

UNIVERZITA KARLOVA

2. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství

Bc. Petra Štefanová

**VLIV DOMÁCÍHO POHYBOVÉHO
TRÉNINKU NA HODNOTY PLICNÍCH
FUNKCÍ A VYTRVALOSTNÍ ZDATNOST
DĚTÍ S CYSTICKOU FIBRÓZOU**

Diplomová práce

Praha 2020

Autor práce: **Bc. Petra Štefanová**

Vedoucí práce: **Mgr. Jana Plešková**

Oponent práce: **doc. PaedDr. Libuše Smolíková, Ph.D.**

Datum obhajoby: **2020**

Bibliografický záznam

Štefanová, Petra. Vliv domácího pohybového tréninku na hodnoty plicních funkcí a vytrvalostní zdatnost dětí s cystickou fibrózou. Praha: Univerzita Karlova, 2. lékařská fakulta, Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství, 2020. 114 s., přílohy. Vedoucí diplomové práce Mgr. Jana Plešková.

Abstrakt

Tato diplomová práce se zabývá problematikou pohybových aktivit u dětí s cystickou fibrózou, možným efektem na klinický stav těchto pacientů, možnostmi preskripce fyzické zátěže na základě klinického stavu osoby s cystickou fibrózou a objektivizací změn vyvolaných pohybovým programem. V teoretické části práce přináší souhrn poznatků o cystické fibróze, současných přístupech léčby a fyzické zátěži v kontextu prognózy stavu pacientů s cystickou fibrózou. V praktické části bylo provedeno měření na několika probandech, kteří byli ochotni absolvovat domácí pohybový program. Dále byl vypracován krátký průzkumný dotazník zaměřený na vztah dětí s cystickou fibrózou k fyzické zátěži.

Metodika: Sledovali jsme vývoj hodnot maximální spotřeby kyslíku VO_2max , jednovteřinové vitální kapacity FEV₁, usilovné vitální kapacity FVC a výsledků jednominutového testu ze sedu do stoje 1-MSTST před a po 12týdenní pohybové intervenci. Do pohybového programu byly zařazeny děti s potvrzenou diagnózou CF, starší 10 let, s hodnotou FEV₁ vyšší než 60% náležité hodnoty a bez známek akutní exacerbace. Probandi absolvovali vstupní a výstupní vyšetření, obě vyšetření sestávala ze spirometrického a spiroergometrického vyšetření na Klinice tělovýchovného lékařství Fakultní nemocnice v Motole, a dále z 1-MSTS testu. Součástí obou vyšetření byl i nestandardizovaný dotazník, který byl založen na Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised.

Výsledky: Bylo provedeno celkem 13 vyšetření, 7 probandů absolvovalo vstupní vyšetření, 6 probandů absolvovalo i výstupní vyšetření. Výsledky vyšetření těchto 6 probandů byly použity ke statistickému zhodnocení. Průměrná adherence k pohybovému programu byla 61,63 %. Hodnota VO_2max průměrně vzrostla o 3,77 %, hodnota FEV₁ poklesla v průměru o 6,01 %, hodnota FVC průměrně poklesla o 1,79 %. Výsledky 1-MSTST průměrně vzrostly o 7,64 %. Změny ani v jednom případě nedosáhly statistické významnosti.

Závěr: V rámci práce byl prezentován možný domácí pohybový program pro děti s cystickou fibrózou. Efekt tohoto programu byl objektivizován pomocí hodnot VO₂max, FEV1, FVC a 1-MSTST. Žádná z hodnot nevykazovala změnu, která by dosahovala statistické významnosti. Tato pohybová intervence nevyvolala klinicky významnou změnu vytrvalostní zdatnosti, ani plicních funkcí.

Klíčová slova

cystická fibróza, fyzická zátěž, respirační funkční testy, zátěžové vyšetření, tolerance zátěže, aerobní zdatnost

Bibliographic record

ŠTEFANOVÁ, Petra. Impact of home-based physical training programme on values of pulmonary function test and aerobic exercise capacity of children with cystic fibrosis. Prague: Charles University, 2nd Faculty of Medicine, Department of Rehabilitation and Sports Medicine, 2020. 114 p. Supervisor of the work: Mgr. Jana Plešková.

Abstract

This diploma thesis takes interest in the issue of physical activities of children with cystic fibrosis, in possible impacts of such activities on clinical condition, in options of prescription of physical activities based on the actual clinical state of a person with cystic fibrosis, and in options of objectification of changes induced by an exercise programme. The theoretic part of this thesis summarizes the current findings about cystic fibrosis, therapy and physical activities in the context of prognosis of patients with cystic fibrosis. In experimental part, we performed examinations on few participants, who were willing to perform a home-based exercise programme. Also, we made a short exploratory questionnaire focused on the attitude of children with cystic fibrosis towards physical exercises.

Methodology: We observed the evolution of maximal oxygen uptake $VO_2\text{max}$, forced expiratory volume in 1 second (FEV1), forced vital capacity (FVC) and of the scores of 1-minute sit-to-stand test (1-MSTST). All the measurements were performed before and after 12-weeks long exercise intervention. The inclusion criteria were diagnosis of cystic fibrosis, age over 10 years, FEV1 over 60 % predicted and no present signs of an acute exacerbation. Participants were assessed by spirometry examination, cardiopulmonary exercise testing and 1-MSTST, that took place in the Department of Sports Medicine of Motol University Hospital. We also used a non-standardized questionnaire based on the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised.

Results: We performed 13 examinations in total, 6 participants attended both planned examinations. Results of these 6 participants were used for statistical analysis. The average adherence to exercise training was 61,63 %. $VO_2\text{max}$ increased on an average by 3,77 %, FEV1 decreased on an average by 6,01 %, FVC decreased on an average by 1,79 %. The score of 1-MSTST increased on an average by 7,64 %. None of these changes were statistically significant.

Conclusion: In this thesis, we presented a possible home-based exercise programme for children with cystic fibrosis. The effects of this intervention were objectified by values of VO₂max, FEV1, FVC and 1-MSTST. None of these values showed statistically significant changes. This exercise intervention did not cause any relevant changes of the aerobic exercise capacity or lung function values.

Keywords

cystic fibrosis, physical exercise, lung function test, exercise testing, exercise tolerance, aerobic exercise capacity

Zadávací protokol

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem diplomovou práci zpracovala samostatně pod vedením Mgr. Jany Pleškové, uvedla všechny použité literární a odborné zdroje a dodržovala zásady vědecké etiky. Dále prohlašuji, že stejná práce nebyla použita pro k získání jiného nebo stejného akademického titulu.

V Praze **11.5.2020**

Bc. Petra Štefanová

Poděkování

Na prvním místě bych ráda poděkovala vedoucí mé diplomové práce Mgr. Janě Pleškové za její ochotu, podporu, spolupráci a čas věnovaný společné práci. Dále chci poděkovat doc. Ing. Stanislavě Šimonové, Ph.D. za pomoc při zpracování praktických výstupů. Děkuji i MUDr. Kryštofovi Slabému za odborné vyšetření probandů a samozřejmě i všem probandům, kteří byli ochotni se do mé práce zapojit. Nakonec chci poděkovat Jakubovi Homérovi za jeho praktickou pomoc a celé rodině, která mě v mé práci podporovala.

OBSAH

SEZNAM ZKRATEK.....	12
ÚVOD.....	14
1 CYSTICKÁ FIBRÓZA.....	15
1.1 GENETICKÁ A MOLEKULÁRNĚ-BIOLOGICKÁ PODSTATA CYSTICKÉ FIBRÓZY	16
1.1.1 Gen CFTR	16
1.1.2 Funkce CFTR proteinu.....	16
1.1.3 Mutace CFTR genu.....	17
1.1.4 Epidemiologie CF	17
1.1.5 Diagnostika.....	18
1.1.6 Klinický obraz	19
1.1.7 Další abnormality spojené s CF	22
1.1.8 Léčba.....	22
1.1.9 Fyzioterapie.....	24
1.1.10 Prognóza a predikované přežití.....	25
2 POHYBOVÉ AKTIVITY V TERAPII CYSTICKÉ FIBRÓZY	27
2.1 PARAMETRY SLEDOVANÉ V RÁMCI POHYBOVÝCH PROGRAMŮ PRO DĚTI S CF V KONTEXTU PROGNÓZY ONEMOCNĚNÍ	28
2.1.1 Vytrvalostní zdatnost	28
2.1.2 Plicní funkce.....	30
2.1.3 Lung clearance index	31
2.2 TESTOVÁNÍ A VYŠETŘOVACÍ METODY	32
2.2.1 Laboratorní testy.....	33
2.2.2 Mimolaboratorní testy.....	36
2.2.3 Další možnosti testování	39
2.3 ZÁTĚŽOVÉ PROGRAMY PRO DĚTI S CYSTICKOU FIBRÓZOU	40
2.3.1 Limitace fyzické zátěže u pacientů s CF	41
2.3.2 Význam a adaptace	42
2.3.3 Mukociliární clearance.....	43
2.3.4 Pohybové programy zkoumané na pacientech s CF	44
2.3.5 Základní doporučení	48
3 CÍL PRÁCE A HYPOTÉZY	51
3.1 CÍLE PRÁCE.....	51
3.1.1 Dílčí cíle.....	51
3.2 HYPOTÉZY PRO INTERVENČNÍ PROGRAM	51
3.2.1 Hypotéza 1.....	51
3.2.2 Hypotéza 2.....	51
3.2.3 Hypotéza 3.....	51
3.2.4 Hypotéza 4.....	51
4 METODIKA PRÁCE.....	52
4.1 SLEDOVANÝ SOUBOR	52
4.2 PRŮBĚH MĚŘENÍ.....	52
4.3 NAVRHOVANÁ INTERVENCE	54
4.4 ANALÝZA A ZPRACOVÁNÍ DAT	55
5 VÝSLEDKY.....	56
5.1 CHARAKTERISTIKA ZKOUMANÉHO SOUBORU	56
5.2 VÝSLEDKY K HYPOTÉZE H1.....	56
5.3 VÝSLEDKY K HYPOTÉZE H2.....	58

5.4	VÝSLEDKY K HYPOTÉZE H3.....	59
5.5	VÝSLEDKY K HYPOTÉZE H4.....	61
5.6	VÝSLEDKY DOTAZNÍKU	62
5.7	VYHODNOCENÍ DENÍKU	64
6	PRŮZKUMNÝ DOTAZNÍK	65
6.1	CÍL	65
6.2	SLEDOVANÝ SOUBOR	65
6.3	POSTUP SBĚRU DAT	65
6.4	ANALÝZA A ZPRACOVÁNÍ DAT	65
6.5	VÝSLEDKY.....	66
6.5.1	Charakteristika zkoumaného souboru	66
6.5.2	Subjektivní vnímání tělesné zdatnosti	66
6.5.3	Účast na školních hodinách tělesné výchovy.....	68
6.5.4	Účast na pohybových aktivitách	68
7	DISKUZE.....	70
7.1	DISKUZE K TEORETICKÉ ČÁSTI	70
7.2	DISKUZE K PRAKTICKÉ ČÁSTI.....	72
7.2.1	Limity.....	75
7.3	DISKUZE K PRŮZKUMNÉMU DOTAZNÍKU.....	76
	ZÁVĚR.....	78
	REFERENČNÍ SEZNAM.....	79
	SEZNAM TABULEK, GRAFŮ A PŘÍLOH	98
	PŘÍLOHY	100

SEZNAM ZKRATEK

1-MSTST	1-minute sit-to-stand test, jednominutový test ze sedu do stoje
6MWD	6- minute walking distance, vzdálenost ušlá za 6 minut (výsledek šestiminutového testu chůzí)
6MWORK	6-minute horizontal work of walking, součin 6MWD a hmotnosti testovaného
6MWT	6- minute walk test, šestiminutový test chůzí
ABC	adenosinetriphosphate binding cassette, transportní protein vázající adenosintrifosfát
BC	breathing control, kontrolované dýchání
CF	cystická fibróza
CFQ-R	Cystic Fibrosis- Questionnaire Revised
CFRD	cystic fibrosis related diabetes, diabetes mellitus vázaný na cystickou fibrózu
CFTR	cystic fibrosis transmembrane conductance regulator
CPET	cardiopulmonary exercise testing, laboratorní zátěžové vyšetření
DNáza	deoxyribonukleáza
EKG	elektrokardiografie
ENaC	epithelial sodium channel, epitelový sodný kanál
ESWT	endurance shuttle walk test, vytrvalostní člunkový (kyvadlový) test chůzí
FEF ₂₅	forced expiratory flow, usilovný výdechový průtok na úrovni 25 % vydechnutého FVC
FEF ₅₀	forced expiratory flow, usilovný výdechový průtok na úrovni 50 % vydechnutého FVC
FEF ₇₅	forced expiratory flow, usilovný výdechový průtok na úrovni 75 % vydechnutého FVC
FET	forced expiration technique, technika silového výdechu
FEV1	forced expiratory volume in 1 second, jednovteřinová vitální kapacita, jednosekundový usilovně vydechnutý objem
FN	fakultní nemocnice
FVC	forced vital capacity, usilovná vitální kapacita
GIT	gastrointestinální trakt

CHOPN	chronická obstrukční plicní nemoc
ISWT	incremental shuttle walk test, stupňovaný člunkový (kyvadlový) test chůzí
LCI	lung clearance index, očišťovací index plic
MEF ₂₅	maximal expiratory flow at 25 % FVC, maximální výdechová rychlost na úrovni 25 % FVC
MEF ₅₀	maximal expiratory flow at 50 % FVC, maximální výdechová rychlost na úrovni 50 % FVC
MEF ₇₅	maximal expiratory flow at 75 % FVC, maximální výdechová rychlost na úrovni 75 % FVC
MSWT	modified shuttle walk test, modifikovaný člunkový (kyvadlový) test
NSCF	novorozenecký screening cystické fibrózy
PEP	positive expiratory pressure, pozitivní výdechový odpor
SpO ₂	saturace hemoglobinu kyslíkem v arteriální krvi
TEE	thoracic expansion exercise, cvičení hrudní pružnosti
VO _{2max}	maximální spotřeba kyslíku
VO _{2peak}	vrcholová spotřeba kyslíku

ÚVOD

Cystická fibróza (CF) je chronické dědičné onemocnění multisystémového charakteru. Toto onemocnění je typické pro bělošskou populaci. Na první pohled nejmarkantnější je postižení respiračního systému, což také tvoří základ morbidit této, v základu genetické, poruchy. Mezi nejčastější příznaky patří retence bronchiálního sekretu a progresivní poškození plic (Gruet et al., 2013). Klinický stav zhoršují i další faktory tohoto onemocnění.

Současná léčba CF sestává z pečlivé hygieny dýchacích cest, z inhalací a z podávání vysoce účinných léčiv, které přímo moduluji příčiny projevu onemocnění. Toto umožnilo významné prodloužení života pacientů s CF (Shei et al., 2019). Stále se však jedná o onemocnění nevléčitelné (Backström-Eriksson et al., 2016).

Tolerance fyzické zátěže je již u dětí s CF snížena z různých příčin (West et al., 2019). Stejně jako u zdravých dětí, i u dětí s CF jsou pohybové aktivity nezbytně nutné (Shei et al., 2019). Navíc má pravidelná zátěž u osob s CF velký terapeutický potenciál (Rand a Prasad, 2012). Avšak, přivést osoby k pravidelné a dostatečné fyzické aktivitě není v současnosti problémem jen u osob s CF, ale i u zdravých jedinců (Burtin, Andrianopoulos a Spruit, 2016). Americká populace osob s CF v roce 2017 sestávala z více než 53 % z osob starších 18 let a z nich skoro 39,7 % pracovalo na plný úvazek (Cystic Fibrosis Foundation, 2019). Je tak evidentní, že i z těchto důvodů potřebují osoby s CF disponovat dostatečnými funkčními kapacitami a zdatností, aby byli schopni se adekvátně zaopatřit a zapojit se do běžného života.

Téma své diplomové práce jsem si vybrala na základě svých zkušeností s prací s pacienty s CF a přímo navazují na svou bakalářskou práci, kde jsem tematiku pohybových aktivit u osob s CF zpracovala teoreticky. Logickým vyústěním tak bylo navázat na teoretické poznatky i praktickým přístupem.

Cílem této diplomové práce bylo zjistit, jaké benefity by mohly mít děti s CF z pravidelné pohybové aktivity, v tomto případě suplované definovaným tréninkovým plánem. V práci jsem se zaměřila na vliv domácího pohybového tréninku na vytrvalostní zdatnost a hodnoty plicních funkcí dětí s CF. Na základě práce s probandy byl následně vytvořen a distribuován krátký průzkumný dotazník, který měl za cíl zjistit, jaká je všeobecná inklinace dětí s CF k fyzické zátěži a jak ji subjektivně tolerují.

1 CYSTICKÁ FIBRÓZA

Cystická fibróza je multisystémové onemocnění, které vzniká na podkladě autozomálně recesivní dědičnosti. Jedná se o nejčastější onemocnění tohoto druhu u kavkazské (bílé) populace (Skalická, 2018). Zmínky o projevech CF (bez přesného pojmenování onemocnění) se objevovaly v pítevních záznamech již od konce 16. století. Jisté odkazy na CF obsahovala i lidová slovesnost, v dětských říkankách ze Švýcarska se hovoří o brzké smrti těch dětí, jejichž čela chutnají při polibku slaně. Tyto děti byly v dané době považovány za prokleté (Littlewood, 2016).

Na konci 19. století se anglický pediatr Samuel Jones Gee zabýval podrobným studiem dětí s různými druhy sprue (malabsorpčního syndromu), mezi kterými se vyskytovaly jak děti s glutenovou intolerancí, tak děti s obrazem CF. Všechny tyto stavy byly v tehdejší době řazeny pod celiakální sprue. Na konci 30. let minulého století poskytla americká patoložka Dorothy Hansine Andersen podrobnější popis CF jako klinické jednotky. Původně se zabývala dětmi s celiakií, v průběhu její práce však vyčlenila skupinu dětí s typickými histologickými abnormalitami pankreatu, neonatální obstrukcí střeva či pozdějšími střevními a respiračními komplikacemi. Brzy pak byl popsán i familiární výskyt onemocnění a mendelovský model dědičnosti. Významný americký dětský patolog Sidney Farber pak přinesl ještě detailnější popis onemocnění a uvedl název „mukoviscidóza“ (Littlewood, 2016).

Průlom v diagnostice přinesla vlna veder v New Yorku v létě roku 1948, kdy bylo pro dehydrataci organismu hospitalizováno několik dětí s CF, což upoutalo pozornost lékaře Paula di Saint'Agnese. Tento lékař poté objevil abnormality v hladinách iontů v potu těchto dětí. Sběr dostatečného množství potu byl ale problematický, což se změnilo v roce 1959 zavedením pilokarpinové iontoforézy (Littlewood, 2016). Již roku 1946 se profesorka Dagmar Benešová zajímala o české dětské pacienty s CF (Fila, 2014). V roce 1957 v Clevelandu byl pediatrem Leroyem Matthewsem navržen komplexní preventivní terapeutický program pro děti s CF, který zahrnoval fyzioterapii, pravidelné kontroly, antibiotickou léčbu a noční mlžné stany (Littlewood, 2016). Roku 1989 byl Francisem Collinsem, Johnem R. Riordanem a Lap-Chee Tsuim identifikován gen zodpovědný za projevy CF (Fila, 2014), což umožnilo lépe poodkrýt patofyziologii onemocnění. Během posledního století umožnil překotný rozvoj vědy přežití pacientů s CF až do dospělého věku (Littlewood, 2016).

1.1 Genetická a molekulárně-biologická podstata cystické fibrózy

Obraz onemocnění CF vzniká na základě poruch způsobených mutací genu, který produkuje protein zvaný cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR). Role tohoto proteinu je transport elektrolytů přes buněčné membrány a ovlivňuje tak i pohyb vody. Nejvíce se jeho funkce (či spíše dysfunkce) projevuje tam, kde jsou produkovány sekrety, které potřebují být pro svoji správnou funkci hydratovány (Boucher, 2016). Biochemická a genetická podstata byla odhalena pozičním klonováním (Fanen a Sermet-Gaudelus, 2016).

1.1.1 Gen CFTR

Gen pro CFTR protein se nachází v oblasti dlouhého raménka sedmého chromozomu, je složen z 27 exonů a zabírá 190 kb DNA. Produktem tohoto genu je velký integrální membránový protein, který se řadí mezi tzv. ABC transportéry (adenosinetriphosphate-binding cassette). Pro plný obraz onemocnění CF je třeba mít 2 defektní kopie genu, jedná se tedy o onemocnění autozomálně recesivní (Nussbaum et al., 2016).

1.1.2 Funkce CFTR proteinu

CFTR protein je iontový kanál exprimovaný na apikálních membránách epitelových tkání (Nussbaum et al., 2016). Hraje tudíž významnou roli v procesech transepiteliálního transportu tekutin a elektrolytů. Je složen z 1480 aminokyselin. Tyto tvoří kanál složený z 2 transmembránových segmentů, každý segment je složen z 6 helikálních domén. Protein obsahuje i nukleotidy vázající domény, z nichž jedna je regulační. Protože se jedná o membránový glykoprotein, tak podléhá změnám v endoplazmatickém retikulu buňky, kde je 60-80 % nedozrálých CFTR proteinů degradováno (Fanen a Sermet-Gaudelus, 2016).

Jedná se o selektivně aniontový kanál, který transportuje nejen chloridové anionty, ale i bikarbonátové a může být propustný i pro další látky (např. antioxidant glutathion). Zároveň CFTR protein inhibuje aktivitu epitelového sodného kanálu (epithelial sodium channel, ENaC) a ovlivňuje aktivitu dalších kanálů transportujících bikarbonát. Podílí se na kontrole vezikulárního transportu a obecně na proteostáze (Fanen a Sermet-Gaudelus, 2016).

1.1.3 Mutace CFTR genu

Funkčně lze mutace CFTR genu rozdělit na 4 skupiny. První skupinou jsou mutace, které prokazatelně způsobují CF. Druhou jsou mutace, které způsobují některou CF přidruženou chorobu. Třetí skupina mutací má klinické následky neznámé a poslední skupinou jsou mutace, jejichž důsledky jsou nejisté a dosud nepotvrzené (Fanen a Sermet-Gaudelus, 2016). Aktuálně je dle databáze známo 2088 mutací genu pro CFTR (CFMDB Statistics, 2020).

Mutace genu pro CFTR protein mohou, stejně jako u mutací jiných proteinů, narušit syntézu proteinu, jeho stabilitu či funkci. Mutace jsou klasifikovány do 5 až 6 tříd. Podle typu mutace dochází k: úplné či částečné absenci proteinu (I. třída); inhibici maturace a posttranslačních úprav proteinu (II. třída, zahrnuje mutaci F508del); defektu v regulaci otevírání kanálu (III. třída); defektu v samotném transportu iontů (IV. třída); redukcí produkce mediátorové ribonukleové kyseliny (V. třída); zvýšenému odbourávání proteinu (VI. třída) (McCarthy et al., 2015). Mutace I. třídy bývají spojeny s vážným průběhem onemocnění (Homola, 2014). Příkladem mutace III. třídy je keltská mutace (Fanen a Sermet-Gaudelus, 2016).

U 66 % populace osob s CF se vyskytuje mutace F508del (c.1521_1523delCTT, také označována Phe508del), která je nejčetnější v evropské populaci. Další světově významnou je mutace G542X (c.1624G>T), která se čteněji vyskytuje u španělské populace. Pro anglickou populaci je typická keltská mutace G551D, zajímavá je i mutace W1282X, která se vyskytuje u aškenázských Židů (Fanen a Sermet-Gaudelus, 2016). U Českých pacientů se nejvíce vyskytuje již zmíněná mutace F508del, a to ve více než 67 % případů; u téměř 6 % se vyskytuje slovanská mutace CFTRdele2,3 (c.54-5940_273+10250del21kb); dále se v české populaci vyskytují mutace keltská, fénická a středomořská, každá ve více než 2 % případů (Fila, 2014).

1.1.4 Epidemiologie CF

Onemocnění CF se vyskytuje s frekvencí přibližně 1 na 2500 porodů v kavkazské populaci, což znamená nosičství mutované alely u 1 na 25 bělochů. V jiných etnických skupinách se vyskytuje podstatně méně: u Afroameričanů s frekvencí 1:15 000, u asijských Američanů dokonce jen s frekvencí 1:31 000 porodů, velmi sporadicky se vyskytuje i u původních Američanů (Nussbaum et al., 2016).

V ČR je prevalence CF 1 na 6330 porodů a nosičem je tak každý přibližně 27. člověk (Skalická, 2018). Řadí se tak mezi vzácná onemocnění (Rath et al., 2020). Podobný obraz onemocnění se vyskytuje i u osob s mutací genu pro epitelový sodný kanál ENaC (Nussbaum et al., 2016).

1.1.5 Diagnostika

Mezi 48. a 72. hodinou po narození je dítěti odebrána krev na samopropisovací kartičku, z této krve je následně prováděno vyšetření 18 v České republice populačně významných dědičných onemocnění. Vyšetření jsou prováděna dle pokynů z metodického návodu ministerstva zdravotnictví (Ministerstvo zdravotnictví České republiky, 2016). V rámci tohoto vyšetření se od roku 2009 provádí i novorozenecký screening CF (NSCF). NSCF odhaluje onemocnění již v průběhu prvních 2 měsíců života dítěte, což umožňuje brzký počátek léčby a lepší prognózu (Skalická, 2018). Pro screening CF se provádí vyšetření imunoreaktivního trypsinogenu. Vzbuzuje-li toto vyšetření podezření na CF, je provedeno molekulárně-genetické vyšetření pro předběžné zjištění přítomnosti populačně významných mutací CFTR. Při pozitivitě i tohoto testu se provádí potní test pilokarpinovou iontoforézou (Ministerstvo zdravotnictví České republiky, 2016). Při pozitivitě i posledního testu je prakticky jisté, že dítě má CF; je-li potní test negativní, pak se pravděpodobně jedná o zdravého nosiče mutace.

Při potním testu se určuje hladina chloridů v potu. Normou je 10-30 mmol/l potu, u pacientů s CF přesahují hodnoty 60 mmol/l potu (Skalická, 2018). Atypické fenotypy CF mívají při potním testu hodnoty hraniční a to mezi 40 a 60 mmol/l potu (Fila, 2014). Pouze asi 2 % pacientů postižených CF mají potní test v mezích normy, a to i v případě, že mají jinak klinické příznaky typické pro CF (Nussbaum et al., 2016).

Na screeningový systém se, bohužel, nedá plně spoléhat a screeningem můžou nepozorovaně projít i pacienti s CF. V případě podezření je na místě provést potní test (Skalická, 2018).

Po provedení diagnózy je neodkladně zahájen iniciální edukační pobyt ve Fakultní nemocnici (FN) v Motole, další dispenzarizaci zajišťuje i FN v Brně, Plzni, Hradci Králové a Olomouci (Ministerstvo zdravotnictví České republiky, 2016). Péče o pacienty s CF je práce pro multidisciplinární tým, takovýto tým byl například v Austrálii vytvořen již v roce 1989. Přímý kontakt s týmem CF centra je nezbytné

uskutečnit co nejdříve i proto, aby se omezila doba, po kterou mohou rodiče získávat mylné informace z internetu a podobných médií (Robinson, 2016).

1.1.6 Klinický obraz

Obraz CF může být značně variabilní a postihuje různou mírou žlázy se zevní sekrecí. Nejzávažnější postižení způsobuje CF především v gastrointestinálním (GIT) a respiračním traktu (Nussbaum et al., 2016). Ačkoliv se jedná o multisystémové onemocnění, tak množství dalších příznaků vyplývá z postižení těchto dvou orgánových traktů (Skalická, 2018). Protože celková korelace závažnosti fenotypu onemocnění s CFTR genotypem je poměrně malá, hraje velkou roli genové pozadí (Simmonds, Darrah a Drumm, 2016).

1.1.6.1 Potní žlázy

U zdravého člověka dochází v duktech potních žláz k reabsorpci iontů Na^+ a Cl^- za účasti CFTR transportérů tak, aby byl výsledný pot hypotonický a ztrátou iontů nedošlo ke snížení krevního tlaku. V duktech potních žláz pacientů s CF je nedostatek funkčních transportérů a nedochází tak ke zpětné absorpci iontů (Boucher, 2016). Proto je pot pacientů s CF až 5x slanější než pot zdravých osob. Pro pacienty s CF jsou krizové a nebezpečné situace s vyšší ztrátou potu, jimiž jsou pobyt v horkém prostředí (horké počasí, sauny); opatrnost je na místě i při volbě pohybových aktivit. V důsledku ztráty iontů může dojít až rozvratu vnitřního prostředí organismu (Skalická, 2018).

Protože se v potních žlázách nevylučuje mucin, nedochází k obstrukci potních žláz a nevzniká dispozice k fibrózám kůže či k jejím infekcím. V epitelech, které produkují mucin, je patofyziologický proces způsobený CF trochu jiný (Boucher, 2016).

1.1.6.2 Gastrointestinální trakt

V rámci GIT je postižen nejvíce pankreas. V trávicím traktu dochází k nedostatečné sekreci chloridových iontů do lumina žláz. Nevzniká dostatečný osmotický gradient pro nasátí vody a výsledný produkt žláz zůstává nezředěný. Selhává tak transport produktů pankreatu do duodena.

CFTR transportér se normálně podílí i na transportu bikarbonátu, který dodává pankreatickým šťávám zásaditost a tím dochází k neutralizaci kyselé tráveniny ze žaludku. U pacientů s CF i tento proces selhává. Pankreatické šťávy pacientů s CF jsou tak více kyselé. Oba tyto principy zapříčiňují insuficienci zevní sekrece pankreatu (Boucher, 2016).

Insuficience zevně sekretorické funkce pankreatu se týká až 85 % pacientů s CF. Vede k malabsorpci přijímaných živin, malnutrici a karenci vitamínů (především v tuku rozpustných) a k vylučování mastné průjmovité stolice (steatorea) (Skalická, 2018). Tyto procesy ve výsledku způsobují jakousi autodigesci vývodných cest pankreatu a pankreatických acinů, postupné ničení buněk slinivky (významné je ničení β -buněk pankreatu produkujících inzulin) a fibrózu (Boucher, 2016). Specifický genotyp koreluje s výskytem insuficience zevní sekrece pankreatu: například pacienti, kteří jsou homozygoti pro mutaci F508del mají téměř jistě tuto poruchu.

Přidruženou komplikací je i diabetes mellitus (CF related diabetes, CFRD), který se rozvíjí na podkladě destrukce tkáně pankreatu a zvýšené inzulinové rezistence při trvale zvýšených zánětlivých parametrech. U pacientů se zachovanou zevně sekretorickou funkcí se častěji objevuje pankreatitida (Skalická, 2018), ale mají příznivější prognózu (Nussbaum et al., 2016). V tenkém střevě, žlučových cestách a žlučníku je mechanismus vzniku obstrukcí obdobný (Boucher, 2016). Na základě obstrukce žlučových cest vznikají různá poškození jater: fibróza, cirhóza, steatóza či cholelithiáza (Skalická, 2018).

U novorozenců se v 10-15 % případů objevuje mekoniový ileus (obstrukce ilea vazkou smolkou), jehož analogií je v pozdějším věku syndrom obstrukce distálního střeva, což je opět ileózní stav, který se objevuje u pankreaticky insuficientních pacientů při zahuštění střevního obsahu vazkým hlenem. Důsledky všech těchto poruch mohou být zpomalení růstu, anémie či poruchy kostní hmoty (Skalická, 2018).

1.1.6.3 Respirační trakt

Dýchacími cestami každý den projde množství vzduchu, ve kterém se nachází i široké spektrum potenciálně patogenních organismů. U zdravého člověka dojde většinou k bezproblémovému usmrcení těchto patogenů díky množství antimikrobiálně působících proteinů (lysozymy, laktoferrin, defenziny a další). Tyto proteiny potřebují pro korektní fungování správné pH. U CF kvůli nedostatečné sekreci bikarbonátových iontů je pH o 0,3-0,5 nižší, než by bylo třeba a baktericidní efekt proteinů je snížen. Je možné, že vážne i samotná sekrece imunitních látek (Boucher, 2016).

Patofyziologický proces vedoucí ke vzniku vazkého sputa je složitý. Dochází k hyperabsorpci Na^+ iontů a k redukci sekrece Cl^- iontů do lumen dýchacích cest (Nussbaum et al., 2016). Mukus pak pevně lne k povrchu dýchacích cest, vytvářejí se

plaky a zátky. V průběhu času se postupně objevuje i hyperplazie mukózních žláz a pohárkových buněk (Boucher, 2016).

Pro úplnou obranu je nutné patogeny z dýchacích cest odstranit ciliárním pohybem. Mukociliární clearance je u pacientů s CF snížena a zpomalena, dochází k mukostáze a k odstranění částečně inaktivovaných mikroorganismů nedojde. Po několika hodinách dojde k selekci těch organismů, které jsou rezistentní na imunitní obranu organismu, a počíná infekce. V takovém prostředí se dobře daří i oportunním infekcím. (Boucher, 2016).

Všechny tyto procesy vedou k excesivnímu nábory polymorfonukleárů ve tkáních dýchacích cest a zároveň nedokonalému transportu antioxidantů, což potencuje začarovaný proinflamatorní kruh (Fanen a Sermet-Gaudelus, 2016).

Dýchací cesty pacientů s CF bývají již v dětském věku kolonizovány, například bakteriemi *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*; problematičtější jsou kolonizace *Pseudomonas aeruginosa*; z mykóz se objevuje *Aspergillus* a *Candida* (Skalická, 2018), z nichž právě pseudomonáda je dominantním patogenem se specifickou afinitou k CF (McCarthy et al., 2015). U pacientů s CF stav typicky kolísá, střídají se relativně stabilní období s obdobími plicních exacerbací. Nejhorším a život ohrožujícím stavem je cepacia syndrom, což je septická nekrotizující pneumonie, která se objevuje u pacientů s kolonizací rezistentním *Burkholderia cepacia complexem* (Fila, 2014).

Ulpívající sputum zmenšuje průsvit dýchacích cest (obraz bronchiální obstrukce) a tím způsobuje překážku volnému proudění vzduchu, což je další z mechanismů, který snižuje čištění dýchacích cest. Dlouhodobá neutrofilní zánětlivá reakce, vznikající na podkladě přítomnosti bakterií, způsobuje místní destrukci plicní tkáně.

Do obrazu respiračního postižení patří vytrvalý kašel, jak suchý, tak s expektorací různého charakteru (hlenového až hlenohnisavého); recidivující a protražované respirační infekty (Skalická, 2018). Akutní plicní exacerbace je nejčastější příčinou hospitalizace dětí s CF (Pérez et al., 2014). Vznikají bronchiektázie, atelektázy i emfyzém, dále pak i hemoptýza (Skalická, 2018). Průvodním jevem je přítomnost paličkovitých prstů (latinsky *digiti Hippocratici*). Stav může progredovat až k rozvoji respirační insuficience a cor pulmonale (Fila, 2014). Při spirometrickém vyšetření je patrný obstrukční tvar křivky (Skalická, 2018). Stále se uplatňuje sledování jednovteřinové vitální kapacity FEV1 (forced expiratory volume in 1 second; také

jednosekundový usilovný výdech), která s postupem změn klesá. Protože je pro spirometrické vyšetření třeba spolupráce pacienta, prosazuje se vyšetření pomocí vícedechového vyplavování inertního plynu z plic (multiple breath washout), které udává tzv. lung clearance index (Homola, 2014). Souvislost fenotypu respiračního postižení s genotypem nebyla nalezena (Nussbaum et al., 2016).

1.1.7 Další abnormality spojené s CF

U mužů dochází k aplázii chámovodů, pravděpodobně kvůli prenatálnímu ucpaní vývodných cest hustým hlenem, a k obstruktivní azoospermii (s normální produkcí zdravých spermií) a neplodnosti (Skalická, 2018). U některých neplodných mužů, kteří byli jinak zdraví, byly nalezené mutace CFTR genu (Nussbaum et al., 2016). U žen se vyskytují problémy s plodností z důvodu tvorby příliš hustého cervikálního hlenu, případně se mohou kvůli malnutrici vyskytovat i poruchy ovulačního a menstruačního cyklu (Fila, 2014). Mezi nejčastější komplikace se řadí gastroezofageální reflux a sinonasální onemocnění. U dospělých pacientů se ve více než 27 % případů vyskytují i deprese a úzkostné stavy (Cystic Fibrosis Foundation, 2019).

1.1.8 Léčba

Základní struktura léčby navržená Leroyem Matthewsem byla v průběhu doby modernizována na základě nejnovějších medicínských poznatků (Littlewood, 2016). V současnosti je léčba řízena dle standardů Evropské společnosti pro CF (Skalická, 2018). Protože je většina smrtí u pacientů s CF zapříčiněna respiračním selháním, je hlavním cílem v terapii CF zpomalit progresi respiračního postižení (Castellani et al., 2018).

Dobrá průchodnost dýchacích cest musí být zajištěna pravidelnými inhalacemi roztoku soli. Takové inhalace dobře ředí sputum a umožňují efektivní expektoraci. Dle potřeby se využívá premedikace bronchodilatanciem pro zamezení dráždivého bronchokonstrikčního efektu solného roztoku; používají se i inhalační antibiotika (Skalická, 2018). Při přítomnosti purulentního sputa se využívají i inhalace rekombinantní lidské DNázy (deoxyribonukleázy) dornázy α , která štěpí DNA z rozpadlých neutrofilů a tím klesá viskoelasticita sputa (Tajovská, 2013). Jedná se o jediné skutečně účinné mukolytikum pro pacienty s CF (Castellani et al., 2018). V léčbě sinonasálního onemocnění se dají využít nebulizace a proplachy roztokem soli (Daniels et al., 2017).

V případě počínající infekce je nezbytně nutné okamžitě nasadit vysokodávkovou léčbu širokospektrálními antibiotiky (Skalická, 2018). Při nálezu *Pseudomonas aeruginosa* ve sputu se nasazuje antibiotická eradikační léčba, a to i v případě, že se neprojevuje jako exacerbace. Léčbu je nutné nasadit co nejdříve, aby si bakterie nevytvořily ochrannou vrstvu biofilmu (Tajovská, 2013).

Nezbytně nutné je pro pacienty s CF udržet uspokojivý stav výživy. U pankreaticky insuficientních pacientů je toto zajištěno podáváním pankreatických enzymů. Denní kalorický příjem musí být nastaven na 130-150 % denní doporučené dávky pro daný věk. Stav výživy se přímo úměrně promítá i do stavu plicních funkcí (Skalická, 2018).

Pro skupinu pacientů s keltskou mutací je dostupný lék ivacaftor (Kalydeco®). Jedná se o potenciátor proteinu CFTR a napravuje jeho funkci (Tajovská, 2013). Další výzkumné snahy se zaměřují na nejčastější CF mutaci F508del (Skalická, 2014). Farmakologický chaperon lumacaftor sám o sobě nepřináší uspokojivé výsledky (Nussbaum et al., 2016). Pro homozygoty s mutací F508del je dostupný v kombinaci lumacaftor-ivacaftor (Orkambi®). Úplnou novinkou je pak trojkombinace elexacaftor-tezacaftor-ivacaftor (Trikafta®) pro pacienty s jednou mutací F508del. Tento nový lék má přípustné vedlejší účinky a podstatným způsobem zvyšuje hodnoty FEV1 a snižuje množství plicních exacerbací. Výsledky třetí fáze randomizované, dvojitě zaslepené a placebem kontrolované studie tohoto léku byly publikovány v posledním čtvrtletí roku 2019 (Middleton et al., 2019).

V konečné fázi plicního postižení se přistupuje k transplantaci. Na čekací listinu pro transplantaci plic jsou pacienti zařazeni při výskytu následujících faktorů: při hodnotě FEV1 nižší než 30 % náležité hodnoty, hyperkapnii, hypoxemii a při rychlém zhoršení respiračních funkcí a častých exacerbacích (Castellani et al., 2018).

Kvůli náchylnosti pacientů na infekci oportunními patogeny je nezbytné dodržovat jistá hygienicko-epidemiologická režimová opatření. Jedná se především o vyhýbání se těmto oportunním patogenům, velká péče o hygienu inhalátoru a především vyhýbání se jiným pacientům s CF. Doporučováno je očkování proti chřipce (Skalická, 2018). Nezbytná je i dobrá psychologická podpora pro pacienty i rodinu (Castellani et al., 2018).

1.1.9 Fyzioterapie

Již v roce 1950 Winifred Young doporučila metody posturální drenáže pro děti s CF a další metody respirační fyzioterapie následovaly, ačkoliv jejich význam byl tehdy mnohými lékaři ignorován (Littlewood, 2016).

Dnes jsou fyzioterapeutické postupy nedílnou součástí léčby pacientů s CF již od určení diagnózy a dodržování režimu je nutné i v době, kdy se pacienti cítí nezahleňeni (Daniels et al., 2017). Metody respirační fyzioterapie u pacientů s CF mají své role v rehabilitaci možných následků i v prevenci. Nejdůležitějšími jsou airway clearance techniky (techniky hygieny dýchacích cest) a pohybová intervence. Používají se za účelem zmírnění postupně progredujícího poklesu respiračních funkcí, kašle, následků excesivní produkce sputa, dyspnoe a dalších faktorů, které snižují kvalitu života, což vede ke zpomalení celkové progresi onemocnění. Neexistuje žádná objektivní měřicí metoda, která by se vztahovala specificky jen k efektům respirační fyzioterapie, využívají se tak parametry, které mohou být ovlivněny i jinými faktory (Marques et al., 2015).

Techniky hygieny dýchacích cest jsou používány s cílem zlepšení clearance dýchacích cest, zefektivnění expektorace. Tím se snižuje riziko infekce dalšího zánětu. Mezi tyto techniky se řadí aktivní cyklus dechových technik, autogenní drenáž a použití PEP (positive expiratory pressure, pozitivní výdechový odpor) systémů. PEP systémy facilitují ventilaci oblastí za obstruovanými dýchacími cestami kolaterálami. Použití PEP systémů by mělo být kombinováno s technikou usilovného výdechu (Daniels et al., 2017).

Aktivní cyklus dechových technik obsahuje 3 různé komponenty: cvičení hrudní pružnosti (thoracic expansion exercise, TEE), techniku silového výdechu (forced expiration technique, FET) a kontrolované dýchání (breathing control, BC). První 2 jmenované techniky jsou aktivnější. Při TEE se provádějí pomalé maximální nádechy zakončené asi 3 sekundami end-inspirační pauzy. Tato technika by měla zajišťovat ventilaci kolaterálami za obstrukci. Technika usilovného výdechu je charakterizována 1-2 silovými kontrolovanými výdechy, které mobilizují a posunují sputum a umožňují jeho evakuaci. Poslední jmenovaná technika, kontrolované dýchání, je uvolněné dýchání okolo klidového dechového objemu (Pryor a Parrott, 2019).

Autogenní drenáž je metoda založená na principu modulace úrovně dechového objemu v různých oblastech vitální kapacity a na korekci intrathorakálního tlaku

generovaného výdechovými svaly. V průběhu provádění se aktivně koriguje inspirační i expirační proud vzduchu tak, aby distribuce vzduchu v plicích byla, pokud možno, co nejvíce homogenní, a aby byly generovány dostatečné střížné síly, které posunují stagnující sputum orálně (Chevaillier, 2019). Pro použití metody na nekooperující pacienty (děti) je možnost použít metodu za manuální podpory terapeuta (Van Ginderdeuren, 2019).

PEP systémy byly vyvinuty v Dánsku v průběhu 70. let 20. století. Použitím modulovatelného odporu proti výdechu dochází k přechodnému zvýšení funkční reziduální kapacity plic a k náboru zablokovaných respiračních cest, což umožňuje mobilizaci sputa. Vyrábí se v rozličných formách masek nebo náustků (Lannefors, 2019). Kontinuální PEP systém reprezentují PEP maska, Treshold PEP[®], TheraPEP[®] a PARI PEP-S[®], které poskytují konstantní výdechový odpor (Smolíková, 2018). Speciální podskupinou PEP systémů jsou vibrační aparátky, které zahrnují PARI-O-PEP[®] (dříve Flutter[®]), RC-Cornet[®] a Acapellu[®]. PARI-O-PEP[®] je plastový aparát obsahující kovovou kuličku, která se výdechovým proudem rozkmitá a generuje tak střídavý výdechový přetlak a vibrace, které se přenášejí do dýchacích cest. Frekvence vibrací produkovaných aparátem jsou závislé na jeho pozici vzhledem k vertikále. Acapella[®] funguje na obdobném principu a její fungování není závislé na jeho orientaci v gravitačním poli (Suter, 2019). Testovanou novinkou v technických pomůckách je přístroj Simeox. Tato nová technologie je založena na vibračním signálu aplikovaném při výdechu, který způsobuje přímou a okamžitou likvefakci hlenu, a tím by měl zajišťovat lepší drenáž hlenu především v distálních dýchacích cestách. U pacientů s CF při plicní exacerbaci tento přístroj signifikantně napomáhá snížení obstrukce v distálních dýchacích cestách (Walicka-Serzysko et al., 2019).

1.1.10 Prognóza a predikované přežití

Za posledních několik desítek let se podstatně prodloužil život pacientů s CF. I přesto je jejich predikované dožití stále kratší než u zdravé populace. Je to způsobeno především postižením respiračního systému (McCarthy et al., 2015). Komplikace spojené s postižením respiračního systému jsou také nejčastější příčinou smrti u pacientů s CF (Simmonds, Darrah a Drumm, 2016).

Naději na dožití ovlivňuje vícero faktorů. Horší prognóza je spojena s ženským pohlavím, pankreatickou insuficiencí, komorbiditou CFRD, postižením jater, mikrobiální kolonizací dýchacích cest, horším nutričním stavem a dalšími faktory

(McCarthy et al., 2015). Do kvality života pacientů s CF podstatně zasahují časté hospitalizace, které narušují sociální vazby, kontinuální vzdělávání i zájmové činnosti (Pérez et al., 2014).

Ve Spojených státech byla v roce 2018 mortalita 1,3 úmrtí na 100 pacientů s CF s mediánem věku při úmrtí 30,8 let, kdy za téměř 60 % úmrtí byly zodpovědné respirační či kardiální obtíže. Více než 54 % osob s CF bylo starších 18 let a z nich skoro 39 % pracovalo na plný úvazek. Medián predikovaného přežití pro osoby s CF narozené v roce 2018 byl 47,4 roky (Cystic Fibrosis Foundation, 2019). Pro srovnání, v roce 2018 byl v Anglii při stejné mortalitě medián věku při úmrtí 32 let a medián predikovaného přežití pro v daném roce narozené pacienty 47,3 let (Charman et al., 2019). Mortalita mezi pacienty evropského registru byla v roce 2017 pouze 0,97 % s mediánem věku při úmrtí 29 let. I zde byly nejčastější příčinou úmrtí respirační potíže (ECFS, 2019).

2 POHYBOVÉ AKTIVITY V TERAPII CYSTICKÉ FIBRÓZY

Fyzická aktivita ze své definice zahrnuje veškeré pohyby produkované svalovou činností, která zvyšuje energetický výdej organismu nad klidové hodnoty a je projevem života organismu (World Health Organization, 2010). Pojímá tak běžné denní aktivity, pracovní činnost i volnočasové aktivity (Burtin, Andrianopoulos a Spruit, 2016). Pokud je fyzická aktivita vykonávána za účelem zvýšení zdatnosti a na podporu zdravotního stavu, jedná se o tělesná cvičení; aktivity vykonávané s cílem zvýšení výkonnosti lze označit jako „sportovní trénink“ (Máček, 2011b). V současné době lidská populace vlastním přičiněním vstupuje až do pandemie fyzické inaktivity a tato se stává čtvrtým nejvýznamnějším rizikovým faktorem mortality na světě (World Health Organization, 2010).

Ve vztahu k fyzickým aktivitám a tělesným cvičením se často objevuje pojem fyzická zdatnost. Je definována jako „schopnost přiměřeně reagovat na vlivy zevního prostředí“. Tyto vlivy jsou proměnlivé a řadí se mezi ně například klimatické faktory, tělesná zátěž a další. Úžeji může být tento pojem chápán jako projev adaptace právě na tělesnou zátěž (Máček, 2011a). V tomto druhém případě lze zdatnost definovat pomocí 2 typů atributů: první typ je vázán na zdravotní a kondiční stav jedince (svalová síla, svalová výdrž, tělesná kompozice, kostní zdraví, vytrvalostní zdatnost či flexibilita); druhý typ atributů zahrnuje jeho pohybové a koordinační dovednosti a schopnosti (reakční čas, stabilita, bystrost a další) (Burtin, Andrianopoulos a Spruit, 2016). Jednou z nejdůležitějších komponent zdatnosti je vytrvalostní zdatnost (Takken et al., 2017). Ve vztahu ke sportu a tělesným cvičením se z hlediska zátěžové fyziologie nejčastěji hovoří právě o této složce, toto téma bude podrobněji proto probráno dále.

Tělesná cvičení a různě strukturované pohybové programy jsou aplikovány v rámci primární i sekundární prevence různých chronických diagnóz (kardiovaskulárních, plicních, onkologických i psychiatrických) (Pedersen a Saltin, 2015; Burtin, Andrianopoulos a Spruit, 2016). Chronická onemocnění, mezi něž se řadí i CF, často zapříčiňují hypoaktivní životní styl, který prohlubuje dekonkci, která zpětně opět způsobuje další hypoaktivitu. Jedná se tedy o bludný kruh, kterému je třeba aktivně

bránit (Takken et al., 2017). Dekondice je stav, při kterém je snížena schopnost pracujících svalů získávat a využít kyslík (Urquhart a Vendrusculo, 2017).

2.1 Parametry sledované v rámci pohybových programů pro děti s CF v kontextu prognózy onemocnění

V rámci pohybových programů strukturovaných a testovaných dětmi i dospělými s CF se opakovaně vyskytuje několik měřených parametrů, jejichž pomocí chtějí autoři kvantifikovat a ozřejmit výsledky takového pohybového programu. V této části bude tedy několik takových parametrů prezentováno, a to ve vztahu k prognóze pacientů s CF.

2.1.1 Vytrvalostní zdatnost

Vysoce vypovídajícími hodnotami při hodnocení stavu pacientů s CF jsou vrcholová (VO_{2peak}) a maximální spotřeba kyslíku (VO_{2max}) v dynamické zátěži. Jedná se o hodnoty popisující vytrvalostní zdatnost jedince a tím toleranci dynamické fyzické zátěže (Máček, 2011a). Informují o stavu i limitech respiračního i cirkulačního systému, což samo o sobě přispívá k diagnostice některých stavů a vypovídá o jejich prognóze (Radvanský, 2011a).

Spotřeba kyslíku za časovou jednotku je parametr, který odráží podávaný výkon během zátěže. Čím vyšší je spotřeba kyslíku svalem, tím vyšší nároky jsou kladeny na transportní systém kyslíku (Máček, 2011a). Pro snadnou interpretaci je vhodné zadávat tuto hodnotu v podobě korigované na jednotku času a hmotnost pacienta, tedy v $ml \cdot kg^{-1} \cdot min^{-1}$. Stanovení těchto hodnot je záležitostí laboratorního zátěžového vyšetření do maximální zátěže s měřením koncentrace ventilačních plynů (Radvanský, 2011a). VO_{2max} vyjadřuje maximální schopnost utilizace kyslíku v zátěži maximální intenzity. VO_{2peak} je pak nejvyšší dosažená hodnota spotřeby kyslíku v případě, že nedojde k dosažení maxima (Chlumský, 2019a). Hodnoty VO_{2max} či VO_{2peak} jsou porovnávány s referenčními populačními hodnotami, za patologické jsou považovány hodnoty pod 2 směrodatné odchylky dané populační normy (Radvanský, 2011b; Takken et al., 2017).

VO_{2max} je částečně dána genetickou komponentou (ze zhruba 25-40 %). Zbytek je plně ovlivněn prostředím, tedy aktivním tréninkem (Radvanský, 2011a; Pérez et al., 2014).

Maximální spotřeba kyslíku je logicky spojena se zátěží maximální intenzity. Abychom mohli směřovat k dosažení maximální spotřeby kyslíku $VO_2\text{max}$, musí být do zátěže zapojeno co největší množství svalstva a zátěž musí trvat po určitou dobu (Radvanský, 2011a).

Nedosažení $VO_2\text{max}$ nastane z pravidla ze 2 typů příčin. Zátěž může být limitována symptomaticky: bolestí, dušností a dalšími. Druhým možným limitujícím faktorem může být vůle pacienta, která se odrazí v negativní motivaci či strachu vyšetřovaného, případně i jeho okolí (rodičů) (Radvanský, 2011b). Problémem je, že akceptování submaximálních hodnot může zkreslit jejich klinický význam (Saynor et al., 2013). Přesnější kritéria pro stanovení hodnoty $VO_2\text{max}$ budou uvedena dále.

Význam těchto parametrů pro pacienty s CF je znám již téměř 30 let. Stejně jako u jiných onemocnění je vyšší vrcholová (či maximální) spotřeba kyslíku v zátěži spojena vyšší nadějí na přežití v následujících letech, a to nezávisle na dalších ovlivňujících faktorech (Nixon et al., 1992; Vendrusculo et al., 2018; Hebestreit et al., 2019). Pacienti s $VO_2\text{peak}$ nad 82% náležité hodnoty mají podstatně nižší riziko smrti či transplantace plic v následujících 10 letech (Hebestreit et al., 2019). Zároveň je vhodné v rámci prognostického zhodnocení kombinovat $VO_2\text{peak}$ i s jinými parametry, jako je například hodnota FEV1 a BMI (body mass index) (Hulzebos et al., 2014). Hodnota $VO_2\text{peak}$ souvisí přímo s potenciální akutní exacerbací, při vyšších hodnotách $VO_2\text{peak}$ je období bez akutní exacerbace delší (Pérez et al., 2014).

Hodnoty maximální spotřeby kyslíku jsou u pacientů s CF negativně ovlivňovány zánětlivou reakcí. Rychlejší dlouhodobý pokles vytrvalostní zdatnosti je spojen s chronickou kolonizací *Pseudomonas aeruginosa* a vyššími hladinami imunoglobulinu G (van de Weert-van Leeuwen et al., 2012). Počet hospitalizací a množství nutné antibiotické léčby v delším časovém horizontu negativně ovlivňuje vytrvalostní zdatnost (Vandekerckhove et al., 2017).

Zvýšení $VO_2\text{max}$ je přímo závislé na frekvenci, intenzitě a trvání fyzické zátěže (Burtin, Andrianopoulos a Spruit, 2016). Pro dobrý efekt pohybového programu na oblast vytrvalostní zdatnosti je vhodné udržovat zánět na nízké úrovni, jelikož větší zánětlivá reakce snižuje tréninkovou odezvu (van de Weert-van Leeuwen et al., 2014).

Vzhledem k prognostické hodnotě tohoto parametru a současné náročnosti vyšetření je stálá snaha najít co nejtěsnější korelaci s jiným snadněji měřitelným parametrem.

2.1.2 Plicní funkce

Funkční vyšetření plic zjišťuje pomocí fyzikálních dějů funkční stav dýchacího systému. Hodnoty získané při takových vyšetřeních je pak možno srovnat s referenčními hodnotami, nezbytná je správná interpretace výsledků se zohledněním všech činných faktorů. Nejběžnějším vyšetřením z této skupiny je vyšetření spirometrické, a to jak klidové, tak usilovné. Z klidové spirometrie lze zjistit abnormality plicních objemů, z usilovné spirometrie zase průtokovou rezistenci tracheobronchiálního stromu (Šulc, 2018).

Z usilovné spirometrie vychází hodnota FVC (forced vital capacity; usilovná vitální kapacita), jedná se o objem usilovného výdechu z maximálního inspira do maximálního expira. Asi nejhojněji sledovanou spirometrickou hodnotou u pacientů s respirační problematikou je hodnota FEV₁, což je objem vzduchu usilovně vydechnutého za první vteřinu usilovného výdechu. Většinou se udává v procentech náležité hodnoty. Tento parametr popisuje „průchodnost dýchacích cest jako celku“. Za hranici normality je považováno 80% náležité hodnoty. Nejen u dětí má však špatnou výpovědní hodnotu o periferních obstrukcích.

Důležité jsou hodnoty MEF (maximal expiratory flow; maximální výdechová rychlost), které udávají výdechový průtok na úrovni FVC, kterou je třeba ještě vydechnout. Sledují se úrovně 75 % FVC (MEF₇₅), 50 % FVC (MEF₅₀) a 25 % FVC (MEF₂₅). V opačném gardu jsou s těmito parametry identické hodnoty FEF (forced expiratory flow), které udávají stejný údaj na úrovni již vydechnuté FVC (tedy MEF₂₅=FEF₇₅, MEF₅₀=FEF₅₀ a MEF₇₅=FEF₂₅). Tyto hodnoty odrážejí více obstrukci periferních dýchacích cest (Šulc, 2018). Ve vysokém procentu případů je u pacientů s CF přítomna obstrukce dýchacích cest i při hodnotě FEV₁ v rámci normy, daleko citlivějšími indikátory obstrukce jsou poměr FEV₁/FVC a hodnoty FEF₇₅ (König et al., 2018).

U dětských pacientů může nastat problém s detekcí časných progresivních změn stavu respiračního systému. Díky dostupné léčbě a včasné diagnostice onemocnění mají tyto pacienti často téměř normální snímky plicní tkáně. Stejně tak spirometrické

vyšetření může často jen velmi těžko zaznamenat krátkodobé změny a hodnoty vyšetření mohou být často v mezích stanovené normy (Daniels et al., 2017).

Sledování FEV1 je stále důležitý prognostický indikátor přežití pacientů s CF různého věku a klinického stavu, a to včetně pacientů na čekací listině na transplantaci plic (Hulzebos et al., 2014). Pokles FEV1 v čase je spojen s obdobným poklesem vytrvalostní zdatnosti; u pacientů s FEV1 v mezích normy setrvává vytrvalostní zdatnost stejná (Pianosi, LeBlanc a Almudevar, 2005). Strmější pokles plicních funkcí může být předpokládán u pacientů s nižší vytrvalostní zdatností (van de Weert-van Leeuwen et al., 2012) a také u a pacientů postižených infekcí *Staphylococcus aureus* (Marsteller et al., 2019). Nižší hodnoty FEV1 jsou spojeny s více dny hospitalizace, a to především z respiračních příčin. Celkově mají na plicní funkce vliv spíše nedávné hospitalizace a antibiotické léčby (Vandekerckhove et al., 2017).

2.1.3 Lung clearance index

Jako alternativou běžné spirometrie je v poslední době doporučováno vyšetření pomocí vícedechového vyplavování inertního plynu z plic, jehož výsledkem je lung clearance index (LCI, očišťovací index plic). Toto vyšetření je známé již více než 50 let. Při tomto vyšetření je sledována výdechová koncentrace vdechovaného inertního plynu. LCI je pak rovno kumulativnímu objemu vydechnutého vzduchu do doby, než klesne koncentrace sledovaného plynu na 1/40 počáteční koncentrace. Pro snadnou interpretaci výsledků se tento objem vydělí funkční reziduální kapacitou plic (Saunders et al., 2017).

LCI je zvýšen při obstrukčních chorobách plic a vyjadřuje tak nehomogenitu distribuce ventilace v plicích (Saunders et al., 2017) a reaguje na tyto změny velice citlivě (Koucký, 2018). Reaguje na patologické změny v distálních částech dýchacích cest podstatně rychleji a citlivěji než konvenční spirometrické vyšetření (Saunders et al., 2017). Ačkoliv koreluje s výsledky počítačové tomografie s vysokým rozlišením lépe než jiné reprezentace plicních funkcí, nemůže normální výsledek tohoto vyšetření vyloučit přítomnost strukturálních abnormalit (Owens et al., 2011).

Ve vztahu k zátěži bylo již sledováno, že děti s CF vykazující heterogenitu ventilace (tedy vyšší LCI), mají v průběhu zátěže nižší SpO₂ (saturaci hemoglobinu kyslíkem v arteriální krvi) a větší objem plic na konci výdechu (Chelabi et al., 2018). Další studie však nenašla dostatečnou korelaci mezi nehomogenitou ventilace a sníženou tolerancí tělesné zátěže vyjádřené vrcholovou tolerovanou zátěží (Gambazza et al., 2020).

2.2 Testování a vyšetřovací metody

Vyšetření zdatnosti poskytuje objektivní pohled na stav kardiovaskulárních, respiračních, metabolických a svalově-koordinačních funkcí daného pacienta (Daniels et al., 2017). Právě cystická fibróza je onemocnění, které postihuje nejen respirační a trávicí systém, ale zároveň ovlivňuje i metabolické dráhy a nervosvalový systém. Prosté vyšetření plicních funkcí tak zohledňuje jen jeden aspekt morbidity a mortality u pacientů s CF, zatímco vyšetření zdatnosti ve svém rozsahu dokáže zohlednit několik těchto faktorů zároveň, navíc některé příznaky se v klidu neobjevují (Hebestreit et al., 2015).

V základu je možné vyšetření zdatnosti rozdělit do 2 skupin na testy laboratorní a mimolaboratorní (chůzové a jim podobné testy). Laboratorní testy jsou náročnější na vybavu a personál, poskytují ale přesnější informace. Mimolaboratorní testy jsou pro svoji jednoduchost častěji využívány fyzioterapeuty. Dále lze testy dělit na maximální a submaximální (Parry et al., 2018). Prozatím nepanuje shoda v tom, který druh vyšetření zdatnosti je pro děti s CF ten nejvhodnější, nicméně by měly být pro svou komplexnost preferovány testy laboratorní. Cílem vyšetření může být zjištění omezení ve fyzické aktivitě, zjištění možných negativních následků fyzické aktivity, stanovení tréninkového plánu či zjištění prognózy daného pacienta, a to i v rámci vyšetření kandidátů na transplantaci plic (Hebestreit, 2015).

Se zátěžovým vyšetřením by se dle doporučení mělo začít v 10 letech věku dítěte a toto vyšetření by mělo být prováděno pravidelně s ročním odstupem (Daniels et al., 2017). Testovat se může i od mladšího věku, a to s cílem seznámení dětí s vyšetřením a zároveň se záměrem motivace k pohybu již od útlého věku (Hebestreit, 2015). Zátěžové vyšetření je mezi doporučenými vyšetřeními pro sledování klinického stavu pacienta ve spojitosti s fyzioterapeutickými záměry (Daniels et al., 2017).

Výběr vhodného vyšetření by měl být individuální dle účelu vyšetření (Hebestreit, 2015). Zásadní ovšem je, aby byla u konkrétního pacienta použita vždy identická vyšetřovací metoda pro časovou porovnatelnost výsledků (Lannefors, 2019). Z pravidelného testování by nejvíce těžili především pacienti, kteří jsou svým klinickým stavem v rizikové skupině, tedy pacienti s horšími plicními funkcemi, horším nutričním stavem a nižší tolerancí zátěže (Hebestreit et al., 2019).

2.2.1 *Laboratorní testy*

V anglosaské literatuře se pro zátěžové laboratorní testy používá pojem „cardiopulmonary exercise testing“ (CPET). Jedná se o vyšetření odpovědi organismu na externě aplikovanou zátěž, které je doprovázeno kontinuálním měřením koncentrace vydechovaných plynů (Chlumský, 2019a). Probíhají v zátěžové laboratoři a zátěž je při nich dávkována do tolerovaného maxima a volní únavy (Lannefors, 2019). Řadí se mezi ně testy na různých druzích ergometrů (bicyklový, veslařský i rumpálový) i na běhátku. U nás se nejčastěji využívá bicyklového ergometru a toto vyšetření je nazýváno spiroergometrie (Chlumský, 2019a).

Vyšetření zkoumá transportní kapacity organismu a informuje o jejich rezervách (Radvanský, 2011a). Nejpodstatnějším výsledkem těchto vyšetření je $VO_2\max$ či $VO_2\text{peak}$, z tohoto důvodu jsou tato vyšetření považována za zlatý standard ve vyšetření vytrvalostní zdatnosti (Daniels et al., 2017; Takken et al., 2017). Poskytuje však i další parametry, pomocí kterých se lze vyjádřit k patofyziologické limitaci systému kardiovaskulárního, dýchacího či metabolického (Chlumský, 2019a).

Do vybavení zátěžové laboratoře patří kromě ergometru (či jiného stroje) a analyzátoru výměny ventilačních plynů i přístroj pro snímání EKG (elektrokardiograf, snímá elektrickou aktivitu srdce), pulzní oxymetr, tonometr a resuscitační sada (Radvanský, 2011b). Podstatnou a zásadní nevýhodou laboratorních testů zdatnosti je pořizovací cena vybavení a nutnost proškoleného personálu znalého exaktní interpretace výsledků vyšetření (Lannefors, 2019).

Existuje více protokolů pro provedení těchto vyšetření (Hebestreit et al., 2015). Zvyšování zátěže může být voleno různými způsoby: rampově (linerárně, kontinuálně), několika stupni (inkrementálně), či v různých kombinacích (Chlumský, 2019a). Volba protokolu ovlivňuje výsledky u dětí a dospívajících více než u dospělých. V některých případech (volní či symptomatická limitace) lze použít submaximální laboratorní testy (Radvanský, 2011b).

Analýza ventilačních plynů zajišťuje přesné změření hodnoty vrcholové spotřeby kyslíku a stanovení charakteristik zátěžové ventilace a cirkulace. Tyto informace jsou klíčové pro stanovení snížené tolerance fyzické zátěže. Výsledkem je již výše popsaná vrcholová či maximální spotřeba kyslíku (Hebestreit et al., 2015).

Pro interpretaci vyšetření je zásadní informace, zda bylo dosaženo maximálního úsilí a maximální spotřeby kyslíku. Dosažení maximální spotřeby kyslíku je charakteristické faktem, že i přes další zvyšování zátěže vykazuje spotřeba již ustálenou hodnotu (plateau) (Hebestreit et al., 2015; Takken et al., 2017). Maximální spotřeba kyslíku bylo dosaženo v případě, že pacient překročil anaerobní práh, což je vhodným sekundárním kritériem potvrzení dosažení maxima (Parry et al., 2018). Toto popisuje parametr zvaný RER (respiratory exchange ratio; respirační výměnný koeficient) a udává poměr vydechnutého oxidu uhličitého ku nadechnutému kyslíku. Pro jasné překročení anaerobního prahu musí mít RER hodnotu 1,06 (Radvanský, 2011b). Hodnoty RER nad 1,10 hovoří i vynikajícím úsilí (Chlumský, 2019a). Především u dětí je důležitá řádná motivace při testu, jsou totiž psychicky daleko více ovlivnitelné, například i hyperprotektivním rodičem. Zároveň je žádoucí u dětí opravdu dosáhnout maximální zátěže, protože právě děti se při svých běžných aktivitách často dostávají do intenzit blížících se maximu (Radvanský, 2011b).

Pokud není dostupná plná výbava pro dané vyšetření, lze provést stejný protokol vyšetření bez analýzy vydechovaných plynů a použít prediktivní metabolické rovnice pro stanovení předpokládané spotřeby kyslíku (Daniels et al., 2017). Výpočet se provádí z maximální intenzity zátěže, kterou pacient zvládal alespoň 2 minuty (Radvanský, 2011b). I přes snahy vědců zatím nebyl nalezen jiný takto komplexní statický a nenáročně proveditelný test, který by nahradil vyšetření v zátěžové laboratoři (Daniels et al., 2017).

Kontraindikacemi CPET jsou: akutní zánětlivá či infekční onemocnění; akutní závažné stavy a stavy bezprostředně po nich (cévní mozková příhoda, infarkt myokardu, plicní embolie, metabolický rozvrat a další); dekompenzované stavy (diabetes, hypertenze, endokrinopatie); těžká hypoxemie či významná anémie; významné poruchy psychiky či pohybového systému; v neposlední řadě samozřejmě i neochota pacienta (Chlumský, 2019a). U pacientů s významnými poruchami srdce (dysrytmie, hemodynamicky významné stenózy a podobně) je možné vyšetření provést za přítomnosti kardiologa (Radvanský, 2011b).

Vyšetření do maxima na bicyklovém ergometru

Pro spiroergometrické vyšetření je zapotřebí elektricky bržděný bicyklový ergometr, který udržuje konstantní výkon bez ohledu na rychlost otáček; pro dětskou populaci je třeba mít dobře nastavitelný přístroj (výška sedla, šlapek, řídítek) (Hebestreit

et al., 2015). Výhodou bicyklového ergometru je menší riziko pohybových artefaktů, snadné dávkování intenzity externí zátěže (Chlumský, 2019a) a nižší riziko pádu (Radvanský, 2011b). V zahraniční literatuře je pro takové vyšetření nejčastěji doporučován Godfreyho protokol. Jedná se o protokol s kontinuálně zvyšovanou zátěží do maxima. Zátěž je při tomto protokolu dávkována dle výšky pacienta. Výsledkem vyšetření je především hodnota $VO_2\text{peak}$ či $VO_2\text{max}$ a jim náležející dosažený výkon. V případě potřeby lze vyšetření provádět i za podávání suplementárního kyslíku, v tom případě se však neprovádí analýza ventilačních plynů (Hebestreit et al., 2015). Dle Radvanského (2011b) je výhodnější dávkovat zátěž dle hmotnosti pacienta a použít testování s více jednotlivými stupni do zátěže střední intenzity a poté navázat rampovým protokolem.

Vyšetření na běhátku

Pro vyšetření pacientů s CF na běhátku je doporučován protokol dle Bruce, či jeho modifikace. Jedná se o symptomaticky limitované vyšetření se stupňovým zvyšováním zátěže (Hebestreit et al., 2015). Výhodou běhátka je „fyziologičtější způsob pohybu“ (Chlumský, 2019a). V průběhu testu je postupně zvyšován stupeň náklonu pásu a rychlost chůze či běhu. Hlavním výsledkem je opět vrcholová či maximální spotřeba kyslíku, z náklonu pásu a rychlosti lze následně vypočítat i dosaženou intenzitu zátěže (Hebestreit et al., 2015), což ale v tomto případě není úplně přesné (Chlumský, 2019a). Vrcholová spotřeba kyslíku na běhátku je zhruba o 10% vyšší než na bicyklovém ergometru (Radvanský, 2011b). Nevýhodou tohoto vyšetření jsou značné pohybové artefakty na EKG, nesnadné měření krevního tlaku a možnost ovlivnění výsledků testu mechanickou limitací pacienta (abnormální chůzový vzor) (Takken et al., 2017).

Další možná laboratorní vyšetření

Pro větší jistotu ve výsledky vyšetření lze aplikovat protokol se supramaximálním přechodem (Parry et al., 2018). Při něm provede vyšetřovaná osoba nejdříve CPET podle rampového protokolu na bicyklovém ergometru, poté následuje fáze krátkého odpočinku. Nakonec následuje verifikační část testu, při které je vyšetřovanému nastavena zátěž na úrovni 110% maximální dosažené zátěže při první části testu. Takové testování může nahradit standardně uváděná sekundární kritéria dosažení $VO_2\text{max}$, která můžou data podhodnocovat (Saynor et al., 2013).

Při absenci analyzátoru výměny dýchacích plynů lze použít strmý rampový protokol (steep ramp test). Lze použít i v případě, že je maximální zátěž pro pacienta kontraindikována, či také pro eliminaci předčasného ukončení testu pro nízkou motivaci, bolest či nepohodlný sed (Parry et al., 2018). Takový test trvá pouze 2-3 minuty. Výsledkem testu je maximální výkon, který dobře koreluje s VO_2 peak při klasickém CPET (Bongers et al., 2015).

Mezi laboratorní testy se řadí i Wingate test. Jedná se o test anaerobní výkonnosti a vyjadřuje maximum anaerobně vynaložené energie během 30 sekund (Máček, 2011c). Při tomto testu se sleduje schopnost svalů provádět krátké výkony supramaximální intenzity během půlminutového sprintu na bicyklovém ergometru, vrcholovou svalovou sílu a svalovou vytrvalost (Radtke et al., 2009).

2.2.2 Mimolaboratorní testy

Mimolaboratorními testy míníme většinou terénní chůzové zátěžové testy. Tyto testovací metody mohou popsat základní informace o funkční kapacitě pacienta (Parry et al., 2018). Nemohou poskytnout tak komplexní a přesné informace jako laboratorní zátěžové vyšetření, mohou však být užitečné pro doporučení vhodné formy a intenzity tréninkové zátěže (Daniels et al., 2017). Jejich značnou výhodou je jednoduchá proveditelnost a minimum nezbytného vybavení (Parry et al., 2018).

Výhodou těchto testů je, že vyžadují jen minimální množství pomůcek, často je ale třeba větší prostor pro jejich provádění (Hebestreit, 2015). Nejčastěji využívanými chůzovými testy jsou šestiminutový test chůzí, člunkový (kyvadlový) test přírůstkový (ISWT, incremental shuttle walk test), člunkový test vytrvalostní (ESWT, endurance shuttle walk test), u pediatrických pacientů s CF se k hodnocení lze použít i modifikovaný člunkový test a tříminutový test výstupem na schod (3-minute step test) (Parry et al., 2018).

Šestimínutový test chůzí

Šestimínutový test chůzí, pro který se v anglosaské literatuře používá zkratka 6MWT (6-minute walk test), je nejčastěji využívaný chůzový test a hodnotí se jím orientačně zdatnost a funkční stav pacientů s respiračním či kardiovaskulárním onemocněním (Parry et al., 2018). Často se využívá pro hodnocení a sledování kandidátů na transplantaci plic (Hebestreit et al., 2015). Lze ho použít i pro zjištění potřeby oxygenoterapie a sledování efektu terapie (Reychler et al., 2016). Pro zjištění potřeby mobilního zařízení k domácí oxygenoterapii je 6MWT lepší nežli CPET,

protože při 6MWT vykonává pacient oproti CPET pro sebe obvyklejší způsob pohybu, tj. chůzi (Chlumský, 2019a).

Při tomto testu je zakázáno běhat (Hebestreit et al., 2015), pacient si tempo chůze volí sám a v případě potřeby může i zastavit. Test probíhá na dráze 30 metrů dlouhé, na rovné podlaze bez překážek (Parry et al., 2018). Sledovanými parametry je vzdálenost ušlá za dobu 6 minut (6-minute walking distance, 6MWD) a dále míra desaturace a tepová frekvence (Hebestreit et al., 2019). Test by měl být proveden 2x a to minimálně v 30 minutovém rozestupu a vybírá se lepší výsledek (Parry et al., 2018). Vhodné je taky zaznamenat stupeň dušnosti dle Borgova skóre (Chlumský, 2019b).

Pro pacienty s CF s jen mírným plicním postižením má jen omezené použití, protože zátěž v průběhu testu zdaleka nedosahuje maxima, a tudíž i výpovědní hodnota tohoto testu je limitována (Hebestreit et al., 2015). Stejně tak není dobře využitelný u pacientů v konečných stádiích plicního postižení (Reychler et al., 2016).

Na rozdíl od pacientů s CHOPN (chronickou obstrukční plicní nemocí), pacienti s CF s obdobnými hodnotami plicních funkcí jsou v průběhu 6MWT schopni udržet zhruba konstantní rychlost a méně zastavují, dosahují i lepších výsledků 6MWD v procentech náležitých hodnot (Reychler et al., 2016). U dětí s CF je značná část variability 6MWD vysvětlitelná variabilitou v hodnotách FEV1 a věkem (Saglam et al., 2016). U dětí s CF dále vykazuje 6MWD negativní korelaci s počtem dnů strávených hospitalizací pro plicní exacerbaci, nevykazuje však obdobnou korelaci pro počet dní pod antibiotickou léčbou (Donadio et al., 2017). Co se týče korelace s VO₂max, může u dětí s CF (na rozdíl od zdravých dětí) výhodnější sledovat parametr 6MWORK, což je součin 6MWD a hmotnosti pacienta (Lesser et al., 2010).

Člunkové testy

Tato skupina testů se opět řadí mezi terénní zátěžové testy. Rychlost pohybu je vyšetřovanému řízena pomocí akustických signálů pouštěných z nahrávky (Hebestreit et al., 2015). ISWT má celkem 12 úrovní, přičemž na počátku se pohybuje vyšetřovaná osoba velmi pomalou chůzí. Test trvá maximálně 20 minut a po každé minutě testu se vyžadovaná rychlost pohybu zvyšuje. Test je ukončen 12. úrovní, či dříve v případě, že vyšetřovaný již požadovanou rychlost nezvládá. Výsledkem je opět ušlá vzdálenost (Parry et al., 2018). Hodnoty FEV1, BMI a maximálního nádechového tlaku jsou nezávislé proměnné, které ovlivňují vzdálenost pokrytou při ISWT u dětí s CF (Saglam et al., 2016). Na tento test pak může navazovat ESWT, při kterém se zjišťuje, jak

dlouho dokáže pacient chodit či běhat předdefinovanou rychlostí. Tato rychlost se vyvozuje z výsledků ISWT, kdy se vybere rychlost na úrovni 70-85% maximální rychlosti při ISWT (Parry et al., 2018). ISWT i ESWT jsou standardizovány na 10 metrů dlouhé dráhy, ale existují i dvacetimetrové varianty testů, které jsou využívány i pro monitorování zdatnosti policistů, členů armádních složek či dětí ve sportovních týmech. Člunkové testy neumožňují kontinuální snímání EKG kvůli vzniku artefaktů při pohybu (Hebestreit, 2015).

Existuje i modifikovaná verze ISWT (MSWT, modified shuttle walk test), která je užívána pro pacienty s CF. Ta má 15 úrovní a postupně při něm stoupá rychlost z chůze do běhu (Hebestreit et al., 2015). Recentní studie tohoto testu našla u dětí s CF silnou korelaci mezi vzdáleností překonanou při MSWT a VO_2 peak při CPET (Vendrusculo et al., 2019). I tento test je submaximální, vznikla tudíž další modifikace o 25 úrovních (Hebestreit et al., 2015).

Děti s CF při ISWT urazí větší vzdálenost než při 6MWT, zároveň ISWT klade vyšší nároky na kardiopulmonální systém než 6MWT. Proto by měl být u dětí s CF preferován spíše ISWT (Saglam et al., 2016).

Jednominutový test ze sedu do stoje

Jednominutový test ze sedu do stoje (1-minute sit-to-stand test; 1-MSTST) je poměrně nový test, který vyžaduje jen velmi málo prostoru a může být alternativou k jiným užívaným mimolaboratorním testům (Bohannon a Crouch, 2019). Tento test může poskytnout informace nejen o funkční zdatnosti, ale i orientační zhodnocení svalové síly dolních končetin. Výbavu pro tento test tvoří jen běžně dostupná židle, stopky, případně pulzní oxymetr. Většinou se test provádí na židli bez nastavovacího mechanismu výšky sedadla, čímž mohou během testu vznikat značné rozdíly ve výsledné mechanické práci vykonané v průběhu testu. Test trvá 1 minutu, během které si vyšetřovaná osoba ze sedu na židli stoupá na plně extendované dolní končetiny a poté usedá zpět (hýždě musí mít plný kontakt se sedadlem), toto opakuje co nejvyšší rychlostí. 1-MSTST provokuje značnou kardiorespirační odpověď, která je ale nižší než při CPET. Výsledkem testu je počet dokončených cyklů ze sedu do stoje a zpět, případně i míra desaturace v průběhu testu a podaný výkon vypočtený z rovnice (Radtko et al., 2017a). U dospělých pacientů s CF míra desaturace během 1-MSTST dobře koreluje s mírou desaturace během CPET, tato korelace je silnější než korelace desaturace při 6MWT a CPET. Korelace počtu repetíc a svalové síly musculus

quadriceps femoris je pouze mírná, což pravděpodobně hovoří o tom, že na výsledku 1-MSTST se podílí i jiné faktory než svalová síla dolních končetin (Gruet et al., 2016a). Je potřeba provést další studie na tento test (Bohannon a Crouch, 2019), nicméně se jeví jako dobrý screeningový test pro zátěžovou desaturaci (Gruet et al., 2016a).

2.2.3 Další možnosti testování

Třiminutový test výstupem na schod vyžaduje jen velmi malý prostor a běžně dostupný schůdek na aerobik o výšce 15 cm, metronom a pulzní oxymetr. Pacient při testu stoupá opakovaně na schůdek a sestupuje z něj v předdefinovaném tempu, měří se při něm tepová frekvence a SpO₂ (Hebestreit et al., 2015). Test je submaximální a může být používán pro pacienty s CF a pacienty po transplantaci plic (Parry et al., 2018).

Zajímavou možností testování vícero složek zdatnosti dětí s CF představuje modifikovaný mnichovský test fyzické zdatnosti (mMFT, modified Munich Fitness test). Původně byl tento test vytvořen pro testování fyzické zdatnosti školních dětí. Testuje rovnováhu, flexibilitu a motorické dovednosti jako je driblování, přesné házení a výskoky do výšky (Radtke et al., 2009). V originálu má test 6 částí, ve své modifikované verzi pouze 4 části. Děti s CF mají v porovnání se zdravou populací v tomto testu nižší skóre (Gruber et al., 2008).

Vhodné je i sledování svalové síly. Především pro výzkumné účely se používá dynamometrie za použití velkých fixních strojů, které mohou měřit vícero parametrů a tím objektivizovat různé poruchy. Toto testování je zlatým standardem pro měření volní svalové síly a jsou k dispozici normativní hodnoty. Další možností je i funkční testování, a to jak prostou aspekci, tak jednoduchými funkčními úkoly (Parry et al., 2018).

Pro monitorování stavu a kvality života lze použít dotazník Cystic Fibrosis-Questionnaire Revised (Quittner et al., 2002). Plná forma dotazníku je určena pro pacienty od 14 let a sleduje několik domén zdravotního stavu pacientů s CF: fyzické funkce (aktivita), emoční funkce, problematiku stravování, léčebné zatížení, obecné vnímání onemocnění, sociální funkce, tělesné sebepojetí, problémy s váhou, symptomy a další (Schmidt et al., 2011). Dotazník vykazuje i četné psychometrické vlastnosti (Backström-Eriksson et al., 2016).

2.3 Zátěžové programy pro děti s cystickou fibrózou

Pro harmonický vývoj dětí je nezbytný dostatek pohybových aktivit. Mladší děti vyplňují většinu bdělé doby pohybovou aktivitou ve formě minizátěží, které se postupně prodlužují. S přicházející pubertou si děti postupně profilují směr preferované pohybové aktivity a přibývají aktivity organizované (Máček, 2011c).

Pravidelná tělesná cvičení umožňují i u pacientů s CF běžný rozvoj zdatnosti za předpokladu, že zbytek terapie přináší pacientovi dostatečný efekt. Pacienti s CF a jejich rodiny by měli být povzbuzováni k pohybovým aktivitám již od počátku. Současně je vhodné co nejvíce omezovat přidávání další léčby, protože pak dochází k neúnosnému zvýšení léčebné zátěže. Tento čas může být věnován fyzické aktivitě s rodinou, kamarády a jiným volnočasovým aktivitám (Lannefors, 2019). Výhodné je zařadit fyzickou zátěž u těch dětí s CF, které jsou „asymptomatické“ a potřebují proto poněkud dynamičtější terapeutický přístup (Rand a Prasad, 2012).

Udávané cíle, kterých lze fyzickou aktivitou dosáhnout, jsou: zpomalení progresu plicního postižení; u pacientů, kteří již mají poškození plic pak udržení zdatnosti; udržení funkční kapacity, svalové síly, mobility a postury; udržení normální kostní hustoty. Podstatným benefitem je i rozvoj tělesného sebeuvědomění. V poslední době je poukazováno i na vliv fyzické aktivity na mukociliární clearance (Lannefors, 2019).

Komplexní pohybový program by měl obsahovat aerobní trénink, odporový trénink, cvičení na flexibilitu a cvičení nervosvalové koordinace. Samozřejmostí je, že program má být primárně zaměřen na individuální cíle jedince a musí být brány v potaz jeho limitující faktory (Burtin, Andrianopoulos a Spruit, 2016). Data o adherenci pacientů s CF k tělesné zátěži nejsou dostatečná, ačkoliv se jedná o společensky akceptovanou formu terapie a pacienti by ji spíše preferovali před prováděním technik hygieny dýchacích cest (Daniels et al., 2017).

Důležitou složkou v přístupu k terapii dětí s CF je edukace jejich rodičů, a to již od stanovení diagnózy. Přirozený instinkt, který velí k ochraně nemocného dítěte před zbytečnou námahou, je i v tomto případě naprosto kontraproduktivní. Součástí této edukace je pak i poučení o rozdílech mezi běžným zadýcháním a dušností. Pohybový program pro děti s CF by neměl být jen diskutován a doporučován, měl by být aktivně prováděn a edukován ve střediscích zabývajících se léčbou pacientů s CF. Odborná pomoc při výběru vhodné pohybové aktivity fyzioterapeutem je nicméně potřeba až

s prohlubujícím se postižením. Do té doby jsou vhodné jakékoliv sportovní aktivity odpovídající socio-kulturnímu prostředí, preferencím pacienta a hygienicko-epidemiologickým doporučením (Lannefors, 2019).

2.3.1 Limitace fyzické zátěže u pacientů s CF

Vykonávání fyzické aktivity může být limitováno různými mechanismy. Ventilační limitace zapříčiňuje sníženou dodávku kyslíku. Kardiovaskulární limitací je myšlena snížení kapacity cirkulačního systému dopravit kyslík do pracujících tkání a transportovat pryč produkovaný oxid uhličitý. Svalová limitace znamená omezenou schopnost utilizace kyslíku pro energetickou konverzi ve svalové tkáni. U pacientů s CF může být tolerance fyzické zátěže omezena především z důvodů respiračních a svalových limitů (Urquhart, 2011).

U pacientů s CF dochází vlivem opakovaných zánětů v průběhu času k destrukci tkání respiračního systému a k nárůstu mrtvého dýchacího prostoru. To omezuje možnosti alveolární ventilace. Pro danou úroveň spotřeby kyslíku tak pacienti s CF potřebují vyšší alveolární ventilaci, a tudíž i vyšší minutovou ventilaci. Přítomnost obstrukce dýchacích cest zvyšuje nároky na dechové průtoky. Situaci může komplikovat i případná plicní hyperinflace, která vede k funkčnímu oslabení nádechových svalů (Smith et al., 2016). Stejně tak se může podílet i dynamická hyperinflace (rozvíjející se na podkladě omezených výdechových průtoků) při zátěži, kdy se poklesem inspirační kapacity plic rozvíjí rychlejší dechový vzor a stoupá tak dechová práce (Werkman et al., 2011). Tyto faktory přispívají ke zvýšení dechové práce u pacientů s CF a ke vzniku respirační limitace (Urquhart a Vendrusculo, 2017). Není zatím zcela jasné, jak moc velké poškození plic zapříčiní respirační limitaci zátěže, nicméně se jeví, že je-li hodnota FEV1 pod 50% náležité hodnoty, respirační limitace zátěže se bude vyskytovat (Swisher et al., 2015).

U pacientů s CF bývá často zmiňována snížená svalová síla a rychlejší vyčerpatelnost svalů. Faktory přispívajícími k limitaci svalových funkcí u pacientů s CF mohou být: špatný nutriční stav (a tím pádem snížené množství svalové hmoty), medikace (především kortikosteroidy), zánětlivý stav a dekonidice (Gruet et al., 2017). CFTR protein byl objeven i na membráně sarkoplazmatického retikula, čímž by mohl ovlivňovat elektrochemický gradient, způsobovat dysregulaci buněčné homeostázy a tím potenciálně vyvolávat svalovou slabost a intoleranci fyzické zátěže (Lamhonwah et al., 2010). Při vztažení svalové síly a vyčerpatelnosti na plochu průřezu

svalu mají ale pacienti s CF výsledky srovnatelné se zdravou populací. Na jednotku průřezu svalu tedy pacienti s CF vyprodukují stejnou sílu, což nepodporuje teorii o intrinsic svalové dysfunkci (Gruet et al., 2016b). U klinicky stabilních adolescentů s CF nebyla sledována ani žádná vnitřní mitochondriální porucha (Werkman et al., 2016). Hovoří to spíše ve prospěch vysvětlení snížené svalové síly pacientů s CF kvůli snížení množství svalové hmoty (Gruet et al., 2016b; Ruf et al., 2019). Kardiovaskulární limitace u pacientů s CF nehraje často příliš velkou roli, pokud nemají pacienti s CF rozvinuté cor pulmonale (Swisher et al., 2015)

2.3.2 Význam a adaptace

V reakci na opakovanou zátěž dochází i u pacientů s CF k adaptaci na pohybovou zátěž na všech úrovních a koordinovaně (Shei et al., 2019). V rámci kardiovaskulární adaptace na dynamickou zátěž dochází k ekonomizaci práce srdce, stoupá hladina enzymů oxidativního systému a stoupají schopnosti extrakce kyslíku pracujícími svaly, probíhá i řada dalších změn. Pro pacienty s dechovou problematikou je důležitá adaptace dýchání. Mechanismem této změny je snížení dechové práce. Sníží se tak nároky dýchacích svalů na kyslík. Zároveň klesá dechová frekvence, která umožní lepší přestup kyslíku ze vzduchu v plicních sklípcích. Odporový trénink zase působí výrazněji na adaptaci muskuloskeletálního systému, kdy stoupá průřez svalu (a i jeho kontraktibilní schopnosti), dochází ke změnám v ukládání minerálních složek kosti a k pozitivním změnám ve vazivu; výsledkem těchto adaptačních změn je větší ekonomičnost práce svalových skupin a ochrana proti úrazu (Máček a Radvanský, 2011). Příznivý efekt pohybové aktivity je sledovatelný i na inzulinrezistenci a na imunitní funkce (Kriemler et al., 2013).

Význam pravidelné cílené pohybové aktivity je prvotně samozřejmě zvýšení zdatnosti, zvláště vytrvalostní, a to s cílem zlepšení prognózy pacientů s CF (Lalanne a Druennes, 2015). Existuje vícero nepřímých strategií, které ovlivňují projevy onemocnění (jako terapie malnutrice a vitaminová suplementace) a které zároveň mohou pomoci snižovat intoleranci zátěže. Efekt nepřímých strategií je však omezený, a proto je logicky nejlepší variantou trénink fyzické zátěže, který působí přímo a multifaktoriálně (Gruet et al., 2013). Vyšší zdatnost, především vytrvalostní, je u adolescentů s CF spojena s vyšší kvalitou života závisící na zdraví (health-related quality of life). Překvapivé ovšem je, že tato kvalita života lépe koresponduje se subjektivním vnímáním množství vlastní fyzické aktivity, než se skutečným množstvím

fyzické aktivity (Hebestreit et al., 2014). Vyšší zdatnost je spojena i s lepším psychickým prospíváním, ovšem pouze v případě, že je zdatnost spojena zároveň s lepším klinickým stavem (Backström-Eriksson et al., 2016). Samozřejmostí je i efekt pohybových aktivit i na prevenci rozvoje dalších chronických onemocnění (West et al., 2019). V průběhu života se v důsledku recidivujících infekcí u pacientů s CF často objevují různé posturální odchylky (hrudní hyperkyfóza, neideální stabilizace lopatek a další). I tyto změny mohou být pozitivně ovlivněny i nespécifickými aktivitami, které zároveň ovlivňují i zdatnost (Schindel et al., 2015).

2.3.3 Mukociliární clearance

Fyzické aktivity mají předpokládaný kladný efekt na mobilizaci sputa v dýchacích cestách, což může vést ke zlepšení ventilačních poměrů, nižší množství infekcí a udržení plicních funkcí (Kriemler et al., 2016). Uplatňuje se pravděpodobně vícero faktorů, které tento efekt umožňují. Prvním z nich je využití jiných částí objemu plic při zátěži oproti klidovému dýchání, v zátěži stoupá dechový objem a celková ventilace (Lannefors, 2019). K tomuto efektu se přidává i zvýšený dechový průtok tracheobronchiálním stromem, který působí střížnými silami na ulpívající sputum a přispívá k jeho propulzi směrem orálním (Dwyer et al., 2011). Předpokládaným faktorem je dále změna transportu iontů na apikální membráně buněk stěny respiračního traktu, kdy při zátěži dochází k redukci absorpce sodných iontů a tím ke zvýšené retenci vody ve sputu a facilitaci posunu sputa (Lannefors, 2019).

Předmětem zájmu v tomto tématu jsou především rozdíly mezi efektem pohybových aktivit a metod respirační fyzioterapie, dále i případný rozdílný efekt různých druhů pohybových aktivit. Aktivity, při kterých dochází k otřesům (chůze na běhátku), mohou dle jedné studie měnit mechanické vlastnosti sputa pacientů s CF (snižují jeho mechanickou impedanci). Aktivity bez otřesů (jízda na rotopedu) takový efekt nemají. Zvýšený dechový objem a vyšší průtokové rychlosti mohou mít kladný efekt na subjektivní snadnost expektorace. Efekt pohybových aktivit na obsah vody ve sputu je diskutabilní. Zvýšené množství vody ve sputu může být totiž redukováno zvýšenou evaporací vody při zvýšené ventilaci (Dwyer et al., 2011).

V jiné studii došli autoři k závěru, že cvičení na trampolíně (tedy cvičení s otřesy) má stejný pozitivní efekt na expektoraci jako jízda na rotopedu a zároveň, že obě tyto aktivity jsou srovnatelně efektivní jako konvenční respirační fyzioterapie. Autoři hodnotili efekt pomocí množství sesbíraného sputa; ve všech 3 případech bylo

sesbíráno srovnatelné množství. Při kombinaci pohybové aktivity a následné respirační fyzioterapie se zvyšovala saturace hemoglobinu, pravděpodobně přes zvýšení alveolární ventilace (Kriemler et al., 2016).

Dle Dwyera a kolektivu aktivita na běhátku dokáže prokazatelně zvýšit mukociliární clearance celých plic, zároveň je ale prokazatelně méně efektivní než kombinace terapie pomůckou PARI-PEP System II[®] a technik silového výdechu. Tato kombinace technik respirační fyzioterapie má také větší efekt na posun sputa v centrálních částech plic (hodnoceno pomocí inhalační scintigrafie plic). Popsaná pohybová aktivita na běhátku funguje jako dostatečná airway clearance technika spíše pro periferní a střední části plic (Dwyer et al., 2019).

Fyzická aktivita tedy není sama o sobě dostačující jako airway clearance technika, je třeba ji kombinovat s dalšími technikami transportujícími a evakuujícími hlen. Může nicméně dobře fungovat jako bazální technika, obsahuje totiž dva přístupy zároveň (zvýšení zdatnosti a hygienu dýchacích cest). Zvláště pro mladší děti se zároveň dá mluvit o zábavné formě terapie (Lanefors, 2019). V australské dotazníkové studii se dokonce 44 % respondentů s CF přiznalo, že v období 3 měsíců před vyplněním dotazníku využili fyzickou aktivitu místo tradičních airway clearance metod (Ward et al., 2019).

2.3.4 Pohybové programy zkoumané na pacientech s CF

V průběhu posledních 30 let bylo navrženo, vyzkoušeno a studováno poměrně velké množství programů pohybových aktivit pro pacienty s CF jak dětského, tak dospělého věku. Využívány byly cvičební programy aerobního (dynamického), anaerobního i kombinovaného charakteru (Radtke et al., 2017b).

Domácí kondiční programy (nebo spíše programy nevázané na prostředí ambulance fyzioterapeuta či nemocnici) jsou teoreticky snazší na realizaci díky několika faktorům: pacienti si mohou vybrat jakoukoliv oblíbenou pohybovou aktivitu, dostupnost vybrané pohybové aktivity je časově i místně pro pacienta dostupnější a pacient si může provádět aktivitu se členem rodiny (Hebestreit et al., 2010).

Novější americká studie navrhla domácí pohybový program pro děti s CF, s frekvencí 5x týdně o délce 20-30 minut po dobu 2 měsíců. Aktivity měly být vykonávané s rodinou pacienta. Po takovéto formě tréninku došlo ke zlepšení zdatnosti měřené pomocí MSWT a u těch pacientů, kteří vykazovali toto zlepšení došlo

i ke zlepšení v oblasti plicních funkcí (FEV1 stoupl průměrně o 6 %) (Paranjape et al., 2011).

Domácí aerobní pohybový program dle preferencí dítěte byl použit v poměrně nedávné tříměsíční studii, kde probandi v intervenční skupině obdrželi psané doporučení o aerobních aktivitách společně s deníkem pohybových aktivit. Takováto intervence sice zvýšila udávané množství pohybové aktivity, nicméně nevzešly žádné signifikantní změny v oblasti plicních funkcí či vytrvalostní zdatnosti (Hommerding et al., 2015).

Dvanáctitýdenní domácí pohybový program byl použit i ve studii dánských pacientů s CF starších 14 let, kde pro monitorování intenzity tělesné zátěže využívali monitor tepové frekvence. Pacienti si vybrali 1-2 oblíbené sportovní aktivity, které měli provádět aspoň 3x týdně po dobu 30 minut. Adherence byla sice nižší, než byla naplánovaná frekvence cvičení, přinesla ale kladné změny ve vytrvalostní zdatnosti. Žádné změny nebyly zaznamenány v hodnotě FEV1 (Schmidt et al., 2011).

Další tříměsíční (blíže nespecifikovaný) kombinovaný domácí program byl pro dospělé pacienty s CF, kdy probandi intervenční skupiny absolvovali zácvik a dostali manuál cvičení. Toto cvičení mělo být prováděno denně. Tito pacienti vykazovali zvýšení svalové síly horních končetin, avšak žádné signifikantní zlepšení hodnot dechových funkcí či změnu ve výsledcích 6MWT (Rovedder et al., 2014).

Dvě obdobně strukturované studie domácího kondičního programu pro mladé pacienty s CF proběhly v Německu (Hebestreit et al., 2010) a Švýcarsku (Kriemler et al., 2013), v obou případech byla doba intervence 6 měsíců. V německé studii si pacienti mohli libovolně vybrat pohybovou aktivitu jakéhokoliv charakteru a této aktivitě měli věnovat aspoň 60 minut 3x týdně (Hebestreit et al., 2010). Ve švýcarské studii byli pacienti rozděleni na skupinu s dynamickým aerobním tréninkem, a na skupinu s posilovacím tréninkem; pacienti měli cvičit 30-45 minut 3x týdně ve fitness centru či na zapůjčeném domácím stacionárním kole (Kriemler et al., 2013). Obě studie přišly s podobnými výsledky: takovéto pohybové intervence přinesly zlepšení vytrvalostní zdatnosti a hodnot plicních funkcí. Efekt přetrvával po následujících 6 měsících až rok (Hebestreit et al., 2010; Kriemler et al., 2013).

Při 1 rok trvající skotské studii byla od dětí s CF vyžadována fyzická aktivita aerobního i posilovacího charakteru 3x týdně 30 minut, děti měly tréninkový deník,

získaly volný přístup do tělocvičen a posiloven a byly pravidelně kontrolovány při setkáních každé 2 týdny. Výsledky přinesly nejen zlepšení ve výsledcích MSWT, ale i snížení počtu dní intravenózního podávání antibiotik (Urquhart et al., 2012).

Podobnou strukturu měla i americká studie z roku 2004, kde se porovnával efekt domácího aerobního a posilovacího tréninku. Děti s CF měly za úkol v průběhu 1 roku cvičit aspoň 3x týdně, a to buď na stepperu (aerobní trénink), nebo pomocí stroje provádět posilovací cvičení horních končetin. Ani jedno z těchto cvičení nepřineslo nárůst vytrvalostní zdatnosti či FEV1. Ve skupině aerobního tréninku v průběhu roku nedošlo k poklesu vytrvalostní zdatnosti, v posilovací skupině k poklesu došlo (Orenstein et al., 2004).

Další americká studie sledovala dospělé pacienty s CF, kteří měli 5x v týdnu praktikovat sérii posilovacích cvičení (2x týdně na dolní končetiny, 3x týdně na horní končetiny) po dobu 1 roku. Tento program zajistil pomalejší pokles v hodnotách FEV1 (Moorcroft et al., 2004).

Více než 20 let stará kanadská studie sledovala dětské pacienty s CF po dobu 3 let, kdy tyto děti měly doma provádět svoji preferovanou aerobní aktivitu po dobu 30 minut 3x v týdnu. Taková míra aktivity stačila na zpomalení poklesu hodnot plicních funkcí, nestačila však na obdobné zpomalení poklesu vytrvalostní zdatnosti (Schneiderman-Walker et al., 2000).

Zajímavý směr prezentovala brazilská studie z roku 2015, kde distribuovali skupině dětských pacientů s CF ilustrovanou příručku s doporučením na vhodné aerobní pohybové aktivity a strečink. Děti s CF, které měly na začátku studie ve srovnání s kontrolní skupinou zdravých probandů více posturálních odchylek (hrudní hyperkyfóza, neideální stabilizace lopatek, bederní hyperlordóza a další), vykazovaly po 3 měsících pozitivní změny postury a změny v plantárním tlaku (Schindel et al., 2015).

Pohybový trénink lze zařadit i za hospitalizace. Starší australská studie zavedla pohybový trénink pro děti s CF, které byly přijaty k hospitalizaci pro akutní infekční plicní exacerbaci. Děti, které během hospitalizace prováděly aerobní zátěž, měly oproti dětem v kontrolní skupině a oproti dětem ve skupině odporového tréninku signifikantní zlepšení VO_2 peak. Obě intervenční skupiny (aerobní a odporový trénink) vykazovaly zlepšení FEV1 (výraznější změna byla u skupiny odporového tréninku) a to i měsíc

po propuštění z hospitalizace. Cvičení probíhalo 5x v týdnu, průměrná doba hospitalizace byla 18-19 dní (Selvadurai et al., 2002).

Variantou volby pro pacienty s CF v těžké dekonkoci či s horšími projevy onemocnění může být i intervalový trénink, který navíc v denním programu zabere méně času. Intervalový trénink o poměru 1:2 (30 sekund intenzivní zátěže na běhátku, 60 sekund aktivního odpočinku na běhátku) přinesl zlepšení tolerance zátěže. Tento program probíhal za 6týdenní rehabilitační kúry (za hospitalizace), intervalový trénink probíhal 5x týdně (Gruber et al., 2014). Na stejném místě probíhaly i další 2 německé studie, kdy opět v průběhu 6 týdnů rehabilitačního kurzu na specializované klinice pacienti 5x týdně po dobu 45 minut vykonávali nejrůznější pohybové aktivity (běh, chůzi, Nordic walking, plavání, odporový trénink a další). Odpovědí na takový trénink bylo signifikantní zlepšení zdatnosti a hodnot plicních funkcí (Gruber et al., 2011; Gruber, Orenstein a Braumann, 2011). Tento výsledek byl markantnější u jedinců, kteří počátečně byli v otázce zdatnosti více indisponováni; zlepšení hodnot plicních funkcí ukazovalo stejnou odpověď (Gruber et al., 2011). Tento tréninkový program vyvolává obdobnou adaptační odezvu u obou pohlaví, i když malé rozdíly mezi pohlavími z tohoto hlediska zůstávají (Gruber, Orenstein a Braumann, 2011).

Intervalový trénink byl použit i ve starší holandské studii, která trvala 12 týdnů. Děti s CF cvičily pod dohledem fyzioterapeuta 2x týdně 30-45 minut. Tento trénink zlepšil parametry aerobní i anaerobní zdatnosti (Klijn et al., 2004).

Nejzajímavější výsledky přinesly 2 španělské studie prováděné v Madridu. V obou případech šlo o časově náročné programy, které měly obdobný pohybový program. Děti s CF 3x týdně docházely do vybavené nemocniční tělocvičny (každé dítě zvlášť), kde prováděly kombinovaný trénink. Trénink sestával z aerobní části trvající 30-50 minut (na bicyklovém ergometru, či pomocí pohybových her), poté následoval kruhový posilovací trénink. Tento režim trval 8 týdnů, v obou případech byla adherence probandů velmi dobrá (průměrně nad 95 %). Po tréninkovém období následoval čtyřtýdenní detréning, kdy tento nastavený tréninkový režim ustal a probandi mohli cvičit samostatně, dle své chuti a uvážení (Santana-Sosa et al., 2012; Santana-Sosa et al., 2014). V novější studii děti navíc během tréninkové periody 2x denně prováděly trénink nádechových svalů (Santana-Sosa et al., 2014). Obě intervence přinesly zvýšení vytrvalostní zdatnosti a svalové síly. Vytrvalostní zdatnost

klesla k původním hodnotám v průběhu detréningu (Santana-Sosa et al., 2012; Santana-Sosa et al., 2014). Mladší studie se zakomponováním tréninku inspiračních svalů přinesla navíc i nárůst maximálního nádechového tlaku, který byl zachován i po detréningové periodě (Santana-Sosa et al., 2014).

Průběžné sledování průběhu cvičení kompetentní osobou je klíčovým faktorem pro adherenci pacienta ke cvičebnímu programu. Není tedy s podivem, že nejlepších výsledků dosahují programy probíhající za hospitalizace a programy s plnou supervizí (Gruet et al., 2013).

2.3.5 Základní doporučení

Navzdory prokazatelně dobrému efektu pohybového programu na vytrvalostní zdatnost a tím i prognózu dětí s CF, je největší výzvou přivést tuto skupinu k pravidelné pohybové aktivitě. Zapojování se do pohybových aktivit již od dětského věku je nutností nejen z důvodu snížení a zpomalení poklesu zdatnosti, pro zvýšení úrovně, ze které bude budoucí pokles probíhat, a také proto, aby byly u těchto dětí vytvořeny základní návyky zdravého životního stylu, které setrvávají až do dospělosti (Shei et al., 2019).

Dítě školního věku potřebuje pro dobrý vývoj aspoň zhruba hodinu vyplněnou pohybovou aktivitou (střední až vyšší intenzity) za den (West et al., 2019). Důležité je v pohybovém režimu všech dětí podporovat rozmanitost a všestrannost aktivit. Se stoupajícím věkem je vhodné dát přednost preferované aktivitě dítěte.

Vzhledem ke komplexnosti základní diagnózy je vhodné u pacientů s CF zohlednit několik skutečností ve vztahu k fyzické zátěži. Striktně musí být sledována malnutrice a pacienti s tímto stavem by měli začít s fyzickou aktivitou až ve chvíli, kdy je zajištěn dostatečně zvýšený efektivní energetický příjem. Zároveň by měli všichni pacienti s CF adekvátně k poměru k prováděné fyzické zátěži navýšit pitný režim o vodu s dostatkem minerálů. Pacienti s horečkou a akutním onemocněním by fyzickou aktivitu provádět neměli vůbec. V případě potřeby se můžou pacienti premedikovat bronchodilatanciem před počátkem fyzické zátěže. Pacienti, kterým v zátěži klesá SpO₂ pod 90 % v průběhu zátěže střední intenzity, mohou fyzickou aktivitu provádět za současného podávání kyslíku (Lannefors, 2019).

Má-li pacient akutní infekci, horečku či jiné zhoršení stavu, pak by měly být přerušeny veškeré pohybové aktivity (Lannefors, 2019). Přerušeni by mělo trvat

do vymizení příznaků. Ve chvíli, kdy je pacient 1 den bez příznaků akutní infekce, může opět zařadit pohybové aktivity do svého programu (Pedersen a Saltin, 2015).

Pro získání jakéhokoliv signifikantního benefitu by měl trénink trvat nejméně 6 týdnů o frekvenci 3 až 5x v týdnu. Začínat by se mělo tolerovatelnou dobou, která by měla být zvyšována na cvičební jednotku dlouhou přinejmenším 20-30 minut. Intenzita zátěže by se měla pohybovat mezi 55 a 64 % maximální tepové frekvence (Gruet et al., 2013; Radtke et al., 2017b).

Základní doporučení na délku cvičební jednotky pro děti tedy zhruba 35-45 minut, prvních 10 minut by mělo být věnováno rozcvičce, dalších 20-30 minut hlavní aktivitě a posledních 5 minut zklidnění. Tělesná výchova ve škole je většinou v rozsahu 2 (zřídka 3) vyučovacích hodin týdně, často v jednom bloku, což absolutně nepokrývá potřeby dětí na pohybové aktivity (Máček, 2011c). Je vcelku lhostejné, jakou formu dynamické zátěže člověk zvolí, pokud je prováděna po dostatečně dlouhou dobu, s dostatečnou intenzitou a frekvencí (Máček, 2011b).

U malých dětí lze s úspěchem využít cvičení a různé aktivity na gymnastických míčích různých velikostí. Taková cvičení se zapojením rodičů stimulují motorický vývoj i koordinaci dětí a působí přímo i na jejich dechový projev. Navíc mají tato cvičení i kladný emoční náboj, což zvyšuje motivaci (Smolíková, 2018).

U dětí až do 12 let by měl být podporován pohybový vývoj, včetně koordinace, rovnováhy a hbitosti (agility). U dětí od 7 let lze zařadit posilovací cvičení, nejlépe formou cvičení s vlastní vahou (kalistenika). Od 13 let pak lze využít cílené posilovací cvičení na jednotlivé svalové skupiny, pro toto cvičení udávají následující popis: 2-3x týdně každou svalovou skupinu, 1-3 sety cviků po 8-12 opakováních a se zátěží na úrovni 70-85% jednoho opakovacího maxima. Už u dětí od 7 lze využít aerobní cvičení s cílem očistit dýchací cesty, pokud je toto cvičení kombinováno s huffingem pro odstranění hlenu (Swisher et al., 2015).

Pacienti s mírným či středním postižením plic mohou využít jakoukoliv oblíbenou pohybovou aktivitu (kolo, turistika, chůze, běh, veslování, tenis, lezení, in-line brusle, šermování, lehká atletika a další), o frekvenci provádění 3-5x týdně s délkou aktivity 30-45 minut. Intenzita zátěže by se měla pohybovat na úrovni 70-85 % maximální tepové frekvence či na 60-80 % vrcholové spotřeby kyslíku. Pacienti s těžším postižením plic mohou stále provádět cvičení na stacionárním kole, posilovací cvičení a jiná lehká pohybová cvičení, a to intermitentní metodou. Frekvence cvičení by

měla být 5x týdně, o délce 20-30 minut a o intenzitě na úrovni 60-80 % maximální tepové frekvence či 50-70 % VO₂peak (Williams et al., 2010).

Aerobní cvičení mohou být dětmi s CF prováděna 2-7x týdně (progresivně přidávat) po 30-45 minut. Intervalová cvičení by měla postačit 2x týdně a to tak, že fáze odpočinku by měla být 3x tak dlouhá jako intenzivní cvičební fáze. Odporový trénink může být zařazen 2-3x týdně (ne ve dvou po sobě jdoucích dnech), s 3-5 sety cviků po 10 opakováních, preferovány by měly být cviky s vlastní vahou. Zařadit lze i cvičení flexibility, například jógou (s výjimkou hot jógy), 2x týdně po 20 minut. Nejlepších výsledků lze ale dosáhnout samozřejmě kombinací jednotlivých typů cvičení (West et al., 2019).

Pacienti by se v každém případě měli vyvarovat aktivit typu bungee-jumping, skoky do vody (z velkých výšek) a přístrojovému potápění, při větším postižení i pobytu ve vysokých nadmořských výškách (Williams et al., 2010). Dále by se měli vyhýbat aktivitám v horku, protože teplotní stres pacienty s CF velmi zatěžuje a mají k němu sníženou toleranci. Je také důležité zajistit takové prostředí, aby bylo co nejmenší riziko přenosu chorob či cross-kontaminace s jinými pacienty s CF; musí být zajištěna dezinfekce povrchů, vybavení i prostředí, dozorující personál by měl nosit ochranné pomůcky a pacienti s CF se samozřejmě nesmí setkávat (West et al., 2019).

Protože by k zařazení fyzické zátěže u dětí s CF mělo být přistupováno spíše jako k normální součásti životního stylu než ke speciální léčebné metodě, je zapotřebí součinnost s rodiči. Rodiče by měli své děti k aktivitě povzbuzovat a s dětmi se aktivně zapojovat. Je nutná i jejich edukace, protože rodiče dětí s CF pocítují více překážek provádění fyzické zátěže, než rodiče zdravých dětí (Rand a Prasad, 2012)

3 CÍL PRÁCE A HYPOTÉZY

3.1 Cíle práce

Cílem práce bylo zjistit možný efekt domácího pohybového programu na vytrvalostní zdatnost a hodnoty plicních funkcí dětí s CF. V průběhu práce byl na základě práce s probandy vytvořen navíc krátký průzkumný dotazník o pohybových aktivitách dětí s CF.

3.1.1 Dílčí cíle

- Zjistit, zda domácí pohybový trénink může mít efekt na vytrvalostní zdatnost dětí s CF.
- Zjistit, zda domácí pohybový trénink může mít efekt na hodnoty plicních funkcí dětí s CF.
- Zjistit, zda domácí pohybový program je časově implementovatelný do léčebného režimu dětí s CF.
- Zjistit, jaké jsou překážky v provádění pohybových aktivit dětmi s CF.

3.2 Hypotézy pro intervenční program

3.2.1 Hypotéza 1

H01: Po pohybové intervenci se nezmění hodnota VO_{2max} .

HA1: Po pohybové intervenci se změní hodnota VO_{2max} .

3.2.2 Hypotéza 2

H02: Po pohybové intervenci se nezmění hodnota FEV1.

HA2: Po pohybové intervenci se změní hodnota FEV1.

3.2.3 Hypotéza 3

H03: Po pohybové intervenci se nezmění hodnota FVC.

HA3: Po pohybové intervenci se změní hodnota FVC.

3.2.4 Hypotéza 4

H04: Po pohybové intervenci se nezmění hodnota 1-MSTST.

HA4: Po pohybové intervenci se změní hodnota 1-MSTST.

4 METODIKA PRÁCE

4.1 Sledovaný soubor

Pohybový program byl určen pro dětské pacienty starší 10 let s potvrzenou diagnózou CF. Podmínkou zařazení do programu byla hodnota FEV1 nad 60 % náležité hodnoty při vstupním vyšetření. Probandi museli být v době obou měření bez známek akutní exacerbace, případná probíhající antibiotická léčba nebyla důvodem k vyloučení z programu. Probandi a jejich rodiče museli být ochotni vstoupit do programu. Zákonní zástupci probandů obdrželi a podepsali informovaný souhlas s vyšetřením a pohybovou intervencí.

4.2 Průběh měření

Probandi absolvovali vstupní i výstupní měření na oddělení tělovýchovného lékařství FN v Motole. Mezi vyšetřeními proběhl dvanáctitýdenní pohybový program dle sestaveného návrhu a instrukcí. K dodržování programu a k poskytnutí anamnestických údajů a údajů z měření rodiče probandů podepsali informovaný souhlas se zařazením do programu. Pacienti byli před vyšetřením seznámeni s průběhem vyšetření a programu a byli požádáni, aby si na vyšetření donesli vhodné lehké sportovní oblečení, obuv a pití.

Při obou vyšetřeních proběhlo nejprve vyšetření tělovýchovným lékařem, které zahrnovalo odběr anamnézy, klidové měření krevního tlaku po 5 minutách vleže na lehátku a vsedě na ergometru, měření krevního tlaku za statické zátěže za použití balónkového dynamometru, klidové dvanáctivodové EKG, klidové měření tepové frekvence po 5 minutách vleže na lehátku a při sedu na ergometru a usilovné spirometrické vyšetření. Výsledkem spirometrického vyšetření byly číselné hodnoty parametrů FEV1 a FVC.

Poté proběhlo spiroergometrické vyšetření vytrvalostní zdatnosti do maxima na bicyklovém ergometru s analýzou výměny dýchacích plynů podle protokolu rutinně užívaného na daném oddělení. Jednalo se protokol s 2 stupni do zátěže střední intenzity, po nichž následovalo rampové zvyšování zátěže do vyčerpání. Zátěž byla dávkována tělovýchovným lékařem dle hmotnosti probanda. V prvním stupni byla zátěž nastavena na 1 W/kg tělesné hmotnosti probanda, ve druhém stupni 1,5 W/kg hmotnosti probanda.

Při rampovém protokolu byla zátěž přidávána po 5 W za 10 sekund. Na konci každého stupně byl probandům byl zaznamenán krevní tlak, saturace, tepová frekvence, EKG a byla prováděna analýza dýchacích plynů a byli dotázáni na subjektivní intenzitu zátěže dle Borgovy škály. Ve chvíli, kdy pacienti udávali subjektivní zátěž na úrovni 12-13 na Borgově škále subjektivní intenzity zátěže, byli požádáni, aby si tento pocit zapamatovali. V průběhu měření byli probandi slovně povzbuzováni k výkonu. Po skončení protokolu byli probandi vyzváni k vyšlapání na ergometru ve volnoběhu, poté byli vyzváni k doplnění tekutin. Po zotavení 3 a 5 minut po konci zátěže byl opět zaznamenán krevní tlak a tepová frekvence. Následoval odpočinek 30 minut, zhodnocení výsledků vyšetření tělovýchovným lékařem a probandům bylo tímto lékařem dáno doporučení o pohybových aktivitách. Pro účely diplomované práce byly poskytnuty výsledky tohoto vyšetření. Výsledkem vyšetření byla hodnota VO_2max .

Po zátěžovém vyšetření následovalo kineziologické vyšetření. Poté následovalo vyšetření 1-MSTST na židli s výškou sedadla 44,5 cm od země. Židle byla zapřena záďovou opěrkou o stěnu, aby se nepohybovala. Pacienti neměli dovoleno při vstávání ze sedu využívat ruční opěrky. Test byl proveden 2x a jako výsledek bylo vybráno lepší skóre.

Na konci vstupního vyšetření probandi absolvovali zácvik navržených posilovacích cviků (viz. Příloha č. 3). Zácvik obsahoval předvedení cviků vedoucí programu, navedení probandů do pozic a korekce pozic a cviků. Poté byla provedena edukace o navrhované frekvenci a intenzitě pohybových aktivit, probandi obdrželi vytištěné pokyny pro navrhovaný pohybový program. Na den následující po vyšetření byl probandům doporučen klidový režim bez cvičení, další den už mohli začít plnit navržený plán pohybových aktivit.

Elektronicky byl probandům zaslán odkaz na webový dotazník v programu Google Forms. Tento nestandardizovaný dotazník obsahoval celý dotazník CFQ-R a dále několik dalších otázek především o pohybových aktivitách (viz Příloha č. 2). Dotazník měl celkem 60 otázek, z čehož 50 otázek bylo přeloženo z CFQ-R (Quittner et al., 2002). U 57 otázek byl výběr ze 4 možných odpovědí, 1 otázka měla výběr z 5 možných odpovědí, 2 otázky byly koncipovány pro jednoduchou slovní odpověď.

Všechna vyšetření a vyplnění dotazníku byla součástí vstupního i výstupního vyšetření.

4.3 Navrhovaná intervence

Všichni probandi této práce dostali stejné doporučení o pohybových aktivitách, stejný zácvik posilovacích cviků a byl jim navržen stejný pohybový program. Probandi měli vykonávat pohybové aktivity tak, aby za týden nasbírali aspoň 180 minut aktivit střední až vyšší intenzity. Při vstupním vyšetření obdržel každý proband vytištěný popis pohybového programu, výtisk deníku, do kterého měl zaznamenávat provedené pohybové aktivity, dále manuál se stručným popisem a fotografiemi posilovacích cviků (viz Příloha č.3) a jednoduchý edukační manuál o možnostech protahovacích cviků. Kontroly průběhu programu byly prováděny jednou za 3 týdny pomocí telefonického kontaktu s rodiči.

Pohybová intervence byla navržena na 12 týdnů. Probandům byla doporučena preferovaná dynamická pohybová aktivita dle jejich volby (kolo, stacionární kolo, jogging, in-line brusle, veslařský trenažér, domácí aerobik, pohybové hry) a to o frekvenci provádění 3x týdně. Navržená intenzita byla na úrovni 13. stupně na Borgově škále subjektivní intenzity zátěže, tedy zátěž poněkud namáhavá. Délka zátěže byla na počátku intervence doporučena po 20-30 minut s postupným navýšením na 40 minut.

Dvakrát týdně měli probandi provádět navržené posilování s vlastní vahou, případně s lehkými činkami (hmotnost byla doporučena dle zdatnosti probanda). Posilovací cviky zahrnovaly 8 cviků: podřep se vzpažením s činkami, vzpor na dlaních s přechodem do pozice medvěda, výpad vpřed s bicepsovým zdvihem, výpad do strany s předpažením za použití činek, extenzi v kyčli v pokrčeném kolenem v pozici na 4, abdukcii v kyčli s pokrčeným kolenem v pozici na 4, statický výpad s přitahem s činkami a bridging. Doporučeno bylo 5 sérií těchto cviků, každý cvik měl být prováděn 6-9x (s postupným přidáváním počtu opakování), asymetrické cviky měly být v každé sérii prováděny na obě strany. Probandi byli poučeni, že všechny cviky by měly být prováděny pomalu a kvalitně.

Po každé cvičební jednotce se měli probandi protáhnout, odpočinout si a doplnit adekvátně tekutiny a zapsat si cvičení do deníku.

4.4 Analýza a zpracování dat

Statistické zpracování dat jsem konzultovala s doc. Ing. Stanislavou Šimonovou, Ph. D. (Univerzita Pardubice). Výsledné údaje z dotazníků, statistické výpočty a grafy byly zpracovány pomocí systému Microsoft Office 365- program Excel. Testována byla vždy hypotéza H_0 (nedošlo ke změně zkoumaných znaků) a k ní alternativní hypotéza H_A (došlo ke změně zkoumaných znaků). Hypotézy byly vyhodnoceny pomocí dvouvýběrového párového t-testu na střední hodnotu.

Interpretace dotazníku založeného na CFQ-R proběhlo přes popisnou statistiku. Cílem dotazníkového šetření bylo poskytnutí doplňujících informací ke sledované problematice. Část dotazníku, která obsahovala otázky z CFQ-R nebyla vyhodnocena standardizovaným způsobem. Dotazník byl hodnocen jako celek, následně byly vyhodnoceny i jeho podčásti. Samostatně byla hodnocen celý CFQ-R (50 otázek). O kvalitě života závislé na zdraví vypovídalo 34 otázek. Celkem 4 otázky byly mířeny na problematiku zvládnutí školní docházky, práce či každodenních aktivit; 12 otázek se zabývalo problémy spojenými se symptomy CF; 13 otázek bylo zaměřeno na pohybové aktivity a konečně 8 otázek sledovalo respirační problematiku.

5 VÝSLEDKY

5.1 Charakteristika zkoumaného souboru

Do pohybového programu vstoupilo celkem 7 probandů. 6 probandů absolvovalo vstupní i výstupní vyšetření, výsledky jejich vyšetření byly použity pro účely této práce. Z těchto 6 probandů bylo 5 probandů chlapců a 1 dívka. Jeden proband studii nedokončil, protože v době plánovaného výstupního vyšetření měl nasazenu intravenózní antibiotickou léčbu.

Průměrný věk probandů byl 16,12 let ($SD \pm 1,04$), medián věku byl 16,01 let. Průměrná tělesná výška byla 171,75 cm ($SD \pm 8,92$), medián výšky byl 173,50 cm a průměrná tělesná hmotnost probandů ve zkoumaném souboru byla 62,17 kg ($SD \pm 9,24$) s mediánem 59,50 kg. Přehledná charakteristika zkoumaného souboru je shrnuta v tabulce níže.

	Věk (v rocích)	Tělesná výška (v cm)	Tělesná hmotnost (v kg)
Průměrná hodnota	16,12	171,75	62,17
Směrodatná odchylka	1,04	8,92	9,24
Medián	16,01	173,50	59,50

Tabulka 1: Charakteristika zkoumaného souboru

5.2 Výsledky k hypotéze H1

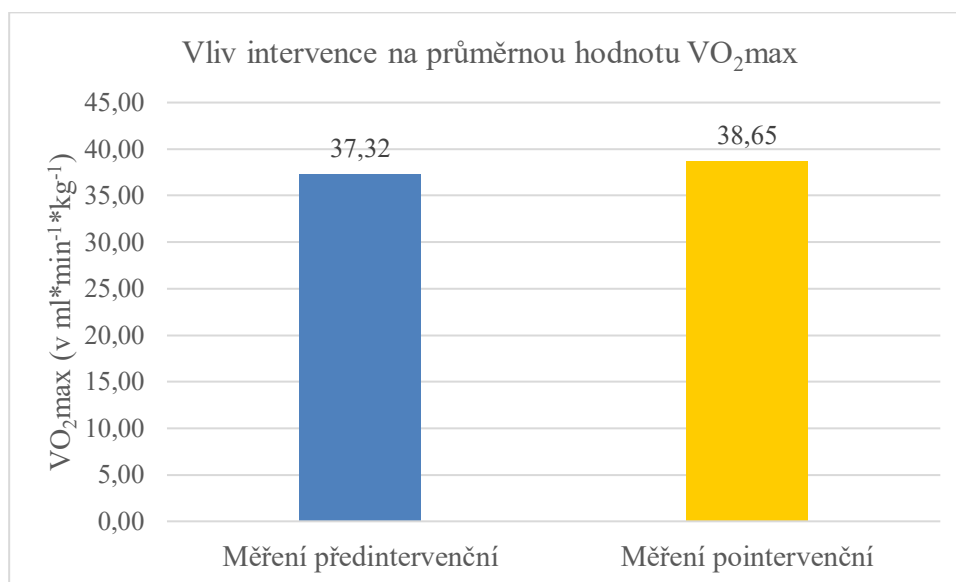
K ověření hypotézy H1 byly použity číselné hodnoty $VO_2\max$ získané spiroergometrickým vyšetřením před 12týdenní pohybovou intervencí a po ní. Hodnoty před intervencí a po intervenci, absolutní rozdíl v hodnotách a procentuální změna pro každého probanda, a náležitější deskriptivní statistické hodnoty jsou zaznamenány v tabulce.

Proband	$VO_2\max$ (v $ml \cdot min^{-1} \cdot kg^{-1}$) před intervencí	$VO_2\max$ (v $ml \cdot min^{-1} \cdot kg^{-1}$) po intervenci	Absolutní rozdíl v hodnotě po intervenci $VO_2\max$ (v $ml \cdot min^{-1} \cdot kg^{-1}$)	Rozdíl po intervenci vyjádřený v procentech vstupní hodnoty
1	40,20	40,80	0,60	1,49
2	38,00	38,00	0,00	0,00
3	30,50	33,90	3,40	11,15
4	37,70	32,20	-5,50	-14,59
5	39,00	43,00	4,00	10,26
6	38,50	44,00	5,50	14,29

Proband	VO ₂ max (v ml*min ⁻¹ *kg ⁻¹) před intervencí	VO ₂ max (v ml*min ⁻¹ *kg ⁻¹) po intervencí	Absolutní rozdíl v hodnotě po intervenci VO ₂ max (v ml*min ⁻¹ *kg ⁻¹)	Rozdíl po intervenci vyjádřený v procentech vstupní hodnoty
Průměrná hodnota	37,32	38,65	1,33	3,77
Medián	38,25	39,40	2,00	5,87
Rozptyl	9,94	19,46	12,96	93,92
Rozpětí	9,70	11,80	11,00	28,87
Směrodatná odchylka	3,15	4,41	3,60	9,69
Dolní mez intervalu spolehlivosti (pro hladinu významnosti 0,05)	34,79	35,12	-1,55	
Horní mez intervalu spolehlivosti (pro hladinu významnosti 0,05)	39,84	42,18	4,21	

Tabulka 2: Výsledky měření VO₂max před intervencí a po intervencí, změny hodnot VO₂max po intervencí

Změnu průměrné hodnoty VO₂max graficky vyjadřuje následující graf:



Graf 1: Vliv intervence na průměrnou hodnotu VO₂max

Chtěli jsme potvrdit, nebo vyvrátit hypotézu:

H01: Po pohybové intervenci se nezmění hodnota VO_2max .

Hypotézu H01 nemůžeme zamítnout na základě dvouvýběrového párového t-testu na střední hodnotu pro 95 % koeficient spolehlivosti, protože p-hodnota testového kritéria je vyšší než zvolená hladina významnosti 0,05 (zde $p=0,45$). Průměrná změna VO_2max po pohybové intervenci byla $+1,33 \text{ ml} \cdot \text{min}^{-1} \cdot \text{kg}^{-1}$ ($+3,77 \%$ vstupní hodnoty) tak je insignifikantní pro daný koeficient spolehlivosti.

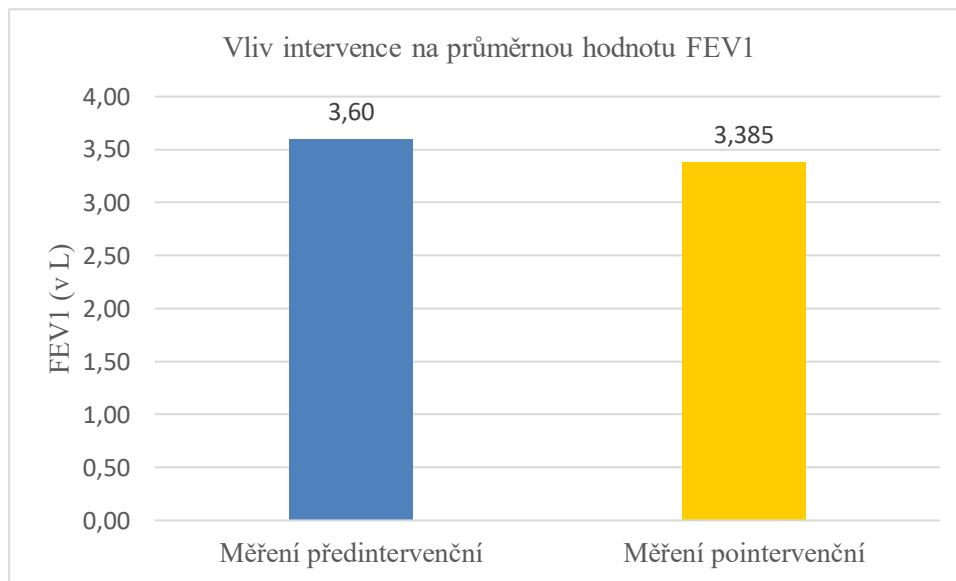
5.3 Výsledky k hypotéze H2

K ověření hypotézy H2 byly využity číselné hodnoty FEV1 získané ze spirometrického vyšetření před 12týdenní pohybovou intervencí a po této intervenci. Hodnoty před intervencí a po intervenci, absolutní rozdíl v hodnotách, procentuální změna a k nim náležející další deskriptivní statistická data jsou zaznamenány v tabulce.

Proband	FEV1 (v l) před intervencí	FEV1 (v l) po intervenci	Absolutní rozdíl hodnot FEV1 po intervenci (v l)	Rozdíl FEV1 po intervenci vyjádřený v procentech vstupní hodnoty
1	3,71	3,92	0,21	5,66
2	3,82	3,57	-0,25	-6,54
3	2,60	2,52	-0,08	-3,08
4	4,32	3,92	-0,40	-9,26
5	3,70	3,85	0,15	4,05
6	3,46	2,53	-0,93	-26,88
Průměr	3,60	3,39	-0,22	-6,01
Medián	3,71	3,71	-0,17	-4,81
Rozptyl	0,27	0,38	0,15	115,40
Rozpětí	1,72	1,40	1,14	32,54
Směrodatná odchylka	0,52	0,62	0,38	10,74
Dolní mez intervalu spolehlivosti (pro hladinu významnosti 0,05)	3,19	2,89	-0,52	
Horní mez intervalu spolehlivosti (pro hladinu významnosti 0,05)	4,02	3,88	0,09	

Tabulka 3: Výsledky měření FEV1 před intervencí a po intervenci, změny hodnot FEV1 po intervenci

Změnu průměrné hodnoty FEV1 vyjadřuje následující graf:



Graf 2: Vliv intervence na průměrnou hodnotu FEV1

Chtěli jsme potvrdit, nebo vyvrátit hypotézu:

H02: Po pohybové intervenci se nezmění hodnota FEV1.

Hypotézu H02 nemůžeme zamítnout na základě dvouvýběrového párového t-testu na střední hodnotu pro 95 % koeficient spolehlivosti, protože p-hodnota je vyšší než zvolená hladina významnosti 0,05 (zde $p=0,26$). Průměrná změna FEV1 po pohybové intervenci byla -0,221 (-6,01 % vstupní hodnoty) tak je insignifikantní pro daný koeficient spolehlivosti.

5.4 Výsledky k hypotéze H3

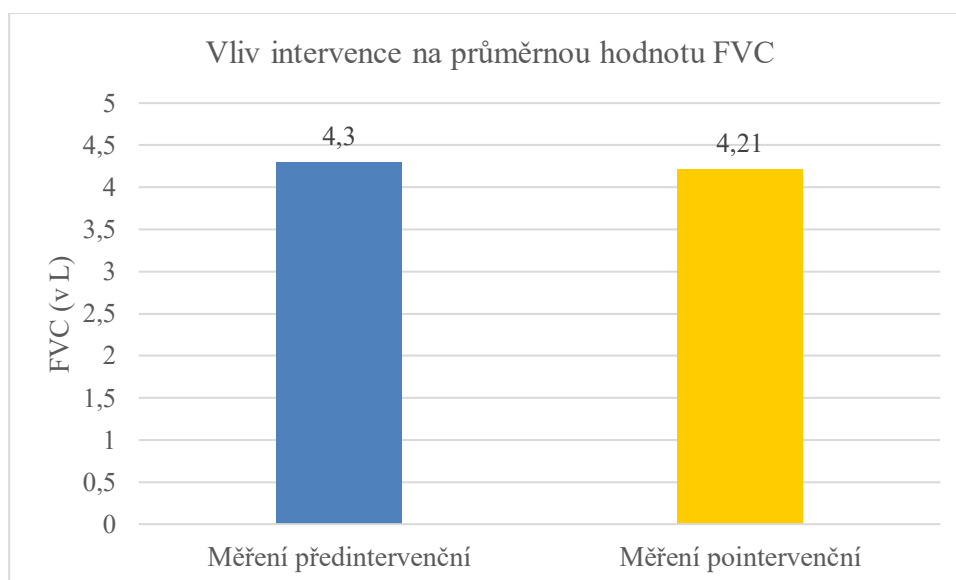
K ověření hypotézy H3 byly použity číselné hodnoty FVC ze spirometrického vyšetření před 12týdenní pohybovou intervencí a po této intervenci. Hodnoty před intervencí a po intervenci, absolutní rozdíl v hodnotách, procentuální změna a k nim náležející další deskriptivní statistická data jsou zaznamenány v tabulce.

Proband	FVC (v l) před intervencí	FVC (v l) po intervenci	Absolutní rozdíl hodnot FVC po intervenci (v l)	Rozdíl FVC po intervenci vyjádřený v procentech vstupní hodnoty
1	4,16	4,13	-0,03	-0,72
2	4,81	4,62	-0,19	-3,95
3	3,12	3,10	-0,02	-0,64
4	5,18	4,75	-0,43	-8,30
5	4,33	4,63	0,30	6,93

Proband	FVC (v l) před intervencí	FVC (v l) po intervenci	Absolutní rozdíl hodnot FVC po intervenci (v l)	Rozdíl FVC po intervenci vyjádřený v procentech vstupní hodnoty
6	4,20	4,03	-0,17	-4,05
Průměr	4,30	4,21	-0,09	-1,79
Medián	4,27	4,38	-0,10	-2,34
Rozptyl	0,41	0,32	0,05	21,77
Rozpětí	2,06	1,65	0,73	15,23
Směrodatná odchylka	0,64	0,56	0,22	4,67
Dolní mez intervalu spolehlivosti (pro hladinu významnosti 0,05)	3,79	3,76	-0,27	-5,52
Horní mez intervalu spolehlivosti (pro hladinu významnosti 0,05)	4,81	4,66	0,09	1,94

Tabulka 4: Výsledky měření FVC před intervencí a po intervenci, změny hodnot FVC po intervenci

Změnu průměrné hodnoty FVC graficky vyjadřuje následující graf:



Graf 3: Vliv intervence na průměrnou hodnotu FVC

Chtěli jsme potvrdit, nebo vyvrátit hypotézu:

H03: Po pohybové intervenci se nezmění hodnota FVC.

Hypotézu H03 nemůžeme zamítnout na základě dvouvýběrového párového t-testu na střední hodnotu pro 95 % koeficient spolehlivosti, protože p-hodnota testového kritéria je vyšší než zvolená hladina významnosti 0,05 (zde $p=0,40$). Průměrná změna FVC po pohybové intervenci byla -0,09 L (-1,79 % vstupní hodnoty) tak je insignifikantní pro daný koeficient spolehlivosti.

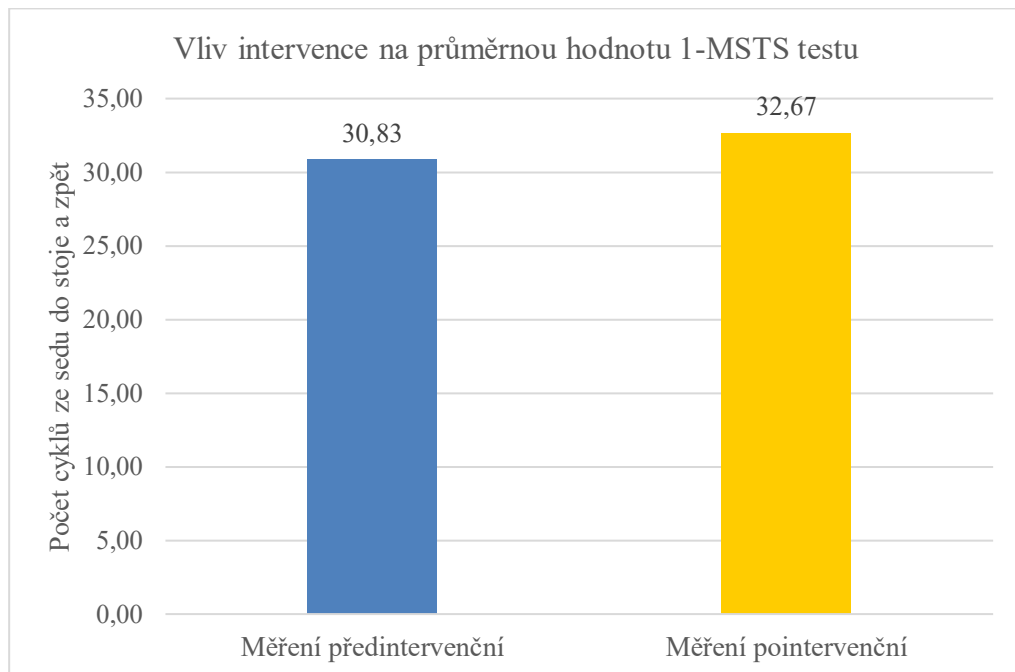
5.5 Výsledky k hypotéze H4

K ověření hypotézy H4 byly použity výsledky 1-MSTS testu (počet provedených zvednutí se ze sedu na židli do stoje na extendovaných končetinách a zpět) před 12týdenní pohybovou intervencí a po této intervenci. Hodnoty před intervencí a po intervenci, absolutní rozdíl v hodnotách, procentuální změna a k nim náležející další deskriptivní statistická data jsou zaznamenány v tabulce.

Proband	1-MSTS před intervencí	1-MSTS po intervenci	Absolutní rozdíl po intervenci	Rozdíl po intervenci vyjádřený v procentech vstupní hodnoty
1	27,00	32,00	5,00	18,52
2	26,00	34,00	8,00	30,77
3	34,00	34,00	0,00	0,00
4	39,00	35,00	-4,00	-10,26
5	31,00	32,00	1,00	3,23
6	28,00	29,00	1,00	3,57
Průměr	30,83	32,67	1,83	7,64
Medián	29,50	33,00	1,00	3,40
Rozptyl	20,47	3,89	14,47	178,00
Rozpětí	13,00	6,00	12,00	41,03
Směrodatná odchylka	4,52	1,97	3,80	13,34
Dolní mez intervalu spolehlivosti (pro hladinu významnosti 0,05)	27,21	31,09	-1,21	-3,04
Horní mez intervalu spolehlivosti (pro hladinu významnosti 0,05)	34,45	34,24	4,88	18,31

Tabulka 5: Výsledky 1-MSTST před intervencí a po intervenci, změny hodnot 1-MSTST po intervenci

Vliv pohybové intervence na průměrnou hodnotu 1-MSTS testu vyjadřuje následující graf:



Graf 4: Vliv intervence na průměrnou hodnotu výsledků testu 1-MSTST

Chtěli jsme potvrdit, nebo vyvrátit hypotézu:

H04: Po pohybové intervenci se nezmění hodnota 1-MSTST.

Nulovou hypotézu H04 nemůžeme zamítnout na základě dvouvýběrového párového t-testu na střední hodnotu pro 95 % koeficient spolehlivosti, protože p-hodnota testového kritéria je vyšší než zvolená hladina významnosti 0,05 (zde $p=0,33$). Průměrná změna 1-MSTST po pohybové intervenci byla +1,83 (7,64 % vstupní hodnoty) tak je insignifikantní pro daný koeficient spolehlivosti.

5.6 Výsledky dotazníku

Pro lepší přehlednost byly průměrné hodnoty z dotazníku a jeho částí zpracovány do několika tabulek:

	Celý dotazník		Otázky z CFQ-R	
	Před intervencí	Po intervencí	Před intervencí	Po intervencí
Průměr	180,33 bodu (79,09 %)	182,83 bodu (80,19 %)	161,33 bodu (80,67 %)	163,17 bodu (81,58 %)
Medián	179,00 bodů	183,00 bodů	163,00 bodů	162,50 bodu
Směrodatná odchylka	16,40 bodu	19,84 bodu	13,01 bodu	15,84 bodu

Tabulka 6: Bodové hodnocení celého dotazníku; Bodové hodnocení dotazníku CFQ-R

Pro celý dotazník byl maximální počet 228 bodů a minimum 56 bodů. Průměrný rozdíl po intervenci byl +2,50 bodu (+1,24 %), tento rozdíl nebyl statisticky signifikantní.

Pro část dotazníku, která byla složena z otázek z CFQ-R bylo maximum 200 bodů a minimum 49 bodů. Průměrný rozdíl po intervenci byl 1,83 bodu (-1,03 %), tento rozdíl nebyl statisticky signifikantní.

	Otázky na kvalitu života závisející na zdraví		Otázky na školu, práci a každodenní aktivity	
	Před intervencí	Po intervenci	Před intervencí	Po intervenci
Průměr	111,50 bodů (81,99 %)	110,83 bodů (81,50 %)	13,17 bodů (82,29 %)	13,67 bodů (85,42 %)
Medián	109,50 bodů	111,00 bodů	13,00 bodů	14,00 bodů
Směrodatná odchylka	10,29 bodů	12,56 bodů	0,69 bodu	0,94 bodu

Tabulka 7: Bodové hodnocení otázek zaměřených na kvalitu života závisející na zdraví; Bodové hodnocení otázek zaměřených na školu, práci a každodenní aktivity

Maximální bodová hodnota otázek zaměřených na kvalitu života závisející na zdraví byla 136 bodů a minimum bylo 34 bodů. Průměrná absolutní změna po intervenci byla -0,67 bodu (-0,74 %), tato změna však nebyla signifikantní.

Z otázek týkajících se školy, práce a každodenních aktivit bylo možné získat maximálně 16 bodů, v minimu pak 4 body. Průměrná změna po intervenci byla v této části +0,50 bodu (4,06 %), ani zde nebyla změna statisticky relevantní.

	Otázky na problémy spojené se symptomy onemocnění		Otázky na pohybové aktivity		Otázky na respirační problematiku	
	Před intervencí	Po intervenci	Před intervencí	Po intervenci	Před intervencí	Po intervenci
Průměr	36,67 bodů (76,39 %)	38,67 bodů (80,56 %)	40,50 bodů (77,88 %)	41,17 bodů (79,17 %)	24,33 bodů (76,04 %)	24,33 bodů (76,04 %)
Medián	36,00 bodů	38,00 bodů	39,00 bodů	41,00 bodů	24,50 bodů	23,50 bodů
Směrodatná odchylka	4,07 bodů	3,59 bodů	6,08 bodů	8,13 bodů	3,35 bodů	2,75 bodů

Tabulka 8: Bodové hodnocení otázek zaměřených na symptomy spojené s onemocněním; Bodové hodnocení otázek zaměřených na pohybové aktivity; Bodové hodnocení otázek zaměřených na respirační problematiku

Z otázek orientovaných na problémy spojené se symptomy onemocnění bylo možné získat celkem 48 bodů, minimum bylo 11 bodů. Průměrná absolutní změna po pohybové intervenci byla +2,00 bodu (5,84 %) a tato změna nebyla statisticky významná.

Otázky o pohybových aktivitách mohly být ohodnoceny maximálně 52 body a minimálně 13 body. Průměrná absolutní bodová změna v této části dotazníku byla 0,67 bodu (1,32 %) a i tato změna byla nesignifikantní.

Otázky orientované na respirační problematiku onemocnění mohly přinést v maximu 32 bodů a v minimu 7 bodů. Průměrná absolutní bodová změna po intervenci byla nulová.

5.7 Vyhodnocení deníku

Průměrně respondenti odcvičili 37,00 cvičebních jednotek z možných 60 ($SD \pm 21,21$; medián 48,50). Průměrná adherence tedy byla 61,63 % ($SD \pm 35,33$; medián 80,80 %). Jeden proband odcvičil pouze 6 cvičebních jednotek a jeden pouze 9 cvičebních jednotek. V 66,67 % byly zastoupeny cvičební jednotky dynamické pohybové aktivity. Ve 48 cvičebních jednotkách udávali probandi při cvičení či po cvičení vykašlávání (tedy v 17,28 % odcvičených jednotek)

6 PRŮZKUMNÝ DOTAZNÍK

6.1 Cíl

Na základě zjištění, že pacienti s CF v dětském věku jsou často osvobozeni z hodin tělesné výchovy, byl vypracovaný stručný dotazník, jehož cílem bylo zjistit, jaká je udávaná pohybová aktivita dětí s CF a jaké jsou případné důvody pro osvobození z hodin tělesné výchovy.

6.2 Sledovaný soubor

Průzkumný dotazník byl určen dětem s potvrzenou diagnózou CF věku 6-19 let, které plní školní docházku. Za mladší děti mohli dotazník vyplnit rodiče. Dále nebyl výběr respondentů nijak omezen.

6.3 Postup sběru dat

Pro účely této práce byl na základě osobní zkušenosti s pacienty s CF vypracován jednoduchý nestandardizovaný dotazník, který byl anonymní. Dotazník měl celkem 24 otázek (viz. Příloha č. 5). U 16 otázek měli respondenti vybrat jednu z možných předdefinovaných odpovědí. Z těchto 16 otázek byly u 10 otázek 4 možnosti, u jedné otázky bylo na výběr ze 3 možností, u dvou otázek z 5 možných odpovědí, u jedné otázky bylo na výběr z 8 možných odpovědí a u dvou otázek ze 2 odpovědí.

Respondenti byli kontaktováni pomocí sociálních sítí přes uzavřenou skupinu Klubu cystické fibrózy, z.s.. Sběr proběhl pomocí webového formuláře aplikace Google Forms.

6.4 Analýza a zpracování dat

Pro interpretaci výsledků dotazníku byly použity grafy a výpočty v programu Microsoft Office 365- program Excel.

6.5 Výsledky

6.5.1 Charakteristika zkoumaného souboru

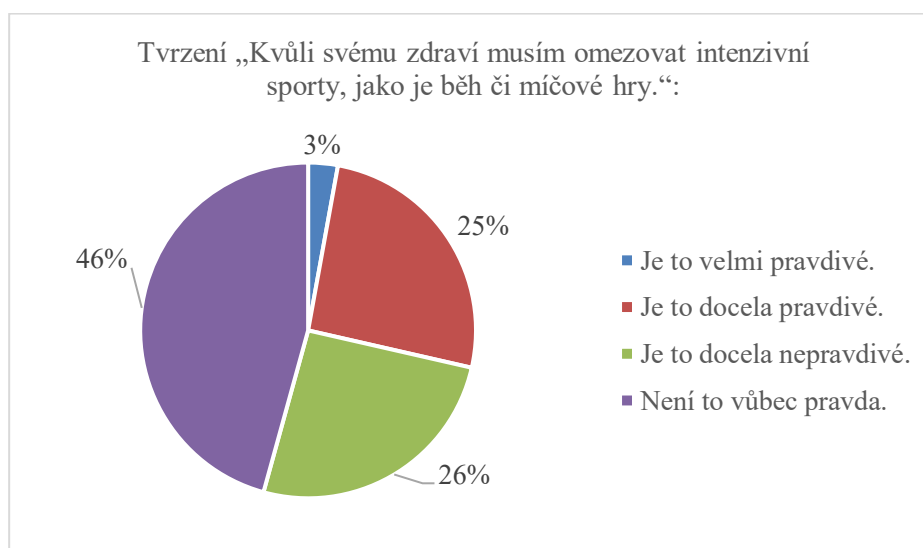
Dotazníkového šetření se zúčastnilo celkem 35 respondentů. Celkově 74,3 % respondentů byly ženy, 25,7 % respondentů byli muži. Průměrný věk respondentů byl 14,31 roku ($SD \pm 4,61$; medián 15,00 let). Průměrná váha respondentů byla 45,43 kg ($SD \pm 15,89$; medián 50,00 kg), průměrná výška respondentů byla 154,13 cm ($SD \pm 17,26$; medián 157,00 cm).

Pouze 37,1 % udalo, že plní nastavený režim respirační fyzioterapie (v dotazníku definováno jako „režim flutterování a inhalací“) na 100 %. Téměř polovina respondentů, konkrétně 48,6 %, udalo, že režim dodržují ze 2/3. Zbylých 14,3 % respondentů plní režim pouze z 1/3.

14,3 % respondentů zhodnotilo svůj zdravotní stav jako skvělý, 42,9 % respondentů udalo velmi dobrý zdravotní stav, 31,4 % respondentů vnímalo svůj zdravotní stav jako slušný či ucházející a 11,4 % respondentů udalo současný zdravotní stav jako chabý.

6.5.2 Subjektivní vnímání tělesné zdatnosti

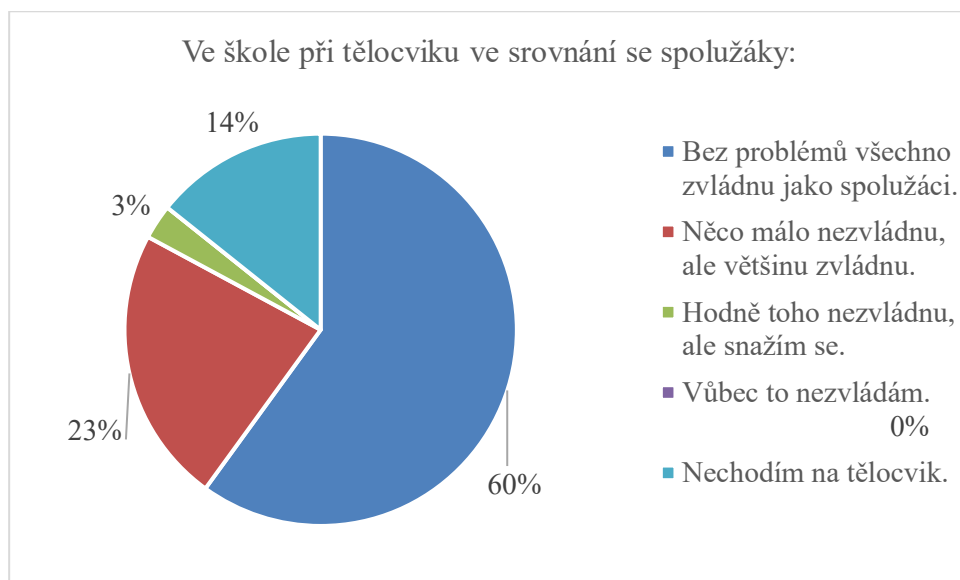
Pro 34,3 % respondentů je účast na intenzivních sportovních aktivitách (zde uvedeno jako příklad „běhání či sportovní hry“) nenáročná a bezproblémová. Pro 31,4 % je jen trochu náročná, pro 25,7 % respondentů je středně náročná a pro 8,6 % je toto velmi náročné. Vnímané omezení pohybových aktivit zdravotním stavem vyjadřuje následující graf, vycházející z jedné otázky z dotazníku:



Graf 5: Subjektivní omezení pohybových aktivit

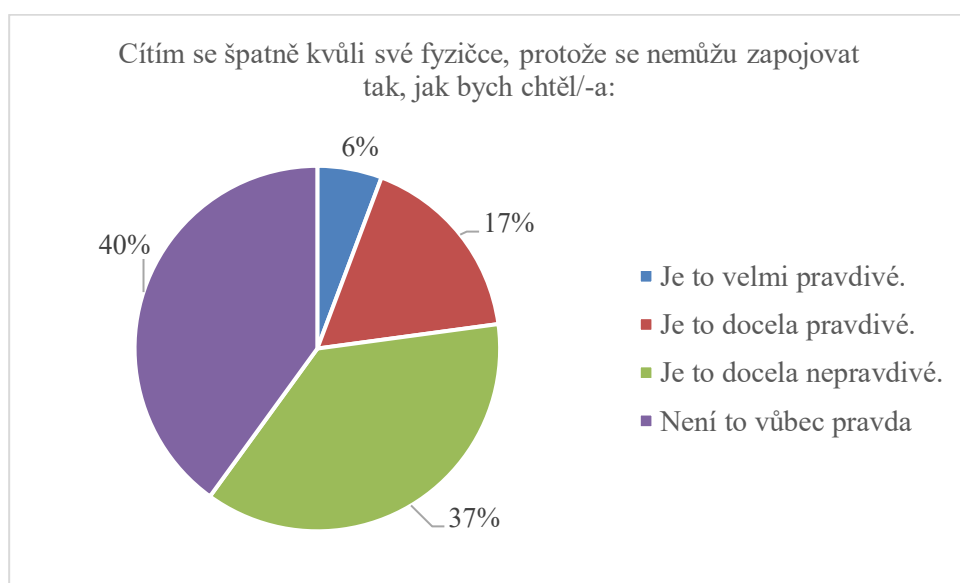
Pro 74,3 % respondentů je bezproblémové stíhat své vrstevníky v chůzi; pro 11,4 % je to trochu náročné; 8,6 % respondentů udává, že je to pro ně středně náročné a pro 5,7 % respondentů je to subjektivně velmi náročné.

Otázku srovnávající subjektivní tělesnou zdatnost během hodin tělesné výchovy pak vyjadřuje následující graf:



Graf 6: Subjektivní srovnání fyzické zdatnosti s vrstevníky

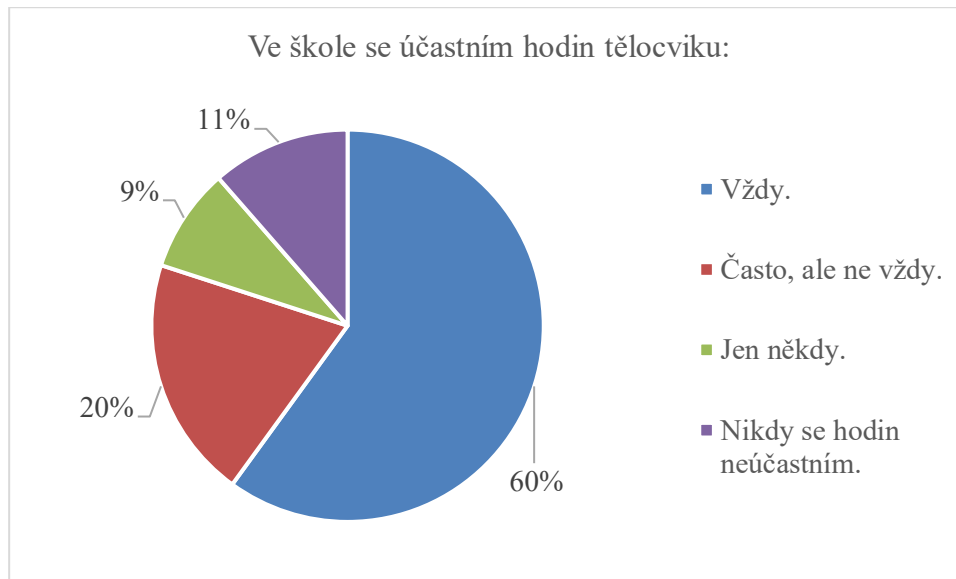
Subjektivně omezuje nízká fyzická zdatnost téměř čtvrtinu respondentů, což vyjadřuje následující koláčový graf:



Graf 7: Subjektivní vnímání snížené fyzické zdatnosti

6.5.3 Účast na školních hodinách tělesné výchovy

Účast pacientů s CF na školních hodinách tělesné výchovy vyjadřuje následující graf:



Graf 8: Účast na hodinách tělesné výchovy

Důvody pro neúčast na hodinách tělesné výchovy, či pro úplné osvobození z hodin tělesné výchovy, byly udávány následující: moc vysoké nároky učitele a nezvládnání zátěže, přejíždění městskou hromadnou dopravou do tělocvičny, časté absence, hygienické důvody, stav po nemoci. Jedna respondentka udala, že se neúčastní jen hodin plavání, protože tyto hodiny začínají velmi brzy ráno a nestíhala by inhalaci.

Celkem 71,4 % respondentů udalo, že cvičí ve škole i mimo školu, 11,4 % respondentů se účastní cvičení jen ve škole, 14,3 % respondentů necvičí ve škole, ale snaží se cvičit mimo školu a 2,9 % respondentů udalo, že necvičí vůbec. Celkem 40 % respondentů hodiny školní tělesné výchovy úplně vyhovují, 34,3 % respondentů docela vyhovují, ve 14,3 % moc nevyhovují a 11,4 % respondentů hodiny tělesné výchovy nevyhovují vůbec.

6.5.4 Účast na pohybových aktivitách

Celkem 60 % respondentů udalo výborný vztah ke sportu, 20 % ho popsalo jako velmi dobrý, 14,3% sport nevdává a 5,7 % respondentů sport vůbec nebaví. Spíše dynamičtější aktivity preferuje 45,7 % respondentů, 22,9 % má radši posilování či obdobné aktivity a 31,4 % má rádo oba typy aktivit stejně. 74,3 % respondentů udalo, že cvičí doma či chodí do posilovny, fitness centra nebo na sportovní kroužek. Celkem

45,7 % respondentů udalo, že i se započítáním hodin tělesné výchovy cvičí 3-4x týdně, 25,7 % respondentů dokonce 5-6x týdně a 8,6 % respondentů podle svých tvrzení cvičí každý den. 31,4 % respondentů udalo délku svojí běžné mimoškolní cvičební jednotky na 60-75 minut, stejné množství respondentů pak vybralo cvičební jednotku dlouhou 45-60 minut.

Pohybové aktivity a sporty, které respondenti udávali, byly: jóga, plavání, fotbal, karate, posilování, běh na běžeckém pásu, běžkování, tanec, domácí trénink, gymnastika, kolo, lyže, tenis, lezení na umělé stěně, atletika, in-line bruslení, badminton, fitbox a volejbal. Jeden respondent udal, že hraje hru Pokémon Go, díky které nachodí a naběhá každý týden asi 60 kilometrů.

Vnímaná omezení v průběhu sportovních aktivit byla: zadýchávání, častější kašel a odkašlávání (více respondentů udávalo tuto skutečnost), nízká kondice. V jednom případě udal respondent, že se při sportu začne hodně zadýchávat a následuje kašel, který někdy vede až ke zvracení.

7 DISKUZE

7.1 Diskuze k teoretické části

Tématům, která jsou shrnuta v této diplomové práci, je v posledních již téměř 40 letech věnován poměrně velký publikační prostor v různých odborných časopisech. Je tomu především díky tomu, že medicínské pokroky i moderní fyzioterapeutické metody zajistily násobně delší naději na dožití pacientů s CF, navíc i s mnohem vyšší kvalitou života. Do popředí zájmu se proto zařadily běžné aktivity, ke kterým se pacienti s CF dříve nedostávali. U dětí vyplňuje velkou část bdělé doby některá z forem pohybové aktivity, proto je u dětí s CF v centru zájmu tento aspekt.

Cystická fibróza je závažné, život limitující a zkracující onemocnění, které je spojeno multiorgánovými patologiemi. Různé příznaky spojené s onemocněním byly pozorovány lékaři již před několika staletími (Littlewood, 2016). Velmi markantně se u pacientů s CF projevuje jejich respirační problematika, která také nejčastěji stojí za jejich předčasnou smrtí (Simmonds, Darrah a Drumm, 2016). Základní onemocnění CF způsobuje dehydrataci dýchacích cest a produkci hyperviskózního a kyselého hlenu. Toto všechno má za následek neuspokojivou mukociliární clearance, což vede k chronickým a opakujícím se infekcím a k začarovanému kruhu progresivního a ireverzibilního plicního poškození. Přidává se i problematika postižení ostatních orgánů, která ještě více zhoršuje stav pacientů dlouhodobě a opakovaně zatížených zánětlivým stavem (Shei et al., 2019; Skalická, 2018).

Stejně jako děti zcela zdravé, i děti s CF potřebují ke svému harmonickému pohybovému rozvoji dostatek pohybových aktivit a neměly by od nich být odrazovány (Rand a Prasad, 2012). I přesto, že cystická fibróza predisponuje pacienty s CF k limitaci jejich výkonu při fyzické zátěži, jsou pohybové aktivity těchto pacientů realizovatelné, a to i přes nepříznivou progresi klinického stavu (Urquhart a Vendrusculo, 2017; Williams et al., 2010; West et al., 2019). Nejčastěji je u pacientů s CF zmiňována limitace fyzické zátěže cestou respirační a svalovou (Urquhart, 2011). Respirační limitace je zapříčiněna rozsáhlou destrukcí plicní tkáně, progresivními změnami plicních funkcí, dysfunkcí dýchacích svalů a ventilační kontroly (Shei et al., 2019). Současné výsledky výzkumů spíše rozporují možnosti vnitřní příčiny svalové limitace u pacientů s CF a snížená svalová síla tak může být způsobena

spíše celkovou hypoaktivitou této skupiny pacientů (Gruet et al., 2016b; Ruf et al., 2019).

Nejvýznamnější funkční hodnotou, která má přímý vztah s fyzickou zátěží, je maximální (případně vrcholová) spotřeba kyslíku (Máček, 2011a). Číselně popisuje vytrvalostní zdatnost jedince, hraje i nepopíratelně vysokou prognostickou roli, a to nejen u pacientů s CF. Dostatečně vysoká vytrvalostní zdatnost má příznivý vliv na prognózu pacientů s CF z hlediska hrozící smrti, či transplantace plic (Hebestreit et al., 2019; Vendrusculo et al., 2019). Logickým vyústěním těchto zjištění je, že má mimořádný význam pěstovat u pacientů s CF vytrvalostní zdatnost, a to již od raného věku (Shei et al., 2019, West et al., 2019). Pohybové aktivity navíc mohou podporovat mukociliární clearance a jeví se vhodné jako doplňkové metody k jiným metodám hygieny dýchacích cest (Lannefors, 2019).

Ačkoliv mají intenzivnější pohybové aktivity u dětí s CF terapeutický potenciál, mělo by k nim být z edukačních důvodů přistupováno jako k běžné součásti života (Rand a Prasad, 2012). Začlenění pohybových aktivit do léčebného režimu by mělo být rozhodně provedeno tak, aby se přehnaným způsobem nezvyšovala už tak vysoká časová zátěž na pacienty (Schneiderman-Walker et al., 2000).

Velmi výhodnou variantou pohybového programu se jeví být aktivity, které mohou pacienti vykonávat v místě bydliště či jeho okolí. Takové aktivity jsou dostupnější, nevyžadují dlouhé dojíždění a dají se provozovat s některým dalším členem pacientovy rodiny (Hebestreit et al., 2010; Paranjape et al., 2011). Z výzkumného hlediska se jedná o studie se snazší realizací, nicméně nižší adherence kvůli absenci vnějšího dozoru může reálné výsledky limitovat (Gruet et al., 2013). I krátkou dobu trvající studie, ve kterých měli probandí při cvičení supervizi, přinesly signifikantní výsledky ve zvýšení vytrvalostní zdatnosti (Santana-Sosa et al., 2012; Santana-Sosa et al., 2014; Gruber et al., 2011; Gruber, Orenstein a Braumann, 2011). Domácí pohybový program může zajistit alespoň pomalejší pokles vytrvalostní zdatnosti (Orenstein et al., 2004). Vliv pohybového tréninku na hodnoty plicních funkcí je zatím spíše sporný. Signifikantní zvýšení hodnot plicních funkcí přinesly studie se supervizí probandů (Gruber et al., 2011; Gruber, Orenstein a Braumann, 2011), zatímco další 2 studie s intenzivním kombinovaným pohybových tréninkem se supervizí probandů takové zlepšení nepřinesly (Santana-Sosa et al., 2012; Santana-Sosa et al., 2014). Dvě domácí šestiměsíční studie zlepšení plicních funkcí

přinesly (Hebestreit et al., 2010; Kriemler et al., 2013). Pozitivní efekt pohybových aktivit na zdraví pacientů s CF je nezpochybnitelný, větším problémem zůstává, jak zajistit dostatečnou adherenci pacientů s CF k pohybovým aktivitám tak, aby toto přineslo reprezentovatelné výsledky. Pro co nejlepší efekt zvýšení aktivity pacientů s CF by mohl být řešením částečně supervidovaný program. Pacienti po několik prvních týdnů měli dozorované lekce, což by zajistilo dostatečnou psychickou podporu a edukaci a mohlo by vyústit ve vytvoření návyku k provádění pohybových aktivit. Dále by pak pacienti mohli pokračovat v aktivitě již sami. Takový program by byl však neúměrně časově náročný pro dozor lekcí.

Zvýšení pohybové aktivity by mohlo mít i pozitivní efekt na změny postury typické pro pacienty s CF (Schindel et al., 2015). Obecně, pacienti s CF, kteří jsou více aktivní, mají menší problémy s muskuloskeletálním systémem (Lannefors, 2019). Jeví se tedy, že samotná častá hypoaktivita u pacientů s CF vede k přítomnosti různých odchylek postury a k bolestem, čemuž může být parciálně předcházeno právě zvýšením pohybové aktivity.

7.2 Diskuze k praktické části

Za posledních 40 let bylo realizováno a publikováno větší množství praktických studií na téma, které je prezentováno v této diplomové práci. Cílem praktické části této diplomové práce bylo primárně sledovat změny popisované v obdobných studiích, zjistit proveditelnost takové studie, případně přinést další poznatky. V průběhu práce s probandy jsem zjistila, že jsou někteří již několik let osvobozeni z hodin tělesné výchovy ve škole. Proto jsem navíc vypracovala jednoduchý průzkumný dotazník, který byl cílen na tuto problematiku.

Praktická část byla zaměřena na sledování změn hodnot $VO_2\max$, hodnot plicních funkcí FEV1 a FVC a výsledků 1-MSTS testu před a po 12týdenní domácí pohybové intervenci, kterou jsem navrhla dle výsledků jiných zahraničních studií. K dalšímu sledování byl použit dotazník založený převážně na mezinárodním CFQ-R.

Probandi praktické části byli vytipováni vedoucí diplomové práce. Celkem 6 ze 7 probandů podstoupilo vstupní i výstupní vyšetření, 1 proband v důsledku exacerbace tréninkový plán nedokončil a nebyl tedy zahrnut do výsledného statistického zhodnocení. Došlo ke změnám všech sledovaných parametrů, ale tyto změny ani v jednom případě nedosáhly statistické významnosti.

Průměrná udaná adherence k nastavenému cvičebnímu plánu byla 61,63 % a to i přesto, že 2 probandi provedli méně než 15 % naplánovaných cvičebních jednotek. Zdá se tak, že zařazení pohybových aktivit do programu pacientů s CF nezvýší neúnosně časovou zátěž. Překážkou v provádění různých pohybových aktivit mohou být objektivně spíše hygienické důvody. Situaci mohou výrazně komplikovat osobnostní charakteristiky jednotlivých pacientů, které mohou způsobovat nedisciplinovanost ve všech léčebných přístupech. I z toho důvodu je nezbytné vést děti k pohybu a obecně ke spolupráci už od útlého věku.

Průměrná změna hodnoty $VO_2\max$ byla +3,77 % původní hodnoty. Tato změna však nebyla signifikantní. Tato změna je ve shodě s brazilskou studií publikovanou v roce 2015. V této studii byly probandy také děti s CF, které dostaly ilustrovaný manuál o pohybových aktivitách, deník aerobních aktivit a byly zainstruovány v technikách strečinku. Tato studie také nepřinesla signifikantní změny $VO_2\max$ i přes udávanou vyšší aktivitu probandů (Hommerding et al., 2015). Také dvanáctitýdenní, dánská studie požadovala po dospělých i dětských probandech s CF 3x týdně 30 minut preferovaných pohybových aktivit. Tato studiem podobně jako naše výsledky, přinesla pouze nesignifikantní zvýšení vytrvalostní zdatnosti (Schmidt et al., 2011).

Delší, šestiměsíční, pohybový program přinesl ve 2 studiích signifikantní výsledky ve zvýšení vytrvalostní zdatnosti dětí i dospělých s CF (Hebestreit et al., 2010; Kriemler et al., 2013). Nespornou výhodou těchto studií bylo, že mohly svým probandům poskytnout finanční podporu (Hebestreit et al., 2010), či rovnou členství ve fitness centru nebo zápůjčku stacionárního kola domů, v tomto případě navíc byla k dispozici i částečná supervize fitness trenérů (Kriemler et al., 2013). Od pacientů bylo vyžadováno obdobné množství času stráveného pohybovými aktivitami jako v této práci. Pouze osmitýdenní, ovšem plně supervidované studie kombinovaného tréninku dětí s CF přinesly signifikantní výsledky ve zvýšení $VO_2\max$ (Santana Sosa et al., 2012; Santana-Sosa et al., 2014). I jen šestitýdenní dozorovaný pohybový trénink s frekvencí cvičení 5x v týdnu po 45 minutách přinesl zvýšení vytrvalostní zdatnosti (Gruber et al., 2011; Gruber, Orenstein a Braumann, 2011). Z uvedených informací vyplývá, že pro statisticky významné zvýšení vytrvalostní zdatnosti u dětí s CF stačí pohybový program o délce 6-8 týdnů. Musí se ale jednat o program intenzivní (3-5x týdně) a plně supervidovaný.

Průměrná změna hodnoty FEV1 byla -6,01 %, tato změna však nebyla signifikantní. Již zmíněná tříměsíční domácí dánská studie s frekvencí cvičení 3x týdně po dobu 30 minut nepřinesla žádné změny v hodnotách FEV1 (Schmidt et al., 2011). Další tříměsíční, tentokrát brazilská studie zařadila do domácího pohybového tréninku osoby s CF starší 16 let. Pohybový trénink sestával z aerobní i posilovací aktivity, měl být prováděn denně. Ani takto intenzivní program nepřinesl signifikantní změny FEV1 (Rovedder et al., 2014). V předchozím odstavci zmíněná tříměsíční studie, založená na distribuci manuálu pohybových aktivit a deníku aktivit, nepřinesla žádné významné změny v hodnotě FEV1 (Hommerding et al., 2015). Švýcarská studie přinesla klinicky relevantní a signifikantní změny, a to jak po aerobním, tak i po anaerobním půlročním tréninku (Kriemler et al., 2013). Šestitýdenní pohybová intervence poskytovaná v německém rehabilitačním centru přinesla signifikantní zvýšení FEV1 pouze u skupiny, která preintervenčně měla tuto hodnotu nejnižší (Gruber, Orenstein a Braumann, 2010). Naopak, osmitýdenní španělské studie i přes svoji intenzitu nepřinesly signifikantní změny FEV1 (Santana-Sosa et al., 2012; Santana-Sosa et al., 2014). Naše výsledky jsou tedy ve shodě s výsledky ostatních studií. Zdá se, že pro zlepšení hodnoty FEV1 je zapotřebí delší pohybový program (alespoň 6 měsíců), nejlépe kontrolovaný. Pacienti s výrazným snížením FEV1 mohou profitovat i z kratšího pohybového programu (6 týdnů).

I hodnota FVC vykazovala průměrný pokles -1,79 % původní hodnoty a ani v tomto případě tento výsledek nenabyl statistické významnosti. Pro srovnání, šestiměsíční, částečně dozorovaná mimonemocniční pohybová intervence přinesla signifikantní nárůst hodnoty FVC (Hebestreit et al., 2010). V dalších, v předchozích odstavcích prezentovaných studiích různé délky a intenzity nebylo sledováno žádné signifikantní zvýšení hodnoty FVC (Hommerding et al., 2015; Santana-Sosa et al., 2012; Santana-Sosa et al., 2014; Rovedder et al., 2014). Naše výsledky jsou tedy opět ve shodě s výsledky ostatních studií. Pro zvýšení hodnoty FVC je pravděpodobně třeba opět delší pohybový program (6 měsíců).

Hodnota 1-minute sit-to-stand testu (počet cyklů se ze sedu do stoje) vykazovala postintervenční průměrnou změnu +7,64 % výchozí hodnoty, takováto změna nebyla signifikantní. Nejsou k dispozici další studie, které by tento test použily, dále nejsou k dispozici ani kompletní referenční data tohoto testu, jeho interpretovatelnost je tedy velmi omezená. Tento test byl v této práci použit jako alternativou k 6MWT, a to

z důvodu časové a prostorové nemožnosti provádět 6MWT. Test se nicméně jeví jako snadno proveditelný, dokonce i po spiroergometrickém vyšetření, a může být proto dobře využitelný do klinické praxe pro orientační hodnocení kondice pacienta v průběhu času.

Výsledky získané vyhodnocením dotazníku předloženého probandům také nepřinesly významné změny, a to ani v dílčích vyhodnoceních jednotlivých částí dotazníku. Toto je ve shodě s dalšími studiemi, které použily v rámci vyhodnocení intervencí CFQ-R (Rovedder et al., 2014; Santana-Sosa et al., 2012). V jiné studii je sice udáváno, že skóre otázek zaměřených na kvalitu života spojenou se zdravím je spojeno s úrovní zdatnosti, a to především zdatnosti aerobní (tedy vytrvalostní), ale zároveň toto skóre nekoresponduje příliš dobře s objektivním množstvím prováděné fyzické aktivity. Spojitost se subjektivně udávaným množstvím a vnímanou kvalitou života spojenou se zdravím existuje (Hebestreit et al., 2014). Kvalita života závislá na zdraví souvisí tedy spíše se subjektivním hodnocením vlastních funkčních kapacit než s reálnou aktivitou.

Ačkoliv v této práci nebyly získány signifikantní změny, lze vyvodit několik dílčích závěrů ze srovnání s ostatními studiemi. Pro dobré výsledky je nejlepší využít programy dozorované. Takové programy, byť krátkodobé (stačí 6-8 týdnů), mohou přinést klinicky významné zlepšení v hodnotách vytrvalostní zdatnosti. Zdá se zároveň, že hodnoty plicních funkcí jsou pohybovým tréninkem podstatně hůře ovlivnitelné.

Pro další podobné studie a pohybové programy vyvozují ještě několik osobních závěrů. Nejvýhodnější pro adherenci jsou samozřejmě programy s dozorem. Pro dobrou dlouhodobou spolupráci by bylo vhodné začít s dětmi mladšími, přibližně mezi 6-8 lety věku, kdy se pohybová terapie dá vést velmi zábavnou formou. Práce s pacienty v pubertě a adolescenci je obtížnější, pokud nemají pevné základy v návycích na pohyb a sportovní aktivity. Velmi dobrou podporou aktivit je i možnost sportovat s dalším členem rodiny (sourozencem, rodičem, prarodičem) a to i v případě dozorovaných lekcí. Vyšší adherenci by samozřejmě přinesla i možnost zajištění vlastních pomůcek pro pacienty, trenéra v místě bydliště či volného vstupu do fitness centra (financování například z grantu nebo jiných finančních příspěvků).

7.2.1 *Limity*

Design praktické části této práce přinesl určitá úskalí, která výsledně limitovala možné výsledky. Vzhledem k tomu, že se diagnóza CF řadí mezi vzácná onemocnění,

do pohybového programu bylo zařazeno pouze 7 probandů. Více osob, i přes rozšíření informace o možnosti tohoto programu a měření mezi lékaře CF centra FN v Motole, nebylo ochotno se studie zúčastnit (pravděpodobně vzhledem k velké časové náročnosti samotné léčby).

Ne vždy bylo možné provést vyšetření přesně po 12 týdnech, jelikož probandi bydleli často daleko od místa měření. Z tohoto důvodu bylo měření spojeno většinou s kontrolou probandů v CF centru a průměrný rozestup mezi vstupním a výstupním vyšetřením byl tedy 13,5 týdne.

Nevýhodou bylo i to, že všechna vyšetření byla prováděna v jeden den, a to i s kontrolními vyšetřeními v CF centru, což bylo pro účastníky časově i fyzicky náročné. Z důvodu časoprostorových komplikací nebylo možné toto zařídit jinak. Kvůli časové náročnosti nebylo možné zapojit případnou kontrolní skupinu.

Vzhledem ke vzdálenosti bydliště účastníků od FN v Motole nebylo možné realizovat osobní kontroly dodržování programu, kontroly probíhaly pouze telefonicky, což také pravděpodobně značně limitovalo adherenci některých účastníků k nastavenému programu.

Výsledky pravděpodobně limitoval fakt, že 2 probandi vykonali jen velmi málo naplánovaných cvičebních jednotek. Jeden proband se při výstupním vyšetření potýkal s déletrvajícím rýmou, na kterou v době vyšetření začal brát antibiotika. Ačkoliv se jinak cítil dobře a neměl jiné obtíže, výsledky jeho spirometrického vyšetření vykazovaly velký pokles.

7.3 Diskuze k průzkumnému dotazníku

Více jak 30 % respondentů udalo, že je pro ně náročné či velmi náročné účastnit se intenzivních pohybových aktivit a více jak ¼ respondentů pociťovala, že kvůli svému stavu musí omezovat svoji sportovní aktivitu. 23 % procent respondentů má také špatné pocity z úrovně své zdatnosti. Méně než 15 % respondentů nestíhá své vrstevníky v chůzi. Překvapivé je, že pouze 37,1 % respondentů udalo stoprocentní plnění metod hygieny dýchacích cest.

Více než 10 % respondentů udalo, že se vůbec neúčastní hodin tělesné výchovy, pouze jeden respondent udal, že nevěnuje jakékoliv formě pohybové aktivity. Téměř 50 % respondentů udalo, že zařazují pohybové aktivity 3-4x v týdnu.

Limitem tohoto dotazníku bylo poměrně malé množství respondentů. I přes opakované zveřejnění dotazníku se nepodařilo získat respondentů více.

Z tohoto dotazníku vyplývá, že pravděpodobně existuje skupina, která může tvořit až téměř třetinu dětských pacientů s CF, která by silně profitovala z vedení pohybových aktivit, a z poradenství v tomto odvětví, neb se cítí v tomto hledisku omezení. Vedení k fyzickým aktivitám by se mimořádně hodilo u pacientů s nízkou adherencí k metodám respirační fyzioterapie. Velmi pozitivní je, že 80 % respondentů vyjádřilo kladný vztah ke sportu.

Důvodem pro neúčast na hodinách tělesné výchovy je mnohdy pravděpodobně špatné prostředí, které nezajišťuje dostatečný hygienický standard nutný pro pacienty s CF. Problémem se pak stává i to, že tyto děti nezískávají běžné emoční zkušenosti s intenzivní fyzickou zátěží. Děti, které jsou z tělocviku osvobozeny, jsou pak překvapeny z běžných průvodních projevů fyzické zátěže, jako je vyšší pocení, či případná mírná bolest svalů. Tyto zkušenosti pak nemůžou někdy získat ani aktivitou s vrstevníky kvůli hyperprotektivnímu chování rodičů, kteří osvobození z tělesné výchovy převedou plošně na jakékoliv intenzivnější fyzické aktivity. Při osobní práci s dětmi s CF jsem mnohdy také pozorovala významné nezvládnání labilních pozic, za čímž může stát opět hypoaktivita. I tato skupina by tedy silně profitovala z zpracovaného poradenství v oblasti fyzické zátěže a z edukace jich samotných, tak jejich rodičů.

ZÁVĚR

Tato diplomová práce byla vypracována a sepsána se záměrem zjistit, jaký mohou mít dětští pacienti s CF prospěch z pravidelné fyzické zátěže a jestli je v jejich léčebném programu možné požadovat po nich, aby takovou zátěž vykonávali.

Ačkoliv praktická část práce přinesla pouze insignifikantní změny, přesto je jasné, že pacienti s CF mohou většinou provádět fyzickou zátěž, a to i přesto, že je charakter jejich základního onemocnění znevýhodňuje ve vykonávání takové aktivity. Porucha v jedné funkci totiž většinou ovlivňuje i funkce další. V tomto případě se jedná navíc o poruchu multiorgánovou, je tedy v léčbě nutný multioborový přístup.

Pravidelná fyzická zátěž může podstatným způsobem ovlivnit prognózu pacientů s CF jakéhokoliv věku. Také z hlediska psychosociálního a edukačního je velmi důležité začlenit pacienty s CF do běžného života, což platí i pro oblast zájmových sportovních aktivit.

Díky novým druhům léčby je podstatně prodloužena doba, kdy pacienti pociťují pouze malé, ne-li téměř žádné, omezení. V tuto dobu není nutné příliš vstupovat do přirozeně preferovaných pohybových aktivit, stačí pacienty jen edukovat a podporovat. S prohlubujícím se plicním postižením je zapotřebí pacienty udržet nadále v aktivitě a nabídnout jim vhodné možnosti aktivit. Asi nejproblematictější, ale zároveň nejdůležitější, je přivést pacienty s CF vůbec k nějaké aktivitě, protože rodina i širší okolí na ně často pohlíží jako jedince, kteří se nesmí příliš zatěžovat. Správná motivace je záležitostí psychologickou a složitou, a pro co nejvyšší úspěch by měla být podpořena dostatečnými důkazy. Vytvoření takových důkazů by mělo být nyní prací oborů věnujících se fyzické zátěži osob s CF.

REFERENČNÍ SEZNAM

BACKSTRÖM-ERIKSSON, Lena, BERGSTEN-BRUCFORS, Agneta, HJELTE, Lena, MELIN, Bo a SORJONEN, Kimmo, 2016. Associations between genetics, medical status, physical exercise and psychological well-being in adults with cystic fibrosis. *BMJ Open Respiratory Research* [online]. BMJ PUBLISHING, 3(1) [cit. 2020-04-05]. DOI: 10.1136/bmjresp-2016-000141. ISSN 2052-4439. Dostupné z: <http://bmjopenrespres.bmj.com/lookup/doi/10.1136/bmjresp-2016-000141>.

BOHANNON, Richard W. a CROUCH, Rebecca, 2019. 1-Minute Sit-to-Stand Test. *Journal of Cardiopulmonary Rehabilitation and Prevention* [online]. Lippincott Williams & Wilkins, 39(1), s. 2-8 [cit. 2020-01-22]. DOI: 10.1097/HCR.0000000000000336. ISSN 1932-7501. Dostupné z: <http://journals.lww.com/01273116-201901000-00002>.

BONGERS, BART C., WERKMAN, MAARTEN S., ARETS, H. G. M. , TAKKEN, TIM a HULZEBOS, H. J. , © 2015. A Possible Alternative Exercise Test for Youths with Cystic Fibrosis. *Medicine & Science in Sports & Exercise: Official Journal of the American College of Sports Medicine* [online]. Lippincott Williams & Wilkins, 47(3), s. 485-492 [cit. 2020-03-05]. DOI: 10.1249/MSS.0000000000000440. eISSN 1530-0315. Dostupné z: https://journals.lww.com/acsm-msse/Fulltext/2015/03000/A_Possible_Alternative_Exercise_Test_for_Youths.5.aspx.

BOUCHER, Richard C., 2016. Underlying concepts of the pathophysiology of cystic fibrosis in the sweat gland, GI tract and lung. In: BUSH, Andrew, BILTON, Diana a HODSON, Margaret (eds.). *Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis*. Fourth edition. Boca Raton, FL: CRC Press, Taylor & Francis Group, s. 71-84. ISBN 1444180002.

BURTIN, Chris, ANDRIANOPOULOS, Vasileilos, SPRUIT, Martin A et al., 2016. PHYSICAL ACTIVITY AND REHABILITATION. In: MAIN, Eleanor a DENEHY, Linda (eds.). *Cardiorespiratory Physiotherapy: Adults and Paediatrics*. Fifth edition. UK: Elsevier, s. 579-638. ISBN 978-0-7020-4731-2.

CASTELLANI, Carlo, DUFF, Alistair J.A., BELL, Scott C. et al., 2018. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. 17(2), s. 153-

178 [cit. 2019-10-14]. DOI: 10.1016/j.jcf.2018.02.006. ISSN 15691993. Dostupné z: [https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(18\)30029-8/fulltext](https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(18)30029-8/fulltext).

CFMDB Statistics, 2020. Cystic Fibrosis Mutation Database [online databáze]. [cit. 2020-05-04]. Dostupné z: <http://www.genet.sickkids.on.ca/cftr/StatisticsPage.html>.

Cystic Fibrosis Foundation, ©2019. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2018 Annual Data Report [online]. Bethesda, Maryland. Dostupné z: <https://www.cff.org/Research/Researcher-Resources/Patient-Registry/2018-Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf>.

DANIELS, Tracey, MORRISON, Lisa, HARNETT, Nuala a LEWIS, Sophie, ed., 2017. Cystic Fibrosis our focus: Standards of care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis [online]. Third edition. London: Cystic Fibrosis Trust [cit. 2019-10-10]. Dostupné z: https://www.cysticfibrosis.org.uk/~/_media/documents/life-with-cf/publications/consensus-on-physiotherapy-management--third-edition-2017.ashx?la=en.

DONADIO, Márcio V. F., HEINZMANN-FILHO, João P., VENDRUSCULO, Fernanda M., FRASSON, Patrícia X. H. a MAROSTICA, Paulo J.C., March 2017. Six-Minute Walk Test Results Predict Risk of Hospitalization for Youths with Cystic Fibrosis: A 5-Year Follow-Up Study. *THE JOURNAL OF PEDIATRICS* [online]. Elsevier, **182**, s. 204-209 [cit. 2020-01-30]. DOI: 10.1016/j.jpeds.2016.11.071. eISSN 1097-6833. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

DWYER, Tiffany J., ALISON, Jennifer A., MCKEOUGH, Zoe J., DAVISKAS, Evangelia a BYE, Peter T.P. 2011. Effects of Exercise on Respiratory Flow and Sputum Properties in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest* [online]. **139**(4), s. 870-877 [cit. 2020-04-04]. DOI: 10.1378/chest.10-1158. ISSN 00123692. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

DWYER, Tiffany J., DAVISKAS, Evangelia, ZAINULDIN, Rahizan, VERSCHUER, Jordan, EBERL, Stefan, BYE, Peter T.P. a ALISON, Jennifer A., 2019. Effects of exercise and airway clearance (positive expiratory pressure) on mucus clearance in cystic fibrosis: a randomised crossover trial. *European Respiratory Journal* [online].

European Respiratory Society Journals, **53**(4) [cit. 2020-02-28]. DOI: 10.1183/13993003.01793-2018. ISSN 0903-1936. Dostupné z: <http://erj.ersjournals.com/lookup/doi/10.1183/13993003.01793-2018>.

ECFS [European Cystic Fibrosis Society], 2019. ECFS Patient Registry Annual Data Report: 2017 data [online]. Dostupné z: https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-images/working-groups/ecfs-patient-registry/ECFSPR_Report2017_v1.3.pdf.

FANEN, Pascale a SERMET-GAUDELUS, Isabelle, 2016. Molecular biology of cystic fibrosis: CFTR processing and functions and classes of mutations. In: BUSH, Andrew, BILTON, Diana a HODSON, Margaret (eds.). *Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis*. Fourth edition. Boca Raton, FL: CRC Press, Taylor & Francis Group, s. 55-70. ISBN 1444180002.

FILA, Libor, 2014. Cystická fibróza u dospělých. *Interní medicína pro praxi*. Solen, **16**(2), 5s. 4-60. ISSN 1212-7299.

GAMBAZZA, Simone, GUARISE, Riccardo, CARTA, Federica, AMBROGI, Federico, MIRABELLA, Marina, BRIVIO, Anna a COLOMBO, Carla, 2019. Exercise capacity and ventilation inhomogeneity in cystic fibrosis: A cross-sectional study. *Pediatric Pulmonology* [online]. Wiley, **55**(2), s. 394-400 [cit. 2020-02-11]. DOI: 10.1002/ppul.24525. ISSN 8755-6863. Dostupné z: databáze Wiley Online Library.

GRUBER, W., ORENSTEIN, D. M. a BRAUMANN, K. M., 2011. Do responses to exercise training in cystic fibrosis depend on initial fitness level? *European Respiratory Journal* [online]. European Respiratory Society Journals, **38**(6), s. 1336-1342 [cit. 2020-04-03]. DOI: 10.1183/09031936.00192510. ISSN 0903-1936. Dostupné z: <http://erj.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09031936.00192510>.

GRUBER, W., ORENSTEIN, D.M., BRAUMANN, K.M. a HÜLS, G., © 2008. Health-related fitness and trainability in children with cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley-Liss, **43**(10), s. 953-964 [cit. 2019-12-11]. DOI: 10.1002/ppul.20881. ISSN 8755-6863. Dostupné z: Wiley Online Library.

GRUBER, Wolfgang, ORENSTEIN, David M., BRAUMANN, Klaus M. a BENEKE, Ralph, 2014. Interval exercise training in cystic fibrosis — Effects on exercise capacity

in severely affected adults. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. Elsevier, **13**(1), s. 86-91 [cit. 2020-03-05]. DOI: 10.1016/j.jcf.2013.06.005. ISSN 15691993. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

GRUBER, Wolfgang, ORENSTEIN, David M., BRAUMANN, Klaus Michael, PAUL, Karl a HÜLS, Gerd, 2011. Effects of an Exercise Program in Children with Cystic Fibrosis: Are There Differences between Females and Males? *THE JOURNAL OF PEDIATRICS* [online]. Elsevier, **158**(1), s. 58-63 [cit. 2019-12-04]. DOI: 10.1016/j.jpeds.2010.07.033. ISSN 0022-3476. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

GRUET, M., BRISSWALTER, J., VALLIER, C., MELY, L. a VALLIER, J.-M., 2013. Stratégies d'amélioration de la performance physique chez le patient atteint de mucoviscidose. *Science & Sports* [online]. Elsevier, **28**(3), s. 115-124 [cit. 2019-11-14]. DOI: 10.1016/j.scispo.2012.02.008. ISSN 07651597. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

GRUET, M., PEYRE-TARTARUGA, L. A., MELY, L. a VALLIER, J.-M., 2016a. The 1-Minute Sit-to-Stand Test in Adults With Cystic Fibrosis: Correlations With Cardiopulmonary Exercise Test, 6-Minute Walk Test, and Quadriceps Strength. *Respiratory Care* [online]. Daedalus Enterprises, **61**(12), s. 1620-1628 [cit. 2020-03-28]. DOI: 10.4187/respcare.04821. ISSN 0020-1324. Dostupné z: <http://rc.rcjournal.com/cgi/doi/10.4187/respcare.04821>.

GRUET, Mathieu, DECORTE, Nicolas, MELY, Laurent, VALLIER, Jean-Marc, CAMARA, Boubou, QUETANT, Sébastien, WUYAM, Bernard a VERGES, Samuel, 2016b. Skeletal muscle contractility and fatigability in adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. Elsevier, **15**(1), s. e1-e8 [cit. 2020-03-14]. DOI: 10.1016/j.jcf.2015.05.004. ISSN 15691993. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

GRUET, Mathieu, TROOSTERS, Thierry a VERGES, Samuel, 2017. Peripheral muscle abnormalities in cystic fibrosis: Etiology, clinical implications and response to therapeutic interventions. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. Elsevier, **16**(5), s. 538-552 [cit. 2020-04-04]. DOI: 10.1016/j.jcf.2017.02.007. ISSN 15691993. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

HEBESTREIT, H., KIESER, S., JUNGE, S. et al., 2010. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL* [online]. The European Respiratory Society, **35**(3), s. 578-583 [cit. 2019-12-13]. DOI: 10.1183/09031936.00062409. ISSN 0903-1936. Dostupné z: <http://erj.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09031936.00062409.0020-1324>.

HEBESTREIT, Helge, ARETS, Hubertus G.M., AURORA, Paul et al., © 2015. Statement on Exercise Testing in Cystic Fibrosis. *Respiration* [online]. Karger, **90**(4), s. 332-351 [cit. 2020-03-14]. DOI: 10.1159/000439057. eISSN 1423-0356. Dostupné z: <https://www.karger.com/Article/FullText/439057>.

HEBESTREIT, Helge, HULZEBOS, Erik H. J., SCHNEIDERMAN, Jane E. et al., 2019. Cardiopulmonary Exercise Testing Provides Additional Prognostic Information in Cystic Fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* [online]. **199**(8), s. 987-995 [cit. 2020-01-23]. DOI: 10.1164/rccm.201806-1110OC. ISSN 1073-449X. Dostupné z: <https://www.atsjournals.org/doi/10.1164/rccm.201806-1110OC>.

HEBESTREIT, Helge, SCHMID, Kerstin, KIESER, Stephanie et al., 2014. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. *BMC Pulmonary Medicine* [online]. BioMed Central, 2014, **14**(26) [cit. 2020-04-22]. DOI: 10.1186/1471-2466-14-26. ISSN 1471-2466. Dostupné z: <http://bmcpulmed.biomedcentral.com/articles/10.1186/1471-2466-14-26>.

HOMMERDING, P. X., BAPTISTA, R. R., MAKAREWICZ, G. T., SCHINDEL, C. S., DONADIO, M. V., PINTO, L. A. a MAROSTICA, P. J., January 2015. Effects of an Educational Intervention of Physical Activity for Children and Adolescents With Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *RESPIRATORY CARE* [online]. Daedalus Enterprises, **60**(1), s. 81-87 [cit. 2019-02-10]. DOI: 10.4187/respcare.02578. eISSN 1943-3654. Dostupné z: <http://rc.rcjournal.com/cgi/doi/10.4187/respcare.02578>.

HOMOLA, Lukáš, 2014. Cystická fibróza 2013. *Postgraduální medicína: Vzácná onemocnění*. Mladá fronta, **16**(1), s. 11-20. ISSN 1212-4184.

HULZEBOS, Erik H. J., BOMHOF-ROORDINK, Hanna, VAN DE WEERT-VAN LEEUWEN, Pauline B., TWISK, Jos W. R., ARETS, H. G. M., VAN DER ENT,

Cornelis K. a TAKKEN, Tim, © 2014. Prediction of Mortality in Adolescents with Cystic Fibrosis. *Medicine & Science in Sports & Exercise: Official Journal of the American College of Sports Medicine* [online]. Lippincott Williams & Wilkins, **46**(11), s. 2047-2052 [cit. 2019-12-29]. DOI: 10.1249/MSS.0000000000000344. eISSN 1530-0315. Dostupné z: https://journals.lww.com/acsm-mssse/Fulltext/2014/11000/Prediction_of_Mortality_in_Adolescents_with_Cystic.2.aspx

CHARMAN, Susan, MCCLENAGHAN, Elliot, COSGRIFF, Rebecca, LEE, Andrew a CARR, Siobhan, 2019. UK Cystic Fibrosis Registry Annual Data Report 2018 [online]. Cystic Fibrosis Trust [cit. 2020-03-03]. Dostupné z: https://www.cysticfibrosis.org.uk/~/_media/documents/the-work-we-do/uk-cf-registry/2018-registry-annual-data-report.ashx?la=en.

CHELABI, Riyadh, SOUMAGNE, Thibaud, GUILLIEN, Alicia, PUYRAVEAU, Marc a DEGANO, Bruno, 2018. In cystic fibrosis, lung clearance index is sensitive to detecting abnormalities appearing at exercise in children with normal spirometry. *Respiratory Physiology & Neurobiology* [online]. Elsevier B. V., **247**, s. 9-11 [cit. 2019-12-29]. DOI: 10.1016/j.resp.2017.08.017. eISSN 1878-1519. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

CHEVAILLIER, Jean, 2019. Autogenic Drainage (AD). In: INTERNATIONAL PHYSIOTHERAPY GROUP FOR CYSTIC FIBROSIS. *Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult* [online]. 7th edition, s. 8-10 [cit. 2020-04-02]. Dostupné z: https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/working-groups/IPG%20CF_Blue%20Booklet_7th%20edition%202019.pdf.

CHLUMSKÝ, Jan, 2019a. INDIKACE, PROVEDENÍ A HODNOCENÍ SPIROERGOMETRIE. *Pneumologie.cz* [online]. Česká pneumologická a ftizeologická společnosti ČLS JEP [cit. 2020-03-20]. Dostupné z: <http://www.pneumologie.cz/guidelines>.

CHLUMSKÝ, Jan, 2019b. STANDARD PRO ŠESTIMINUTOVÝ TEST CHŮZÍ. *Pneumologie.cz* [online]. Česká pneumologická a ftizeologická společnosti ČLS JEP [cit. 2020-03-01]. Dostupné z: <http://www.pneumologie.cz/guidelines>.

KLIJN, Peter H.C., OUDSHOORN, Annemarie, VAN DER ENT, Cornelis K., VAN DER NET, Janjaap, KIMPEN, Jan L. a HELDERS, Paul J.M., 2004. Effects of Anaerobic Training in Children With Cystic Fibrosis. *Chest* [online]. Elsevier, **125**(4), s. 1299-1305 [cit. 2020-01-05]. DOI: 10.1378/chest.125.4.1299. ISSN 00123692. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

KÖNIG, Peter, NER, Zarah, ACTON, James D., GE, Bin a HEWETT, John, 2018. Is an FEV 1 of 80% predicted a normal spirometry in cystic fibrosis children and adults? *The Clinical Respiratory Journal* [online]. Wiley, **12**(8), s. 2397-2403 [cit. 2019-12-20]. DOI: 10.1111/crj.12920. ISSN 17526981. Dostupné z: databáze Wiley Online Library.

KOUCKÝ, Václav, 2018. Funkční vyšetření plic u dětí: Speciální metody funkčního vyšetření. In: POHUNEK, Petr, KOŤÁTKO, Petr a TUKOVÁ, Jana. *Dětská pneumologie*. Praha: Mladá fronta, s. 229-239. Edice postgraduální medicíny. ISBN 9788020449122.

KRIEMLER, Susi, KIESER, Stephanie, JUNGE, Sibylle, BALLMANN, Manfred, HEBESTREIT, Alexandra, SCHINDLER, Christian, STÜSSI, Christoph a HEBESTREIT, Helge, © 2013. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. Elsevier B. V., **12**(6), s. 714-720 [cit. 2019-11-25]. DOI: 10.1016/j.jcf.2013.03.003. eISSN 1873-5010. Dostupné z: [http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(13\)00039-8/fulltext](http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(13)00039-8/fulltext).

KRIEMLER, Susi, RADTKE, Thomas, CHRISTEN, Gregor, KERSTAN-HUBER, Marta a HEBESTREIT, Helge, 2016. Short-Term Effect of Different Physical Exercises and Physiotherapy Combinations on Sputum Expectoration, Oxygen Saturation, and Lung Function in Young Patients with Cystic Fibrosis. *LUNG* [online]. Springer, **194**(4), s. 659-664 [cit. 2020-02-10]. DOI: 10.1007/s00408-016-9888-x. Dostupné z: <http://link.springer.com/10.1007/s00408-016-9888-x>.

LALANNE, Marnie a DRUENNES, Jérémy, 2015. Effets des entraînements aérobie et anaérobie chez les patients atteints de mucoviscidose. *Kinésithérapie, la Revue* [online]. **15**(168), s. 32-36 [cit. 2020-02-04]. DOI: 10.1016/j.kine.2014.11.085. ISSN 17790123. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

LAMHONWAH, Anne-Marie, BEAR, Christine E., HUAN, Ling Jun, CHIAW, Patrick Kim, ACKERLEY, Cameron A. a TEIN, Ingrid, © 2010. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator in human muscle: Dysfunction causes abnormal metabolic recovery in exercise. *Annals of Neurology: An Official Journal of the American Neurological Association and the Child Neurology Society* [online]. Wiley- Liss, **67**(6), s. 802-808 [cit. 2020-04-25]. DOI: 10.1002/ana.21982. ISSN 0364-5134. Dostupné z: Wiley Online Library.

LANNEFORS, Louise, 2019. Physical Exercise. In: INTERNATIONAL PHYSIOTHERAPY GROUP FOR CYSTIC FIBROSIS. *Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult* [online]. 7th edition, s. 46-49 [cit. 2020-04-02]. Dostupné z: https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/working-groups/IPG%20CF_Blue%20Booklet_7th%20edition%202019.pdf.

LESSER, Daniel J., FLEMING, Margaret M., MAHER, Carolyn A., KIM, Stephanie B., WOO, Marlyn S. a KEENS, Thomas G., © 2010. Does the 6-min walk test correlate with the exercise stress test in children?. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley- Liss, **45**(2), s. 135-140 [cit. 2020-01-30]. DOI: 10.1002/ppul.21125. Dostupné z: Wiley Online Library.

LITTLEWOOD, James M., 2016. History of cystic fibrosis. In: BUSH, Andrew, BILTON, Diana a HODSON, Margaret (eds.). *Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis*. Fourth edition. Boca Raton, FL: CRC Press, Taylor & Francis Group, s. 633-642. ISBN 1444180002.

MÁČEK, Miloš, ©2011a. Základní pojmy zátěžové fyziologie. In MÁČEK, Miloš, RADVANSKÝ, Jiří et al. *FYZIOLOGIE A KLINICKÉ ASPEKTY POHYBOVÉ AKTIVITY*. První vydání. Praha: Galén, s. 1-3. ISBN 978-80-7262-695-3.

MÁČEK, Miloš, ©2011b. Faktory ovlivňující výsledky tréninku. In MÁČEK, Miloš, RADVANSKÝ, Jiří et al. *FYZIOLOGIE A KLINICKÉ ASPEKTY POHYBOVÉ AKTIVITY*. První vydání. Praha: Galén, s. 41-47. ISBN 978-80-7262-695-3.

MÁČEK, Miloš, ©2011c. Pohybová aktivita a sport v dětském věku. In MÁČEK, Miloš, RADVANSKÝ, Jiří et al. *FYZIOLOGIE A KLINICKÉ ASPEKTY POHYBOVÉ AKTIVITY*. První vydání. Praha: Galén, s. 127-139. ISBN 978-80-7262-695-3.

MÁČEK, Miloš, RADVANSKÝ, Jiří et al., ©2011. Adaptace svalového a podpůrného systému. In MÁČEK, Miloš, RADVANSKÝ, Jiří et al. *FYZIOLOGIE A KLINICKÉ ASPEKTY POHYBOVÉ AKTIVITY*. První vydání. Praha: Galén, s. 30. ISBN 978-80-7262-695-3.

MARQUES, Alda, CRUZ, Joana, JÁCOME, Cristina a OLIVEIRA, Ana, 2015. Outcome Measures for Respiratory Physiotherapy in Cystic Fibrosis — Challenges and Advances. DOI: 10.5772/60674. In: WAT, Dennis, ed. *Cystic Fibrosis in the Light of New Research* [online]. InTech, 2015-08-24 [cit. 2019-10-06]. ISBN 978-953-51-2152-7. Dostupné z: <http://www.intechopen.com/books/cystic-fibrosis-in-the-light-of-new-research/outcome-measures-for-respiratory-physiotherapy-in-cystic-fibrosis-challenges-and-advances>.

MARSTELLER, Nathan L., NUSSBAUM, Eliezer, MORPHEW Tricia a RANDHAWA, Inderpal S., 2019. Cystic fibrosis patients at risk for disease progression marked by decline in FEV1% predicted: development of the cystic fibrosis risk of disease progression score. *Journal of Thoracic Disease* [online]. AME Publishing Company, **11**(12), s. 5557-5565 [cit. 2020-04-21]. DOI: 10.21037/jtd.2019.11.22. ISSN 20721439. Dostupné z: <http://jtd.amegroups.com/article/view/34374/html>.

MCCARTHY, Cormac, O'CARROLL, Orla, FRANCIOSI, Alessandro N. a MCELVANEY, Noel G., 2015. Factors Affecting Prognosis and Prediction of Outcome in Cystic Fibrosis Lung Disease. DOI: 10.5772/60899. In: WAT, Dennis, ed. *Cystic Fibrosis in the Light of New Research* [online]. InTech [cit. 2019-10-29]. ISBN 978-953-51-2152-7. Dostupné z: <https://www.intechopen.com/books/cystic-fibrosis-in-the-light-of-new-research/factors-affecting-prognosis-and-prediction-of-outcome-in-cystic-fibrosis-lung-disease>.

MIDDLETON, Peter G., MALL, Marcus A., DŘEVÍNEK, Pavel et al., 2019. Elexacaftor–Tezacaftor–Ivacaftor for Cystic Fibrosis with a Single Phe508del Allele. *New England Journal of Medicine* [online]. Massachusetts Medical Society, **381**(19), s. 1809-1819 [cit. 2020-05-02]. DOI: 10.1056/NEJMoa1908639. ISSN 0028-4793. Dostupné z: <http://www.nejm.org/doi/10.1056/NEJMoa1908639>.

Ministerstvo zdravotnictví České republiky, 2016. Metodický návod k zajištění novorozeneckého laboratorního screeningu a následná péče. *Věstník Ministerstva*

zdravotnictví České republiky. **2016**(6), s. 2-11. ISSN 1211-0868. Dostupné také z: http://www.mzcr.cz/Legislativa/dokumenty/vestnik-c6/2016_12065_3442_11.html.

MOORCROFT, A J, DODD, M E, MORRIS, J a WEBB, A K, 2004. Individualised unsupervised exercise training in adults with cystic fibrosis: a 1 year randomised controlled trial. *Thorax* [online]. BMJ PUBLISHING, **59**(12), s. 1074-1080 [cit. 2019-12-01]. DOI: 10.1136/thx.2003.015313. ISSN 0040-6376. Dostupné z: <http://thorax.bmj.com/cgi/doi/10.1136/thx.2003.015313>.

NIXON, Patricia A., David M. ORENSTEIN, Sheryl F. KELSEY a Carl F. DOERSHUK, 1992. The Prognostic Value of Exercise Testing in Patients with Cystic Fibrosis. *The New England Journal of Medicine* [online]. Massachusetts Medical Society, **327**(25), s. 1785-1788 [cit. 2019-12-12]. DOI: 10.1056/NEJM199212173272504. Dostupné z: https://www.nejm.org/doi/10.1056/NEJM199212173272504?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori:rid:crossref.org&rfr_dat=cr_pub%3dwww.ncbi.nlm.nih.gov.

NUSSBAUM, Robert L., MCINNES, Roderick R., WILLARD, Huntington F. a HAMOSH, Ada, 2016. *THOMPSON & THOMPSON GENETICS IN MEDICINE*. Eight edition. Philadelphia: Elsevier. ISBN 978-1-4377-0696-3.

ORENSTEIN, David M., HOVELL, Melbourne F., MULVIHILL, Mary, KEATING, Kristen K., HOFSTETTER, C. Richard, KELSEY, Sheryl, MORRIS, Kimberly a NIXON, Patricia A., 2004. Strength vs Aerobic Training in Children With Cystic Fibrosis. *Chest* [online]. Elsevier, **126**(4), s. 1204-1214 [cit. 2020-02-28]. DOI: 10.1378/chest.126.4.1204. ISSN 00123692. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

OWENS, C. M., AURORA, P., STANOJEVIC, S. et al., 2011. Lung Clearance Index and HRCT are complementary markers of lung abnormalities in young children with CF. *Thorax* [online]. BMJ Publishing Group, 2011, **66**(6), s. 481-488 [cit. 2020-04-01]. DOI: 10.1136/thx.2010.150375. eISSN 1468-3296. Dostupné z: <http://thorax.bmj.com/cgi/doi/10.1136/thx.2010.150375>.

PARANJAPE, Shruti M., BARNES, Laura A., CARSON, Kathryn A., VON BERG, Karen, LOOSEN, Holly a MOGAYZEL, Peter J., 2012. Exercise improves lung function and habitual activity in children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic*

Fibrosis [online]. Elsevier, 11(1), s. 18-23 [cit. 2020-04-20]. DOI: 10.1016/j.jcf.2011.08.003. ISSN 15691993. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

PARRY, Selina M, DENEHY, Linda, BALDWIN, Claire F, CONNOLLY, Bronwen, SKINNER, Elizabeth H, SINGH, Sally, RAND, Sarah a WILLIAMS, Craig A, 2016. OUTCOME MEASUREMENT IN CARDIORESPIRATORY PHYSIOTHERAPY PRACTICE. In: MAIN, Eleanor a Linda DENEHY (eds.). *Cardiorespiratory Physiotherapy: Adults and Paediatrics*. Fifth edition. UK: Elsevier, s. 195-247. ISBN 978-0-7020-4731-2.

PEDERSEN, B. K. a SALTIN, B., © 2015. Exercise as medicine - evidence for prescribing exercise as therapy in 26 different chronic diseases. *SCANDINAVIAN JOURNAL OF MEDICINE & SCIENCE IN SPORTS* [online]. Wiley, **25**(Suppl. 3), s. 1-72 [cit. 2020-02-03]. DOI: 10.1111/sms.12581. eISSN 1600-0838. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1111/sms.12581>.

PÉREZ, Margarita, GROENEVELD, Iris F., SANTANA-SOSA, Elena, FIUZA-LUCES, Carmen, GONZALEZ-SAIZ, Laura, VILLA-ASENSI, José R., LÓPEZ-MOJARES, Luis M., RUBIO, Margarita a LUCIA, Alejandro, © 2014. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley Periodicals, **49**(7), s. 641-649 [cit. 2019-12-20]. DOI: 10.1002/ppul.22878. eISSN 1099-0496. Dostupné z: Wiley Online Library.

PIANOSI, Paul, LEBLANC, John a ALMUDEVAR, Anthony, © 2005. Relationship between FEV1 and peak oxygen uptake in children with cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley- Liss, **40**(4), 324-329 [cit. 2020-03-29]. DOI: 10.1002/ppul.20277. eISSN 8755-6863. Dostupné z: Wiley Online Library.

PRYOR, Jennifer A. a PARROTT, Helen, 2019. Airway Clearance Techniques. In: INTERNATIONAL PHYSIOTHERAPY GROUP FOR CYSTIC FIBROSIS. *Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult* [online]. 7th edition, s. 5-7 [cit. 2020-04-02]. Dostupné z: https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/working-groups/IPG%20CF_Blue%20Booklet_7th%20edition%202019.pdf.

QUITTNER et al., 2002. *Cystic Fibrosis Questionnaire Revised*. American Thoracic Society.

RADTKE, Thomas, HEBESTREIT, Helge, PUHAN, Milo A. a KRIEMLER, Susi, © 2017a. The 1-min sit-to-stand test in cystic fibrosis — Insights into cardiorespiratory responses. *Journal of Cystic Fibrosis: The Official Journal of the European Cystic Fibrosis Society* [online]. Elsevier B. V., **16**(6), s. 744–751 [cit. 2020-01-30]. DOI: 10.1016/j.jcf.2017.01.012. eISSN 1873-5010. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

RADTKE, Thomas, NEVITT, Sarah J, HEBESTREIT, Helge a KRIEMLER, Susi, 2017b. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [online]. Wiley, 2017 [cit. 2020-03-09]. DOI: 10.1002/14651858.CD002768.pub4. ISSN 14651858. Dostupné z: databáze Cochrane Library.

RADTKE, Thomas, STEVENS, Daniel, BENDEN, Christian a Craig A. WILLIAMS, ©2009. Clinical Exercise Testing in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. *Pediatric Physical Therapy* [online]. Lippincott Williams & Wilkins, **21**(3), s. 275-281 [cit. 2020-01-06]. DOI: 10.1097/PEP.0b013e3181b15445. eISSN 0898-5669/109/2103-0275. Dostupné z: https://journals.lww.com/pedpt/Fulltext/2009/02130/Clinical_Exercise_Testing_in_Children_and.9.aspx#O18-9.

RADVANSKÝ, Jiří, ©2011a. Zátěž maximální intenzity. In MÁČEK, Miloš, RADVANSKÝ, Jiří et al. *FYZIOLOGIE A KLINICKÉ ASPEKTY POHYBOVÉ AKTIVITY*. První vydání. Praha: Galén, s. 17-19. ISBN 978-80-7262-695-3.

RADVANSKÝ, Jiří, ©2011b. Zátěžové vyšetření. In MÁČEK, Miloš, RADVANSKÝ, Jiří et al. *FYZIOLOGIE A KLINICKÉ ASPEKTY POHYBOVÉ AKTIVITY*. První vydání. Praha: Galén, s. 63-65. ISBN 978-80-7262-695-3.

RAND, Sarah a PRASAD, S Ammani, 2014. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. *Expert Review of Respiratory Medicine* [online]. Taylor & Francis, **6**(3), s. 341-352 [cit. 2020-03-02]. DOI: 10.1586/ers.12.19. ISSN 1747-6348. Dostupné z: databáze Taylor & Francis Online.

- RATH, Ana, KREMLÍKOVÁ POUROVÁ, Radka, TESNER, Pavel a VLČKOVÁ, Markéta, eds., 2020. Seznam vzácných onemocnění a synonym v abecedním pořadí: Série zpráv Orphanet, Sborník vzácných onemocnění [online]. [cit. 2020-05-04]. Dostupné z: https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/Seznam_vzacnych_onemocneni_a_synonym.pdf.
- REYCHLER, Gregory, DEBATISSE, Margaux, LEBECQUE, Patrick, PIETERS, Thierry, LIISTRO, Giuseppe a GOHY, Sophie, © 2016. Variability of gait speed during six minutes walking test in COPD and cystic fibrosis patients. *GAIT & POSTURE* [online]. Elsevier B. V., **49**, 36-40 [cit. 2020-03-02]. DOI: 10.1016/j.gaitpost.2016.06.007. eISSN 1879-2219. Dostupné z: databáze ScienceDirect.
- ROBINSON, Philip, 2016. How to manage the screened patient. In: BUSH, Andrew, BILTON, Diana a HODSON, Margaret (eds.). *Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis*. Fourth edition. Boca Raton, FL: CRC Press, Taylor & Francis Group, s. 650-657. ISBN 1444180002.
- ROVEDDER, Paula Maria Eidt, FLORES, Josani, ZIEGLER, Bruna, CASAROTTO, Fernanda, JAQUES, Patrícia, BARRETO, Sergio Saldanha Menna a DALCIN, Paulo de Tarso Roth, 2014. Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *RESPIRATORY MEDICINE* [online]. Elsevier, **108**(8), s. 1134-1140 [cit. 2020-04-24]. DOI: 10.1016/j.rmed.2014.04.022. eISSN 1532-3064. Dostupné z: [http://www.resmedjournal.com/article/S0954-6111\(14\)00228-5/fulltext](http://www.resmedjournal.com/article/S0954-6111(14)00228-5/fulltext).
- RUF, Katharina, BEER, Meinrad, KÖSTLER, Herbert et al., 2019. Size-adjusted muscle power and muscle metabolism in patients with cystic fibrosis are equal to healthy controls – a case control study. *BMC Pulmonary Medicine* [online]. BMC, **19**(1) [cit. 2020-04-05]. DOI: 10.1186/s12890-019-1039-8. ISSN 1471-2466. Dostupné z: <https://bmcpulmmed.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12890-019-1039-8>.
- SAGLAM, Melda, VARDAR-YAGLI, Naciye, SAVCI, Sema et al., © 2016. Six minute walk test versus incremental shuttle walk test in cystic fibrosis. *PEDIATRICS INTERNATIONAL: Official Journal of the Japan Pediatric Society* [online]. Wiley, **58**(9), s. 887-893 [cit. 2020-03-11]. DOI: 10.1111/ped.12919. eISSN 1442-200X. Dostupné z: Wiley Online Library.

SANTANA- SOSA, ELENA, GROENEVELD, IRIS F., GONZALEZ-SAIZ, LAURA et al., © 2012. Intrahospital Weight and Aerobic Training in Children with Cystic Fibrosis. *Medicine & Science in Sports & Exercise: Official Journal of the American College of Sports Medicine* [online]. Lippincott Williams & Wilkins, **44**(1), s. 2-11 [cit. 2020-04-24]. DOI: 10.1249/MSS.0b013e318228c302. eISSN 1530-0315. Dostupné z: https://journals.lww.com/acsm-msse/Fulltext/2012/01000/Intrahospital_Weight_and_Aerobic_Training_in.2.aspx.

SANTANA-SOSA, Elena, GONZALEZ-SAIZ, Laura, GROENEVELD, Iris F et al., 2014. Benefits of combining inspiratory muscle with ‘whole muscle’ training in children with cystic fibrosis: a randomised controlled trial. *British Journal of Sports Medicine* [online]. BMJ Publishing Group, **48**(20), s. 1513-1517 [cit. 2020-04-24]. DOI: 10.1136/bjsports-2012-091892. eISSN 1473-0480. Dostupné z: <http://bjsm.bmj.com/lookup/doi/10.1136/bjsports-2012-091892>.

SAUNDERS, Clare, BAYFIELD, Katie, IRVING, Samantha, SHORT, Christopher, BUSH, Andrew a DAVIES, Jane C., 2017. Developments in multiple breath washout testing in children with cystic fibrosis. *Current Medical Research and Opinion* [online]. Taylor & Francis, **33**(4), s. 613-620 [cit. 2020-05-01]. DOI: 10.1080/03007995.2016.1268999. ISSN 0300-7995. Dostupné z: databáze Taylor & Francis Online.

SAYNOR, Zoe L., BARKER, Alan R., OADES, Patrick J. a WILLIAMS, Craig A., © 2013. A protocol to determine valid VO₂max in young cystic fibrosis patients. *Journal of Science and Medicine in Sport* [online]. Elsevier, **16**(6), s. 539-544 [cit. 2020-02-20;]. DOI: 10.1016/j.jsams.2013.01.010. eISSN 1878-1861. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

SELVADURAI, H.C., BLIMKIE, C.J., MEYERS, N., MELLIS, C.M., COOPER, P.J. a VAN ASPEREN, P.P., ©2002. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley- Liss, **33**(3), s. 194-200 [cit. 2020-02-14]. DOI: 10.1002/ppul.10015. ISSN 8755-6863. Dostupné z: Wiley Online Library.

SHEI, Ren-Jay, Kelly A. MACKINTOSH, Jacelyn E. PEABODY LEVER, Melitta A. MCNARRY a Stefanie KRICK, 2019. Exercise Physiology Across the Lifespan in

Cystic Fibrosis. *Frontiers in Physiology* [online]. Frontiers Media, **10** [cit. 2020-03-04]. DOI: 10.3389/fphys.2019.01382. ISSN 1664-042X. Dostupné z: <https://www.frontiersin.org/article/10.3389/fphys.2019.01382/full>.

SCHINDEL, Cláudia S., HOMMERDING, Patrícia X., MELO, Denizar A.S., BAPTISTA, Rafael R., MAROSTICA, Paulo J.C. a DONADIO, Márcio V.F., 2015. Physical Exercise Recommendations Improve Postural Changes Found in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *The Journal of Pediatrics* [online]. Elsevier, **166**(3), s. 710-716 [cit. 2020-03-07]. DOI: 10.1016/j.jpeds.2014.12.001. ISSN 00223476. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

SCHMIDT, Anne Mette, JACOBSEN, Ulla, BREGNBALLE, Vibeke, OLESEN, Hanne Vebert, INGEMANN-HANSEN, Thorsten, THASTUM, Mikael a OLUF SCHIØTZ, Peter, 2011. Exercise and quality of life in patients with cystic fibrosis: A 12-week intervention study. *Physiotherapy Theory and Practice* [online]. Taylor & Francis Group, **27**(8), s. 548-556 [cit. 2020-03-13]. DOI: 10.3109/09593985.2010.545102. ISSN 0959-3985. Dostupné z: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/09593985.2010.545102>.

SCHNEIDERMAN-WALKER, Jane, POLLOCK, Susan L., COREY, Mary, WILKES, Donna D., CANNY, Gerard J., PEDDER, Linda a REISMAN, J. Joseph, March 2000. A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *The Journal of Pediatrics* [online]. Elsevier, **136**(3), s. 304-310 [cit. 2020-02-06]. DOI: 10.1067/mpd.2000.103408. ISSN 0022-3476. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

SIMMONDS, Nicholas J., DARRAH, R.J., DRUMM, M.L., 2016. CFTR and interactions with modifier genes and the environment: Genotype-phenotype correlations and modifier genes. In: BUSH, Andrew, Diana BILTON a Margaret HODSON, (eds.) *Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis*. Fourth edition. Boca Raton, FL: CRC Press, Taylor & Francis Group, s. 118-125. ISBN 1444180002.

SKALICKÁ, Veronika, 2014. Terapeutické trendy cystické fibrózy. *Pediatric pro praxi*. Solen, **15**(6), s. 340-343. ISSN 1213-0494.

SKALICKÁ, Veronika, 2018. Cystická fibróza u dětí. In: POHUNEK, Petr, KOŤÁTKO, Petr a TUKOVÁ, Jana. *Dětská pneumologie*. Praha: Mladá fronta, s. 415-430. Edice postgraduální medicíny. ISBN 9788020449122.

SMITH, Laurie, REILLY, Charles C., MACBEAN, Victoria, JOLLEY, Caroline J., ELSTON, Caroline, MOXHAM, John a RAFFERTY, Gerrard F., © 2017. Physiological markers of exercise capacity and lung disease severity in cystic fibrosis. *Respirology: Official Journal of the Asian Pacific Society of Respirology* [online]. WILEY, **22**(4), s. 714-720 [cit. 2020-02-19]. DOI: 10.1111/resp.12954. eISSN 1440-1843. Dostupné z: Wiley Online Library.

SMOLÍKOVÁ, Libuše, 2018. Léčebná rehabilitace v dětské pneumologii. In: POHUNEK, Petr, KOŤÁTKO, Petr a TUKOVÁ, Jana. *Dětská pneumologie*. Praha: Mladá fronta, s. 620-640. Edice postgraduální medicíny. ISBN 9788020449122.

SUTER, Peter, 2019. Oscillating PEP-Therapy. In: INTERNATIONAL PHYSIOTHERAPY GROUP FOR CYSTIC FIBROSIS. *Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult* [online]. 7th edition, s. 8-10 [cit. 2020-04-02]. Dostupné z: https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/working-groups/IPG%20CF_Blue%20Booklet_7th%20edition%202019.pdf.

SWISHER, Anne K., HEBESTREIT, Helge, MEJIA-DOWNS, Anne, LOWMAN, John D., GRUBER, Wolfgang, NIPPINS, Matt, ALISON, Jennifer a SCHNEIDERMAN, Jane, 2015. Exercise and Habitual Physical Activity for People With Cystic Fibrosis. *Cardiopulmonary Physical Therapy Journal* [online]. American Physical Therapy Association, **26**(4), s. 85-98 [cit. 2020-03-17]. DOI: 10.1097/CPT.000000000000016. ISSN 1541-7891. Dostupné z: <http://journals.lww.com/01823246-201512000-00002>.

ŠULC, Jan, 2018. Funkční vyšetření plic u dětí: Funkční vyšetření plic u spolupracujících dětí. In: POHUNEK, Petr, KOŤÁTKO, Petr a TUKOVÁ, Jana. *Dětská pneumologie*. Praha: Mladá fronta, s. 176-213. Edice postgraduální medicíny. ISBN 9788020449122.

TAJOVSKÁ, Eliška, 2013. Cystická fibróza a současné možnosti léčby pohledem farmaceuta. *Praktické lékařství*. Solen, **9**(6), s. 234-239. ISSN 1801-2434.

TAKKEN, Tim, BONGERS, Bart C., VAN BRUSSEL, Marco, HAAPALA, Eero A. a HULZEBOS, Erik H. J., © 2017. Cardiopulmonary Exercise Testing in Pediatrics. *Annals of the American Thoracic Society* [online]. American Thoracic Society, **14**(Supplement 1), S123-S128 [cit. 2019-09-23]. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201611-912FR. eISSN 2325-6621 Dostupné z: <http://www.atsjournals.org/doi/10.1513/AnnalsATS.201611-912FR>.

URQUHART, D.S. a VENDRUSCULO, F.M., 2017. Clinical interpretation of cardiopulmonary exercise testing in cystic fibrosis and implications for exercise counselling. *Paediatric Respiratory Reviews* [online]. Elsevier, **24**, s. 72-78 [cit. 2020-04-04]. DOI: 10.1016/j.prrv.2015.09.009. ISSN 15260542. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

URQUHART, Donald, SELL, Zoe, DHOUIEB, Elaine, BELL, Gillian, OLIVER, Sarah, BLACK, Ryan a TALLIS, Matthew, © 2012. Effects of a supervised, outpatient exercise and physiotherapy programme in children with cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley Periodicals, **47**(12), s. 1235-1241 [cit. 2019-12-11]. DOI: 10.1002/ppul.22587. eISSN 1099-0496. Dostupné z: Wiley Online Library.

URQUHART, Ds, 2011. Exercise testing in cystic fibrosis: Why (and how)??. *Journal of the Royal Society of Medicine* [online]. The Royal Society of Medicine, **104**(Supplement 1), s6-s14 [cit. 2020-03-19]. DOI: 10.1258/jrsm.2011.s11102. ISSN 0141-0768. Dostupné z: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1258/JRSM.2011.S11102>.

VAN DE WEERT-VAN LEEUWEN, P.B., SLIEKER, M.G., HULZEBOS, H.J., KRUITWAGEN, C.L.J.J., VAN DER ENT, C.K. a ARETS, H.G.M., 2012. Chronic infection and inflammation affect exercise capacity in cystic fibrosis. *EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL* [online]. The European Respiratory Society, **39**(4), s. 893-898 [cit. 2020-01-08]. DOI: 10.1183/09031936.00086211. ISSN 0903-1936. Dostupné z: <http://erj.ersjournals.com/lookup/doi/10.1183/09031936.00086211>.

VAN DE WEERT-VAN LEEUWEN, Pauline B., HULZEBOS, Hendrikus J., WERKMAN, Maarten S. et al., 2014. Chronic inflammation and infection associate with a lower exercise training response in cystic fibrosis adolescents. *RESPIRATORY MEDICINE* [online]. Elsevier, **108**(3), s. 445-452 [cit. 2019-11-11]. DOI:

10.1016/j.rmed.2013.08.012. Dostupné z: [http://www.resmedjournal.com/article/S0954-6111\(13\)00313-2/fulltext](http://www.resmedjournal.com/article/S0954-6111(13)00313-2/fulltext).

VAN GINDERDEUREN, Filip, 2019. Assisted Autogenic Drainage. In: INTERNATIONAL PHYSIOTHERAPY GROUP FOR CYSTIC FIBROSIS. *Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult* [online]. 7th edition, s. 8-10 [cit. 2020-04-02]. Dostupné z: <https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/working-groups/IPG%20CF%20Blue%20Booklet%207th%20edition%202019.pdf>.

VANDEKERCKHOVE, Kristof, KEYZER, Michiel, CORNETTE, Jasper, et al., 2017. Exercise performance and quality of life in children with cystic fibrosis and mildly impaired lung function: relation with antibiotic treatments and hospitalization. *European Journal of Pediatrics* [online]. Springer, **176**(12), s. 1689-1696 [cit. 2020-01-20]. DOI: 10.1007/s00431-017-3024-7. eISSN 1432-1076. Dostupné z: <http://link.springer.com/10.1007/s00431-017-3024-7>.

VENDRUSCULO, Fernanda M., HEINZMANN-FILHO, João P., CAMPOS, Natália E., GHELLER, Mailise F., DE ALMEIDA, Ingrid S. a DONADIO, Márcio V. F., 2019. Prediction of peak oxygen uptake using the modified shuttle test in children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology* [online]. Wiley, **54**(4), s. 386-392 [cit. 2020-04-28]. DOI: 10.1002/ppul.24237. ISSN 8755-6863. Dostupné z: databáze Wiley Online Library.

VENDRUSCULO, Fernanda Maria, HEINZMANN-FILHO, João Paulo, DA SILVA, Juliana Severo, PEREZ RUIZ, Margarita a DONADIO, Márcio Vinícius Fagundes, 2018. Peak Oxygen Uptake and Mortality in Cystic Fibrosis: Systematic Review and Meta-Analysis. *Respiratory Care* [online]. Daedalus Enterprises, **64**(1), s. 91-98 [cit. 2020-01-05]. DOI: 10.4187/respcare.06185. ISSN 0020-1324. Dostupné z: <http://rc.rcjournal.com/lookup/doi/10.4187/respcare.06185>.

WALICKA-SERZYSKO, Katarzyna, POSTEK, Magdalena, JENERALSKA, Natalia, CICHOCKA, Aleksandra, MILCZEWSKA, Justyna a DOROTA SANDS, Dorota, 2019. The effect of Chest Physiotherapy with Simeox airway clearance technology in the treatment of CF PEx – Open-label study. E-poster uvedený na 42nd EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE, Liverpool, United Kingdom.

WARD, Nathan, STILLER, Kathy, HOLLAND, Anne E et al., 2019. Exercise is commonly used as a substitute for traditional airway clearance techniques by adults with cystic fibrosis in Australia: a survey. *Journal of Physiotherapy* [online]. AUSTRALIAN PHYSIOTHERAPY ASSOCIATION, 65(1), s. 43-50 [cit. 2020-05-04]. DOI: 10.1016/j.jphys.2018.11.006. ISSN 18369553. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

WERKMAN, M.S., HULZEBOS, H.J., ARETS, H.G.M., VAN DER NET, J., HELDERS, P.J.M. a TAKKEN, T., © 2011. Is static hyperinflation a limiting factor during exercise in adolescents with cystic fibrosis? *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley- Liss, 46(2), s. 119-124 [cit. 2020-02-19]. DOI: 10.1002/ppul.21329. ISBN 10.1002/ppul.21329. ISSN 8755-6863. Dostupné z: Wiley Online Library.

WERKMAN, Maarten, JENESON, Jeroen, HELDERS, Paul et al., 2016. Exercise oxidative skeletal muscle metabolism in adolescents with cystic fibrosis. *Experimental Physiology* [online]. Wiley- Blackwell, 2016, 101(3), 421-431 [cit. 2019-10-10]. DOI: 10.1113/EP085425. ISSN 1469-445X. Dostupné z: <https://physoc.onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1113/EP085425>.

WEST, Sarah L., BANKS, Laura, SCHNEIDERMAN, Jane E., CATERINI, Jessica E., STEPHENS, Samantha, WHITE, Gillian, DOGRA, Shilpa a WELLS, Greg D., 2019. Physical activity for children with chronic disease; a narrative review and practical applications. *BMC Pediatrics* [online]. BMC, 19(1) [cit. 2020-05-01]. DOI: 10.1186/s12887-018-1377-3. ISSN 1471-2431. Dostupné z: <https://bmcpediatr.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12887-018-1377-3>.

WILLIAMS, Craig A., BENDEN, Christian, STEVENS, Daniel a RADTKE, Thomas, 2010. Exercise Training in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: Theory into Practice. *International Journal of Pediatrics* [online]. 2010, s. 1-7 [cit. 2020-04-04]. DOI: 10.1155/2010/670640. ISSN 1687-9740. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2945676/>.

World Health Organization, 2010. Global recommendations on physical activity for health. [online], 2010. [cit. 2020-01-16]. ISBN 9789241599979. Dostupné z: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/44399/9789241599979_eng.pdf;jsessionid=12C8E420E987B3C943D03867A0D7F69B?sequence=1.

SEZNAM TABULEK, GRAFŮ A PŘÍLOH**SEZNAM TABULEK**

Tabulka 1: Charakteristika zkoumaného souboru.....	56
Tabulka 2: Výsledky měření VO ₂ max před intervencí a po intervenci, změny hodnot VO ₂ max po intervenci	56-57
Tabulka 3: Výsledky měření FEV1 před intervencí a po intervenci, změny hodnot FEV1 po intervenci.....	58
Tabulka 4: Výsledky měření FVC před intervencí a po intervenci, změny hodnot FVC po intervenci.....	59-60
Tabulka 5: Výsledky 1-MSTST před intervencí a po intervenci, změny hodnot 1- MSTST po intervenci	61
Tabulka 6: Bodové hodnocení celého dotazníku; Bodové hodnocení dotazníku CFQ-R	62
Tabulka 7: Bodové hodnocení otázek zaměřených na kvalitu života závisící na zdraví; Bodové hodnocení otázek zaměřených na školu, práci a každodenní aktivity	63
Tabulka 8: Bodové hodnocení otázek zaměřených na symptomy spojené s onemocněním; Bodové hodnocení otázek zaměřených na pohybové aktivity; Bodové hodnocení otázek zaměřených na respirační problematiku.....	63

SEZNAM GRAFŮ

Graf 1: Vliv intervence na průměrnou hodnotu VO ₂ max.....	57
Graf 2: Vliv intervence na průměrnou hodnotu FEV1	59
Graf 3: Vliv intervence na průměrnou hodnotu FVC.....	60
Graf 4: Vliv intervence na průměrnou hodnotu výsledků testu 1-MSTST	62
Graf 5: Subjektivní omezení pohybových aktivit	66
Graf 6: Subjektivní srovnání fyzické zdatnosti s vrstevníky	67
Graf 7: Subjektivní vnímání snížené fyzické zdatnosti	67
Graf 8: Účast na hodinách tělesné výchovy.....	68

SEZNAM PŘÍLOH

Příloha č. 1: Informovaný souhlas s účastí ve studii	100
Příloha č. 2: Dotazník pro účastníky pohybové intervence	102

Příloha č. 3: Manuál posilovacích cviků.....	109
Příloha č. 4: Dotazník pohybových aktivit pro děti s CF	112

PŘÍLOHY

Příloha č. 1: Informovaný souhlas s účastí ve studii

INFORMOVANÝ SOUHLAS PACIENTA

Vážená paní/ vážený pane,

žádám Vás tímto o spolupráci na studii k mé diplomové práci s názvem „*Vliv domácího pohybového tréninku na hodnoty plicních funkcí a vytrvalostní zdatnost u dětí s cystickou fibrózou*“ prováděné na 2. lékařské fakultě Univerzity Karlovy v Praze ve studijním programu fyzioterapie pod vedením Mgr. Jany Pleškové. Cílem této diplomové práce je zjistit, jaký přínos může mít fyzická zátěž pro kondici a dechové funkce pacientů s cystickou fibrózou.

Vyšetření

Pro účely této studie je třeba získat anamnestické údaje z dokumentace a provést kineziologické vyšetření. Součástí studie bude dále spiroergometrické měření, které bude provedeno v ordinaci tělovýchovného lékaře. Jedná se o vyšetření, které se provádí na bicyklovém ergometru (rotopedu). Postupně je testovanému jedinci zvyšován odpor kladený kolem a během vyšetření jsou sledovány koncentrace vydechaných plynů, EKG a krevní tlak. Dále bude provedeno testování pomocí jednominutového testu ze sedu do stoje (počítá se, kolikrát je testovaný jedinec schopen postavit se ze sedu na židli během jedné minuty). Tato vyšetření budou provedena na začátku a na konci studie. Součástí vyšetření bude i vyplnění jednoduchého dotazníku, který volně vychází z mezinárodně uznávaného dotazníku Cystic Fibrosis Questionnaire- Revised.

Tréninkový program

Po vstupním vyšetření bude následovat 12 týdnů pohybového tréninku v domácím prostředí dle doporučení, která získáte při vstupním vyšetření. Cvičení bude sestávat z dynamické pohybové aktivity 3x týdně po dobu alespoň 30 minut a ze sestavené jednotky posilovacích cviků 2x v týdnu. O provádění pohybové aktivity bude veden krátký online deník.

Informace

Veškerá získaná data jsou anonymizována. Všechny veřejně přístupné výstupy budou anonymně citovány a bude s nimi nakládáno bez vazby na Vaši osobu. Vaše rozhodnutí je pro mě závazné.

Informace o Vaší osobě budou shromažďovány a zpracovány výhradně v souvislosti s diplomovou prací a pro její potřeby a jsou považovány za přísně důvěrné. Zajištění ochrany dat vyšetřované osoby je v souladu se zákonem.

Otázky

Prosím, zeptejte se na vše, co Vás zajímá a co Vám není jasné.

Prosím Vás tímto o souhlas s měřením a použitím dat dle výše stanovených podmínek. Vaše účast je dobrovolná a můžete ji kdykoliv přerušit.

Děkujeme Vám za Vaši účast v tomto projektu

Bc. Petra Štefanová

Fyzioterapeut, student navazujícího magisterského programu Fyzioterapie

2. lékařská fakulta, Univerzita Karlova

Mgr. Jana Plešková

Fyzioterapeut

Zástupce pro ČR v Mezinárodní fyzioterapeutické společnosti pro CF

Klinika RHB a tělovýchovného lékařství 2.LF UK a FN Motol

PROHLÁŠENÍ

Souhlasím s poskytnutím informací Bc. Petře Štefanové a Mgr. Janě Pleškové pro účely výše popsaného projektu. Souhlasím s použitím získaných údajů pro účely diplomové práce a s jejich anonymním publikováním. Souhlasím taktéž s pořízením obrazového materiálu během vyšetření a terapie pro účely tohoto projektu. Jsem informován/a, že mám možnost spolupráci kdykoliv ukončit.

V dne

Jméno pacienta:

Jméno zákonného zástupce:

Podpis:

Příloha č. 2: Dotazník pro účastníky pohybové intervence

1. Účastnit se intenzivních pohybových aktivit, jako je běhání či sportovní hry, je pro mě v posledních 2 týdnech:
 - a. Velmi náročné
 - b. Středně náročné
 - c. Jen trochu náročné
 - d. Nenáročné, bezproblémové
2. Chodit stejně rychle jako moji spolužáci a kamarádi je pro mě v posledních 2 týdnech:
 - a. Velmi náročné
 - b. Středně náročné
 - c. Jen trochu náročné
 - d. Nenáročné, bezproblémové
3. Nosit školní brašnu s učebnicemi nebo nést těžkou tašku je pro mě v posledních 2 týdnech:
 - a. Velmi náročné
 - b. Středně náročné
 - c. Jen trochu náročné
 - d. Nenáročné, bezproblémové
4. Vyjít jedno poschodí (tj. vyjít schody do 1. patra) nebo vyjít na menší kopeček je pro mě v posledních 2 týdnech:
 - a. Velmi náročné
 - b. Středně náročné
 - c. Jen trochu náročné
 - d. Nenáročné, bezproblémové
5. Vyjít jedno poschodí nebo vyjít na menší kopeček stejně rychle jako moji spolužáci a kamarádi je pro mě v posledních 2 týdnech:
 - a. Velmi náročné
 - b. Středně náročné
 - c. Jen trochu náročné
 - d. Nenáročné, bezproblémové
6. V posledních 2 týdnech se cítím dobře:
 - a. Vždy
 - b. Často
 - c. Někdy
 - d. Nikdy
7. V posledních 2 týdnech se cítím obavy a znepokojení:
 - a. Vždy
 - b. Často
 - c. Někdy
 - d. Nikdy
8. V posledních 2 týdnech mám pocity zbytečnosti:
 - a. Vždy
 - b. Často
 - c. Někdy
 - d. Nikdy

9. V posledních 2 týdnech se cítím unaveně:
 - a. Vždy
 - b. Často
 - c. Někdy
 - d. Nikdy
10. V posledních 2 týdnech se cítím plný/-á energie:
 - a. Vždy
 - b. Často
 - c. Někdy
 - d. Nikdy
11. V posledních 2 týdnech se cítím vyčerpaně:
 - a. Vždy
 - b. Často
 - c. Někdy
 - d. Nikdy
12. V posledních 2 týdnech se cítím smutně:
 - a. Vždy
 - b. Často
 - c. Někdy
 - d. Nikdy
13. V posledních 2 týdnech:
 - a. Můžu chodit dlouho a nejsem pak unavený/-á
 - b. Můžu chodit dlouho, ale budu pak unavený/-á
 - c. Nemůžu chodit moc dlouho, protože jsem brzy unavený/-á
 - d. Vyhýbám se chůzi, kdykoliv je to možné, protože mě to příliš unavuje.
14. V posledních 2 týdnech je můj vztah k jídlu následující:
 - a. Dělá se mi zle při myšlence na jídlo.
 - b. Jídlo si moc nevychutnám.
 - c. Občas si jídlo i vychutnám.
 - d. Vždycky si jídlo vychutnám.
15. V posledních 2 týdnech mi nastavená léčba znepříjemňuje život:
 - a. Vůbec.
 - b. Trochu.
 - c. Středně.
 - d. Hodně.
16. V posledních 2 týdnech trávím léčbou (inhalace, dechová rehabilitace a další nezbytné záležitosti):
 - a. Opravdu hodně času.
 - b. Dost času.
 - c. Trochu času
 - d. Jen málo času.
17. Dodržovat nastavenou léčbu je pro mě v posledních 2 týdnech:
 - a. Nenáročné, bezproblémové
 - b. Jen trochu náročné.
 - c. Středně náročné.
 - d. Velmi náročné.

18. Můj zdravotní stav v posledních 2 týdnech je:
 - a. Skvělý
 - b. Velmi dobrý
 - c. Slušný, ucházející.
 - d. Chabý, mizerný.
19. Zotavit se po sportovním výkonu je pro mě v posledních 2 týdnech:
 - a. Velmi náročné
 - b. Středně náročné
 - c. Jen trochu náročné
 - d. Nenáročné, bezproblémové
20. V posledních 2 týdnech musím kvůli svému zdraví omezovat intenzivní sportovní aktivity, jako je běh či sportovní hry:
 - a. Je to velmi pravdivé.
 - b. Je to docela pravdivé.
 - c. Je to docela nepravdivé.
 - d. Není to vůbec pravda.
21. V posledních 2 týdnech se musím nutit do jídla:
 - a. Je to velmi pravdivé.
 - b. Je to docela pravdivé.
 - c. Je to docela nepravdivé.
 - d. Není to vůbec pravda.
22. V posledních 2 týdnech musím zůstat doma víc, než bych chtěla:
 - a. Je to velmi pravdivé.
 - b. Je to docela pravdivé.
 - c. Je to docela nepravdivé.
 - d. Není to vůbec pravda.
23. Je pro mě nepříjemné mluvit o své nemoci:
 - a. Je to velmi pravdivé.
 - b. Je to docela pravdivé.
 - c. Je to docela nepravdivé.
 - d. Není to vůbec pravda.
24. Myslím si, že jsem příliš hubený/-á:
 - a. Je to velmi pravdivé.
 - b. Je to docela pravdivé.
 - c. Je to docela nepravdivé.
 - d. Není to vůbec pravda.
25. Myslím si, že vypadám jinak než lidé mého věku:
 - a. Je to velmi pravdivé.
 - b. Je to docela pravdivé.
 - c. Je to docela nepravdivé.
 - d. Není to vůbec pravda.
26. Cítím se špatně kvůli svému fyzickému vzhledu:
 - a. Je to velmi pravdivé.
 - b. Je to docela pravdivé.
 - c. Je to docela nepravdivé.
 - d. Není to vůbec pravda.

27. Lidé v mém okolí se obávají, že bych mohl/-a být nakažlivý/-á:
- Je to velmi pravdivé.
 - Je to docela pravdivé.
 - Je to docela nepravdivé.
 - Není to vůbec pravda.
28. Hodně se scházím s přáteli:
- Je to velmi pravdivé.
 - Je to docela pravdivé.
 - Je to docela nepravdivé.
 - Není to vůbec pravda.
29. Myslím, že můj kašel v posledních 2 týdnech ostatní v mém okolí obtěžuje:
- Je to velmi pravdivé.
 - Je to docela pravdivé.
 - Je to docela nepravdivé
 - Není to vůbec pravda.
30. V posledních 2 týdnech se cítím dobře, když jdu (večer) ven s přáteli:
- Je to velmi pravdivé.
 - Je to docela pravdivé.
 - Je to docela nepravdivé
 - Není to vůbec pravda.
 - Je to velmi pravdivé.
31. V posledních 2 týdnech se často se cítím osamělý/-á:
- Je to docela pravdivé.
 - Je to docela nepravdivé
 - Není to vůbec pravda.
32. V posledních 2 týdnech se cítím zdravý/-á:
- Je to velmi pravdivé.
 - Je to docela pravdivé.
 - Je to docela nepravdivé
 - Není to vůbec pravda.
33. V posledních 2 týdnech je pro mě těžké něco plánovat (krátkodobě i dlouhodobě):
- Je to velmi pravdivé.
 - Je to docela pravdivé.
 - Je to docela nepravdivé
 - Není to vůbec pravda.
34. V posledních 2 týdnech vedu úplně normální život jako moji kamarádi:
- Je to velmi pravdivé.
 - Je to docela pravdivé.
 - Je to docela nepravdivé.
 - Není to vůbec pravda.
35. V posledních 2 týdnech:
- Je pro mě nemožné zvládnout všechny naplánované aktivity (školní, domácí i koníčky).
 - Jsem pozadu s naplánovanými aktivitami.

- c. Zvládnou všechny plánované aktivity, ale je to pro mě náročné a já jsem pak unavený/-á.
 - d. Nemám žádné problémy všechny plánované aktivity zvládat.
36. V posledních 2 týdnech jsem kvůli své nemoci chyběl/-a ve škole, či nebyl/-a schopna dokončit naplánované aktivity:
- a. Vždy, pořád (tj. každý den).
 - b. Často.
 - c. Někdy.
 - d. Nikdy.
37. Moje onemocnění mě omezuje v chození do školy a v plnění naplánovaných aktivit a cílů:
- a. Vždy, pořád.
 - b. Často.
 - c. Někdy.
 - d. Nikdy.
38. Moje onemocnění mě omezuje ve vyřizování nezbytných záležitostí (nákupy, návštěva knihovny, domácí práce a podobně):
- a. Vždy, pořád.
 - b. Často.
 - c. Někdy.
 - d. Nikdy.
39. Přibrat na váze je pro mě v posledních 2 týdnech:
- a. Velký problém.
 - b. Je to trochu problém.
 - c. Je to jen malý problém.
 - d. Vůbec to není problém.
40. Zahlenění je pro mě v posledních 2 týdnech:
- a. Velký problém.
 - b. Je to trochu problém.
 - c. Je to jen malý problém.
 - d. Vůbec to není problém.
41. Kašel během dne je pro mě v posledních 2 týdnech:
- a. Velký problém.
 - b. Je to trochu problém.
 - c. Je to jen malý problém.
 - d. Vůbec to není problém.
42. Vykašlávání hlenu je pro mě v posledních 2 týdnech:
- a. Velký problém.
 - b. Je to trochu problém.
 - c. Je to jen malý problém.
 - d. Vůbec to není problém.
43. Hlen byl povětšinou:
- a. Průhledný či bílý.
 - b. Bílý až žlutý.
 - c. Žluto- zelený.
 - d. Zelený se stopami krve.

- e. Nevím.
44. V posledních 2 týdnech jsem měl/-a problémy se sípáním či hvízdoty při dýchání:
- Pořád.
 - Často.
 - Někdy.
 - Nikdy.
45. V posledních 2 týdnech jsem měl/-a potíže s dýcháním:
- Pořád.
 - Často.
 - Někdy.
 - Nikdy.
46. V posledních 2 týdnech jsem se budil/-a v noci kvůli kašli:
- Pořád či velmi často.
 - Často.
 - Jen někdy.
 - Nikdy.
47. V posledních 2 týdnech jsem měl/-a potíže s nadýmáním:
- Velmi často.
 - Často.
 - Jen někdy.
 - Nikdy.
48. V posledních 2 týdnech jsem měl/-a průjem:
- Pořád či velmi často.
 - Často.
 - Jen někdy.
 - Nikdy.
49. V posledních 2 týdnech jsem měl/-a bolesti břicha:
- Pořád či velmi často.
 - Často.
 - Jen někdy.
 - Nikdy.
50. V posledních 2 týdnech jsem měl/-a problém se najíst:
- Pořád či velmi často.
 - Často.
 - Jen někdy.
 - Nikdy.
51. V posledních 2 týdnech jsem měla problém sníst běžnou porci jídla:
- Pokaždé.
 - Často, ale ne pokaždé.
 - Jen někdy.
 - Nikdy.
52. Ve škole se účastním hodin tělocviku:
- Vždy.
 - Často, ale ne vždy.
 - Jen někdy.

- d. Nikdy se hodin neúčastním (jsem osvobozen/-a od hodin tělocviku).
53. Ve škole při tělocviku ve srovnání se spolužáky:
- Bez problémů všechno zvládnou jako spolužáci.
 - Něco málo nezvládnou, ale většinu zvládnou.
 - Hodně toho nezvládnou, ale snažím se.
 - Vůbec to nezvládám.
54. Hodiny tělocviku ve škole:
- Úplně mi vyhovují.
 - Docela mi vyhovují.
 - Moc mi nevyhovují.
 - Vůbec mi nevyhovují.
55. Můj vztah ke sportu je:
- Výborný- moc mě to baví.
 - Velmi dobrý- docela mě to baví.
 - Ujde to- nevadí mi to.
 - Mizerný- hrozně mě to nebaví.
56. Ze sportu mě baví:
- Spíše aktivity, kde se hodně běhá či skáče a já se hodně zapotím.
 - Spíše posilování a podobné aktivity.
 - Obojí mám rád/-a stejně.
57. V posledních 2 týdnech chodím s kamarády a spolužáky ven tak často, jak bych chtěl/-a:
- Je to velmi pravdivé.
 - Je to docela pravdivé.
 - Je to docela nepravdivé.
 - Není to vůbec pravda.
58. Cítím se špatně kvůli své fyzické zdatnosti, protože se nemůžu zapojovat tak, jak bych chtěl/-a:
- Je to velmi pravdivé.
 - Je to docela pravdivé.
 - Je to docela nepravdivé.
 - Není to vůbec pravda.
59. Věnujete se nějaké sportovní aktivitě? Pokud ano, tak jaké a jak často ji děláte?
60. Jak dlouho Vám trvá zotavit se po nějaké větší sportovní aktivitě?

Příloha č. 3: Manuál posilovacích cviků**1- Polodřep se vzpažením s činkami (squat and overhead press)****POZOR! KOLENO NESMÍ JÍT PŘED ŠPIČKU!****2- Prkno- střecha****3- Výpad s bicepsovým zdvihem (Lunge with a bicep curl)**

4- Výpad do strany s předpažením (side lunge with front raise)



5- Zanožování v poloze na 4



6- Unožování v poloze na 4



7- Statický výpad s přitahem



8- Bridging



Příloha č. 4: Dotazník pohybových aktivit pro děti s CF

1. Věk:
2. Pohlaví:
3. Kolonizace:
4. Výsledky poslední spirometrie (FEV₁, FVC- pokud víte):
5. Váha v kilogramech:
6. Výška v centimetrech:
7. Svůj zdravotní stav v poslední době beru jako:
 - a. Skvělý
 - b. Velmi dobrý
 - c. Slušný, ucházející.
 - d. Chabý, mizerný
8. Účastnit se intenzivních sportovních aktivit, jako je běhání či sportovní hry, je pro mě:
 - a. Velmi náročné
 - b. Středně náročné
 - c. Jen trochu náročné
 - d. Nenáročné, bezproblémové
9. Chodit stejně rychle jako moji spolužáci a kamarádi je pro mě:
 - a. Velmi náročné
 - b. Středně náročné
 - c. Jen trochu náročné
 - d. Nenáročné, bezproblémové
10. Tvzení „Kvůli svému zdraví musím omezovat intenzivní sporty, jako je běh či míčové hry.“:
 - a. Je to velmi pravdivé.
 - b. Je to docela pravdivé.
 - c. Je to docela nepravdivé.
 - d. Není to vůbec pravda.
11. Ve škole se účastním hodin tělocviku:
 - a. Vždy.
 - b. Často, ale ne vždy.
 - c. Jen někdy.
 - d. Nikdy se hodin neúčastním (jsem osvobozen/-a od hodin tělocviku).
12. Vyberte, prosím, jedno tvrzení
 - a. Cvičím ve škole i mimo školu.
 - b. Cvičím jen ve škole.
 - c. Ve škole necvičím, ale snažím se cvičit mimo školu.
 - d. Vůbec necvičím.
13. Jak často cvičíte? (Započítejte i hodiny tělesné výchovy ve škole.)
 - a. 1-2x/týden
 - b. 3-4x/týden
 - c. 5-6x/týden
 - d. Každý den.
 - e. Vůbec.

14. Cvičím doma, nebo chodím cvičit do posilovny/do fitness centra/na sportovní kroužek:
 - a. ANO
 - b. NE
15. Pokud cvičím sám/sama mimo hodiny školního tělocviku, tak moje běžná cvičební jednotka trvá: (Počítají se i zájmové sportovní kroužky nebo domácí cvičení na rotopedu/stepperu/podle videa, stejně tak i cvičení v posilovně/fitness centru.)
 - a. 15-30 minut
 - b. 30-45 minut
 - c. 45-60 minut
 - d. 60-75 minut
 - e. 75-90 minut
 - f. Více než 90 minut
 - g. Sám necvičím, ale ve škole cvičím.
 - h. Necvičím ani sám, ani ve škole.
16. Ve škole při tělocviku ve srovnání se spolužáky:
 - a. Bez problémů všechno zvládnou jako spolužáci.
 - b. Něco málo nezvládnou, ale většinu zvládnou.
 - c. Hodně toho nezvládnou, ale snažím se.
 - d. Vůbec to nezvládám.
 - e. Nechodím na tělocvik.
17. Hodiny tělocviku ve škole:
 - a. Úplně mi vyhovují.
 - b. Docela mi vyhovují.
 - c. Moc mi nevyhovují.
 - d. Vůbec mi nevyhovují.
18. Můj vztah ke sportu je:
 - a. Výborný- moc mě to baví.
 - b. Velmi dobrý- docela mě to baví.
 - c. Ujde to- nevadí mi to.
 - d. Mizerný- hrozně mě to nebaví.
19. Ze sportu mě baví:
 - a. Spíše aktivity, kde se hodně běhá či skáče a já se hodně zapotím.
 - b. Spíše posilování a podobné aktivity.
 - c. Obojí mám rád/-a stejně.
20. Cítím se špatně kvůli své fyzičce, protože se nemůžu zapojovat tak, jak bych chtěl/-a:
 - a. Je to velmi pravdivé.
 - b. Je to docela pravdivé.
 - c. Je to docela nepravdivé.
 - d. Není to vůbec pravda
21. Jak dodržujete režim flutterování?
 - a. Na 100%
 - b. Z 2/3
 - c. Na 1/3

d. Vůbec.

22. Věnujete se nějakým sportovním aktivitám? Pokud ano, tak jakým a jak často je děláte?
23. Pokud se neúčastníte hodin tělesné výchovy ve škole, uveďte prosím důvod (Například, že máte zdravotní omezení, které Vám nedovoluje sportovat, nebo kvůli tomu, že pro přesun do tělocvičny by bylo nutné použít MHD, či kvůli možným absencím, hygieně prostředí a podobně. Rozepište se tak, jak je Vám příjemné.):
24. Vnímáte něco, co by Vás v průběhu sportu omezovalo? Například výrazné zadýchávání, kašel a odkašlávání, nízká fyzická, jakékoliv bolesti. Prosím, stručně popište. Pokud necvičíte, uveďte, že necvičíte.