky by měly již preventivně provádět silové a vytrvalostní cviky, zaměřené na posílení svalů pánevního dna a spodních břišních svalů, které brání úniku moči při výše uvedených činnostech. Měly by být schopny přitáhnout pánevní dno nahoru směrem k bránici, udržet kontrakci po dobu 3–5 sekund a dále pokračovat třemi rychlými kontrakcemi, přičemž intenzita jednotlivých kontrakcí se s každou další zvyšuje. Dávka cvičení, doporučená Women's Health Group, činí tři série po deseti cvicích, které by pacientka měla provádět denně.
- Pacientky by měly být instruovány o optimální pozici v průběhu terapie airway clearance technik. Jde zejména o nácvik vzpřímeného sedu, který posílí funkci pánevního dna. Terapie by měla být prováděna s chodidly na podlaze, úhlem 90° v kyčelních a kolenních kloubech a bederní páteř by měla být držena v neutrální či extendované pozici. Pokud pacientka cítí, že hrozí únik moči, je vhodné aplikovat manuální tlak na oblast svalů pánevního dna, nebo v poloze vestoje překřížit nohy, a tím udržet kontrolu nad močovým měchýřem (International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis 2009).

ZÁVĚR

Péče o nemocné s cystickou fibrózou zaznamenala v průběhu času mnoho změn. Poté, co se podařilo zajistit pacientům delší dobu přežití, vznikl prostor pro řešení kvality života pacientů. Od boomu respirační fyzioterapie v České republice v 90. letech, kdy se péče o nemocné s CF postupně vyrovnávala kvalitě v ekonomicky vyspělejších zemích, zaznamenáváme nyní jakousi stagnaci. Zatímco například ve Velké Británii je standardem aktivní pátrání po problémech pánevního dna u nemocných s CF, jak ukazují například publikace *Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis* z Royal Brompton Hospital či *Cystic Fibrosis our Focus – Standards of Care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis*, kde lze nalézt samostatné kapitoly pojednávající o problematice inkontinence u pacientů s CF, v České republice jsme stran této problematiky na prahu objevování.

Jako bychom v péči o nemocné s poruchami pánevního dna ustrnuli v trendu minulého století, kdy dobrá péče znamenala vyřešit problém až v momentě, kdy vyvstal, namísto problému předejít, jak je tomu ve většině případů dnes. To vede ke dvěma extrémním polohám postoje k řešení poruch pánevního dna. V prvním extrému je to ignorace malých problémů s postupem „watch and wait“, eventuelně s farmakoterapií, na opačné straně stojí radikální chirurgické výkony. Přitom uprostřed mezi těmito krajními polohami je enormní množství pacientů, jejichž problém by bylo možno vyřešit fyzioterapií, aniž by muselo k radikálním zákrokům dojít, pokud by nebyly ignorovány počáteční symptomy a rehabilitace byla zahájena včas.

Další problém není ani tak v tom, že bychom neuměli efektivně řešit problémy pánevního dna fyzioterapií, ale spíše v umění vystoupit ze zažitých stereotypů. Většina odborníků si (v běžné populaci správně) představí pacienta trpícího inkontinencí jako ženu staršího věku, mnohdy obézní, s nedostatečnou pohybovou aktivitou a porody v anamnéze. Jak ale dokazují závěry našich hypotéz, u pacientů s CF je tomu jinak. Zde vyvstává obraz pacienta s poruchou pánevního dna zcela odlišný od běžné představy, kdy na základě výše uvedených rizikových faktorů trpí touto dysfunkcí i mladý člověk bez rozdílu věku.

Cílem této práce je zahájit otevřenou diskusi mezi pacienty a zdravotníky, prolomit tabu a rozbít zažitá stereotypy o představě pacienta s dysfunkcí pánevního dna. Jen tak lze přimět kolegy zdravotníky k aktivnímu vyhledávání v ohrožené skupině pacientů a zároveň motivovat pacienty k tomu, aby se péče o pánevní dno stala stejnou samozřejmostí, jako je tomu u péče o dýchací cesty.

„Gram prevence převáží tunu následných opatření“ (J. F. Kennedy).

REFERENČNÍ SEZNAM

- ABBOT J., HART A., MORTON A.M., DEY P., CONWAY S.P., WEBB A.K.: Can health-related quality of life predict survival in adults with cystic fibrosis? In: *The American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 2009; 179, pp. 54–58.
- ASHBROOK J.E., SHACKLADY C., JOHNSON S., YEOWELL G., GOODWIN P.CH.: Is there an association between back pain and stress incontinence in adults with cystic fibrosis? A retrospective cross-sectional study. In: *Journal of Cystic Fibrosis*, 2018; 17, pp. 78–82.
- AVERY K., DONOVAN J., ABRAMSP.: Validation of a new questionnaire for incontinence: the International Consultation on Incontinence Questionnaire (ICI-Q). In: *Neurology and Urodynamics*, 2001; 20, pp. 510–512.
- BAESSLER K., O'NEILL S.M., MAHER CH.F., BATTISTUTTA D.: Australian pelvic floor questionnaire: a validated interviewer-administered pelvic floor questionnaire for routine clinic and research. In: *International Urogynecology Journal*, 2009; 20, pp. 149–158.
- BELLEMARE F., JEANNERET A.: Sex differences in thoracic adaptation to pulmonary hyperinflation in cystic fibrosis. In: *European Respiratory Journal*, 2007; 29, pp. 98–107.
- BELLICINI N., MOLLOY P.J., CAUSHAJ P., KOZLOWSKI P.: Fecal incontinence – a review. In: *Digestive Disease and Science*, 2008; 53, pp. 41–46.
- BENEZECH A., DESMAZES-DUFEU N., BAUMSTARCK K., BOUVIER M., COLTEY B., GAUBERT-REYNAUD M., VITTON V.: Prevalence of fecal incontinence in adults with cystic fibrosis. In: *Digestive Disease and Science*, 2018; 63 (4), pp. 982–988.
- BERCIK R.: Nové postupy úpravy vaginálního prolapsu. In: *Gynekologie po promoci*, 2005; 6, s. 40–43.
- BLACKWELL K., MALONE P.S.J., DENNY A., CONNETT G., MADDISON J.: The prevalence of stress urinary incontinence in patients with cystic fibrosis: an under-recognized problem. In: *Journal of Pediatric Urology*, 2005; 1, pp. 5–9.
- BOREHAM C.A., MCKAY H.A.: Physical activity in childhood and bone health. In: *British Journal of Sports Medicine*, 2011; 45, pp. 877–9.

- BROWNE W.J., WOOD C.J., DESAI M., WELLER P.H.: Urinary incontinence in 9-16 year olds with cystic fibrosis compared to other respiratory conditions and a normal group. In: *Journal of Cystic Fibrosis*, 2009; 8, pp. 50–57.
- BRUSCO DE FREITAS M., MOREIRA E.A.M., TOMIO C., MORENO Y.M.F., DALTOE F.P., BARBOSA E., NETO N.L., BUCCIGROSSI V., GUARINO A.: Altered intestinal microbiota composition, antibiotic therapy and intestinal inflammation in children and adolescents with cystic fibrosis. In: *PLOS ONE*, 2018; 13 (6), pp. 1–14.
- BURGE A.T., HOLLAND A.E., SHERBURN M., WILSON J., COX N.S., RASEKABA T.M., McALEER R., MORTON J.M., BUTTON B.M.: Prevalence and impact of urinary incontinence in men with cystic fibrosis. In: *Physiotherapy*, 2015; 101, pp. 166–170.
- BURKE D.G., FOUHY F., HARRISON M.J., REA M.C., COTTER P.D., O'SULLIVAN O., STANTON C., HILL S., SHANAHAN F., PLANT B.J., ROSS R.P.: The altered gut microbiota in adults with cystic fibrosis. In: *BMC Microbiology*, 2017; 17 (58), pp. 1–11.
- BURTIN C., VAN REMOORTEL H., VRIJSEN B., LANGER D., COLPAERT K., GOSSELINK R., DECRAMER M., DUPONT L., TROOSTERS T.: Impact of exacerbation of cystic fibrosis on muscle strength. In: *Respiratory Research*, 2013; 14 (46), pp. 1–8.
- BUSH H.M., PAGOREK S., KUPERSTEIN J., GUO J., BALLERT K.N., CROFFORD L.J.: The association of chronic back pain and stress urinary incontinence: A cross-sectional study. In: *Journal of Womens Health Physical Therapy*, 2003; 37, pp. 11–18.
- BUTTON B.M., HOLLAND A.E., SHERBURN M.S., CHASE J., WILSON J.W., BURGE A.T.: Prevalence, impact and specialised treatment of urinary incontinence in women with chronic lung disease. In: *Physiotherapy*, 2019; 105, pp. 114–119.
- CAMERON A.P., SMITH A.R., LAI H.H., BRADLEY C.S., LIU A.B., MERION R.M., GILLESPIE B.W., AMUNDSEN C.L., CELLA D., GRIFFITH J.W., WISEMAN J.B., KREDER K.J., KENTON K.S., HELMUTH M.E., FRASER M.O., CLEMENS J.Q., KIRKALI Z., KUSEK J.W., SIDDIQUI N.Y., THE LURN STUDY GROUP: Bowel function, sexual function and symptoms of pelvic organ prolapse in women with and without urinary incontinence. In: *Neurology and urodynamics*, 2018; 37 (8), pp. 2586–2596.
- CAMTOSUN A., SEN I., ONARAN M., AKSAKAL N., ÖZGÜR TAN M., BOZKIRLI I.: An evaluation of fecal incontinence in women with urinary

- incontinence. In: *European Review for Medical and Pharmacological Sciences*, 2015; 20, pp. 1918–1922.
- CORNACCHIA M., ZENORINI A., PEROBELLI S., ZANOLLA L., MASTELLA G., BRAGGION C.: Prevalence of urinary incontinence in women with cystic fibrosis. In: *British Journal of Urology International*, 2001; 88, pp. 44–48.
- DORSEY J., GINSKA T.: Bacterial overgrowth, dysbiosis, inflammation and dysmotility in the cystic fibrosis intestine. In: *Journal of Cystic Fibrosis*, 2017; 16, pp. 14–23.
- EL-CHAMMAS K.I., RUMAN N., GOH V.L., QUINTERO D., GODAY P.S.: *Rectal prolapse and cystic fibrosis*. In: *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 2015; 60, pp. 110–112.
- ELIASSON K., ELFVING B., NORDGREN B., MATTSSON E.: Urinary incontinence in women with low back pain. In: *Manual Therapy*, 2008; 13, pp. 206–212.
- FESTINI F., BALLARIN S., CODAMO T., DOTO R., LOGANES C.: Prevalence of pain in adults with cystic fibrosis. In: *Journal of Cystic Fibrosis*, 2004; 3, pp. 51–57.
- FILA L.: Cystická fibróza dospělých. In: *Vnitřní lékařství*, 2017; 63 (11), s. 834–842.
- FINKELSTEIN M.M.: Medical conditions, medications and urinary incontinence. In: *Canadian Family Physician*, 2002; 48, pp. 96–101.
- FLUME P.A., CIOLINO J., GRAY S., LESTER M.K.: Patient-reported pain and impaired sleep quality in adult patients with cystic fibrosis. In: *Journal of Cystic Fibrosis*, 2009; 8, pp. 321–325.
- FRAYMAN K.B., KAZMERSKI T.M., SAWYER S.M.: A systematic review of the prevalence and impact of urinary incontinence in cystic fibrosis. In: *Asian Pacific Society of Respiriology*, 2017; 23, pp. 46–54.
- GUMERY L., HODGSON G., SHELDON J., STABLEFORTH D., HONEYBOURNE D.: The prevalence of urinary incontinence in the adult male population of a regional cystic fibrosis centre. In: *Pediatric Pulmonology*, 2001; 22, p. 344.
- HANUŠ T. In: HANUŠ T., MACEK P.: *Urologie pro mediky*, Charles University in Prague: Karolinum Press, 2015; 306 s. ISBN 978-80-246-3008-3.
- HARLOW B.L., KUNITZ CH.G., NGUYEN R.H.N., RYDELL S.A., TURNER R.M., MACLEHOSE R.F.: Prevalence of symptoms consistent with a diagnosis of

- vulvodynia: Population – based estimates from two geographical regions. In: *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, 2014; 210 (1), pp. 1–16.
- HAVLÍČKOVÁ M.: Rehabilitace u dysfunkce svalů pánevního dna. In: VACEK J. et al.: *Manuál rehabilitační a fyzikální terapie*, 12. (online) aktualizace 4/2015.
- HODGES P.W., GANDEVIA S.C.: Changes in intra-abdominal pressure during postural and respiratory activation of the human diaphragm. In: *Journal of Applied Physics*, 2000; 89, pp. 967–976.
- HORÁK L., ÖRHALMI J. In: HORÁK L., SKŘIČKA T., ŠLAUF P., ÖRHALMI J. a kol.: *Praktická proktologie*, Praha: Grada Publishing a.s., 2013; 224 s. ISBN 978-80-247-3595-5.
- HORČIČKA L.: Kvalita života žen s močovou inkontinencí. In: *Česká geriatrická revue*, 2009; 7 (1), s. 22–25.
- CHAMBERS R., LUCHT A., REIHILL A., HOUGH J.: Prevalence and impact of pelvic floor dysfunction on an adult cystic fibrosis population: a questionnaire survey. In: *International Urogynecology Journal*, 2017; 28, pp. 591–604.
- CHEN G., TAN J.T., NG K., IEZZI A., RICHARDSON J.: Mapping of incontinence quality of life (I-QOL) scores to assessment of quality of life 8D (AQOL-8D) utilities in patients with idiopathic overactive bladder. In: *Health and Quality of Life Outcomes*, 2014; 12, pp. 1–8.
- CHEROBIN I.A., DALCIN P.T.R., ZIEGLER B.: Association between lung function, physical activity level and postural evaluation variables in adult patients with cystic fibrosis. In: *Clinical Respiratory Journal*, 2018; 12, pp. 1510–1517.
- IHNÁT P., KOZÁKOVÁ R., VÁVRA P., PELIKÁN A., ZONČA P.: Fekální inkontinence – závažný medicínský a společenský problém. In: *Časopis lékařů českých*, 2016; 155, s. 135–140.
- JOHANSON J.F., LAFFERTY J.: Epidemiology of fecal incontinence: the silent affliction. In: *American Journal of Gastroenterology*, 1996; 91 (1), pp. 33–36.
- KAMARYTOVÁ M.: Zajímavá fakta o osteoporóze. In: *Labor Aktuell*, 2017; 2, s. 17–18.
- KAZMERSKI T.M., SAWICKI G.S., MILLER E., JONES K.A., ABEBE K.Z., TUCHMAN L.K., LADORES S., RUBENSTEIN R.C., SAGEL S.D., WEINER D.J., PILEWSKI J.M., ORENSTEIN D.M., BORRERO S.: Sexual and reproductive health

behaviors and experiences reported by young women with cystic fibrosis. In: *Journal of Cystic Fibrosis*, 2018; 17, pp. 57–63.

KENIS-COSKUN O., KARADAG.DAYGI E., BAHAR-OZDEMIR Y., GOKDEMIR Y., KARADAG B, KAYHAN O.: The involvement of musculoskeletal system and its influence on postural stability in children and young adults with cystic fibrosis. In: *Italian Journal of Pediatrics*, 2017; 43, pp. 1–7.

KOLÁŘ P. a kol.: *Rehabilitace v klinické praxi*, Praha: Galen, 2012, 713 s. ISBN 978-80-7262-657-1.

KOLOMBO I., KOLOMBOVÁ J., PORŠ J., PORŠOVÁ M., MIKL A., PABIŠTA R., STRUPPL D., ZELENKA Z., ROSENOVÁ Z., ULRYCHOVÁ G., HANUŠOVÁ E., HADRABA I., POSPÍŠIL D., PONĚŠICKÝ J., HAIN J., GRONKA L., BARTŮŇEK M.: Stresová inkontinence u žen – 1.část. In: *Urologie pro praxi*, 2008; 9 (6), s. 292–300.

KORZENIEWSKA-EKSTEROWICZ A., STELMACH I., STELMACH W. Urinary incontinence in adolescent females with cystic fibrosis in Poland. In: *Central European Journal of Medicine*, 2014; 9, pp. 778–783.

KRHUT J.: Farmakologická léčba stresové inkontinence. In: *Medicína pro praxi*, 2006; 3, s. 184–186.

KUMAR N., BALACHANDRAN S., MILLNER P.A., LITTLEWOOD J.M., CONWAY S.P., DICKSON R.A.: Scoliosis in cystic fibrosis: is it idiopathic?. In: *Spine*, 2004; 29 (18), pp. 1990–1995.

LAVIE M., MANOVITZ T., VILOZNI D., LEVY-MENDELOVICH S., SAROUK I., WEINTRAUBV I., SHOSEYOV D., COHEN-CYMBERKNOH M., RIVLIN J., EFRATI O.: Long-term follow-up of distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis. In: *World Journal of Gastroenterology*, 2015; 21 (1), pp. 318–325.

LEIFER G.: *Úvod do porodnického a pediatrického ošetřovatelství*. Praha: Grada Publishing a.s., 2004; 952 s. ISBN 80-247-0668-7.

LIAN W.Q., LI F.J., HUANG H.X., ZHENG Y.Q., CHEN L.H.: Constipation and risk of urinary incontinence in women: a meta-analysis. In: *International Urogynecology Journal*, 2019; dostupné online: <https://doi.org/10.1007/s00192-019-03941-w> [citováno: 8.4.2019]

LUSMAN SHRAGER S., GRAND R.: Approach to chronic abdominal pain in cystic fibrosis. In: *Journal of Cystic Fibrosis*, 2017, 16, pp. 24–31.

- MAŠATA J.: Urogynekologické obtíže u žen. In: *Zdravotnictví a medicína*, 2010; dostupné online: <https://zdravi.euro.cz/clanek/priloha-pacientske-listy/urogynecologicke-obtize-u-zen-454961> [citováno: 1.2.2019]
- MELZACK R.: The short-form McGill pain questionnaire. In: *Pain*, 1987; 30, pp. 191–197.
- MOHYLOVÁ B.: *Stresová urinární inkontinence u žen a dívek s cystickou fibrózou – prevalence a fyzioterapeutická intervence*. Praha, Bakalářská práce (Bc.), Univerzita Karlova, 2. lékařská fakulta, Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství, 2017; 59 s.
- MORAN F., BRADLEY J.M., BOYLE L., ELBORN J.S.: Incontinence in adult females with cystic fibrosis: a Northern Ireland survey. In: *International Journal of Clinical Practice*, 2003; 57, pp. 182–183.
- MYSLIVCOVÁ N., HANUŠ T.: Lékaři by se měli ptát pacientů na inkontinenci. In: *Medical Tribune*, 2017; 14, dostupné online: <https://www.tribune.cz/clanek/42041-lekari-by-meli-ptat-pacientu-na-inkontinenci> [citováno: 10.4.2019]
- NEEMUCHWALA F., AHMED F., NASR S.Z.: Prevalence of pelvic incontinence in patients with cystic fibrosis. In: *Global Pediatric Health*, 2017; 4, pp. 1–5.
- NEKL R., MOCKOVÁ A., BIERHANZLOVÁ J., KUTILOVÁ J.: Mekoniiový ileus jako první příznak cystické fibrózy u novorozence. In: *Časopis lékařů českých*, 2006; 145 (8), s. 671–672.
- NIXON G.M., GLAZNER J.A., MARTIN J. M., SAWYER S.M.: Urinary incontinence in female adolescents with cystic fibrosis. In: *Pediatrics*, 2002; 110, dostupné online: <https://pediatrics.aappublications.org/content/110/2/e22.long> [citováno: 10.2.2019]
- NOVÁK K. In: HANUŠ T.: *Urologie*. Praha: Triton, 2011; 206 s. ISBN 978-80-7387-387-5.
- ÖRHALMI J.: Moderní léčba fekální inkontinence. In: *Medical Tribune*, 2017; 11, (online). Dostupné z: <https://www.tribune.cz/clanek/42065-moderni-lecba-fekalni-inkontinence> [citováno: 12.2.2019]
- ORR A., McVEAN R.J., WEBB A.K., DODD M.E.: Questionnaire survey of incontinence in women with cystic fibrosis. In: *British Medical Journal*, 2001; 322, p. 1521.
- PADUCH D.A., BOLYAKOV A., PACÍK D.: Syndrom pánevní bolesti u mužů a sexuální dysfunkce. In: *Urologické listy*, 2008; 6 (4), s. 18–28.

- PARÉS D., VIAL M., BOHLE B.: Prevalence of faecal incontinence and analysis of its impact on quality of life and mental health. In: *Colorectal Disease*, 2011; 13 (8), pp. 899–905.
- PINET CH., CASSART M., SCILLIA P., LAMOTTE M., KNOOP CH., CASIMIR G., MÉLOT CH., ESTENNE M.: Function and Bulk of Respiratory and Limb Muscles in Patients with Cystic Fibrosis, In: *American Journal of Respiratory Critical Care Medicine*, 2003; 168, pp. 989–994.
- PRASAD S.A., BALFOUR-LYNN I.M., CARR S.B., MADGE S.L.: A comparison of the prevalence of urinary incontinence in girls with cystic fibrosis, asthma, and healthy controls. In: *Pediatric Pulmonology*, 2006; 41, pp. 1065–1068.
- PUKALL C.F., GOLDSTEIN A.T., BERGERON S., FOSTER D., STEIN A., KELLOG-SPADT S., BACHMANN G.: Vulvodynia: Definition, prevalence, impact and pathophysiological factors. In: *Journal of Sexual Medicine*, 2016; 13, pp. 291–304.
- REICHMAN G., DE BOE V., BRAECKMAN J., MICHELSSEN D.: Urinary incontinence in patients with cystic fibrosis. In: *Scandinavian Journal of Urology*, 2016; 50 (2), pp. 128–131.
- ROBERTSON M.B., CHOE K.A., JOSEPH P.M.: *Review of the abdominal manifestations of cystic fibrosis in the adult patient*. In: *RadioGraphics*, 2006; 26 (3), pp. 679–690.
- ROZTOČIL A. a kol. *Moderní gynekologie*. Praha: Grada Publishing a.s., 2011; 528 s. ISBN 978-80-247-2832-2.
- SAPSFORD R.: Rehabilitation of pelvic floor muscles utilizing trunk stabilization. In: *Manual Therapy*, 2004; 9, pp. 3–12.
- SAUNDERS P., SAINI G., MARSHALL R.P., FAHY W.A., DUGGAN A.M., WELLS A.U., COSTA M.J., OBALLA E., LUKEY P., BRAYBROOKE R., MOLYNEAUX P.L., HUBBARD R., MAHER T.M., JENKINS R.G.: Cough related quality of life in patients with idiopathic pulmonary fibrosis – initial findings from the PROFILE cohort. In: *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 2017; 195, dostupné online:
https://www.atsjournals.org/doi/pdf/10.1164/ajrccmconference.2017.195.1_MeetingAbstracts.A1543 [citováno: 11.2.2019]

- SHAKKOTTAI A., O'BRIEN L.M., NASR S.Z., CHERVIN R.D.: Sleep disturbances and their impact in pediatric cystic fibrosis. In: *Sleep Medicine Reviews*, 2018; 42, pp. 100–110.
- SKALKA P.: Možnosti léčebné rehabilitace v léčbě močové inkontinence, In: *Urologie pro praxi*, 2002; 3, s. 94–100.
- SMITH A. J.: Cough frequency and patterns of cough in cystic fibrosis. In: *Journal of the Royal Society of Medicine*, 2006; 99 (46), pp. 17–22.
- SMITH M.D., RUSSELL A., HODGES P.W.: Disorders of breathing and continence have stronger association with back pain than obesity and physical activity. In: *Australian Journal of Physiotherapy*, 2006; 52, pp. 11–16.
- SOCHOROVÁ N., VRÁNOVÁ V.: Inkontinence moči a její dopad na kvalitu života mnoha žen. In: *Urologie pro Praxi*, 2008; 9 (5), s. 263–266.
- SPRUIT N.A., GOSSELINK R., TROOSTERS T., GAYMAN-RAMIREZ G., BOUILLON R., DECRAMER M.: Muscle force during an acute exacerbation in hospitalised patients with COPD and its relationship with CXCL8 and IGF-I. In: *Thorax*, 2003; 58 (9), pp. 752–756.
- RAWO T., TRAMŠ M., MICHALSKI P., SANDS D.: Postural defects on children with cystic fibrosis – preliminary report. In: *Developmental Period Medicine*, 2015; 19, pp. 114–119.
- TABORI H., ARNOLD CH., JAUDSZUS A., MENTZEL H.J., RENZ D.M., REINSCH S., LORENZ M., MICHL R., GERBER A., LEHMANN T., MAINZ J.G.: Abdominal symptoms in cystic fibrosis and their relation to genotype, history, clinical and laboratory findings. In: *PLOS One*, 2017; 12 (5), pp. 1–19.
- TAJOVSKÁ E.: Cystická fibróza a současné možnosti léčby pohlede farmaceuta. In: *Praktické lékařství*, 2013; 9 (6), s. 234–239.
- TATTERSALL R., WALSHAW M.J.: Posture and cystic fibrosis. In: *Journal of the Royal Society of Medicine*, 2003; 96, pp. 18–22.
- TROJAN S. a kol.: *Lékařská fyziologie*. Praha: Grada Publishing a.s., 2013; 772 s. ISBN 80-247-0512-5.
- VANDELEUR M., WALTER L.M., ARMSTRONG D.S., ROBINSON P., NIXON G.M., HORNE R.S.C.: What keeps children with cystic fibrosis awake at night?. In: *Journal of Cystic Fibrosis*, 2017; 16, pp. 719–726.

- VÉLE F.: *Kineziologie – Přehled klinické kineziologie a patokineziologie pro diagnostiku a terapii poruch pohybové soustavy*. Praha: Triton, 2006; 375 s. ISBN 8027548379
- VILHELMOVÁ L.: Inkontinence moči, diagnostika a léčba. In: *Urologie pro praxi*, 2011; 12(2), s. 97–99.
- WARD N.: The Leicester Cough Questionnaire. In: *Journal of Physiotherapy*, 2016; 62, p. 53.
- WARD N., STILLER K., ROWE H., HOLLAND A.E.: The psychometric properties of the Leicester Cough Questionnaire and respiratory symptoms in CF tool in cystic fibrosis: A preliminary study. In: *Journal of Cystic Fibrosis*, 2017; 16, pp. 425–432.
- WHITE D., STILLER K.: The Prevalence of Incontinence Pre-and Post-Lung Transplantation. In: *The Journal of Allied Health Sciences and Practice*, 2007; 5 (4).
- WHITE K., STILLER K., RONEY F.: The prevalence and severity of symptoms of incontinence in adult cystic fibrosis patients. In: *Physiotherapy Theory and Practice* 2000; 16, pp. 35–42.
- ZACHOVAL R., LUKEŠ M., ZÁLESKÝ M., HERÁČEK J., KUNCOVÁ J., URBAN M.: Stresová inkontinence. In: *Zdravotnictví a medicína*, 2002; dostupné online: <https://zdravi.euro.cz/clanek/postgradualni-medicina/stresova-inkontinence-148672> [citováno: 1.4.2019]
- ZÁMEČNÍK L.: Inkontinence moči u žen. In: *Postgraduální medicína*, 2011; 1, s. 65–72.
- ZÁMEČNÍK L., DVOŘÁČEK J.: Ženská sexuální dysfunkce. In: *Urologie pro praxi*, 2004; 2, s. 64–66.

SEZNAM PŘÍLOH

Obr. č. 1: Rektální prolaps (s. 22).

Obr. č. 2: Schematické zapojení svalů během klidového dýchání, smrkání, kašláni a kýchání (s. 36).

Obr. č. 3: Bolestivé a nebolestivé abdominální symptomy u pacientů s CF (s. 39).

Obr. č. 4: Lokalizace abdominální bolesti u pacientů s cystickou fibrózou (s. 40).

Tabulka č. 1: Abnormity páteře a hrudníku spojené s onemocněním CF v dětské populaci zkoumané ve varšavském Institutu Matki i Dziecka (s. 28).

Tabulka č. 2: Hodnoty FEV1 u pacientek s CF (s. 59).

Tabulka č. 3: Porovnání dat pacientek trpících CF s UI a bez UI (s. 59).

Tabulka č. 4: Počet exacerbací u kontinentních a inkontinentních pacientek s CF (s. 60).

Tabulka č. 5: Počet hospitalizací u kontinentních a inkontinentních pacientek s CF (s.60).

Tabulka č. 6: Počet plicních exacerbací vyžadujících hospitalizaci (s. 60).

Graf č. 1: Pacienti se špatnou kvalitou spánku uvádějí častěji bolest interferující se spánkem (s. 44).

Graf č. 2: Souvislost FEV1 a tíže UI dle ICIQ-SF (s. 52).

Graf č. 3: Souvislost věku a tíže UI dle ICIQ-SF (s. 54).

Graf č. 4: Souvislost FEV1 a výsledků Leicester Cough Questionnaire (s. 56).

Graf č. 5: Souvislost globální dysfunkce pánevního dna a míry bolesti dle VAS (s. 58).

Příloha č. 1: Manchester Musculoskeletal Screening Tool (MMST)

Příloha č. 2: McGill Pain Questionnaire (MPQ)

Příloha č. 3: International Consultation on Incontinence-Short Form (ICIQ-SF)

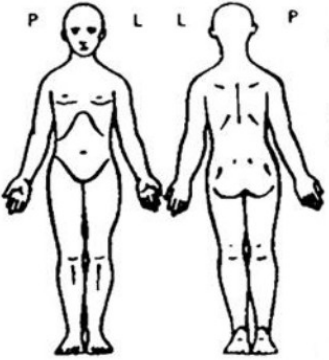
Příloha č. 4: Australian Pelvic Floor Questionnaire (APFQ)

Příloha č. 5 Leicester Cough Questionnaire (LCQ)

Příloha č. 6: Quality of Life in person with urinary Incontinence (I-QoL)

PŘÍLOHY

Příloha č. 1: Manchester Musculoskeletal Screening Tool (MMST)

Manchester Musculoskeletal Screening Tool																																											
1. Míváte často bolesti? A / N 2. Trpíte únikem moči, nebo urgentní či častou potřebou močit? A / N 3. Máte obavy ohledně Vaší postury (držení těla)? A / N	Datum narození: Výška: Pohlaví: M / Ž Mikrobiologická skupina:																																										
4. Jaká je příčina Vaší bolesti? Týká se pohybového aparátu (svalově-kosterní)? A / N Jiné: (např. gastro-endoskopický vývod, pooperační, dna, neznámé).....	FEV 1 (poslední): Diabetes: A / N																																										
5. Má pacient <i>fixovanou</i> hrudní kyfózu? Vsedě: 6. Je pacient <i>neschopný</i> zvednout obě paže nad hlavu do úrovně uší? 7. Je pacient s pažemi zkříženými na hrudi <i>neschopný</i> rotovat horní částí těla o 45°? 8. Je pacient s rukama nad hlavou <i>neschopen</i> naklonit se o 30°?	Na obrázku označte místo bolesti: 																																										
Výsledky: A) Pokud jsou všechny odpovědi NE , nejsou potřeba žádné zásahy, kontrola za 1 - 2 roky. Pokud je odpověď na jakoukoliv z otázek ANO , zvolte další postup pomocí následujících možností: B) Příručka o držení těla a cvičení. C) Příručka o pánevním dnu. D) Muskuloskeletální vyšetření fyzioterapeutem. E) Odkázání na specialistu – gynekolog, urolog. F) Pacient odmítá jakoukoliv intervenci, kontrola za 1 - 2 roky.	<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="3">Výsledky (vyplní vyšetřující)</th> </tr> <tr> <th>otázka</th> <th>ano</th> <th>ne</th> </tr> </thead> <tbody> <tr><td>1</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>2</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>3</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>4</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>5</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>6</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>7</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>8</td><td></td><td></td></tr> <tr><td>MPQ</td><td>Max 50</td><td></td></tr> <tr><td>VAS</td><td>Max 100</td><td></td></tr> <tr><td>UCIQ</td><td>Max 21</td><td></td></tr> <tr><td>výsledek</td><td>A-F</td><td></td></tr> </tbody> </table>	Výsledky (vyplní vyšetřující)			otázka	ano	ne	1			2			3			4			5			6			7			8			MPQ	Max 50		VAS	Max 100		UCIQ	Max 21		výsledek	A-F	
Výsledky (vyplní vyšetřující)																																											
otázka	ano	ne																																									
1																																											
2																																											
3																																											
4																																											
5																																											
6																																											
7																																											
8																																											
MPQ	Max 50																																										
VAS	Max 100																																										
UCIQ	Max 21																																										
výsledek	A-F																																										

Příloha č. 3: International Consultation on Incontinence-Short Form (ICIQ-SF)

International Consultation on Incontinence – zkrácená forma (ICIQ)

Mnoho lidí trpí únikem moči. Tento dotazník se snaží odhalit, kolik lidí únikem moči trpí a jak moc je tento fakt obtěžuje. Budeme rádi, když odpovíte na následující otázky týkající se POSLEDNÍCH 4 TÝDNŮ.

1. Jak často docházelo k úniku moči?	
	nikdy <input type="checkbox"/> 0
	jednou týdně a méně <input type="checkbox"/> 1
	dvakrát až třikrát týdně <input type="checkbox"/> 2
	jednou denně <input type="checkbox"/> 3
	vícekrát denně <input type="checkbox"/> 4
	stále <input type="checkbox"/> 5
2. Kolik si <u>myslíte</u> , že Vám uniká moči? Kolik moči Vám obvykle uniklo (v případě že používáte hygienické pomůcky)?	
	žádná <input type="checkbox"/> 0
	malé množství <input type="checkbox"/> 2
	střední množství <input type="checkbox"/> 4
	velké množství <input type="checkbox"/> 6
3. Jak moc unikající moč narušovala Váš běžný život? Prosím zakroužkujte číslo od 0 (vůbec) do 10 (hodně).	
0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	
vůbec	hodně

ICIQ výsledek: součet výsledků 1 + 2 + 3 = _____

4. Kdy Vám moč unikala? (Zaškrtněte všechny odpovídající možnosti)	
	nikdy, moč mi neunikala <input type="checkbox"/>
	unikala ještě předtím, než jsem se dostal/a na toaletu <input type="checkbox"/>
	unikala při kašli nebo kýchání <input type="checkbox"/>
	unikala během spánku <input type="checkbox"/>
	unikala při fyzické aktivitě / cvičení <input type="checkbox"/>
	unikala po dokončení močení při oblékání spodního prádla <input type="checkbox"/>
	unikala z nezřejmých důvodů <input type="checkbox"/>
	unikala neustále <input type="checkbox"/>

Děkuji za zodpovězení otázek.

Příloha č. 4: Australian Pelvic Floor Questionnaire (APFQ)

Dotazník, část 1 (muži a ženy)

**Dysfunkce pánevního dna u dospělých pacientů s cystickou
fibrózou****Australian Pelvic Floor Questionnaire**

Prosíme, zakroužkujte nejvíce odpovídající možnost.
Odpovědi vztahujte k období posledního měsíce.

Funkce močového měchýře

1. Kolikrát denně chodíte močit?
 - až 7x
 - 8 – 10x
 - 11 – 15x
 - více než 15x

2. Jak často vstáváte v noci kvůli močení?
 - 0 – 1x
 - 2x
 - 3x
 - více než 3x

3. Stává se Vám, že se během noci pomočíte v posteli ještě předtím, než se probudíte?
 - nikdy
 - výjimečně (méně než jednou týdně)
 - občas (jednou nebo vícekrát týdně)
 - vždy (každou noc)

4. Musíte spěchat nebo utíkat na toaletu, když začnete pocívat nucení na močení?
 - dovedu to udržet
 - výjimečně musím pospíchat (méně než jednou týdně)
 - často musím pospíchat (jednou nebo vícekrát týdně)
 - denně

5. Dochází u Vás k úniku moči, když spěcháte na toaletu nebo zrovna nemáte možnost vymočit se včas?
 - vůbec
 - výjimečně (méně než jednou týdně)
 - často (jednou nebo vícekrát týdně)
 - každý den

6. Dochází u Vás k úniku moči při kašlání, kýčání, smíchu či cvičení?
 - vůbec
 - výjimečně (méně než jednou týdně)
 - často (jednou nebo vícekrát týdně)
 - každý den

7. Je proud Vaší moči při močení slabý, zpomalený nebo trvá dlouho, než se vymočíte?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- každý den

8. Máte někdy pocit nekompletního vyprázdnění močového měchýře?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát v týdně)
- denně

9. Je nutné vyvinout tlak k vyprázdnění močového měchýře?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

10. Musíte kvůli úniku moči nosit hygienické potřeby zachycující moč?

- žádné nikdy
- ano pro jistotu, preventivně
- když cvičím/během nachlazení
- každý den

11. Omezujete pitný režim za účelem snížení nechtěného úniku moči?

- nikdy
- než jdu ven
- občas
- vždy

12. Trpíte často infekcemi močového měchýře?

- ne
- 1 – 3x za rok
- 4 – 12x za rok
- více než jednou měsíčně

13. Pociťujete bolest močového měchýře nebo močové trubice během močení?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

14. Ovlivňuje únik moči Vaše běžné aktivity, jako odpočívání, společenský život, spánek, nakupování atd?

- vůbec
- lehce
- občas
- opravdu hodně

15. Jak moc vás obtěžují Vaše problémy s močovým měchýřem?

- vůbec
- lehce
- výrazně
- opravdu hodně

Funkce střev

16. Jak často chodíte na velkou?

- každý druhý den nebo denně
- méně než jednou za tři dny
- méně než jednou týdně
- více než jednou denně

17. Jakou konzistenci mává běžně vaše stolice?

- měkkou
- pevnou
- tvrdou (jako oblázky)
- řídkou (vodnatou)
- proměnnou (jak kdy)

18. Musíte při vykonávání potřeby hodně tlačit?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

19. Používáte projímadla, abyste se vyprázdnil/a?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

20. Pociťujete zácpu?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

21. Když trpíte plynatostí nebo jste nadmutí, stává se Vám, že odchod plynů nedokážete kontrolovat a ty tak volně ucházejí?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

22. Pociťujete někdy urgentní, naprosto neodkladnou, potřebu jít na velkou?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

23. Uniká Vám někdy řídká stolice proti Vaší vůli?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

24. Uniká vám někdy normální stolice proti Vaší vůli?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

25. Míváte někdy pocit nedostatečného vyprázdnění?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

26. Pomáháte si někdy k vyprázdnění tlakem prstů?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

27. Jak moc Vás Vaše problémy se střevy obtěžují?

- vůbec
- lehce
- výrazně
- opravdu hodně

Dotazník, část 2 (pouze ženy)

Prolaps

28. Máte pocit vyčnívajícího kusu tkáně, zduření nebo vyboulení ve vagíně?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

29. Zažíváte pocit vaginálního tlaku, těžkosti či tahu?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

30. Musíte zatlačit Váš prolaps zpět za účelem jeho odstranění?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

31. Musíte zatlačit zpět Váš prolaps, abyste mohla vyprázdnit Vaše střevo?

- nikdy
- výjimečně (méně než jednou týdně)
- často (jednou nebo vícekrát týdně)
- denně

32. Jak moc Vás prolaps obtěžuje?

- neaplikovatelné, nemám prolaps
- vůbec
- lehce
- výrazně
- opravdu hodně

Sexuální funkce

33. Jste sexuálně aktivní?

- ne
- méně než jednou týdně
- jednou nebo více týdně
- každý nebo skoro každý den

34. Jestliže nejste sexuálně aktivní, prosím sdělte nám proč?

- nemám partnera
- nemám o to zájem
- můj partner je neschopen
- kvůli vaginální suchosti
- je to příliš bolestivé
- kvůli rozpakům ohledně prolapsu či inkontinence
- jiné důvody: _____

35. Máte přirozeně dostatečně lubrikovanou vagínu během styku?

- ano
- ne

36. Vaginální pocit v průběhu styku je:

- normální/příjemný
- minimální
- bolestivý
- žádný

37. Máte pocit, že je vaše vagína příliš povolena nebo volná?

- nikdy
- občasně
- často
- vždy

38. Máte pocit, že je vaše vagína příliš úzká?

- nikdy
- příležitostně
- často
- vždy

39. Máte bolesti při pohlavním styku?

- nikdy
- příležitostně
- často
- vždy

40. Kde se bolesti během pohlavního styku objevují?

- neaplikovatelné, nemám bolesti
- v oblasti vstupu do vagíny
- hluboko uvnitř, v pánvi
- oboje, na vstupu do vagíny i v pánvi

41. Trpíte únikem moči v průběhu pohlavního styku?

- nikdy
- příležitostně
- často
- vždy

42. Jak moc Vás tyto sexuální problémy obtěžují?

- neaplikovatelné, nemám žádné problémy
- vůbec
- lehce
- výrazně
- hodně

Dotazník, část 4 (muži a ženy)

Dysfunkce pánevního dna u dospělých pacientů s cystickou fibrózou**Když se cítím zdravotně dobře, výše uvedené příznaky porušené funkce pánevního dna (močové, střevní, sexuální příznaky či prolaps) ovlivňují moji schopnost:**

	nikdy	zřídka	příležitostně	často	vždy
Kašlat nebo provádět huffing	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Provádět hygienu dýchacích cest	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Účastnit se cvičení	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Provádět spirometrii	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Když se NECÍTÍM zdravotně dobře, výše uvedené příznaky porušené funkce pánevního dna (močové, střevní, sexuální příznaky či prolaps) ovlivňují moji schopnost:

	nikdy	zřídka	příležitostně	často	vždy
Kašlat nebo provádět huffing	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Provádět hygienu dýchacích cest	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Účastnit se cvičení	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Provádět spirometrii	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Zmíněná témata nejraději prokonzultuji se:

	ANO	NE
Svým CF fyzioterapeutem	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Svým CF doktorem	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Příloha č. 5 Leicester Cough Questionnaire (LCQ)

LEICESTER COUGH QUESTIONNAIRE

Tento dotazník je vytvořen za účelem posouzení dopadu kašle na různá hlediska vašeho života. Pozorně si přečtěte každou otázku a odpovídejte podle toho, co Vás nejlépe vystihuje. Prosím, odpovězte na všechny otázky co nejupřímněji.

1 = vždy 2 = téměř vždy 3 = většinou 4 = někdy 5 = málokdy 6 = téměř nikdy 7 = nikdy	
1) Pociťoval/a jste v posledních 2 týdnech bolesti na hrudi či žaludku jako následek kašle?	
2) Obtěžovala Vás v posledních 2 týdnech produkce hlenu při vykašlávání?	
3) Byl/a jste v posledních 2 týdnech unaven/a kvůli kašlání?	
4) Jak často jste se v posledních 2 týdnech cítil/a v rozpacích kvůli kašli?	
5) Jak často jste v posledních 2 týdnech pociťoval/a úzkost způsobenou kašláním?	
6) Jak často Vás v posledních 2 týdnech kašel omezoval v práci či při denních povinnostech?	
7) Jak často Vám v posledních 2 týdnech přišlo, že kašel omezuje Vaši radost ze života?	
8) Jak často jste v posledních 2 týdnech kašlal/a při vystavením čerstvým nátěrům či kouři?	
9) Přerušoval v posledních 2 týdnech kašel Váš spánek?	
10) Kolikrát jste měl/a v posledních 2 týdnech záchvat kašle?	
11) Jak často jste se v posledních 2 týdnech cítil/a frustrovaně kvůli kašli?	
12) Jak často jste se v posledních 2 týdnech cítil/a kvůli kašli naštvaně?	
13) Jak často jste v posledních 2 týdnech trpěl/a chrapotem kvůli kašli?	
14) Jak často jste byl/a v posledních 2 týdnech znepokojený/á z důvodu, že si ostatní lidé myslí, že nejste v pořádku kvůli Vašemu kašli?	
15) Jak často v posledních 2 týdnech Vám kašel přerušil konverzaci nebo telefonní hovor?	
16) Jak často jste v posledních 2 týdnech zaznamenal/a, že Váš kašel obtěžuje Vašeho partnera/partnerku, rodinu či přátele?	

1 = nikdy 2 = téměř nikdy 3 = málokdy 4 = někdy 5 = většinou 6 = téměř vždy 7 = vždy	
17) Měl/a jste v posledních 2 týdnech pocit, že máte kašel pod kontrolou?	
18) Měl/a jste v posledních 2 týdnech dostatek energie?	

Pro zpracovatele:

PH ____ / 8 = ____

PS ____ / 6 = ____

SO ____ / 4 = ____

TOTAL SCORE: ____ / 18 = ____

Příloha č. 6: Quality of Life in person with urinary Incontinence (I-QoL)

Dotazník kvality života pacientů se stresovou inkontinencí (I-QoL)**Zakroužkujte prosím u každé otázky nejvýstižnější odpověď podle stupnice:**

1. velmi, silně, vždy
2. poměrně dost, značně, často
3. občas, méně, někdy
4. výjimečně, málokdy, jen málo
5. ne, nikdy

1. Obávám se, že nebudu schopna/en dojít včas na WC.	1	2	3	4	5
2. Bojím se kašlat nebo kýchat, strach z úniku moči mám i při spirometrii nebo dechové rehabilitaci.	1	2	3	4	5
3. Mám strach se po delším sezení postavit.	1	2	3	4	5
4. V novém prostředí mě obtěžuje myšlenka, že nevím, kde je WC.	1	2	3	4	5
5. Kvůli úniku moči se cítím depresivně.	1	2	3	4	5
6. Necítím se jistá/ý, když mám na delší dobu opustit domov (dovolená apod.).	1	2	3	4	5
7. Špatně snáším omezení svých zájmů a aktivit únikem moči.	1	2	3	4	5
8. Obávám se, že by lidé mohli můj únik moči rozpoznat čichem.	1	2	3	4	5
9. Na problém s únikem moči musím pořád myslet.	1	2	3	4	5
10. Chodím "pro jistotu" na WC, i když nemusím.	1	2	3	4	5
11. Vadí mi, že s ohledem na únik moči musím každou svou činnost předem pečlivě plánovat dle možnosti použít WC.	1	2	3	4	5
12. Bojím se, že postupem věku se můj problém zhorší.	1	2	3	4	5
13. Vadí mi, že musím v noci vstávat na WC.	1	2	3	4	5
14. Kvůli úniku moči zažívám pocity trapnosti a studu.	1	2	3	4	5
15. Inkontinence ve mně vyvolává pocit nedokonalého zdraví.	1	2	3	4	5
16. Jsem přesvědčená/ý, že mi léčba pomůže.	1	2	3	4	5
17. Únik moči mi ubírá radost ze života.	1	2	3	4	5
18. Obávám se, že by lidé mohli zpozorovat mokré skvrny na mém oblečení.	1	2	3	4	5
19. Trpím úzkostí, protože své močení nemohu ovládat tak, jak bych chtěl/a.	1	2	3	4	5
20. Musím se kontrolovat, kolik a co mohu vypít.	1	2	3	4	5
21. Únik moči mě omezuje ve výběru oblečení.	1	2	3	4	5
22. Únik moči nepříjemně zasahuje do mého sexuálního života.	1	2	3	4	5
Součet					

SEZNAM ZKRATEK

ACT	airway clearance techniques
APFQ	Australian pelvic floor questionnaire
ATB	antibiotika
BMI	body mass index
CF	cystická fibróza
CO ₂	oxid uhličitý
CRP	C-reaktivní protein
DIOS	syndrom obstrukce distálního střeva
FEV1	forced expiratory volume in 1 second (usilovně vydechnutý objem za 1 s)
FI	fekální inkontinence
ICIQ-SF	International consultation on incontinence-short form
CHOPN	chronická obstrukční plicní nemoc
ICS	International Continence Society
I-QoL	Quality of life in person with urinary incontinence
LCQ	Leicester cough questionnaire
LUTS	Lower urinary tract symptoms
MI	mekoniový ileus
MMST	Manchester musculoskeletal screening tool
MPQ-SF	McGill pain questionnaire-short form
PE	plicní exacerbace
PSQI	Pittsburg sleep quality index
RP	rektální prolaps
SRZ	sexuální a reprodukční zdraví
SUI	stresová urinární inkontinence
TRN	oddělení tuberkulózy a respiračních nemocí
UI	urinární inkontinence
VAS	vizuální analogová škála
WASO	wakefulness after sleep onset