

UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE

2. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství

Petra Štefanová

**MOŽNOSTI FYZICKÉ ZÁTĚŽE
U DĚTÍ S CYSTICKOU FIBRÓZOU
VE ŠKOLNÍM VĚKU**

Bakalářská práce

Praha 2018

Autor práce: **Petra Štefanová**

Vedoucí práce: **Mgr. Jana Zelenková**

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

Datum obhajoby: **květen 2018**

Bibliografický záznam

ŠTEFANOVÁ, Petra. Možnosti fyzické zátěže u dětí s cystickou fibrózou ve školním věku. Praha: Univerzita Karlova, 2. Lékařská fakulta, Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství, 2018. 87 s. Vedoucí bakalářské práce: Mgr. Jana Zelenková.

Abstrakt

Cystická fibróza se řadí mezi nejčastější fatální genetická onemocnění u bělošské populace. Léčba projevů tohoto onemocnění je komplexní a její nedílnou součástí jsou i metody respirační fyzioterapie. Léčebný přístup k tomuto onemocnění umožnil, aby se pacienti mohli dožít v současnosti i více než 40 let. V minulosti byli pacienti s chronickými chorobami odrazováni od fyzické zátěže, ale nyní je již známo, že pravidelná fyzická aktivita přináší těmto pacientům mnohé benefity a zlepšuje kvalitu jejich života.

Tato bakalářská práce je rozdělena na 2 části- teoretickou a praktickou. Teoretická rešerše shrnuje možnosti testování dětských pacientů s cystickou fibrózou ve vztahu k fyzické zdatnosti a dále přináší nejnovější informace o již studovaných tréninkových programech u této specifické skupiny. Praktická část práce sestává z kazuistiky mladého pacienta s cystickou fibrózou, který se podrobil zátěžovému vyšetření a následně absolvoval navržený desetitýdenní tréninkový program.

Klíčová slova

cystická fibróza, zátěžové testování, fyzická zátěž, aerobní zdatnost

Bibliographic record

ŠTEFANOVÁ, Petra. Possibilities of physical exercise in school- age patients with cystic fibrosis. Prague: Charles University, 2nd Faculty of Medicine, Department of Rehabilitation and Sports Medicine, 2018. 87 p. Supervisor of the work: Mgr. Jana Zelenková.

Abstract

Cystic fibrosis belongs to the most common fatal genetic diseases of Caucasians. The treatment of cystic fibrosis symptoms is a complex system and its integral parts are methods of respiratory physiotherapy. Therapeutic approach helps clients to live even more than 40 years at the present time. Clients living with chronic diseases were discouraged from physical load in the past. But now, we know these patients benefit from regular physical activity.

This thesis is divided into 2 parts - theoretic and practical. Theoretic research summarizes possibilities of testing the children patients with cystic fibrosis in relation to physical condition and also contains the latest information about already studied training programmes of this specific group. Practical part of this thesis is consist of a young client case study, suffering from the cystic fibrosis. This client underwent a physical examination and implemented designed 10- weeks training program thereafter.

Keywords

cystic fibrosis, exercise testing, physical exercise, aerobic exercise capacity

Prohlášení

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

V Praze dne 23. 4. 2018

Petra Štefanová

Poděkování

Ráda bych poděkovala Mgr. Janě Zelenkové za vedení mé bakalářské práce, za její ochotu, spolupráci a čas, který mi věnovala. Dále děkuji doc. PaedDr. Libuši Smolíkové, Ph. D. za poskytnutí doplňujících materiálů k mojí práci. Děkuji i MUDr. Janu Pokornému za odborné vyšetření pacienta z kazuistiky a dále i pacientovi, který se ochotně zúčastnil mé práce a pečlivě plnil vše, co jsme pro něj připravili.

OBSAH

| | |
|---|-----------|
| SEZNAM ZKRATEK | 9 |
| ÚVOD..... | 11 |
| 1 ETIOPATOGENEZE A PROJEVY CYSTICKÉ FIBRÓZY | 12 |
| 1.1 GENETICKÁ A MOLEKULÁRNÍ PODSTATA CYSTICKÉ FIBRÓZY | 12 |
| 1.1.1 Výskyt cystické fibrózy | 13 |
| 1.2 FENOTYPY CYSTICKÉ FIBRÓZY | 13 |
| 1.2.1 Postižení respiračního systému..... | 13 |
| 1.2.2 Postižení gastrointestinálního ústrojí..... | 14 |
| 1.2.3 Poruchy kostí | 15 |
| 1.2.4 Další anomálie | 16 |
| 2 MOŽNÉ PŘÍČINY SNÍŽENÉ TOLERANCE FYZICKÉ ZÁTĚŽE U PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU | 17 |
| 2.1 RESPIRAČNÍ LIMITACE | 17 |
| 2.2 KARDIOVASKULÁRNÍ LIMITACE..... | 18 |
| 2.3 SVALOVÁ LIMITACE | 18 |
| 3 MOŽNOSTI TESTOVÁNÍ DĚTSKÝCH PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU VE VZTAHU K FYZICKÉ ZÁTĚŽI | 20 |
| 3.1 MOŽNÉ SLEDOVANÉ PARAMETRY SOUVISEJÍCÍ SE ZDATNOSTÍ U DĚTÍ S CYSTICKOU FIBRÓZOU | 21 |
| 3.1.1 Vrcholová a maximální spotřeba kyslíku | 21 |
| 3.1.2 FEV1 | 23 |
| 3.1.3 EMGpara (parasternální elektromyografie interkostálních svalů)..... | 24 |
| 3.1.4 VCO ₂ (objem vydechaného oxidu uhličitého)..... | 25 |
| 3.1.5 Očišťovací index plic (Lung clearance index, LCI) | 25 |
| 3.1.6 Kvalita života závislá na zdraví..... | 26 |
| 3.1.7 Užívání antibiotik | 26 |
| 3.1.8 Mortalita | 26 |
| 3.1.9 Kostní denzita a kostní zdraví..... | 27 |
| 3.1.10 Další hodnoty..... | 27 |
| 3.2 MOŽNOSTI ZÁTĚŽOVÉHO VYŠETŘENÍ U DĚTÍ S CYSTICKOU FIBRÓZOU..... | 27 |
| 3.2.1 Laboratorní testy..... | 27 |
| 3.2.1.1 Godfreyho protokol na bicyklovém ergometru (Godfrey cycle ergometer protocol) | 27 |
| 3.2.1.2 Protokol podle Bruce na běžecském pásu (Bruce treadmill protocol) | 29 |
| 3.2.1.3 Protokol se supramaximálním přechodem (Step ramp test) | 30 |
| 3.2.1.4 Strmý kontinuálně stupňovaný test (Steep ramp test, SRT) | 31 |
| 3.2.2 Mímolaboratorní testy | 32 |
| 3.2.2.1 Šestimínutový test chůzí (Six- minute walk test)..... | 32 |
| 3.2.2.2 Stupňované kyvadlové testy (Incremental shuttle tests)..... | 33 |
| 3.2.2.3 Modifikovaný mnichovský test fyzické zdatnosti (Modified Munich fitness test, mMFT) | 34 |
| 3.2.2.4 Třímínutový test stoupáním (Three- minute step test) | 35 |
| 3.2.2.5 Jednomínutový test ze sedu do stoje (The 1- minute sit- to- stand test) | 36 |
| 3.2.3 Testování svalové síly | 36 |
| 4 TRÉNINKOVÉ PROGRAMY POUŽITÉ U DĚTÍ S CF | 37 |
| 4.1 AEROBNÍ TRÉNINKOVÉ PROGRAMY | 38 |
| 4.2 ANAEROBNÍ TRÉNINKOVÉ PROGRAMY..... | 40 |
| 4.3 KOMBINOVANÉ TRÉNINKOVÉ PROGRAMY | 41 |
| 4.4 CVIČENÍ A AIRWAY CLEARANCE | 42 |
| 4.5 DALŠÍ INTERVENCE | 43 |

| | |
|---|-----------|
| KAZUISTIKA PACIENTA | 45 |
| DISKUZE..... | 53 |
| ZÁVĚR..... | 57 |
| REFERENČNÍ SEZNAM | 58 |
| SEZNAM OBRÁZKŮ, TABULEK A PŘÍLOH | 74 |
| PŘÍLOHY | 75 |

SEZNAM ZKRATEK

| | |
|-----------------|---|
| 1RM | one- repetition maximum test, test jednoho opakovacího maxima |
| 5RM | five- repetition maximum, test 5 opakovacích maxim |
| 6MWD | 6- minute walking distance |
| 6MWORK | horizontal work of walking |
| 6MWT | 6- minute walk test |
| ATB | antibiotika |
| BMD | bone mineral density |
| BMI | body mass index |
| CF | cystická fibróza |
| CFLD | cystic fibrosis liver disease |
| CFQ-R | Cystic Fibrosis- Questionnaire Revised |
| CFRD | cystic fibrosis related diabetes |
| CFTR | cystic fibrosis transmembrane conductance regulator |
| CO | oxid uhelnatý |
| CO ₂ | oxid uhličitý |
| CPET | cardiopulmonary exercise testing |
| DIOS | distálního intestinálního obstrukčního syndromu |
| DK | dolní končetina |
| DKK | dolní končetiny |
| EELV | end-expiratory lung volume, objem plic na konci výdechu |
| EKG | elektrokardiografie |
| EMGpara | parasternální elektromyografie interkostálních svalů |
| FEV1 | forced expiratory volume in 1 second, jednovteřinová vitální kapacita |
| FNM | Fakultní nemocnice v Motole |
| FVC | forced vital capacity, usilovná vitální kapacita |
| HKK | horní končetiny |
| HRCT | high resolution computed tomography, výpočetní tomografie s vysokým prostorovým rozlišením |
| HRpeak | vrcholová tepová frekvence |
| i. v. | intravenózní |
| ISWT | incremental shuttle walk test, stupňovaný kyvadlový test chůzí |

| | |
|---------------------------|---|
| LCI | lung clearance index, očišťovací index plic |
| LHK | levá horní končetina |
| MEF _{25, 50, 75} | mean expiratory flow, průměrná rychlost výdechu na úrovni 25, 50 a 75 % FVC |
| OA | osobní anamnéza |
| OUES | oxygen uptake efficiency slope |
| PHK | pravá horní končetina |
| RA | rodinná anamnéza |
| SA | sociální anamnéza |
| SpO ₂ | saturace hemoglobinu kyslíkem v arteriální krvi |
| SRT | steep ramp test, strmý kontinuálně stupňovaný test |
| TF | tepová frekvence |
| TLCO% | lung gas transfer, difúzní kapacita plic pro oxid uhelnatý |
| VCO ₂ | objem vydechovaného oxidu uhličitého |
| VO ₂ | spotřeba kyslíku |
| VO _{2max} | maximální spotřeba kyslíku |
| VO _{2peak} | vrcholová spotřeba kyslíku |
| WRpeak | peak work rate, vrcholový výkon |

ÚVOD

Cystická fibróza (CF) je autozomálně recesivní dědičné onemocnění typické pro bělošské populace. Jedná se o multisystémové onemocnění charakteristické progresivním postižením respiračního a trávicího systému (Thompson et al., 2004). Ještě v roce 2015 bylo ve Spojených státech předpokládáné přežití pro děti narozené v daném roce 41,2 let a v roce 2016 se díky malé mortalitě pacientů s CF toto číslo zvýšilo na 47,7 let (Cystic Fibrosis Foundation, 2017). V posledních letech se do popředí zájmu dostává téma fyzické aktivity. Již přes 20 let je známo, že hodnota vrcholové spotřeby kyslíku je u pacientů s CF silným prediktorem mortality (Nixon et al., 1992). Protože je tato hodnota ukazatelem fyzické zdatnosti, nabízí se možnost prodloužení života a zlepšení jeho kvality pomocí fyzické zátěže. V zahraniční literatuře je doporučeno každoročně provádět u dětí s CF od 10 let věku zátěžové vyšetření (Hebestreit et al., 2015). V České republice není zátěžové testování u těchto pacientů rutinně zařazeno. Tato bakalářská práce je psána s cílem na tuto problematiku poukázat.

Tato rešeršní bakalářská práce se skládá ze 4 částí. V první části je stručně popsána etiopatogeneze a projevy CF, ve druhé části jsou shrnuty možné příčiny snížené tolerance fyzické zátěže u pacientů s CF. Ve třetí části jsou podrobně rozebrány možné sledované parametry a možnosti testování dětí s CF ve vztahu k fyzické zátěži a v poslední části jsou pak popsány tréninkové programy, které byly u dětských pacientů s CF již vyzkoušeny. V praktické části bakalářské práce je zpracována kazuistika mladého pacienta s CF, který podstoupil vyšetření a absolvoval navržený tréninkový program. Na základě studií je vypracován informační a edukační leták pro dětské pacienty s CF a jejich rodiče o možnostech pohybových aktivit pro tuto skupinu pacientů.

Cílem této bakalářské práce je shrnout nejnovější poznatky ze zahraniční literatury týkající se vlivu různých typů fyzické zátěže na stav pacientů s CF. V praktické části práce jsou teoretické poznatky aplikovány do vytvoření tréninkového plánu pro pacienta s CF. Vše je shrnuto v kazuistice pacienta s CF, který podstoupil navržený tréninkový program. Pro praktický přínos bakalářské práce byl vypracován edukační leták s návrhy pohybových aktivit pro děti s CF.

1 ETIOPATOGENEZE A PROJEVY CYSTICKÉ FIBRÓZY

Cystická fibróza je jednou z nejčastějších dědičných chorob v bělošské populaci. Onemocnění bylo pojmenováno podle typického jizvení, které se u pacientů jím postižených objevuje ve slinivce břišní (Homola, 2014). Pomocí pozičního klonování byl v roce 1989 lokalizován kauzální gen způsobující CF. Produktem tohoto genu je protein na apikální membráně buněk zodpovědný za transport iontů. Hlavními postiženými orgány jsou plíce a exokrinní pankreas (Thompson et al., 2004).

Terapie CF se opírá o 3 základní postupy: prvním jsou metody respirační fyzioterapie, druhým je vysokokalorická strava doplněná o pravidelné užívání pankreatických enzymů a třetím je pak kontrola infekcí. Kontrola infekcí zahrnuje jak antibiotickou léčbu, tak i hygienicko-epidemiologický režim. Řada pacientů se v průběhu života dostane do stavu, kdy je nutné provést transplantaci plic (Fila, 2014). V současnosti je už pro určitou skupinu nemocných dostupná i kauzální léčba. Léčba pacientů s CF spadá pod speciální Centra péče o nemocné s cystickou fibrózou (Homola, 2014).

1.1 Genetická a molekulární podstata cystické fibrózy

Cystická fibróza je monogenní, autozomálně recesivní dědičné onemocnění. Dochází při něm k mutaci genu, který kóduje protein tvořící kanál a transportující chloridové ionty přes membrány (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator, CFTR). Tento gen se nachází na dlouhém raménku sedmého chromosomu (Thompson et al., 2004). Jedná se o gen „evolučně vysoce konzervovaný“ (Homola, 2014) a předpokládá se, že mutace tohoto genu přinášejí heterozygotům dosud neznámou selekční výhodu (Thompson et al., 2004). Nejčastější mutací je $\Delta F508$, což je delece tří bází, které kódují fenylalanin na pozici 508 (Murray et al., 2012). Momentálně je známo 2026 mutací genu pro CFTR (Dorfman et al., 2017).

CFTR je protein skládající se z 2 identických částí, z nichž každá sestává z 6 transmembránových oblastí a domény vázající nukleotid. Tyto 2 části jsou pak spojeny regulační doménou. Za normálních okolností u zdravého jedince dochází při otevření kanálu k regulovanému přenosu chloridových iontů přes membránu buněk exokrinních žláz epitelových tkání, ale u pacientů s CF dochází k narušení syntézy proteinu (snížení či kompletní chybění proteinu), jeho funkce nebo stability a tím pádem k defektnímu epiteliálnímu transportu chloridů (Murray et al., 2012; Homola, 2014).

Normální CFTR zdravých jedinců svojí funkcí ovlivňuje i jiné iontové kanály, například inhibuje kanál pro transport sodíku. Mutací v genu CFTR tedy dochází k neideální regulaci iontového složení a sekundárně i množství vody v tělesných sekretech. Exprese CFTR je tkáňově specifická (Thompson et al., 2004). Nejvíce se špatná funkce celého komplexu projevuje v potních žlázách, pankreatu a plicích a mimo epitelové tkáně je pak transkripce genu jen nepatrná (Homola, 2014). Genotyp CFTR dobře koreluje s insuficiencí exokrinního pankreatu, ale korelace genotypu a plicního postižení je spíše slabá (Thompson et al., 2004). Od roku 2009 se v České republice provádí celoplošně novorozenecký screening CF ze suché kapky krve odebrané z paty novorozence (Fila, 2014).

1.1.1 Výskyt cystické fibrózy

Onemocnění cystickou fibrózou se vyskytuje u všech ras, avšak je přítomno v rozdílné míře. Málo přítomné je v asijských a afro-amerických populacích a naopak typické je pro populace kavkazské. Nejdominantněji se vyskytuje u severoevropanů (Thompson et al., 2004). Výskyt v České republice je udáván mezi 1 na 2736- 4023 živě narozených dětí (Fila, 2014). Dle evropské databáze bylo v roce 2015 v České republice registrováno 590 pacientů s CF, z čehož 56% pacientů byly děti. Předpokládané pokrytí pacientů bylo 95% (ECFS, 2017).

1.2 Fenotypy cystické fibrózy

1.2.1 Postižení respiračního systému

Cystická fibróza je onemocnění primárně postihující dýchací cesty (Vávrová a Bartošová., 2006). Postižení respiračního systému zapříčiňuje až 90% úmrtí u CF (Jakubec, 2006). Mutace se nevýrazněji projevuje v submukózních žlázách dýchacích

cest, což vede k vyšší viskozitě hlenu (Vávrová a Bartošová, 2006). Dochází tak k mukostáze a ke snížení mukociliární clearance (Fila, 2014). Tento stav je pak charakterizován chronickým zánětem s velkým nábořem neutrofilů do infikovaných plic (van de Weert-van Leeuwen et al., 2012). Látky uvolňované při zánětu pak způsobují postupné poškozování dýchacích cest i plicního parenchymu. Typickými bakteriemi, které se vyskytují u pacientů s CF, jsou *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* a *Burkholderia cepacia* komplex (Homola, 2014). I při stabilních fázích onemocnění se vyskytuje kašel s hlenohnisavou produkcí. Stabilní období jsou pak střídána období se zhoršením stavu- plicními exacerbacemi, které jsou nejčastěji infekčního původu. Mimořádně závažná je plicních exacerbace u nemocných s *Burkholderia cepacia*, kde se rozvíjí cepacia syndrom, což je „život ohrožující stav při nekrotizující pneumonii“ (Fila, 2014).

Typickým rysem plicního postižení u pacientů s CF je progredující expirační obstrukce dýchacích cest a tím pádem limitace výdechového proudu (Almajed a Lands, 2012). Dochází i ke vzniku bronchiektázií, atelektáz s hlenovými zátkami, pneumotoraxu a hemoptýzy (Jakubec, 2006). Přidruženými problémy je pak i alergická bronchopulmonální aspergilóza, rinosinitida a nosní polypy (Homola, 2014).

1.2.2 Postižení gastrointestinálního ústrojí

Postižení gastrointestinálního ústrojí u pacientů s CF zahrnuje postižení pankreatu, střeva i chronické hepatobiliární onemocnění. V pankreatu opět dochází k tvorbě příliš viskózních pankreatických šťáv a tím k obstrukci pankreatických duktů (Jakubec, 2006). Postupně pak dochází k destrukci, atrofii a cystické přestavbě pankreatu (Fila, 2014). Toto má následně za důsledek insuficienci zevní sekrece pankreatu a v důsledku zániku Langerhansových ostrůvků pankreatu i k insuficienci vnitřní sekrece. Snížení exokrinní sekrece vede dále k maldigesci živin, která způsobuje steatorrhoeu, meteorismus, malnutrici, malabsorpci tuků a vitamínů rozpustných v tucích (vitaminy A, D, E a K). Zánik Langerhansových ostrůvků zapříčiňuje diabetes mellitus (cystic fibrosis related diabetes, CFRD), u něhož lze sledovat jak parciální deficit inzulínu, tak i inzulínovou rezistenci (Homola, 2014). U novorozenců s CF se objevuje mekoniový ileus, což je intestinální obstrukce zapříčiněná příliš vazkou smolkou (Vaníček, Pozler a Skalická, 2006). U starších pacientů s CF se pak objevuje obdoba tohoto problému v podobě distálního intestinálního obstrukčního syndromu

(DIOS), kdy dojde ke stáze zahuštěného střevního obsahu a vazkého hlenu v ileocekálním přechodu (Fila, 2004). U pacientů s CF se vyskytují i hepatopatie (cystic fibrosis liver disease, CFLD). Ve žlučovodech dochází k tvorbě příliš viskózní žluče, která obturuje žlučovody a dochází k poruše odtoku žluči (Jakubec, 2006). V játrech následně dochází k patologickým změnám – nejprve k fokální a postupně k multilobulární biliární cirhóze. V návaznosti na tento problém pak může vznikat portální hypertenze a následně jícnové varixy (Fila, 2014).

1.2.3 Poruchy kostí

U pacientů s CF je zachování dostatečně pevných kostí pro další život zcela zásadní. Případné kostní onemocnění zvyšuje úhrnnou morbiditu pacientů s CF a zvyšuje tak nároky na léčbu, vyšetření i preventivní opatření. Zlomeniny pak zapříčiňují imobilizaci pacienta a tím se zvyšuje riziko plicních infekcí, fraktury žeber a páteře zase omezují možnosti fyzioterapie. Mírou mineralizace kosti je hodnota kostní denzity (bone mineral density, BMD). U pacientů s CF se s frakturami způsobenými křehkostí kostí setkáváme mnohem dříve než u zdravé populace. Příčiny abnormální kostní denzity u dětí s CF je pravděpodobně multifaktoriální (Bianchi et al., 2006).

U skupiny dětí s CF byla i u dětí mladších 6 let pozorována kostní denzita v bederní páteři nižší než předpokládaná hodnota. Navíc byla sledována nedostatečná mineralizace kosti i u dětí s dobrým nutričním statusem a celkově menším postižením, což by poukazovalo spíše na primární onemocnění kostí u těchto pacientů (Sermet-Gaudelus et al., 2007). Toto zjištění je v rozporu se sledováním populace australských dětí, kde byla sledována korelace mezi plicními funkcemi a nutričním statusem sledovaných dětí. Celkově byla u dětí s CF ve vysokém procentu sledována snížená kostní hustota (Smith, N. et al., 2017). Nedávno bylo u dětí s CF pomocí periferní kvantitativní výpočetní tomografie pozorováno, že je ovlivněna geometrie a pevnost kortikální i spongiózní kosti (Kelly et al., 2016). Stejně jako u zdravých dětí byl největší nárůst kostní denzity v průběhu puberty (Bianchi et al., 2006). Jako nezávislý určující faktor pro sníženou kostní denzitu u pacientů s CF byla sledována přítomnost mutace $\Delta F508$ v homozygotní i heterozygotní variantě (King et al., 2005). V patogenezi snížené kostní denzity u pacientů s CF hraje svoji roli zánětlivá reakce organismu při infekční exacerbaci. Při infekci totiž byla pozorována zvýšená produkce a aktivita

osteoklastů a to společně se zvýšenými cirkulujícími hladinami proesoptivních cytokinů (Shead et al., 2010).

Vyšetření BMD by mělo být prováděno u dětí s CF dle doporučení poprvé mezi 8 a 10 lety věku dítěte a dále v intervalech odvozených od závažnosti snížení BMD. Jako preventivní strategie je pro děti doporučeno cvičení typu weight bearing (především skokové cvičení) a to po dobu aspoň 20 minut 3x týdně (Sermet- Gaudelus et al., 2011).

1.2.4 Další anomálie

Již v dávné minulosti byl u nemocných CF sledován abnormálně slaný pot. V důsledku dysfunkce CFTR nedochází správně k zpětné resorpci chloridů a sodných iontů z potu. Pacienti pak mají až 5x větší ztráty solí potem než zdravé osoby (Vávrová, 2006). Toto může být problém při výrazném pocení v horku či při sportu, kdy může dojít až k hyponatremii a hypochloremii.

Postižení plicního parenchymu vede plicní vazokonstrikci a to způsobuje sekundární plicní hypertenzi a rozvoj cor pulmonale (Jakubec, 2006).

U mužů i žen s CF se objevují i problémy s plodností (Fila, 2014). Muži mají sice normální spermatogenezi, ale mívají neprůchodné chámovody a vzniká tak obstrukční azoospermie (Homola, 2014). U žen se tvoří vazký cervikální hlen, který může být překážkou dalšímu pohybu spermií (Jakubec, 2006).

2 MOŽNÉ PŘÍČINY SNÍŽENÉ TOLERANCE FYZICKÉ ZÁTĚŽE U PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU

Limitace tělesné zátěže u pacientů s CF je multifaktoriální a z toho důvodu ne každý pacient s CF bude mít respirační limitaci při provádění tělesné zátěže (Smith, L. et al., 2017). U těchto osob je snížena aerobní i anaerobní zdatnost (Radtke et al., 2009). Tradičním paradigmatem u CF je, že za sníženou zdatností stojí především postupně se zhoršující plicní funkce, avšak postupně se ukazuje, že se musí brát zřetel i na další faktory neplicního původu (van Iterson et al., 2016).

2.1 Respirační limitace

Pacienti s CF prodělávají během života postupné narušování anatomických plicních struktur. Tyto změny pak následně vedou k dalším změnám: ke snížení saturace hemoglobinu kyslíkem v arteriální krvi (SpO_2), jednovteřinové vitální kapacity (FEV1) či tolerance zátěže a dalších (Parazzi et al., 2015). S progresí plicního postižení dochází ke snížení alveolárních objemů u důvodu nehomogenity ventilace. Dopadem této abnormality je nižší difuze plynů kvůli porušené rovnováze ventilace/perfúze. Z dat ze studie z roku 2017 vyplývá, že respirační limitace zátěže je více než s mírou obstrukce dýchacích cest spojena spíše se snížením plicních objemů a narušenou difuzí plynů.

Při plicní obstrukci a hyperinflaci plic, která se může u CF také vyskytovat, se zvyšuje zatížení respiračního svalstva. Hyperinflace plic zvyšuje elastickou práci při dýchání a navíc přímým efektem protažení svalstva i snižuje samotnou účinnost těchto svalů při dýchání (Smith, L. et al., 2017). Toto způsobuje i rychlejší vyčerpání respiračních svalů při fyzické zátěži. U adolescentních pacientů s CF se statickou hyperinflací plic byly při zátěži sledovány nižší vrcholové tepové frekvence (TF), nižší vrcholové spotřeby kyslíku (VO_{2peak}) i nižší vrcholové minutové ventilace. Vrcholový výkon byl u těchto pacientů také nižší, než u pacientů s CF bez statické hyperinflace. Dále se předpokládá, že i přítomnost dynamické hyperinflace dále zvyšuje nároky na práci svalů, čímž u těchto pacientů snadněji vzniká respirační limitace při zátěži (Werkman et al., 2011). Při sledování dynamické hyperinflace u mladých pacientů s CF

při modifikovaném člunkovém testu nebyla prokázána souvislost mezi dynamickou hyperinflací a větší respirační limitací a horší tolerancí zátěže (Pouliou et al., 2001).

U pacientů s CF (dospělých i dětských) byla při zátěžovém submaximálním testování na běžeckém pásu (běhátku) sledována větší retence oxidu uhličitého (CO₂) než u zdravé populace. Tento nálezn znamená nevyvážený poměr ventilace/perfuze. To může být vysvětleno narušením plicních struktur a poškozením plicních kapilárního plicního řečiště a stagnací hlenu. Retence CO₂ je jedním z dalších možných faktorů snižující toleranci tělesné zátěže u pacientů s CF (Parazzi et al., 2015).

Po absolvování šestitýdenního individuálního dozorovaného tréninku pacientů s CF starších 10 let bylo zjištěno, že počáteční hodnota FEV1 není určující faktor pro výslednou změnu spotřeby kyslíku (Gruber et al., 2011).

2.2 Kardiovaskulární limitace

Pacienti s CF mohou mít při zátěži relativně nižší systolický objem než u zdravých osob, což je kompenzováno vyšší tepovou frekvencí. Vysvětlením pro tuto reakci na zátěž může být jednak nízká zdatnost u pacientů s CF a jednak malé kapilární řečiště v pracujících svalech, které způsobuje větší vaskulární rezistenci. U pokročilejšího plicního postižení dochází i k dysfunkci pravé komory srdeční a vzájemnou souvislostí dojde i k dysfunkci komory levé. U pokročilého plicního postižení dochází během fyzické zátěže i k větším rozdílům v pleurálním tlaku, což negativně ovlivňuje výdej levé srdeční komory. Plicní hypertenze může zase snížit žilní návrat, tím ovlivnit výdej pravé srdeční komory a tím opět i levé komory srdeční. Předpokládá se, že dalšími faktory jsou diabetes, systémový zánět či samotná genetická mutace, které mohou rezultovat v myokardiální fibrózu (Owens et al., 2011). Plicní hypertenze se může u pacientů s CF vyskytovat již v dětském věku (Giacchi et al., 2015). Existuje hypotéza, že u pacientů s CF je přítomna i periferní vaskulární dysfunkce spojená s narušenou reakcí sympatiku, jejíž patofyziologický mechanismus dosud není znám (van Iterson et al., 2016).

2.3 Svalová limitace

Jedním z faktorů, který může ovlivňovat toleranci fyzické zátěže u pacientů s CF, je dysfunkce kosterního svalstva. V porovnání se zdravou populací bývá svalová síla pacientů s CF snížena již v mladém věku (Arikan et al., 2015). Pacienti s CF mohou

mít relativní nedostatek svalové hmoty, jenž může vznikat jako následek malnutrice. Je diskutována také přímá příčina způsobená základním onemocněním (Almajed a Lands, 2012). Dle studie z roku 2010 (Lamhonwah et al.) je CFTR exprimován i v buňkách kosterního svalstva a to především na membráně sarkotubulárního systému, což může ovlivňovat elektrochemický gradient na membráně sarkoplazmatického retikula. V kontrastu s tímto zjištěním je studie, kde byla u dospělých pacientů s CF s mírným plicním postižením sledována vyčerpatelnost a svalová síla *musculus quadriceps femoris* při přepočtu na průřez svalu obdobná jako u zdravé populace. Menší průřez tohoto svalu byl sledován jen u malé části studované skupiny, což by nasvědčovalo spíše tomu, že snížená svalová síla vzniká v důsledku menšího zapojení pacientů do aktivit o vysoké intenzitě či posilovacích cvičení (Gruet et al., 2016). Podobného závěru bylo dosaženo i v jiné studii ze stejného roku, kde u dospělých pacientů s CF s mírným plicním postižením a stabilním klinickým stavem nebyly sledovány žádné vnitřní metabolické abnormality či odlišnosti v okysličování či v oxidativním svalovém metabolismu, které by přispívaly ke snížené toleranci fyzické zátěže (Werkman et al., 2016). Přispívajícími faktory může být chronický zánět, četné infekce a opožděný nástup puberty (Almajed a Lands, 2012). I malé dávky kortikosteroidů snižují svalovou sílu, vliv imunosupresivní terapie je podstatný především u pacientů po transplantacích plic (Owens et al., 2011). U dospělých pacientů s CF byl pozorován negativní efekt léčby kortikoidy na svalovou sílu především proximálních svalů končetin a také svalů respiračních. Tento vliv byl naprosto nezávislý na ostatních proměnných (Barry a Gallagher, 2003).

Zcela zásadním faktorem vzniku abnormalit svalových funkcí u pacientů s CF s mírným až středním fenotypem onemocnění je pravděpodobně celková inaktivita. Je však na místě předpokládat základní periferní svalovou dysfunkci, ačkoliv není zatím znám základní příčinný faktor (Gruet, Troosters a Verges, 2017).

3 MOŽNOSTI TESTOVÁNÍ DĚTSKÝCH PACIENTŮ S CYSTICKOU FIBRÓZOU VE VZTAHU K FYZICKÉ ZÁTEŽI

Před nástupem pacienta do tréninkového programu je třeba provést některá speciální vyšetření, která vedoucím daného kondičního programu určí specifické parametry daného pacienta, dle kterých by měl být tréninkový kondiční program uzpůsoben, při opakovaném vyšetření pak umožní sledovat účinnost vytvořeného programu (Radvanský, 2009).

Zátěžové testování pacientů s CF je vhodné z několika důvodů. Základním důvodem je stanovení úrovně zdatnosti. Další indikací je určení limitů tělesné zátěže pro následný pohybový program. Zde se jedná o zjištění maximální nerizikové intenzity zátěže specifické pro daného pacienta. Sledovat lze i to, jak dané chronické onemocnění ovlivňuje zdatnost pacienta a tím lze monitorovat progresi daného onemocnění v čase (Radvanský, 2011b). U pacientů s CF poskytuje zátěžové testování prognostické informace. Zaměření se pouze na plicní funkce, jako hlavních markerů progresse onemocnění, neidentifikuje jiné faktory, které ovlivňují morbiditu, mortalitu a zároveň ovlivňují i test zdatnosti. Zdravotní stav pacientů s CF mnohem lépe koreluje s tolerancí fyzické zátěže než s klidovými měřeními (Hebestreit et al., 2015).

V testování fyzické zdatnosti máme v zásadě 2 možnosti: testy laboratorní, či testy mimolaboratorní. Pro určení limitů tělesné zátěže jsou nevhodnější testy laboratorní do maximální tolerované zátěže. Tyto testy se provádějí na bicyklovém ergometru či na běhátku. V zahraniční literatuře se pro zátěžová vyšetření s analýzou výměny dýchacích plynů používá pojem „kardiopulmonální zátěžové vyšetření“ (cardiopulmonary exercise testing, CPET). Princip CPET je „založen na detekci patofyziologické limitace respiračního a/nebo kardiovaskulárního systému, případně abnormální metabolické odpovědi na externě aplikovanou zátěž“ (Chlumský, 2016). Mezi testy mimolaboratorní se řadí především terénní chodecké testy, které ovšem přinášejí jen omezené informace a nedokážou odhalit přesné faktory limitující výkon u testovaných osob (Radtke et al., 2009).

Lépe vypovídající o celkovém stavu transportního (kardiopulmonárního) systému pacienta jsou testy vrcholové, jejichž hlavním výstupem je hodnota VO_{2peak}

(vrcholová spotřeba kyslíku) (Hebestreit et al., 2015). Zátěžové vyšetření nemůže být nahrazeno jinou stacionární testovací metodou (Daniels et al., 2017). Testy první volby jsou testy na bicyklovém ergometru či běhátku (Hebestreit et al., 2015). Problémem vyvstávajícím při CPET je předčasné ukončení testu z rozličných důvodů: absence motivace (u dětí podstatný faktor), bolest, špatné nastavení testovacího stroje (například výška sedla bicyklového ergometru) či dušnost. Předčasné ukončení testu značně limituje využitelnost výsledků těchto testů. Dalším problémem, který zatěžuje tuto možnost testování je prostá absence kompletního potřebného vybavení pro toto testování (Bongers et al., 2015).

V současnosti neexistuje konsensus, jaké konkrétní testování a případně i jaká jeho přesně definovaná forma je pro testování pacientů s CF nejvhodnější. Testovací protokoly s analýzou výměny dýchacích plynů jsou doporučeny pro děti od věku 10 let a to jednou za rok (Hebestreit et al., 2015). S testováním se však dá začít už u mladších dětí (od 5 let věku výše), aby si děti na toto testování postupně zvykly (Hebestreit et al., 2015; Daniels et al., 2017).

Pro většinu testů fyzické zdatnosti se doporučuje užití pulzního oxymetru. Problémem měření SpO_2 jsou možné artefakty měření vzniklé při použití prstového měřiče. Tyto artefakty vznikají pohybem pacienta, čímž dojde ke zhoršení měření. U pacientů s CF může přesnost měření zkreslit i přítomnost paličkovitý prstů (latinsky *digiti Hippocratici*), které při užití prstového měřiče můžou zkreslovat přesnost měření. Z těchto důvodů je výhodnější užití měřiče na ušní lalůček (Radtko et al., 2017).

3.1 Možné sledované parametry související se zdatností u dětí s cystickou fibrózou

3.1.1 Vrcholová a maximální spotřeba kyslíku

Vrcholová spotřeba kyslíku VO_{2peak} a maximální spotřeba kyslíku VO_{2max} jsou považovány za zlatý standard pro hodnocení vytrvalostní zdatnosti (Hebestreit et al., 2015; Takken et al., 2017). Nejvhodnější je vyjádření těchto hodnot ve vztahu ke kilogramu váhy testované osoby a minutě ($ml \cdot kg^{-1} \cdot min^{-1}$). Tyto hodnoty jsou výsledkem CPET a jsou jeho hlavním hodnoceným parametrem (Chlumský, 2016). VO_{2peak} je nejvyšší dosažená hodnota spotřeby kyslíku v průběhu CPET a je výsledkem vyšetření ve chvíli, kdy nelze při vyšetření dosáhnout hodnot maximální spotřeby

kyslíku (VO_{2max}). VO_{2max} a VO_{2peak} vyjadřují propojení mezi plicním, kardiovaskulárním a svalovým systémem a jejich souhrnnou schopnost využití kyslíku (Saynor et al., 2013). U zdravého jedince vyjadřují jeho schopnosti aerobně využít živiny (Radvanský, 2009). U pacientů s CF se často při zátěžovém vyšetření hodnota VO_{2max} nedosáhne (Saynor et al., 2013). Předčasné ukončení lze u pacientů s CF posuzovat především ze dvou příčin a to z příčin symptomatických (pak se jedná o zátěž symptomaticky limitovanou, například z bolesti či dušnosti) a z příčin volních (toto nastává, když je pacient nedostatečně motivován) (Radvanský, 2011b). U dětí je limitující i přítomnost rodičů, kteří můžou být často úzkostní. Akceptování nižších než maximálních hodnot limituje klinickou využitelnost výsledků těchto testování (Bongers et al., 2015). Existuje více kritérií, které lze použít pro potvrzení dosažení hodnoty VO_{2max} : v první řadě je to dosažení ustálené úrovně VO_2 (plateau) i přes navyšování výkonu. Jako sekundární kritéria mohou být považovány tyto hodnoty: respirační výměnný koeficient (respiratory exchange ratio, RER, vyjadřuje poměr vydaného oxidu uhličitého a přijatého kyslíku) větší než 1,0, či než 1,10 a dále TF nad 180 tepů za minutu či nad 95% věkem určeného maxima. Z jedné studie publikované v roce 2013 (Saynor et al., 2013) vyplynulo, že tato sekundární kritéria značně podhodnocují skutečnou hodnotu VO_{2max} dané testované osoby.

Pro CPET je třeba bicyklový ergometr nebo běhátko a analyzátor výměny dýchacích plynů. Pokud není k dispozici analyzátor výměny dýchacích plynů, pak je doporučeno provést testování dle stejného protokolu, dle kterého by se prováděla analýza dýchacích plynů, a následně vypočítat předpokládanou vrcholovou spotřebu kyslíku pomocí prediktivních rovnic, které jsou k protokolům dostupné (Daniels et al., 2017).

Jako alternativou ke spiroergometrickým vyšetřením a určování hodnot VO_{2max} a VO_{2peak} byla zkoumána i hodnota oxygen uptake efficiency slope (OUES). Tato hodnota je, na rozdíl od VO_{2max} a VO_{2peak} nezávislá na vykonaném úsilí (Tomlinson et al., 2017). V dětském věku u zdravé populace koreluje hodnota submaximální OUES silně s antropometrickými parametry (Akkerman et al., 2010). U dětských pacientů s CF ale tak silná korelace nebyla sledována. Ve výsledku se OUES jeví jako nevhodný a nevypovídající parametr, kterým nelze nahradit sledování hodnoty VO_{2max} u dětí a adolescentů s CF (Williams et al., 2018; Tomlinson et al., 2017).

Bylo zjištěno, že vyšší hodnoty VO_{2peak} jsou u dětí s CF s mírným až středně těžkým plicním postižením spojeny s delší dobou bez akutní exacerbace plicního

onemocnění, která by vyžadovala hospitalizaci: mají tedy snížené riziko hospitalizace (Pérez et al., 2014). Hodnoty VO_{2peak} souvisejí přímo akutní plicní exacerbací. Po zaléčení této exacerbace intravenózními antibiotiky se hodnota VO_{2peak} zvyšuje (Robinson et al., 2009).

Retrospektivní studie z roku 2017 (Weir et al.), která shrnuje poznatky z testování dětských pacientů v CF centru dětské nemocnice v Glasgow (Royal Hospital for Sick Children), uvádí, že pacienti, kteří měli z počátku hodnoty VO_{2peak} mezi hranicemi normy, tak při opětovném testování po 12- 18 měsících u nich bylo sledován pokles v této hodnotě. V průběhu adolescence (u dětí mezi 12-18 lety věku) byl průměrný sledovaný pokles hodnoty VO_{2max} 3,23% za rok a to nezávisle na přítomnosti chronické kolonizace *Pseudomonas aeruginosa*. Při chronické kolonizaci *Pseudomonas aeruginosa* byl sledován ještě další přídavný pokles a to o 4,60% za rok. V průběhu adolescence byl tak pokles VO_{2max} o alespoň 20% (van de Weert-van Leeuwen et al., 2012).

Pozorována byla i souvislost mezi hodnotou VO_{2peak} a porušenou glukózovou tolerancí a diabetem na podkladě CF u dětí a adolescentů s CF. Pouze 20% pacientů s normální glukózovou tolerancí mělo sníženou i toleranci zátěže, zatímco pacientů s porušenou glukózovou tolerancí mělo 32% sníženou toleranci zátěže a pacientů s diabetem na podkladě CF dokonce 48% (Foster et al., 2018).

Jako nejvhodnější se dle dostupných studií jeví sledování, pokud možno, hodnoty VO_{2max} (Tomlinson et al., 2017; Saynor et al., 2013).

3.1.2 FEV1

FEV1 (forced expiratory volume in 1 second, jednovteřinová vitální kapacita) je usilovně vydechnutý objem vzduchu za 1. sekundu výdechu. Tato hodnota se zjišťuje spirometrií v rámci funkčního vyšetření plic. Nejčastěji se v praxi FEV1 vyjadřuje jako procento náležité hodnoty pro daného pacienta. Tato hodnota ukazuje míru obstrukce centrálních dýchacích cest. Samotné spirometrické vyšetření plic nedokáže dobře určit pacientovu výkonnost (Radtke et al., 2009). Problémem tohoto vyšetření je, že vyžaduje výraznou spolupráci pacienta (Homola, 2014). Je problematické získat validní hodnoty z měření usilovného výdechu pro děti mladší 5 let (Robinson et al., 2009).

Dle starší studie (Pianosi, LeBlanc a Almudevar, 2005) hodnota změny FEV1 v průběhu času u dětských pacientů koreluje se změnou ve VO_{2peak} . Avšak, ze studie

publikované roku 2017 (Smith, L. et al.) vyplývá, že více než FEV1 korelují se zdatností vyjádřenou pomocí VO_{2peak} hodnoty difúzní kapacity plic pro oxid uhelnatý (CO) vyjádřené v procentech predikované hodnoty (lung gas transfer, $T_LCO\%$). Při vyšetření se měří množství CO přestupující přes alveokapilární membránu za jednotku času. $T_LCO\%$ vyjadřuje plicní objemy dostupné pro výměnu dýchacích plynů, difuzi plynů a výměnu přes alveokapilární membránu. U pacientů, kteří hůře snášejí maximální zátěž, by tak $T_LCO\%$ představoval jednoduchou možnost testování závažnosti plicního onemocnění.

Dle jedné z dalších starších publikovaných studií hodnota FEV1 pod 30% náležité hodnoty není sama o sobě určující faktor posledního stádia plicního postižení, protože se doba přežití pacientů s CF i s takto omezenými plicními funkcemi v průběhu let zvýšila (George et al., 2011). Dále byla již dříve sledována spojitost mezi hodnotou FEV1 a rizikem závažné exacerbace plicního onemocnění spojené s hospitalizací (Block et al., 2006). V další studii publikované v roce 2017 (Vandekerckhove et al., 2017) bylo sledováno, že hodnota FEV1 u dětí s CF negativně korelovala s absolutním počtem antibiotické léčby v předešlém roce (před měřením) letech a s počtem dní hospitalizace. U pacientů mezi 6 a 10 lety věku byla sledována poměrně nízká korelace mezi hodnotou FEV1 a nálezem na výpočetní tomografii a to pouze 32% (Owens et al., 2011).

3.1.3 EMGpara (parasternální elektromyografie interkostálních svalů)

Jedná se o hodnotu zjištěnou při parasternální elektromyografii interkostálních svalů a u jedinců s CF vyjadřuje míru plicního postižení. Jako jediná hodnota vyjadřuje kombinaci mechanických a metabolických nároků na respirační systém. Při plicní obstrukci a hyperinflaci plic, která se u CF vyskytuje, se zvyšuje zatížení respiračního svalstva. Hyperinflace plic zvyšuje elastickou práci při dýchání a navíc přímým efektem protažení svalstva i snižuje samotnou účinnost těchto svalů při dýchání. Při hyperinflaci plic se hodnota EMGpara zvyšuje tak, aby ventilace udržela homeostázu krve. Hodnota EMGpara%max tak vyjadřuje nároky na respirační systém a může tak být dobrým indikátorem plicního postižení. Hodnoty parasternální elektromyografie interkostálních svalů vyjádřené v procentech maxima (EMGpara%max) korelují se zdatností vyjádřenou pomocí VO_{2peak} lépe než FEV1 (Smith, L. et al., 2017).

3.1.4 VCO_2 (objem vydechovaného oxidu uhličitého)

Volumetrická kapnometrie je metoda analyzující eliminaci CO_2 ve vydechovaném vzduchu. Dokáže poukázat i na malá strukturální poškození u pacientů a z nich vyplývající poruchy poměru ventilace/perfuze. U pacientů s jen málo významným snížením FEV1 bylo při zátěžovém testování sledována větší retence CO_2 oproti zdravé populaci. Sledování parametru VCO_2 by mohlo být výhodné pro sledování efektivity ventilace během cvičení u pacientů s CF (Parazzi et al., 2015).

3.1.5 Očišťovací index plic (Lung clearance index, LCI)

Očišťovací index plic je hodnota, která se určuje pomocí metody vícedechového vyplavování interního plynu z plic (Koucký a Pohunek, 2016). Jedná se o další hodnotu, která posuzuje ventilační nehomogenitu v periferních dýchacích cestách. Tato hodnota je zvýšená už v době, kdy je plicní poškození ještě minimální a spirometrie pacienta je ještě v normě. Při testu pacient vdechuje plynný dusík či inertní plyn. Sledovanou hodnotou je pak kumulativní výdechový objem až do doby, než klesne koncentrace sledovaného plynu pod 1/40 původní koncentrace. Zvýšený LCI se objevuje, pokud periferní dýchací cesty vykazují vyšší odpor. Oblasti ventilované skrze tyto periferní dýchací cesty se pak zbavují stopovaného plynu pomaleji.

Hodnoty LCI reagují citlivě na akutní plicní exacerbaci: po intravenózní antibiotické léčbě pro akutní plicní exacerbaci u dětí s CF se hodnoty LCI zlepšují (Robinson et al., 2009).

U dětí s CF s normální spirometrií a se zvýšeným LCI byl při kardiopulmonálním zátěžovém vyšetření zaznamenán zvětšený objem plic na konci výdechu (end-expiratory lung volume, EELV) a nižší SpO_2 . Tento index tak může předpovídat některé abnormality doprovázející fyzickou zátěž, které se mohou objevit u pacientů s CF a se stále zachovalými normálními hodnotami při spirometrickém vyšetření (Chelabi et al., 2018).

V kontrastu s FEV1 se LCI jeví jako citlivější hodnota pro detekci změn na plicních strukturách zjištěných pomocí výpočetní tomografie s vysokým prostorovým rozlišením (high resolution computed tomography, HRCT) u dětí s CF ve věku od 6 do 10 let (Owens et al., 2011).

3.1.6 Kvalita života závislá na zdraví

Kvalita života pacientů s CF je výrazně ovlivněna jednak léčbou, která je časově poměrně náročná a komplexní, a jednak progresí samotné choroby. Ze starší a často citované studie vyplývá, že obecně jsou skóre pro kvalitu života u pacientů s CF snížena a to v rovině běžného denního fungování (spánek, jídlo, odpočinek) a navíc se u pacientů s CF vyskytují i psychosociální dysfunkce (de Jong et al., 1997). Kvalita života pacientů s CF je sledována v mnohých studiích. Často užívaným dotazníkem je Cystic Fibrosis- Questionnaire Revised (CFQ-R) (Alpern et al., 2015). Pro dětské pacienty jsou přístupné 2 verze dotazníku: jedna pro děti od 6 do 13 let a jedna pro děti od 14 let výš. Dotazník pro starší děti má celkem 49 položek z různých odvětví: fyzické funkce, vitalita, emoce, problémy s příjmem potravy, snášení léčby, celkový pohled na zdravotní stav sociální funkce, vnímání vlastního těla, omezení životních a sociálních rolí problémy s váhou, respirační problematika a problematika trávení (Schmidt et al., 2011). Dotazník pro mladší děti má 2 části: běžný dotazník pro rodiče a dále série otázek pro děti (Alpern et al., 2015). U dětí s jen mírným plicním postižením nebyla sledována korelace mezi kvalitou života a hodnotou FEV1, ani spojitost mezi kvalitou života a počtem hospitalizací (Vandekerckhove et al., 2017).

3.1.7 Užívání antibiotik

Četnost užití antibiotik není u pacientů s CF ve vztahu ke zdatnosti příliš sledována. Ve studii z roku 2017 byla pozorována spojitost mezi nedávnými léčeními antibiotiky a plicními funkcemi. Vyšší počet cyklů antibiotické léčby byl spojen spíše se sníženou zdatností (Vandekerckhove et al.).

3.1.8 Mortalita

U pacientů s CF existuje množství proměnných, které obsahují riziko časnější smrti. Není však snadné určit jeden konkrétní parametr, který by s jistotou určoval riziko smrti v dohledné době u dětí s CF. U adolescentů s CF se dle nedávné studie jako nejvýznamnější model jevila kombinace 3 rizikových faktorů: hodnota body mass index (BMI), hodnota FEV1 vyjádřená v procentech náležité hodnoty a hodnota vrcholového ventilačního ekvivalentu pro kyslík. Pacienti se všemi 3 faktory v rizikových hodnotách měli vyšší riziko smrti než pacienti, kteří měli žádný či jen jeden faktor v rizikovém rozpětí. Konkrétní rizikové hodnoty však nebyly pro tyto proměnné uvedeny (Hulzebos

et al., 2014). Vyšší riziko smrti měli i adolescentní pacienti s nižší hodnotou VO_{2max} (van de Weert-van Leeuwen et al., 2012). Již před lety byla sledována korelace mezi vyššími hodnotami VO_{2peak} a delším přežitím (Nixon et al., 1992).

3.1.9 Kostní denzita a kostní zdraví

V posledních letech nebyly publikovány žádné významné studie zabývající se kostním zdravím ve spojitosti s fyzickou zátěží u pacientů s CF (Radtke et al., 2015). Přitom by měla být kostní denzita zvláště ve vztahu ke sportovním aktivitám kvůli vyššímu výskytu fraktur u dětí s CF pravidelně kontrolována. Kostní hustota může souviset i s některými dalšími klinickými faktory: s plicními funkcemi a s nutričním statutem dané osoby- s BMI a s procenty tělesného tuku (Smith, N. et al., 2017; Bianchi et al., 2006). Přesná korelace mezi různými proměnnými je zatím však nejasná.

3.1.10 Další hodnoty

Dalšími sledovanými hodnotami mohou být u pacientů s CF svalová síla a anaerobní kapacita, vrcholová tepová frekvence a vrcholová minutová ventilace a při zátěžovém vyšetření, různé výsledky funkčních testů (například testů chůzových), fyzická aktivita, kompozice těla, akutní exacerbace, adherence ke cvičebnímu programu či nežádoucí příhody spojené s fyzickou zátěží. Samozřejmě lze měřit i další hodnoty plicních funkcí, jako je například FVC (forced vital capacity, usilovná vitální kapacita) či funkční residuální kapacita (Radtke et al., 2015). K poslední položce je třeba poznamenat, že dětští pacienti s CF do 10 let jen zřídka zažívají nepříznivé následky fyzické zátěže (Hebestreit et al., 2015).

3.2 Možnosti zátěžového vyšetření u dětí s cystickou fibrózou

3.2.1 Laboratorní testy

3.2.1.1 Godfreyho protokol na bicyklovém ergometru (Godfrey cycle ergometer protocol)

Protokol podle Godfreyho pro zátěžové vyšetření je dobře použitelný pro pacienty s CF od 6 let věku. Testování aerobní zdatnosti dle tohoto protokolu s určením vrcholové spotřeby kyslíku by mělo být dle doporučení u pacientů s CF

zařazeno rutinně. Protokol je využitelný pro pacienty s různým stupněm plicního i srdečního postižení.

Godfreyho protokol je protokol pro zátěž do maxima spojený s analýzou výměny dýchacích plynů. Je to test kontinuální přírůstkový, do volního vyčerpání a lze jej provádět v případě potřeby i při současné oxygenoterapii.

Potřebným vybavením pro toto vyšetření je správně vybraný bicyklový ergometr, který by měl umožňovat udržovat stabilní výkon nezávisle na změnách v tempu šlapání. Pro monitorování pacienta je dále třeba pulzní oxymetr, monitor TF nebo elektrokardiograf a maska či náustek pro měření výměny dýchacích plynů.

Po připojení všech měřících přístrojů se provádí klidové měření po dobu 3 minut. Po něm následují 3 minuty šlapání bez zátěže. Poté následuje samotný test. Pro určení iniciální zátěže na bicyklovém ergometru jsou pacienti rozděleni do 3 skupin dle výšky: pro pacienty menší 120 cm se nastavuje zátěž 10 W, pro pacienty vysoké 120-150 cm je to zátěž 15 W a pro pacienty vyšší než 150 cm je iniciální zátěž 20 W a to bez ohledu na hmotnost pacienta (Hebestreit et al., 2015). První stupeň testu trvá 2 minuty (Radtke et al., 2009). Poté je zátěž stupňována každou minutu a to dále popsáním způsobem (Washington et al., 1994). Pro jedince s normální funkcí plic a pro jedince s lehkou až střední plicní dysfunkcí jsou přírůstky v zátěži následující: o 10 W pro děti menší než 120 cm, o 15 W pro děti vysoké 120-150 cm a o 20 W pro děti vyšší 150 cm. Pro jedince s již závažným plicním postižením (FEV1 menší než 30% náležité hodnoty) jsou třeba menší přírůstky: užívá se 10 W. Posledních 15 vteřin z každé minuty je měřena tepová frekvence, spotřeba kyslíku (VO_2) a SpO_2 .

U pacientů jsou závislých na oxygenoterapii se neprovádí měření výměny dýchacích plynů a vrcholová spotřeba kyslíku je pak spočítána pomocí prediktivních rovnic z vrcholového výkonu (Hebestreit et al., 2015).

Radvanský (2011b) ve své publikaci doporučuje obecně pro zátěžové vyšetření dávkování zátěže zásadně dle hmotnosti vyšetřovaného.

Tento protokol je doporučován jako protokol první volby pro testování pacientů s CF. Jako druhá nejlepší varianta je doporučován stejný postup, avšak bez analýzy výměny dýchacích plynů (Hebestreit et al., 2015; Radtke et al., 2009). Z rovnic pak lze vypočítat pro danou testovanou osobu předpokládanou spotřebu kyslíku (Daniels et al., 2017).

Podstatnou výhodou tohoto testu je, že nedochází snadno k mechanické limitaci pacienta v pohybu (například nevhodným stereotypem chůze), ani se nevyskytují tak často pohybové artefakty při elektrokardiografii (EKG) a měření krevního tlaku (Takken et al., 2017).

3.2.1.2 Protokol podle Bruce na běžecím pásu (Bruce treadmill protocol)

Zátěžový protokol podle Bruce pro vyšetření na běžecím pásu (běhátku) je široce užívaný (Hebestreit et al., 2015). Při vyšetření na běhátku se zapojí více svalových skupin, ale vzniká při něm riziko pádu (Radvanský in Máček a Radvanský, 2011b). Tento protokol lze využít u pacientů s CF a i u pacientů s chronickou obstrukční plicní nemocí, kardiovaskulárními chorobami či u pacientů po transplantaci plic. Protokol testuje aerobní zdatnost pacienta v zátěži a výsledkem je opět vrcholová (či maximální) spotřeba kyslíku. Při testování na běhátku bývá oproti testování na bicyklovém ergometru naměřená hodnota maximální spotřeby kyslíku asi o 10 % vyšší. Tento protokol se hodí spíše pro testování sportovců (Radvanský, 2009). Při tomto testu není snadné provádět potřebná měření (EKG či měření krevního tlaku) a navíc mohou být tyto hodnoty značně zkresleny (Takken et al., 2017).

Jedná se o test s kontinuálně zvyšovanou zátěží, symptomy limitovaný do volního vyčerpání. Při užití originální verze protokolu setrvává pacient v každém stupni zátěže po dobu 3 minut. Každý stupeň má specifickou rychlost a sklon běžecího pásu (stoupání je udáváno v procentech). Předpokládá-li se, že je pacient méně zdatný, lze užít modifikovanou verzi protokolu, která obsahuje na začátku testování 2 další stupně- stupeň 0 a stupeň $\frac{1}{2}$. Tyto jsou v rychlosti shodné s prvním stupněm originálního protokolu, ale u stupně 0 je sklon běžecího pásu 0 % a u stupně $\frac{1}{2}$ je sklon pásu 5 %, dále se už používají stupně z originálního protokolu (Hebestreit et al., 2015).

Pro určení vrcholové spotřeby kyslíku VO_{2peak} je třeba test provádět s analyzátozem výměny dýchacích plynů. Nemí-li tento k dispozici, lze výsledek odvodit pomocí rovnic z celkového času testování, nicméně rovnice byly vytvořeny na základě měření dospělých pacientů. Také lze porovnávat celkový čas testu. Existují referenční data z testování zdravých dětí ve věku 4-18 let. Spolehlivost testu je vysoká u zdravých dětí i dospělých. Zároveň se test ukázal jako citlivý na změny ve stavu dětí s CF po akutní plicní exacerbaci a koreloval s očišťovacím indexem plic LCI (Hebestreit et al., 2015; Robinson et al., 2009). Výsledky vrcholové spotřeby kyslíku

z tohoto protokolu korelují i s hodnotou FEV1 (Hebestreit et al., 2015; Pouliou et al., 2001).

3.2.1.3 *Protokol se supramaximálním přechodem (Step ramp test)*

Přijetí submaximální hodnoty spotřeby kyslíku jako platné může znamenat značné podhodnocení pacientovy prognózy a desinterpretaci jeho klinického stavu. VO_2 plateau (či ustálená úroveň VO_2) nemusí být u mladých pacientů při zátěžovém vyšetření dosaženo a sekundární kritéria mohou být nevhodná pro zdravé děti i pro mladé aktivní pacienty s CF. Pro ověření hodnoty spotřeby kyslíku zjištěné při kardiopulmonálním zátěžovém vyšetření lze použít verifikační fázi, kdy je testovaná osoba podrobena zátěži supramaximálního intenzity (Saynor et al., 2013).

Článek o takovém vyšetření byl publikován v roce 2013 (Saynor et al.). Vyšetření vypadalo následovně: pacienti v průměrném věku 13,1 let absolvovali nejdříve zátěžové vyšetření na bicyklovém ergometru podle rampového protokolu (tzn. s kontinuálně zvyšovanou zátěží). Nejprve šlapali pacienti pro zahřátí 3 minuty na zatížení 20 wattů. Následoval vlastní rampový protokol, kde zátěž narůstala předdefinovanou rychlostí o 10- 25 wattů za minutu tak, aby bylo zajištěno, že bude testování trvat 8- 12 minut. Testovaní měli za úkol udržet tempo šlapání mezi 70 a 80 otáčkami za minutu. Vyčerpání bylo stanoveno jako pokles rychlosti šlapání o více než 10 otáček za minutu a to po dobu 5 po sobě jdoucích vteřin. Jako vrcholový výkon byla stanovena nejvyšší zátěž před dosažením vyčerpání. Tato hodnota pak následně byla využita pro další měření. Následně pro zklidnění šlapali pacienti na zátěž 20 wattů po dobu 5 minut a 10 minut seděli pro znovunabytí sil. Poté opět šlapali na zátěž 20 wattů po 3 minuty a pak následoval přímý přechod na zátěž (test Smax), která byla ekvivalentní 110 % vrcholového výkonu, který byl zjištěn při předešlém rampovém protokolu. Test pak byl ukončen pro vyčerpání a opět následovalo 5 minut vyšlapání na zátěž 20 wattů. V průběhu testu byla měřena výměna dýchacích plynů a SpO_2 pomocí pulzního oxymetru. Verifikace hodnoty VO_{2peak} pomocí testu Smax určuje, zda hodnota VO_{2peak} získaná během rampového protokolu je skutečně maximální. Pokud test Smax nevyvolal další nárůst spotřeby kyslíku, pak bylo při rampovém protokolu dosaženo VO_2 plateau. Ve většině případů test Smax nevyvolal zvýšení VO_{2peak} , čímž bylo potvrzeno, že hodnota VO_{2peak} je skutečně hodnotou maximální, tedy VO_{2max} . Avšak, zároveň určil ty testované osoby, u nichž by prostým zátěžovým vyšetřením došlo k podhodnocení skutečných hodnot. Test Smax vyprovokoval signifikantní nárůst

u 21 % testovaných, což je rozdíl oproti zdravým dětem, kde toto vyvolá nárůst spotřeby kyslíku jen u 8 % testovaných. Navíc bylo zjištěno, že největší nárůst spotřeby kyslíku při testu S_{max} byl u osob, které panovaly pochyby o jejich adherenci k léčbě; v kontrastu s tím bylo zjištěno, že u těch testovaných, kteří byli celkově fyzicky aktivnější, vyvolal test S_{max} nejmenší vzrůst spotřeby kyslíku oproti rampovému protokolu. Dle této studie by u mladých pacientů s lehkým až středním postižením tedy měl test S_{max} nahradit tradiční sekundární kritéria, aby byla zjištěna pravá hodnota VO_{2max} a aby tak nedošlo ke zkreslení stavu pacienta. Takovýto test byl pro zjištění VO_{2max} použit i ve dvou dalších studiích stejného autora z let 2016 a 2017 (Tomlinson et al., 2017; Saynor et al., 2016).

3.2.1.4 Strmý kontinuálně stupňovaný test (Steep ramp test, SRT)

Jedná se o test na bicyklovém ergometru do maximálního vyčerpání, jehož primárním výstupem je vrcholový výkon (peak work rate= WR_{peak}). Tento test je rychlý a nevyžaduje použití analyzátoru výměny dýchacích plynů, čímž je dostupnější pro běžné testování. Test probíhá takto: po 3 minutách zahřívacího šlapání na výkon 25 wattů následuje kontinuální zvyšování zátěže a to tempem, které je určeno výškou testované osoby. Testovaným s tělesnou výškou menší než 120 cm je nárůst stanoven na 10 wattů za 10 sekund (2 watty za 2 sekundy); testovaným s tělesnou výškou mezi 120 a 150 cm je zátěž zvyšována o 15 wattů za 10 sekund (3 watty za 2 sekundy); pro osoby vyšší než 150 cm je rychlost nárůstu výkonu 20 wattů za 10 sekund (4 watty za 2 sekundy). Pacienti jsou instruováni, aby udrželi tempo šlapání na 60- 80 otáčkách za minutu. Jako vrcholový výkon je určen bod, kdy tempo šlapání klesne definitivně pod 60 otáček za minutu a to i přes důrazné slovní povzbuzování k dalšímu výkonu. Z výsledků testování lze na základě rovnice vypočítat předpokládanou hodnotu VO_{2peak} . Oproti klasickému kardiopulmonálnímu zátěžovému vyšetření na bicyklovém ergometru s analýzou výměny dýchacích plynů trvá vlastní testovací fáze SRT podstatně kratší dobu. Pro mladé pacienty s CF je navíc SRT příjemnější. U této skupiny pacientů také koreluje výsledek SRT (WR_{peak}) s VO_{2peak} naměřeným při zátěžovém vyšetření s analýzou dýchacích plynů. Na druhou stranu, i přes vyšší dosažené hodnoty vrcholového výkonu při SRT byly u tohoto testu sledovány nižší hodnoty vrcholové tepové frekvence (HR_{peak}) a VO_{2peak} , což naznačuje, že výsledek testu ovlivňuje i anaerobní zdatnost testovaného (Bongers et al., 2015).

Obecně existuje mnoho možností, jak provést zátěžové vyšetření a mnoho zátěžových laboratoří používá své vlastní standardizované zátěžové protokoly (Takken et al., 2017).

3.2.2 Mimolaboratorní testy

3.2.2.1 Šestimínutový test chůze (Six- minute walk test)

Šestimínutový test chůze (6MWT) se řadí mezi terénní chodecké testy. Slouží ke zhodnocení funkční kapacity testované osoby (Neumannová et al., 2015). Tento test je submaximální s výjimkou osob se závažným postižením plicních funkcí (Hebestreit et al., 2015). Tento test lépe koresponduje se všedními denními činnostmi než jiné testy (Arikan et al., 2015), ale nedokáže určit faktory, které limitují toleranci zátěže (Lesser et al., 2010).

Test se provádí na dráze dlouhé 30 až 50 metrů. Testovaná osoba si sama volí rychlost chůze podle svého subjektivního maxima (Neumannová et al., 2015). Při testu chodí pacient zvolenou rychlostí mezi kužely vymezení vzdálenost. Vzdálenost dosažená za 6 minut chůze (6- minute walking distance, 6MWD) je pak použita k porovnávání výkonnosti pacienta. Během testu není povoleno běhat a pacient může být v průběhu testu slovně povzbuzován. Jedinými potřebnými pomůckami pro tento test jsou kužely na vymezení dráhy, metr pro naměření dráhy, stopky a pulzní oxymetr (Hebestreit et al., 2015). Referenční data pro dětskou populaci jsou dostupná (Ulrich et al., 2013; Lammers et al., 2008). Spolehlivost testu je vysoká (Neumannová et al., 2015).

Donadio et al. (2017) ve své kohortové studii sledovali vývoj výsledků šestiminutového testu chůze a dalších proměnných u dětí a adolescentů s CF v období 5 po sobě následujících let. Dle této studie vzdálenost dosažená za 6 minut chůze negativně koreluje s počtem dnů hospitalizace. Děti a adolescenti s vyšší hodnotou 6MWD mají nižší riziko hospitalizace. Nebyla sledována žádná souvislost mezi mírou užívání antibiotik a výsledkem tohoto chodeckého testu. Uvádějí, že děti, které ušly méně, než 577,5 metrů měly následně 4krát vyšší pravděpodobnost hospitalizace. Podle autorů má tento test hlavně prognostickou hodnotu vzhledem k riziku hospitalizace v následujících letech. Výsledek tohoto testu je nezávisle ovlivňován věkem testované osoby a mírou plicní obstrukce, tedy hodnotou FEV1 (Saglam et al., 2016). Dle studie od Daniela L. Lessera et al. (2010) nebyla u dětských pacientů s CF sledována

signifikantní korelace mezi 6MWD a maximální spotřebou kyslíku, ale byla sledována pro součin 6MWD a váhy testované osoby (tento parametr se nazývá 6MWORK, horizontal work of walking) a tato korelace se neobjevovala u zdravých probandů. Možným vysvětlením této korelace je to, že metabolický výdej je propojen s aerobní zdatností a 6MWORK tyto energetické nároky vyjadřuje. Na rozdíl od pacientů s chronickou obstrukční plicní nemocí jsou dospělí pacienti s CF většinou schopni udržet konstantní rychlost chůze při šestiminutovém testu chůze i při obdobných parametrech plicních funkcí a jen velmi malá část testovaných s CF během testu zpomaluje. U dospělých nebyla sledována ani korelace mezi rychlostí chůze během testu a plicními funkcemi (Reychler et al., 2016).

3.2.2.2 *Stupňované kyvadlové testy (Incremental shuttle tests)*

Stupňované kyvadlové (člunkové) testy se řadí do skupiny chůzových testů, u nichž je rychlost pohybu pacienta řízena zevně pomocí zvukových signálů, čímž se liší od šestiminutového testu chůze, při kterém si pacient rychlost chůze určuje sám. Pro všechny testy je zapotřebí jen minimální vybavení: kužely k vyměření dráhy, měřicí páska, nahrávka s časovými signály, pulzní oxymetr a případně zápisový arch. Jedná se o testy víceúrovňové. Rychlost vyžadovaná po testované osobě je určována pomocí nahrávky se zvukovými signály, kdy pacient při prvním zvukovém signálu vyrazí od prvního kuželu a před zazněním dalšího signálu musí být u kuželu druhého. Intervaly mezi zvukovými signály se postupně zkracují. Existuje více variant tohoto testu.

Dvacetimetrová varianta testu (twenty-meter shuttle test, the incremental shuttle run test, „bleep“ test), neboli vytrvalostní člunkový běh, byl původně vyvinut pro testování školních dětí, sportovních týmů či ozbrojených sil. V modifikované verzi pro pacienty s CF je počáteční rychlost oproti původní verzi poloviční (místo 8 km/h je z počátku po testovaných osobách vyžadována rychlost pouze 4 km/h) a rychlost je dále navyšována o 0,5 km/h každou minutu testu (stejně jako v původní verzi). Test je ukončen ve chvíli, kdy je testovaná osoba při zaznění signálu vzdálená od cílového kuželu více než 2 metry. Z maximální dosažené rychlosti lze odhadnout vrcholovou spotřebu kyslíku VO_{2peak} (Hebestreit et al., 2015).

Desetimetrová verze testu (stupňovaný kyvadlový test chůze, incremental shuttle walk test, ISWT) se užívá „pro hodnocení maximální tolerance zátěže u nemocných s chronickým reparačním onemocněním při chůzi po rovině“ (Neumannová et al., 2015). Původní test má celkem 12 úrovní a začíná se na rychlosti 2

km/h. Modifikovaná verze pro pacienty s cystickou fibrózou má úrovní celkem 15, maximální rychlost chůze či běhu při testu je 10,2 km/h a rychlost roste opět po 0,5 km/h pro každou úroveň (tedy pro každou minutu testu). Test je ukončen ve chvíli, kdy testovaná osoba je vzdálena od kuželu, ke kterému jde více než 0,5 m, nebo když je úspěšně dokončena 15. úroveň testu. Pokud nebyla ani 15. úroveň testu pro pacienta maximální, lze užít verzi o 25 úrovních (Hebestreit et al., 2015). Ve srovnání s šestiminutovým testem chůzí urazili adolescenti a děti s CF a mírným až středním plicním postižením při tomto testu výrazně vyšší vzdálenost (v průměru o 122 metrů více než při 6MWT). Dále bylo sledováno, že v průměru byl ISWT prováděn po delší dobu, tepová frekvence byla u subjektů na konci ISWT vyšší než u 6MWT stejně tak i míra dušnosti. Jako jasný faktor ovlivňující vzdálenost uraženou při ISWT byl určen nutriční stav (respektive BMI) a míra obstrukce dýchacích cest pacienta s CF. Protože stupňovan kyvadlový test chůzí vyvolává odpověď transportního systému efektivněji než šestiminutový test chůzí, lze usuzovat, že pro hodnocení symptomaticky limitované tolerance fyzické zátěže se tento test hodí více (Saglam et al., 2016). Existuje silná korelace mezi vzdáleností uraženou během ISWT (desetimetrové verze) a VO_{2peak} (Smith, L. et al., 2017).

3.2.2.3 Modifikovaný mnichovský test fyzické zdatnosti (Modified Munich fitness test, mMFT)

Jedná se o mimolaboratorní test sledující některé oblasti fyzické zdatnosti (Radtko et al., 2009). Modifikovaný mnichovský test fyzické zdatnosti má pouze 4 oblasti testování oproti originální verzi, ve které je testovaných oblastí celkem 6. Pomocí těchto 4 oblastí testování se získávají informace o flexibilitě, rovnováze, síle a koordinaci a poskytnou souhrnnou informaci o pohybové všestrannosti pacienta. První oblast testu testuje udržení rovnováhy ve stoji na kladině (břevnu) kombinované s odražením míče oběma rukama o zem. Tato část testu trvá 30 vteřin. Druhou oblastí je pak přesné házení půl kilového sáčku postupně do 5 políček. Třetí oblastí je testování flexibility trupu ve stoji na kladině/ břevnu, kdy se pacient ze stoje předkloní a při předklonu ponechává kolena extendována. Poslední oblastí je pak test výskoku z pozice ve stoji s pokrčenými koleny. Při tomto testu se posuzuje rozdíl mezi tím, kam testovaná osoba dosáhne (natáhne se) ve stoji a výškou, kam dosáhne při výskoku. Ve srovnání s populací zdravých dětí získávají dětské pacienti s CF v tomto testu menší bodové ohodnocení, ale stále se pohybují v rozmezí normy. Avšak je složité porovnávat děti

s CF se zdravými dětmi vzhledem k antropometrickým odlišnostem. Zdravé děti jsou vyšší, těžší a silnější. Pubertální děti s CF jsou oproti zdravým dětem ve vývoji opožděné (Gruber et al., 2008).

3.2.2.4 Tříminutový test stoupáním (Three- minute step test)

Tříminutový test stoupáním je velmi jednoduchý mimolaboratorní test. K jeho provedení je třeba jen běžně prodávaný schůdek na aerobik, metronom a pulzní oxymetr (Urquhart, 2011). Po testované osobě je vyžadováno, aby v pravidelném rytmu vystupovala na schůdek a následně z něj úplně sestupovala. Test trvá 3 minuty a tempo výstupu na schod a sestupu z něj je nejvhodnější udávat pomocí metronomu. Doporučení na provedení testu se lehce liší: lze použít schod o výšce 15 centimetrů s tempem sestupu a výstupu 30 za minutu (Hebestreit et al., 2015), či schod o výšce 12 centimetrů při tempu sestupu a výstupu 24 za minutu (Bohannon et al., 2015). Během testu je sledována tepová frekvence, SpO₂ a subjektivní hodnocení intenzity zátěže pomocí Borgovy škály (Bohannon et al., 2015). Pro snížení lokální svalové únavy je doporučeno, aby testované osoby měnily vedoucí dolní končetinu v průběhu testu (Radtke et al., 2009).

Ve zdravé populaci bylo sledováno, že oproti šestiminutovému testu chůzí je tříminutový test stoupáním pro testované osoby náročnější (Bohannon et al., 2015). U pacientů s CF byla sledována vyšší kumulativní tepová frekvence a větší pokles SpO₂ než při šestiminutovém testu chůzí (Hebestreit et al., 2015). Překvapivě, u mladých zdravých zdatných testovaných osob bylo zároveň sledováno, že pro ně byl náročnější šestiminutový test chůzí, protože během šestiminutového testu chůzí si sami zvolili tempo chůze a donutili se k většímu výkonu než ke konstantně řízenému výkonu při tříminutovém testu stoupáním. U zdatných dětských pacientů s CF by tedy tento test nemusel mít náležitou výpovědní hodnotu. Na druhou stranu, pro některé testované osoby nemusí být z různých důvodů možné tento test dokončit- kvůli únavě, náročnosti testu, problémům s rovnováhou či pro neschopnost udržet dané tempo nebo úplně vystoupit na schod (Bohannon et al., 2015). Pro mnohé pacienty by tento test tudíž mohl být také náročný a výsledek testu by nám neposkytl potřebné informace o funkční kapacitě testovaného. U dospělých pacientů se střední až velkou závažností onemocnění může být tento test dobrým prediktorem celkové deteriorace klinického stavu, přičemž nejvýznamnějším výsledkem testu je míra denaturace. U pacientů, u kterých poklesla SpO₂ pod 90%, byli ve vyšším riziku hospitalizace v následujících 12 měsících (Holland

et al., 2011). Výsledek testu je ovlivněn výškou testované osoby a délkou jejích dolních končetin (Urquhart, 2011).

3.2.2.5 *Jednominutový test ze sedu do stoje (The 1- minute sit- to- stand test)*

Potenciálem a výhodou jednominutového testu ze sedu do stoje je hodnocení funkční kapacity testované osoby a zjištění funkčnosti svalstva dolních končetin (DKK), především svalové síly *musculus quadriceps femoris*. Pro test je třeba židle bez područek, židli je třeba umístit opěradlem ke zdi, aby se během testu neposouvala a tím nebyl zkreslen výsledek. Před začátkem testu sedí testovaná osoba 3 minuty na židli, pak následuje 1 minuta aktivní testovací fáze a poté ještě 3 minuty odpočinku na židli. Během testovací fáze si testovaný stoupá až do úplného natažení DKK a poté si opět plně sedá. Tempo si volí pacient sám a měl by si stoupat a usedat zpět tak často, jak je to pro něj možné. Při provádění testu doplněném o analýzu vydechovaných plynů bylo u dospělých pacientů s CF sledováno, že vrcholová kardiorespirační odpověď na tento test silně koreluje s kardiorespirační odpovědí organismu na spiroergometrické vyšetření dle Godfrey protokolu, nicméně míra kardiorespirační odpovědi je u jednominutového testu ze sedu do stoje menší. Test je vhodný pro základní zjištění funkční kapacity testovaného a svalové síly DKK, která u pacientů s CF koreluje s počtem provedených plných vertikalizací do stoje ze sedu (Radtke et al., 2017).

3.2.3 *Testování svalové síly*

Ve studiích prezentovaných v této bakalářské práci se při testování pacientů s CF vyskytly i další testovací metody. Pro měření svalové síly lze použít test one-repetition maximum (test jednoho opakovacího maxima, 1RM). Výsledkem tohoto testu je pro danou svalovou skupinu maximální zátěž (udaná v kilogramech), se kterou lze provést standardizovaný posilovací cvik pouze jednou (Rovedder et al., 2014). Obdobou tohoto testu je five-repetition maximum test (test 5 opakovacích maxim, 5RM), který udává opět maximální zátěž, ale tentokrát pro 5 po sobě jdoucích opakování daného cviku (Santana- Sosa et al., 2014).

Dalším možným testem Wingate anaerobní protokol, což je test anaerobní výkonnosti. Tento test měří maximální množství anaerobně vydané energie za 30 s a vyjadřuje anaerobní kapacitu a silové schopnosti organismu (Máček, 2011). Tento test byl užit u dvou sesterských studií probíhajících v Německu a ve Švýcarsku (Hebestreit et al., 2010; Kriemler et al., 2013).

4 TRÉNINKOVÉ PROGRAMY POUŽITÉ U DĚTÍ S CF

Inkorporace fyzické zátěže do léčebného programu dětí s CF může přinášet jisté benefity. Udržování vysoké úrovně pohybové aktivity je snazší, než po dlouhodobé inaktivitě znovu budovat fyzickou zdatnost. Jedním z možných motivačních cílů pro pacienty s CF být udržení úrovně aktivity takové, aby stíhali své vrstevníky (Lannefors, 2009). Děti s CF s mírným plicním postižením by se často mohly zúčastňovat pohybových aktivit, ale samy se jim spíše vyhýbají: kvůli přehnaným obavám rodičů, sociální izolaci či nesprávnému pochopení nemoci. V pozdějších stádiích se nemoc sama o sobě stane příčinou hypoaktivity, což vede k dekonkci a dalšímu zhoršení nemoci, čímž jsou pak uvrhnuti do začarovaného kruhu hypoaktivity (William a Stevens, 2013).

Fyzická zátěž střední intenzity může být využita i jako součást airway clearance technik, pokud bude proložena autogenní drenáží či technikami usilovného výdechu. V případě, že je fyzická zátěž používána jako doplněk k normálně probíhajícímu programu airway clearance technik, tak by měla být zařazena 2-3 týdne dle obecných doporučení pro pohybové aktivity dětí. Zařazovat by se měly aktivity jak zdatnostního, tak i posilovacího charakteru (Lannefors, 2009). Zátěž střední intenzity odpovídá na Borgově škále subjektivního vnímání zátěže stupňům 11-13/20 (na stupnici od 6 do 20, kde hodnota 7 odpovídá velmi lehké zátěži), či stupňům 3-4/10 na Borgově škále dušnosti (na stupnici od 0 do 10, kde 0 znamená absenci dušnosti) (Daniels et al., 2017).

Obecně by se u dětí měla rozvíjet pohybová všestrannost. Jedna tréninková jednotka by měla obsahovat úvodních 10 minut na rozehtání a rozcvičení, dále 20-30 minut trvající hlavní část, ve které se postupně stupňuje intenzita a na konec by mělo být zařazeno 5 minut na zklidnění (Máček, 2011). Důležitým faktorem při sestavování tréninku u dětí by mělo být i to, že v přirozené pohybové aktivitě dětí se objevuje především anaerobní charakter fyzické zátěže (Radtke et al., 2009).

U dospělých pacientů s CF existuje doporučení pro ty pacienty, kteří nejsou schopni fyzické zátěže trvající delší časový úsek. Tito pacienti by měli v průběhu dne opakovat desetiminutové epizody fyzické aktivity (Daniels et al., 2017).

V případě, že má pacient infekci, měl by pacient přerušit pravidelný pohybový program do doby, než bude 1 den bez symptomů probíhajícího onemocnění (Pedersen a Saltin, 2015).

4.1 Aerobní tréninkové programy

Ve studii z roku 2015 byl použit 3 měsíce trvající domácí tréninkový program. Do studie mohli být přijati pacienti ve věku 7-20 let bez známek exacerbace. Celkově se účastnilo 34 pacientů s CF, z nichž polovina byla zařazena do tréninkové skupiny. Pacienti v tréninkové skupině obdrželi manuál s doporučenými aerobními aktivitami: jogging, plavání, tanec, míčové hry, skákání přes švihadlo a další. Součástí manuálu byly i ilustrace s instrukcemi na správný strečink a měsíční tréninkový deník, kam měli pacienti zaznamenávat, ve které dny cvičili, jakou aktivitu zvolili a po jak dlouhou dobu. Pacienti byli instruováni, aby cvičili aspoň 2x týdně po dobu aspoň 20 minut. Každé 2 týdny byla provedena telefonická kontrola pacientů. Pacienti z kontrolní skupiny byli pouze slovně instruováni k provádění aerobního cvičení na začátku studie. Na začátku studie, po 1 měsíci tréninku a po 3 měsících tréninku bylo provedeno kontrolní spirometrické měření a spiroergometrické měření na bicyklovém ergometru podle rampového protokolu. V žádném bodu studie nebyla sledována změna v plicních funkcích či ve vrcholové spotřebě kyslíku v tréninkové skupině oproti skupině kontrolní. V tréninkové skupině se zvýšilo množství ohlášených aerobních pohybových aktivit (Hommerding et al., 2015; Radtke et al., 2015). Takto vedený trénink se tedy jeví jako nedostačující.

Článek publikovaný roku 2013 (Susi Kriemler et al.) prezentoval výsledky tréninkové intervence aerobního i silového typu u švýcarských dětí s CF starších 12 let a s FEV1 aspoň 35% náležité hodnoty. Celkově studie trvala 24 měsíců, měření proběhlo na začátku studie, dále po 3, 6, 12, 18 a 24 měsících od vstupního vyšetření. Pacienti zařazení do aerobního tréninku měli po 1 rok umožněn volný vstup do fitness centra. Aktivitu si pacienti vybrali podle vlastní preference ve fitness centru nebo na stacionárním kole doma. Na počátku programu byla pro pacienty stanovena intenzita tréninku, při níž tepová frekvence odpovídala 65% VO_{2peak} stanovené pomocí zátěžového vyšetření na bicyklovém ergometru. Každý měsíc se pacientům zvyšovala zátěž na stacionárním kole o 10% a to v případě, že byli pacienti schopni šlapat bez problémů déle než 30 minut. Pacienti měli trénovat po dobu 30-45 minut 3x v týdnu.

Samotná sledovaná tréninková intervence trvala prvních 6 měsíců studie a po této době byli pacienti povzbuzováni, aby v nastaveném režimu pokračovali. Problémem této studie bylo, že v kontrolní skupině došlo během studie k nečekanému zhoršení zdravotního stavu a z těchto důvodů byla do studie zahrnuta ještě jedna kontrolní skupina z jiné studie probíhající paralelně, a která měla stejná kritéria pro vstup do studie, jako měla tato studie. V porovnání s oběma kontrolními skupinami se u skupiny trénující aerobně zvýšila signifikantně vrcholová spotřeba kyslíku po 6 měsících od začátku studie (Kriemler et al., 2013). V ostatních bodech studie nebyly pozorovány žádné rozdíly v tomto parametru mezi jednotlivými skupinami (Radtke et al., 2015). Hodnoty plicních funkcí FEV1 a FVC byly u tréninkové skupiny vyšší po 3, 6 a 12 měsících ve srovnání s původní kontrolní skupinou a ve srovnání s přidanou kontrolní skupinou byly tyto hodnoty vyšší po 6 měsících od počátku studie (Kriemler et al., 2013).

V roce 2002 (Selvadurai et al.) byla publikována krátkodobá studie tréninkových programů pro dětské pacienty s CF, kteří měli zařazení cvičební program při hospitalizaci jakou součást léčby akutní plicní exacerbace. Aerobní trénink sestával z 30 minut na běhátku či rotopedu a to při rychlosti, při které měl pacient tepovou frekvenci odpovídající 70% vrcholové tepové frekvence. Trénink probíhal 5x týdně. Po tomto tréninkovém programu byla u pacientů sledována signifikantní změna ve vrcholové spotřebě kyslíku, která byla měřena pomocí Godfreyho protokolu (Selvadurai et al., 2002). Oproti kontrolní skupině zůstala tato hodnota vyšší i měsíc od propuštění (Radtke et al., 2015). Tento trénink přinesl i zvýšení FEV1 větší než u kontrolní skupiny (Selvadurai et al., 2002).

Starší studie vydaná roku 2000 studovala vliv 3 roky trvajícího domácího tréninku na pacienty ve věku 7-19 let. Všichni pacienti měli na počátku studie jen mírné či střední plicní postižení. Na začátku studie a pak každý rok bylo u pacientů provedeno zátěžové testování z užití Godfreyho protokolu na bicyklovém ergometru. Pacienti z tréninkové skupiny byli povzbuzováni k aerobní sportovní aktivitě dle jejich osobní preference. Každá tréninková jednotka měla trvat aspoň 20 minut s 5 úvodními minutami na rozcvičení a 5 závěrečnými minutami na zklidnění. Pacienti měli cvičit aspoň 3x týdně při tepové frekvenci 70- 80% jejich maximální tepové frekvence. Tréninková skupina vykazovala prokazatelně pomalejší pokles FVC a FEV1 oproti kontrolní skupině, ale nebyl sledován žádný rozdíl mezi skupinami v zátěžových

parametrech. Zároveň se ale ukázalo, že pacienti v tréninkovém programu měli nižší compliance k respirační fyzioterapii. Pravidelně plnit plán respirační fyzioterapie a tréninkového programu může být pro tuto skupinu pacientů příliš náročné (Schneiderman- Walker et al., 2000).

4.2 Anaerobní tréninkové programy

Studie od Susi Kriemler et al. (2013) měla i skupinu s tréninkem silového typu. Účastníci měli po jeden rok volný vstup do fitness centra stejně jako skupina trénující aerobním způsobem. Tréninkový plán byl kontrolován pomocí karet, které musely být vyplněny ve fitness centru. Do těchto karet se ke každému prováděnému cviku vpisoval počet sérií a opakování v sérii. Pokud pacienti zvládli více než 9 opakování v sérii, pak jim byla navýšena zátěž o 5%. Aspoň jednou v týdnu pacienty kontrolovali instruktoři z daného fitness centra. Tréninková část studie trvala stejně jako u aerobně trénující skupiny, tedy 6 měsíců. U této tréninkové skupiny bylo oproti švýcarské kontrolní skupině pozorováno zvýšení hodnoty FEV1 3, 6, 12 a 24 měsíců od iniciálního vstupního vyšetření a stejně jako u aerobně trénující skupiny, i zde bylo oproti německé kontrolní skupině toto zvýšení sledováno pouze při měření, které proběhlo 6 měsíců od vstupního vyšetření. V porovnání se švýcarskou kontrolní skupinou bylo sledováno i zvýšení VO_{2peak} a to 3, 6 a 12 měsíců od vstupního vyšetření, avšak v porovnání s německou kontrolní skupinou nebylo zvýšení pozorováno (Kriemler et al., 2013). Interpretace této studie je celkově problematická kvůli nezvyklému zhoršení zdravotního stavu původní švýcarské kontrolní skupiny (Radtke et al., 2015).

Studie tréninkových programů u dětí s CF při akutní exacerbaci obsahovala i skupinu s odporovým tréninkem. Odporový trénink probíhal na posilovacích strojích a pacienti posilovali horní i dolní končetiny. Na začátku každého tréninku byla pacientům stanovena subjektivní maximální síla a pacienti pak trénovali na zátěž odpovídající 70% maximální subjektivní síly. Pacienti trénovali 5x týdně a každý cvik prováděli v 5 sériích po 10 opakováních. Tento trénink produkoval pozitivní změny ve svalové síle dolní končetiny (DK) měřené pomocí isokinetického testu maximální svalové síly na nedominantní DK a to pro m. quadriceps femoris a pro hamstringy (Selvadurai et al., 2002). Ve srovnání s kontrolní skupinou nebyla sledována změna ve vrcholové spotřebě kyslíku (Radtke et al., 2015). Hodnota FEV1 stoupla více, než u skupiny trénující aerobním způsobem a než u kontrolní skupiny (Selvadurai et al., 2002).

4.3 Kombinované tréninkové programy

Brazilská studie publikovaná v roce 2014 použila pro své pacienty blíže nespécifikovaný domácí kombinovaný trénink. Do studie byli zařazeni pacienti starší 16 let, kteří však v této studii byli považováni i v tomto věku za pacienty dospělé a nejednalo se tak o výlučně dětskou populaci. Pro testování pacientů byl použit 6MWT a test 1RM pro flexory lokte a extenzory kolene. Pacienti obdrželi tištěný manuál s radami, pokyny a cvičebními protokoly. Bylo doporučeno, aby pacienti cvičili každý den. Tréninková intervence trvala 3 měsíce. Po této intervenci bylo u tréninkové skupiny oproti skupině kontrolní sledováno zvýšení svalové síly horních končetin (tedy větší zátěž při testu 1RM pro flexory lokte). Svalová síla DKK a výsledek 6MWT zůstaly nezměněny. Fakt, že se zvýšila svalová síla pouze svalů HKK, může být způsoben odlišnou velikostí svalových skupin horních končetin (HKK) a DKK. Kratší svaly HKK potřebují ke změně trofiky kratší čas než delší svaly DKK (Rovedder et al., 2014).

Další studie sledovala vztah tréninkové odpovědi, zánětu a infekce u adolescentů s CF. Do studie byli přijati adolescenti ve věku 12- 18 let. Tito pacienti prováděli domácí kombinovaný trénink. Cvičební jednotka sestávala ze 4 cviků z kalisteniky (cvičení s vlastní vahou) a jako pátý cvik byla aerobní aktivita v podobě běhu. Pacienti museli dokončit cvičení během 11 minut a trénink probíhal 5x týdně a tréninková intervence trvala 12 týdnů. Na začátku a na konci studie absolvovali zátěžové vyšetření na bicyklovém ergometru podle Godfreyho protokolu. Pacienti, kteří měli nižší hodnoty pro zánět (Imunoglobulin G) a pro infekci (*Pseudomonas aeruginosa*) vykazovali lepší odpověď na nastavený trénink, ačkoliv tento trend nedosáhl statistické významnosti (van de Weert- van Leeuwen et al., 2014).

Jedna studie spojila kombinovaný trénink s tréninkem inspiračních svalů. Síla inspiračních svalů byla měřena pomocí maximálního nádechového tlak (maximal inspiratory pressure, PI_{max}). Zátěžové vyšetření bylo provedeno opět na bicyklovém ergometru s užitím Godfreyho protokolu. Svalová síla byla měřena pomocí testu 5RM. Do studie byly zařazeny děti s CF ve věku 6-17 let. Tréninkový plán byl stanoven na 8 týdnů, poté následovaly 4 týdny tréninkové pauzy. Pacienti v tréninkové skupině měli 3x v týdnu v odpoledních hodinách kombinovaný trénink v tělocvičně v nemocnici pod dozorem specialisty. Aerobní část tréninku začínala 10 minutami rozehtání na bicyklovém ergometru. Poté následovalo 20-40 minut tréninku na ergometru

a přibližně 15 minut aktivních her (běh či fotbal). Poté absolvovali pacienti ještě 3 okruhy posilovacích cvičení (7 cviků), přičemž 1 série cviku sestávala z 12-15 opakování. Zátěž na posilovacích strojích byla na začátku nastavena na 50% zátěže 5RM a postupně se zvyšovala. K tomuto tréninku pacienti ještě prováděli 2x denně standardní fyzioterapii a 2x v týdnu (ve dny, kdy neměli cvičení) trénink nádechových svalů s použitím dechového trenažeru (Power breathe). Inspirační trénink sestával z 30 nádechů proti odporu odpovídajícímu zprvu 40% PI_{max} změřeného na začátku programu, po 4 týdnech se přešlo na 50% PI_{max} . I tento poměrně krátký program přinesl nárůst VO_{2peak} , 5RM a PI_{max} . Hodnota PI_{max} zůstala vyšší i po tréninkové pauze. Nebyly ovšem sledovány žádné signifikantní změny v hodnotách FEV1 (Santana- Sosa et al., 2014). Obdobná studie proběhla na stejném pracovišti i v roce 2012 (Santana- Sosa et al.), avšak intervence obsahovala jen kombinovaný trénink. Tato studie došla k podobným výsledkům jako již popsaná pozdější studie: pro pacienty v tréninkové skupině stoupla hodnota VO_{2peak} a 5RM, ale hodnoty plicních funkcí zůstaly nezměněny. Svalová síla některých svalových skupin zůstala zvýšena i po tréninkové pauze, zatímco VO_{2peak} klesla.

4.4 Cvičení a airway clearance

V roce 2016 byla publikována studie, která sledovala vliv cvičení na expektoraci. Tato studie se zaměřila na mladé pacienty s CF ve věku 16-29 let. Pacienti absolvovali ve 3 dnech po sobě 2 cvičební lekce a jednu zástupnou necvičební (falešnou) lekci. Jako cvičební lekce bylo zvoleno cvičení na trampolíně a na rotopedu, jako zástupná lekce byl zvolen biliard. Všechny tyto lekce trvaly 30 minut, poté následovalo 30 minut odpočinku a poté 30 minut konvenční respirační fyzioterapie (10 minut flutterování, 20 minut jiných airway clearance technik). Během celé této doby bylo sesbíráno vykašlané sputum, které bylo váženo s přesností na 0,1 mg. Hmotnost expektorovaného sputa byla vyšší při a po cvičební lekci (trampolína, rotoped) a tato hmotnost byla srovnatelná s hmotností sputa vypuzeného při následné respirační fyzioterapii. U všech 3 skupin bylo množství sputa expektorovaného při a po respirační fyzioterapii stejné (Kriemler et al., 2016). Předpoklad je, že lepší clearance sputa je způsobena kombinací několika faktorů působících v průběhu fyzické zátěže. Těmito faktory jsou vyšší ventilace a vyšší výdechové průtoky, které vytváří větší střižné síly a posun hlenu v dýchacích cestách. Vzhledem k vyšší ventilaci se z dýchacích cest

odpaří větší množství vody, což by vylučovalo změny v obsahu vody v evakuovaném sputu (Dwyer et al., 2011).

4.5 Další intervence

Německá studie, která byla paralelní se švýcarskou studií a publikovanou v článku z roku 2013 (Kriemler et al.) byla v tréninkové intervenci poněkud odlišná. Kritéria pro vstup byla ale stejná: do studie mohly být zavzaty děti starší 12 let a s FEV1 aspoň 25% náležité hodnoty. V této studii si pacienti mohli vybrat, jaký typ tréninku budou po dobu studie provádět. Někteří si vybrali aktivitu vytrvalostního charakteru (cyklistika, jogging, plavání), někteří míčové hry, někteří kombinovaný trénink ve fitness centru. Struktura studie byla stejná jako u studie švýcarské: proběhlo vstupní vyšetření s konzultací a další kontrolní měření proběhla za 3, 6, 12, 18 a 24 měsíců od vstupního vyšetření. Pacienti se dle doporučení měli zapojit do sportovních aktivit minimálně na dobu 3x60 minut za týden. Tréninková část studie trvala prvních 6 měsíců. V průběhu studie byl sledován nárůst hodnoty VO_{2peak} u tréninkové skupiny oproti skupině kontrolní a to ihned po skončení tréninkové části studie (tedy po 6 měsících od vstupního měření). Tato hodnota pak v dalším měření (12 měsíců od začátku studie) klesla a při dalších měřeních opět stoupla (18 a 24 měsíců od vstupního měření). Rozdíl VO_{2peak} tréninkové skupiny oproti kontrolní skupině činil asi 10% vstupní hodnoty. Pokles VO_{2peak} 12 měsíců po vstupním vyšetření byl pravděpodobně způsoben zimním obdobím, kdy jednak mohla klesnout adherence k nastavenému tréninku z důvodu chladného počasí a jednak v tomto období probíhá i nejvíce infekcí. Signifikantně se u tréninkové skupiny oproti skupině kontrolní zvýšila i hodnota FVC a to 18 a 24 měsíců po vstupním vyšetření. Tato studie ukázala, že půlroční domácí tréninkový program může vyvolat trvalé změny v aktivitě dětských pacientů s CF (Hebestreit et al., 2010). Z dat švýcarské (Kriemler et al., 2013) a německé studie (Hebestreit et al., 2010) byla vytvořena analýza, která zjistila, že kvalita života závislá na zdraví je u dětí s CF přímo propojena s fyzickou kondicí a to hlavně ve složce vytrvalostní zdatnosti (Hebestreit et al., 2014).

Šestitýdenní program při hospitalizaci na rehabilitační klinice pro CF sledoval dětské pacienty od 7 let věku a i pacienty dospělé. Pacienti sportovali pod dohledem terapeuta po dobu 45 minut 4-5x týdně. Aktivit bylo široké spektrum: chůze či jogging v pondělí, v úterý a čtvrtek probíhaly míčové a další hry, ve středu byl odporový trénink a v pátek měli pacienti plavání. Při této studii bylo zjištěno, že pacienti s nižší iniciální

vrcholovou spotřebou kyslíku (v tomto případě pod 58% náležité hodnoty) po ukončení tréninkové intervence vykazovali větší nárůst této hodnoty (Gruber et al., 2011). Starší studie tohoto typu (obdobný tréninkový program na 4-6 týdnů) navíc poukázala na to, že takto koncipovaný sportovní program u pacientů s CF ve věku 6-18let rozvíjí fyzickou zdatnost a pohybovou všestrannost měřenou pomocí modifikovaného mnichovského testu fyzické zdatnosti (Gruber et al., 2008).

Jedna ze studií se specificky zaměřila na děti starší 10 let, které za jeden rok absolvovaly 4 a více intravenózních antibiotických léčeb. Této skupině dětí bylo doporučeno, aby cvičily minimálně 3x týdně po dobu 30 minut. Do této doby mohly být započítány i školní lekce tělesné výchovy. Dále bylo doporučeno, aby se při aerobních aktivitách pohybovala tepová frekvence mezi 60 a 80% vrcholové tepové frekvence a pacienti dostali i instrukce ohledně posilovacích cvičení. Tréninkový plán nebyl v článku více specifikován. Kontrola v ambulanci proběhla jednou za 2 týdny a děti si vedly tréninkový deník. Celkově byli pacienti sledováni po dobu 1 roku. Hlavním výsledkem této dlouhodobé studie bylo zjištění, že při takto koncipovaném tréninkovém programu se snížila doba intravenózního podávání antibiotik a průměrně o 10 dní ve sledovaném roce (Urquhart et al., 2012).

Pro získání měřitelných benefitů v oblasti fyzické zdatnosti by měl tréninkový program trvat aspoň 6 týdnů. Zátěž by měla zpočátku trvat po tolerovatelnou dobu a později dosáhnout aspoň 20-30 minut aktivity. Intenzita by měla být mezi 55 a 64% maximální tepové frekvence a trénink by měl probíhat 3-5x za týden (Radtke et al., 2015).

KAZUISTIKA PACIENTA

Na základě zjištěných teoretických poznatků byl vytvořen tréninkový program pro pacienta představeného v kazuistice. Kazuistika pacienta obsahuje kromě anamnézy také kineziologický rozbor, výsledky zátěžových vyšetření u tělovýchovného lékaře, popis použité pohybové intervence a bodový výsledek z použitého dotazníku a výsledky 6MWT.

Pohlaví: muž

Narozen: 04/2000

Věk: 17 let v době vstupního vyšetření, 18 let v době závěrečného vyšetření

Výška: 173 cm v době vstupního vyšetření, 174 cm v době závěrečného vyšetření

Váha: 53 kg

Diagnóza:

Cystická fibróza- pankreaticky insuficientní

Chronická kolonizace Staphylococcus aureus

Hepatopatie při základním onemocnění charakteru jaterní cirhózy s počínající portální hypertenzí

Polyposis nasi, st. p. polypektomii 10/11

Porucha glukózové tolerance při základním onemocnění

Hypovitaminosa A

Trombocytopenie při splenomegalii a portální hypertenzi

Genetika: mutace F508del/F508del

Anamnéza:

RA: rodiče bez obtíží, rozvedeni; sourozenci: starší sestra- zdravá, mladší bratr- zdrav

SA: rodiče rozvedeni, žije s prarodiči z otcovy strany.

OA:

Z druhé gravidity, průběh těhotenství bez komplikací, porod asi 3 týdny před termínem, císařským řezem pro zkalenou plodovou vodu (Streptokok), asfyxii, nepostupující porod. Porodní hmotnost 2800 g, porodní délka 48 cm. Nekříšen, poporodní adaptace dobrá. První měsíc se vyvíjel dobře. Od 1 měsíce věku rýma, kašel. Od 2 měsíců věku tachypnoe, intermitentní dušnost, trvale kašel, pectus excavatum. Od 5 měsíců věku gastrointestinální obtíže, neprospívání, stolice objemné a páchnoucí.

09/2000: respirační infekt, rozvoj metabolického rozvratu- hyponatrémie, hypokalémie, metabolická alkalóza, dušnost, atelektáza laterobazálního segmentu l. dx. Cl v potu 137 mmol^{-1} . Stanovena diagnóza cystická fibróza. Dýchací cesty kolonizovány *Pseudomonas aeruginosa*. Přeléčen intravenózními antibiotiky (i. v. ATB), matka zacvičena v komplexní péči o dýchací cesty dítěte. Po propuštění se pacientovi dlouhodobě dařilo dobře, každé 3 měsíce chodil do Fakultní nemocnice Motol (FNM) na pravidelné i. v. ATB přeléčení chronické *Pseudomona aeruginosa*.

2007: 1x exacerbace- hospitalizace

2008: Chronická kolonizace *Staphylococcus aureus*.

2009: stav dobrý, nemocnost nízká. Spirometricky těžká obstrukce periferních dýchacích cest, mírná obstrukce centrálních dýchacích cest, středně těžká až těžká hyperinflace.

2010: 3x respirační infekt, perorální ATB.

2011: 3x perorální ATB léčba. V říjnu endoskopická polypektomie.

2012: opakovaně zahlenění, kašel- 4x ATB léčba. 2x respirační infekt- 2x ATB léčba. V červenci varicella.

2013: opakovaně zhoršený kašel a zahlenění- 3x ATB léčba. 3x kultivační nález ve sputu- 3x ATB léčba. 1x exacerbace s hypoxemií- i. v. ATB a oxygenoterapie. Zjištěna porušená glukózová tolerance, toho času dostatečná produkce inzulínu.

2014: 3x hospitalizován pro zhoršení stavu. Záchyt *Stenotrophomonas maltophilia* a *Aspergillus fumigatus* a 2x *Pseudomonas aeruginosa* – 3x ATB léčba. V březnu bronchoskopie s nálezem: chronická bronchitida s hojným purulentním sekretem a atrofíí sliznice. Zvýšená kolapsibilita pars membranacea trachey a oploštění trachey v důsledku deformity hrudníku. V květnu Henochova-Schönleinova purpura- hospitalizace.

2015: 2x kultivačně *Staphylococcus aureus*, *Acinetobacter baumannii*- 1x ATB. 1x hospitalizace na pediatrické klinice FNM k i. v. ATB terapii.

2016: 2x exacerbace s hospitalizací- jednou spojeno s gastroenteritidou, kultivační nález- 5x *Staphylococcus aureus*, 3x *Acinetobacter baumannii*. Opakovaně zahlenění a kašel, opakovaně antibiotika. Stav výživy dlouhodobě neuspokojivý. Ultrazvuk břicha - obraz jaterní cirhózy s hraniční šířkou žilního portálního systému. RTG plic s chronickými progredujícími změnami, hypovitaminoza A.

2017: z kultivace 3x *Staphylococcus aureus* a *Acinetobacter baumannii*. V únoru exacerbace- hospitalizace. V květnu denzitometrie: v normě, na bederní páteři Z- skóre

v očekávaném rozmezí. V červnu HRCT: Obraz plicního emfyému. Progrese plicních změn - bronchiektázií, peribronchiálních a intersticiálních změn, výraznější obstrukce dýchacích cest zejména bazálně. Cyklení antibiotik.

Poslední spirometrie:

FVC 67% náležité hodnoty (n. h.), FEV1 52% n. h., MEF75 50% n. h., MEF50 28% n. h., MEF25 20% n. h. Středně těžká redukce vitální kapacity, velmi těžká obstrukce dýchacích cest. Nález je ve srovnání s minulým vyšetřením prakticky beze změn.



Obrázek 1: Pacient ve věku 5 měsíců



Obrázek 2: Pacient ve věku 2,5 roku při terapii



Obrázek 3: Pacient ve věku 4 roky

VSTUPNÍ VYŠETŘENÍ- 2. 2. 2018

NO: Sedmnáctiletý pacient s CF, chronicky kolonizován *Staphylococcus aureus*, pankreaticky insuficientní, cykluje ATB. Momentálně zahleněn, za 3 dny začíná další cyklus ATB. Inhaluje 3x denně (2x denně solný roztok, 1x denně Pulmozyme). Vrstevníkům v běžných aktivitách stačí, ve vytrvalostních ne. Z tělocviku uvolněn, sport pouze rekreačně.

Subjektivní stav pacienta: pacient pár dní pociťuje zhoršení svého stavu, což bývá pravidelně před novým cyklem ATB.

Závěr ze spiroergometrického vyšetření:

- 1) Proveden zátěžový test na bicyklovém ergometru do subjektivního maxima, zátěž limitována dechově, tepová rezerva ještě minimálně 20 tepů/min.
- 2) EKG v zátěži bez patologických změn, akcelerace tepové frekvence přiměřená. Vstupně tachykardie.
- 3) Reakce tlaku při statické i dynamické zátěži normotonická. Na vyšším stupni zátěže (80W) již nadhraniční vzestup.
- 4) Zdatnost patologicky nízká, odpovídá diagnóze a pohybové anamnéze.
- 5) Pro jízdu na rotopedu doporučena kontinuální zátěž 30W, při dobré toleranci postupně prokládat krátkými úseky až 50 W.

Vstupní kineziologické vyšetření:

Stoj zepředu: Astenický habitus. Pectus excavatum. Levý ramenní pletenec výše. Mírné vychýlení umbilicu směrem vlevo. Levá spina iliaca anterior superior výše. Kontury DKK symetrické. Ve spontánním stoju zevní rotace bérců. Ramena v protrakci, LHK více ve vnitřní rotaci v ramenním kloubu než PHK. Zvýrazněné nadklíčkové jamky. Levá prsní bradavka výše.

Stoj zezadu: Levý ramenní pletenec výše. Levý thorakobrachiální trojúhelník užší a protáhlejší. Levá crista iliaca výše, levá spina iliaca posterior superior výše (šikmá pánev). Náznak valgozity kolen. Kontury DKK symetrické.

Adamsův test předklonu: thorakální prominence vlevo.

Thomayerova zkouška pozitivní: 33 cm.

Stoj z boku: HKK v protrakci v ramenních kloubech, LHK ve větší vnitřní rotaci v ramenním kloubu než PHK. Prominence dolních hrudních apertur. Mírně oploštělá thorakální kyfóza. Zvýrazněná lumbální lordóza.

Vyšetření stoje a chůze: Romberg I- III bez patologického nálezu. Trendelenburgův i Duchennův příznak negativní. Chůze bez patologického nálezu.

Palpace hrudníku: Mechanismus dýchání mírně asymetrický- větší rozvíjení levé strany hrudníku, větší rozvíjení dolních porcí hrudního koše při dýchání, horní porce hrudního koše při dýchání rigidní. Pohyblivost hrudních fascií i zádoových fascií v hrudní oblasti omezena ve všech směrech, zejména pohyblivost hrudní fascie v dolní

části hrudního koše směrem mediokaudálním bilaterálně. Omezena pohyblivost krčních fascií směrem mediokaudálním bilaterálně. Omezena protažlivost prsních fascií bilaterálně.

Respirační amplituda: Naměřený rozdíl mezi maximálním nádechem a maximálním výdechem v úrovni mezosternální byl 5,5 cm a v úrovni xiphosternální 7 cm. Při klidovém dýchání byl rozdíl mezi nádechem a výdechem v obou úrovních 1 cm.

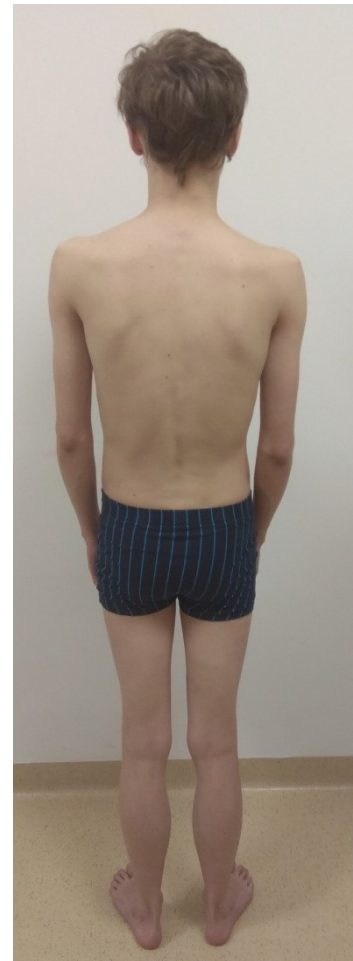
Šestimínutový test chůzí: Zpočátku šel pacient rychleji, po prvních 2 minutách testu zpomalil (o 5-7 sekund na 50 metrů oproti rychlosti v prvních dvou minutách). 6MWD pacienta byla 492,5 m, což odpovídá 70,5% předpokládané hodnoty pro tohoto pacienta (Ulrich et al., 2013).



Obrázek 4: Pacient z pohledu zepředu



Obrázek 5: Pacient z pohledu z boku



Obrázek 6: Pacient z pohledu zezadu

NAVRŽENÁ POHYBOVÁ INTERVENCE:

3x týdně jízda na rotopedu při intenzitě odpovídající na Borgově škále subjektivní intenzity zátěže stupni 13/20

2 x týdně posilovací cvičení, zpočátku 2 série po 10 opakováních cviku, postupně navyšovat až na 5 sérií:

- dřepy u zdi- záda opřena o velký gymnastický míč
- bridging v leže na zádech
- klik s oporou stehem o míč
- zanožování natažené dolní končetiny z polohy na 4 na předloktích
- unožování natažené dolní končetiny v lehu na boku
- výpady vpřed
- výpady vzad- po dvou týdnech od počátku intervence zaměněny za výpady do stran
- upažování s činkami
- podsouvání velkého gymnastického míče s oporou o dlaně a s míčem podloženým pod kolena a bérce

Délka intervence: 10 týdnů. Frekvence cvičení celkem 5x týdně.

ZÁVĚREČNÉ VYŠETŘENÍ- 6. 4. 2018:

NO: Nyní již osmnáctiletý pacient s CF po pohybové intervenci trvající necelých 10 týdnů. Momentálně bez významnějších obtíží, doznívající infektu a větší zahlenění oproti normě, toho času 5. den od začátku podávání dalšího cyklu ATB léčby. Mezi vstupním a výstupním vyšetřením proběhla mezi spolužáky virová epidemie, dle babičky pacient ve škole zameškal jen asi týden.

Z navrženého tréninkového programu absolvoval 38 tréninkových jednotek z možných 49, z čehož 23 jednotek byla jízda na rotopedu a 15 jednotek bylo posilovací cvičení. Při posilování provedl pacient maximálně 2 série cviků.

Subjektivní stav pacienta: Pacient se cítí dobře, udává jen větší zahlenění.

Závěr ze spiroergometrického vyšetření:

- 1) Proveden zátěžový na bicyklovém ergometru test do subjektivního maxima, končí pro kombinaci zadýchání a svalové únavy.

- 2) EKG v zátěži bez patologických změn (klinicky nevýznamná ektopická aktivita). Akcelerace tepové frekvence přiměřená. Bez vstupní tachykardie (odpovídá lepšímu klinickému stavu ve srovnání se vstupní prohlídkou).
- 3) Reakce krevního tlaku při dynamické zátěži normotonická.
- 4) Saturace v rostoucí zátěži bez poklesu, hodnoty spirometrie odpovídají dlouhodobým nálezům pacienta.
- 5) Zdatnost dle VO_{2max} prakticky beze změn, dosažena při stejné tepové frekvenci ale významně vyšším zatížení (odpovídá lepší ekonomice práce).

Výstupní kineziologické vyšetření:

Oproti vstupnímu vyšetření aspekčně i palpačně beze změn.

Respirační amplitudy: Naměřený rozdíl mezi maximálním nádechem a maximálním výdechem v úrovni mezosternální byl stejný jako u vstupního vyšetření a v úrovni xiphosternální byl rozdíl 5,5 cm, tedy o 1,5 cm méně než při vstupním vyšetření. Při klidovém dýchání byl rozdíl v obou úrovních stejný jako při vstupním vyšetření.

Šestimínutový test chůzí: Po celou dobu testu šel pacient prakticky stejnou rychlostí (variabilita v rychlosti byla 2 sekundy na 50 metrů). 6MWD pacienta byla 507,5 m, což odpovídá 72,6% předpokládané hodnoty pro tohoto pacienta (Ulrich et al., 2013).

SROVNÁNÍ HODNOT PŘED POHYBOVOU INTERVENCÍ A PO POHYBOVÉ INTERVENCI

Tabulka 1: Srovnání FEV1 a FVC před pohybovou intervencí a po pohybové intervenci

| | PŘED pohybovou intervencí | | PO pohybové intervenci | |
|------|---------------------------|-------------------------|---------------------------|------------------------|
| | PŘED zátěžovým vyšetřením | PO zátěžovém vyšetření | PŘED zátěžovým vyšetřením | PO zátěžovém vyšetření |
| FEV1 | 1,56 l (43% n. h.) | 1,63 l (44% n. h.) | 1,87 l (50,1% n. h.) | 1,94 l (52% n. h.) |
| FVC | 2,73 l (61,5 % n. h.) | 3,22 l (72,5% n. h.) | 3,68 l (81,6% n. h.) | 3,52 l (78% n. h.) |

Tabulka 2: Výsledky dotazníku, 6MWT a Timed Up and Go testu

| | PŘED pohybovou intervencí | PO pohybové intervenci | Absolutní rozdíl |
|----------------------|--------------------------------|--------------------------------|------------------|
| Skóre dotazníku | 115 bodů z možných 168 bodů | 134 bodů z možných 168 bodů | 19 bodů |
| Timed up and go test | 5,2 s | 5,2 s | 0 s |
| 6MWD | 492,5 m | 507,5 m | 15 m |

Tabulka 3: Srovnání výsledků zátěžového vyšetření před a po pohybové intervenci

| | | PŘED pohybovou intervencí | PO pohybové intervenci |
|--|---------------------------------------|--|---|
| TF v klidu vsedě na ergometru | | 138 tepů/min | 130 tepů/min |
| TF v zátěži | 0,5 W/kg | 147 tepů/min | 120 tepů/min |
| | 1,0 W/kg | 162 tepů/min | 136 tepů/min |
| | 1,5 W/kg | 176 tepů/min | 162 tepů/min |
| | Kontinuálně zvyšovaná zátěž (+5W/10s) | Neproběhla, testování ukončeno při zátěži 1,5 W/kg | 175 |
| Vrcholová tepová frekvence | | 176 tepů/min (při zátěži 1,5 W/kg) | 175 tepů/min (při zátěži 2,1 W/kg) |
| TF po zotavení 3 minuty | | 152 tepů/min | 141 tepů/min |
| TF po zotavení 5 minut | | 150 tepů/min | 125 tepů/min |
| Vrcholová spotřeba kyslíku | | 26,5 ml*kg ⁻¹ *min ⁻¹ | 27,2 ml*kg ⁻¹ *min ⁻¹ |
| Respirační koeficient při vrcholové spotřebě kyslíku | | 0,98 | 1,05 |

DISKUZE

Během první poloviny 20. století byl u většiny onemocnění doporučován klidový režim a od pohybové aktivity byli pacienti spíše odrazováni. Překonání limitů snížených plicních funkcí zvýšením zdatnosti má velký potenciál ve zlepšení kvality života pacientů- mohou se pak více zapojovat do aktivit se svými vrstevníky a mají lepší možnosti v pohybových aktivitách (Moorcroft, Dodd a Webb, 1998).

Předpokládalo se, že pacientům s CF klade jejich základní onemocnění velké překážky ve vykonávání fyzické zátěže. Mnohé však mohou být vysvětleny spíše hypoaktivitou a de kondicí pacientů. Svalová síla u pacientů s CF při přepočtu na průřez svalu byla obdobná jako u zdravé populace, což by poukazovalo spíše na to, že v základu nejsou u pacientů s CF ovlivněny mechanismy svalové kontrakce a to i přesto, že se CFTR exprimuje na membráně sarkoplazmatického retikula (Gruet et al., 2016; Lamhonwah et al., 2010). Význam dynamické hyperinflace na respirační limitaci zátěže je pravděpodobně malý (Pouliou et al., 2001). Statická hyperinflace výkon limituje a předpokládá se, že jedním z mechanismů této limitace je větší zatížení respiračního svalstva a jejich větší unavitelnost v zátěži (Werkman et al., 2011). Částečným řešením tohoto problému by mohl být jeden ze studovaných tréninků, který spojil kombinovaný trénink s tréninkem inspiračních svalů pomocí dechového trenažéru. Tento trénink přinesl mimo jiné i zvýšení svalové síly inspiračních svalů (Santana- Sosa, 2014). Jak se ukázalo, ani míra obstrukce není určujícím faktorem pro efekt tréninku aerobní zdatnosti (Gruber et al., 2011). Není zatím tedy žádný konkrétní důkaz, že by měli pacienti nemocí primárně způsobenou sníženou kapacitu pro vykonávání fyzické zátěže a zdá se, že veškeré limity jsou zpočátku způsobeny jen inaktivitou. Pacientům tedy nic nebrání zapojovat se do sportovních aktivit.

Z hlediska prognózy se jeví jako nejvýhodnější sledovat hodnoty VO_{2max} či VO_{2peak} . Prognosticky využitelnější jsou hodnoty VO_{2max} , které se ale při zátěžovém vyšetření u pacientů s CF často nedosáhne a sekundární kritéria mohou skutečnou hodnotu VO_{2max} podhodnocovat. Proto byl navrhnut nový protokol se supramaximálním přechodem, jehož supramaximální verifikační fáze ověřuje výsledky zátěžového vyšetření a určuje, jestli byla hodnota spotřeby kyslíku skutečně hodnotou maximální (Saynor et al., 2013). Tento test se jeví jako vhodná alternativa pro tuto skupinu pacientů. Hodnota VO_{2peak} může přinést prognostické informace o riziku akutní

exacerbace a i o riziku smrti (Robinson et al., 2009; Nixon et al., 1992; van de Weert-van Leeuwen et al., 2012). Vhodnou intervencí by tudíž bylo možno obojí oddálit a bylo by žádoucí tuto hodnotu pravidelně sledovat.

Standardním vyšetřením u pacientů s CF je spirometrie. Nejsledovanějším parametrem plicních funkcí ve vztahu k zátěži je FEV1. Problémem u dětí je to, že toto vyšetření vyžaduje značnou míru spolupráce a pro malé děti je tak nevhodné (Homola, 2014). Navíc korelace mezi FEV1 a nálezem při výpočetní tomografii není vysoká (Owens et al., 2011). S VO_{2peak} daleko lépe korelují například hodnoty difúzní kapacity plic než s FEV1 (Robinson et al., 2009). Abnormality při zátěžovém vyšetření může lépe odhadnout očišťovací index plic, který je abnormální již v době, kdy jsou hodnoty pro FEV1 ještě v pořádku (Chelabi et al., 2018). V komplexní péči o pacienty s CF by bylo prospěšné pracovat i s jinými hodnotami než jen s výsledky spirometrickým měřením. Očišťovací index plic a difúzní kapacita plic se jeví jako parametry, u nichž by bylo vhodné prozkoumat další spojitost s výkony při fyzické zátěži.

Kombinace pravidelné respirační fyzioterapie a tréninkového programu může být pro mladé pacienty s CF již příliš zatěžující. Mají-li pacienti provádět k fyzioterapii ještě aspoň 20 minut tréninku 3x týdně, pak se může stát, že pacienti některé fyzioterapeutické jednotky vynechají (Schneiderman- Walker et al., 2000). Příliš obsáhlý tréninkový program může být tedy pro pacienty s CF vzhledem k jejich režimu (inhalace, léky, respirační fyzioterapie) hůře zvladatelný a mohl by potenciálně vyvolávat i nechuť k celému léčebnému režimu. Vzhledem k tomu, že dynamická fyzická zátěž může přinést stejný efekt odhlenění jako konvenční techniky hygieny dýchacích cest (Kriemler et al., 2016), šlo by některé tyto lekce respirační fyzioterapie zaměnit za dynamickou fyzickou zátěž a tím dosáhnout ve stejném čase dvojího efektu: pravidelným cvičením postupného zvyšování hodnoty VO_{2peak} a zároveň i potřebného odhlenění.

Jako lepší se jeví varianta, která dává pacientům jasné instrukce pro volbu intenzity prováděné aktivity. Nejlepší variantou je profesionální dozor při vykonávání aktivity. Toto je ale pro obě strany časově náročné, takže možností by byl počáteční dozorovaný zácvik, kde by se pacienti naučili, jak efektivně dávkovat intenzitu zátěže a později by mohli již cvičit dle své volby v domácím prostředí.

Správně vedený kombinovaný trénink přináší zlepšení ve spotřebě kyslíku i ve svalové síle. Takovýto trénink může přinést změny již po 8 týdnech (Santana- Sosa

et al., 2014; Santana- Sosa et al., 2012). Zajímavé je i to, že změny v aerobní zdatnosti byly pozorovány i u tréninku, který se prováděl 5x týdně po dobu pouhých 11 minut (van de Weert- van Leeuwen et al., 2014). Pro co nejmenší časové vytížení pacientů by tedy mohla stačit i jen velmi krátká lekce fyzické zátěže, zato ale víckrát v týdnu, což může být pro některé pacienty přijatelnější varianta než delší tréninková lekce.

Zatím nejsou známy informace o tom, jak pravidelná fyzická zátěž působí na CFRD a na kosti u pacientů s CF (Williams a Stevens, 2013). Sledování kostní denzity by tedy mohlo být dalším sledovaným aspektem a mohlo by odhalit případné další abnormality v metabolismu kostí u pacientů s CF.

Praktická část této bakalářské práce přinesla několik poznatků. Sledovaný pacient v současné době neustále cyklí antibiotickou léčbu. Při vstupním měření měl pacient 3 dny před zahájením dalšího cyklu antibiotik a cítil se zahleněný, výstupní vyšetření proběhlo 5 dnů po zahájení antibiotické léčby. Nemůžeme tedy s jistotou říci, do jaké míry byla změna vyprovokována menším zánětem v organismu a do jaké míry byla dána adaptací na zátěž získanou daným tréninkovým programem.

Pro pacienta byly ze cviků subjektivně nejtěžší výpady a při nácviku měl při těchto cvicích i značné problémy se stabilitou. Pacient se neúčastní ani hodin tělesné výchovy ve škole a nezná tak příliš pocity, které přicházejí po fyzické zátěži, například menší bolesti svalů. Byl tak těmito pocity mírně překvapen. U tohoto pacienta došlo pouze k malému zvýšení VO_{2peak} (pouze o 2,64% původní hodnoty). Příčinou mohlo být, že se pacient při tréninku řídil pouze Borgovou škálou subjektivní intenzity zátěže a i zátěž si na domácím rotopedu nastavoval dle subjektivních pocitů. Mohlo tak dojít k tréninku o příliš nízké intenzitě, která nevyvolala změny ve vrcholové spotřebě kyslíku. Dle doporučení tělovýchovného lékaře by tak bylo pro pacienta vhodnější trénovat podle tepové frekvence, která by zaručila dostatečnou intenzitu při tréninku. Došlo ke změně v 6MWD o 15 m, což by poukazovalo na lepší funkční kapacitu pacienta, ale opět je problém, že nelze s jistotou říci, do jaké míry tento výsledek byl dán různou fází antibiotické léčby v době měření. Nejvýraznější byl rozdíl v hodnotě FVC, která stoupla od vstupního vyšetření o 20,1% náležité hodnoty. Dle poslední spirometrie z CF centra měl pacient FVC odpovídající 67% n. h. a od předešlého měření se prakticky nelišila. Při vstupním vyšetření před zátěžovým testem odpovídala naměřená hodnota 61,5% n. h. a při výstupním vyšetření před zátěžovým testem odpovídala 81,6% n. h. pacienta. Dá se tak předpokládat, že intervencí bylo dosaženo

zvýšení této hodnoty. Vhodné by tedy bylo pacienty tohoto typu testovat ve stejné fázi antibiotické léčby, nejlépe ve stejný den od jejího počátku. Z vypracovaného dotazníku také vyplývá, že došlo ke zvýšení celkové kvality života pacienta. Nejvýraznější rozdíly v subjektivním hodnocení byly otázky týkající se kondice a vnímání nemoci. Bodové skóre dotazníku celkově o 11,3%.

Neideální bylo, že veškeré testování proběhlo v jeden den. Pacient absolvoval nejdříve spiroergometrické vyšetření na bicyklovém ergometru, po kterém byl značně vyčerpaný, poté absolvoval ještě kineziologické vyšetření a 6MWT. Výsledky 6MWT tak nemusí být porovnatelné s referenčními hodnotami, protože byl pacient již vyčerpaný. Protože však obě vyšetření proběhla ve stejném schématu, jsou tato vyšetření porovnatelná mezi sebou.

ZÁVĚR

Od zavedení plošného novorozeneckého screeningu je většině pacientů cystická fibróza diagnostikována již velice záhy po narození. Nedochozí tak k prodlevě v poskytnutí celého systému péče i u těch pacientů, kteří mají v prvních letech života jen mírný fenotyp postižení. Pacientům jsou tak poskytovány větší možnosti zapojení do běžného života.

Velké obavy rodičů i dětí mohou způsobovat jen malé zapojování pacientů do sportovních aktivit, ačkoliv k tomu ve většině případů není objektivní důvod. Pravidelná pohybová aktivita může pacientům s CF přinést mnohé benefity: menší množství dnů strávených v nemocnici pro léčbu akutní plicní exacerbace, menší riziko smrti v následujících letech i další možnost hygieny dýchacích cest. Cílem komplexního přístupu k léčbě pacientů s CF by mělo být jejich plné zapojení do všech aspektů života a aktivní přístup k léčebnému procesu.

REFERENČNÍ SEZNAM

AKKERMAN, Moniek, VAN BRUSSEL, Marco, BONGERS, Bart C., HULZEBOS, Erik H.J., HELDERS, Paul J.M a TAKKEN, Tim, © 2010. Oxygen Uptake Efficiency Slope in Healthy Children. *Pediatric Exercise Science* [online]. HUMAN KINETICS JOURNALS, **22**(3), 431-441 [cit. 2018-03-15]. DOI: 10.1123/pes.22.3.431. eISSN 1543-2920. Dostupné z: <http://journals.humankinetics.com/doi/10.1123/pes.22.3.431>.

ALMAJED, Athari a LANDS, Larry C., © 2012. The evolution of exercise capacity and its limiting factors in Cystic Fibrosis. *Pediatric Respiratory Reviews* [online]. Elsevier, **13**(4), s. 195-199 [cit. 2017-02-01]. DOI: 10.1016/j.prrv.2012.01.001. ISSN 1526-0542. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

ALPERN, Adrienne N., BRUMBACK, Lyndia C., RATJEN, Felix, ROSENFELD, Margaret, DAVIS, Stephanie D. a QUITTNER, Alexandra L., 2015. Initial evaluation of the Parent Cystic Fibrosis Questionnaire—Revised (CFQ-R) in infants and young children. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. Elsevier B. V., **14**(3), s. 403-411 [cit. 2018-03-20]. DOI: 10.1016/j.jcf.2014.11.002. eISSN 1873-5010. Dostupné z: [http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(14\)00263-X/fulltext](http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(14)00263-X/fulltext).

ARIKAN, Hulya, YATAR, İlker, CALIK-KUTUKCU, Ebru et al., © 2015. A comparison of respiratory and peripheral muscle strength, functional exercise capacity, activities of daily living and physical fitness in patients with cystic fibrosis and healthy subjects. *Research in Developmental Disabilities* [online]. Elsevier, **45-46**, s. 147-156 [cit. 2018-01-04]. DOI: 10.1016/j.ridd.2015.07.020. ISSN 0891-4222. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

BARRY, Sinead C. a GALLAGHER, Charles G., 2003. Corticosteroids and skeletal muscle function in cystic fibrosis. *Journal of Applied Physiology* [online]. The American Physiological Society, **95**(4), s. 1379-1384 [cit. 2018-04-02]. DOI: 10.1152/jappphysiol.00506.2002. ISSN 8750-7587. Dostupné z: <http://www.physiology.org/doi/10.1152/jappphysiol.00506.2002>.

BIANCHI, Maria Luisa, ROMANO, Giovanna, SARAIFOGER, Silvia, COSTANTINI, Diana, LIMONTA, Cristina a COLOMBO, Carla, 2006. BMD and Body Composition in Children and Young Patients Affected by Cystic Fibrosis. *JOURNAL OF BONE AND*

MINERAL RESEARCH [online]. American Society for Bone and Mineral Research, **21**(3), [cit. 2018-03-22]. DOI: 10.1359/JBMR.051106. ISSN 0884-0431.

BLOCK, J K, VANDEMHEEN, K L, TULLIS, E et al., 2006. Predictors of pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis infected with multi-resistant bacteria. *Thorax* [online]. BMJ Publishing Group, 2006, **61**(11), s. 969-974 [cit. 2018-03-20]. DOI: 10.1136/thx.2006.061366. ISSN 0040-6376. Dostupné z: <http://thorax.bmj.com/content/thoraxjnl/61/11/969.full.pdf>.

BOHANNON, Richard W., BUBELA, Deborah J., WANG, Ying-Chih, MAGASI, Susan S. a GERSHON, Richard C., 2015. Six-Minute Walk Test Vs. Three-Minute Step Test for Measuring Functional Endurance. *Journal of Strength and Conditioning Research* [online]. Lippincott Williams & Wilkins, **29**(11), s. 3240–3244 [cit. 2018-02-26]. DOI: 10.1519/JSC.0000000000000253. eISSN 1533-4287. Dostupné z: <http://europepmc.org/backend/ptpmcrender.fcgi?accid=PMC4004706&blobtype=pdf>.

BONGERS, BART C., WERKMAN, MAARTEN S., ARETS, H. G. M. , TAKKEN, TIM a HULZEBOS, H. J. , © 2015. A Possible Alternative Exercise Test for Youths with Cystic Fibrosis. *Medicine & Science in Sports & Exercise: Official Journal of the American College of Sports Medicine* [online]. Lippincott Williams & Wilkins, **47**(3), s. 485-492 [cit. 2017-08-05]. DOI: 10.1249/MSS.0000000000000440. eISSN 1530-0315. Dostupné z: https://journals.lww.com/acsm-msse/Fulltext/2015/03000/A_Possible_Alternative_Exercise_Test_for_Youths.5.aspx.

CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION, ©2017. *Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2016 Annual Data Report* [online]. Bethesda, Maryland. Dostupné z: <https://www.cff.org/Research/Researcher-Resources/Patient-Registry/2016-Patient-Registry-Annual-Data-Report.pdf>.

DANIELS, Tracey, MORRISON, Lisa, HARNETT Nuala et al., 2017. *Standards of care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis* [online]. Cystic Fibrosis Trust [cit. 2017-12-27]. Dostupné z: https://www.cysticfibrosis.org.uk/~/_media/documents/life-with-cf/publications/consensus-on-physiotherapy-management--third-edition-2017.ashx?la=en.

DE JONG, Wietze, KAPTEIN, Adrian A., VAN DER SCHANS, Cees P., MANNES, Gregor P.M., VAN AALDEREN, Wim M.C., GREVINK, René G. a KOËTER, Gerard H., 1997. Quality of Life in Patients With Cystic Fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY*. Wiley- Liss, **23**(2), s. 95-100. ISSN 8755-6863.

DONADIO, Márcio V. F., HEINZMANN-FILHO, João P., VENDRUSCULO, Fernanda M., FRASSON, Patrícia X. H. a MAROSTICA, Paulo J.C., March 2017. Six-Minute Walk Test Results Predict Risk of Hospitalization for Youths with Cystic Fibrosis: A 5-Year Follow-Up Study. *THE JOURNAL OF PEDIATRICS* [online]. Elsevier, **182**, s. 204-209 [cit. 2018-01-07]. DOI: 10.1016/j.jpeds.2016.11.071. eISSN 1097-6833. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

DORFMAN, Ruslan et al., 2017. CFMDB Statistics. *Cystic Fibrosis Mutation Database* [databáze online]. [Toronto]: [Hospital for Sick Children], [aktualizováno 2017-09-09] [cit. 2018-04-11]. Dostupné z: <http://www.genet.sickkids.on.ca/StatisticsPage.html>.

ECFS [EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS SOCIETY], 2017. *ECFS PATIENTS REGISTRY*, © 2018. [databáze online]. EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS SOCIETY, aktualizováno 2017-01-01 [cit. 2018-04-11]. Dostupné z: <https://www.ecfs.eu/ecfspr>.

FILA, Libor, 2014. Cystická fibróza u dospělých. *Interní medicína pro praxi*. Solen, **16**(2), s. 54-60. ISSN 1212-7299.

FOSTER, Karla, HUANG, Guixia, ZHANG, Nanhua, CRISALLI, Joseph, CHINI, Barbara, AMIN, Raouf a ELDER, Deborah, © 2018. Relationship between exercise capacity and glucose tolerance in cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley Periodicals, **53**(2), s. 154-161 [cit. 2018-03-19]. DOI: 10.1002/ppul.23906. eISSN 1099-0496. Dostupné z: Wiley Online Library.

GEORGE, P. M., BANYA, W., PAREEK, N., BILTON, D., CULLINAN, P., HODSON, M. E. a SIMMONDS, N. J., 2011. Improved survival at low lung function in cystic fibrosis: cohort study from 1990 to 2007. *British Medical Journal* [online]. BMJ Publishing Group, **342**, [cit. 2018-03-20]. DOI: 10.1136/bmj.d1008. Dostupné z: <https://www.bmj.com/content/bmj/342/bmj.d1008.full.pdf>.

GIACCHI, Valentina, ROTOLO, Novella, AMATO, Barbara, DI DIO, Giovanna, BETTA, Pasqua, LA ROSA, Mario, LEONARDI, Salvatore a SCIACCA, Pietro, 2015.

Heart Involvement in Children and Adults with Cystic Fibrosis: Correlation with Pulmonary Indexes and Inflammation Markers. *Heart, Lung and Circulation* [online]. Elsevier, **24**(10), s. 1002-1010 [cit. 2018-04-02]. DOI: 10.1016/j.hlc.2015.03.006. eISSN 1444-2892. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

GRUBER, W., ORENSTEIN, D.M., BRAUMANN, K.M. a HÜLS, G., © 2008. Health-related fitness and trainability in children with cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley- Liss, **43**(10), s. 953-964 [cit. 2018-03-11]. DOI: 10.1002/ppul.20881. ISSN 8755-6863. Dostupné z: Wiley Online Library.

GRUBER, Wolfgang, ORENSTEIN, David M., BRAUMANN, Klaus Michael, PAUL, Karl a HÜLS, Gerd, 2011. Effects of an Exercise Program in Children with Cystic Fibrosis: Are There Differences between Females and Males?. *THE JOURNAL OF PEDIATRICS* [online]. Elsevier, **158**(1), s. 58-63 [cit. 2017-02-04]. DOI: 10.1016/j.jpeds.2010.07.033. ISSN 0022-3476. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

GRUET, Mathieu, DECORTE, Nicolas, MELY, Laurent, VALLIER, Jean-Marc, CAMARA, Boubou, QUETANT, Sébastien, WUYAM, Bernard a VERGES, Samuel, 2016. Skeletal muscle contractility and fatigability in adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. Elsevier B. V., **15**(1), e1-e8 [cit. 2017-02-01]. DOI: 10.1016/j.jcf.2015.05.004 Dostupné z: databáze ScienceDirect.

GRUET, Mathieu, TROOSTERS, Thierry a VERGES, Samuel, 2017. Peripheral muscle abnormalities in cystic fibrosis: Etiology, clinical implications and response to therapeutic interventions. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. Elsevier B. V., **16**(5), s. 538-552 [cit. 2018-04-02]. DOI: 10.1016/j.jcf.2017.02.007. eISSN 1873-5010. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

HEBESTREIT, H., KIESER, S., JUNGE, S. et al., 2010. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL* [online]. The European Respiratory Society, **35**(3), s. 578-583 [cit. 2017-10-15]. DOI: 10.1183/09031936.00062409. ISSN 0903-1936. Dostupné z: <http://erj.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09031936.00062409>.

HEBESTREIT, Helge, ARETS, Hubertus G.M., AURORA, Paul et al., © 2015. Statement on Exercise Testing in Cystic Fibrosis. *Respiration* [online]. Karger, **90**(4), s.

332-351 [cit. 2017-07-16]. DOI: 10.1159/000439057. eISSN 1423-0356. Dostupné z: <https://www.karger.com/Article/FullText/439057>.

HEBESTREIT, Helge, SCHMID, Kerstin, KIESER, Stephanie et al., 2014. Quality of life is associated with physical activity and fitness in cystic fibrosis. *BMC Pulmonary Medicine* [online]. BioMed Central, 2014, **14**(26) [cit. 2018-04-03]. DOI: 10.1186/1471-2466-14-26. ISSN 1471-2466. Dostupné z: <http://bmcpulmed.biomedcentral.com/articles/10.1186/1471-2466-14-26>.

HOLLAND, A. E., RASEKABA, T., WILSON, J. W. a BUTTON, B. M., August 2011. Desaturation During the 3-Minute Step Test Predicts Impaired 12-Month Outcomes in Adult Patients With Cystic Fibrosis. *RESPIRATORY CARE* [online]. Daedalus Enterprises, **56**(8), s. 1137-1142 [cit. 2018-03-01]. DOI: 10.4187/respcare.01016. ISSN 0020-1324. Dostupné z: <http://rc.rcjournal.com/cgi/doi/10.4187/respcare.01016>.

HOMMERDING, P. X., BAPTISTA, R. R., MAKAREWICZ, G. T., SCHINDEL, C. S., DONADIO, M. V., PINTO, L. A. a MAROSTICA, P. J., January 2015. Effects of an Educational Intervention of Physical Activity for Children and Adolescents With Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *RESPIRATORY CARE* [online]. Daedalus Enterprises, **60**(1), s. 81-87 [cit. 2018-02-06]. DOI: 10.4187/respcare.02578. eISSN 1943-3654. Dostupné z: <http://rc.rcjournal.com/cgi/doi/10.4187/respcare.02578>.

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

HULZEBOS, Erik H. J., BOMHOF-ROORDINK, Hanna, VAN DE WEERT-VAN LEEUWEN, Pauline B., TWISK, Jos W. R., ARETS, H. G. M., VAN DER ENT, Cornelis K. a TAKKEN, Tim, © 2014. Prediction of Mortality in Adolescents with Cystic Fibrosis. *Medicine & Science in Sports & Exercise: Official Journal of the American College of Sports Medicine* [online]. Lippincott Williams & Wilkins, **46**(11), s. 2047-2052 [cit. 2018-01-07]. DOI: 10.1249/MSS.0000000000000344. eISSN 1530-0315. Dostupné z: https://journals.lww.com/acsm-msse/Fulltext/2014/11000/Prediction_of_Mortality_in_Adolescents_with_Cystic.2.aspx

CHELABI, Riyadh, SOUMAGNE, Thibaud, GUILLIEN, Alicia, PUYRAVEAU, Marc a DEGANNO, Bruno, 2018. In cystic fibrosis, lung clearance index is sensitive to

detecting abnormalities appearing at exercise in children with normal spirometry. *Respiratory Physiology & Neurobiology* [online]. Elsevier B. V., **247**, s. 9-11 [cit. 2018-01-04]. DOI: 10.1016/j.resp.2017.08.017. eISSN 1878-1519. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

CHLUMSKÝ, J., 2016. Doporučený postup pro indikaci, provedení a hodnocení spiroergometri (CPET). *Pneumologie.cz* [online]. Česká pneumologická a ftizeologická společnosti ČLS JEP [cit. 2018-03-19]. Dostupné z: <http://www.pneumologie.cz/upload/1463401653.pdf>.

JAKUBEC, Petr, 2006. Cystická fibróza. *Interní medicína pro praxi*. Solen, **8(5)**, s. 235-239. ISSN 1212-7299.

KELLY, Andrea, SCHALL, Joan, STALLINGS, Virginia A. a ZEMEL, Babette S., 2016. Trabecular and cortical bone deficits are present in children and adolescents with cystic fibrosis. *Bone* [online]. Elsevier, **90**, s. 7-14 [cit. 2018-03-16]. DOI: 10.1016/j.bone.2016.04.030. ISSN 1873-2763. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

KING, S. J., TOPLISS, D. J., KOTSIMBOS, T., NYULASI, I. B., BAILEY, M., EBELING, P. R. a WILSON, J. W., 2005. Reduced bone density in cystic fibrosis: $\Delta F508$ mutation is an independent risk factor. *EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL* [online]. The European Respiratory Society, **25(1)**, s. 54-61 [cit. 2018-03-22]. DOI: 10.1183/09031936.04.00050204. ISSN 0903-1936. Dostupné z: <http://erj.ersjournals.com/cgi/doi/10.1183/09031936.04.00050204>.

KOUCKÝ, Vladimír a POHUNEK, Petr, 2016. Využití metody vícedechového vyplavování inertního plynu z plic ve funkční plicní diagnostice u dětí. *STUDIA PNEUMOLOGICA ET PHTHISEOLOGICA*. Česká pneumologická a ftizeologická společnost, **76(2)**, s. 56-66. ISSN 1213-810X.

KRIEMLER, Susi, KIESER, Stephanie, JUNGE, Sibylle, BALLMANN, Manfred, HEBESTREIT, Alexandra, SCHINDLER, Christian, STÜSSI, Christoph a HEBESTREIT, Helge, © 2013. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Journal of Cystic Fibrosis* [online]. Elsevier B. V., **12(6)**, s. 714-720 [cit. 2017-10-28]. DOI: 10.1016/j.jcf.2013.03.003. eISSN 1873-5010.

Dostupné z: [http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(13\)00039-8/fulltext](http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(13)00039-8/fulltext).

KRIEMLER, Susi, RADTKE, Thomas, CHRISTEN, Gregor, KERSTAN-HUBER, Marta a HEBESTREIT, Helge, 2016. Short-Term Effect of Different Physical Exercises and Physiotherapy Combinations on Sputum Expectoration, Oxygen Saturation, and Lung Function in Young Patients with Cystic Fibrosis. *LUNG* [online]. Springer, **194**(4), s. 659-664 [cit. 2017-02-01]. DOI: 10.1007/s00408-016-9888-x. Dostupné z: <http://link.springer.com/10.1007/s00408-016-9888-x>.

LAMHONWAH, Anne-Marie, BEAR, Christine E., HUAN, Ling Jun, CHIAW, Patrick Kim, ACKERLEY, Cameron A. a TEIN, Ingrid, © 2010. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator in human muscle: Dysfunction causes abnormal metabolic recovery in exercise. *Annals of Neurology: An Official Journal of the American Neurological Association and the Child Neurology Society* [online]. Wiley- Liss, **67**(6), s. 802-808 [cit. 2018-04-02]. DOI: 10.1002/ana.21982. ISSN 0364-5134. Dostupné z: Wiley Online Library.

LAMMERS, A E, HISLOP, A A, FLYNN, Y a G HAWORTH, S, 2008. The 6-minute walk test: normal values for children of 4-11 years of age. *Archives of Disease in Childhood* [online]. BMJ Publishing Group, **93**(6), s. 464-468 [cit. 2018-03-25]. DOI: 10.1136/adc.2007.123653. ISSN 0003-9888. Dostupné z: databáze BMJ Journals.

LANNEFORS, L. Physical Exercise. In INTERNATIONAL PHYSIOTHERAPY GROUP FOR CYSTIC FIBROSIS. *Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult*. 2009, 4th edition . Dostupné z: <https://www.ecfs.eu/files/webfm/webfiles/File/Physiotherapy%20WebPages/blue%20booklet%202009%20website%20version%20+1.pdf>.

LESSER, Daniel J., FLEMING, Margaret M., MAHER, Carolyn A., KIM, Stephanie B., WOO, Marlyn S. a KEENS, Thomas G., © 2010. Does the 6-min walk test correlate with the exercise stress test in children?. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley- Liss, **45**(2), s. 135-140 [cit. 2018-02-25]. DOI: 10.1002/ppul.21125. Dostupné z: Wiley Online Library.

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

MOORCROFT, A. J., DODD, M. E. a WEBB, A. K., 1998. Exercise limitations and training for patients with cystic fibrosis. *Disability and Rehabilitation* [online]. Taylor & Francis, **20**(6-7), s. 247-253 [cit. 2017-02-13]. DOI: 10.3109/09638289809166735. ISSN 0963-8288. Dostupné z: databáze Taylor & Francis Online.

MURRAY, Robert K., BENDER, David A., BOTHAM, Kathleen M., KENNELLY, Peter J., RODWELL, Victor W., WEIL, Victor W. Přeložil MATOUŠ, Bohuslav et al., 2012. *Harperova ilustrovaná biochemie*. 5. české vyd., 1. v nakl. Galén. Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-907-7.

NEUMANNOVÁ, Kateřina, JANURA, Miroslav, KOVÁČIKOVÁ, Zuzana, SVOBODA, Zdeněk a JAKUBEC, Lukáš, 2015. *Analýza chůze u osob s chronickou obstrukční plicní nemocí*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci. ISBN 978-80-244-4704-9.

NIXON, Patricia A., ORENSTEIN, David M. , KELSEY, Sheryl F. a DOERSHUK, Carl F., 1992. The Prognostic Value of Exercise Testing in Patients with Cystic Fibrosis. *NEW ENGLAND JOURNAL OF MEDICINE* [online]. Massachusetts Medical Society, **327**(25), s. 1785-1788 [cit. 2018-04-12]. DOI: 10.1056/NEJM199212173272504. Dostupné z: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJM199212173272504>.

OWENS, C. M., AURORA, P., STANOJEVIC, S. et al., 2011. Lung Clearance Index and HRCT are complementary markers of lung abnormalities in young children with CF. *Thorax* [online]. BMJ Publishing Group, 2011, **66**(6), s. 481-488 [cit. 2018-04-01]. DOI: 10.1136/thx.2010.150375. eISSN 1468-3296. Dostupné z: <http://thorax.bmj.com/cgi/doi/10.1136/thx.2010.150375>.

PARAZZI, Paloma Lopes Francisco, MARSON, Fernando Augusto de Lima, RIBEIRO, Maria Angela Gonçalves de Oliveira et al., 2015. Ventilatory abnormalities in patients with cystic fibrosis undergoing the submaximal treadmill exercise test. *BMC Pulmonary Medicine* [online]. BioMed Central, **15**(63) [cit. 2018-01-07]. DOI:

10.1186/s12890-015-0056-5. eISSN 1471-2466. Dostupné z:

<https://bmcpulmed.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12890-015-0056-5>.

PEDERSEN, B. K. a SALTIN, B., © 2015. Exercise as medicine - evidence for prescribing exercise as therapy in 26 different chronic diseases. *SCANDINAVIAN JOURNAL OF MEDICINE & SCIENCE IN SPORTS* [online]. Wiley, **25**(Suppl. 3), s. 1-72 [cit. 2017-02-06]. DOI: 10.1111/sms.12581. eISSN 1600-0838. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1111/sms.12581>.

PÉREZ, Margarita, GROENEVELD, Iris F., SANTANA-SOSA, Elena, FIUZA-LUCES, Carmen, GONZALEZ-SAIZ, Laura, VILLA-ASENSI, José R., LÓPEZ-MOJARES, Luis M., RUBIO, Margarita a LUCIA, Alejandro, © 2014. Aerobic fitness is associated with lower risk of hospitalization in children with cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley Periodicals, **49**(7), s. 641-649 [cit. 2018-03-20]. DOI: 10.1002/ppul.22878. eISSN 1099-0496. Dostupné z: Wiley Online Library.

PIANOSI, Paul, LEBLANC, John a ALMUDEVAR, Anthony, © 2005. Relationship between FEV1 and peak oxygen uptake in children with cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley- Liss, **40**(4), 324-329 [cit. 2018-03-29]. DOI: 10.1002/ppul.20277. eISSN 8755-6863. Dostupné z: Wiley Online Library.

POULIOU, Eleni, NANAS, Serafim, PAPAMICHALOPOULOS, Antonios, KYPRIANOU, Theodoros, PERPATI, Georgia, MAVROU, Irini a ROUSSOS, Charis, 2001. Prolonged Oxygen Kinetics During Early Recovery From Maximal Exercise in Adult Patients With Cystic Fibrosis. *CHEST* [online]. American College of Chest Physicians, **119**(4), s. 1073-1078 [cit. 2017-07-16]. DOI: 10.1378/chest.119.4.1073. ISSN 0012-3692. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

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

RADTKE, Thomas, HEBESTREIT, Helge, PUHAN, Milo A. a KRIEMLER, Susi, © 2017. The 1-min sit-to-stand test in cystic fibrosis — Insights into cardiorespiratory responses. *Journal of Cystic Fibrosis: The Official Journal of the European Cystic Fibrosis Society* [online]. Elsevier B. V., **16**(6), s. 744–751 [cit. 2018-01-27]. DOI: 10.1016/j.jcf.2017.01.012. eISSN 1873-5010. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

- RADTKE, Thomas, Sarah J NOLAN, Sarah J, HEBESTREIT, Helge a KRIEMLER, Susi, 2015. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [online]. WILEY, (6) [cit. 2017-02-06]. DOI: 10.1002/14651858.CD002768.pub3. eISSN 1361-6137. Dostupné z: Cochrane Library.
- RADTKE, Thomas, STEVENS, Daniel, BENDEN, Christian a Craig A. WILLIAMS, ©2009. Clinical Exercise Testing in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. *Pediatric Physical Therapy* [online]. Lippincott Williams & Wilkins, **21**(3), s. 275-281 [cit. 2018-01-06]. DOI: 10.1097/PEP.0b013e3181b15445. eISSN 0898-5669/109/2103-0275. Dostupné z: https://journals.lww.com/pedpt/Fulltext/2009/02130/Clinical_Exercise_Testing_in_Children_and.9.aspx#O18-9 .
- RADVANSKÝ, Jiří, ©2009. FUNKČNÍ ZÁTĚŽOVÉ VYŠETŘENÍ NEMOCNÝCH S KARDIORESPIRAČNÍ PORUCHOU. In KOLÁŘ, Pavel et al. *REHABILITACE V KLINICKÉ PRAXI*. První vydání. Praha: Galén, s. 548- 554. ISBN 978-80-7262-657-1.
- RADVANSKÝ, Jiří, ©2011a. Zátěž maximální intenzity. In MÁČEK, Miloš, RADVANSKÝ, Jiří et al. *FYZIOLOGIE A KLINICKÉ ASPEKTY POHYBOVÉ AKTIVITY*. První vydání. Praha: Galén, s. 17-19. ISBN 978-80-7262-695-3.
- RADVANSKÝ, Jiří, ©2011b. Zátěžové vyšetření. In MÁČEK, Miloš, RADVANSKÝ, Jiří et al. *FYZIOLOGIE A KLINICKÉ ASPEKTY POHYBOVÉ AKTIVITY*. První vydání. Praha: Galén, s. 63-65. ISBN 978-80-7262-695-3.
- REYCHLER, Gregory, DEBATISSE, Margaux, LEBECQUE, Patrick, PIETERS, Thierry, LIISTRO, Giuseppe a GOHY, Sophie, © 2016. Variability of gait speed during six minutes walking test in COPD and cystic fibrosis patients. *GAIT & POSTURE* [online]. Elsevier B. V., **49**, 36-40 [cit. 2018-02-07]. DOI: 10.1016/j.gaitpost.2016.06.007. eISSN 1879-2219. Dostupné z: ScienceDirect.
- ROBINSON, Paul D., COOPER, Peter, VAN ASPEREN, Peter, FITZGERALD, Dominic a SELVADURAI, Dominic, © 2009. Using index of ventilation to assess response to treatment for acute pulmonary exacerbation in children with cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley- Liss, **44**(8), s. 733-742 [cit. 2018-03-29]. DOI: 10.1002/ppul.20956. eISSN 8755-6863. Dostupné z: Wiley Online Library.
- ROVEDDER, Paula Maria Eidt, FLORES, Josani, ZIEGLER, Bruna, CASAROTTO,

Fernanda, JAQUES, Patrícia, BARRETO, Sergio Saldanha Menna a DALCIN, Paulo de Tarso Roth, 2014. Exercise programme in patients with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *RESPIRATORY MEDICINE* [online]. Elsevier, **108**(8), s. 1134-1140 [cit. 2018-04-16]. DOI: 10.1016/j.rmed.2014.04.022. eISSN 1532-3064. Dostupné z: [http://www.resmedjournal.com/article/S0954-6111\(14\)00228-5/fulltext](http://www.resmedjournal.com/article/S0954-6111(14)00228-5/fulltext).

SAGLAM, Melda, VARDAR-YAGLI, Naciye, SAVCI, Sema et al., © 2016. Six minute walk test versus incremental shuttle walk test in cystic fibrosis. *PEDIATRICS INTERNATIONAL: Official Journal of the Japan Pediatric Society* [online]. Wiley, **58**(9), s. 887-893 [cit. 2018-02-06]. DOI: 10.1111/ped.12919. eISSN 1442-200X. Dostupné z: Wiley Online Library.

SANTANA- SOSA, ELENA, GROENEVELD, IRIS F., GONZALEZ-SAIZ, LAURA et al., © 2012. Intrahospital Weight and Aerobic Training in Children with Cystic Fibrosis. *Medicine & Science in Sports & Exercise: Official Journal of the American College of Sports Medicine* [online]. Lippincott Williams & Wilkins, **44**(1), s. 2-11 [cit. 2017-09-22]. DOI: 10.1249/MSS.0b013e318228c302. eISSN 1530-0315. Dostupné z: https://journals.lww.com/acsm-msse/Fulltext/2012/01000/Intrahospital_Weight_and_Aerobic_Training_in.2.aspx.

SANTANA-SOSA, Elena, GONZALEZ-SAIZ, Laura, GROENEVELD, Iris F et al., 2014. Benefits of combining inspiratory muscle with 'whole muscle' training in children with cystic fibrosis: a randomised controlled trial. *British Journal of Sports Medicine* [online]. BMJ Publishing Group, **48**(20), s. 1513-1517 [cit. 2018-02-06]. DOI: 10.1136/bjsports-2012-091892. eISSN 1473-0480. Dostupné z: <http://bjsm.bmj.com/lookup/doi/10.1136/bjsports-2012-091892>.

SAYNOR, Zoe L., BARKER, Alan R., OADES, Patrick J. a WILLIAMS, Craig A., © 2013. A protocol to determine valid VO₂max in young cystic fibrosis patients. *Journal of Science and Medicine in Sport* [online]. Elsevier, **16**(6), s. 539-544 [cit. 2017-02-13]. DOI: 10.1016/j.jsams.2013.01.010. eISSN 1878-1861. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

SAYNOR, ZOE LOUISE, BARKER, ALAN ROBERT, OADES, PATRICK JOHN a WILLIAMS, CRAIG ANTHONY, © 2016. Impaired Pulmonary V'O₂ Kinetics in Cystic Fibrosis Depend on Exercise Intensity. *Medicine & Science in Sports &*

Exercise: Official Journal of the American College of Sports Medicine [online].

Lippincott Williams & Wilkins, **48**(11), 2090-2099 [cit. 2018-01-07]. DOI:

10.1249/MSS.0000000000001004. eISSN 1530-0315. Dostupné z: databáze Ovid.

SELVADURAI, H.C., BLIMKIE, C.J., MEYERS, N., MELLIS, C.M., COOPER, P.J. a VAN ASPEREN, P.P., ©2002. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley- Liss, **33**(3), s. 194-200 [cit. 2017-01-14]. DOI: 10.1002/ppul.10015. ISSN 8755-6863. Dostupné z: Wiley Online Library.

SERMET-GAUDELUS, Isabelle, BIANCHI, Maria Luisa, GARABÉDIAN, Michèle et al., © 2011. European cystic fibrosis bone mineralisation guidelines. *Journal of Cystic Fibrosis: The Official Journal of the European Cystic Fibrosis Society* [online]. Elsevier B. V., **10**, S16-S23 [cit. 2018-04-16]. DOI: 10.1016/S1569-1993(11)60004-0. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

SERMET-GAUDELUS, Isabelle, SOUBERBIELLE, Jean Claude, RUIZ, Jean Charles et al., 2007. Low Bone Mineral Density in Young Children with Cystic Fibrosis. *AMERICAN JOURNAL OF RESPIRATORY AND CRITICAL CARE MEDICINE* [online]. American Thoracic Society, **175**(9), s. 951-957 [cit. 2018-03-22]. DOI: 10.1164/rccm.200606-776OC. ISSN 1073-449X. Dostupné z: <http://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/rccm.200606-776OC>.

SHEAD, Elizabeth F., HAWORTH, Charles S., BARKER, Helen, BILTON, Diana a COMPSTON, Juliet E., © 2010. Osteoclast function, bone turnover and inflammatory cytokines during infective exacerbations of cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis: The Official Journal of the European Cystic Fibrosis Society* [online]. Elsevier B. V., **9**(2), s. 93-98 [cit. 2018-03-22]. DOI: 10.1016/j.jcf.2009.11.007. ISSN 1569-1993. Dostupné z: [http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(09\)00154-4/fulltext](http://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(09)00154-4/fulltext).

SCHMIDT, Anne Mette, JACOBSEN, Ulla, BREGNBALLE, Vibeke, OLESEN, Hanne Vebert, INGEMANN-HANSEN, Thorsten, THASTUM, Mikael a OLUF SCHIØTZ, Peter, 2011. Exercise and quality of life in patients with cystic fibrosis: A 12-week intervention study. *Physiotherapy Theory and Practice* [online]. Taylor & Francis Group, **27**(8), s. 548-556 [cit. 2017-02-13]. DOI:

10.3109/09593985.2010.545102. ISSN 0959-3985. Dostupné z:
<http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/09593985.2010.545102>.

SCHNEIDERMAN-WALKER, Jane, POLLOCK, Susan L., COREY, Mary, WILKES, Donna D., CANNY, Gerard J., PEDDER, Linda a REISMAN, J. Joseph, March 2000. A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *The Journal of Pediatrics* [online]. Elsevier, **136**(3), s. 304-310 [cit. 2018-02-06]. DOI: 10.1067/mpd.2000.103408. ISSN 0022-3476. Dostupné z: databáze ScienceDirect.

SMITH, Laurie, REILLY, Charles C., MACBEAN, Victoria, JOLLEY, Caroline J., ELSTON, Caroline, MOXHAM, John a RAFFERTY, Gerrard F., © 2017. Physiological markers of exercise capacity and lung disease severity in cystic fibrosis. *Respirology: Official Journal of the Asian Pacific Society of Respirology* [online]. WILEY, **22**(4), s. 714-720 [cit. 2018-02-19]. DOI: 10.1111/resp.12954. eISSN 1440-1843. Dostupné z: Wiley Online Library.

SMITH, Nathan, LIM, Angelina, YAP, Matthew, KING, Louise, JAMES, Simon, JONES, Alicia, RANGANATHAN, Sarath a SIMM, Peter, © 2017. Bone mineral density is related to lung function outcomes in young people with cystic fibrosis-A retrospective study. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley Periodicals, **52**(12), s. 1558-1564 [cit. 2018-02-07]. DOI: 10.1002/ppul.23894. eISSN 1099-0496. Dostupné z: Wiley Online Library.

TAKKEN, Tim, BONGERS, Bart C., VAN BRUSSEL, Marco, HAAPALA, Eero A. a HULZEBOS, Erik H. J., © 2017. Cardiopulmonary Exercise Testing in Pediatrics. *Annals of the American Thoracic Society* [online]. American Thoracic Society, **14**(Supplement 1), S123-S128 [cit. 2018-03-28]. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201611-912FR. eISSN 2325-6621 Dostupné z:
<http://www.atsjournals.org/doi/10.1513/AnnalsATS.201611-912FR>.

THOMPSON, James S., THOMPSON, Margaret Wilson, NUSSBAUM, Robert L., WILLARD, Huntington F. a MCINNES, Roderick R., 2004. *Klinická genetika: Thompson & Thompson : 6. vyd.* Praha: Triton. ISBN 80-7254-475-6.

TOMLINSON, OWEN WILLIAM, BARKER, ALAN ROBERT, OADES, PATRICK JOHN a WILLIAMS, CRAIG ANTHONY, © 2017. Scaling the Oxygen Uptake

Efficiency Slope for Body Size in Cystic Fibrosis. *Medicine & Science in Sports & Exercise: Official Journal of the American College of Sports Medicine* [online]. Lippincott Williams & Wilkins, **49**(10), s. 1980-1986 [cit. 2018-04-01]. DOI: 10.1249/MSS.0000000000001314. eISSN 1530-0315. Dostupné z: databáze Ovid.

ULRICH, Silvia, HILDENBRAND, Florian F, TREDER, Ursula, FISCHLER, Manuel, KEUSCH, Stephan, SPEICH, Rudolf a FASNACHT, Margrit, ©2013. Reference values for the 6-minute walk test in healthy children and adolescents in Switzerland. *BMC Pulmonary Medicine* [online]. BioMed Central, **13**(49) [cit. 2018-03-25]. DOI: 10.1186/1471-2466-13-49. ISSN 1471-2466. Dostupné z: <http://bmcpulmed.biomedcentral.com/articles/10.1186/1471-2466-13-49>.

URQUHART, Donald, SELL, Zoe, DHOUIEB, Elaine, BELL, Gillian, OLIVER, Sarah, BLACK, Ryan a TALLIS, Matthew, © 2012. Effects of a supervised, outpatient exercise and physiotherapy programme in children with cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley Periodicals, **47**(12), s. 1235-1241 [cit. 2017-02-09]. DOI: 10.1002/ppul.22587. eISSN 1099-0496. Dostupné z: Wiley Online Library.

URQUHART, Ds, 2011. Exercise testing in cystic fibrosis: Why (and how)?. *Journal of the Royal Society of Medicine* [online]. The Royal Society of Medicine, **104**(Supplement 1), s6-s14 [cit. 2018-01-04]. DOI: 10.1258/jrsm.2011.s11102. ISSN 0141-0768. Dostupné z: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1258/JRSM.2011.S11102>.

VAN DE WEERT-VAN LEEUWEN, P.B., SLIEKER, M.G., HULZEBOS, H.J., KRUITWAGEN, C.L.J.J., VAN DER ENT, C.K. a ARETS, H.G.M., 2012. Chronic infection and inflammation affect exercise capacity in cystic fibrosis. *EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL* [online]. The European Respiratory Society, **39**(4), s. 893-898 [cit. 2018-04-02]. DOI: 10.1183/09031936.00086211. ISSN 0903-1936. Dostupné z: <http://erj.ersjournals.com/lookup/doi/10.1183/09031936.00086211>.

VAN DE WEERT-VAN LEEUWEN, Pauline B., HULZEBOS, Hendrikus J., WERKMAN, Maarten S. et al., 2014. Chronic inflammation and infection associate with a lower exercise training response in cystic fibrosis adolescents. *RESPIRATORY MEDICINE* [online]. Elsevier, **108**(3), s. 445-452 [cit. 2018-04-03]. DOI: 10.1016/j.rmed.2013.08.012. Dostupné z: [http://www.resmedjournal.com/article/S0954-6111\(13\)00313-2/fulltext](http://www.resmedjournal.com/article/S0954-6111(13)00313-2/fulltext).

- VAN ITERSON, Erik H., WHEATLEY, Courtney M., BAKER, Sarah E., OLSON, Thomas P., MORGAN, Wayne J., SNYDER, Eric M. a GONZÁLEZ, Germán E., December 20, 2016. The Coupling of Peripheral Blood Pressure and Ventilatory Responses during Exercise in Young Adults with Cystic Fibrosis. *PLoS ONE* [online]. Public Library of Science, **11**(12) [cit. 2018-01-07]. DOI: 10.1371/journal.pone.0168490. ISSN 1932-6203. Dostupné z: <http://dx.plos.org/10.1371/journal.pone.0168490>.
- VANDEKERCKHOVE, Kristof, KEYZER, Michiel, CORNETTE, Jasper, et al., 2017. Exercise performance and quality of life in children with cystic fibrosis and mildly impaired lung function: relation with antibiotic treatments and hospitalization. *European Journal of Pediatrics* [online]. Springer, **176**(12), s. 1689-1696 [cit. 2018-01-07]. DOI: 10.1007/s00431-017-3024-7. eISSN 1432-1076. Dostupné z: <http://link.springer.com/10.1007/s00431-017-3024-7>.
- VANÍČEK, Hubert, POZLER, Oldřich a SKALICKÁ, Veronika, 2006. Onemocnění gastrointestinálního traktu a exokrinního pankreatu u cystické fibrózy. In VÁVROVÁ, Věra a kolektiv. *Cystická fibróza*. Praha: Grada, s. 299-313. ISBN 80-247-0531-1.
- VÁVROVÁ, Věra a BARTOŠOVÁ, Jana, 2006. Klinické projevy respiračního onemocnění. In VÁVROVÁ, Věra a kolektiv. *Cystická fibróza*. Praha: Grada, s. 185-197. ISBN 80-247-0531-1.
- VÁVROVÁ, Věra, 2006. Potní žlázy. In VÁVROVÁ, Věra a kolektiv. *Cystická fibróza*. Praha: Grada, s. 381. ISBN 80-247-0531-1.
- WASHINGTON, Reginald L., BRICKER, J. Timothy , ALPERT, Bruce S. et al., 1994. Guidelines for Exercise Testing in the Pediatric Age Group: From the Committee on Atherosclerosis and Hypertension in Children, Council on Cardiovascular Disease in the Young, the American Heart Association. *Circulation*. American Heart Association, **90**(4), s. 2166-2179. ISSN 0009-7322.
- WEIR, Elise, BURNS, Paul D, DEVENNY, Anne, YOUNG, David a PATON, James Y, 2017. Cardiopulmonary exercise testing in children with cystic fibrosis: one centre's experience. *Archives of Disease in Childhood* [online]. BMJ Publishing Group, **102**(5),

s. 440-444 [cit. 2018-03-16]. DOI: 10.1136/archdischild-2016-310651. eISSN 1468-2044. Dostupné z: databáze BMJ Journal.

WERKMAN, M.S., HULZEBOS, H.J., ARETS, H.G.M., VAN DER NET, J., HELDERS, P.J.M. a TAKKEN, T., © 2011. Is static hyperinflation a limiting factor during exercise in adolescents with cystic fibrosis?. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley- Liss, **46**(2), s. 119-124 [cit. 2018-02-19]. DOI: 10.1002/ppul.21329. ISBN 10.1002/ppul.21329. ISSN 8755-6863. Dostupné z: Wiley Online Library.

WERKMAN, Maarten, JENESON, Jeroen, HELDERS, Paul et al., 2016. Exercise oxidative skeletal muscle metabolism in adolescents with cystic fibrosis. *Experimental Physiology* [online]. Wiley- Blackwell, 2016, **101**(3), 421-431 [cit. 2018-04-02]. DOI: 10.1113/EP085425. ISSN 1469-445X. Dostupné z: <https://physoc.onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1113/EP085425>.

WILLIAMS, Craig A. a STEVENS, Daniel, 2013. Physical activity and exercise training in young people with cystic fibrosis: Current recommendations and evidence. *Journal of Sport and Health Science* [online]. Elsevier B. V., **2**(1), s. 39-46 [cit. 2017-02-01]. DOI: 10.1016/j.jshs.2012.11.002. eISSN 2213-2961. Dostupné z: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2095254612000804?via%3Dihub>.

WILLIAMS, Craig A., TOMLINSON, Owen W., CHUBBOCK, Lucy V., STEVENS, Daniel, SAYNOR, Zoe L., OADES, Patrick J. a BARKER, Alan R., © 2018. The oxygen uptake efficiency slope is not a valid surrogate of aerobic fitness in cystic fibrosis. *PEDIATRIC PULMONOLOGY* [online]. Wiley Periodicals, **53**(1), s. 36-42 [cit. 2018-01-04]. DOI: 10.1002/ppul.23896. eISSN 1099-0496. Dostupné z: Wiley Online Library.

SEZNAM OBRÁZKŮ, TABULEK A PŘÍLOH

SEZNAM OBRÁZKŮ

| | |
|--|----|
| <i>Obrázek 1: Pacient ve věku 5 měsíců</i> | 47 |
| <i>Obrázek 2: Pacient ve věku 2,5 roku při terapii</i> | 47 |
| <i>Obrázek 3: Pacient ve věku 4 roky</i> | 47 |
| <i>Obrázek 4: Pacient z pohledu zepředu</i> | 49 |
| <i>Obrázek 5: Pacient z pohledu z boku</i> | 49 |
| <i>Obrázek 6: Pacient z pohledu zezadu</i> | 49 |

| | |
|--|----|
| <i>Tabulka 1: Srovnání FEV1 a FVC před pohybovou intervencí a po pohybové intervenci</i> | 51 |
|--|----|

| | |
|--|----|
| <i>Tabulka 2: Výsledky dotazníku, 6MWT a Timed Up and Go testu</i> | 52 |
|--|----|

| | |
|--|----|
| <i>Tabulka 3: Srovnání výsledků zátěžového vyšetření před a po pohybové intervenci</i> | 52 |
|--|----|

| | |
|---|----|
| <i>Příloha č. 1: Dotazník pro pacienty s CF</i> | 75 |
|---|----|

| | |
|---|----|
| <i>Příloha č. 2: Navrhované tréninkové programy pro děti s cystickou fibrózou</i> | 83 |
|---|----|

| | |
|---|----|
| <i>Příloha č. 3: Leták o možnostech fyzické zátěže pro rodiče dětí s CF</i> | 85 |
|---|----|

| | |
|--|----|
| <i>Příloha č. 4: Informovaný souhlas</i> | 87 |
|--|----|

PŘÍLOHY

Příloha č. 1: Dotazník . pro pacienty s CF

(Vytvořen na základě CFQ- R (Quittner et al., 2002) a na základě vlastních zkušeností s pacienty s CF)

Během posledních 2 týdnů, do jaké míry jste měl/a následující obtíže:

1. Provádět intenzivní pohybové aktivity, jako je běh či pohybové hry.
 - a. Měl/a jsem velké obtíže.
 - b. Měl/a jsem trochu obtíže.
 - c. Měl/a jsem jen malé obtíže.
 - d. Neměl/a jsem obtíže.
2. Chodit tak rychle jako ostatní.
 - a. Měl/a jsem velké obtíže.
 - b. Měl/a jsem trochu obtíže.
 - c. Měl/a jsem jen malé obtíže.
 - d. Neměl/a jsem obtíže.
3. Přenášet a zvedat těžké věci jako knihy, nákup nebo školní brašnu.
 - a. Měl/a jsem velké obtíže.
 - b. Měl/a jsem trochu obtíže.
 - c. Měl/a jsem jen malé obtíže.
 - d. Neměl/a jsem obtíže.
4. Vyjít jedno poschodí/menší kopec.
 - a. Měl/a jsem velké obtíže.
 - b. Měl/a jsem trochu obtíže.
 - c. Měl/a jsem jen malé obtíže.
 - d. Neměl/a jsem obtíže.
5. Vyjít jedno poschodí/menší kopec tak rychle jako ostatní.
 - a. Měl/a jsem velké obtíže.
 - b. Měl/a jsem trochu obtíže.
 - c. Měl/a jsem jen malé obtíže.
 - d. Neměl/a jsem obtíže.

Během posledních 2 týdnů, jak často se Vám přihodilo následující:

6. Cítil/a jste se dobře.

- a. Vždy.
 - b. Často
 - c. Někdy.
 - d. Nikdy.
7. Cítil/a jste se zbytečný/á
- a. Vždy.
 - b. Často
 - c. Někdy.
 - d. Nikdy.
8. Cítil/a jste se unavený/á
- a. Vždy.
 - b. Často
 - c. Někdy.
 - d. Nikdy.
9. Cítil/a jste se plný/á energie
- a. Vždy.
 - b. Často
 - c. Někdy.
 - d. Nikdy.
10. Cítil/a jste se vyčerpaný/á.
- a. Vždy.
 - b. Často
 - c. Někdy.
 - d. Nikdy.

U následujících otázek prosím vyberte JEDNU odpověď pro každou otázku.

Když se zamyslíte nad posledními 2 týdny:

11. Do jaké míry máte problémy s chůzí?
- a. Můžete jít po dlouhou dobu bez pocitu únavy.
 - b. Můžete jít po dlouhou dobu, ale budete unavený/á.
 - c. Nemůžete jít po dlouhou dobu, protože se rychle unavíte.
 - d. Vyhýbáte se chůzi kdykoliv je to možné, protože je to pro Vás příliš unavující.
12. Jaký máte vztah k jídlu?

- a. Při myšlence na jídlo se Vám udělá zle.
 - b. Jídlo si moc neužíváte.
 - c. Občas si jídlo užijete.
 - d. Vždy si jídlo užijete.
13. Do jaké míry Vám léčba znepríjemňuje život?
- a. Vůbec.
 - b. Trochu.
 - c. Středně
 - d. Hodně.
14. Kolik času v současné době strávíte každý den léčbou?
- a. Hodně.
 - b. Středně.
 - c. Trochu.
 - d. Málo.
15. Jak těžké je pro Vás dodržovat léčbu každý den?
- a. Vůbec to není těžké.
 - b. Je to trochu těžké.
 - c. Je to středně těžké.
 - d. Je to velmi těžké.
16. Jak posuzujete svůj současný zdravotní stav?
- a. Skvělý.
 - b. Velmi dobrý.
 - c. Dobrý.
 - d. Chabý.

U následujících otázek prosím vyberte náležitou odpověď.

Když se zamyslíte nad posledními 2 týdny, vyberte do jaké míry je pro Vás každé tvrzení pravdivé či nepravdivé?

17. Mám obtíže se zotavením po fyzické zátěži.
- a. Velmi pravdivé.
 - b. Docela pravdivé.
 - c. Docela nepravdivé.
 - d. Velmi nepravdivé.
18. Musím omezovat intenzivní pohybové aktivity jako je běh či pohybové hry.

- a. Velmi pravdivé.
 - b. Docela pravdivé.
 - c. Docela nepravdivé.
 - d. Velmi nepravdivé.
19. Musím se nutit do jídla.
- a. Velmi pravdivé.
 - b. Docela pravdivé.
 - c. Docela nepravdivé.
 - d. Velmi nepravdivé.
20. Musím zůstat doma víc, než bych chtěl/a.
- a. Velmi pravdivé.
 - b. Docela pravdivé.
 - c. Docela nepravdivé.
 - d. Velmi nepravdivé.
21. Cítím se špatně ze svého fyzického vzhledu.
- a. Velmi pravdivé.
 - b. Docela pravdivé.
 - c. Docela nepravdivé.
 - d. Velmi nepravdivé.
22. Lidé se obávají, že bych mohl/a být nakažlivý/á.
- a. Velmi pravdivé.
 - b. Docela pravdivé.
 - c. Docela nepravdivé.
 - d. Velmi nepravdivé.
23. Myslím, že můj kašel ostatní obtěžuje.
- a. Velmi pravdivé.
 - b. Docela pravdivé.
 - c. Docela nepravdivé.
 - d. Velmi nepravdivé.
24. Scházím se často s přáteli.
- a. Velmi pravdivé.
 - b. Docela pravdivé.
 - c. Docela nepravdivé.
 - d. Velmi nepravdivé.

25. Vedu normální život.
- Velmi pravdivé.
 - Docela pravdivé.
 - Docela nepravdivé.
 - Velmi nepravdivé.
26. Cítím se zdravý.
- Velmi pravdivé.
 - Docela pravdivé.
 - Docela nepravdivé.
 - Velmi nepravdivé.
27. Do jaké míry jste měl/a v posledních 2 týdnech problémy účastnit se školní docházky či jiných běžných denních aktivit?
- Nemáte žádné problémy se jich účastnit.
 - Zvládáte se jich účastnit, ale je to těžké.
 - Jste ve skluzu.
 - Nemůžete se těchto aktivit vůbec účastnit.
28. Jak často jste chyběl/a ve škole nebo jste nebyl/a schopen/schopna dokončit běžné denní aktivity kvůli vaší nemoci a léčbě?
- Vždy.
 - Často.
 - Někdy.
 - Nikdy.
29. Jak často Vás cystická fibróza omezuje v chození do školy, práce, či v plnění Vašich osobních cílů?
- Vždy.
 - Často.
 - Někdy.
 - Nikdy.

Uveďte, jak moc velký problém pro Vás bylo v posledních 2 týdnech následující:

30. Nabrat váhu:
- Je to velký problém.
 - Je to trochu problém.
 - Je to malý problém.

d. Vůbec to není problém.

31. Zahlenění:

- a. Je to velký problém.
- b. Je to trochu problém.
- c. Je to malý problém.
- d. Vůbec to není problém.

32. Kašel během dne:

- a. Je to velký problém.
- b. Je to trochu problém.
- c. Je to malý problém.
- d. Vůbec to není problém.

33. Musel/a jste vykašlávat hlen:

- a. Hodně.
- b. Trochu.
- c. Málo.
- d. Vůbec.

34. Hlen byl nejčastěji:

- a. čirý až bílý
- b. bílý až žlutý
- c. žluto- zelený
- d. zelený se stopami krve
- e. nevím

Jak často jste měl/a v posledních 2 týdnech tyto obtíže:

35. Měl/a jste problémy se sípáním?

- a. Pořád.
- b. Často.
- c. Někdy.
- d. Nikdy.

36. Měl/a jste obtíže s dýcháním?

- a. Pořád.
- b. Často.
- c. Někdy.
- d. Nikdy.

37. Probudil/a jste se v noci kvůli kašli?
- Pořád.
 - Často.
 - Někdy.
 - Nikdy.
38. Měl/a obtíže s nadýmáním?
- Pořád.
 - Často.
 - Někdy.
 - Nikdy.
39. Měl/a jste průjem?
- Pořád.
 - Často.
 - Někdy.
 - Nikdy.
40. Měl/a jste bolesti břicha?
- Pořád.
 - Často.
 - Někdy.
 - Nikdy.
41. Měl/a jste obtíže se najíst?
- Pořád.
 - Často.
 - Někdy.
 - Nikdy.
42. Účastníte se hodin tělesné výchovy ve škole?
- Vždy.
 - Často, ale ne vždy.
 - Někdy.
 - Nikdy (jsem osvobozen/a od hodin tělesné výchovy).
43. Zvládáte se účastnit hodin tělesné výchovy ve stejné míře jako vaši spolužáci?
(Pokud se tělesné výchovy účastníte):
- Bez problémů vše zvládnou.
 - Něco málo nezvládnou.

- c. Hodně toho nezvládnou.
- d. Vůbec ostatní nestíhám.

44. Věnujete se nějaké pravidelné sportovní aktivitě? Jak často ji provádíte?

45. Jak dlouho Vám trvá zotavit se po sportovní aktivitě?

Příloha 2: Navrhované tréninkové programy pro děti s cystickou fibrózou**AEROBNÍ TRÉNINK**

- intenzita tréninku: tepová frekvence odpovídající 65% VO_{2peak} , či na 13/20 na Borgově škále subjektivní intenzity zátěže

| Frekvence tréninku | | Délka tréninku | Typ aktivity |
|--------------------------|----------|----------------|---|
| Celkem 3x týdně | | 30-40 minut | Preferovaná aktivita z následujících: <ul style="list-style-type: none"> - jogging - kolo - stacionární kolo - indiánský běh - skákání přes švihadlo |
| Celkem 5x týdně, z čehož | 3x týdně | 30 minut | Kolo či stacionární kolo |
| | 2x týdně | 20 minut | Preferovaná aktivita z následujících: <ul style="list-style-type: none"> - jogging - indiánský běh - skákání přes švihadlo |

ANAEROBNÍ TRÉNINK

- frekvence 3x týdně
- 5 sérií vybraných cviků, v každé sérii 6-10 opakování každého cviku
- navrhované cviky:
 - o dřepy
 - o dřepy s výskokem
 - o výpady vpřed
 - o výpady do stran
 - o kliky s oporou o kolena
 - o upažování s činkami
 - o bridging
 - o unožování natažené DK v lehu na boku (abdukce v kyčelním kloubu)

KOMBINOVANÝ TRÉNINK

- celkem 5x týdně
- intenzita aerobní zátěže: tepová frekvence odpovídající 65% VO_{2peak} , či na 13/20 na Borgově škále subjektivní intenzity zátěže

| Frekvence | | |
|--------------------------|----------|--|
| 3x týdně aerobní trénink | 30 minut | Preferovaná aktivita z následujících: <ul style="list-style-type: none"> - jogging - indiánský běh - kolo - stacionární kolo |

| | | |
|---------------------|--|---|
| | | <ul style="list-style-type: none">- skákání přes švihadlo |
| 2x týdně posilování | 5 sérií vybraných cviků, v každé sérii 6- 10 opakování cviku | <ul style="list-style-type: none">- dřepy- dřepy s výskokem- výpady vpřed- výpady do stran- kliky s oporou o kolena- upažování s činkami- bridging- unožování natažené DK v lehu na boku (abdukce v kyčelním kloubu) |

Příloha 3: Leták o možnostech fyzické zátěže pro rodiče dětí s CF

CF S POHYBEM

Milé děti a vážení rodičové!

K rukám se Vám dostává leták vysvětlující a nabízející možnosti zapojení dětí s CF do pohybových aktivit. Cystická fibróza je sice onemocnění, které dítě na startu připraví jisté překážky, ale zároveň není důvod, proč by se dítě nemělo zapojovat do aktivního života. Pohyb může značně zlepšit vyhlídky dítěte do budoucna, rozvíjet jeho všestrannost a mnohému ho naučit. Tento krátký leták dává základní návod na domácí cvičení.

Proč by měly děti s CF cvičit?

BUDOU SE CÍTÍT LÉPE! Lidé s CF, kteří se pravidelně hýbou, mají větší možnosti. Lépe doženou kamarády a budou umět všechno to, co umí i oni, po nemoci lépe získají zpět své síly a mohou i trávit méně času v nemocnici.

Kdo by měl cvičit?

Cvičit může skoro každý! Není vhodné cvičit v případě, že je dítě zrovna nemocné, nebo pokud mu jeho lékař řekl, že to pro něj není vhodné. Jinak dětem s CF ale nic nebrání v tom, aby se aktivně zapojovaly do sportu. Když si nevíte rady, není nic jednoduššího, než se obrátit na Vašeho fyzioterapeuta a vše s ním probrat.



Jaké cvičení je vhodné?

Děti s CF by měly být, stejně jako ostatní děti, vedeny k všestrannosti a rozvíjeny ve všech směrech.

Aby bylo cvičení pro děti s CF prospěšné, měla by být 2-3x v týdnu do dne zařazena dynamická pohybová aktivita na 20-30 minut. Takovými aktivitami jsou: jízda na rotopedu/kole, skákání na trampolinách, skákání přes švihadlo, lehký běh či indiánský běh, severská chůze (nordic walking). Skákací aktivity jsou velice žádoucí, protože vytváří pevné kosti!

Dále pro posílení svalů je vhodné zařadit posilovací cvičení. Předkládáme návrh několika cviků, ale fantazii se meze nekladou! Následující cviky je vhodné provádět v 5 sériích po 6-9 opakováních v jedné sérii, zpočátku lze méně. Důležité je provádět cviky kvalitně a nespěchat! Na konci každého cvičení je důležité se pořádně protáhnout!

DŘEPY

Výchozí pozice: stoj, mírně rozkročené nohy.



POZOR! KOLENO NIKDY NEPŘESAHUJE PŘED ŠPIČKU NOHY!

VÝPADY VPŘED

Výchozí pozice: stoj.



POZOR! KOLENO NIKDY NEPŘESAHUJE PŘED ŠPIČKU NOHY!

UPAŽOVÁNÍ S ČÍNKAMI

Výchozí pozice: stoj.
Místo činek lze použít lahve s vodou (0,5 l, 0,75 l, 1 l)



POZOR! RAMENA SPUSTIT OD UŠÍ!

ZANOŽOVÁNÍ V POLOZE NA ČTYŘECH

Výchozí poloha: na čtyřech.



VÝPADY DO STRAN

Výchozí pozice: stoj rozkočný.

**UNOŽOVÁNÍ V POLOZE NA ČTYŘECH**

(žurající pejsek)

**Z KLIKU DO MEDVĚDA**Výchozí pozice: klik.
Provedení cviku: vzepřít se na rukách, vytlačit zadek ke stropu a zpět.

Doufáme, že Vám tento leták pomůže začít aktivnější život!

Autoři: Petra Štefanová a Mgr. Jana Zelenková, ilustrace: Hana Křivánková

Příloha 4: Informovaný souhlas**INFORMOVANÝ SOUHLAS PACIENTA**

Vážená paní/ vážený pane,

žádám Vás tímto o spolupráci na kazuistice k mé bakalářské práci s názvem „Možnosti fyzické zátěže u dětí s cystickou fibrózou ve školním věku“ prováděné na 2. lékařské fakultě Univerzity Karlovy v Praze v programu fyzioterapie pod vedením Mgr. Jany Zelenkové. Cílem této bakalářské práce je zjistit, jaký přínos může mít fyzická zátěž pro kondici, dechové funkce a kvalitu života pacientů s cystickou fibrózou. Pro účely této kazuistiky je potřeba získat anamnestické údaje z dokumentace, kineziologického vyšetření a spiroergometrického měření a z měření pomocí šestiminutového testu chůzí. Veškerá získaná data jsou anonymizována. Všechny veřejně přístupné výstupy budou anonymně citovány a bude s nimi nakládáno bez vazby na Vaši osobu. Vaše rozhodnutí je pro mě závazné.

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

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

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

Děkuji.

Petra Štefanová

PROHLÁŠENÍ

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

V dne

Jméno (zákonného zástupce):.....

Podpis: