

UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE
LÉKAŘSKÁ FAKULTA V HRADCI KRÁLOVÉ
ÚSTAV SOCIÁLNÍHO LÉKAŘSTVÍ
ODDĚLENÍ OŠETŘOVATELSTVÍ

SUBSTITUČNÍ LÉČBA IMUNOGLOBULINY
A JEJÍ VLIV NA KVALITU ŽIVOTA PACIENTŮ

Bakalářská práce

Autor práce: Ilona Teplá

Vedoucí práce: Prof. PhDr. Jiří Mareš CSc.

Odborný konsultant: MUDr. Pavlína Králíčková Ph.D.

CHARLES UNIVERSITY IN PRAGUE
FACULTY OF MEDICINE IN HRADEC KRÁLOVÉ
INSTITUTE OF SOCIAL MEDICINE
DEPARTMENT OF NURSING

IMMUNOGLOBULIN REPLACEMENT THERAPY
AND ITS INFLUENCE ON PATIENTS' QUALITY
OF LIFE

Bachelor's thesis

Author: Ilona Teplá

Supervisor: Prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc.

Expert adviser: MUDr. Pavlína Králíčková Ph.D.

Prohlašuji, že předložená práce je mým původním autorským dílem, které jsem vypracovala samostatně. Veškerou literaturu a další zdroje, z nichž jsem při zpracovávání čerpala, v práci řádně cituji a jsou uvedeny v seznamu použité literatury.

V Hradci Králové

Poděkování

Děkuji vedoucímu práce - prof. PhDr. Jiřímu Marešovi, CSc. za cenné rady, trpělivost, a komplexní přístup, odborné konsultantce MUDr. Pavlíně Králíčkové Ph.D. za pomoc při výběru odborné literatury a zpracování aktuálních výstupů z celosvětově uznávaných studií a RNDr. Čermákové Evě za statistické zpracování získaných dat. Poděkování patří i našim pacientům Ústavu klinické imunologie a alergologie Fakultní nemocnice Hradce Králové, kteří mi vyplnili dotazníky k výzkumu.

Obsah

| | |
|---|----|
| Úvod..... | 7 |
| 1 Cíle teoreticko-přehledové části práce: | 8 |
| 1.1 Teoreticko-přehledová část | 8 |
| 1.2 Sekundární imunodeficiencie | 11 |
| 1.3 Historie substituční léčby imunoglobuliny | 12 |
| 1.4 Současná terapie imunodeficiencie | 14 |
| 1.4.1 Intravenózní podání (IVIG – Intravenous Immunoglobulins)..... | 15 |
| 1.4.2 Subkutánní podání (SCIG – Subcutaneous Immunoglobulins)..... | 16 |
| 1.4.3 Přejchod z intravenózní aplikace na subkutánní či změna preparátu | 18 |
| 1.4.4 Intramuskulární podáváním (IMIG – Intramuscular Immunoglobulins)..... | 18 |
| 1.5 Kvalita života člověka a kvalita života související se zdravím..... | 19 |
| 1.5.1 Metody zjišťující kvalitu života..... | 21 |
| 1.5.2 Rozdělení nástrojů měření kvality života (obecné vs. specifické)..... | 22 |
| 1.5.3 Objektivnost vs. subjektivita v měření kvality života..... | 23 |
| 1.5.4 Smíšené metody zjišťování kvality života | 24 |
| 1.5.5 Dosavadní výzkumy kvality života u pacientů s primární imunodeficiencí..... | 24 |
| 1.5.6 Ošetřovatelské hledisko | 26 |
| 1.5.7 Edukace pacienta na substituční terapii imunoglobuliny | 30 |
| 1.5.8 Porovnání způsobů podání imunoglobulinů | 33 |
| 1.5.9 Ošetřovatelské diagnózy u této skupiny pacientů..... | 34 |
| 1.6 Pohled pacienta na dlouhodobou léčbu..... | 35 |
| 2 Empirická část | 38 |
| 2.1 Cíle empirické části výzkumu | 38 |
| 2.1.2 Hypotézy | 38 |
| 2.2 Zkoumaný soubor osob | 39 |
| 2.3 Metodika vlastního šetření | 39 |
| 2.4 Výsledky | 41 |
| 2.4.1 Vyhodnocení anamnestický dat | 41 |

| | | |
|-------|--|--|
| 2.5.2 | Vyhodnocení dotazníku SF 36..... | 44 |
| 2.5.3 | Vyhodnocení vlastních dotazníků..... | 46 |
| 2.5.4 | Vyhodnocení extra položek | 53 |
| 3 | Diskuze..... | 60 |
| 4 | Závěr..... | 65 |
| | Anotace | 67 |
| | Anotation | 68 |
| | Literatura..... | 70 |
| | Seznam tabulek, grafů, obrázků a algoritmů | 73 |
| | Tabulky | 73 |
| | Grafy | 75 |
| | Obrázky..... | 75 |
| | Přílohy..... | 75 |
| | Seznam použitých zkratk | Chyba! Záložka není definována. |

Úvod

Imunodeficiencie je onemocnění, které se projevuje širokou škálou poruch imunitního systému. Poruchy se mohou vyskytovat v oblasti specifické a nespecifické nebo buněčné a humorální imunitě. Podle etiologie dále rozdělujeme imunodeficiencie na primární a sekundární. Nejčastějším klinickým projevem jsou opakované infekce, autoimunitní nebo nádorová onemocnění.

Po celém světě v minulosti proběhly četné výzkumy a studie u imunodeficitních pacientů ve snaze nalézt kvalitní náhradu protilátek a dosáhnout tak optimálních hladin zajišťujících snížení nemocnosti pacienta. Důležitý je však i způsob jejich podání a individualizace léčby. Jaký je například přechod pro pacienta z intravenózního k subkutánnímu podávání? Je nová léčebná metoda stejně bezpečná či účinná a dobře tolerovaná pacientem? Tyto otázky byly a nadále jsou předměty pro další výzkumy.

Ve své práci chci poukázat na možnosti současné substituční léčby imunoglobuliny. Zjistit, jaká je kvalita života pacientů s poruchou tvorby specifických protilátek při nastavené terapii a zda je způsob zvolené metody podání pro pacienta vyhovující variantou. Prozatím nebyl vytvořen žádný standardizovaný dotazník pro tuto problematiku v České republice ani v zahraničí. Účelem práce bylo vytvořit nástroj na posouzení spokojenosti pacientů při stanoveném léčebném postupu a porovnání mezi jednotlivými skupinami. Pro zjištění kvality života v souvislosti se zdravím byl použit standardizovaný dotazník SF – 36.

Studie měřící kvalitu života jsou obtížně srovnatelné, týkají se buď rozsáhlých souborů obecné populace, různě početných souborů a vzájemných srovnání populačních souborů nebo klinických subpopulací. Z mého pohledu bude zajímavé zjistit, jak tuto otázku vnímají pacienti z našeho centra pro primární imunodeficiency, které se dle mezinárodního registru (poslední aktualizace r. 2014) řadí mezi třetí největší v ČR.

1 Cíle teoreticko-přehledové části práce:

Teoreticko-přehledová část práce si stanovila tyto cíle:

1. definovat pojmy primární a sekundární imunodeficiencie
2. charakterizovat historii a současnost substituční léčby imunoglobuliny
3. definovat pojmy - kvalita života člověka i kvalita života související se zdravím
4. popsat metody zjišťující kvalitu života pacientů
5. shrnout výsledky dosavadních výzkumů kvality života u pacientů s primární imunodeficiencí
6. podrobně rozebrat ošetrovatelský pohled - ošetrovatelské diagnózy, edukaci a speciální postupy v aplikaci imunoglobulinů.

1.1 Teoreticko-přehledová část

Nejprve vysvětlím pojmy primární a sekundární imunodeficiencie a budu blíže specifikovat jednotlivé typy.

Primárními imunodeficiencemi se označují vrozené poruchy imunitního systému, způsobené poruchou genu nebo genů kódujících některé proteiny, důležité pro funkci imunitního systému. Klasifikace je možná z různých hledisek. Pro klinickou praxi nejlépe vyhovuje fenotypické dělení imunodeficiencí podle důsledku, ke kterému určitá porucha vede, tedy dělení na poruchy protilátkové, buněčné, kombinované, fagocytární a komplementové. Jako buněčný nebo kombinovaný defekt se projevují i poruchy v antigenní prezentaci (deficity molekul HLA I. a II. třídy), (Bartůňková et al., 2007, s. 61).

Do skupiny protilátkových (humorálních) imunodeficiencí se zařazují poruchy lymfocytů B a tvorby protilátek, kdy funkce T lymfocytů zůstávají zachovány. Pacienti trpí často opakovanými infekcemi vyvolanými opouzdřenými mikroby. První popsanou vrozenou imunodeficiencí byla *Agamaglobulinemie vázaná na X – chromozom (XLA)* pediatrem O. C. Brutonem, 1952. Jedná se o onemocnění, které je způsobené mutacemi v různých oblastech genu na X – chromozomu kódujícího proteinkinázu, která se účastní signalizace přes BCR, a má tedy i zásadní význam při diferenciaci pre – B lymfocytů v kostní dřeni (Hořejší et al., 2013, s. 260). Klinické projevy jsou často po 6. měsíci věku, kdy klesnou mateřské protilátky.

Terapií Brutonovy i jiných forem agamaglobulinemií je substituce imunoglobulinů. Při této léčbě se pacienti dožívají dospělosti (Bartůňková et al., 2007, s. 110).

Selektivní imunoglobulinové defekty se vyznačují částečnou nebo úplnou absencí některých izotypů imunoglobulinů. V našich podmínkách je nejrozšířenější deficit IgA. Jeho místo v slizniční imunitě může být do určité míry zastoupeno sekrečním IgM, v dolních cestách dýchacích sekrečním IgG. Proto nemusí mít postižení jedinci žádné klinické příznaky. Zdá se, že ve srovnání se zdravou populací však může většina těchto pacientů trpět zvýšenou náchylností k respiračním infekcím, ale také k alergickým, autoimunitním a pravděpodobně i nádorovým chorobám (Hořejší et al., 2013, s. 261). Substituční léčba imunoglobuliny je omezena, neboť není k dispozici preparát, který by obsahoval IgA ke slizniční aplikaci a který by byl vhodný pro dlouhodobou terapii. Intravenózní imunoglobuliny jsou v zásadě kontraindikovány, protože stopové množství IgA v nich obsažené může vyvolat tvorbu anti – IgA protilátek. Při opakovaném podání jakéhokoli krevního derivátu, který obsahuje IgA, existuje u takto senzibilizovaného pacienta nebezpečí anafylaktických reakcí. Důležitá jsou i režimová opatření a řádně vedená antibiotická léčba (Bartůňková et al., 2007, s. 111).

Selektivní deficity podtříd imunoglobulinů G (IgG1 – IgG4) se vyskytují buď samostatně, nebo v kombinaci s deficitem IgA (IgG2, IgG4). Indikace substituční léčby imunoglobuliny se odvíjí od klinického obrazu a schopnosti tvorby protilátek (Bartůňková et al., 2007, s. 112).

Běžná variabilní imunodeficience (CVID) se někdy označuje jako získaná hypogamaglobulinemie dospělých, a to proto, že k manifestaci dochází obvykle až v dospělosti (Bartůňková et al., 2007, s. 113). Jde o heterogenní skupinu onemocnění charakterizovanou poruchou tvorby protilátek zejména tříd IgG a IgA, které v periferní krvi většinou zcela chybí nebo jsou přítomny ve výrazně snížených hladinách; koncentrace IgM je variabilní (Hořejší et al., 2013, s. 261). Pacienti s CVID jsou vystaveni většímu riziku infekcí horních cest dýchacích, sinusitid, pneumonií, bronchiektázií, autoimunitních onemocnění atd. Standardní léčbou je náhrada imunoglobulinů (IVIG nebo SCIG), která je často doplňovaná profylaktickou antibiotickou terapií (Jolles, 2014). U autoimunitních onemocnění je léčba doplněna ještě podáváním imunosupresiv.

Dalším typem hypogamaglobulinémie spojená s výskytem thymomu je ve starší literatuře označovaný **Goodův syndrom**. Někteří autoři jej řadí mezi varianty CVID, jiní jej uvádějí samostatně. Vyskytuje se spíše u starších pacientů (po 45. roce života) a má horší prognózu. Součástí terapie je odstranění thymomu, který pacienta ohrožuje lokální

invazivitou. Po thymektomii však nedochází k normalizaci parametrů imunitního systému. Má charakter kombinovaného imunodeficitu (Bartůňková et al., 2007, s. 114 – 115).

„**Poruchy buněčné imunity** jsou dělené na těžké kombinované defekty imunity a funkčních poruchy lymfocytů T. U první skupiny lymfocyty T v periferní krvi prakticky chybí, zatímco u druhé skupiny jsou přítomny, ale vykazují různé funkční anomálie“ (Hořejší et al., 2013, s. 262).

Těžké kombinované defekty (SCID) jsou nejzávažnější formou primární imunodeficiencie. Klinicky se projevují brzy po narození těžkými infekcemi. Očkování živými vakcínami může způsobit vážné onemocnění. Bez léčby umírají tyto děti obvykle do jednoho roku po narození (Hořejší et al., 2013). Molekulární podstata SCID je heterogenní a počet různých definovaných poruch narůstá. Obvykle se dělí do několika skupin dle přítomnosti T, B a NK buněk. U všech forem SCID je indikována léčba transplantací krvetvorných buněk. Do transplantace je nutná substituční léčba imunoglobuliny, profylaktické podávání antibiotik, antimykotik, antivirotik a režimová opatření. V indikovaných případech je ve světě dostupná genová terapie (Bartůňková et al., 2007, s. 122).

Funkční poruchy lymfocytů T jsou charakterizovány normálním nebo sníženým počtem lymfocytů T v periferní krvi. Vykazují různé funkční anomálie. Společným rysem těchto onemocnění je častější výskyt autoimunitních a alergických projevů a také malignit (Hořejší et al., 2013, s. 263).

Aktivační poruchy T lymfocytů jsou onemocnění projevující se poruchami molekul zodpovědných za proces aktivace zralých lymfocytů T nebo jejich prekurzorů. Tyto choroby často doprovázejí autoimunitní reakce, který bývají nejčastěji namířeny proti krevním elementům (Hořejší et al., 2013, s. 264).

Syndrom hyperimmunoglobulinemie IgM je vzácný syndrom, popsán již v r. 1960. Jde o skupinu závažných vrozených imunodeficiencí, pro které jsou typické velmi nízké hladiny imunoglobulinu tříd IgG, IgA a IgE s normální nebo zvýšenou hladinou IgM. Příčinou onemocnění je porucha mechanismu izotopového přesmyku. Postižena je složka nejen humorální, ale i buněčná. Pacienti jsou ohroženi oportunními infekcemi především *Pneumocystis jirovecii*, CMV, kryptokoky nebo mykobakteriemi. Typické jsou časté recidivující respirační infekce, chronický průjem doprovázený neprospíváním. Základem léčby jsou režimová opatření, antibiotická profylaxe a substituční léčba imunoglobuliny. Jediná kauzální terapie je alogenní transplantace hematopoetických buněk (Janda et al., 2012).

Syndrom hyperimmunoglobulinemie IgE je komplexní multisystémové onemocnění postihující zejména imunitní a muskuloskeletární systém. Časté jsou také poruchy dentice. Poruchy imunitního systému se projevují dermatitidou připomínající atopický ekzém, dále recidivujícími stafylokokovými abscesy kůže a pneumoniemi s tvorbou pneumatocele. Postižení muskuloskeletárního aparátu se projevuje typickým obličejem s hrubými rysy. Typické jsou i vysoké hladiny IgE a eozinofilie. Specifická léčba neexistuje. Profylakticky se podávají antibiotika, antimykotika a podpora imunoglobuliny (Litzman, 2008).

Poruchy fagocytózy se projevují infekcemi vyvolanými stafylokoky, enterobakteriemi, plísněmi a mykobakteriemi. Jedná se o hnisavé infekce, abscesy, tvorba granulomů, difúzní záněty sliznic a kůže a mohou vést k sepsi (Hořejší et al., 2013, s. 267).

Poruchy komplementu a dalších sérových opsoninů jsou poruchy velmi vzácné. Z funkce jednotlivých složek vyplývají rozdílné důsledky poruch pro organismus, nejčastěji meningitidy, gonitidy a autoimunitní onemocnění (Hořejší et al., 2013).

1.2 Sekundární imunodeficeience

Jsou chorobné stavy, které se vyvinou v průběhu života jedince v důsledku působení vnějších nebo vnitřních faktorů a jsou dosti časté (Hořejší et al., 2013, s. 279).

Nejčastější příčinou sekundární imunodeficeience ve světovém měřítku je podvýživa. Na dalším místě potom infekce virem HIV a TBC. Imunodeficeience mohou způsobovat i jiné infekce. Velký podíl v ekonomicky vyspělých zemích na sekundárních imunodeficiencích mají iatrogenní zásahy – operace, ozařování, imunosupresivní terapie po orgánových transplantacích, autoimunitní onemocnění, stavy po transplantaci kostní dřeně, cytostatická léčba. Ke zvýšené náchylnosti k infekcím vedou také poruchy přirozených bariér (popáleniny, poranění a toxická poškození kůže a sliznic, chronická zánětlivá onemocnění kůže a sliznic) a polytraumata (Bartůňková et al., 2007, s. 149).

Sekundární imunodeficeience lze rozdělit dle převažující postižené složky na protilátkové, buněčné, kombinované, fagocytární a komplementové. V řadě případů sekundárních imunodeficiencí jde o kombinaci kategorií. Léčba spočívá v maximální snaze ovlivnit základní onemocnění, které deficit vyvolalo. K substituční léčbě se přistupuje u symptomatických nemocných. Výhodná je antibiotická profylaxe (Hořejší et al., 2013).

Sekundární protilátkové imunodeficeience jsou charakterizovány snížením koncentrace protilátek, která je nejčastěji způsobená jejich ztrátami (nefrotickým syndromem, strikativní perikarditidou, střevním onemocněním nebo poruchou syntézy).

Při střevních lymfangiektáziích a rozsáhlých střevních zánětech dochází ke snížení všech tříd imunoglobulinů. K poruše syntézy protilátek dochází také při malignitách, které postihují lymfocyty B, zejména u chronické lymfatické leukemie a mnohočetného myelomu (Hořejší et al., 2013, s. 275).

Sekundární buněčné imunodeficiencie mohou být přechodně způsobené virovým infekcemi, zejména po spalničkách, rubeole a jiných virózách. Nejzávažnějším druhem získané poruchy buněčné imunity je AIDS způsobený infekcí virem HIV – 1 nebo HIV – 2 (Hořejší et al., 2013, s. 276).

Sekundární kombinované imunodeficiencie se vyvíjejí u dětí, u kterých proběhla nákaza virem HIV intrauterinně nebo parenterálně. Obraz kombinovaného imunodeficitu lze vidět u pacientů s metabolickými chorobami, zejména v pokročilých stádiích diabetu mellitu a selhání ledvin. Mohou však být také důsledkem nutričních faktorů, například těžké podvýživy (Hořejší et al., 2013, s. 277).

Sekundární fagocytární poruchy v počtu granulocytů, sekundární neutropenie, mohou být způsobeny poruchou produkce myeloidních buněk v kostní dřeni, většinou vlivem farmakoterapie imunosupresivními nebo cytostatickými léky, po ozáření, po účinku některých toxických chemikálií (Hořejší et al., 2013, s. 278).

Sekundární poruchy komplementu jsou důsledkem spotřebování komplementu při imunokomplexových chorobách nebo při septických stavech. Snížené koncentrace lze pozorovat u závažných jaterních onemocnění. Po normalizaci jaterních funkcí dochází i k normalizaci komplementu (Hořejší et al., 2013, s. 278).

1.3 Historie substituční léčby imunoglobuliny

Imunoglobuliny jsou molekuly patřící k bílkovinám krevní plazmy a tělních tekutin. Vůbec první popsanou molekulou podobnou imunoglobulinu byla již v roce 1845 Benceova – Jonesova bílkovina. Od té doby byly za více než století postupně popsány všechny současné známé třídy imunoglobulinů – IgG, IgA, IgM, IgD a IgE (Šedivá, 2014).

Historicky první podání imunoglobulinů proběhlo v roce 1952 pediatrem C. O. Brutonem u čtyřletého chlapce hospitalizovaného z důvodu závažných bakteriálních infekcí. Podání proběhlo subkutánní cestou. Další týdenní a později měsíční podávání dokázalo chlapce ochránit před závažnějšími infekcemi. V 50. – 70. letech dominovala léčba pacientů s primární imunodeficiencí intramuskulárním podáváním imunoglobulinů. Tato metoda však byla spojovaná se dvěma nevýhodami – s nemožností dosažení dostatečných ochranných

sérových koncentrací IgG a velkým rizikem místních a celkových nežádoucích reakcí. Hledaly se jiné formy imunoglobulinových přípravků, které by umožňovaly podání vyšších dávek Ig. Od 80. let bylo možné použití prvních intravenózních přípravků. V polovině 80. let však došlo k přenosu hepatitidy typu C na některé imunodeficitní pacienty. Ve Švédsku tak bylo usouzeno příslušné pacienty převést na intramuskulární podávání. Stejně jako v minulosti byly u řady pacientů zaznamenány systémové nežádoucí reakce. Byla proto zavedena přísná vícestupňová kontrola preparátů pocházejících z krevní plazmy, aby bylo minimalizováno riziko možného přenosu závažných onemocnění (hepatitida, HIV). To však s sebou neslo významné zdražení jednotlivých přípravků. Ve Stockholmu se proto zkoušel jiný možný způsob podání rychlé podkožní infuze (Chapel et al., 2014).

V roce 1991 byla poprvé zveřejněná informace o metodě rychlé subkutánní infuze, která byla založena na mnoha aplikacích u imunodeficitní pacientů, a s úspěšným výsledkem. Poté následovaly multicentrické studie dospělých a dospívajících pacientů, sledovaných 36 měsíců. Byl potvrzen nízký výskyt systémových nežádoucích reakcí, a to i u pacientů s předchozími nežádoucími reakcemi na intravenózní léčbě. Do roku 1994 byla stanovena farmakokinetika. Dalším předmětem zkoumání byla možnost zrychlení infuzí, kvalita života související se zdravotním stavem u dospělých a později i u dětí. Prokázána byla také bezpečnost a účinnost rychlé subkutánní léčby v těhotenství (Chapel et al., 2014).

Mnozí výrobci si začali uvědomovat potenciál rychlejšího a pohodlnějšího podávání imunoglobulinů podkožní cestou. Pro tento účel vznikla studie pacientů s protilátkovým imunodeficitem. Skupina pacientů dostávala po jeden celý rok buď subkutánní, nebo intravenózní substituční léčbu. Ve druhém roce byli tito pacienti převedeni na jiný způsob léčby, čímž se stali svými vlastními kontrolami. Během studie byl hlavním sledovaným parametrem počet infekcí a jejich závažnost. Nezjistily se však žádné významné rozdíly v účinnosti ani v četnosti nežádoucích reakcí (Chapel et al., 2014).

Dříve než byla dostupná subkutánní léčba, rozšířily se v Evropě programy režimu domácí intravenózní léčby. Původně byly zřízeny ve Velké Británii pro zlepšení spolupráce pacientů a zvýšení kapacity. Díky patientským organizacím došlo v mnoha zemích k rozšíření těchto specifických programů. Některé státy byly zdrženlivější. Příčinou byly obavy z intravenózního přístupu v souvislosti se šířením viru HIV, a proto u narkomanů tyto programy omezili. Z těchto důvodů vzrostla poptávka po jiné metodě s možností použití v domácím prostředí, jako je subkutánní. Trvalo však ještě dlouho, než tuto léčbu podkožní cestou přijala i střední Evropa (Chapel et al., 2014).

Každá země si používání metody subkutánní léčby přizpůsobila svým podmínkám poskytování zdravotní péče. V Čechách se podání imunoglobulinů podkožní cestou provádí bez využití infuzních pump metodou „rapid push“ nebo s jejich využitím. V nedávné době Evropská komise schválila používání preinfuzí s hyaluronidázou ke zvýšení objemu imunoglobulinů v jedné subkutánní infuzi. Otevírají se tak nové možnosti pro imunodeficitní pacienty do budoucnosti (Chapel et al., 2014).

V České republice jsou pacienti s primární imunodeficiencí začleněni do Národního registru, který je řízen z Ústavu klinické imunologie a alergologie ve Fakultní nemocnici u sv. Anny v Brně. Registr je základním nástrojem k zmapování výskytu primárních imunodeficiencí a způsobech léčby v ČR. Je také podkladem k jednání hlavně se zdravotními pojišťovnami a dalšími orgány o systému úhrady péče o pacienty zařazené v registru s onemocněním primární imunodeficiency. Většina pacientů jsou zároveň hlášena do ESID (Evropská společnost pro imunodeficiency) registru (www.csaki.cz). Byla také založena pacientská organizace (www.sppi-imuno.cz).

1.4 Současná terapie imunodeficiency

Při imunodeficiencích mají imunoglobuliny substituční efekt, který využívá přítomnost ohromného množství specificky zaměřených imunoglobulinových molekul v imunoglobulinových preparátech připravených z plazmy tisíců dárců. Léčba substitucí imunoglobulinů je indikována u všech imunodeficiencí spojených se snížením či chyběním protilátek nebo s poruchou jejich funkce. Indikace k terapii se řídí klinickým stavem, imunologickým nálezem a ohledem na základní diagnózu (Šedivá, 2014).

Při substituční léčbě pacientů s primárními imunodeficiency je v současné době doporučován individuální koncept optimalizace cesty, dávky i intervalu jednotlivých podání. Zohledňují se nejen klinické aspekty, laboratorní hodnoty IgG, ale i preference pacienta. Způsob podávání je vždy výsledkem diskuse mezi lékařem, pacientem a zdravotní sestrou (Králičková, 2013). Imunoglobuliny se dnes podávají buď intravenózně (nitrožilně) anebo subkutánní (podkožní) cestou. „Intramuskulární podání je sice také možné, ale je vyhrazeno pro zcela specifické a vzácné situace. U primárních imunodeficiencí v substituční léčbě už nemá, až na zvláštní výjimky, své místo“ (Šedivá, 2014). V České republice je otázka aplikace ovlivňována i finančními podmínkami v jednotlivých nemocničních zařízeních, přístupu pojišťoven a ekonomické nabídce imunoglobulinových preparátů.

1.4.1 Intravenózní podání (IVIG – Intravenous Immunoglobulins)

Z praktického hlediska je aplikace intravenózních imunoglobulinů v České republice dobře organizována a již historicky osvědčena (Šedivá, 2014). Intravenózní podávání se provádí v denních stacionářích nemocničních zařízení. Většinou pacienti dochází na aplikaci v intervalu 3-4 týdnů. Tento interval vychází z biologického poločasu imunoglobulinů obecně. Intravenózní způsob podávání vyžaduje dobrý žilní přístup a může být spojen s řadou nežádoucích účinků. Mohou se projevit ve formě lehkých nežádoucích reakcí (většinou mizejících maximálně do několika hodin po podání), ale také vystupňovaných závažných anafylaktoidních reakcí, provázenou těžkou hypotenzí. Rizikovou skupinou jsou pacienti s anti IgA protilátkami. K závažné reakci však může dojít v jejich nepřítomnosti (Králičková, 2014).

Intravenózní imunoglobuliny jsou k dispozici v koncentracích 5% a 10%. V prevenci popsaných nežádoucích reakcí jsou intravenózní imunoglobuliny podávány pomalou infuzí, zpočátku rychlostí 2 ml/kg/h, u dlouhodobě sledovaných pacientů s dobrou tolerancí je možné rychlejší podávání (Šedivá, 2014).

Své riziko nese i zahájení substituční léčby anebo prodloužený interval mezi infuzemi. Nepříznivě působí i změna podávaného preparátu. Jestliže přes veškerá opatření nežádoucí reakce přetrvávají, je možná premedikace nesteroidními antirevmatiky, antihistaminiky nebo kortikoidy. Pokud se i nadále intolerance opakuje, je indikováno převedení pacienta na subkutánní podávání (Králičková, 2014).

Tab. 1 Přehled nežádoucích účinků (Šedivá, 2014)

| Nežádoucí účinky intravenózně a subkutánně podávaných imunoglobulinů | |
|--|--|
| Nežádoucí účinky intravenózních imunoglobulinů | |
| mírné | zčervenání, zimnice, horečka, bolest hlavy, bolesti zad, bolest na hrudi bronchospasmus |
| závažné | anafylaxe, trombóza, iktus, hemolýza, edém plic, křeče, renální selhání |
| Nežádoucí účinky subkutánních imunoglobulinů | |
| časté | lokální reakce typu erytému, edému, indurace a lokální bolestivosti |
| velmi vzácné | systémové reakce |

Hlavní výhody IVIG léčby (ČR):

- je levnější ve srovnání se subkutánním podáváním

- pacient dochází na aplikaci 1-2 měsíčně
- je častější možnost pro laboratorní kontroly a kontrolu klinického stavu pacienta

Nevýhody IVIG léčby:

- větší riziko nežádoucí reakcí
- častější intolerance imunoglobulinových preparátů
- nutný dobrý žilní přístup
- nutnost podání v nemocničním zařízení (cestování, uvolňování ze zaměstnání..)

1.4.2 Subkutánní podání (SCIG – Subcutaneous Immunoglobulins)

Je substituční podávání podkožní cestou. Subkutánní metody mají kratší historii než intravenózně podané imunoglobuliny, ale přesto jsou v klinickém používání hlavně v Evropě již déle než 25 let (Šedivá, 2014). Představuje pro pacienty možnost podávání v domácím prostředí, a tedy komfort a určitou nezávislost. V porovnání s intravenózní léčbou je při SCIG léčbě významně nižší procento výskytu nežádoucích reakcí. Převažují pouze lokální reakce typu erytému, edému, indurace nebo bolestivosti, které většinou odeznívají do 24hodin po aplikaci a během týdnu obvykle zcela mizí. Celkové nežádoucí reakce po subkutánním podáním jsou vzácné. Doposud nebyly zaznamenány ani anafylaktické reakce u pacientů s anti IgA protilátkami a současnou anamnézou reakce po IVIG (Králičková, 2014).

Podkožní podávání je v současné době možné buď pomocí přenosné infuzní pumpy, které v České republice ve většině případů propůjčují pacientům farmaceutické firmy, nebo metodou rapid push (rychlý stisk), kdy si pacient určuje rychlost podání dle své tolerance.

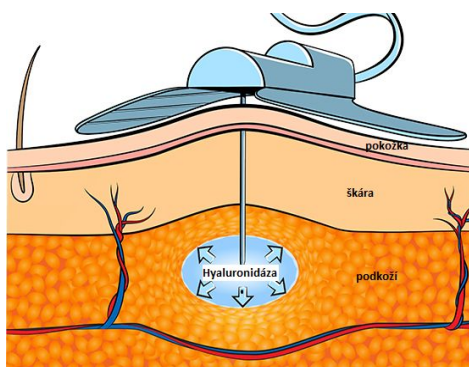
Podání infuzní pumpou vyžaduje určitou technickou zručnost pacienta. Je daná rychlost podání eventuálně maximální rychlost na jednu pumpu. Lze využít i více pump najednou. Pacient využívá doporučených míst k aplikaci a řídí se pravidly, které mu jsou v edukačních sezeních podrobně vysvětlena. Metodu rapid push volí pacienti, kteří dobře tolerují rychlejší podání a nemají větší lokální reakce.

K dispozici jsou přípravky s koncentrací imunoglobulinu 16% a 20% a jejich volba záleží na rozhodnutí ošetřujícího lékaře ve spolupráci s pacientem. Může být ovlivněna lokálními předpisy zdravotnických zařízení a pojišťoven (Šedivá, 2014).

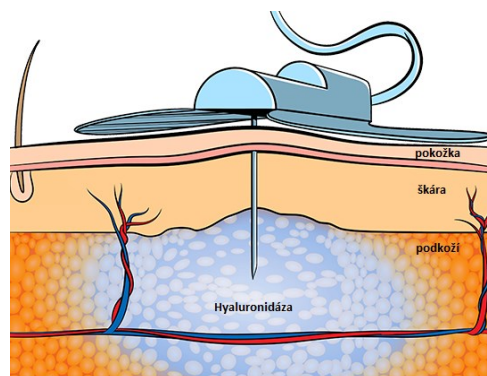
Novinkou v subkutánní aplikaci jsou dnes hyaluronidázou usnadněné podkožní infuze. hyaluronidáza je přirozeným enzymem, který fragmentuje polymer kyseliny hyaluronové

z gelu na tekutou formu. Je velmi rychle metabolizována a tím se zvyšuje její léčebné využití. Nemá žádné systémové účinky a její efekt trvá maximálně 48 hodin. Na tomto principu je založen i postup podání.

Obr. 1 Působení enzymu hyaluronidázy v místě aplikace u facilitovaného podávání (www.HyQvia.com)



Obr. 2 Působení enzymu hyaluronidázy v místě aplikace po několika málo minutách (www.HyQvia.com)



V prvním kroku je aplikována hyaluronidáza, poté běžný 10% imunoglobulinový preparát, který je používán k intravenóznímu podání. Obě komponenty jsou podávány infuzní pumpou a stanoveným časovým posunem. Interval podání je jedenkrát za 3-4 týdny. Doba aplikace je kratší v porovnání s IVIG. Celkové nežádoucí účinky jsou méně časté a lokální reakce jsou srovnatelné s klasickým subkutánním podáním (Kralíčková, 2013).

Hlavní výhody SCIG léčby (ČR):

- významně nižší procento nežádoucích reakcí
- lepší tolerance imunoglobulinových preparátů
- aplikace v domácím prostředí
- větší nezávislost, flexibilita
- alternativa pro pacienty se špatným žilním přístupem
- benefit pro pacienty s gastrointestinálním onemocněním, malnutricí
- méně časté kontroly v dispenzarizačních centrech
(zpravidla 1x za 3 měsíce, pokud nejsou zdravotní komplikace)

Nevýhody SCIG léčby:

- strach, obavy z jehel a samotného podání
- aplikace 1 – 3x týdně
- intolerance (lokální reakce, strie, jizvy)
- riziko špatné spolupráce

1.4.3 Přechod z intravenózní aplikace na subkutánní či změna preparátu

„S nástupem subkutánních imunoglobulinů a častějším převádění pacientů z původní intravenózní léčby na subkutánní podání byla zkoumána otázka dávky. Původně doporučené navýšení dávky subkutánních imunoglobulinů oproti intravenózním se neukázalo jako nutné a v současné době se provádí tento převod v poměru 1:1. Stejně tak při převodu s léčby 16 % subkutánním preparátem na podávání 20% přípravku se zachovává celková měsíční dávka v gramech v poměru 1:1“ (Šedivá, 2014).

Na našem oddělení je nejčastější přechod z intravenózní léčby na subkutánní. Důvodem změny bývá většinou nutnost podání v nemocničním zařízení, absence ve škole, v zaměstnání. Méně častý je přechod pacienta ze subkutánní metody na jinou subkutánní z důvodu technických problémů s infuzní pumpou nebo špatně tolerovaných lokálních reakcí. Zcela ojedinělý je návrat pacienta ze subkutánní léčby zpět k intravenózní terapii. Důvodem zde bývají neuspokojivé laboratorní výsledky či opět opakované lokální reakce.

1.4.4 Intramuskulární podáváním (IMIG – Intramuscular Immunoglobulins)

Intramuskulární imunoglobuliny nejsou pro většinu pacientů s primární imunodeficiencí dostatečnou léčbou. Podávat se mohou jen u přechodných hypogamaglobulinemií v dětství k překlenutí tohoto období, jestliže je tento stav provázen zvýšenou nemocností. Klinický efekt mají také u deficitu podtříd IgG nebo deficitu specifických protilátek (Bartůňková et al., 2007, s. 102).

Nevýhody intramuskulárního podání IMIG podání:

- nemožnost podání vyšších dávek
- pomalé vstřebávání, bolestivost

- nedostatečná substituce pro většinu vrozených imunodeficiencí

Výhody IMIG léčby:

- dobré uplatnění v profylaxi v období časté nemocnosti

Až dosud jsem se zabývala samotnou nemocí a možnými postupy při její léčbě. Nyní je třeba se zastavit u otázky, jak vypadá život člověka trpícího touto nemocí, jaká je kvalita jeho života.

1.5 Kvalita života člověka a kvalita života související se zdravím

Ve zdravotnictví se nejčastěji používá definice, kterou vytvořila pracovní skupina WHO. Vymezení zdůrazňuje především kvalitu života jednotlivce a vychází z pojetí zdraví WHO, kde zdraví není chápáno pouze jako nepřítomnost vady nebo nemoci, ale jako *stav úplné fyzické, psychické a sociální pohody*. Jedná se o individuálně zaměřenou definici kvality života:

„Kvalita života představuje individuální percipování své pozice v životě, v kontextu té kultury a toho systému hodnot, v nichž jedinec žije; vyjadřuje jedincův vztah k vlastním cílům, očekávaným hodnotám a zájmům ... zahrnuje komplexním způsobem jedincovo somatické zdraví, psychický stav, úroveň nezávislosti na okolí, sociální vztahy, jedincovo přesvědčení, víru – a to vše ve vztahu k hlavním charakteristikám prostředí... Kvalita života vyjadřuje subjektivní ohodnocení, které se odehrává v určitém kulturním, sociálním a environmentálním kontextu ...kvalita života není totožná s termíny „stav zdraví“, „životní spokojenost“, „psychický stav“ nebo „pohoda“. Jde spíše o multidimenzionální pojem. (WHO Quality of Life Group, 1993, s. 1).

Ke konceptu kvality života můžeme přistupovat ze subjektivního anebo objektivního hlediska (Vaňurová, 2005). Objektivní kvalita života zahrnuje materiální zabezpečení, sociální status, sociální podmínky a fyzické zdraví. Vymezit ji lze jako souhrn ekonomických, sociálních, zdravotních a environmentálních podmínek, které ovlivňují člověka. Subjektivní kvalita života sleduje jedincovo vnímání svého postavení ve společnosti v kontextu jeho kultury a hodnotového systému. V současné době se odborníci ve všech oborech přiklánějí k subjektivnímu hodnocení kvality života jako zásadnímu a určujícímu pro život člověka (Vaňurová, 2005).

Vymezení k pojmům životní úroveň, dobrý život, štěstí, životní spokojenost, osobní pohoda, well – being, naplněnost potřeb, realizace životních cílů atd. je velmi nejednotné. Pojetí kvality života se také různí nejen s ohledem na jednotlivé vědní disciplíny a teoretická východiska, ale i vzhledem k účelu měření nebo výzkumu. Můžeme se setkat jak s širokým pojetím kvality života, tak s jeho zúžením na jednu oblast (Gillernová et al, 2011, s. 24).

Problematika kvality života, jak se zmiňuje Gurková (2011, s. 23), je zkoumaná v několika vědních oborech např. medicíně, ošetřovatelství, filozofii, sociologii, psychologii, pedagogice, ekonomii a v mnoha dalších. Jejich úhel pohledu, teoretické vymezení významu specifity lidské zkušenosti a jakými metodami ji lze uchopit a měřit, je v některých případech až zásadně rozdílný.

Faktorů, které ovlivňují kvalitu života lidí, je mnoho. V medicíně, ošetřovatelství a fyzioterapii soustřeďují badatelé svoji pozornost především na ty faktory, které souvisejí se zdravotním stavem jednotlivce. To je směr uvažování, který je důležitý i pro tuto práci. Jedná se o podmnožinu obecného pojmu kvality života. Má speciální název **kvalita života související se zdravím a nemocí** (*Health-Related Quality of Life* – zkráceně HRQL). Definice tohoto pojmu říká:

„HRQL zahrnuje ty aspekty celkové kvality života, o nichž lze jasně ukázat, že jsou ovlivněny zdravím (zdravotním stavem), ať už somatickým nebo mentálním. Jde o vnímané somatické a mentální zdraví, včetně souvislostí typu zdravotních rizik a podmínek, funkčního stavu, sociální opory a socioekonomického statusu. Některé aspekty zdravotního stavu však zřejmě nemají přímou spojitost s kvalitou života jedince v době, kdy ji zjišťujeme. Máme na mysli nemoc, která probíhá bezpříznakově, exponování jedince nepříznivým vlivům bez okamžitých dopadů anebo genetické predispozice, o kterých jedinec neví. Na komunitní úrovni HRQL zahrnuje zdroje, podmínky, zdravotní politiku a praktické postupy, které ovlivňují vnímané zdraví u populace a její funkční stav.“ (U. S. Department of Health, 2000, s. 6).

Pro HRQoL je klíčové uvědomění si rozdílů mezi skutečným stavem a vnímáním a hodnocením tohoto zdravotního stavu. Jinak řečeno: subjektivně prožívaná kvalita života nemocného jedince není zcela závislá na jeho skutečném klinické stavu“.

Somatické aspekty související s onemocněním nebo léčbou jsou jen jednou oblastí HRQoL. Souhrnně lze uvést, že HRQoL je charakterizována prostřednictvím těchto znaků:

- **subjektivita**

(je nejčastěji chápána jako subjektivní vnímání nebo hodnocení vlivu zdraví, dopadu onemocnění, léčby)

- ***multidimenzionálností***

(vnímání / hodnocení týkající se nejen fyzické oblasti, ale také psychických funkcí a sociálních vztahů)

- ***zdůrazňováním determinace zdravím, vazby na zdraví***

(zdraví / nemoc je vymezená jako nejvýznamnější prediktor, který má negativní vliv na HRQoL). (Gurková, 2011, s. 47)

Onemocnění primární imunodeficiencie se svým charakterem a průběhem řadí mezi chronická onemocnění. Často znamená pro nemocného celoživotní léčbu a dodržování komplexního léčebného režimu a jistě i dopad na psychickou a pracovní stránku. Nutnost pravidelných návštěv u lékaře a participace na léčbě ovlivňuje v různé míře kvalitu života.

Kvalita života představuje dlouhodobý cíl ošetrovatelské péče, který by se měl zaměřovat nejen na fyzické aspekty, ale také na podporu návratu pacientů do běžného života, zvládnutí denních aktivit a využívání zdrojů sociální podpory. Zjištění vnímání vlivu onemocnění na život pacienta může být východiskem pro plánování adekvátních intervencí a k vytvoření lepšího terapeutického vztahu s pacientem (Gurková, 2011).

Do popředí stále více vystupuje význam vytvoření vztahu lékař – pacient a sestra – pacient již v počátku léčby, od kterého se může vyvíjet právě účast pacienta na léčebném režimu, jeho spolupráce. U chronicky nemocných jsou tyto vztahy dlouhodobé, specifické a oboustranně zatěžující.

1.5.1 Metody zjišťující kvalitu života

Nejčastějšími využívanými nástroji pro zjišťování kvality života jsou dotazníky, rozhovory nebo posuzovací škály. Slouží zejména k posouzení efektivity nejruznějších intervencí, ke zmapování problémových okruhů a potřeby takových zásahů u různých skupin obyvatelstva (Gillernová et al., 2011).

Problematicke posuzování a měření kvality života se věnovala v literatuře již řada autorů např. E. Dragomirecká a C. Škoda, Leplége a Huntová atd.

Zásadní otázky k této oblasti měření:

- Je možné měřit kvalitu života kvantitativními metodami?

- Jaký typ veličin měřit? Původní snaha zjišťovat kvalitu života pomocí objektivních dat nevedla k cíli a byla vystřídána zájmem o subjektivní výpověď.
- Jak kvalitu života zjišťovat? Je vhodné registrovat nepřítomnost symptomů, nespokojenost, nebo jsou nějaké pozitivní ukazatele? Je lepší pracovat s globální úrovní nebo s profilem?

(Dragomirecká et al., 1997, s. 424, in Vaďurová, 2005)

Měření může být prováděno přímo nebo nepřímo. Fyzické, biologické a chemické charakteristiky obvykle mají fyzikální projevy, které jsou přímo měřitelné. Naproti tomu mnohé sociální a psychologické charakteristiky, včetně lidského chování, jsou abstraktními konstrukty bez fyzikální vlastností a musí být měřeny nepřímo. Zejména pro svou abstraktnost jsou tyto konstrukty obtížněji definovatelné (Vaďurová, 2005, s. 41).

Zdrojem informací o metodách zjišťujících kvalitu života je databáze PROQOLID (Patient-Reported Outcome and Quality of Life Instruments Database), kterou provozuje MAPI Research Institute (Mezinárodní výzkumný ústav pro měření kvality života). Metody jsou v ní rozděleny dle jednotlivých kritérií (Gillernová et al., 2011, s. 29).

1.5.2 Rozdělení nástrojů měření kvality života (obecné vs. specifické)

Obecné nástroje měření jsou zaměřené na obecnou kvalitu života vztahující se ke zdraví (Short – Form Health Subject Questionnaire SF – 36, WHOQOL – BREF.) Tyto generické dotazníky dovolují srovnání souborů pacientů s různým onemocněním nebo posouzení zdravotního stavu u vzorku celé populace. Jsou však málo citlivé ke změně zdravotního stavu. Specifické nástroje měření jsou zaměřené na zjišťování kvality života pacientů již s určitým konkrétním onemocněním, duševním či somatickým (Gillernová et al., 2011)

V našich podmínkách je často využíváno z generických dotazníků: WHOQOL – BREF, SF – 36, EQ – 5, verze které jsou dostupné v českém i slovenském jazyce.

- WHOQOL – BREF je zkrácenou verzí dotazníku WHOQOL – 100 a používá se převážně v klinické praxi. Je zde 26 položek sdružených do čtyř oblastí/subškál
- SF- 36 byl vytvořený autorským kolektivem Ware et. al. (1992) s cílem poskytnout hodnocení zahrnující všeobecné koncepty související se zdravím. Nejsou specifické pro žádné onemocnění, věk nebo druh léčby. Nástroj hodnotí zdravotní stav a byl

vytvořený s cílem vyplnit mezeru mezi dlouhými, neaplikovatelnými nástroji a krátkými nástroji s relativně jednoduchými, všeobecnými položkami. Využívá se pro klinickou praxi, oblast výzkumu, farmakoeconomických analýz a při zjišťování statistických údajů o zdravotním stavu obyvatelstva. Obsahuje 36 položek. Jeho kratší verze SF – 12 obsahuje jen položek 12.

- EQ – 5D (European Quality of Life Questionnaire – Version) Je výsledkem mezinárodní spolupráce v rámci European Quality of Life Group. Představuje standardizovaný generický nástroj hodnocení zdravotního stavu. Nástroj hodnotí dva ukazatele - objektivní a subjektivní.

(Gurková, 2011, s. 145 - 146)

Specifické nástroje měření kvality života jsou zaměřeny na hodnocení kvality života vázané na specifické onemocnění, eventuálně na specifické podmínky nebo určitou intervenci. Specifické dotazníky jsou cílené na konkrétní chorobu, na její projevy a na projevy dopadu či vedlejších účinků. Výhodou je vysoká citlivost a naopak omezením nemožnost srovnání s obecnou populací nebo klinickým souborem. V somatické medicíně jsou tyto dotazníky nejčastěji využívány u pacientů s onemocněním onkologickým, kardiologickým, epilepsií (ESI – 55, QOLIE), roztroušenou sklerózou, astmatem, diabetem, nadváhou a obezitou, s HIV/AIDS (MOS – HIV, MQOL), revmatologickým onemocněním (RAQOL), onemocněním ledvin, pohybové aparátu atd. V oblasti psychiatrie se využívá specifických dotazníků za účelem sledování kvality života s duševním onemocněním např. depresemi nebo schizofrenií (Gillernová et al., 2011).

Již zmiňovaný MAPI Research Institut nabízí přehled registrovaných a používaných nástrojů. Jejich počet je velmi proměnlivý a přesná evidence nemožná. Skupiny zahrnuté v nástrojích QOL jsou děti, adolescenti, senioři, ženy, muži pečovatelé a nevléčitelně nemocní pacienti (Vaňurová, 2005, s. 125).

1.5.3 Objektivnost vs. subjektivita v měření kvality života

„Autory dnes nejrozšířenější metody diagnostikování kvality života Systém individuálního hodnocení kvality života – SEIQoL (Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life) z roku 1994 jsou Irové C. A. O’Boyle, H. M. McGee a Joyce. Základem metodologie SEIQoL je strukturovaný rozhovor, během které se tazatel snaží zjistit aspekty, kriticky závažné pro danou osobu. Daná osoba je požádána, aby uvedla pět životních cílů,

kteře ona sama považuje v dané situaci za nejdůležitější“ (Vaďurová, 2005, s. 56). Příkladem takového nástroje pro měření subjektivní kvality života, který byl odvozen od SEIQoL je SEIQoL – DW. Je koncipován jako standardizovaný polostrukturovaný rozhovor ve třech krocích:

1. *identifikace životních cílů*
2. *zjištění současného stavu každého životního cíle (hodnocení dle vizuální škály VAS)*
3. *kvantifikace relativní důležitosti daných životních cílů.*

Dalším nástrojem kombinující subjektivní a objektivní aspekty kvality života v několika oblastech je LQoLP (Lancashire Quality of Life Profile). Jedná se o strukturovaný sebesposuzující rozhovor, zaznamenávaný školeným tazatelem (Vaďurová, 2005, s. 58 – 61). Sebesposuzující je i dotazník SQUALA, konstruovaný podle jasných metodologických pravidel a který filozoficky vychází z Maslowovy třístupňové teorie potřeb.

APACHE II (Acute Physiological and Chronic Health Evaluation System) se pokouší vystihnout celkový stav pacienta fyziologickými a patofyziologickými kritérii.

1.5.4 Smíšené metody zjišťování kvality života

Metoda MANSA se zaměřuje na zjišťování přesného obrazu kvality života dané osoby v dané chvíli. Její variací je LQoLP – Lancashire Quality of Life Profile. Škála životního uspokojení LSS (Life Satisfactory Scale) hodnotí nejen spokojenost se životem, ale i řadu dílčích dimenzí.

ADL (Index of Activities of Daily Living) je jedním z nejstarších a nejznámějších nástrojů pro měření kvality života. Hodnocení jednotlivých položek je prováděno terapeutem nebo pozorovatelem na třístupňové škále nezávislosti.

QWBS (Quality of Well- Being Scale) je tříložkový model zdraví, který byl vyvinut pro měření zdraví (wellness) pro účely veřejné zdravotní politiky. Nástroj je vhodný pro běžnou populaci a pro některé nemoci.

1.5.5 Dosavadní výzkumy kvality života u pacientů s primární imunodeficiencí

Zcela první článek, který popisuje kvalitu života související se zdravím u pacientů s onemocněním primární imunodeficiency, byl publikován v roce 1993. Pozornost se tehdy

věnovala subjektivnímu hodnocení pacientova zdraví, pohody, schopnosti vykonávat každodenní činnosti a fyzickému, sociálnímu a emočnímu fungování (Gardulf et al., 2006). HRQoL je důležitým nástrojem nejen v hodnocení zdraví, léčebných intervencí, ale také spokojeností s léčbou.

Zlepšení kvality života je důležitým aspektem subkutánní i intravenózní terapie. Cílem většiny studií a výzkumů v minulosti bylo vyhodnocení účinnosti a bezpečnosti jednotlivých preparátů pro nitrožilní nebo podkožní podání. Rozvoj domácích programů domácí léčby vedla k dalšímu zlepšení kvality života imunodeficitních pacientů. Skutečnost, že konkrétní léčba vede ke vnímání zlepšení zdraví je důležitá. Stává se spolehlivějším důkazem, jak pacienti vnímají své zdraví a je silným indikátorem pro další léčebné intervence a terapii.

Ve studii, kterou zmiňuje Ann Gardulf et al. (2006), se zjišťovala QoL u dospělých pacientů bez substituční léčby imunoglobuliny a jejich QoL po nasazení terapie. U pacientů bez terapie s onemocněním CVID nebo onemocněním XLA byla výrazně HRQoL významně ovlivněna. Převládalo zřetelné omezení v několika oblastech každodenního života. Byl evidentní nárůst nemocnosti, pocit únavy během dne a větší potřeba odpočinku. Po 18 měsících podkožního podávání imunoglobulinů se QoL dramaticky zlepšila a byla srovnatelná s HRQoL u zdravých jedinců.

Uwe Nicolay et al.(2006) ve studii ze Severní Ameriky zkoumá vliv subkutánní imunoglobulinové léčby v domácím prostředí na HRQoL a také spokojenost a preferenci pacientů s primární imunodeficiencí. Pacienti před zahájením studie absolvovali intravenózní léčbu v nemocničním zařízení nebo intravenózní terapii v domácím prostředí. Kvalita života pacientů a spokojenost byla posuzovaná prostřednictvím dotazníků SF – 36, LQI, CHQ – PF50. Jednotlivé skupiny se porovnávaly dle pohlaví, věku (děti a dospělí) a způsobu léčby. Otázky směřovaly i na prostředí, kde aplikace probíhá, i na preferenci způsobu léčby. Ve výsledcích se ukázala výrazně větší preference subkutánní léčby a domácí terapie.

Výzkum současné substituční léčby imunoglobuliny u pacientů s primární imunodeficiencí a jejich kvalitu života zjišťovala v nedávné době také studie Teresy Espanol et al.(2014). Do studie se zapojila 300 respondentů z mnoha zemí. Skupinu tvořilo 72 % pacientů na intravenózní nebo subkutánní terapii a 28 % ošetřujícího personálu. Účelem této studie bylo pochopit, jak ovlivňují léčebné postupy jejich kvalitu života. Zkoumala se spokojenost pacientů s léčbou, aspekty klíčového ošetřujícího personálu rozhodujícího o léčbě, nežádoucí účinky terapie a dopad na HRQoL. Průzkum trval sedm měsíců (2011) a byl proveden nezávislou agenturou pro výzkum trhu (Bryter, London, UK). Zahrnoval online

dotazník, který byl k dispozici v šesti jazycích. Zjišťoval způsob podávání imunoglobulinů, frekvenci, počet píchnutí na požadované množství imunoglobulinu, délku podání (2, 4 nebo 6h) a zařízení, kde aplikace probíhá.

Součástí této studie byly také dotazníky SF, jeho kratší verze SF – 12 s položkami zjišťující mentální zdraví, vitalitu a dotazník EQ – 5D hodnotící úroveň sebeděče, běžných činností, bolesti nebo úzkosti. Třídícím hlediskem pro vyhodnocování výsledků bylo i geografické umístění (region nebo země).

Výsledky průzkumu ukázaly významnou preferenci subkutánní terapie oproti intravenózní i vzhledem k výskytu nežádoucích účinků. Pacienti výrazně upřednostňovali podání imunoglobulinů v domácím prostředí. Faktorem, který negativně ovlivňoval spokojenost pacientů na IVIG léčbě, byl čas strávený v nemocničním prostředí nebo klinice. Na subkutánní terapii vnímali pacienti určitou míru nespokojenosti frekvenci podání imunoglobulinů a počet píchnutí na aplikaci. Zásadní podíl na stanovení typu léčby měl ošetřující personál. Celkově tato studie ukazuje vysokou úroveň spokojenosti primárně imunodeficitních pacientů s aktuální substituční léčbou. Zdůrazňuje význam individuální léčby a pozitivní vliv na jejich kvalitu života.

1.5.6 Ošetrovatelské hledisko

Chronické onemocnění jako primární imunodeficiencie může být prožíváno individuálně velmi rozdílně. Je vždy komplexním problémem. Vyznačuje se vleklým a celoživotním průběhem. Každé onemocnění, a chronické obzvláště, lze posuzovat ze tří hledisek:

- **somatického**
(příznaky, diagnóza dle platné Mezinárodní klasifikace nemoci – MKN – 10, léčba, závažnost, prognóza apod.)
- **psychického**
(emoční i kognitivní faktory a z toho vyplývající reakce a chování pacienta)
- **sociálního**
(společenské aspekty onemocnění obecně a konkrétní nemoci speciálně, role nemocného, postoje okolí k nemoci a invaliditě a s tím související reakce a chování okolí), (Gillernová et al., 2011, s. 36 - 37).

Lze říci, že chronicky nemocný prožívá emoční diskomfort, především pocit nejistoty, obav a možného ohrožení života. Trpí nejen fyzickými projevy nemoci, ale i strachem a úzkostí z předpokládaného ohrožení své přítomné i budoucí existence. Aktualizuje se u něho potřeba jistoty a bezpečí (Gillernová et al., 2011, s. 38).

Uspokojení individuálních potřeb pacienta v poskytování kvalitní ošetrovatelské péče patří mezi hlavní cíl ošetrovatelského procesu. Naplnění potřeb směřuje k vyrovnání a obnovení změněné rovnováhy organismu – homeostázy. Potřeby jsou nutné, užitečné a velmi úzce souvisí se zachováním a s kvalitou života (Šamánková et al., 2011, s. 12)

Ošetrovatelský proces dle Mastiliakové (2014, s. 37 - 38) lze charakterizovat ze dvou hledisek:

- **„Teoretické hledisko** – jde o systémovou teorii aplikovanou na postup, který řeší určitý problém s předem stanovenými cíli (očekávanými výsledky). Jedná se o analyticko – syntetickou metodu řešení problému nebo myšlenkový algoritmus, který používá kvalifikovaná sestra při posuzování stavu pacienta, plánování, realizaci a vyhodnocování účinnosti péče. Z teoretického hlediska jde o metodologii ošetrovatelství.
- **Praktické hledisko** – ošetrovatelský proces je systematická, racionální metoda plánování a poskytování ošetrovatelské péče, jejímž cílem je (pokud možno) pozitivní a zdraví prospěšná změna zdravotního stavu pacienta. Proto je dnes ošetrovatelský proces považován za mezinárodní standard ošetrovatelské praxe“.

Ošetrovatelský proces vyžaduje:

- shromažďování údajů o pacientovi a jeho problémech (rozhovor, spolupráce mezi lékaři a sestrami, spolupráce s rodinou, osobní pocity nemocných atd.)
- rozpoznání problémů (analýza dat)
- plánování (kladení cílů, volba řešení)
- realizace (uskutečnění cílů)
- hodnocení - posouzení účinnosti plánu a změna plánu, pokud to vyžadují aktuální potřeby (Šamánková et al., 2011, s. 11).

Imunodeficitní pacienti, kteří jsou dispenzarizováni v našem Ústavu klinické imunologie a alergologie, dochází na pravidelné kontroly nebo k podání imunoglobulinů ambulantně. Ambulantní provozy jsou v mnohém specifické. Kvalitní komunikace s pacienty a rodinnými příslušníky, pochopení jejich potřeb, jen posiluje vytvoření kladného vztahu a spolupráci v léčebném režimu. Pro komunikační návod lze uvést Maastrichtský anamnestický a poradenský postup (výňatek), který je určitou evropskou normou komunikačních dovedností (Honzák, in Šamánková, 2002):

Zvládnout dovednosti mezilidského vztahu

- umět povzbudit vzájemnou komunikaci
- přiměřeně emočně reagovat
- umět reagovat na emoční projevy pacienta
- zeptat se pacienta na jeho pocity během rozhovoru
- umět v případě potřeby použít metakomunikativní prvky
- zvládnout systém získávání anamnézy a jejího shrnutí
- umět navodit u pacienta stav uvolnění, když je třeba
- dát a udržet přiměřené tempo rozhovoru
- umět sladit své neverbální projevy se slovním projevem
- umět udržet oční kontakt s pacientem

Zvládnout komunikační dovednosti:

- užívat správně cílení – „problém uzavírající“ – otázky
- konkretizovat problém v pravou chvíli
- umět udělat krátká a výstižná shrnutí probrané tematiky
- poskytovat informace po malých dávkách
- kontrolovat, zda pacient porozuměl informaci
- jestliže je to nezbytné, umět konfrontovat problém
- komunikovat srozumitelně

Všechny tyto dovednosti, jak uvádí Šamánková (2011, s. 12) „třebaže jsou jmenovány samostatně jako různé činnosti, spolu úzce souvisejí a vytváří neustálý koloběh myšlení

a jednání. Péče vedená formou ošetrovatelského procesu vyžaduje od poskytovatelů ošetrovatelské péče znalosti, tvůrčí přístup, přizpůsobivost, zaujetí a důvěra ve vztahu k práci a schopnosti rozpoznání té které potřeby“. Sestry představují první linii péče o pacienty a jsou vlastně prvními kontaktními osobami v komunikaci mezi lékařem a člověkem, který navštíví ordinaci (Svěráková, 2012).

Lze říci, že sestry zastávají řadu rolí. Kromě své ošetrovatelské role plní úlohu asistentky lékaře, koordinátorky ošetrovatelské péče a neposlední řadě působí v oblasti výchovy a vzdělávání pacientů v široké veřejnosti. Charakter výchovného působení závisí na tom, zda sestra pracuje v ambulantním, nebo lůžkovém typu zdravotnického zařízení (Svěráková, 2012, s. 7).

„Výchova a vzdělávání pacientů či determinovaných rizikových skupin obyvatel je členěna do několika základních oblastí. Jednak je to oblast primární prevence, která je orientovaná na relativně zdravou populaci nebo na definované cílové skupiny. Další důležitou oblastí je sekundární prevence, která je již zaměřena na výchovu a vzdělávání pacientů s určitou diagnózou. Tato činnost je označována jako edukace pacientů“, jak uvádí dále Svěráková (2012, s. 7). Do komplexní zdravotní péče také spadá terciární prevence, za kterou je považována fyzioterapie, ergoterapie atd.

Sekundární prevence - edukace tvoří v mém případě převážnou část léčebné a ošetrovatelské péče o imunodeficitní pacienty na substituční terapii. „Smyslem edukačního procesu je systematické vedení pacienta k osvojení si odpovídajících dovedností, k vytvoření nových hodnotových, postojoyých a volních struktur osobností, které vedou k vyvolání a k postupnému upevnění požadované změny chování“ (Svěráková, 2012, s. 24). Svěráková dále uvádí „příprava edukačního procesu je velmi důležitá. Usnadňuje práci sestry a motivuje pacienta.

Prvním krokem k posouzení pacienta je:

- připravenost a ochota pacienta učit se, přijmout změnu;
- motivace přispívající k akceptování a uskutečňování změny;
- názory na hodnotu zdraví;
- společensko – ekonomické faktory;
- věk pacienta
- úroveň vzdělání pacienta“ (Svěráková, 2012, s. 33).

Druhým krokem je určení edukačních témat. Záleží i na tom, zda bude edukován pacient s nově diagnostikovaným onemocněním anebo pacient, který se opakovaně dopouští chyb v dodržování léčeného režimu, postupu (Svěráková, 2012, s. 34).

Třetím krokem je vyhodnocení dosažených výsledků v edukaci pacientů. Sestra průběžně hodnotí úroveň dosažených výsledků a provádí závěrečné zhodnocení. Ověřuje, zda pacient pochopil cíl edukace, osvojil si nové znalosti či dovednosti a je schopen je uplatňovat po propuštění z nemocničního zařízení (Svěráková, 2012, s. 35).

Závěrečným krokem je záznam o edukaci v dokumentaci pacienta, který poskytuje informace všem členům ošetrovatelského týmu. Záznam také chrání sestry před případnými stížnostmi na neposkytnutí informací. Pacient na konci jednotlivých edukačních sezeních svým podpisem potvrdí, že edukaci absolvoval a výklad nebo demonstraci výkonu procvičil (Svěráková, 2012, s. 36).

1.5.7 Edukace pacienta na substituční terapii imunoglobuliny

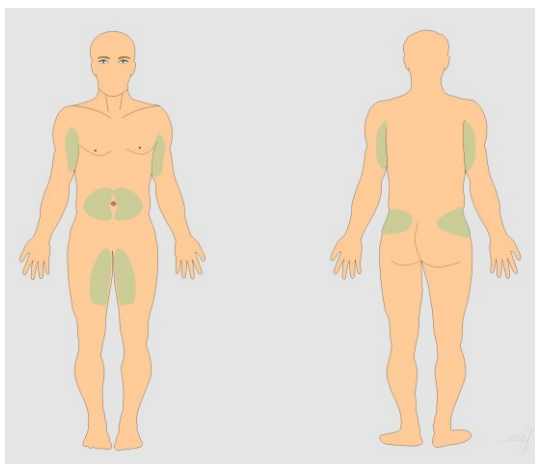
V imunologické ambulanci získává pacient první informace o možnosti substituční terapie vždy od lékaře a podepisuje informovaný souhlas s navrhovaným léčebným postupem. U intravenózní terapie specializovaná sestra na stacionáři vysvětlí pacientovi praktickou část aplikace imunoglobulinů, protože po celou dobu podání zde setrvává. Do speciálního protokolu zaznamenává fyziologické funkce (TK, P a případně i změnu TT). Evidují se šarže jednotlivých podaných preparátů (derivátů), komplikace během aplikace a celkový stav pacienta.

Subkutánní metody a edukace pacienta o způsobu aplikací tvoří převážnou část role specializovaných sester. Domácí podávání zvyšuje významně komfort pacienta. Na druhé straně však chybami v aplikaci může zbytečně docházet ke komplikacím a v počátku i odradit pacienta v domácím podávání. Zacvičit lze i rodinné příslušníky, jestliže přetrvávají obavy z jehel a jejich zavedení. Počet sezení na stacionáři je ryze individuální. Do domácího prostředí se pacient propouští až v případě získání jistoty a osvojení si celého postupu aplikace. Velkým profitem je i obdržení potřebného materiálu, včetně aplikačních jehel.

Metoda podkožního podávání s využitím infuzní pumpy může činit zpočátku pacientovi obtíž. K dispozici jsou však materiály, které krok za krokem provádí pacienta tak, aby celý postup bez obtíží zvládl. Spolu se specializovanou sestrou probíhá zácvik v prvních edukačních sezeních. Při podávání pumpou se doporučuje dodržovat počáteční aplikační rychlost 10 ml / hodinu. Při každé následující infuzi lze rychlost zvýšit. Do jednoho místa

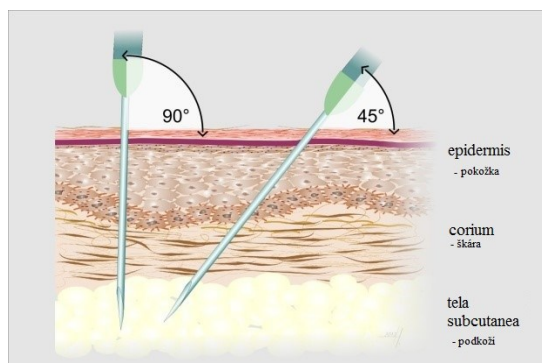
vpichu se obvykle dle tolerance pacienta podává 5-20 ml a vzdálenost jednotlivých aplikačních míst by měla být od sebe vzdálena minimálně 5cm. Doporučená místa pro aplikaci jsou podkoží břicha, stehen, paží či laterální části kyčle (Králičková, 2014).

Obr. 3 Doporučovaná místa pro aplikaci u SC podání (ÚKIA)



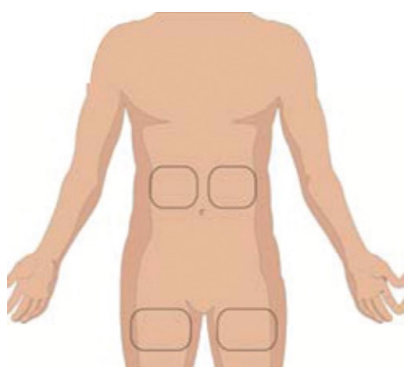
Metoda rapid push (rychlý stisk) probíhá bez využití infuzní pumpy. Doba aplikace je individuální a pacient si dle tolerance rychlost přizpůsobuje. Specifitou v postupu je doporučované ohýbání aplikačních jehel do úhlu 90 stupňů do abdominální oblasti. Pokud je konstituce pacienta a tloušťka podkoží optimální, tento způsob umožňuje dobré vstřebávání a jen občasné lokální reakce. V současné době je již na trhu mnoho typů jehel, které jsou již vyrobeny v tomto sklonu. Jejich délka je kratší a jsou finančně nákladné. Uplatňují se především u dětských pacientů. Do ostatních míst z doporučených se aplikační jehla zavádí pod úhlem 45 stupňů bez ohýbání. Na našem oddělení máme pro edukační účely této metody (rapid push) vytvořené video s názornou ukázkou aplikace.

Obr. 4 Sklon jehly v úhlu 90° u SC metod
Sklon jehly v úhlu 45° u SC metod (ÚKIA)



U hyaluronidázou usnadněných podkožních infuzí je již sklon jehel daný. Aplikační jehla je zahnutá v úhlu 90 stupňů. Vhodnými místy pro podání jsou břišní krajina (čtyři prsty pod pravým nebo levým žeberním obloukem) a přední strany stehen. Doporučovaná místa jsou omezena jen na tyto dvě oblasti i z důvodu podávání většího objemu preparátu. Je důležité zde zmínit opět nezbytnou edukaci pacienta. Pacientovi se postupně navyšuje dávka imunoglobulinů a při každé aplikaci probíhá edukace. S dosažením konečné dávky před propuštěním do domácího prostředí musí umět pacient manipulovat s infuzní pumpou, náležitě upravovat rychlosti podání a zvládat případně technické problémy.

Obr. 5 Doporučovaná místa pro SC aplikaci u facilitovaného podání (www.dailymed.nlm.nih.gov)



Důležité body v edukaci při subkutánním podání:

- zajistit časový prostor a klidné prostředí pro edukaci
- individuální přístup
- poskytnutí dostatek informací pacientovi i rodině
- vysvětlení celého postupu aplikace, zhlédnutí edukačního videa s postupem podání
- demonstrace, názorná ukázka aplikace sestrou
- vyzkoušení, sestava pomůcek pacientem, obsluha přenosné infuzní pumpy (zavedení jehly a zvládnutí celého postupu většinou v dalších sezeních)
- zdůraznění častých chyb v aplikaci
- poskytnutí edukačních materiálů pro domácí podávání
- uklidnění pacienta (v případě obtíží možnost telefonické konzultace či opětovného zopakování celé procedury pod kontrolou školené sestry)

- feedback na závěr (krátce v bodech zopakovat vysvětlené pokyny obzvláště při zahajování procedury)

S sebou si pacient odnáší evidenční protokoly, kde je nutno zapisovat jednotlivé aplikace a lepit šarže z každého podaného preparátu. Pokud se objeví lokální nebo jiné nežádoucí reakce spojené s podáním přípravku, je důležité zaznamenat událost do protokolu. Při pravidelné kontrole u lékaře se vyplněné protokoly zakládají do dokumentace pacienta.

1.5.8 Porovnání způsobů podání imunoglobulinů

Cílem substituční léčby imunoglobuliny je snížení incidence závažných infekcí a prevence postižení orgánů (bronchiectázie nebo autoimunitní onemocnění zažívacího traktu, progresivního plicního onemocnění atd.). Důležitějším kritériem volby mezi intravenózní či subkutánní léčbou je dostatečná koncentrace IgG v plazmě, která zaručuje dobrou odolnost vůči infekcím (Jolles et al., 2014). Základem adekvátní léčby je stanovení přesné diagnózy a zařazení pacientů do vhodného léčebného režimu.

Po podání IVIG léčby dochází k vysokému nárůstu koncentrace IgG v plazmě a poté následuje pokles až do rovnovážného stavu, kdy IgG přestupuje z vaskulárního kompartmentu do extravaskulárního a opět zpět do intravaskulárního. Důsledkem katabolismu však dochází k postupnému poklesu hladiny IgG v plazmě, což může vést k vyššímu riziku infekcí, únavě a pocitu nemoci. Tomu lze předejít zkrácením intervalu mezi podáním IVIG nebo zvolit subkutánní podávání imunoglobulinů (Jolles et al., 2014).

Po podání imunoglobulinů subkutánně vznikne podkožní depo, z něhož se IgG pozvolna uvolňuje. Udržuje tak relativně stabilní koncentrace imunoglobulinů v plazmě. V počátcích léčby se doporučuje co nejdříve zvýšit koncentraci IgG v plazmě na 5 g/l plazmy. Úvodní aplikací lze zahájit intravenózně nebo každodenními aplikacemi subkutánně a je tak i výborná příležitost na zácvik pro domácí podávání (Jolles et al., 2014).

Stephen Jolles et al.(2013) již o rok dříve uvedl také porovnání facilitovaného podání (fSCIG) s lidskou rekombinantní hyaluronidázou a IVIG léčbou s běžným 10% Ig preparátem. Zmiňuje studii, kdy pacienti s primární imunodeficiencí byli po dobu tří měsíců léčení intravenózní léčbou a po té podstoupili fSCIG domácí léčbu po dobu 14 – 18 měsíců ve shodném intervalu podání jako předchozí IVIG léčba. Rychlost infuzního podání byla doporučena 160 ml/h pro pacienty s hmotností nižší než 40 kg a 300 ml/h pro pacienty hmotností nad 40 kg s objemem dávky 292 ml na jedno místo a s maximem až 716 ml.

Výsledky při zjišťování spokojeností s léčbou ukázaly, že většina (83 %) zúčastněných pacientů by raději pokračovala facilitovanou léčebnou subkutánní metodou než s IVIG a běžnou SCIG metodou.

Je důležité tedy každého pacienta posuzovat individuálně a individuálně volit cestu podání.

1.5.9 Ošetřovatelské diagnózy u této skupiny pacientů

Ošetřovatelská diagnóza je definovaná jako „klinický závěr o reakcích jednotlivce, rodiny nebo komunity na aktuální nebo potenciální zdravotní problémy nebo životní proces“ (NANDA, 1990, in Wilkinson, Treas, 2011, s. 59). Poskytuje základ pro výběr ošetřovatelských intervencí k dosažení výsledků v péči o pacienta, za které je odpovědná sestra (Mastiliaková, 2014, s. 128).

Imunodeficitní pacienti, kteří jsou dispenzarizováni na našem ambulantním oddělení, jsou převážně plně soběstační, jen malé procento jezdí s doprovodem anebo je dopravena na aplikaci sanitou.

Nejčastěji zjištěné ošetřovatelské diagnózy:

Únava

Únava provází pacienty s primární imunodeficiencí nejen před stanovením samotné medicínské diagnózy, ale často i po podání imunoglobulinů nebo krátce před aplikací, kdy už klesá hladinu IgG v plazmě a blíží se jejich další infuzní podání. Pokud pacienti jezdí na intravenózní aplikaci, většinou se uvolňují ze zaměstnání nebo škol a po aplikaci musí ulehnout, aby ráno mohli pokračovat v běžných činnostech.

Strach

Strach se objevuje v souvislosti s obavou jiného vážného onemocnění, které se může postupně přidružit i při substituční léčbě (autoimunitní, plicní onemocnění atd.). Při opakovaných infekcích se mnohdy přistupuje k dlouhodobé profylaktické léčbě antibiotiky, antimykotiky či případně i antivirotiky. Další závažnou otázkou je očkování imunodeficitních pacientů. Obecně platí, že nemocní s primárními imunodeficity by obvykle neměli dostávat živé vakcíny. Ostatní neživé vakcíny je možné podat, ovšem nemusí mít takový efekt jako u zdravé populace a je důležité ověřit laboratorně postvaccinační odpověď. Očkování imunodeficitních pacientů je důležité posuzovat individuálně podle typu imunodeficitu.

Narušený vzorec spánku

Nejčastějším důvodem je léčba, kterou absolvují. Pacienti, kteří podstupují intravenózní léčbu, uvádí mnohem častěji pocit únavy a větší potřebu spánku i ve dne a někdy i omezení v denních aktivitách.

Zhoršený komfort

Souvisí převážně s narušeným spánkem. Někteří pacienti vnímají určitý diskomfort i v omezení návštěv velkých společenských akcí, kin apod. Také nucené uvolnění ze zaměstnání v den podání protilátek a často přesunutí aktivit na jiný den některé pacienty nemalým dílem ovlivňuje.

Neznalost pojmů o nemoci

V počátku léčby se pacient postupně seznamuje se všemi možnostmi léčby. Důležitý je jeho souhlas s navrhovaným léčebným postupem v jeho případě se substituční léčbou. Základem je vytvoření kladného vztahu mezi ošetřujícím personálem. Mnoho pojmů je pro něho nových a měly by být pečlivě vysvětleny a také zdůvodněny. Informovanost o svém zdravotním stavu, eventualitách postupu, individuálním přístup významně ovlivňuje jeho účast na léčebném režimu.

Snaha zlepšit management svého zdraví

Všichni naši pacienti mají snahu začlenit se co nejrychleji do každodenního života a velmi intenzivně vnímají vliv substituční léčby na své zdraví. Spolupracují při edukačních sezeních, obzvláště při převádění z léčby intravenózní na subkutánní.

Riziko infekce

Riziko infekce z důvodu nedostatečné primární obranyschopnosti anebo sekundární imunodeficiencie je hlavní potenciaální ošetřovatelskou diagnózou. Současné možnosti léčby u imunodeficitních pacientů snižují četnost nemocnosti a minimálně kompenzují jejich zdravotní stav. Pacienti musí však také dodržovat určitá režimová opatření snižující nebezpečí kontaktu s infekcemi a je nutné, aby všechny infekty byly pečlivě doléčeny.

1.6 Pohled pacienta na dlouhodobou léčbu

Primární imunodeficiencie je chronické onemocnění a dlouhodobá léčba viditelně ovlivňuje nejen pacienta samotného, ale i jeho rodinu a okolí. Řada studií byla věnována systematickému mapování toho, co pacient prožívá, když se propadá do chronické nemoci.

Ukázalo se, že je třeba brát v úvahu jak fyzické, tak psychické změněné stavy (Křivohlavý, 2002, s. 131).

Dle J. Křivohlavého je chronického onemocnění také faktem, s nímž se musí ten, kdo je touto nemocí postižen, vyrovnávat. Obecně je možné říci, že ho chronická nemoc dostává do stresu, který musí zvládat.

Většina lidí ví, že nám stres škodí. Ve skutečnosti vždy neškodí. Malé množství stresu je nezbytné, abychom se připravili na takové úkoly, jako je soutěž nebo zkouška. Dlouhodobý stres však má skutečně negativní dopady. Množství důkazů spojuje dlouhodobý stres s nepříznivými důsledky, jako je deprese, vyhoření a kardiovaskulární onemocnění. Stres se také pojí s infekcemi, pomalejšími uzdravováním a zhoršováním symptomů různých onemocnění (Streptoe a Ayers, 2005, in Ayers et al., 2015).

Mnoho lidí s chronickým onemocněním však vypovídá také o pozitivních změnách života. Dle Susan Ayers et al. (2015, s. 128) to lze označit jako „růst spojený se stresem, posttraumatický růst nebo nalezení přínosů. Nejčastěji jsou zjišťovány tři hlavní typy pozitivních změn:

- **vylepšené vztahy** – pacienti potřebují podporu druhých a pozitivní zážitky z mezilidských vztahů mohou posílit jejich oceňování těchto vztahů;
- **změněný pohled na sebe** – lidé si mohou vytvořit větší pocit osobní houževnatosti a síly, přijímání vlastní zranitelnosti a omezení nebo si začít víc uvědomovat křehkost života;
- **změněná životní filozofie** – obavy z toho, že nemoc může vést k postižení a kratšímu životu, mohou vyústit ve změnu priorit a hodnot, jiný přístup k životu a větší ocenění života“.

Křivohlavý (2002, s. 32 - 33) uvádí o boji pacienta s nemocí „ od pacienta se očekává, že se bude snažit nedat a nepoddát nemoci“. Dále zmiňuje „ empirické studie, které ukázaly, že většina pacientů se domnívá, že jejich onemocnění je jen dočasné a že se v dohledné době uzdraví a budou stoprocentně zdraví – i když jde o onemocnění, kde toto očekávání je problematické“.

O zvládání dlouhodobé nemoci pacientem s primární imunodeficiencí, by mohl hovořit každý lékař ze svých bohatých zkušeností. „Psychologický přístup je k těmto pacientům velmi důležitý a spolupráce erudovaného psychologa s rodinou u závažných imunodeficitních stavů nezbytná. Podstatnou část psychologické pomoci pacientům musí poskytnout ošetřující lékař. Ten nejlépe zná druh imunodeficiency, jeho prognózu a vede terapeutickou strategii“ (Bartůňková et al., 2007, s. 106).

Pacienti s primární imunodeficiencí nemusí dodržovat žádný speciální dietní režim kromě výjimečných situací (transplantace apod.). Strava by měla být vyvážená s obsahem vitamínů, stopových prvků. Při chronických infekcích je zvýšená potřeba vitamínů, zejména C, a proto se doporučují různé polyvitaminové doplňky, i když základem by měla zůstat strava bohatá na ovoce, zeleninu. Určitá dietní omezení se mohou týkat pacientů léčených trvale antibiotiky nebo jinými léky, kde je nutné respektovat možné interakce léku se stravou (Bartůňková, 2007, s. 107).

Fyzická aktivita je závislá na aktuálním stavu pacienta. V období akutních infekcí je třeba dodržovat klidový režim. Rekonvalescence u imunodeficitních pacientů bývá delší a fyzickou aktivitu je nutné zvyšovat postupně. U primárních imunodeficiencí zvažuje lékař také zařazení pacienta do školní docházky nebo do zaměstnání. Je zřejmé, že záleží na druhu imunodeficiency, a proto je třeba tento aspekt hodnotit individuálně (Bartůňková et al., 2007, s. 107).

2 Empirická část

2.1 Cíle empirické části výzkumu

U vybrané skupiny pacientů s poruchou tvorby specifických protilátek zjistit:

- jejich prožívání a hodnocení buď intravenózní terapie anebo subkutánní terapie prostřednictvím vytvořených specifických dotazníků
- jejich spokojenost s léčbou a s kvalitou života po nasazení léčby
- porovnat oba způsoby léčby jak ze zdravotnického, tak z psychosociálního hlediska

Seznámit se zkoumanými problémy:

- a) výhody a nevýhody každého ze dvou způsobů aplikace imunoglobulinů z pohledu pacienta
- b) změny po přechodu z jednoho způsobů léčby na druhý z pohledu pacienta
- c) zjistit dopady dlouhodobé léčby na každodenní život pacienta a jeho kvalitu života pomocí standardizovaného dotazníku SF – 36.

2.1.2 Hypotézy

H1: Předpokládáme, že existuje rozdíl mezi dvěma skupinami pacientů (léčených subkutánně a léčených intravenózně) v *prožívání* své léčby. Lépe budou snášet léčbu pacienti léčení subkutánně.

H2: Předpokládáme, že existuje rozdíl mezi dvěma skupinami pacientů (léčených subkutánně a léčených intravenózně) v *hodnocení* své léčby. Pacienti léčení subkutánně budou s léčbou spokojenější.

H3: Předpokládáme, že existuje rozdíl mezi dvěma skupinami pacientů (léčených subkutánně a léčených intravenózně) ve *srovnávání způsobu podání Ig*. Pacienti budou preferovat subkutánní způsob podání.

H4: Předpokládáme, že existuje rozdíl mezi dvěma skupinami pacientů (léčených subkutánně a léčených intravenózně) v *dopadu na každodenní kvalitu života*. Pacienti léčení intravenózně budou mít horší kvalitu života.

2.2 Zkoumaný soubor osob

Respondenty byli pacienti na substituční léčbě imunoglobuliny. První skupinu tvořili pacienti s intravenózně podávanými imunoglobuliny (IVIG) a druhou se subkutánní léčbou (SCIG). Převážná většina pacientů před současnou subkutánní léčbou absolvovala léčbu intravenózní, měli tedy možnost porovnat oba způsoby terapie. Jen dvě pacientky ze subkutánní terapie byly převedeny zpět na intravenózní. V souboru bylo 34 pacientů na IVIG a 28 pacientů na SCIG.

Výzkumná sonda probíhala v Ústavu klinické imunologie a alergologie Fakultní nemocnice v Hradci Králové. Zde je dispenzarizována velká část pacientů s primární imunodeficiencí, ale i nemalá část pacientů se sekundární imunodeficiencí. Se souhlasem vedení ústavu jsem od října 2015 do února 2016 začala rozdávat specifické a generické dotazníky pro určené skupiny.

Kritéria pro výběr zkoumaných osob byla:

- dospělí pacienti absolvující substituční léčbu imunoglobuliny (IVIG, SCIG)
- léčení ve Fakultní nemocnici v Hradci Králové
- bez ohledu na pohlaví
- bez ohledu na věk
- bez ohledu na délku léčby
- souhlasící s účastí ve výzkumu

2.3 Metodika vlastního šetření

Pro hodnocení kvality života pacientů s poruchou tvorby protilátek byly použity dvě metody. První metodou je standardizovaný dotazník SF 36.

Dotazník má 36 položek a zjišťuje tyto proměnné:

- Somatické fungování - **F1** (otázky č. 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12)
- Omezení sociálních rolí v důsledku somatických potíží - **F2** (otázky č. 13 14 15 16)
- Omezení sociálních rolí v důsledku emočních potíží - **F3** (otázky č. 17 18 19)
- Energie/únava - **F4** (otázky č. 23 27 29 31)

- Emocionální pohoda - **F5** (otázky č. 24 25 26 28 30)
- Sociální fungování - **F6** (otázky č. 20 32)
- Bolest - **F7** (otázky č. 21 22)
- Celkové hodnocení zdravotního stavu - **F8** (otázky č. 1 33 34 35 36)

Každá položka (otázka) obsahuje několik navržených odpovědí na principu škálové stupnice. Položky dotazníku jsou postavené tak, že vyšší skóre signalizuje lepší HRQL a nižší horší zdravotní stav. Interpretace vychází převážně z činností za období posledních 4 týdnů.

Druhou metodou jsou vytvořené specifické dotazníky pro obě skupiny pacientů. V zahraniční ani české literatuře jsem nenalezla standardizovaný dotazník pro pacienty na substituční léčbě imunoglobuliny. U pacientů se základním onemocněním primární imunodeficiency nebo sekundárně vzniklým typem byl v minulosti převážně použit dotazník SF 36 nebo jeho zkrácená verze, a to i v randomizovaných zahraničních studiích. Zvláštním typem sekundární imunodeficiency je onemocnění AIDS, kde se využívá ovšem dotazníků pro výzkum kvality života HIV pozitivních pacientů. Mou snahou byl vytvořit dotazník pro subkutánně léčené pacienty a dotazník pro pacienty na intravenózní léčbě. Tyto dotazníky z mého pohledu nemohou být totožné, protože každý ze způsobů podávání Ig má svá specifika. Kupříkladu u subkutánní léčby je obzvláště důležitá edukace, která u IVIG léčby nemůže být interpretovaná. IVIG léčby probíhá na stacionáři a vše zaopatřuje specializovaná sestra.

IV - Dotazník pro pacienty na IVIG má 15 položek a zjišťuje tyto proměnné:

- Závažnost stavu: (otázky č. 2 13)
- Doprava: (otázky č. 16 17 18)
- Léčba, aplikace na stacionáři: (otázky č. 6 8 9)
- Názory, zkušenosti,
co pacient prožívá, zažívá: (otázky č. 1 3 4 7 14)
- Celkové hodnocení
zdravotního stavu (otázky č. 15)

SC - Dotazník pro pacienty na SCIG má 20 položek a zjišťuje tyto proměnné:

- Závažnost stavu: (otázky č. 2 13)

- Doprava: (otázky č. 16 17 18)
- Léčba, podání protilátek: (otázky č. 5 6 7 8 9 10 11 12)
- Názory, zkušenosti,
co pacient prožívá, zažívá: (otázky č. 1 3 4 19)
- Edukace (otázky č. 14 15)
- Celkové hodnocení
zdravotního stavu (otázky č. 20)

Získaná data jsem zaznamenala do souborů MS Excel a předala na statistické zpracování na Oddělení výpočetní techniky Lékařské fakulty University Karlovy v Hradci Králové. Výpočty provedla RNDr. Eva Čermáková pomocí statistického programu Descriptive Statistic Report.

2.4 Výsledky

2.4.1 Vyhodnocení anamnestický dat

Tab. 2: IV - Vyhodnocení dat dle věku a pohlaví respondentů

| IV | do 30 | 31-45let | 46 a více | celkem |
|--------|-------|----------|-----------|--------|
| žena | 5 | 5 | 13 | 23 |
| muž | 2 | 4 | 5 | 11 |
| celkem | 7 | 9 | 18 | 34 |

Tab. 3: IV - Procentuální vyjádření dat dle věku a pohlaví respondentů

| IV | do 30 | 31-45let | 46 a více | celkem |
|--------|---------|----------|-----------|---------|
| žena | 71.43% | 55.56% | 72.22% | 67.65% |
| muž | 28.57% | 44.44% | 27.78% | 32.35% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: Ve skupině intravenózně léčených je nejvíce 72.22% žen ve věku 46let a více a nejméně jsou zde zastoupeni muži v 27.78% také v kategorii 46let a více.

Tab. 4: SC - Vyhodnocení dat dle věku a pohlaví respondentů

| SC | Do 30 | 31 -45 | 46 a více | celkem |
|--------|-------|--------|-----------|--------|
| žena | 2 | 5 | 8 | 15 |
| muž | 4 | 6 | 3 | 13 |
| celkem | 6 | 11 | 11 | 28 |

Tab. 5: SC - Procentuální vyjádření dat dle věku a pohlaví respondentů

| SC | Do 30 | 31 -45 | 46 a více | celkem |
|--------|---------|---------|-----------|---------|
| žena | 33.33% | 45.45% | 72.73% | 53.57% |
| muž | 66.67% | 54.55% | 27.27% | 46.43% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: Ve skupině subkutánně léčených tvoří většinu ženy v 72.73% v kategorii 46let a více a nejméně jsou zde zastoupeni muži v 27.27% ve stejné věkové kategorii.

Tab. 6: Vyhodnocení zaměstnanosti

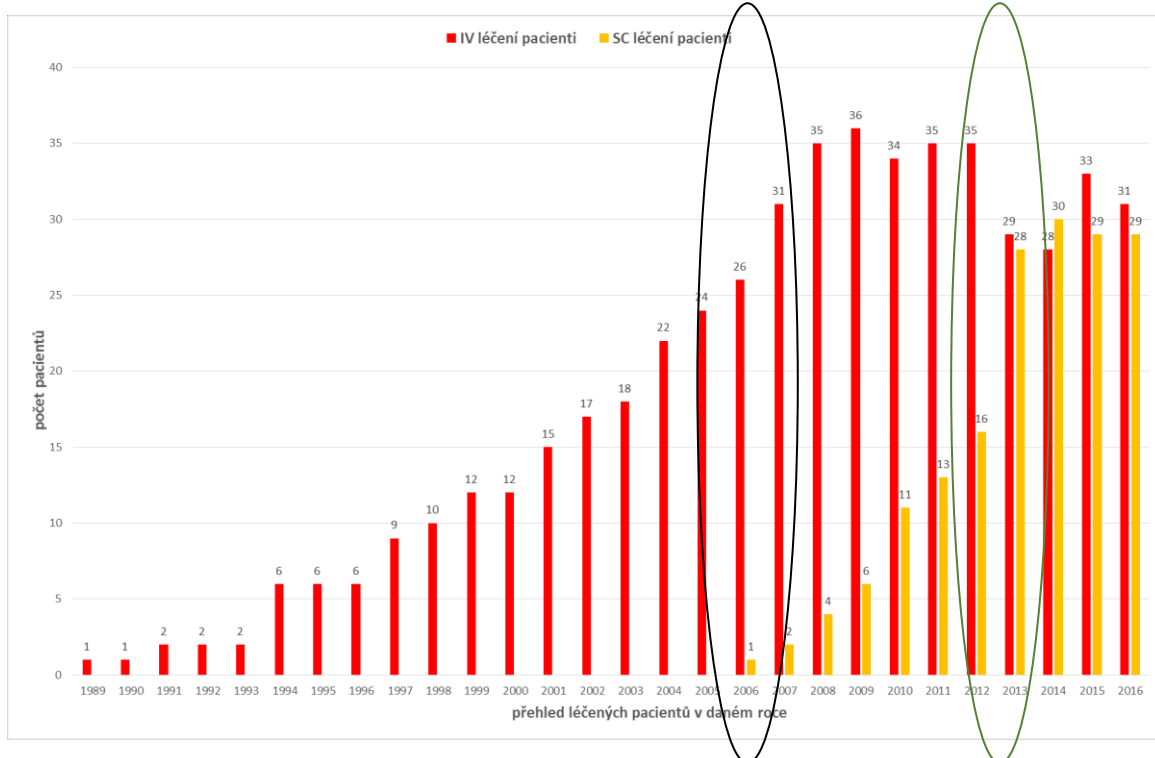
| zaměstnání | IV | SC | celkem |
|----------------------------|----|----|--------|
| pracuji na plný úvazek | 9 | 15 | 24 |
| pracuji na částečný úvazek | 4 | 1 | 5 |
| jsem studující | 5 | 3 | 8 |
| jsem ve starobním důchodu | 5 | 3 | 8 |
| jsem v invalidním důchodu | 10 | 6 | 16 |
| jiné/mateřská | 1 | 0 | 1 |
| celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 7: Vyjádření zaměstnanosti v procentech

| zaměstnání | IV | SC | celkem |
|----------------------------|---------|---------|---------|
| pracuji na plný úvazek | 26.47% | 53.57% | 38.71% |
| pracuji na částečný úvazek | 11.76% | 3.57% | 8.06% |
| jsem studující | 14.71% | 10.71% | 12.90% |
| jsem ve starobním důchodu | 14.71% | 10.71% | 12.90% |
| jsem v invalidním důchodu | 29.41% | 21.43% | 25.81% |
| jiné/mateřská | 2.94% | 0.00% | 1.61% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

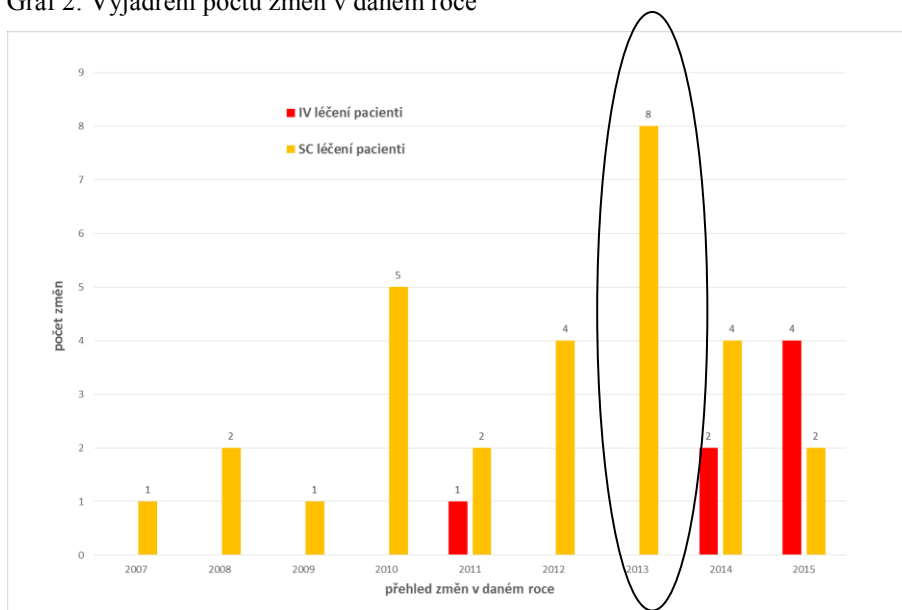
Komentář: Z našich sledovaných respondentů ze skupiny intravenózně léčených převážná většina je v invalidním důchodu (29.41%) a 26.47% jich pracuje na plný úvazek. Ze skupiny subkutánně léčených jich ve většině (53.57%) pracuje na plný úvazek a 21.43% respondentů je v invalidním důchodu.

Graf 1: Přehled léčených pacientů v daném roce



Komentář: První intravenózní pacient byl nasazen na substituci Ig v našem centru pro primární imunodeficiency v roce 1989 a v roce 2009 už to bylo 36 pacientů. Subkutánními Ig se první pacient začal léčit až o mnoho později v roce 2006. V tomto roce se subkutánní Ig staly v ČR dostupnými (Šedivá, 2014). Objevila se tím i možnost zvolit pro pacienta jinou metodu podání Ig. Nyní v roce 2016 je zde dispenzarizováno 29 pacientů.

Graf 2: Vyjádření počtu změn v daném roce



Komentář: Nevíce změn ve způsobu podávání Ig bylo zaznamenáno v 2013. Nejčastěji se jednalo o přechod z IVIG na subkutánní - u 6 pacientů. Další 2 pacienti se převedly z aplikace Ig pumpou na metodu rapid push,

2.5.2 Vyhodnocení dotazníku SF 36

Položky v dotazníku SF 36 byly statisticky vyhodnocovány pomocí deskriptivního porovnání, kde pro jednotnost byl využit medián (50th percentile) a jako míra variability 1. a 3. kvartil (25th a 75th percentile). T- testu a neparametrického testu Mann - Whitney. Dále byl použit Chí - kvadrát test a Fisherův přesný test. Níže uvedené tabulky interpretují základní charakteristiky pro věk, dobu léčby. Položky (otázky) byly rozděleny podle proměnných do domén F1 – F8 a typu léčby.

Tab. 8: Dle věku

| Typ léčby | 50. percentil medián | 25. percentil 1. kvartil | 75. percentil 3. kvartil | MIN - MAX variační rozpětí |
|-----------|-------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-------------------------------------|
| IV | 47 | 32.75 | 57.5 | 20 – 83 |
| SC | 42.5 | 34.25 | 48.75 | 19 - 76 |

Komentář: Nebyl nalezen statisticky významný rozdíl: Mann - Whitney U test ($Z = -0,7359$, $p = 0,4618$)

Tab. 9: Dle doby léčby

| Typ léčby | 50. percentil medián | 25. percentil 1. kvartil | 75. percentil 3. kvartil | MIN - MAX variační rozpětí |
|-----------|-------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-------------------------------------|
| IV | 9.5 | 5.75 | 14.25 | 1 – 25 |
| SC | 8.5 | 3.25 | 16.25 | 1 - 27 |

Komentář: Nebyl nalezen statisticky významný rozdíl: Mann - Whitney U test ($Z = -0,3827$, $p = 0,7019$)

Tab. 10: F1 - Somatické fungování

| Typ léčby | 50. percentil medián | 25. percentil 1. kvartil | 75. percentil 3. kvartil | MIN - MAX variační rozpětí |
|-----------|-------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-------------------------------------|
| IV | 82.5 | 60 | 91.25 | 5 - 100 |
| SC | 85 | 75 | 95 | 10 - 100 |

Komentář: Nebyl nalezen statisticky významný rozdíl: Mann - Whitney U test ($Z = 0,7905$, $p = 0,4293$)

Tab. 11: F2 - Omezení sociálních rolí v důsledku somatických potíží

| Typ léčby | 50. percentil medián | 25. percentil 1. kvartil | 75. percentil 3. kvartil | MIN - MAX variační rozpětí |
|-----------|-------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-------------------------------------|
| IV | 87.5 | 18.75 | 100 | 0 - 100 |
| SC | 100 | 25 | 100 | 0 – 100 |

Komentář: Nebyl nalezen statisticky významný rozdíl: Mann - Whitney U test ($Z = 0,4490$, $p = 0,6534$)

Tab. 12: F3 - Omezení sociálních rolí v důsledku emočních potíží

| Typ léčby | 50. percentil medián | 25. percentil 1. kvartil | 75. percentil 3. kvartil | MIN - MAX variační rozpětí |
|-----------|-------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-------------------------------|
| IV | 100 | 66.66 | 100 | 0 - 100 |
| SC | 100 | 100 | 100 | 0 - 100 |

Komentář: Nebyl nalezen statisticky významný rozdíl: Mann - Whitney U test ($Z= 1,6536$, $p=0,0982$)

Tab. 13: F4 - Energie/únava

| Typ léčby | 50. percentil medián | 25. percentil 1. kvartil | 75. percentil 3. kvartil | MIN - MAX variační rozpětí |
|-----------|-------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-------------------------------|
| IV | 52.5 | 40 | 65 | 0 - 85 |
| SC | 57.5 | 45 | 65 | 15 - 75 |

Komentář: Nebyl nalezen statisticky významný rozdíl: Mann - Whitney U test ($Z= 0,8607$, $p=0,3893$)

Tab. 14: F5 - Emocionální pohoda

| Typ léčby | 50. percentil medián | 25. percentil 1. kvartil | 75. percentil 3. kvartil | MIN - MAX variační rozpětí |
|-----------|-------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-------------------------------|
| IV | 68 | 63 | 76 | 28 - 92 |
| SC | 72 | 68 | 79 | 48 - 92 |

Komentář: Nebyl nalezen statisticky významný rozdíl: Mann - Whitney U test ($Z= 1,1413$, $p=0,2537$)

Tab. 15: F6 - Sociální fungování

| Typ léčby | 50. percentil medián | 25. percentil 1. kvartil | 75. percentil 3. kvartil | MIN - MAX variační rozpětí |
|-----------|-------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-------------------------------|
| IV | 62.5 | 50 | 87.5 | 25 - 100 |
| SC | 75 | 50 | 87.5 | 12.5 - 100 |

Komentář: Nebyl nalezen statisticky významný rozdíl: Mann - Whitney U test ($Z= 0,6229$, $p=0,5333$)

Tab. 16: F7 - Bolest

| Typ léčby | 50. percentil medián | 25. percentil 1. kvartil | 75. percentil 3. kvartil | MIN - MAX variační rozpětí |
|-----------|-------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-------------------------------|
| IV | 95 | 55 | 100 | 20 - 100 |
| SC | 100 | 55.63 | 100 | 22.5 - 100 |

Komentář: Nebyl nalezen statisticky významný rozdíl: Mann - Whitney U test ($Z= 0,6688$, $p=0,5036$)

Tab. 17: F8 - Celkové hodnocení zdravotního stavu

| Typ léčby | 50. percentil medián | 25. percentil 1. kvartil | 75. percentil 3. kvartil | MIN - MAX variální rozpětí |
|-----------|-------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-------------------------------------|
| IV | 50 | 25 | 65 | 15 – 80 |
| SC | 47.5 | 35 | 47.5 | 0 - 75 |

Komentář: Nebyl nalezen statisticky významný rozdíl: Mann - Whitney U test ($Z= 0,1635$, $p=0,8701$)

Další statistické testy v porovnávání obou skupin jako T- test a Chí – kvadrát test neukázaly žádný významný rozdíl. Ve všech případech byla hypotéza zamítnuta.

2.5.3 Vyhodnocení vlastních dotazníků

- *Položka 1/IV - Měl/a jste už v minulosti zkušenost se subkutánním podáváním (do podkoží)?*
- *Položka 1/SC - Měl/a jste už v minulosti zkušenost s intravenózním podáváním (do žíly)?*

Tab. 18: Zkušenosti s aplikací Ig

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|----|----|--------|
| ano (1) | 9 | 19 | 28 |
| ne (2) | 25 | 9 | 34 |
| celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 19: Procentuální vyjádření položek zkušeností s aplikací Ig

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|---------|---------|---------|
| ano (1) | 26.47% | 67.86% | 45.16% |
| ne (2) | 73.53% | 32.14% | 54.84% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: Ve skupině subkutánně léčených Ig odpovídali respondenti v 67.86% jednoznačně s převahou, že měli předchozí zkušenost s intravenózním podáváním Ig. Intravenózně léčení pacienti naopak odpověděli, že v 73.53% neměli předchozí zkušenost se subkutánním podáváním Ig.

- *Položka 4/IV - Kdybyste si mohl/a vybrat, volila byste raději subkutánní podávání?*
- *Položka 4/SC - Kdybyste si mohl/a vybrat, volila byste raději intravenózní podávání?*

Tab. 20: Volba způsobu podávání

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|------------------------------|----|----|--------|
| ano (1) | 4 | 0 | 4 |
| ne (2) | 20 | 22 | 42 |
| nepřemýšlel/a jsem o tom (3) | 10 | 6 | 16 |
| celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 21: Procentuální vyjádření položek volby způsobů podávání

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|------------------------------|---------|---------|---------|
| ano (1) | 11.76% | 0.00% | 6.45% |
| ne (2) | 58.82% | 78.57% | 67.74% |
| nepřemýšlel/a jsem o tom (3) | 29.41% | 21.43% | 25.81% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: Ve skupině subkutánně léčených pacientů nikdo z respondentů neuvažoval o změně způsobů aplikace Ig. U intravenózně léčených jich 11.76% uvažuje o změně metody v podávání Ig, ale 58.82% respondentů by způsob podávání neměnilo.

- *Položka 8/IV - Samotné podání (zavedení jehly) je pro Vás výkon:*
- *Položka 8/SC- Samotné podání protilátek (zavedení jehly), je pro Vás výkon:*

Tab. 22: Vnímání bolesti

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|---------------------|----|----|--------|
| nebolestivý (1) | 23 | 9 | 32 |
| snesitelný (2) | 11 | 19 | 30 |
| velmi bolestivý (3) | 0 | 0 | 0 |
| Celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 23: Procentuální vyjádření položek vnímání bolesti

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|---------------------|---------|---------|---------|
| nebolestivý (1) | 67.65% | 32.14% | 51.61% |
| snesitelný (2) | 32.35% | 67.86% | 48.39% |
| velmi bolestivý (3) | 0.00% | 0.00% | 0.00% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: Ve skupině intravenózně léčených pacientů odpovídalo 67.65% respondentů, že zavedení jehly je pro ně výkon nebolestivý a pro 32.35% respondentů je to výkon snesitelný. U subkutánně léčených byla bolestivost v míře snesitelnosti na 67.86% a pro 32.14% respondentů je to výkon nebolestivý.

- *Položka 9/IV- Objevují se u Vás celkové nežádoucí účinky po podání protilátek do 48h a pokud ano, jaké?*

- *Položka 12/SC - Objevují se u Vás celkové nežádoucí účinky po podání protilátek do 48h a pokud ano, jaké?*

Tab. 24: a) Únava

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|----|----|--------|
| vůbec ne (1) | 6 | 22 | 28 |
| občas (2) | 12 | 5 | 17 |
| ano (3) | 16 | 1 | 17 |
| celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 25: Procentuální vyjádření položky únava

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|---------|---------|---------|
| vůbec ne (1) | 17.65% | 78.57% | 45.16% |
| občas (2) | 35.29% | 17.86% | 27.42% |
| ano (3) | 47.06% | 3.57% | 27.42% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: U intravenózně léčených pacientů odpovídala převážná většina 47.06%, že únavu pocítí ují po podání protilátek a 35.29% alespoň občas. Subkutánně léčení pacienti naopak únavu v 78.57% nevnímají a jen v 17.86 %občas.

- *Položka 9/IV - Objevují se u Vás celkové nežádoucí účinky po podání protilátek do 48h a pokud ano, jaké?*
- *Položka 12/SC - Objevují se u Vás celkové nežádoucí účinky po podání protilátek do 48h a pokud ano, jaké?*

Tab. 26: b) Malátnost

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|----|----|--------|
| vůbec ne (1) | 23 | 25 | 48 |
| občas (2) | 11 | 2 | 13 |
| ano (3) | 0 | 1 | 1 |
| celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 27: Procentuální vyjádření položky malátnosti

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|---------|---------|---------|
| vůbec ne (1) | 67.65% | 89.29% | 77.42% |
| občas (2) | 32.35% | 7.14% | 20.97% |
| ano (3) | 0.00% | 3.57% | 1.61% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: Ve skupině intravenózně léčených Ig 32% respondentů odpovídalo, že malátnost po podání vnímají jen občas a 67.65% vůbec ne. Subkutánně léčení pacienti pocíťují malátnost po aplikaci v 3.57% a v 89.29% také vůbec ne.

- *Položka 9/IV - Objevují se u Vás celkové nežádoucí účinky po podání protilátek do 48h a pokud ano, jaké?*
- *Položka 12/SC - Objevují se u Vás celkové nežádoucí účinky po podání protilátek do 48h a pokud ano, jaké?*

Tab. 28: c) Bolesti svalů, kloubů

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|----|----|--------|
| vůbec ne (1) | 26 | 26 | 52 |
| občas (2) | 5 | 1 | 6 |
| ano (3) | 3 | 1 | 4 |
| celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 29: Procentuální vyjádření položky bolesti svalů, kloubů

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|---------|---------|---------|
| vůbec ne (1) | 76.47% | 92.86% | 83.87% |
| občas (2) | 14.71% | 3.57% | 9.68% |
| ano (3) | 8.82% | 3.57% | 6.45% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: Intravenózně léčení pacienti odpovídali, že v 76.47% nepocíťují bolesti svalů ani kloubů, ve 14.71% občas a 8.82% ano. Ve skupině subkutánně léčených 92.86% odpovědělo, že bolesti svalů ani kloubů nevnímají a jen 3.57% hodnotilo kladně.

- *Položka 9/IV - Objevují se u Vás celkové nežádoucí účinky po podání protilátek do 48h a pokud ano, jaké?*
- *Položka 12/SC - Objevují se u Vás celkové nežádoucí účinky po podání protilátek do 48h a pokud ano, jaké?*

Tab. 30: d) Bolest hlavy

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|----|----|--------|
| vůbec ne (1) | 21 | 27 | 48 |
| občas (2) | 13 | 1 | 14 |
| ano (3) | 0 | 0 | 0 |
| celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 31: Procentuální vyjádření položky bolesti hlavy

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|---------|---------|---------|
| vůbec ne (1) | 61.76% | 96.43% | 77.42% |
| občas (2) | 38.24% | 3.57% | 22.58% |
| ano (3) | 0.00% | 0.00% | 0.00% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: U intravenózně léčených pacientů jich 38.24% vnímalo bolest hlavy a ve 61.76% vůbec ne. Ve skupině subkutánně léčených 3.57% respondentů bolest hlavy pociťovalo jen občas a 96.43% bolest hlavy vůbec neuvádějí.

- *Položka 12/IV - Jak dlouho trvá Vaše cesta do nemocnice na stacionář?*
- *Položka 17/SC - Jak dlouho trvá Vaše cesta do nemocnice na naše oddělení (na pravidelnou kontrolu)?*

Tab. 32: Doprava

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|----|----|--------|
| méně než 30min | 9 | 6 | 15 |
| do 1h | 20 | 14 | 34 |
| 2 -3h | 4 | 8 | 12 |
| 3h a více | 1 | 0 | 1 |
| celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 33: Procentuální vyjádření položky doprava

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|---------|---------|---------|
| méně než 30min | 26.47% | 21.43% | 24.19% |
| do 1h | 58.82% | 50.00% | 54.84% |
| 2 -3h | 11.76% | 28.57% | 19.35% |
| 3h a více | 2.94% | 0.00% | 1.61% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: Intravenózně léčení pacienti se dopravují na aplikaci na náš stacionář do 1h v 58.82%, 26.47% do 30min a například 2.94% respondentům trvá 3h a více než se na aplikaci dopraví. U subkutánně léčených pacientů se jich většina 50% dopraví na pravidelnou kontrolu k lékaři do 1h, ale 28.57% respondentům cesta trvá 2 – 3h.

- *Položka 10/IV - Po aplikaci (do 48h) mohu vykonávat běžné denní nebo pracovní výkony?*
- *Položka 13/SC - Po aplikaci (do 48h) mohu vykonávat běžné denní nebo pracovní výkony?*

Tab. 34: Běžné denní činnosti

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|----|----|--------|
| plně (1) | 16 | 25 | 41 |
| částečně (2) | 18 | 3 | 21 |
| celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 35: Procentuální vyjádření položek běžné denní činnosti

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|---------|---------|---------|
| plně (1) | 47.06% | 89.29% | 66.13% |
| částečně (2) | 52.94% | 10.71% | 33.87% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: U intravenózně léčených pacientů odpovídalo 52.94% respondentů, že jsou schopni po aplikaci Ig fungovat částečně v běžných denních činnostech a 47.06% plně. Subkutánně léčení pacienti odpovědělo, že fungují plně v 89.29% a jen 10.71% jsou omezeni částečně.

- *Položka 13/IV - Jak se dopravujete na samotné podání protilátek?*
- *Položka 18/SC - Jak se dopravujete na samotné podání protilátek?*

Tab. 36: Způsob dopravy na podání Ig

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|---------------------------|----|----|--------|
| jezdím sám vozem (1) | 12 | 20 | 32 |
| vozem s doprovodem (2) | 15 | 3 | 18 |
| sám sanitkou (3) | 0 | 0 | 0 |
| sanitkou s doprovodem (4) | 1 | 0 | 1 |
| jiný způsob (5) | 6 | 5 | 11 |
| celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 37: Procentuální vyjádření položky způsobu dopravy

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|---------------------------|---------|---------|---------|
| jezdím sám vozem (1) | 35.29% | 71.43% | 51.61% |
| vozem s doprovodem (2) | 44.12% | 10.71% | 29.03% |
| sám sanitkou (3) | 0.00% | 0.00% | 0.00% |
| sanitkou s doprovodem (4) | 2.94% | 0.00% | 1.61% |
| jiný způsob (5) | 17.65% | 17.86% | 17.74% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: Skupina intravenózních využívají ve 44.12% vůz s doprovodem, pouze ve 2.94% jezdí na podání Ig sanitkou s doprovodem. Skupina subkutánně léčených se dopravují na podání v 71.43% vozem bez doprovodu anebo využívají jiný způsob v 17.86%.

- *Položka 14/IV - Jste spokojený/á se svým zdravotním stavem při současné léčbě protilátkami?*
- *Položka 19/SC -Jste spokojený/á se svým zdravotním stavem při současné léčbě protilátkami?*

Tab. 38: Spokojenost se svým zdravotním stavem

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|----------------------|----|----|--------|
| velmi spokojený (1) | 14 | 13 | 27 |
| spokojený (2) | 18 | 14 | 32 |
| těžko rozhodnout (3) | 2 | 1 | 3 |
| nespokojený (4) | 0 | 0 | 0 |
| celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 39: Procentuální vyjádření položky spokojenosti

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|----------------------|---------|---------|---------|
| velmi spokojený (1) | 41.18% | 46.43% | 43.55% |
| spokojený (2) | 52.94% | 50.00% | 51.61% |
| těžko rozhodnout (3) | 5.88% | 3.57% | 4.84% |
| nespokojený (4) | 0.00% | 0.00% | 0.00% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: Skupina intravenózně léčených pacientů odpovídalo v 52.94%, že jsou spokojení a ve 41.18% velmi spokojení. Zbýlých 5.88% se nemohlo rozhodnout. U subkutánně léčených pacientů byl výsledek podobný. V 50% respondenti odpovídali, že jsou spokojení a ve 46.43% velmi spokojení.

- *Položka 15/IV - Jak moc zasahuje současná léčba do Vašeho každodenního života?*
- *Položka 20/SC - Jak moc zasahuje současná léčba do Vašeho každodenního života?*

Tab. 40: Léčba a každodenní život

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|----|----|--------|
| vůbec ne (1) | 6 | 10 | 16 |
| málo (2) | 17 | 14 | 31 |
| občas (3) | 10 | 4 | 14 |
| velmi (4) | 1 | 0 | 1 |
| celkem | 34 | 28 | 62 |

Tab. 41: Procentuální vyjádření položky léčby a každodenního života

| varianta odpovědi | IV | SC | celkem |
|-------------------|---------|---------|---------|
| vůbec ne (1) | 17.65% | 35.71% | 25.81% |
| málo (2) | 50.00% | 50.00% | 50.00% |
| občas (3) | 29.41% | 14.29% | 22.58% |
| velmi (4) | 2.94% | 0.00% | 1.61% |
| celkem | 100.00% | 100.00% | 100.00% |

Komentář: Ve skupině intravenózně léčených pacientů odpovědělo 50%, že jim léčba zasahuje málo do každodenního života, 29.41% občas a 2.94% velmi. Skupina subkutánně léčených jich v 50% odpověděla, že vnímají malý zásah do jejich života a 35.71% vůbec ne.

2.5.4 Vyhodnocení extra položek

- *Položka 7/IV - Jak si zpestřujete dobu trávenou na stacionáři?*

Tab. 42: Komentáře respondentů - stacionář

| IV | počet respondentů |
|----------|-------------------|
| čtení | 18 |
| TV | 4 |
| PC | 2 |
| MP3 | 2 |
| tablet | 2 |
| spánek | 2 |
| povídání | 2 |
| jiné | 2 |
| celkem | 34 |

Komentář: Intravenózně léčení pacienti tráví dobu na stacionáři ve většině případů čtením.

- *Položka 1/SC - Měl jste už v minulosti zkušenost s intravenózním podáváním protilátek (do žíly)? Pokud jste odpověděl/a ANO, uveďte, o jakou zkušenost jde:*

Tab. 43: Komentář k položce zkušenost s IV podáním

| SC |
|---|
| 14letá zkušenost s IVIG |
| 3letá zkušenost s IVIG |
| 5 – 6let aplikace IVIG s nežádoucími reakcemi |
| 6letá zkušenost s IVIG |
| 8letá zkušenost s IVIG, aplikace každé |

| | |
|--|----|
| 3týdny | |
| jsem spokojenější, nejezdím do nemocnice | |
| nynější terapie vyhovuje lépe | |
| při IVIG projevy anafylaxe | |
| dobrá, ale časově náročnější | |
| časově náročné | |
| spokojenost, ale špatný žilní přístup | |
| časová náročnost | |
| celkem | 12 |

Komentář: Subkutánně léčení pacienti častěji uváděli, že před současnou podkožní metodou podávání Ig předcházela několikaletá zkušenost s aplikací intravenózní. Někteří také shledali IV způsob za časově náročnější. Tuto možnost okomentování položky předchozí zkušenosti však nevyužili všichni naši respondenti. Odpovědi bylo pouze 12 z celkového počtu 28 SC léčených.

- *Položka 1/IV - Měl jste už v minulosti zkušenost se subkutánním podáváním protilátek (do podkoží)? Pokud jste odpověděl/a ANO, uveďte, o jakou zkušenost jde:*

Tab. 44: Komentář k položce zkušenost se SC podáním

| | |
|---|---|
| IV | |
| podkožní podávání 2 roky, nedostatečné protilátky | |
| špatná tolerance, delší doba vstřebávání | |
| nedostatečná hladina protilátek | |
| nic moc | |
| celkem | 5 |

Komentář: Intravenózně léčení pacienti pouze ve 4 případech využili okomentování položky předchozí zkušenosti s podáváním Ig. Z uvedených odpovědí respondenti uvedli nedostatečnou hladinu protilátek při SC podávání, špatnou toleranci a prodlouženou dobou vstřebávání do podkoží.

- *Položka 11/IV - Kdyby jste zkusil/a vypočítat čas, který věnujete měsíčně cestě do nemocnice, pobytu na stacionáři a zpět, jaká hodnota by Vám vyšla?*
- *Položka 16/SC - Kdyby jste zkusil/a vypočítat čas, který věnujete měsíčně podání (zahrnuje i přípravu k aplikaci protilátek), jaká hodnota by Vám vyšla?*

Tab. 45: Čas věnovaný podání Ig měsíčně

| IV | | SC | |
|--------------------|-------------|-------------------|-------------|
| počet respondentů | počet hodin | počet respondentů | počet hodin |
| 5 | 3 | 4 | 0,5 |
| 1 | 3,5 | 2 | 2 |
| 2 | 4 | 1 | 2,5 |
| 1 | 4,5 | 1 | 3 |
| 6 | 5 | 2 | 4 |
| 1 | 5,5 | 1 | 4,5 |
| 6 | 6 | 1 | 5 |
| 5 | 7 | 1 | 6 |
| 2 | 8 | 1 | 7 |
| 1 | 8,5 | 3 | 8 |
| 2 | 9 | 2 | 9 |
| 1 | 10 | 3 | 11 |
| 1 | 12 | 2 | 12 |
| | | 2 | 16 |
| | | 1 | 18 |
| | | 1 | 25 |
| aritmetický průměr | 5,94 | | 7,71 |

Komentář: Intravenózně léčený pacient stráví průměrně měsíčně 6h podáním Ig. Nad 8h měsíčně udali 4 respondenti, a to ve dvou případech 9h, v jednom 10h a 12h. U subkutánně léčených průměrná doba podání Ig je 8h. V této skupině je 11 respondentů, u kterých doba podávání Ig měsíčně přesáhla více než 8h.

- *Položka 2/IV - Jak často docházíte na aplikaci (podání) protilátek?*

Tab. 46: Četnost aplikací do měsíce I.

| IV/varianta opovědi | počet respondentů |
|-----------------------|-------------------|
| 1x měsíčně (1) | 19 |
| jednou za 3 týdny (2) | 11 |
| jednou za 2 týdny (3) | 4 |
| celkem | 34 |

Komentář: Ve skupině intravenózně léčených pacientů je 19 respondentů, kteří 1x měsíčně dochází na aplikaci Ig.

- *Položka 2/SC - Jak často aplikujete (podáváte) protilátky?*

Tab. 47: Četnost aplikací měsíčně II.

| SC/varianta odpovědi | počet respondentů |
|-----------------------|-------------------|
| 1x měsíčně (1) | 2 |
| jednou za 2 týdny (2) | 3 |
| 2 – 3x v týdnu (3) | 16 |
| jednou týdně (4) | 7 |
| celkem | 28 |

Komentář: Subkutánně léčení pacienti aplikují protilátky nejčastěji 2 – 3x v týdnu v počtu 16 respondentů a jen 2 respondenti podávají protilátky 1x měsíčně.

- *Položka 5/IV - Před aplikací (podáním) protilátek musíte vzít nějaký lék?*

Tab. 48: Užívání léků před podáním Ig

| IV/varianta odpovědi | počet respondentů | % |
|----------------------|-------------------|---------|
| ano (1) | 9 | 26.47% |
| ne (2) | 25 | 73.53% |
| celkem | 34 | 100.00% |

Komentář: 9 respondentů odpovědělo, že musí před samotnou aplikací užít nějaký lék a 25 respondentů je bez premedikace.

- *Položka 6/IV - Doba strávená na stacionáři:*

Tab. 49: Doba na stacionáři

| IV/variant a odpovědi | počet respondentů | % |
|-----------------------|-------------------|---------|
| 1h (1) | 7 | 20.59% |
| 2 – 3h (2) | 22 | 64.71% |
| více (3) | 5 | 14.71% |
| celkem | 34 | 100.00% |

Komentář: Intravenózně léčení pacienti odpověděli, že 64.71% tráví na stacionáři 2 – 3h.

- *Položka 5/SC - Kde si protilátky aplikujete (podáváte)?*

Tab. 50: Místo podání Ig

| SC/varianta odpovědi | počet respondentů | % |
|-------------------------------|-------------------|---------|
| doma (1) | 28 | 100.00% |
| ve zdravotnickém zařízení (2) | 0 | 0.00% |
| celkem | 28 | 100.00% |

Komentář: Všichni respondenti ve skupině subkutánně léčených podávají protilátky doma.

- *Položka 6/SC - Jak zvládáte aplikaci protilátek?*

Tab. 51: Zvládání podání Ig

| SC/varianta odpovědí | počet respondentů | % |
|------------------------|-------------------|---------|
| sám bez pomoci (1) | 24 | 85.71% |
| pomáhá člen rodiny (2) | 3 | 10.71% |
| zdravotník (3) | 1 | 3.57% |
| celkem | 28 | 100.00% |

Komentář: Ve skupině subkutánně léčených si 85.71% respondentů podává Ig sami bez pomoci a jen ve třech případech pomáhá člen rodiny a v jednom případě aplikuje zdravotník.

- *Položka 7/SC - Jak aplikaci provádíte?*

Tab. 52: Způsob SC podávání Ig

| SC/varianta odpovědí | počet respondentů | % |
|----------------------|-------------------|---------|
| rapid push (1) | 14 | 50.00% |
| přes pumpu (2) | 14 | 50.00% |
| celkem | 28 | 100.00% |

Tab. 53: Procentuální vyjádření způsobu SC podávání

| SC/varianta odpovědí | počet respondentů | % |
|----------------------|-------------------|---------|
| rapid push (1) | 50.00% | 50.00% |
| přes pumpu (2) | 50.00% | 50.00% |
| celkem | 100.00% | 100.00% |

Komentář: Subkutánně léčení pacienti, kteří podávají protilátky metodou rapid push jsou zastoupení v celkovém počtu 50% jako respondenti, kteří používají pumpu.

- *Položka 9/SC - Máte po podání lokální reakce (v místě a okolí vpichu)?*
a) začervenání

Tab. 54: Začervenání

| SC/varianta odpovědí | počet respondentů | % |
|----------------------|-------------------|---------|
| vůbec ne (1) | 10 | 35.71% |
| občas (2) | 13 | 46.43% |
| často (3) | 5 | 17.86% |
| celkem | 28 | 100.00% |

Komentář: Subkutánně léčení pacienti odpověděli, že 17.86% jich má začervenání často a 46.43% jen občas a 35.71% respondentů tyto lokální reakce vůbec neuvádí.

- *Položka 9/SC - Máte po podání lokální reakce (v místě a okolí vpichu)?*

b)otok

Tab. 55: Otok

| SC/varianta odpovědi | počet respondentů | % |
|----------------------|-------------------|---------|
| vůbec ne (1) | 14 | 50.00% |
| občas (2) | 9 | 32.14% |
| často (3) | 5 | 17.86% |
| celkem | 28 | 100.00% |

Komentář: Subkutánně léčení pacienti v 50% nemají žádný otok v místě a okolí vpichu po podání Ig a jen 17.86% respondentů uvedla tuto lokální reakci jako častou.

- *Položka 9/SC - Máte po podání lokální reakce (v místě a okolí vpichu)?*

c)zatvrdnutí

Tab. 56: Zatvrdnutí

| SC/varianta odpovědi | počet respondentů | % |
|----------------------|-------------------|---------|
| vůbec ne (1) | 16 | 57.14% |
| občas (2) | 9 | 32.14% |
| často (3) | 3 | 10.71% |
| celkem | 28 | 100.00% |

Komentář: Subkutánně léčení pacienti uváděli, že nemají v 57.14% žádné zatvrdnutí v místě a okolí vpichu po podání Ig a jen 10.71% respondentů má tuto lokální reakci často.

- *Položka 9/SC - Máte po podání lokální reakce (v místě a okolí vpichu)?*

d)bolestivost

Tab. 57: Bolestivost jako lokální reakce

| SC/varianta odpovědi | počet respondentů | % |
|----------------------|-------------------|---------|
| vůbec ne (1) | 18 | 64.29% |
| občas (2) | 9 | 32.14% |
| často (3) | 1 | 3.57% |
| celkem | 28 | 100.00% |

Komentář: Subkutánně léčení pacienti v 64.29% odpověděli, že bolestivost v místě a okolí vpichu po podání vůbec nemají a jen 3.57% respondentů uvedlo tuto lokální reakci jako častou.

- *Položka 10/SC - Po jaké době mizí místní projevy po podání v okolí vpichu?*

Tab. 58: Doba vymizení lokálních projevů

| SC/varianta odpovědi | počet respondentů | % |
|------------------------|-------------------|---------|
| Do 3 dnů po podání (1) | 2 | 7.14% |
| Do 2 dnů po podání (2) | 5 | 17.86% |
| Do 24h po podání (3) | 21 | 75.00% |
| celkem | 28 | 100.00% |

Komentář: U subkutánně léčených pacientů v 75% lokální projevy po podání Ig mizí do 24h, jen v 7.14% mizí až po 3 dnech.

- *Položka 11/SC - Doba samotného podání protilátek:*

Tab. 59: Doba samotného podání Ig

| SC/varianta odpovědi | počet respondentů | % |
|----------------------|-------------------|---------|
| méně než 1h (1) | 16 | 57.14% |
| 1 – 2h (2) | 12 | 42.86% |
| víc než 3h (3) | 0 | 0.00% |
| celkem | 28 | 100.00% |

Komentář: Subkutánně léčení pacienti v 57.14% podávají Ig méně než 1h. Více než 3h nepodává žádný respondent.

- *Položka 14/SC - Za jak dlouho jste získal/a jistotu v postupu podání protilátek? (zavedení jehly, zacházení se stříkačkou nebo pumpou atd.)*

Tab. 60: Edukace I.

| SC/varianta odpovědi | počet respondentů | % |
|---------------------------------|-------------------|---------|
| 2 týdny (1) | 20 | 71.43% |
| 1 – 2 měsíce (2) | 5 | 17.86% |
| 3 – 6 měsíců (3) | 1 | 3.57% |
| protilátky mi podává někdo jiný | 2 | 7.14% |
| celkem | 28 | 100.00% |

Komentář: Ve skupině subkutánně léčených 71.43% respondentů získal jistotu v podávání už za 2 týdny a jen v jednom případě respondent odpověděl, že mu to trvalo 3 – 6 měsíců.

- *Položka 15/SC - Myslíte si, že byste po čase potřeboval/a překontrolovat správnost techniky svého podávání?*

Tab. 61: Edukace II.

| SC/varianta odpovědí | počet respondentů | % |
|--|-------------------|---------|
| ano (1) | 3 | 10.71% |
| ne (2) | 20 | 71.43% |
| problémy můžu řešit telefonicky nebo při pravidelné kontrole (3) | 5 | 17.86% |
| celkem | 28 | 100.00% |

Komentář: Subkutánně léčení pacienti v 71.43% udali, že nepotřebují překontrolovat správnost své techniky podávání a jen 10,71% respondentů odpověděli kladně.

3 Diskuze

Výzkumné šetření bylo zaměřeno na zjišťování vlivu substituční léčby imunoglobuliny na kvalitu života pacientů a jeho součástí bylo stanovení 4 hypotéz.

H1 - Předpokládali jsme, že je rozdíl mezi dvěma skupinami pacientů (léčených subkutánně a léčených intravenózně) v prožívání své léčby a že lépe budou snášet léčbu pacienti subkutánně.

Ve skupině **IV léčených** je třetina respondentů, kteří před podáním Ig musí vzít nějaký lék. Do 48hod po aplikaci jich nemalá část odpověděla, že jsou schopni fungovat jen částečně v běžných denních činnostech. Dominuje únava a musí odpočívat. Většina respondentů dochází na podání Ig v pravidelném intervalu 1x měsíčně nebo 1x za 3 týdny a průměrná doba strávená na stacionáři je 2 – 3h. Mnozí z nich vnímají únavu již před blížícím termínem samotné aplikace způsobené poklesem protilátek. Jsou zde převážně pacienti, kteří mají komplikovanější zdravotní stav a na aplikaci se dopravují převážně s doprovodem. Na otázku, zda samotné podání (zavedení jehly) je pro ně bolestivým výkonem, odpovídali ve většině, že je to pro ně výkon nebolestivý či snesitelný.

Subkutánně léčení pacienti po aplikaci bez 3 respondentů mohou fungovat bez omezení a celkové nežádoucí účinky téměř neuvádějí. Protilátky podávají s převahou 2 – 3x v týdnu s průměrnou dobou podání méně než 1h a na pravidelné kontroly se dopravují sami vozem bez doprovodu. Zavedení jehly hodnotili jako výkon snesitelný i při této frekvenci.

Lze tedy říci, že intravenózní terapie pacienty více limituje z hlediska běžného fungování a pacienti subkutánní léčbu tolerují lépe. Tento výsledek se shoduje s výsledky studií, které probíhaly v zahraničí (Espanol et al., 2014). **Hypotéza 1 byla potvrzena.**

H2 - Předpokládali jsme, že existuje rozdíl mezi dvěma skupinami pacientů (léčených subkutánně a léčených intravenózně) v hodnocení své léčby a pacienti léčení subkutánně budou s léčbou spokojenější.

Obě skupiny v otázkách na spokojenost se svým zdravotním stavem odpovídali poměrně podobně. Ve skupině **intravenózně léčených** dominovala odpověď velmi spokojený a u subkutánně léčených spokojenost, ale ani v jedné odpovědi se neobjevila nespokojenost. Předchozí zkušenost s druhým způsobem podání udala pouze malá část IV léčených pacientů. Ve svých komentářích, o jakou zkušenost se jednalo, uváděli špatnou toleranci SCIG, nedostatečnou tvorbu protilátek a delší dobu vstřebávání. Většina z IV léčených je spokojená se způsobem léčby Ig. Čtyři respondenti však odpověděli, že by jinou metodu kvitovali. V současné době jsou 2 z nich převedeni na facilitovaném podkožním podávání (fSCIG).

V evropských zemích jsou pacienti často s nově diagnostikovaným onemocněním primární imunodeficiency (PID) léčení zpočátku pomocí IVIG až do stabilizace stavu. Ve Skandinávii a v Německu je ale běžné zahajovat léčbu týdenními aplikacemi SCIG. Je také možné podat ve stejný den IVIG i SCIG, zejména v případech, kdy je nutná rychlá ochrana proti infekci anebo při zaškolování pro podávání infuzí v režimu domácí léčby (Chapel et al., 2014).

Ze skupiny **subkutánně léčených** respondenti v 70% již absolvovali v minulosti podávání intravenózních Ig. Možnost okomentovat tuto zkušenost ze subkutánními imunoglobuliny také nevyužili všichni respondenti. Často zmiňovali mnohaletou zkušenost s IVIG, projevy anafylaxe, časovou náročnost a nutnost podání v nemocničním zařízení. Na otázku, zda by raději volili jiný způsob podávání protilátek, 80% respondentů byla spokojená a způsob by neměnila. Lze říci, že obě skupiny hodnotily svou léčbu a způsob podávání protilátek velmi podobně – spokojeně. Nebyl zde významný rozdíl. Také tento výsledek se shoduje s výstupy ze zahraničních studií a především poukazují na význam individualizace léčby (Espanol et al., 2014). **Hypotéza 2 nebyla potvrzena.**

Subkutánní imunoglobuliny byly dostupné v České republice od roku 2006 (Šedivá, 2014). Rozšířily se tím možnosti léčby těmito preparáty. Bylo zajímavé zjišťovat dle získaných dat, nárůst počtu léčených pacientů v jednotlivých skupinách (**Graf 1**) i v souvislosti s uvolněním trhu se subkutánními imunoglobuliny. U každého respondenta ze zkoumaného souboru se postupně zaznamenalo, od jakého roku je léčený substitucí imunoglobulinů a jakou metodou. První pacient, který se začal léčit subkutánní Ig byl opravdu v roce 2006. Pacientů postupně přibývalo a v roce 2011 to již bylo 13 pacientů. Největší nárůst pacientů SC léčených byl evidován v roce 2013 v počtu 28. Ze zkoumaných skupin je nejdéle substitučně léčený pacient od roku 1989, tedy 27 let.

Graf 2 udává bližší pohled na změny v metodách podávání Ig a s jakou frekvencí byly tyto změny učiněny. Dle získaných informací bylo nejvíce změn provedeno v již zmiňovaném roce 2013. Ze skupiny intravenózně léčených se jich 6 převedlo na SC metodu, u 6 respondentů byla stanovena nově léčba subkutánními Ig a u 2 respondentů se provedly změny v rámci SC metody (pumpa/rapid push). Celkem se provedlo 8 změn v tomto roce. Z těchto výsledků je patrné, že se snaha o individualizaci léčebného postupu více a více prosazuje, někdy i navzdory finančním nákladům (*k získání těchto dat bylo využito dokumentací pacientů*).

H3 – Předpokládali jsme, že je rozdíl mezi dvěma skupinami (léčených subkutánně a léčených intravenózně) ve srovnávání způsobu podání Ig a že pacienti budou preferovat subkutánní způsob podání.

Ve skupině **IV léčených** je více respondentů, kteří jsou v invalidním nebo starobním důchodu či pracují na zkrácený úvazek. Nejvíce je zde zastoupena věková skupina 31 – 45let a kategorie 46 a více. Ve skupině subkutánně léčených jich převážná většina pracuje na plný úvazek a jen malý zlomek je v invalidním důchodu, přičemž věková hranice je přibližně stejná 31 – 45 a 46 a více. Z provedené analýzy vyplývá, že subkutánní léčbu často volí pracující. V této skupině je také více respondentů, kterým jen cesta na pravidelnou kontrolu trvá 2 – 3h. Hlavním předpokladem pro metody podávání SCIG je schopnost dobře spolupracovat obzvláště při nácviu obsluhy pumpy a zvládnání specifických postupů pro domácí režim.

Z 28 **subkutánně léčených** pacientů jich polovina podává Ig pumpou a zbývající část metodou rapid push. V otázkách edukace 71% respondentů odpověděla, že jistotu v postupu

podání Ig získala už po 2 týdnech. Stejný počet respondentů správnost své techniky podávání protilátek zkontrolovat nechtěl.

Tuto položku potřeby x nepotřeby ověření si své techniky aplikace jsme si do specifických dotazníků vložili úmyslně. Pokud pacient neudá technické potíže s aplikací nebo jiný problém související s podáním Ig, reedukace neprovádíme. Po určité době jsme však při inovaci některých z infuzních pump získali příležitost k ověření si správnosti jejich postupu aplikace protilátek. Bylo až překvapující, kolik z pozvaných pacientů postupným domácím „vylepšováním“ podání nakonec zrealizovali. Opakovaně zmiňované aseptické postupy a aspirace provedené hned v úvodu aplikace byly zcela opomíjeny. Aspirace u těchto subkutánních aplikací doporučujeme vždy. V minulosti jsme zaznamenali dle informací získaných od několika pacientů, zavedení jehly do cévy, vznik hematomů, a to i přes pečlivé zaškolení. Tato zkušenost nás inspirovala k zavedení občasných reedukací pacientů na již stanovené domácí léčbě.

Běžné zaškolení, instruktáž pacienta specializovanou sestrou trvá v praxi většinou 2 – 3 týdny, a pokud pacient vše zvládne dobře, minimalizuje se tím i zároveň výskyt nežádoucích lokálních reakcí. Z lokálních reakcí respondenti nejvíce uváděli v 20% začervenání, v 30% bolestivost v místě podání, otok a induraci také v 30%. Vymizení lokálních projevů bylo v 75% do 24h po podání protilátek. Lze říci, že je rozdíl ve srovnávání způsobu podávání protilátek mezi oběma skupinami. Pacienti, kteří pracují na plný úvazek, preferují s převahou SCIG. I tento výsledek se shoduje s výstupy ze zahraničních studií (Nicolay et al., 2006). **Hypotéza 3 byla potvrzena.**

H4 - Předpokládali jsme, že je rozdíl mezi dvěma skupinami pacientů (léčených subkutánně a léčených intravenózně) v dopadu na každodenní kvalitu života a pacienti léčení intravenózně budou mít kvalitu života horší.

Intravenózně léčení pacienti, v otázce jak moc zasahuje současná léčba do jejich každodenního života, odpovídali v 50% málo, v 30% občas a 3% velmi. Dále měli vypočítat čas věnovaný měsíčně podání, který zahrnuje také cestu do nemocnice i pobyt na stacionáři a zpět. Průměrná doba byla 6h měsíčně.

U **subkutánně léčených** pacientů na otázku zásahu léčby do každodenních života odpovídalo 50% respondentů málo a 14% jen občas. Čas strávený průměrně měsíčně

podáváním protilátek byl 8h. U čtyř respondentů SC léčených (Tab. 48) přesáhla doba věnovaná aplikaci Ig 12h a i přesto ani jeden neuvedl velký zásah do každodenního života. Otázkou zůstává, zda by jim jiná subkutánní metoda nepřinesla větší profit. Je důležité však zmínit, že ne všechny metody a zároveň i preparáty jsou pro tyto pacienty vhodné. Nejen, že musí splňovat určitá kritéria, jako to platí například u facilitovaného podání, ale zohledňuje se věk pacienta, jeho konstituce, tloušťka podkoží, již zmiňovaná schopnost spolupráce a určitá technická zručnost.

Kvalitu života po nasazení substituční léčby jsme také zjišťovali pomocí dotazníku SF 36. Při porovnávání obou skupin jsme však neshledali významný rozdíl. Tento výsledek se s výstupy ze zahraničních studií shoduje v určitých aspektech. Převážná část zahraničních autorů studovala kvalitu života před a po nasazení substituce Ig (např. Gardulf et al., 2006). QoL se dramaticky zlepšila po podávání protilátek. Nicolay et al.(2006) porovnával kvalitu života pacientů na IV léčbě v nemocničním zařízení a pacientů na IV terapii v domácím prostředí. Ve výsledcích se ukázala výrazná preference domácí léčby a QoL měli pacienti lepší. Tato studie probíhala ve státech Severní Ameriky a IV léčba je zde v domácím režimu poměrně běžná. ***Hypotéza 4 nebyla potvrzena.***

4 Závěr

Ve své práci jsem poukázala na současné možnosti substituční léčby imunoglobuliny. Zjišťovala jsem, jak se tato léčba odráží na kvalitě života pacientů s poruchou tvorby specifických protilátek a jestli jsou zvolené metody podání pro pacienta vyhovující variantou.

Zkoumaný soubor v celkovém zastoupení 62 respondentů nebyl příliš veliký. Výzkum probíhal však v centru pro primární imunodeficiency, které patří mezi třetí největší v ČR. Je důležité si uvědomit, že toto onemocnění je poměrně vzácné s předpokládanou frekvencí výskytu v populaci mezi 1:25 000 – 1: 50 000 (Kralíčková, 2012).

V **teoretické části** jsem definovala jednotlivé pojmy primární a sekundární imunodeficiency. Zmínila jsem historii a současnost substituční léčby imunoglobuliny a kromě jiného také dosavadní výzkumy v této oblasti. Problematika adekvátní imunoglobulinové léčby je celosvětově velmi aktuální. Jejím cílem je snaha o maximální zlepšení kvality života nemocných. Jednoznačným trendem se stávají programy domácí péče. Samotnými pacienty jsou s velkou měrou preferovány. Dále jsem blíže vysvětlila pojmy kvalita života člověka i kvalita života související se zdravím a popsala metody zjišťující QoL. Onemocnění primární imunodeficiency se řadí mezi chronická. Často celoživotní léčba a dodržování léčebného režimu dopadá na psychickou i fyzickou stránku pacienta. Také nutnost pravidelných návštěv u lékaře a participace na léčbě ovlivňuje jistě v různé míře kvalitu života.

Další kapitolou teoretické části byl ošetrovatelský pohled a edukace. Uvedla jsem nejčastější ošetrovatelské diagnózy a také současné metody podání Ig včetně poměrně nového facilitovaného podkožního podání. Je to zcela nový postup, který s pomocí enzymu hyaluronidázy usnadňuje vstřebávání větších objemů Ig. Kupříkladu ve Velké Británii proběhly studie, které sledovaly účinky tohoto enzymu s následným podáním anestetik, hydratačních roztoků nebo antibiotik (Jolles et al., 2013). Je evidentní, že se naskýtají nové možnosti v léčebných postupech nejen pro pacienty s primární imunodeficiency.

V **empirické části** jsem zjišťovala u vybraných skupin pacientů s poruchou tvorby specifických protilátek jejich prožívání a hodnocení intravenózní anebo subkutánní léčby, spokojenost s léčbou prostřednictvím vytvořených specifických dotazníků. Na základě vyhodnocených dat lze říci, že jsou intravenózně léčení pacienti více limitováni z hlediska běžného fungování a pacienti subkutánně léčení tolerují léčbu lépe. Obě skupiny hodnotily však léčbu a způsob podání protilátek pozitivně, byly spokojeny. Při porovnávání metod podání Ig a stanovení preference jednoho ze způsobů, pacienti upřednostňovali více

subkutánní léčbu. Jednalo se ve většině případů o pracující ve věkové skupině 46 a více. U 70% SC léčených předcházela léčba intravenózní, mohli tedy dobře posoudit rozdíly a popsat své zkušenosti. Dále v dopadu na každodenní život uvádělo 50% respondentů obou skupin jen malý zásah léčby, a to i přes v některých případech vypočítanou dobu strávenou měsíčně aplikací více než 10h. Tato skutečnost se týkala obzvláště subkutánně léčených, kteří udali i 16, 18 nebo 25h. Pokud však pacienti aplikují s frekvencí 3x v týdnu a je započítána v celkové době i příprava, je výsledek odpovídající. Posuzování samotného podání, zavedení jehly, hodnotila skupina IV léčených převážně nebolestivým výkonem a SC výkonem snesitelným. V současnosti respondent, který uvedl měsíčně strávenou dobu 25h, zvažuje facilitované podkožní podávání. Zcela nový způsob, jakým facilitovaná subkutánní metoda je, zaslouží do budoucnosti určitě větší pozornost. Z mého pohledu by bylo zajímavé, uskutečnit rozhovory s pacienty, kteří touto metodou podávají Ig a mají předchozí zkušenost s jinými léčebnými postupy.

Ve výzkumném šetření byl použit i standardizovaný dotazník SF – 36, který měl zjistit dopad dlouhodobé substituční léčby Ig na kvalitu života pacientů. Při porovnání obou skupin subkutánně i intravenózně léčených však nebyl prokázán statisticky významný rozdíl.

Závěrem lze konstatovat, že toto výzkumné šetření poukázalo na význam individualizace v léčebných postupech u pacientů na substituční léčbě imunoglobuliny. Při současných možnostech jsme schopni dosáhnout začlenění do běžného života a fungování. Kvalita života při vhodně nastavené terapii není nijak významně zhoršena.

Anotace

| | |
|---------------------|---|
| Autor: | Ilona Teplá |
| Instituce: | Ústav sociálního lékařství LF UK v Hradci Králové Oddělení ošetřovatelství |
| Název práce: | Substituční léčba imunoglobuliny a její vliv na kvalitu života pacientů |
| Vedoucí práce: | Prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc |
| Odborný konsultant: | MUDr. Pavlína Králíčková Ph.D. |
| Počet stran: | 75 |
| Počet příloh: | 16 |
| Rok obhajoby: | 2016 |
| Klíčová slova: | primární imunodeficiencie, substituční léčba imunoglobuliny, kvalita života |

Tato bakalářská práce je zaměřená na dnešní možnosti substituční léčby imunoglobuliny. Zjišťovala jsem kvalitu života pacientů nejen s primární imunodeficiencí, ale také ze sekundárním typem imunodeficiencie na této terapii.

V teoretické části popisuji jednotlivé druhy imunodeficiencie, historii imunoglobulinové léčby, současnou terapii, výhody a nevýhody léčebných postupů a ošetřovatelská hlediska. Zvláštní pozornost věnuji edukaci pacientů na substituční léčbě. Další částí je teoretické vymezení kvality života, metody zjišťující kvalitu života a dosavadní provedené výzkumy ve zjišťování této oblasti u pacientů s PID. Zkušenosti, výsledky z různých studií a výzkumů jsem čerpala převážně ze zahraničních zdrojů.

Empirická část obsahuje šetření pomocí specifických dotazníků na zjišťování spokojenosti substitučně léčených pacientů a dotazníků na zjišťování kvality života SF – 36. Do výzkumu se zapojila 62 pacientů. Specifické dotazníky pro subkutánně léčené pacienty vyplnilo 28 respondentů a pro intravenózně léčené 34 respondentů. Ve výsledcích byla potvrzena preference subkutánní léčby a lepší tolerance subkutánních Ig. Intravenózní léčba pacienty více limituje v běžném fungování. Při porovnání obou skupin ve zjišťování QoL subkutánně i intravenózně léčených však nebyl prokázán statisticky významný rozdíl.

Annotation

| | |
|---------------------------------|--|
| Name and surname of the author: | Ilona Teplá |
| Institution: | Charles University in Prague, Faculty of Medicine in Hradec Králové, department of Social Medicine, Department of Nursing |
| Title: | Immunoglobulin replacement therapy and its influence on patient's quality of life |
| Supervisor: | Prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc |
| Expert adviser: | MUDr. Pavlína Králíčková Ph.D. |
| Pages: | 75 |
| Appendix: | 16 |
| Year of defense: | 2016 |
| Keywords: | primary immunodeficiency, replacement therapy, quality of life |

This bachelor's thesis is focused at today's possibilities of immunoglobulins replacement therapy. I found out the patient's quality of life not only with primary immunodeficiency but also with a secondary type of immunodeficiency depending on this therapy.

In the theoretical part I describe different types of immunodeficiency, the history of the immunoglobulin treatment, current therapy, the advantages and disadvantages of medical procedures and the nursing aspects. The special attention I devote to the education of patients with replacement therapy. The next part is the theoretical definition of quality of life, methods of detecting the QoL and the main research surveys in this field in patients with PID. I have drawn experience, results of various studies and research mainly from foreign sources.

The empirical part contains the investigation with the use of specific questionnaires to survey the satisfaction of patients with replacement therapy and questionnaires patient's quality of life SF-36. The research involved 62 patients. 28 respondents filled in specific questionnaires for patients with subcutaneous therapy and 34 respondents filled in

questionnaires for an intravenous therapy. The preference of the subcutaneous treatment and better tolerance of subcutaneous Ig were confirmed in results. The intravenous treatment of patients limits more in common functioning. In comparing both groups in QoL surveys subcutaneously and intravenously treated did not show statistically significant difference.

Literatura

1. Jolles, S., Orange, J., Gardulf, A., Stein, M., Shapiro, R., Borte, M., & Berger, M. (2015). Current treatment options with immunoglobulin G for the individualization of care in patients with primary immunodeficiency disease. *Clinical*, vol. 179(issue 2), pp. 146-160.
2. Espanol, T., Olding, L., Prevot, J., Drabwell, J., & Sondhi, S. (2014). Improving current immunoglobulin therapy for patients with primary immunodeficiency: quality of life and views on treatment. *Patient Preference and Adherence*, pp. 621-629.
3. Jolles, S. (2014). Subclinical infection and dosing in primary immunodeficiencies. *Clinical & Experimental Immunology*, vol. 178, pp. 67-69. DOI: 10.1111/cei.12516.
4. Chapel, H., & Gardulf, A. (2013). Subcutaneous immunoglobulin replacement therapy. *Current Opinion in Allergy and Clinical Immunology*, vol. 13(issue 6), pp. 623-629.
5. Jolles, S. (2013). Hyaluronidase facilitated subcutaneous immunoglobulin in primary immunodeficiency. *ImmunoTargets and Therapy*, pp. 125-133.
6. Jolles, S., & Sleasman, J. (2011). Subcutaneous immunoglobulin replacement therapy with Hizentra®, the first 20% SCIG preparation: a Practical approach. *Advances in Therapy*, vol. 28(issue 7), pp. 521-533
7. Nicolay, U., Kiessling, P., Berger, M., Gupta, S., Yel, L., Roifman, C., Gardulf, A., Eichmann, F., Haag, S., Massion, C., & Ochs, H. (2006). Health-Related Quality of Life and Treatment Satisfaction in North American Patients with Primary Immunodeficiency Diseases Receiving Subcutaneous IgG Self-Infusions at Home. *Journal of Clinical Immunology*, vol. 26(issue 1), pp. 65-72.
8. Gardulf, A., & Nicolay, U. (2006). Replacement IgG therapy and self-therapy at home improve the health-related quality of life in patients with primary antibody deficiencies. *Current Opinion in Allergy and Clinical Immunology*, vol. 6(issue 6), pp. 434-442

9. <http://www.csaki.cz/pimarni-imunodeficiencie>
10. <https://dailymed.nlm.nih.gov/dailymed/fda/fdaDrugXsl.cfm?setid=7ca2c26f-4be2-48cd-be5b-486e350654ba&type=display>
11. Ayers, S., & De Visser, R. (2015). Psychologie v medicíně. (Vydání 1., xiv, 552 strany, Překlad Helena Hartlová). Praha: Grada Publishing.
12. KRÁLÍČKOVÁ, Pavlína. Praktický lékař. 2014, roč. 94, č. 1, s. 10-15. ISSN: 0032-6739; 1805-4544 (elektronická verze).
13. ŠEDIVÁ, Anna. Remedia. 2014, roč. 24, č. 3, s. 163-170. ISSN: 0862-8947; 2336-3541 (online).
14. Mastiliaková, D. (2014). Posuzování stavu zdraví a o: v moderní o. (1. vyd., 192 s.) Praha: Grada.
15. KRÁLÍČKOVÁ, Pavlína. Lékařské listy. 2013, roč. 2013, č. 3, s. 27-28.
16. Hořejší, V. (2013). Základy imunologie. (5. vyd., 330 s.) Praha: Triton.
17. Svěráková, M. (c2012). Edukační činnost sestry: úvod do problematiky. (1. vyd., 63 s.) Praha: Galén
18. LITZMAN, Jiří. Hyper IgE syndrom - další z primárních imunodeficitů, u něhož byla poznána genetická podstata. Alergie, Praha: TIGIS s.r.o., 2008, roč. 10, č. 1, s. 19-23. ISSN 1212-3536.
19. JANDA, Aleš, Ladislav KRÓL, Tomáš KALINA, Vlastimil KRÁL, Jitka POHOŘSKÁ, Ester MEJSTRÍKOVÁ, Ondřej HRUŠÁK, Petra KESLOVÁ, Renata FORMÁNKOVÁ, Helena SCHNEIDEROVÁ, Jiří LITZMAN, Tomáš FREIBERGER, Andrea POLOUČKOVÁ, Anna ŠEDIVÁ, Veronika SKALICKÁ, Katarína BERÁNKOVÁ, Daniela ZEMKOVÁ, Dalibor JÍLEK, Petr SEDLÁČEK, Jan STARÝ a Jan PIRK. X-vázaný hyper-

IgM syndrom. Pacienti v České republice a přehled literatury. *Alergie*, 2012, roč. 14, č. 1, s. 31-40. ISSN 1212-3536.

20. KRÁLÍČKOVÁ, Pavlína, Irena KRČMOVÁ a Jan KREJSEK. Protilátkové imunodeficience. *Postgraduální medicína*, 2012, 14(9), 980-988. ISSN 1212-4184.

21. Šamánková, M. (2011). *Lidské potřeby ve zdraví a nemoci: aplikované v ošetrovatelském procesu*. (1. vyd., 134 s.) Praha: Grada.

22. Gurková, E. (2011). *Hodnocení kvality života: pro klinickou praxi a ošetrovatelský výzkum*. (1. vyd., 223 s.) Praha: Grada.

23. Bartůňková, J., Šedivá, A., & Janda, A. (2007). *Imunodeficience*. (2., přeprac. a dopl. vyd., 254 s., [4] s. barev. obr. příl.) Praha: Grada.

24. Kopecký, O. (2006). *Běžná variabilní imunodeficience*. (1. vyd., 99 s.) Hradec Králové: Nucleus HK.

25. Gurková, E. (2011). *Hodnocení kvality života: pro klinickou praxi a ošetrovatelský výzkum*. (1. vyd., 223 s.) Praha: Grada.

26. Vaňurová, H., & Mühlpachr, P. (2005). *Kvalita života: teoretická a metodologická východiska*. (1. vyd., 143 s.) Brno: Masarykova univerzita.

27. Křivohlavý, J. (2002). *Psychologie nemoci*. (Vyd. 1., 198 s.) Praha: Grada.

Seznam tabulek, grafů, obrázků a algoritmů

Tabulky

| | | |
|---------------|--|---------|
| Tabulka č. 1 | Přehled nežádoucích účinků (Šedivá, 2014) | str. 15 |
| Tabulka č. 2 | IV Vyhodnocení dat dle věku a pohlaví respondentů | str. 41 |
| Tabulka č. 3 | IV Procentuální vyjádření dat dle věku a pohlaví resp. | str. 42 |
| Tabulka č. 4 | SC Vyhodnocení dat dle věku a pohlaví respondentů | str. 42 |
| Tabulka č. 5 | SC Procentuální vyjádření dat dle věku a pohlaví resp. | str. 42 |
| Tabulka č. 6 | Vyhodnocení zaměstnanosti | str. 42 |
| Tabulka č. 7 | Vyjádření zaměstnanosti v procentech | str. 42 |
| Tabulka č. 8 | Dle věku | str. 44 |
| Tabulka č. 9 | Dle doby léčby | str. 44 |
| Tabulka č. 10 | F1 – Somatické fungování | str. 44 |
| Tabulka č. 11 | F2 – Omezení sociálních rolí v důsledku somatických potíží | str. 44 |
| Tabulka č. 12 | F3 – Omezení sociálních rolí v důsledku emočních potíží | str. 45 |
| Tabulka č. 13 | F4 – Energie/únava | str. 45 |
| Tabulka č. 14 | F5 – Emocionální pohoda | str. 45 |
| Tabulka č. 15 | F6 – Sociální fungování | str. 45 |
| Tabulka č. 16 | F7 – Bolest | str. 45 |
| Tabulka č. 17 | F8 – Celkové hodnocení zdravotního stavu | str. 46 |
| Tabulka č. 18 | Zkušenosti s aplikací Ig | str. 46 |
| Tabulka č. 19 | Procentuální vyjádření položek zkušeností s aplikací Ig | str. 46 |
| Tabulka č. 20 | Volba způsobu podávání | str. 47 |
| Tabulka č. 21 | Procentuální vyjádření položek volby způsobu podávání | str. 47 |
| Tabulka č. 22 | Vnímání bolesti | str. 47 |
| Tabulka č. 23 | Procentuální vyjádření položek vnímání bolesti | str. 47 |
| Tabulka č. 24 | a) Únava | str. 48 |
| Tabulka č. 25 | Procentuální vyjádření položky únava | str. 48 |
| Tabulka č. 26 | b) Malátnost | str. 48 |
| Tabulka č. 27 | Procentuální vyjádření položky malátnosti | str. 48 |
| Tabulka č. 28 | c) Bolesti svalů, kloubů | str. 49 |
| Tabulka č. 29 | Procentuální vyjádření položky bolesti svalů, kloubů | str. 49 |

| | | |
|---------------|--|-------------|
| Tabulka č. 30 | d) Bolest hlavy | str. 49 |
| Tabulka č. 31 | Procentuální vyjádření položky bolesti hlavy | str. 50 |
| Tabulka č. 32 | Doprava | str. 50 |
| Tabulka č. 33 | Procentuální vyjádření položky doprava | str. 50 |
| Tabulka č. 34 | Běžné denní činnosti | str. 51 |
| Tabulka č. 35 | Procentuální vyjádření položek běžné denní činnosti | str. 51 |
| Tabulka č. 36 | Způsob dopravy na podání Ig | str. 51 |
| Tabulka č. 37 | Procentuální vyjádření položky způsobu dopravy | str. 51 |
| Tabulka č. 38 | Spokojenost se svým zdravotním stavem | str. 52 |
| Tabulka č. 39 | Procentuální vyjádření položky spokojenosti | str. 52 |
| Tabulka č. 40 | Léčba a každodenní život | str. 52 |
| Tabulka č. 41 | Procentuální vyjádření položky léčby a každodenního života | str. 52 |
| Tabulka č. 42 | Komentáře respondentů – stacionář | str. 53 |
| Tabulka č. 43 | Komentář k položce zkušenost s IV podáním | str. 53 |
| Tabulka č. 44 | Komentář k položce zkušenost s SC podáním | str. 54 |
| Tabulka č. 45 | Čas věnovaný podání Ig měsíčně | str. 54 |
| Tabulka č. 46 | Četnost aplikací do měsíce I. | str. 55 |
| Tabulka č. 47 | Četnost aplikací měsíčně II. | str. 55 |
| Tabulka č. 48 | Užívání léků před podáním Ig | str. 55 |
| Tabulka č. 49 | Doba na stacionáři | str. 56 |
| Tabulka č. 50 | Místo podání Ig | str. 56 |
| Tabulka č. 51 | Zvládnutí podání Ig | str. 56 |
| Tabulka č. 52 | Způsob SC podávání Ig | str. 56, 57 |
| Tabulka č. 53 | Procentuální vyjádření způsobu SC podávání | str. 57 |
| Tabulka č. 54 | Začervenání | str. 57 |
| Tabulka č. 55 | Otok | str. 57 |
| Tabulka č. 56 | Zatvrdnutí | str. 58 |
| Tabulka č. 57 | Bolestivost jako lokální reakce | str. 58 |
| Tabulka č. 58 | Doba vymizení lokálních projevů | str. 58 |
| Tabulka č. 59 | Doba samotného podání Ig | str. 58, 59 |
| Tabulka č. 60 | Edukace I. | str. 59 |
| Tabulka č. 61 | Edukace II. | str. 59 |

Grafy

| | | |
|--------|--|---------|
| Graf 1 | Přehled léčených pacientů v daném roce | str. 43 |
| Graf 2 | Vyjádření počtu změn v daném roce | str. 43 |

Obrázky

| | | |
|--------|--|---------|
| Obr. 1 | Působení enzymu hyaluronidázy v místě aplikace u facilitovaného podávání | str. 17 |
| Obr. 2 | Působení enzymu hyaluronidázy v místě aplikace po několika málo minutách | str. 17 |
| Obr. 3 | Doporučovaná místa po aplikaci u SC podání (ÚKIA edukační materiály) | str. 31 |
| Obr. 4 | Sklon jehly v úhlu 90° u SC metod Sklon jehly v úhlu 45° u SC metod (ÚKIA edukační materiály) | str. 32 |
| Obr. 5 | Doporučovaná místa pro SC aplikaci u facilitovaného podání | str. 33 |

Přílohy

Seznam příloh

1. Dotazník SF 36
2. Dotazník intravenózně léčených pacientů
3. Dotazník subkutánně léčených pacientů
4. Souhlas vedení ÚKIA s výzkumným šetřením