

Pražská vysoká škola psychosociálních studií



Kvalita života pacientů s narkolepsií 1. a 2. typu

Sára Onderková

Bakalářská práce

Studijní program: Psychologie

Vedoucí práce: doc. Mgr. Ondřej Bezdíček, Ph.D.

Praha 2023

Prague College of Psychosocial Studies

Quality of life in patients with narcolepsy 1. and 2. type

Sára Onderková

The Bachelor Thesis

The Bachelor Thesis Work Supervisor: doc. Mgr. Ondřej Bezdíček, Ph.D.

Praha 2023

Prohlášení:

1. Prohlašuji, že jsem tuto bakalářskou práci vypracovala samostatně a výhradně s použitím citovaných pramenů, literatury a dalších odborných zdrojů.
2. Prohlašuji, že práce nebyla využita v rámci jiného vysokoškolského studia či k získání jiného nebo stejného titulu.
3. Souhlasím s tím, aby práce byla zpřístupněna pro studijní a výzkumné účely.

V Praze dne

Podpis

Poděkování

Děkuji vedoucímu práce doc. Mgr. Ondřejovi Bezdíčkovi, Ph.D. za jeho cenné rady, čas a ochotu, kterou mi věnoval při vedení práce. Rovněž děkuji doc. MUDr. Jitce Buškové, Ph.D. za její vstřícnost a pomoc.

Anotace

Práce se zabývá otázkou kvality života pacientů trpících narkolepsií typu 1 (NT1) a narkolepsií typu 2 (NT2). Hlavním rozlišovacím klinickým znakem mezi NT1 a NT2 je přítomnost kataplexie a snížená hladina neuropeptidu hypokretinu u NT1. Cílem práce je zjistit, zda se liší kvalita života pacienta s narkolepsií v závislosti na jejím typu. Kvalita života byla měřena ve vztahu ke zdraví, tedy konceptem Health Related Quality of Life (HRQoL). Měření HRQoL probíhalo skrze standardizovaný dotazník Short Form-36 (SF-36), který byl zadán pacientům při hospitalizaci v Národním ústavu duševního zdraví (NUDZ) za standardních testových podmínek. Dotazník se skládá z 8 kategorií zdravotního stavu, které jsou sdruženy do dvou hlavních dimenzí – celkové fyzické zdraví (Physical Component Summary – PCS) a celkové psychické zdraví (Mental Component Summary – MCS), které dobře vypovídají o celkovém stavu pacienta. Na základě výsledků statisticky zpracovaných dat z dotazníku SF-36 nebyl zjištěn statisticky významný rozdíl v kvalitě životě mezi skupinou NT1 a NT2 v dimenzi PCS ani MCS.

Klíčová slova: narkolepsie, NT1, NT2, kvalita života, SF-36

Abstract

The bachelor thesis focuses on the quality of life in patients with narcolepsy type 1 (NT1) and type 2 (NT2). The main distinguishing clinical feature between NT1 and NT2 is the presence of cataplexy and decreased levels of the neuropeptide hypocretin in NT1. The aim of this study is to determine whether the quality of life in patients with narcolepsy varies depending on the type of narcolepsy. The quality of life was measured in relation to health, i.e. the concept of Health-Related Quality of Life (HRQoL). HRQoL was measured through a standardized Short Form-36 (SF-36) questionnaire administered to patients during hospitalization in National Institute of Mental Health (NUDZ) under standard test conditions. The questionnaire consists of 8 categories of health status, which are grouped into two main dimensions – overall physical health (Physical Component Summary – PCS) and overall mental health (Mental Component Summary – MCS), which give a good indication of the patient's overall condition. Based on the statistically processed data from SF-36 questionnaire, the result show no statistically significant difference in in quality of life between the NT1 and NT2 groups in either the PCS or MCS dimensions.

Key words: narcolepsy, NT1, NT2, quality of life, SF-36

Obsah

Seznam zkratek.....	7
Úvod	10
Teoretická část.....	11
1 Narkolepsie.....	11
1.1 Historie narkolepsie	11
1.2 Formy narkolepsie	11
1.3 Výskyt narkolepsie	12
1.4 Etiopatogeneze narkolepsie	13
1.4.1 Etiopatogeneze NT1	13
1.4.2 Etiopatogeneze NT2	14
1.5 Klinický obraz narkolepsie	14
1.5.1 Nadměrná denní spavost.....	14
1.5.2 Kataplexie.....	15
1.5.3 Hypnagogické halucinace.....	15
1.5.4 Spánková paralýza.....	16
1.5.5 Narušený noční spánek.....	16
1.5.6 Přidružené klinické projevy.....	16
1.6 Diagnostika narkolepsie.....	17
1.7 Diferenciální diagnostika.....	19
1.7.1 Kataplexie.....	19
1.7.2 Nadměrná denní spavost.....	21
1.7.3 Spánkové halucinace	22
1.8 Terapie	22
1.8.1 Nefarmakologická léčba.....	22
1.8.2 Farmakologická léčba.....	23
1.9 Psychosociální aspekty	25

2	Kvalita života.....	26
2.1	Vymezení pojmu kvalita života	26
2.2	Hodnocení kvality života	27
2.3	Nástroje měření kvality života.....	28
3	Dotazník Short Form-36.....	29
3.1	Historie vývoje dotazníku SF-36	30
3.2	Administrace dotazníku	32
3.3	Skórovací systém	32
	Výzkumná část	37
4	Cíl výzkumu	37
5	Hypotézy.....	37
6	Metodika.....	38
6.1	Proces sběru dat	38
6.2	Výzkumný vzorek.....	39
6.3	Statistické zpracování	41
7	Výsledky výzkumu.....	42
8	Diskuze	47
	Závěr.....	53
	Seznam literatury	54
	Seznam tabulek.....	60

Seznam zkratek

ADHD	Attention Deficit Hyperactivity Disorder (porucha pozornosti s hyperaktivitou)
AIMS	Arthritis Impact Measurement Scale
BDI	Beck Depression Inventory (Beckův inventář deprese)
EDS	excessive daytime sleepiness (nadměrná denní spavost)
EEG	elektroencefalogram
EMG	elektromyogram
EOG	elektrookulogram
EQ-5D	European Quality of Life Questionnaire
ESI	Epilepsy Surgery Inventory
ESS	Epworth Sleepiness Scale (Epworthská škála spavosti)
FOSQ	Functional Outcomes of Sleep Questionnaire
FSS	Fatigue Severity Scale
HADS	Hospital Anxiety and Depression Scale (škála nemocniční úzkosti a deprese)
Hcr1-1	hypokretin 1
HIE	Health Insurance Experiment
HLA	Human Leukocyte Antigen
HRQoL	Health-Related Quality of Life (kvalita života podmíněná zdravím)
ICSD-3	International classification of sleep disorders (Mezinárodní klasifikace poruch spánku a bdění)
IHSS	Idiopathic Hypersomnia Severity Scale
KBT	Kognitivně-behaviorální terapie
MCS	Mental Component Summary (celkové psychické zdraví)

MCTQ	Munich Chronotype Questionnaire
MOS	Medical Outcomes Study
MOS-HIV	Medical Outcomes Study HIV
MSLT	Multiple Sleep Latency Test (test mnohočetné latence usnutí)
MSQOL54	Multiple sclerosis quality of life questionnaire
NHP	Nottingham Health Profile
NREM	non-rapid eye movement
NSS	Narcolepsy Severity Scale (škála tíže narkolepsie)
NT1	narkolepsie typu 1
NT2	narkolepsie typu 2
OSA	obstructive sleep apnea syndrome (syndrom obstrukční spánkové apnoe)
PCS	Physical Component Summary (celkové fyzické zdraví)
PDQ-39	Parkinson's disease questionnaire
PLMS	Periodic Limb Movements in Sleep (syndrom periodických pohybů končetinami ve spánku)
PSG	polysomnografické vyšetření
QoL	Quality of Life (kvalita života)
RBD	REM sleep behavior disorder (porucha chování v REM spánku)
REM	rapid eye movement
SEIQoL	The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life (program hodnocení individuálně chápané kvality života)
SF-12	Short Form-12
SF-20	Short Form-20
SF-36	Short Form-36
SIP	Sickness Impact Profile

SIQ	Suicidal Ideation Questionnaire
SOREM	sleep onset-rapid eye movement
WHO	World Health Organization
WHOQOL	World Health Organisation Quality of Life

Úvod

Narkolepsie je chronické neurologické nevyléčitelné onemocnění, u kterého rozeznáváme dva hlavní typy. Narkolepsie typu 1 (NT1) se vyznačuje nadměrnou denní spavostí (excessive daytime sleepiness – EDS), kataplexií, hypnagogickými halucinacemi, spánkovou paralýzou nebo narušeným nočním spánkem. Narkolepsie typu 2 (NT2) má obdobné příznaky, ale odlišuje se absencí kataplexie. Také nebývá snižena hladina neuropeptidu hypokretinu v mozkomíšním moku. Narkolepsie je komplexní onemocnění, které se promítá do všech základních složek lidského života. Příznaky narkolepsie mají nejenom vliv na fyzické zdraví, ale i na psychické a sociální zdraví jedince, které jsou v současnosti považovány za hlavní indikátory kvality života. V současnosti se řada studií zabývá vztahem mezi zdravotním stavem jedince a kvalitou života. Hodnocení kvality života u nemocných jedinců přispívá ke stanovení patřičného léčebného plánu, k porozumění jeho preferencí a očekávání vzhledem k onemocnění a ke zlepšení adherence.

U chronických onemocnění, ke kterým je řazena narkolepsie, se standardně měří kvalita života podmíněná zdravím neboli Health-Related Quality of Life (HRQoL). Pro měření HRQoL jsou využívány převážně generické nástroje, ze kterých je nejhojněji využíván dotazník Short Form-36 (SF-36), který byl použit i v mé studii.

Cílem mé bakalářské práce je zjistit, zda se liší kvalita života pacientů s narkolepsií v závislosti na jejím typu. Svůj výzkum jsem zaměřila na zjištění vlivu narkolepsie 1. a 2. typu na kvalitu života u pacientů trpících tímto onemocněním. Domnívám se, že se bude kvalita života u pacientů s NT1 a NT2 lišit z důvodu rozdílného klinického obrazu, který je kvůli přítomnosti prudkých a nepředvídatelných kataplektických záchvatů klinicky závažnější u NT1. Předpokládám, že tyto kataplektické záchvaty vyskytující se u osob s NT1 mohou být zdrojem snížené kvality života.

Dílčím cílem je zvýšit informovanost o nemoci jako takové, zvýšit povědomí o jejích dopadech na psychosociální stránku a tím se pokusit snížit stigmatizaci, které jsou lidé s narkolepsií kvůli nízkému povědomí o existenci této nemoci vystaveni.

Práce je rozdělená na teoretickou a výzkumnou část. Teoretická část se věnuje především narkolepsii, v dalších kapitolách je pozornost věnovaná konceptu kvality života a standardizovanému dotazníku SF-36, kterým byla úroveň kvality života u mého souboru měřena. Výzkumná část se zabývá procesem sběru dat, statistickým zpracováním a výsledky.

Teoretická část

1 Narkolepsie

Narkolepsie typu 1 a typu 2 je řazena do skupiny centrálních hypersomnií dle Mezinárodní klasifikace poruch spánku a bdění (International classification of sleep disorders – ICSD-3). Narkolepsie typu 1 se vyznačuje zvýšenou denní spavostí a projevy disociace REM (rapid eye movement) spánku. Charakteristickým klinickým znakem je kataplexie a deficit neuropeptidu hypokretinu. Narkolepsie typu 2 je rovněž popisovaná stavy zvýšené denní spavosti imperativního charakteru. Oproti NT1 ovšem chybí kataplexie a taktéž hladina neuropeptidu hypokretinu nebývá snižena (Nevšimalová & Šonka, 2020).

1.1 Historie narkolepsie

Název narkolepsie se skládá z řeckých slov *narkos* = spánek, omámení a *lepis* = záchvat (Prusiński & Hugo, 1993). Narkolepsii poprvé popsal francouzský lékař Jean-Baptiste-Edouard Gélinau v roce 1880 (Gélinau, 1880). Gélinau (1880) charakterizoval narkolepsii jako kombinaci denní spavosti a svalové slabosti provokované smíchem. V roce 1880 publikoval a zanalyzoval dva případy narkolepsie a o rok později odborně zanalyzoval dalších 14 případů ze své praxe. Tyto případy detailně vyobrazil ve své monografii s názvem „O narkolepsii“ (De la narcolepsie) (Prusiński & Hugo, 1993). Gélinau zde popsal, jak některé emoce mohou ovlivnit nástup spánkových atak a jak mohou být některé ataky doprovázené pádem. Taktéž uvedl, že by narkolepsie měla být oddělena od epilepsie a uznána jako autonomní onemocnění (Dement, 1993). Několika lékařům před ním se podařilo provést podobná pozorování, avšak popis narkolepsie od Gélinau byl vypracován nejdetailněji a vzbudil zájem širší i odborné veřejnosti (Prusiński & Hugo, 1993).

1.2 Formy narkolepsie

Narkolepsie se vyskytuje ve dvou formách – narkolepsie typu 1, která byla dříve označovaná jako narkolepsie s kataplexií a narkolepsie typu 2, která dříve byla známá pod názvem narkolepsie bez kataplexie (Nevšimalová & Šonka, 2020).

1.3 Výskyt narkolepsie

Odhadovaná prevalence narkolepsie v Evropě je dle portálu The portal for rare diseases and orphan drugs u NT1 mezi 1:2000 až 1:5000 (data k roku 2020). U NT2 nejsou uvedeny jednoznačné epidemiologické údaje. Dle portálu jsou někdy hlášené vyšší a někdy nižší počty případů než NT1 (Barateau & Dauvillierse, 2020). V České republice trpí narkolepsií v přepočtu cca 2 000 lidí. Narkolepsie se u téměř poloviny nemocných začíná vyskytovat mezi 16. až 25. rokem života (Prusiński & Hugo, 1993). 8 % má prvotní znaky onemocnění již před 5. rokem a u jedné třetiny lidí se první potíže začínají vyskytovat již před 15. rokem (Příhodová, 2013). Jsou však známé i ojedinělé případy s pozdějším nástupem – okolo 55. až 65. roku. Prodromální fáze onemocnění obvykle trvá měsíce až roky, než se rozvine plný klinický obraz. S věkem se u části pacientů příznaky zmírňují. Nemoc postihuje muže i ženy stejně často (Prusiński & Hugo, 1993).

Prevalence onemocnění je nejvyšší v Japonsku a USA (cca 10 případů na 10 000 obyvatel), naopak výrazně nižší výskyt je v České republice a zvláště vzácná je narkolepsie v Izraeli (Prusiński & Hugo, 1993). Tato variabilita výskytu onemocnění je z části zapříčiněna odlišným zastoupením HLA haplotypů u různých ras. Dalšími příčinami variability výskytu je nepochybně i mediální informovanost obyvatel, diagnostické znalosti lékařů a bezpochyby také možnost laboratorních vyšetření ve specializovaných centrech (Nevšimalová & Šonka, 2020).

Incidence případů výrazně vzrostla v letech 2009 až 2010 v Číně, ve Francii, Velké Británii a ve státech severní Evropy. Příčina nárůstu případů je spojována s očkováním vakcínou Pandemrix proti chřipce H1N1 (prasečí nebo také mexická chřipka). V zemích s výrazným vzrůstem incidence narkolepsie koreluje vyšší klinický výskyt chřipky H1N1 s následným očkovacím procesem vakcínou Pandemrix proti tomuto druhu chřipky (Nevšimalová & Šonka, 2020). Souvislost mezi vakcínou Pandemrix a narkolepsií je založena na observačních studiích, která jsou lehce náchylná k různým zkreslením. Nicméně dle metaanalýzy publikované v Sleep Medicine Reviews byla zjištěná korelace mezi vakcínou Pandemrix a postvakcinační narkolepsií. Relevantní riziko narkolepsie bylo během prvního roku po očkování touto vakcínou zvýšeno pětkrát až čtrnáctkrát u dětí a dospívajících a dvakrát až sedmkrát u dospělých. Riziko narkolepsie po vakcinaci bylo přibližně 1:18 400 dávkám vakcíny Pandemrix (Sarkanen et al., 2018).

1.4 Etiopatogeneze narkolepsie

Vzhledem k nepatrným rozdílům příčin vzniku narkolepsie typu 1 a typu 2 je zde etiopatogeneze rozdělena na etiopatogenezi NT1 a etiopatogenezi NT2.

1.4.1 Etiopatogeneze NT1

Příčina vzniku narkolepsie nebyla dosud objasněná. Narkolepsie typu 1 je spojovaná s deficitem hypokretinu, jehož funkcí je udržování bdělosti (Příhodová, 2013). Ve většině případů dochází nejprve ke ztrátě hypokretinových neuronů posterolaterálního hypothalamu a následně v průběhu života dochází k deficitu hypokretinu na základě úbytku hypothalamických neuronů. Příčina ztráty neuronů patrně tkví v autoimunitních procesech. Hypotézu o příčinné souvislosti s autoimunitním procesem podporuje sezónní výskyt narkolepsie v období častých infekcí horních cest dýchacích. Dalšími znaky podporujícími tuto teorii jsou prodělání angíny na počátku vzniku onemocnění, nálezy β -hemolytických streptokoků a již zmíněný nárůst incidence po očkování proti chřipce H1N1 (Nevšimalová & Šonka, 2020).

Dalším znakem svědčícím pro podporu autoimunitní hypotézy je spojitost mezi onemocněním a Human Leukocyte Antigen (HLA) systémem (Nevšimalová & Šonka, 2020). Schopností HLA komplexu je rozeznávání vlastních buněk od cizorodých. Pokud se v těle objeví buňka s cizorodým HLA systémem, je napadena naším imunitním systémem (Štefánek, 2019). U více než 95 % nemocných trpících narkolepsií typu 1 se vyskytuje pozitivní haplotyp HLA-DQB1*0602. Další subtypem asociovaným s narkolepsií typu 1 je HLA-DR2/DRB1*1501. Deficit hypokretinu se podařilo spolehlivě prokázat pouze u NT1 ze všech typů onemocnění s poruchou vigility (Nevšimalová & Šonka, 2020).

Narkolepsie je určitým způsobem podmíněná genetickými faktory. Rodový výskyt narkolepsie je popsán pouze u 8 až 10 % pacientů s narkolepsií. Avšak riziko narkolepsie u nejbližších příbuzných (rodiče, děti, sourozenci) je desetkrát až čtyřicetkrát vyšší oproti běžné populaci. Toto zjištění nasvědčuje existenci určitých genetických faktorů predisponujících vznik narkolepsie (Mignot, 1998). Mechanismus genetického přenosu však zatím nebyl vysvětlen (Nevšimalová & Šonka, 2020).

1.4.2 Etiopatogeneze NT2

U narkolepsie typu 2 jsou hladiny hypokretinu u některých pacientů také lehce snížené, u jiných pacientů zůstávají v normě. U poloviny narkoleptiků se vyskytuje haplotyp HLA-DQB1*0602. Některé zdroje uvádějí u NT2 pouze snížený deficit hypokretinových neuronů v hypothalamu, který však není dostačující k poklesu hladiny hypokretinu v mozkomíšním moku (Nevšimalová & Šonka, 2020).

1.5 Klinický obraz narkolepsie

1.5.1 Nadměrná denní spavost

Základním a většinou prvním příznakem narkolepsie jsou stavy imperativního spánku neboli nadměrné denní spavosti (EDS). Tyto stavy se vyskytují zvláště při běžných, klidných a monotónních činnostech, ale mohou člověka zasáhnout i při jakékoliv pohybové aktivitě (Prusiński & Hugo, 1993). Prusiński a Hugo (1993) uvádějí, že se záchvat imperativního spánku u jedince může dostavit uprostřed hovoru, při jídle, za chůze, dokonce i v průběhu pohlavního styku. Stav záchvatu spánku je popsán jako sesunutí se na židli, na zem nebo nemocný usne ve stoje. V průběhu spánku však není moc obtížné nemocného vzbudit. Tyto stavy trvají zpravidla krátce, okolo 5 až 10 minut a objevují se opakovaně během dne, výjimečně až do desítek záchvatů za den (Nevšimalová & Šonka, 2020). Před nutkavým záchvatem spánku se občas dostavuje pocit ospalosti, mžitky před očima, pálení očí nebo dvojité vidění. Častěji však záchvat imperativního spánku přichází náhle, bez ohlášení. Někteří pacienti dokážou pocit nutkavosti k ulehnutí potlačit fyzickou aktivitou, ale většina nemocných je tímto záchvatem spánku přemožena (Prusiński & Hugo, 1993). Dle rozsáhlé evropské studie bylo zjištěno, že 80 % z 1079 pacientů podlehl nedobrovolnému zdřímnutí (Bassetti et al., 2019). Po probuzení se většina nemocných cítí osvěženě a spánek může být ojediněle provázen i sny (Prusiński & Hugo, 1993).

U dětí a dospívajících dochází obecně k zvýšené ospalosti. Často usínají ve škole, po návratu ze školy a tím jsou omezeny i volnočasové aktivity. Tyto děti často bývají mylně označovány za zaostalé, líné a bez zájmu. Mnohdy jsou nuceny opakovat ročník kvůli zhoršenému prospěchu (Nevšimalová & Šonka, 2020).

1.5.2 Kataplexie

Příznak kataplexie se vyskytuje pouze u NT1, která byla dříve označovaná jako narkolepsie s kataplexií.

„Kataplexií označujeme stavy náhlé svalové atonie, spojené s ochabnutím obličejového a šíjového svalstva, někdy i svalstva horních a dolních končetin...“ (Nevšímalová & Šonka, 2020, s. 141). Při těžším kataplektickém záchvatu se může nemocný sesunout k zemi. Kataplexie může účinně zasáhnout jen určitou svalovou oblast, např. horní končetiny, při kterém nemocnému vypadávají předměty z ruky nebo dolní končetiny, kdy nemocnému podklesnou kolena a padá k zemi. Může taktéž postihnout oblast krku, tudíž následkem je pokles hlavy nebo zasáhnout okohybné svaly, což má za důsledek rozmazané, neostré až dvojité vidění (Prusiński & Hugo, 1993). U dětí bývá nejčastěji zasaženo mimické svalstvo s hypotonií v oblasti žvýkacího svalstva. Dítě při záchvatu má pootevřená ústa a plazí jazyk (Nevšímalová & Šonka, 2020). Záchvaty většinou trvají pár sekund, výjimečně i déle než minutu. Hojnost kataplexií se pohybuje od několika za den až po pár vzácných případů ročně nebo dokonce během celého života (Prusiński & Hugo, 1993). Kataplexie většinou vzniká v reakci na emotivní prožitek. Nejčastěji jsou to pozitivně laděné prožitky, jako je smích, radost, moment překvapení, ale i zlost, vztek nebo reakce na nepříjemnou zprávu. Vitální funkce jsou po dobu kataplektického záchvatu zachovány. Je-li u jedince kataplexií zasažena pouze část těla, jedná se o parciální záchvat. Pokud je v průběhu kataplexie jedinec zasažen natolik, že dojde k pádu, hovoříme o komplexním kataplektickém záchvatu (Nevšímalová & Šonka, 2020).

1.5.3 Hypnagogické halucinace

„Hypnagogické halucinace jsou iluze, na něž máme někdy náhled a které jsou charakterizovány pohybem, „příběhem“ s emočním nábojem.“ (Borzová et al., 2009, s. 73).

Halucinace objevující se těsně po usnutí jsou označovány jako hypnagogické, vzácně se objevují halucinace i při probuzení, ty bývají označovány jako hypnopompické. Hypnagogické halucinace se objevují u 40 až 80 % nemocných. Mohou se vyskytovat i u zdravé populace, ale u osob trpících narkolepsií se objevují velmi často. (Nevšímalová & Šonka, 2020).

1.5.4 Spánková paralýza

„Spánková paralýza je popsána jako stav nemožnosti jakéhokoliv pohybu, který se záchvatovitě objevuje při usínání nebo probouzení.“ (Nevšímalová & Šonka, 2020, s. 142). Paralýza je spojena s autonomní dysregulací, s malými odchylky tepové i dechové frekvence a bývá taktéž doprovázena úzkostí. Jedinec není schopen se při spánkové obrně hýbat, mluvit, ale vědomí bývá plně zachováno (Nevšímalová & Šonka, 2020). Paralýza může trvat od několika sekund, vzácně až do několika minut a odeznívá samovolně. Záchvat může přerušit taktéž jiná osoba, která se nemocného silně dotkne nebo na něj hlasitě zavolá nebo promluví (Prusiński & Hugo, 1993).

1.5.5 Narušený noční spánek

Noční spánek pacientů s narkolepsií bývá často neklidný a přerušovaný. Je doprovázen živými a afektivně laděnými sny. Častým jevem je přidružení jiné spánkové poruchy, např. syndrom obstrukční spánkové apnoe (obstructive sleep apnea syndrome – OSA), syndrom periodických pohybů končetinami ve spánku (Periodic Limb Movements in Sleep – PLMS) nebo porucha chování v REM spánku (REM sleep behavior disorder – RBD) (Příhodová, 2013). Vyšetření ve spánkové laboratoři často prokáže výskyt sleep onset-rapid eye movement (SOREM). SOREM je pojem pro velmi rychlý nástup REM fáze spánku, cca do 15 min po usnutí. Častým jevem je taktéž deficit hlubších stádií non-rapid eye movement (NREM) v nočním spánku. NREM je fáze spánku, při které se nevyskytují rychlé pohyby očí (Nevšímalová & Šonka, 2020).

1.5.6 Přidružené klinické projevy

Během dne se u jedinců trpících narkolepsií vyskytuje automatické chování, které „spočívá v neuvědoměném a nekontrolovaném vykonávání jednoduchých i složitých činností.“ (Prusiński & Hugo, 1993, s. 62). Jedinec zažívá výpadky bdělé kontroly při vykonávání stereotypních aktivit, jako je například psaní nebo řízení (Nevšímalová & Šonka, 2020). Dalším častým klinickým projevem, zvláště u dětí, je rozvoj mírné obezity (Příhodová, 2013). Pacientům se může jejich váha zvýšit o 5 až 10 kg. Často se u jedinců s narkolepsií rozvíjí depresivní naladění, sociální fobie a časté jsou i panické ataky (Nevšímalová & Šonka, 2020).

1.6 Diagnostika narkolepsie

K potvrzení diagnózy narkolepsie je nutná rodinná i osobní anamnéza, která musí obsahovat popsání spánkových obtíží, včetně doby trvání a faktorů přispívajících či zhoršujících pacientův stav (Borzová et al., 2009). Nutností je také vyplnění Epworthské škály spavosti (ESS) a vyšetření ve spánkové laboratoři. ESS je celosvětově nejhojněji využívaná škála k subjektivnímu posouzení denní spavosti. Tato škála se skládá z osmi položek, které popisují běžné situace v životě a jedinec hodnotí tendence k usnutí za poslední týden na škále od 0 (nikdy bych nedřímával, neusínal) až 3 (silná pravděpodobnost dřímoty, spánku). Pro diagnostikování narkolepsie je určena hodnota 14 a vyšší (Nevšimalová & Šonka, 2020).

Při podezření na narkolepsii je pacient odkázán do spánkové laboratoře, kde jsou provedena vyšetření, která jsou nezbytná k potvrzení klinické diagnózy. Prvním vyšetřením ve spánkové laboratoři je polysomnografické vyšetření (PSG). PSG dokáže zaznamenat NREM a REM fáze spánku, rozlišit stádia spánku NREM pomocí elektroencefalogramu (EEG), elektromyogramu (EMG) a elektrookulogramu (EOG). Mimo jiné sleduje registraci proudu vzduchu při dýchání, saturaci hemoglobinu kyslíkem, pohyby dolních končetin nebo polohy těla. Pacient by si měl jeden až dva týdny před PSG vést denní záznam o délce a kvalitě spánku (Nevšimalová & Šonka, 2020). Pro diagnostiku narkolepsie je podstatný výskyt SOREM, který se vyskytuje u více než 50 % pacientů s NT1. Mezi další časté nálezy je četné probouzení, buzení ihned po nástupu spánku, vyšší četnost první fáze NREM, časté buzení z hlubších fází spánku, zvýšená četnost dýchacích poruch ve spánku, zvýšená motorická aktivita během REM spánku, porucha chování v REM spánku a periodické pohyby končetin ve spánku. U dětí se upřednostňuje 24hodinový kontinuální polysomnografický záznam před konvenčním PSG a MSLT (Bassetti et al., 2019).

Následující den je proveden test mnohočetné latence usnutí (Multiple Sleep Latency Test – MSLT). MSLT vyšetření se doporučuje jeden a půl až tři hodiny po probuzení pacienta. Pacient v průběhu dne podstoupí pět měření v intervalech po dvou hodinách. Pacient je standardně v tmavé a tiché místnosti. Před začátkem prvního měření nesmí vykonávat fyzicky náročnou činnost, nesmí pít žádné stimulační nápoje, alkohol a nesmí se vyskytovat na přímém slunečním světle. Pacient je informován, že má klidně ležet na lůžku a snažit se usnout. Pokud se pacientovi podaří usnout do 20 minut, registruje se ještě dalších 15 minut od chvíle usnutí. Pokud pacient překročí v bdělém

stavu 20minutový interval, měření se ukončuje. Diagnostickým kritériem je průměrná latence usnutí a výskyt SOREM spánku. Pro potvrzení diagnózy narkolepsie je nutná průměrná latence usnutí ≤ 8 min a výskyt ≥ 2 SOREM během MSLT nebo jen jednoho SOREM za podmínek, že byl SOREM prokázán v PSG vyšetření noc předtím. Dle metaanalytických studií však doba usnutí bývá kratší. Průměrná latence usnutí u narkoleptických pacientů je $3,1 \pm 2,9$ minut (Nevšimalová & Šonka, 2020).

Vysoce senzitivním vyšetřením pro diagnostiku narkolepsie je vyšetření hladiny hypokretinu. Diagnostickým kritériem je hladina hypokretinu 1 (Hcrt-1) v mozkomíšním moku ≤ 110 pg/ml, popř. $< 1/3$ průměrné hodnoty kontrolních jedinců (Nevšimalová & Šonka, 2020). Jedná se o nejspecifičtější a nejcitlivější diagnostické vyšetření pro potvrzení diagnózy narkolepsie i přesto, že radioimunoanalýza využívaná k měření hladin Hcrt-1 nedokáže kvantifikovat malé změny a výsledné hodnoty jsou pouze relativní (Bassetti et al., 2019).

Podpůrným vyšetřením je HLA typizace. Pozitivita haplotypu DQB1*0602 je spojena s výskytem narkolepsie typu 1. U narkolepsie typu 2 je výskyt výrazně nižší – okolo 40 % (Příhodová, 2013).

Tabulka 1

Diagnostická kritéria pro NT1 a NT2 dle ICSD-3 (Krahn et al., 2015)

NT1	NT2
1. EDS \geq 3 měsíce	1. EDS \geq 3 měsíce
2. alespoň jedno z následujících: a. MSLT – kataplexie a průměrná latence usnutí \leq 8 min + výskyt \geq 2 SOREM (nebo 1 SOREM, ale prokázán předtím i v PSG) b. Hcrt-1 \leq 110 pg/ml nebo $<$ 1/3 průměrné hodnoty u zdravých jedinců	2. průměrná latence usnutí \leq 8 min + výskyt \geq 2 SOREM (nebo 1 SOREM, ale prokázán předtím i v PSG)
	3. absence kataplexie
	4. alespoň jedno z následujících a. Hcrt-1 neměřen b. Hcrt-1 110 pg/ml nebo $<$ 1/3 průměrné hodnoty u zdravých jedinců
	5. EDS a/nebo MSLT výsledky nelze lépe vysvětlit jinými příčinami

Pozn. EDS – nadměrná denní spavost; MSLT – test mnohočetné latence usnutí; SOREM – sleep onset-rapid eye movement; PSG – polysomnografické vyšetření; Hcrt-1 – hypokretin 1. Převzato a upraveno.

1.7 Diferenciální diagnostika

1.7.1 Kataplexie

Narkolepsii dělíme na narkolepsii 1. typu vyznačující kataplexiemi a narkolepsii 2. typu bez kataplexií. Tato diferenciální diagnostika se tudíž vztahuje pouze k 1. typu narkolepsie.

V dětském věku je častým jevem sekundární narkolepsie při jiném onemocnění. Oproti běžné narkolepsii se vyskytuje poměrně dříve, již před 6. rokem. Nejvýraznějším projevem bývá kataplexie a příčinou mohou být mozkové nádory, hydrocefalus, cerebrální traumata. Vzhledem k zaměnitelnosti příznaků se vždy doporučuje provést magnetickou rezonanci mozku (Příhodová, 2013). U dětí taktéž může dojít k záměně kataplexie za akinetické epileptické záchvaty (zde je však porušeno vědomí) nebo za nervosvalové onemocnění, u kterého dochází ke svalové slabosti s častými pády (pády vznikají bez reakce na emoční podnět). V adolescentním věku se mohou objevovat kolapsové stavy, které připomínají kataplektické záchvaty. Na rozdíl od kataplexie však u jedince dochází k poruše vědomí (Nevšimalová & Šonka, 2020).

V dospělosti a zejména u starších lidí nastávají tzv. „drop attacks“. Drop attacks jsou náhlé pády bez ztráty vědomí a mohou být způsobeny ortopedickou nebo hemodynamickou příčinou včetně přechodné vertebrobazilární insuficience nebo poruchy vestibulárního ústrojí (Nevšimalová & Šonka, 2020). Dle Bassettiho et al. (2019) dochází u 5 až 10 % zdravých jedinců k mírným epizodám ztráty svalového tonu, hovorově nazývané jako tzv. weak with laughter (slabost při smíchu). Tyto epizody postihují hlavně dolní končetiny a nejsou obvykle moc viditelné. Při pravé kataplexii je však zasažen především obličej nebo celé tělo. Kataplektické záchvaty se taktéž mohou vyskytovat u jedinců s dědičnými syndromy – Prader-Williho, Coffin-Lowryho, Norrieho, Moebiova syndromu a Niemann-Pickovy choroby typu C (Příhodová, 2013). Naopak stavy pravé kataplexie mohou být zaměněny za epilepsii, výpadky vědomí, synkopy, pády neznámého původu nebo přechodnou ischemickou ataku nebo mozkovou příhodu (Bassetti et al., 2019).

Tabulka 2

Diferenciální diagnostika – kataplexie

	Kataplexie u NT1	Jiné diagnózy
		Sekundární narkolepsie při jiném onemocnění (mozkové nádory, hydrocefalus, cerebrální trauma)
Výskyt	Mezi 16. – 25. rokem	Před 6. rokem
		Akinetické epileptické záchvaty
Porušeno vědomí	Ne	Ano
		Nervosvalové onemocnění
Vznik	V reakci na emoční podnět	Bez reakce na emoční podnět
		Kolapsové stavy
Porušeno vědomí	Ne	Ano
		„Dropp attacks“
Příčina pádu	Svalová atonie dolních končetin	Přechodná vertebrobazilární insuficience, poruchy vestibulárního ústrojí aj.
		„Weak with laughter“
Zasažená oblast	Obličej, celé tělo	Dolní končetiny

1.7.2 Nadměrná denní spavost

Nadměrná denní spavost je hlavním příznakem narkolepsie, může se však vyskytovat i u jiných spánkových poruch, např. při obstrukční spánkové apnoei, idiopatické hypersomnii nebo také u jedinců s nedostatečným spánkem kvůli jeho vědomé restrikci a u lidí pracujících ve směnném provozu. Například u idiopatické hypersomnie jsou však ataky spánku delší, nemají imperativní charakter a jedinci mívají velké problémy s ranním probouzením. EDS může imitovat i depresivní stavy nebo chronický únavový syndrom,

avšak normální nález při vyšetření MSLT je kritériem k vyvrácení diagnózy narkolepsie (Nevšímalová & Šonka, 2020). Na druhou stranu bývají těžké ataky spánku zaměňovány za epilepsii, synkopy, přechodné ztráty vědomí či poruchu pozornosti s hyperaktivitou (Attention Deficit Hyperactivity Disorder – ADHD) (Bassetti et al., 2019).

1.7.3 Spánkové halucinace

Výskyt spánkových halucinací a bizarních snů může být především u dětí špatně diagnostikován jako příznak schizofrenie (Nevšímalová & Šonka, 2020). Taktéž výskyt spánkových paralýz a halucinací svědčí o diagnóze narkolepsie, ale mohou se vyskytovat i u jiných neurologických, spánkových či psychiatrických poruch (Bassetti et al., 2019).

„Jako zvláštní podjednotkou NT1 jsou však podle ICSD-3 řazeny případy onemocnění, dříve označované jako sekundární narkolepsie: autoimunitní či paraneoplastická onemocnění CNS, nádory, poranění, cévní a zánětlivé léze CNS s postižením hypothalamu.“ (Nevšímalová & Šonka, 2020, s. 144). Musí však splňovat diagnostické znaky NT1 (Nevšímalová & Šonka, 2020).

1.8 Terapie

Narkolepsie je onemocnění léčitelné, ale nevléčitelné. Příznaky lze však zmírnit nebo zcela potlačit a dostupné léčebné metody mohou pomoci ke zvýšení kvality života jedince s narkolepsií. Léčba se odvíjí od závažnosti příznaků. V současné době zahrnuje optimální způsob léčby narkolepsie symptomatickou farmakologickou léčbu doplněnou o nefarmakologickou, behaviorální terapii.

1.8.1 Nefarmakologická léčba

Nefarmakologická strategie léčby zahrnuje dodržování určitých režimových opatření a různé behaviorální techniky (Bhattarai & Sumerall, 2017b).

Vzhledem k obecně malému povědomí o narkolepsii je pacientům s diagnostikovanou narkolepsií důležité poskytovat relevantní informace a vzdělávat je ohledně symptomů onemocnění, o dopadů na psychosociální aspekty života nebo o dostupnosti behaviorální či farmakologické léčby (Bhattarai & Sumerall, 2017b).

Další technika ke zlepšení především EDS je dodržování optimální spánkové hygieny. Pacient s narkolepsií by měl dodržovat konzistentní spánkové návyky zahrnující

dostatečný počet hodin nočního spánku a plánovat si krátké denní spánky (Marti et al., 2009). Denní spánek by měl trvat přibližně 15 až 20 minut a měl by být naplánovaný dvakrát až třikrát denně. Zdřímnutí delší než 30 minut by mohlo vést naopak ke zvýšené ospalosti. Krátké denní spánky pozitivně ovlivňují EDS a efektivně snižující spánkové ataky během dne (Franceschini et al., 2019). Je doporučeno se několik hodin před spánkem vyvarovat kofeinu, tabáku, alkoholu či těžkým jídlům (Bhattarai & Sumerall, 2017b).

Kognitivně-behaviorální terapie (KBT) narkolepsie je v poslední době označovaná jako významná součást léčby, která podstatně napomáhá ke zmírnění EDS nebo léčbě depresí, které jsou častým přidruženým příznakem narkolepsie. KBT se zaměřuje na dodržování optimální spánkové hygieny, dodržování farmakoterapie, plánování denních spánků, kontrolu podnětů ke zmírnění epizod kataplexie, navozování hypnózy ke zmenšení závažnosti spánkové paralýzy, svalovou relaxaci pomáhají ke zvládnutí úzkosti a další (Agudelo et al., 2014).

Priměřená fyzická aktivita během dne může pomoci jedincům překonat projevy únavy a ospalosti a zlepšit jejich pracovní výkonnost (Nevšimalová & Šonka, 2020). Studie z roku 2007 prokázala, že u myši s nízkou hladinou hypokretinu se při běhu na kole zvýšila bdělost (España et al., 2007). Pravidelná fyzická aktivita také napomáhá ke snížení denních spánků a zlepšení kataplexie (Filardi et al., 2018).

Doporučovaná jsou také přírodní stimulantia, jako je káva nebo čaj. Taktéž dodržování určitých dietních opatření má částečný efekt na zmírnění projevů únavy během dne. Pacienti by se měli vyhýbat alkoholu a nadměrné konzumaci uhlohydrátů (Nevšimalová & Šonka, 2020).

1.8.2 Farmakologická léčba

Farmakologická léčba je velmi účinná na potlačení nadměrné denní spavosti.

V současnosti je nejvíce používaná látka modafinil (Vigil), která zvětšuje centrální aktivitu sympatiku agonistickým působením na adrenergní α_1 -receptory. Modafinil účinkuje pouze na EDS, na kataplexie ani hypnagogické halucinace nemá žádný vliv. Při nižších dávkách je podáván pouze jednou denně v ranních hodinách, při vyšším dávkování je vhodné dávku rozdělit do dvou dílčích dávek ráno a v poledne. Doporučené dávkování je 100 až 400 mg za den. Modafinil má dlouhodobý a stálý efekt s minimem nežádoucích příznaků. Mezi možné nežádoucí účinky patří bolesti hlavy,

nervozita, nauzea, alergická kožní reakce či deprese. V České republice je modafinil prozatím využíván pouze na léčbu narkolepsie (Nevšímalová & Šonka, 2020).

Ke zmenšení projevů EDS jsou používána centrální stimulantia. Nejrozšířenější látkou u nás je derivát amfetaminu – metylfenidát (Ritalin). Dávkování je odvozeno dle závažnosti onemocnění. Počáteční dávka se pohybuje okolo 10 mg ráno a v poledne a je postupně zvyšována v týdenních intervalech o 5 až 10 mg. Běžná dávka Ritalinu se pohybuje okolo 30 mg za den, rozdělených do dvou až tří dávek denně (Příhodová, 2013). Poslední dávka by měla být do 16. hodiny. U dětí se běžně nevyskytují žádné nežádoucí příznaky, problematická tolerance je spíše u starších lidí. Ritalin je vázán na opiátový recept, avšak nebyl u něj popsán vznik závislosti s potřebou zvyšování dávky (Nevšímalová & Šonka, 2020).

Ke zmírnění projevů kataplektických záchvatů a ostatních projevů disociovaného REM spánku se využívá oxybát sodný (Xyrem). Xyrem účinkuje na nejširší spektrum projevů narkolepsie (Nevšímalová & Šonka, 2020). Je jediným doporučeným lékem pro léčbu EDS i kataplexie (Bhattarai & Sumerall, 2017b). Působí a stimuluje dopaminergní přenos prostřednictvím GABA_B – receptorů. V rámci problémů se spánkem Xyrem úspěšně snižuje počet probuzení za noc, pozitivně působí na fragmentovaný noční spánek a zvyšuje délku hlubokého spánku NREM. Dávkování léků je rozděleno do dvou denních dávek večer a v průběhu noci. Zahajovací dávka Xyremu začíná na 4,5 g za den a dle potřeby je možno dávku zvýšit až na 9 g za den. Nežádoucí účinky Xyremu mohou být výskyt NREM parasomnií (porucha probouzení z NREM spánku), úbytek hmotnosti, zhoršené dýchání během nočního spánku, noční pomočování, nauzea nebo vomitus (Nevšímalová & Šonka, 2020).

Další z řad léků účinkujících na příznaky narkolepsie jsou tricyklická antidepresiva. Působí hlavně na kataplektické záchvaty, spánkové obrny a hypnagogické halucinace. Nejvíce využívaný je klomipramin (Anafranil) (Nevšímalová & Šonka, 2020). Dávkování je nižší, jelikož na kataplektické záchvaty může působit již při denní dávce 10 mg za den (Prusiński & Hugo, 1993). Užívá se jednou denně v ranních hodinách a jeho běžná dávka se pohybuje od 25 do 150 mg denně. Dále se využívají antidepresiva III. generace, které selektivně inhibují zpětné vychytávání serotoninu. Do této skupiny spadá citalopram, escitalopram, sertralín, paroxetin a další. Při náhlém vysazení antidepresiv může dojít k masivnímu nahromadění kataplektických záchvatů (status cataplecticus) (Nevšímalová & Šonka, 2020). K jejich dalším nežádoucím účinkům patří pokles krevního tlaku, ztížení ejakulace u mužů, poruchy srdečního rytmu, obtíže při

močení (Prusiński & Hugo, 1993). Naopak poměrně novým lékem na trhu je pitolisant (Wakix), který působí přes histaminové H₃ – receptory. Zahajovací dávka je 9 mg a maximální možná dávka je 36 mg za den. Doporučené dávkování Wakixu je jednou denně v ranních hodinách při snídani (Nevšímalová & Šonka, 2020).

Farmakologická léčba narkolepsie doplňuje nefarmakologickou léčbu, avšak nenahrazuje ji. Nejoptimálnějšího stavu a kvalitního života lze dosáhnout kombinací obou léčebných přístupů (Bassetti et al., 2019).

1.9 Psychosociální aspekty

Kryger et al. (2005, dle Bušková, 2006) uvádí, že největším psychosociálním problémem je pozdní diagnostika narkolepsie. Dle výzkumů probíhajících v 80. až 90. letech ve Spojených státech byla zjištěna velmi dlouhá doba od projevu prvotních příznaků k diagnostice tohoto onemocnění. Doba stanovení diagnózy bývá cca 15 let a často je prvotně chybně zaměněna za epilepsii (Kryger et al., 2005, dle Bušková, 2006). Stanovení špatné či pozdní diagnózy má značné dopady na psychický stav jedince a často se na tomto základě může rozvinout reaktivní deprese (Alaia, 1992; Roth & Nevšímalová, 1975, dle Bušková, 2006).

U narkoleptických pacientů jsou shodné určité osobnostní rysy, které vznikají na podkladě tohoto onemocnění. Tito jedinci většinou prokazují submisivnější sklony, trpí nedostatkem sebedůvěry a mají negativní sebeobraz. Mají sklony k depresivnímu ladění, pocitům osamocení, nepochopení, k úzkostem (Lemoine & Nicolas, 2004; Sachs & Levander, 1981, 1983, 1987, dle Bušková, 2006). Na podkladě vzniku těchto společných povahových rysů se mluví o tzv. „narkoleptické osobnosti“ (Nevšímalová et al., 1996; Špačková, 1998, dle Bušková, 2006). U mladších jedinců jsou naopak časté agresivní sklony (Nevšímalová, 2006).

Morse a Sanjeev (2018, dle Tadrous et al., 2021) uvádí, že „*narkolepsie je neurologické onemocnění, které může predisponovat k rozvoji sociálních a profesních dysfunkcí*“. Narkolepsie je spojována se ztíženým fungováním v každodenním životě, se studijními a profesními problémy a negativním dopadem na osobní a sociální vztahy lidí trpících tímto onemocněním (Emsellem et al., 2020; Flores et al., 2016; Kapella et al., 2015, dle Tadrous et al., 2021).

Dle Danielse et al. (2001) a Dauvilliers et al. (2009) bylo ve studiích zabývajících se vztahem mezi narkolepsií a kvalitou života zjištěno, že více než 57 % lidí s narkolepsií

trpí depresí. Příčinou depresivních stavů jsou zřejmě přidružené symptomy narkolepsie, jako např. sociální staženost, zhoršená pozornost nebo únava, které do značné míry ovlivňují sociální život jedince (Fortuyn et al., 2011).

Dle Fortuyn et al. (2010) bylo ve studii zabývající se vztahem narkolepsie a úzkostných poruch potvrzena u 53 % lidí trpících narkolepsií přítomnost úzkostných poruch. Taktéž bylo zjištěno vyšší riziko sebevražedných myšlenek způsobených vyšší denní spavostí (Chellappa & Araújo, 2006).

Nadrchalová (2021) provedla v roce 2021 kvalitativní výzkum zabývající se psychosociálními aspekty života lidí s narkolepsií. Data byla získávána skrze polostrukturované rozhovory. Dle této studie byla u lidí s NT1 nebo NT2 zjištěná snížená kvalita života projevující se depresivním prožíváním, horšími školními výsledky, strachem z budoucnosti, strachem se zvládnutím mateřské role či z výkonnosti v pracovním prostředí. Nejvíce zasaženými oblastmi tímto onemocněním bylo studium/vzdělání, zaměstnání a okruh zájmů. Většina z dotázaných trpí výčitkami z nedostatečnosti a pochybami o svých schopnostech. Důležitá je pro ně sociální síť vztahů, ve které naleznou podporu a pochopení.

Dle Culbertsona and Brucka (2005) je mezi jedinci s narkolepsií velká variabilita v subjektivním vnímání jejich žití. Jedním z důležitých bodů ovlivňujících dopady narkolepsie na pacientův život je zřejmě jeho vlastní vnímání nemoci. Kvalita života s tímto onemocněním může být tedy zakotvena v udržení přijatelného sociálního fungování – tedy v udržování přijatelných rodinných, přátelských či pracovních vztahů.

2 Kvalita života

2.1 Vymezení pojmu kvalita života

Kvalita života je velmi nejednoznačně definovaný, multidimenzionální a rozsáhlý pojem. Tento koncept v posledních desetiletích nabyl významu v mnoha oborech k hodnocení individuálního i obecného lidského žití. Hodnocení kvality života je nejběžněji prováděno kvantitativní dotazníkovou metodou, která zjišťuje aktuální zdravotní stav jedince a jeho fungování v každodenním životě (Křížová, 2005, dle Zeman, 2008).

Dle Křivohlavého (2004, dle Zeman, 2008) je kvalita života určitá vlastnost člověka, kterou nelze přesně změřit ani jinak vydefinovat pomocí čísel. Dle Payne (2005) má kvalita života dvě dimenze – subjektivní a objektivní. Subjektivní oblast zahrnuje

lidskou emocionalitu a všeobecnou spokojenost. Objektivní kvalita života vyplývá z plnění požadavků společnosti, sociálního statusu a fyzického zdraví.

Světová zdravotnická organizace (World Health Organization – WHO) definuje kvalitu života jako „*individuální vztah člověka k jeho vlastním životním cílům, očekávaným hodnotám a zájmům, v daném kulturním, sociálním a enviromentálním kontextu,*“ (World Health Organization, 2007). Dle své definice rozčleňuje kvalitu života (Quality of Life – QoL) do šesti základní oblastí, které se vyskytují v životech všech lidí bez rozdílu věku, pohlaví, postižení či etniky. Těmito oblastmi jsou *fyzické zdraví* (bolest, energie, únava, spánek a odpočinek, sexuální aktivita...), *psychické zdraví* (myšlení, učení, paměť, sebehodnocení...), *úroveň samostatnosti* (mobilita, každodenní aktivity, schopnost pracovat, komunikační schopnosti...), *sociální vztahy* (sociální podpora, osobní vztahy...), *prostředí* (svoboda, bezpečí, dostupnost zdravotní a sociální péče, finanční zdroje, fyzikální prostředí – znečištění, hluk, provoz...), *duševní stránka* (víra, spiritualita...) (World Health Organization, 2012).

2.2 Hodnocení kvality života

Na kvalitu života je nahlíženo z mnoha různých úhlů a v mnoha vědních odvětvích pracují s konceptem QoL. Vědecké disciplíny hovořící o kvalitě života jsou především psychologie, sociologie, kulturní antropologie, ekologie a medicína (Zeman, 2008).

Nastiňuji zde pohled na kvalitu života z hlediska psychologie, medicíny a sociologie. Pro účely mého výzkumu zjišťování kvality života u chronického onemocnění je nejdůležitější koncept kvality života z hlediska medicínského, tj. kvalita života podmíněná zdravím (HRQoL).

Pod psychologickým pohledem na kvalitu života se skrývá snaha zjistit subjektivně prožívanou životní pohodu a spojenost se svým bytím (Křivohlavý, 2006). Častým konceptem zkoumajícím kvalitu života je zde SEIQoL (The Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life), neboli program hodnocení individuálně chápané kvality života (Zeman, 2008). Psychologický přístup zařazuje do zjišťování kvality života termín „well-being“ neboli spokojenost či sociální pohoda. Ta je definována dlouhotrvajícím pocitem pozitivních emocí a pozitivním nahlížením na sebe sama (Doležalová, 2003, s. 71, dle Vaďurová et al., 2005).

V sociologickém pojetí je kvalita života odvozena od sociálního statusu, majetku, vzdělání, rodinného stavu, životního stylu (Vurm et al., 2002).

Z medicínského hlediska se QoL zkoumá z pohledu psychosomatického a fyzického zdraví. Nejčastěji užívaným hodnotícím konceptem kvality života je zde HRQoL, tj. kvalita života podmíněná zdravím. Standardizované dotazníky měří jak subjektivní, tak zároveň kvantifikovatelná měření chápání kvality života jedince ve fyzické, emocionální a sociální sféře (Vurm et al., 2002). Dle Hnilicové (2005) je nejhojněji využívaným nástrojem dotazník SF-36, který cílí na široké spektrum kvalit života. Lékaři aplikující celostní přístup k pacientovi, tzn. zabývající se i psychosomatickou stránkou člověka, upozorňují na vliv dalších faktorů na úspěšnost léčby. Zlepšení úrovně životního stylu, úrovně životosprávy, vyřešení osobních problémů a neshod může být nápomocnější k léčbě nemoci než medikamentózní terapie (Zeman, 2008).

Psychiatr Radkin Honzák uvádí, že „*psychická složka se účastní každého onemocnění, ať si to uvědomujeme nebo ne*“. Dotazník SF-36 použitý pro mé výzkumné účely byl shledán jako dotazník s vysokou mírou validity a reliability pro měření HRQoL u osob s chronickým onemocněním, který se navíc konceptem kvality života spojeného se zdravím v jeho emocionální i sociální sféře zabývá (Cech, 2012).

2.3 Nástroje měření kvality života

V klinické praxi je využívána široká škála nástrojů mapujících kvalitu života. Tyto nástroje měření zdravotního stavu lze rozdělit na nástroje generické a nástroje specifické pro dané onemocnění nebo na určité hledisko kvality života. Dalším typem jsou speciální neuropsychologické testy. Standardizovaným způsobem zjišťování kvality života jsou dotazníky (Gurková, 2011).

Generické nástroje měření zdravotního stavu byly hojně využívány na začátku osmdesátých let. Jejich četná distribuce měla za cíl porovnat kvalitu života mezi zdravou a nemocnou populací. První vytvořené nástroje se zaměřovaly spíše na oblast fyzického zdraví a hodnocení funkčního stavu. Dodnes jsou některé z nich mylně řazeny mezi nástroje měření kvality života, např. Sickness Impact Profile (SIP) nebo Nottingham Health Profile (NHP). Dle autorů dotazníků bylo cílem vytvořit nástroje, který by měřily zdravotní stav prostřednictvím vyhodnocení behaviorálních aspektů pacienta. Navzdory tomu jsou tyto dotazníky uváděny jako nástroje k měření QoL. Vzhledem k úzkému zaměření těchto dotazníků byly v reakci na ně v dalším období vyvinuty dotazníky rozsáhle mapující psychickou, sociální a existencionální dimenzi zdraví. Dodnes jsou

nejvíce využívané dva z těchto dotazníků – European Quality of Life Questionnaire (EQ-5D) a SF-36. EQ-5D je dotazník měřící obecnou kvalitu života (Gurková, 2011). SF-36 je dotazník vytvořený k měření HRQoL a je využíván v mnoha klinických studiích. Jeho zkrácenou verzí je SF-12, obsahující pouze 12 otázek (Vaňásková & Bednář, 2013). Více o dotazníku SF-36 v následující kapitole 3.

Ze stran psychologů se vznášela kritika na nejasnost mezi dotazníky měřící kvalitu života a kvalitu zdravotního stavu (Cummins, 2004; Bradley, 2000; Speight et al., 2007). Reakcí WHO bylo vytvoření generického dotazníku World Health Organisation Quality of Life (WHOQOL) rozšiřujícího záměr chápání kvality života (Dragomirecká & Bartoňová, 2004).

Druhým typem nástrojů měřících kvalitu života jsou specifické nástroje zaměřující se na danou populaci nebo oblast. Jejich výhodou je v citlivějším zhodnocení, větší přesnosti a schopnosti zaznamenat efektivitu ošetrovatelské intervence. Zároveň jejich vymezení na určitou oblast, onemocnění nebo populaci je taktéž jejich potencionálním handicapem. Příkladem specifických nástrojů je např. dotazník hodnotící kvalitu života pacienta v souvislosti s poruchami způsobenými nadměrnou spavostí Functional Outcomes of Sleep Questionnaire (FOSQ), škála hodnotící sociální, psychologické a fyzické hledisko u revmatoidních onemocnění Arthritis Impact Measurement Scale (AIMS), dotazník pro hodnocení kvality života u osob žijících s HIV Medical Outcomes Study HIV (MOS-HIV) nebo dotazníku zjišťujícího kvalitu života osob s epilepsií Epilepsy Surgery Inventory (ESI) (Vaňurová et al., 2005). Pro vybrané neurologické onemocnění byly také vytvořeny specifické nástroje na měření kvality života, např. Parkinson's disease questionnaire (PDQ-39) měřící kvalitu života lidí s Parkinsonovou chorobou nebo Multiple sclerosis quality of life questionnaire (MSQOL54) hodnotící kvalitu života jedince s roztroušenou sklerózou (Vaňásková & Bednář, 2013).

3 Dotazník Short Form-36

Short Form-36 je forma generického dotazníku zjišťujícího kvalitu života v souvislosti se zdravím. Byl vytvořen autorským kolektivem Ware et al. roku 1992. Cílem autorů bylo vytvoření dotazníku, který by dokázal zhodnotit oblasti týkající se zdraví bez souvislosti se specifickým typem onemocnění nebo typem léčby (Gurková, 2011). Výhodou

dotazníku je jeho vysoká citlivost ke všem zdravotním problémům týkající se fyzické kondice a k obecnému psychickému zdraví (Reifenauer & Hošková, 2018). Dotazník SF-36 byl vytvořen v reakci na krátké, stručné, často velmi všeobecně zaměřené dotazníky a naopak dlouhé, problematicky aplikovatelné dotazníky (Gurková, 2011). Dotazník je jakousi zlatou střední cestou pro jeho širokou aplikovatelnost a srozumitelnost (Hnilicová, 2005). Dotazník se využívá v klinické a výzkumné oblasti, při výzkumu statistických údajů o zdravotním stavu populace a pro záměry farmakoekonomických analýz (Gurková, 2011).

Česká verze tohoto dotazníku vznikla v roce 2002 jako součást mezinárodního projektu na Zdravotně sociální fakultě Jihočeské univerzity v Českých Budějovicích (Petr et al., 2002, s. 10-15, dle Vaďurová et al., 2005). Autoři překladu jsou Zdeněk Sobotík a Petr Petr. Překlad dotazníku je vyvinut na základě originální verze 36-Item Form Survey Instrument dotazníku, který vlastní společnost RAND Corporation. Společností RAND bylo uděleno povolení k překladu, ale tento český překlad nebyl společností RAND přezkoumán. Verze použitá k výzkumné části je z 19. 10. 2018. V ČR je používán dotazník ke zjišťování indexu HRQoL u mnoha somatických onemocnění, jako například u diabetu nebo u neurologických onemocnění. V poslední dekádě začíná být stále hojněji využíván také u duševních nemocí (Klinika adiktologie 1. LF UK a VFN v Praze, 2019).

SF-36 je vyhodnoceno dle manuálu od autora dotazníku Johna E. Ware. Proces skórování položek převede hrubý skór na hodnoty transformované na škále 0–100. Vyšší skór indikuje lepší zdravotní stav, nižší skór horší zdravotní stav. Výsledný skór pod 50 lze interpretovat jako pod normou obecné populace. U žen bývá obecně nižší skór než u mužů (Jenkinson et al., 1993, dle Reifenauer & Hošková, 2018).

3.1 Historie vývoje dotazníku SF-36

Během experimentu Health Insurance Experiment (HIE) několik účastníků odmítlo dokončit zdlouhavé zdravotní průzkumy. Tento fakt podnítil zvýšení zájmu o zkrácené průzkumy zjišťující zdravotní stav (Ware et al., 1980, dle Ware et al., 1997). Ware s jeho spolupracovníky vyvinuli krátký 5minutový průzkum, který bylo možné uskutečnit po telefonu. Tato strategie získávání potřebných dat zafungovala dobře při navazování spolupráce a poskytla předběžná data posilující vytvoření škál v krátkém tvaru (Ware et al., 1997).

První pokus o zkonstruování komplexního krátkého zdravotního dotazníku byl sestrojen pro celostátní průzkum z roku 1984 pod vedením Louise Haysa and Associates. Byl složen z 18 položek a měřil fyzickou aktivitu, omezené fyzické aktivity v důsledky zhoršení fyzického zdraví, celkové psychické zdraví a aktuální vnímání zdraví (Montgomery & Paranjpe, 1985, dle Ware et al., 1997). V roce 1986 byl dotazník doplněn o další dvě položky – společenská aktivita a tělesná bolest, čímž byl vytvořen 20 položkový krátký dotazník známý pod názvem Short Form-20 (SF-20) (Ware et al., 1992 dle Ware et al., 1997). Dle Ware et al. (1997) bylo nejtěžším úkolem vybrat 8 zdravotních škál do finální verze dotazníku z více než 40 možných škál a konceptů, které byly v Medical Outcomes Study (MOS) studovány. Další zvažované zdravotní škály byly – zdravotní potíže, sexuální fungování, rodinné fungování a dostatečnost spánku (Ware et al., 1997).

Finální verze dotazníku SF-36 se skládá z osmi kategorií, které reprezentují celkové fyzické a psychické zdraví.

Celkové fyzické zdraví (Physical Component Summary – PCS) je reprezentováno čtyřmi kategoriemi – fyzická aktivita, omezení fyzické aktivity, tělesná bolest a celkové vnímání zdraví. Celkové psychické zdraví (Mental Component Summary – MCS) je tvořeno taktéž čtyřmi kategoriemi – vitalita, společenská aktivita, omezení způsobené emočními problémy a celkové psychické zdraví. Vyhodnocení obou hlavních kategorií – PCS a MCS je vypočítáno jako prostý aritmetický průměr jednotlivých dimenzí (Fayers & Machin, 2000, s. 18, dle Gurková, 2011). Součástí dotazníku je i jednopoložkové zhodnocení změny zdravotního stavu v horizontu jednoho roku (Vaňurová et al., 2005).

V rámci projektu The International Quality of Life Assessment byla původní verze přeložena, standardizována a validizována ve více než 15 státech. Díky tomuto se dotazník SF-36 začal hojně využívat v měření kvality života a dodnes je jedním z nejpoužívanějších nástrojů v oblasti HRQoL. Dotazník se využívá v mnoha studiích, jako např. Treatment of Cancer nebo European Organization for Research. Hlavním přínosem dotazníku je jeho standardizace, která umožňuje porovnávání vzorků pacientů na celém světě. Jeho zkrácené verze jsou SF-20 obsahující 20 položek a SF-12 obsahující 12 položek (Gurková, 2011).

V roce 1996 autor dotazníku Ware představil verzi 2.0 SF-36, která přinášela několik vylepšení stávajícího dotazníku SF-36. Mezi tato vylepšení patřila např. přehlednější rozložení dotazníku, změny formulací určitých položek, vylepšené uspořádání otázek, lepší kompatibilita s verzemi dotazníku přeloženými do jiných jazyků a vylepšení

skórovacího systému (Ware, 2000). V mé bakalářské práci byla použita verze dotazníku 2.0 SF-36.

3.2 Administrace dotazníku

Dotazník SF-36 je možné administrovat vlastní osobou nebo za pomoci administrace vyškoleným tazatelem. Může probíhat osobně či telefonicky a je určen pro osoby starší 14 let (Ware, 2000). Dotazník může být pacientům distribuován u lékaře či na klinice před vyšetřením nebo v době hospitalizace, ale může být poskytován i v domácím prostředí. V manuálu SF-36 je uvedeno schéma, které doporučuje, jak dotazník v praxi administrovat.

Prvním krokem je zjištění zrakových a čtecích schopností respondenta. V případě problému se zrakem je možné respondentovi nabídnout větší typ dotazníku SF-36. Pokud má respondent problém se čtením, administraci dotazníku za něj může obstarat vyškolený tazatel. Dalším krokem je představení dotazníku, poučení respondenta ohledně způsobu vyplnění SF-36, odpovědět na všechny respondentovy otázky, následně zkontrolovat úplnost vyplnění a poděkovat respondentovi za ochotu a čas. Pokud respondent nevyplnil dotazník celý, zeptejte se respondenta na důvody a zaznamenejte je do archu.

V manuálu je několik doporučení, co při administraci dotazníku nedělat. Prvním důležitým bodem je s pacientem nemluvit o jeho zdravotním a psychickém stavu před vyplněním dotazníku. Dále je doporučeno pacientům otázky nevysvětlovat a neinterpretovat, nenutit je dotazník vyplňovat a snažit se, aby pacient vyplňoval dotazník samostatně, bez pomoci jeho rodinných příslušníků či známých (Ware et al., 1997). Administrace dotazníku trvá 20 až 30 minut. Výhodou tohoto dotazníku je jeho dostupnost, jelikož pro výzkumné účely není zapotřebí koupě licence, tudíž může být použit zcela zdarma (Klinika adiktologie 1. LF UK a VFN v Praze, 2019).

3.3 Skórovací systém

Při interpretaci položek je nutné přesně dodržovat standardy obsahu a skórování z důvodů dosažení žádané validity a reliability a možnosti porovnání výsledků mezi různými studii.

První krok při skórování dotazníků je vkládání dat. Data by měla být zadávána ve své předkódované podobě, tzn. mělo by být zapsáno číslo, které pacient označil. Někdy

však mohou nastat nejasnosti ohledně zápisu označeného čísla. V případě, že pacient označí dvě odpovědi, které mezi sebou korelují (sousedí spolu), zapíše se náhodně vybrané číslo z těchto dvou možností. V případě označení dvou odpovědí, které nejsou přílehlivé, se položka kóduje jako chybějící. Pokud pacient zakroužkuje tři a více odpovědí u jedné položky, taktéž se s položkou bude pracovat jako s chybějící. Pokud pacient místo vyznačení odpovědi *ano/ne* sám napíše *ano/ne*, kóduje se položka jako by bylo vyznačeno *ano/ne*.

Dalším krokem je překódování respondentových odpovědí na finální hodnoty. Vyšší finální hodnota položky znamená lepší zdravotní stav. U sedmi položek se aplikuje reverzní bodování. Čím vyšší je původní hodnota dané reverzní položky, tím horší zdravotní stav předpokládá. Reverzní bodování tyto hodnoty obrátí a tím je zajištěno, že čím vyšší finální hodnota položky bude, tím lepší zdravotní stav bude implikovat (Ware et al., 1997).

V dotazníku se nacházejí dvě položky, pro které je vyžadována recalibrace. Prostřednictvím empirického zkoumání bylo zjištěno, že tyto dvě položky nesplňují podstatný předpoklad lineárního vztahu mezi skórem položek a základním konceptem zdraví definovaným jejich stupnicemi. Položky se nacházejí v dimenzi *Celkové vnímání zdraví a Tělesná bolest*. V případě zjištění absence určitých dat je doporučeno počítat skór, pokud pacient zaznamenal odpověď alespoň u poloviny položek na vícepoložkové škále. Pokud je vyplněna více než polovina (v případě škál s lichým počtem polovina plus jedna), lze psychometricky odhadnout chybějící položky. Odhad se počítá jako průměrný skór všech položek z jedné škály (Ware et al., 1997).

Následující krok po překódování všech položek a zkompletování možných chybějících dat je výpočet hrubého skóru. Hrubý skór se vypočítá jako algebraický součet všech odpovědí v jedné dané dimenzi (viz Tabulka 3.). Tento jednoduchý způsob skórování je umožněn díky rovnocennému vztahu všech položek v jedné dimenzi k základnímu měřenému konceptu zdraví a každá položka je použita jen jednou. Tyto náležitosti byly rozsáhle otestovány u 24 skupin pacientů (McHorney et al., dle Ware et al., 1997).

Dalším krokem je převod hrubého skóru na škále od 0 do 100 dle níže uvedeného vzorce. V Tabulce 3 jsou uvedeny informace nutné pro použití tohoto vzorce pro každou z osmi škál.

Transformovaný skór = ((skutečný hrubý skór – nejnižší možný hrubý skór) / možné rozpětí hrubého skóru) × 100

„Tato transformace převede nejnižší a nejvyšší možný skór na 0 a 100. Skór mezi těmito hodnotami představuje procento z celkového možného počtu dosažených bodů.“ (Ware et al., 1997, s. 6:17). Tento poslední krok není závazný, ale přináší možnost transformovaný skór srovnat s normami zprostředkovanými z MOS (McHorney et al., 1992, 1993, dle Ware et al., 1997), Národního průzkumu funkčního zdravotního stavu (National Survey of Functional Health Status) z roku 1990 a dalších publikovaných i připravovaných studií fungující na stejném principu skórování.

Tabulka 3

Vzorce pro bodování a transformaci stupnic

Škála	Součet konečných hodnot položek	Min a max možné HS	Možné rozpětí HS
Fyzická aktivita	3a+3b+3c+3d+3e+3f +3g+3h+3i+3j	10–30	20
Omezení fyzické aktivity	4a+4b+4c+4d	4–8	4
Tělesná bolest	7+8	2–12	10
Celkové vnímání zdraví	1+11a+11b+11c+11d	5–25	20
Vitalita	9a+9e+9g+9i	4–24	20
Společenská aktivita	6+10	2–10	8
Omezení způsobené emočními problémy	5a+5b+5c	3–6	3
Celkové psychické zdraví	9b+9c+9d+9f+9h	5–30	25

Pozn. HS – hrubý skór.

Tyto škály jsou sdruženy do dvou hlavních komponent. Škály fyzická aktivita, omezení fyzické aktivity, tělesná bolest a celkové vnímání zdraví jsou sdruženy do celkového fyzického zdraví (PCS). Škály vitalita, společenská aktivita a omezení způsobené emočními problémy jsou seskupeny do celkového psychického zdraví (MCS). Jedna položka, označena jako *změna zdraví*, měří subjektivní porovnání pacientova stavu dnes a před rokem na škále od 1 do 5 (1=mnohem lepší než před rokem, 5 = mnohem horší než před rokem). Tato položka není zahrnuta do skórovacího procesu (Von Der Heyde, 2007).

Skórovací systém verze 2.0 dotazníku SF-36 používá algoritmy založené na normách pro všech osm stupnic a komponentu PCS a MCS, což umožňuje lepší interpretaci výsledků a rozdílů mezi jednotlivými škálami. Provedení lineárních transformací umožnilo transformaci skóre na standardizovaný T-skór, který udává průměr 50 a směrodatnou odchylku 10 (Ware, 2000). Pro komponentu PCS a MCS je tedy průměr stanoven na 50, skór < 50 lze interpretovat jako pod normou obecné populace, signalizující horší kvalitu života. Skór > 50 může být interpretováno jako nad normou obecné populace značící lepší kvalitu života (Jenkinson et al., 1993).

Závěrečným krokem je kontrola bodování. Při reprodukci formuláře, zadávání a zpracování dat může dojít k chybám, které by mohly zkreslit data a výsledek by mohl být nepřesný. Proto je dle manuálu důrazně doporučovaná finální kontrola dat (Ware et al., 1997).

Výzkumná část

4 Cíl výzkumu

Hlavním cílem této práce je zjistit, zda se liší kvalita života osob s narkolepsií v závislosti na jejím typu (NT1 či NT2). Narkolepsie typu 1 je charakterizována nadměrnou denní spavostí, kataplexií, taktéž disociací REM spánku. Narkolepsie typu 2 má obdobné příznaky, ale rozlišujícím prvkem je absence kataplexie. Taktéž nebývá snížena hladina neuropeptidu hypokretinu (Bassetti et al., 2019). Vzhledem k rozdílnosti klinického obrazu narkolepsie 1. a 2. typu byla stanovena alternativní hypotéza, která tvrdí, že lidé s narkolepsií 1. typu budou mít více sníženou kvalitu života než lidé s narkolepsií 2. typu. Kataplexie, vyskytující se pouze u narkolepsie 1. typu, je náhlá ztráta svalového tonu a způsobuje buď částečné nebo komplexní ochabnutí svalstva a proto předpokládám, že tyto kataplektické záchvaty jsou kvůli jejich prudkosti, spontánnosti a nepředvídatelnosti možným zdrojem snížené kvality života (Dauvilliers et al., 2014). Také dle Danielse (2001) a Beusterien (1999) bylo zjištěno, že jedinci trpící narkolepsií mají často problém s vykonáváním každodenních aktivit, udržováním osobních kontaktů a se socializací především kvůli přítomnosti kataplektických záchvatů. Tato formulace podporuje alternativní hypotézu o horší kvalitě života jedinců s narkolepsií 1. typu.

Naším záměrem bylo cíl výzkumu formulovat pomocí následujících hypotéz, abychom zjistili, jaký je vliv narkolepsie 1. a 2. typu na kvalitu života u osob trpících tímto onemocněním.

5 Hypotézy

H₀: Lidé s narkolepsií 1. typu se v kvalitě života od lidí s narkolepsií 2. typu významně neliší.

H_A: Lidé s narkolepsií 1. typu mají významně sníženou kvalitu života oproti lidem s narkolepsií 2. typu.

6 Metodika

Pro mou bakalářskou práci byla zvolena metoda průřezového dotazníkového šetření a následnou kvantitativní analýzou těchto dat ze sebeposouzení. Data byla sbírána pomocí standardizovaného dotazníku SF-36 vytvořeného kolektivem Ware et al. v roce 1992, který slouží k hodnocení HRQoL v řadě oborů (Vaňásková & Bednář, 2013). Česká verze vznikla v roce 2002 a autoři překladu jsou Zdeněk Sobotík a Petr Petr. Aktuální verze dotazníku, která byla použita k výzkumného šetření je z 19. 10. 2018.

Dotazník byl zadán pacientům při hospitalizaci ve spánkové laboratoři v NUDZ za standardních testových podmínek. V případě potvrzení diagnózy narkolepsie 1. nebo 2. typu byla tato data od pacientů z dotazníku SF-36 standardně zpracována a vyhodnocena dle manuálu od autora dotazníku Johna E. Ware.

Data byla zpracována v podobě, v jaké byla vyplněna pacientem (sebeposouzení). Poté byla data překódována, zkontrolována a byly vypočteny jejich hrubé skóry. Položky jsou rozděleny do osmi dimenzí, z nichž čtyři dimenze definují celkové fyzické zdraví (PCS) a čtyři dimenze celkové psychické zdraví (MCS). Posledním krokem byla transformace hrubého skóru na škále o rozpětí od 0 do 100 (viz kapitola 3.3 Skórovací systém) (Ware et al., 1997). Vyšší skór značí lepší úroveň kvality života, nižší skór značí horší kvalitu života. Výsledný skór pod 50 lze interpretovat jako pod normou obecné populace (Jenkinson et al., 1993). S těmito dvěma dimenzemi – PCS a MCS byla provedena deskriptivní statistika.

Od pacientů byla dále získána demografická data – věk, vzdělání, BMI, pohlaví a počet let trvání nemoci od výskytu prvních příznaků, která jsou obsažena v Tabulce 4. S těmito daty byla provedena deskriptivní analýza a u každé položky byly zjištěny testové statistiky – průměr, medián, SD, rozsah, minimální a maximální hodnota dat v daném vzorku. Posledním krokem bylo provedení neparametrického testu, konkrétně Mannova-Whitneyho U testu sloužícího k porovnání dvou nezávislých výběrů – v našem případě skupiny NT1 a NT2, více v kapitole Statistické zpracování.

6.1 Proces sběru dat

Proces sběru dat probíhal ve spolupráci s Národním ústavem duševního zdraví v Klecanech pod vedením vedoucí lékařky oddělení poruch spánku doc. MUDr. Jitky Buškové, Ph.D. Data z dotazníku SF-36 byla získána skrze distribuovaný dotazník

hypersomnie vytvořený lékařským kolektivem z NUDZ a Všeobecné fakultní nemocnice v Praze. Vytvořený dotazník hypersomnie se skládal z několika dílčích dotazníků – SF-36, Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) neboli škála nemocniční úzkosti a deprese, Narcolepsy Severity Scale (NSS) neboli škála tíže narkolepsie, sebehodnotící škála měřící příznaky hypersomnie, její následky a reakce na léčbu Idiopathic Hypersomnia Severity Scale (IHSS), škála měřící závažnost únavy Fatigue Severity Scale (FSS), Epworth Sleepiness Scale (ESS) neboli Epworthská škála spavosti, škála pro určení chronotypu Munich Chronotype Questionnaire (MCTQ) a škála na měření četnosti sebevražedných myšlenek Suicidal Ideation Questionnaire (SIQ).

Dotazníky byly pacientům rozdány v době jejich hospitalizace ve spánkové laboratoři v NUDZ, kam byli odesláni od doporučujícího lékaře při podezření na spánkovou poruchu. Pacienti převzali dotazník zcela dobrovolně k samostatnému vyplnění.

Pro účely mé bakalářské práce byla použita získaná data pouze z dotazníku SF-36 od pacientů, kterým byla dle výsledků ve spánkové laboratoři diagnostikována narkolepsie 1. či 2. typu.

6.2 Výzkumný vzorek

Vstupní kritéria byla následující: NT1/NT2, věk 18 až 65 let, podpis informovaného souhlasu s účastí ve studii. Vylučovací kritéria pro účast byly stanoveny následující: závažné postižení zraku znemožňující vyplnění dotazníků, kognitivní deficit a těžké onemocnění významně ovlivňující denní aktivity.

Výzkumný soubor se skládal z 15 osob s diagnostikovanou narkolepsií 1. nebo 2. typu. Z výzkumného vzorku 5 osob trpělo narkolepsií 1. typu a 10 osob narkolepsií 2. typu. Nejnižší věkovou hranicí bylo 22 let, nejvyšší věková hranice byla 57 let (M = 32 let). Vzorek se skládal z 13 žen a 2 mužů. Nejnižší dosažené vzdělání bylo základní, nejvyšší dosažené vzdělání vysokoškolské. Nejnižší BMI bylo 17,00 a nejvyšší 39,00. Jako nejkratší doba trvání nemoci od projevení prvních příznaků byly 3 roky, nejdelší uvedená doba trvání nemoci bylo 15 let. Podrobné charakteristiky souboru jsou uvedeny v Tabulce 4.

Tabulka 4

Demografické charakteristiky celého souboru

	N	Rozsah	Min.	Max.	Průměr	SD
Věk	15	35,00	22,00	57,00	32,00	9,56
Vzdělání*	15	9,00	9,00	18,00	13,40	2,97
BMI	15	22,00	17,00	39,00	25,46	5,39
Pohlaví						
(muži, %)	13,3 %					
Trvání nemoci*	15	12,00	3,00	15,00	8,80	3,91

Pozn. * v letech; BMI – index tělesné hmotnosti.

V Tabulce 5. je uvedeno srovnání demografických dat v závislosti na typu narkolepsie. Průměry u demografických dat mezi NT1 a NT2 se významně nelišily. Největší rozdíl v průměru u demografických dat byl zaznamenán u doby trvání nemoci – skupina NT1 měla průměrně o 3,30 let kratší dobu trvání nemoci než skupina NT2. Podrobné informace jsou uvedeny v Tabulce 5.

Tabulka 5

Demografické srovnání skupin – NT1 a NT2

		Průměr	Medián	SD	Min.	Max.
Věk	NT1	31,60	29,00	9,37	22,00	45,00
	NT2	32,20	29,50	10,16	22,00	57,00
Vzdělání*	NT1	13,00	13,00	0,00	13,00	13,00
	NT2	14,10	12,00	3,47	9,00	18,00
BMI	NT1	25,50	24,40	4,49	20,00	32,00
	NT2	25,45	25,50	6,02	17,00	39,00
Trvání nemoci*	NT1	6,60	7,00	2,70	3,00	10,00
	NT2	9,90	10,50	4,06	4,00	15,00

Pozn. * v letech; BMI – index tělesné hmotnosti.

Podíl osob trpících NT1 v celém souboru byl 33,3 %. Ve výrazně větším zastoupení byla skupina osob s NT2 (66,7 %).

Tabulka 6

Procentuální zastoupení osob s NT1 a NT2 v celém souboru

	N	Procenta	Kumulativní procenta
NT1	5	33,3	33,3
NT2	10	66,7	100,0

6.3 Statistické zpracování

Ve statistické analýze bylo operováno s těmito daty: věk; vzdělání; pohlaví, BMI; doba trvání nemoci; skupina NT1 a NT2; PCS – transformovaný skór, hrubý skór; MCS – transformovaný skór, hrubý skór. Skór PCS a MCS bylo získáno dle skórovacího systému uvedeného v kapitole 3.3 Skórovací systém.

Statistické zpracování bylo provedeno v programu IBM-SPSS 20. Nejprve byla provedena deskriptivní statistika demografických dat a u každé položky byly zjištěny testové statistiky – průměr, medián, SD, rozsah, minimální a maximální hodnota dat v daném vzorku. Nominální proměnné (pohlaví a typ narkolepsie) byly také vyjádřeny jako procenta. Pro zjištění testových statistik hrubého skóru u PCS a MCS byla použita taktéž deskriptivní statistika, čímž byl získán průměr, medián, SD, minimální a maximální hodnota skóru v dimenzi PCS a MCS v celém souboru. Poté byl proveden převod hrubého skóru u PCS a MCS na transformovaný skór na škále od 0 do 100 dle tohoto vzorce – $((\text{skutečný hrubý skór} - \text{nejnižší možný hrubý skór}) / \text{možné rozpětí hrubého skóru}) \times 100$. S těmito transformovanými skóry u obou dimenzí PCS i MCS byla taktéž provedena deskriptivní statistika a byly zjištěny stejné testové statistiky jako v prvním případě.

Z důvodu velmi malého vzorku (N=15) jsme nezkoumali normalitu rozložení pro nedostatek pozorování vyplývající z centrálního limitního teorému. Pro analýzu dat byl proto zvolen neparametrický test (vhodnější než parametrický t-test porovnávající střední hodnotu obou skupin). K testování rozdílů kvality života mezi skupinami NT1 a NT2 byl použit konkrétně neparametrický Mannův-Whitneyho U-test na hladině statistické významnosti $p < 0,05$. Mannův-Whitneyho U test, který zjišťuje rozdíly mezi dvěma skupinami na jedné ordinální proměnné bez předpokladu konkrétního rozdělení (Mann & Whitney, 1947; Wilcoxon, 1945, dle McKnight & Najab, 2010). Mannův-Whitneyho U test je používán typicky pro ordinální data, která se odchyľují od přijatelného normálního dělení nebo u souboru, kde je patrná diference v počtu subjektů ve srovnávaných kategoriích (MacFarland & Yates, 2016).

7 Výsledky výzkumu

Výsledky u PCS a MCS byly nejdříve stanoveny u celého souboru. U PCS a MCS byly zjištěny testové statistiky – průměr, medián, SD a minimální a maximální hodnota dat v daném vzorku. Hrubý skór byl vypočítán jako algebraický součet všech položek v jedné dimenzi. Tyto dimenze byly poté odpovídajícím způsobem popsány v kapitole 3.3 Skórovací systém rozděleny na dvě obecné komponenty – PCS a MCS.

Tabulka 7

Deskriptivní statistika celkových hrubých skóre PCS a MCS u celého vzorku

	N	Průměr	Medián	SD	Min.	Max.
PCS (HS)	15	55,71	55,80	12,63	32,20	72,40
MCS (HS)	15	42,06	45,00	12,27	19,00	60,00

Pozn. PCS (physical component summary) – celkové fyzické zdraví; MCS (mental component summary) – celkové psychické zdraví; HS – hrubý skór.

Hrubý skór byl poté převeden na transformovaný skór na škále od 0 do 100. Transformovaný skór představuje procento z celkového možného počtu dosažených bodů (Ware et al., 1997). Tato výsledná data nám mimo jiné umožnila porovnat soubor lidí trpící s narkolepsií 1. a 2. typu s normami odvozenými z MOS. Průměrný skór pro PCS a MCS je stanoven dle T-skóru (průměr = 50; SD = 10) (Ware, 2000). Průměrný skór u lidí s NT1 či NT2 v našem vzorku ve fyzické komponentě byl 63,00 T a v psychické komponentě 50,67 T. Skór u PCS se tedy nacházel lehce nad průměrem a ve škále MCS byl průměrný, viz Tabulka 8.

Tabulka 8

Deskriptivní statistika transformovaných skóre PCS a MCS u celého vzorku

	N	Průměr	Medián	SD	Min.	Max.
PCS	15	63,00	61,00	23,28	17,00	97,00
MCS	15	50,67	48,00	24,71	7,00	88,00

Pozn. PCS (physical component summary) – celkové fyzické zdraví; MCS (mental component summary) – celkové psychické zdraví.

Stejně jako v Tabulce 8 byla opět provedena deskriptivní statistika celkových hrubých skóre u komponenty PCS i MCS s rozdílem, že data u obou komponent byla rozdělena dle typu narkolepsie. Tím byl získán průměrný hrubý skór PCS a MCS u obou skupin zvlášť.

Tabulka 9

Deskriptivní statistika celkových hrubých skóre v závislosti na typu narkolepsie

		Průměr	Medián	SD	Min.	Max.
PCS – HS	NT1	60,10	63,40	8,92	49,10	69,00
	NT2	53,52	55,15	14,03	32,20	72,40
MCS – HS	NT1	44,60	45,00	10,21	33,00	57,00
	NT2	40,80	44,50	13,52	19,00	60,00

Pozn. PCS (physical component summary) – celkové fyzické zdraví; MCS (mental component summary) – celkové psychické zdraví; HS – hrubý skór.

Tabulka 10. je z hlediska přijetí nulové hypotézy klíčová. Stejně jako v předchozí Tabulce 9. byla deskriptivní statistika komponenty PCS a MCS provedena v závislosti na typu narkolepsie. Avšak s rozdílem, že hodnoty v PCS a MCS byly z hrubého skóru převedeny na transformovaný skór, což nám dovoluje porovnat získané hodnoty s normami odvozenými z MOS, Národního průzkumu funkčního zdravotního stavu (National Survey of Functional Health Status) a s dalšími publikovanými studii založenými na těchto pravidlech bodování, tudíž jsou z hlediska mezi skupinového (NT1 a NT2) i populačního srovnání kvality života významnější. Pro sdružený skór v PCS a MCS je stanoven T-skór (průměr = 50; SD = 10) (Ware, 2000).

Výsledky ukazují průměrný skór, který signalizuje kvalitu života u obou skupin. U skupiny NT1 byl výsledek PCS 70,60 T; tedy nad normou obecné populace. U MCS byl průměrný skór 55,00 T značící skóre nad normou obecné populace. U skupiny NT2 průměrný skór PCS dosahoval 59,20 T, tedy také nad normou obecné populace. U MCS se skór dle Tabulky 10. pohyboval zanedbatelně pod normou obecné populace (48,50 T). PCS bylo u NT1 i NT2 vyšší než MCS, což implikuje větší dopady narkolepsie na psychickou stránku člověka než na fyzickou.

Tabulka 10

Deskriptivní statistika transformovaných skóre v závislosti na typu narkolepsie

		Průměr	Medián	SD	Min.	Max.
PCS	NT1	70,60	71,00	15,59	50,00	88,00
	NT2	59,20	58,00	26,21	17,00	97,00
MCS	NT1	55,00	51,00	19,22	36,00	81,00
	NT2	48,50	47,50	27,75	7,00	88,00

Pozn. PCS (physical component summary) – celkové fyzické zdraví; MCS (mental component summary) – celkové psychické zdraví.

Jako prostředek pro srovnávání kvality života skupiny NT1 a NT2 byl zvolen neparametrický dvouvýběrový Mannův-Whitneyho U test. Prvním krokem bylo seřazení skóre dle velikosti bez ohledu na skupiny. Takto srovnaným hodnotám se přiřadilo pořadí (viz Tabulka 11 – Průměrné pořadí); pokud se skupiny neliší, průměrné pořadí skóre by mělo být u obou skupin podobné. Poté se sečetlo pořadí (viz Tabulka 11 – Součet pořadí) v obou skupinách a vypočítalo U pro obě skupiny u hrubého i transformovaného skóre (viz Tabulka 12 – Mannův-Whitneyho U).

Tabulka 11

Průměrné pořadí výběru PCS a MCS u hrubého a transformovaného skóru dle typu narkolepsie

		N	Průměrné pořadí	Součet pořadí
PCS	NT1	5	9,30	46,50
	NT2	10	7,35	73,50
MCS	NT1	5	9,00	45,00
	NT2	10	7,50	75,00
PCS – HS	NT1	5	9,20	46,00
	NT2	10	7,40	74,00
MCS – HS	NT1	5	8,80	44,00
	NT2	10	7,60	76,00

Pozn. PCS (physical component summary) – celkové fyzické zdraví; MCS (mental component summary) – celkové psychické zdraví; HS – hrubý skór.

Výsledky Mann-Whitneyho U testu jsou uvedeny v Tabulce 12 (viz p (oboustranný test)) a dle výsledků se neukázal statisticky významný rozdíl mezi skupinou NT1 a NT2 ani v jedné zjišťované oblasti. Výsledné hodnoty byly jak u transformovaného skóru PCS a MCS (0,426; 0, 540), tak i hrubého skóru PCS a MCS (0,462; 0, 623) větší než zvolená hladina významnosti 0,05.

Vzhledem k tomu, že výsledná data ve všech oblastech nebyly statisticky signifikantní (na hladině významnosti $p < 0,05$), nemůžeme na základě tohoto vzorku hypotézu zamítnout, tedy s 95% spolehlivostí přijímáme hypotézu H_0 a zamítáme hypotézu H_A .

V Tabulce 12 se kromě hodnot p (oboustranný test) nachází ještě další hodnoty (Wilcoxon W; Z), které byly při výpočtu výpomocné.

Tabulka 12

Výsledky

	Mannův- Whitneyho U	Wilcoxonovo W	Z	p (oboustranný test) *
PCS	18,500	73,500	-,797	,426
MCS	20,000	75,000	-,613	,540
PCS – HS	19,000	74,000	-,735	,462
MCS – HS	21,000	76,000	-,492	,623

Pozn. * hladina statistické významnosti $p < 0,05$; PCS (physical component summary) – celkové fyzické zdraví; MCS (mental component summary) – celkové psychické zdraví; HS – hrubý skór.

8 Diskuze

Narkolepsie je chronické neurologické onemocnění a vyskytuje se dvou typech – narkolepsie typu 1 a narkolepsie typu 2 (Nevšímalová & Šonka, 2020). NT1 i NT2 vykazují obdobné symptomy (EDS, narušený noční spánek, hypnagogické halucinace, spánková paralýza...), ale rozlišujícím příznakem je kataplexie, která se u NT2 nenachází (Miyagawa & Tokunaga, 2019). Dle Ingravallo and Ferri (2016) je narkolepsie závažné a chronické onemocnění, které zasahuje téměř do všech součástí osobního i sociálního života. Farmakologická a behaviorální léčba je pouze symptomatická, a i přesto nezvládá úspěšně potlačit všechny příznaky narkolepsie. Dle empirických dat bylo zjištěno, že čtvrtina až polovina osob s narkolepsií je kvůli onemocnění nucena změnit či opustit práci. Narkolepsie může vést i k vyšší pracovní absenci kvůli pracovní nemožnosti či úrazům a lidé s tímto onemocněním jsou také náchylnější k vyšší nezaměstnanosti a předčasnému odchodu do důchodu, čímž jsou vystaveni socioekonomickým dopadům. Dle Dodla et al. (2004), hlavního autora vědecké studie měřící socioekonomický dopad narkolepsie, bylo zjištěno, že narkolepsie způsobuje značnou socioekonomickou zátěž pro jedince, jejich rodiny i společnost. Ve studii bylo 59 % (N=75) respondentů trpících narkolepsií nezaměstnaných, a z toho 43 % uvedlo jako důvod své nezaměstnanosti narkolepsii. Celkem 13 % respondentů ze zkoumaného vzorku uvedlo, že kvůli

narkolepsii měli problémy ve vzdělávání a nebyli schopni dokončit studium. Dle Ingravallo and Ferri (2016) je stěžejním důvodem pracovní neschopnosti zřejmě nadměrná denní spavost, ale ve studiích se ukazuje, že výskyt četných kataplektických záchvatů se zdá být ještě více invalidizujícím symptomem než EDS.

Vzhledem k výše zmíněným zjištěním je zřejmé, že narkolepsie je onemocnění všeprostopující, které může zasahovat do všech složek kvality života. Zjišťování kvality života bylo u obou skupin měřeno metodou průřezového dotazníkového šetření. U chronických onemocnění se měření HRQoL stává jedním z rozhodujících faktorů, které napomáhají k přijímání dalších léčebných postupů. HRQoL vyjadřuje míru, do jaké nemoc a následná léčba ovlivňuje pacientův život (Hana et al., 2006). Na měření kvality života podmíněného zdravím neboli HRQoL jsou nejčastěji využívány standardizované dotazníky. „Zlatým standardem“ je generický dotazník SF-36, který byl použit i v mé studii (Zeman, 2008).

Dotazník SF-36 je víceúčelový zdravotní dotazník, který souhrnně měří fyzické i duševní zdraví. Jedná se o typ generického nástroje na měření kvality života, není tedy limitován žádnou konkrétní věkovou kategorií, kohortou či skupinou s určitým onemocněním (Ware et al., 1997). Zde je ale na místě zmínit obecný pohled na dotazníkové šetření. Dotazníkové šetření musí do jisté míry stále čelit kritice, jelikož její tvorba často vychází ze subjektivního pohledu tvůrce a validita u těchto šetření je problematická. Jsou značně subjektivní a odpovědi respondentů podléhají mnohým psychosociálním zkreslením, např. momentálnímu duševnímu rozpoložení nebo premorbidní osobnosti pacienta. Další omezení může být nižší citlivost k posouzení jemných aspektů HRQoL vzniklé narkolepsií (např. omezení při řízení, sociální podpora), jelikož SF-36 není specifickým nástrojem pro narkolepsii (Payne, 2005).

Vyhodnocení jednotlivých domén HRQoL přináší bližší pochopení, jakým způsobem se dopady nemoci a její léčba promítá do každodennosti života. Pojem kvalita života je však do jisté míry pojem velmi subjektivní a nelze ho jednoduše popsat či kvantifikovat. Kvalita života má dynamický rozměr, a proto její měření může podléhat různým zkreslením. Výskyt stresových faktorů (rozchod, úmrtí, stěhování, změna školy aj.) v životě nemocného mohou ovlivnit hodnocení kvality života a tím zkreslit výsledná data (Zeman, 2008). Zeman (2008) popisuje i snahu o objektivizaci hodnocení kvality života. S nadsázkou přirovnává měření kvality života ke snaze měřit „kvalitu“ lásky či náboženského přesvědčení. Dle jeho slov, *„je jakákoliv snaha o objektivizaci*

nejrůznějších hodnocení kvality života nemožná, neřkuli nežádoucí“ (Zeman, 2008, s. 147).

Cílem mé bakalářské práce bylo zjistit vliv narkolepsie 1. a 2. typu na kvalitu života u osob trpících tímto onemocněním. Dílčí výsledný skór byl u skupiny NT1 nad normou obecné populace v dimenzi PCS i MCS, u NT2 byl skór u PCS také nad normou obecné populace a v MCS se pohyboval zanedbatelně pod normou. Výsledky lze interpretovat tak, že obě skupiny vykazovaly vyšší kvalitu života. Toto zjištění je v rozporu s mnoha studiemi, které poukazují na sníženou kvalitu života lidí s narkolepsií. Například dle Tadrous et al. (2021), který v roce 2021 publikoval první systematický přehled a metaanalýzu dat hodnotící dopady narkolepsie na HRQoL prostřednictvím dotazníku SF-36 bylo zjištěno, že lidé trpící narkolepsií vykazují výrazně nižší kvalitu života v porovnání s běžnou populací a skupinou lidí trpících jinými chronickými nemocemi. Dle Daniels et al. (2001), který se zabýval studií HRQoL osob s narkolepsií ve Spojeném království bylo zjištěno dle formuláře SF-36 a Beckova inventáře deprese (BDI), že respondenti vykazovali ve všech dimenzích dotazníku výrazně nižší hodnoty ve srovnání s normativními daty. Dle Tadrouse et al. (2021) dále bylo zjištěno, že oblasti, které vykazovaly největší propad ve srovnání s běžnou populací byla doména omezení fyzické role, společenská aktivita a omezení způsobené emočními problémy. Dle Danielse et al. (2001) se jako nejvíce zasažené dimenze ukázaly omezení fyzické role, vitalita a společenská aktivita. Navíc osoby s narkolepsií v porovnání s osobami s jinými chronickými nemocemi, tj. diabetem, epilepsií a hypertenzí vykazovali taktéž výrazně nižší HRQoL ve všech doménách dotazníku SF-36 (Tadrous et al., 2021).

Z mých výsledků dotazníku SF-36 lze vyčíst, že více zasaženou oblastí bylo celkové psychické zdraví. Tyto výsledky jsou srovnatelné se studií od Kapella et al., (2015), který zjistil, že MCS bylo obecně u lidí s narkolepsií nižší než PCS, z čehož vyplývá, že narkolepsie má významnější dopad na duševní složku než na fyzické zdraví (Kapella et al., 2015). Morse a Sanjeev (2018) ve své studii nastínili možnou příčinu nižší MCS u lidí s narkolepsií. Podle jejich zjištění je u osob s narkolepsií kvůli časovým omezením spojených se sníženou úrovní energie, únavou a sociální izolací nižší příležitost k fyzické aktivitě, která predikuje lepší duševní zdraví.

Dle výše uvedených výsledků ze studií je nepochybně jasné, že narkolepsie je komplexní onemocnění promítající se do všech základních složek lidského života. NT1 a NT2 má rozdílný klinický obraz, na který ve většině studií ale není brán zřetel. Tadrous (2021) ve svém prvním systematickém přehledu a metaanalýze dat hodnotící dopady

narkolepsie na HRQoL uvádí, že většina studií (N = 26) měřících kvalitu života u lidí s narkolepsií neuvedla výsledky v podskupinách, tudíž nebylo možné srovnat rozdíly mezi kvalitou života u NT1 a NT2.

Z důvodu rozdílnosti klinického obrazu jsem se domnívala, že se dopady narkolepsie na kvalitu života budou u těchto dvou skupin lišit. Rozdílnost klinického obrazu NT1 a NT2 a studie, které reflektují psychosociální dopady kataplektických záchvatu na jedince mě podnítily k zaměření výzkumu na zjištění vlivu narkolepsie na kvalitu života v závislosti na jejím typu. Například Ingravallo and Ferri (2016) ve své studii uvádí, že kataplexie může mít při svém četném výskytu více invalidizující dopady než EDS vyskytující se u obou typů narkolepsie. Dle Danielse (2001) a Beusteriena (1999) bylo zjištěno, že kataplektické záchvaty mají za následek problémy s vykonáváním běžných aktivit, se socializací a s osobními kontakty. Broughton & Broughton (1994) dodává, že obavy pramenící z nepředvídatelnosti kataplektických záchvatů nutí jedince k vyhýbání se určitým sociálním situacím. To je další z tvrzení implikující horší sociální fungování u NT1. Tyto nastíněné dopady kataplektických záchvatů se prolínají do fyzické, sociální i emocionální sféry, která tvoří koncept kvality života podmíněného zdravím (Vurm et al., 2002 dle Zeman, 2008).

V mé rešerši jsem nenašla studii, která by se zabývala kvalitou života lidí s narkolepsií v závislosti na jejím typu, i přes značně rozdílný klinický obraz, který může mít různorodé dopady na prožívání života, tudíž implikovat i rozdílnou úroveň kvality života. Z tohoto důvodu jsem svůj výzkum zacílila na toto téma. Stanovila jsem nulovou hypotézu, která zní, že lidé s narkolepsií 1. typu se nebudou v kvalitě života od lidí s narkolepsií 2. typu významně lišit. Dle výsledků Mann-Whitneyho U testu se neprokázal statisticky významný rozdíl mezi skupinou NT1 a NT2 ani v jedné zjišťované oblasti (PCS a MCS). Výsledná data ve všech oblastech nebyla statisticky signifikantní, tudíž hypotézu na základě tohoto vzorku nemůžeme zamítnout a považujeme ji s 95 % spolehlivostí za platnou. Typ narkolepsie nemá statisticky významný vliv na kvalitu života, protože *p* hodnota dosahovalo ve všech oblastech vyšších hodnot než 0,05, proto musela být nulová hypotéza přijata. Zjištění, že se mezi skupinou NT1 a NT2 nenachází signifikantní rozdíly v úrovni kvality života nastiňuje, jaké symptomy mohou mít více invalidizující vliv na HRQoL. Na základě těchto výsledných dat můžeme usuzovat, že kataplexie a deficit neuropeptidu hypokretinu, které jsou jedinými rozlišujícími prvky mezi NT1 a NT2 nejsou symptomy, které by výrazně snižovaly úroveň kvality života pacientů.

Na výsledné hodnoty ve vzorku mohl mít vliv také věk. Průměr u NT1 byl 31,60 a u NT2 32,20. Toto období mladého věku je dobrým prediktorem pro vyšší kvalitu života. Se stoupajícím věkem klesá fyzická výkonnost, která souvisí i s poklesem psychického zdraví. Mění se způsob života, zpomaluje se životní tempo a dochází k postupnému úpadku tělesných funkcí. Také se v pozdějším věku mohou vyskytovat finanční či sociální problémy, které mohou snižovat úroveň kvality života jedince (Dvořáčková, 2012).

Další vliv na výsledné hodnoty mohla mít četnost a intenzita kataplektických záchvatů. Onemocnění NT1 se vyznačuje oproti NT2 přítomností kataplexie, která se ale může vyskytovat v různé míře a intenzitě, proto se mohli odpovědi pacientů v závislosti na těchto dvou faktorech výskytu lišit. Kataplexie vyskytující se párkrát do roka při slabší intenzitě pacienta řadí automaticky do skupiny NT1, ale nemusí být natolik limitujícím prvkem snižujícím kvalitu života jako u pacienta s častými kataplektickými záchvaty. Námětem pro další specifitější výzkum by mohlo být rozřazení pacientů s NT1 podle míry a intenzity kataplexie do několika skupin, u kterých by se porovnávala kvalita života na základě tohoto faktoru.

Hlavním limitem této práce je malý rozsah souboru (N=15) a menší podíl osob s NT1 (N=5) než s NT2 (N=10). Tato skutečnost mohla zapříčinit, že moje výsledky ohledně kvality života obecně u osob s narkolepsií jsou v rozporu s mnoha studiemi, jejichž závěry svědčí o opaku. Také nenalezení statisticky významného rozdílu v úrovni kvality života mezi NT1 a NT2 mohlo být z důvodu omezeného a nevyrovnaného souboru osob. Uvědomuji si, že soubor pacientů je limitující. Ovšem vzhledem k prevalenci onemocnění, která narkolepsii řadí k vzácným onemocněním, tj. 1:2000–1:5000 k roku 2020 (Barateau & Dauvillierse (2020), bylo nesnadné najít větší vzorek pacientů splňující kritéria diagnózy NT1 či NT2. Bez pomoci větší instituce bych pravděpodobně nezískala vzorek pacientů ani v takovém rozsahu. Předností mého vzorku je jistota diagnózy dle vytyčených diagnostických kritérií. Dotazníky byly pacientům zadány při hospitalizaci ve spánkové laboratoři v NUDZ, čímž byla zaručena spolehlivost klinicky diagnostikované NT1 nebo NT2 u všech pacientů podílejících se na výzkumu, která by při dotazníkovém šetření např. přes internet nebyla tak evidentní.

Dalším limitem práce je dotazníková metoda, která jak již bylo výše uvedeno, může podléhat mnohým zkreslením, jelikož vychází pouze z respondentova subjektivního posouzení. Také jedním z limitů může být sám dotazník SF-36, který není specifickým

nástrojem pro narkolepsii, tudíž může vykazovat nižší citlivost k posouzení všech oblastí HRQoL vzniklé důsledkem narkolepsie.

Jako dílčí přínosy práce vnímám rozšíření povědomí o narkolepsii. Současné studie (Broughton & Broughton, 1994; Plazzi et al., 2019; Bhattarai & Sumerall, 2017b; Postiglione et al., 2018) reflektují nedostatečnou informovanost společnosti o závažnosti symptomů narkolepsie a o nemoci jako takové. Mezi širší veřejností chybí uznání narkolepsie a jejich dopadů na psychosociální stránku člověka. Nadměrná denní spavost bývá často ze stran okolí stigmatizována jako lenost, neschopnost či nezájem.

I v řadách poskytovatelů zdravotnické péče je nutné zvednout povědomí o narkolepsii. Mezi začátkem onemocnění a stanovením diagnózy bývá dlouhá prodleva, která vede ke značné psychické, sociální, zdravotní a ekonomické zátěži. Studie uvádí průměrnou prodlevu od prvních příznaků do stanovení diagnózy až 15 let (Thorpy & Krieger, 2014). Nedostatečné rozpoznání symptomů narkolepsie vede často i k chybné diagnostice, která nemocnému přináší značnou psychosociální zátěž. U dětí bývá často zaměňována za ADHD (Ohayon, 2013; Modestino & Winchester, 2013). To může být doporučením pro další studii, která by se mohla zabývat vztahem mezi ADHD a narkolepsií. Tyto dvě nemoci se mohou na první pohled zdát v rozporu, ale nové výzkumy přinášejí hypotézy, proč by mezi nimi mohla existovat souvislost – například odpovídající mozková aktivita a podobné nepravidelnosti v neurotransmiterech (Washington, 2021). Jedním z hlavních cílů specializovaných zdravotnických zařízení pro poruchy spánku, které v poslední dekádě investují spoustu prostředků do výzkumu narkolepsie, je právě snaha minimalizovat prodlevu mezi prvními příznaky narkolepsie a stanovením diagnózy. Čím dříve je stanovena diagnóza, tím dříve dochází k přijetí nemoci, k menší sociální izolaci a nižší pravděpodobnosti rozvoje psychosociálních potíží. V konečném důsledku by větší informovanost mohla vést ke zvýšení kvality života jedinců s narkolepsií.

Závěr

Cílem mé bakalářské práce bylo zjistit, zda se liší kvalita život u osob trpících narkolepsií v závislosti na jejím typu (NT1 či NT2). Vycházela jsem z přesvědčení, že rozdílný klinický obraz u NT1 a NT2 může implikovat i rozdílnou úroveň kvality života. Dle výsledků studie se neprokázal statisticky významný rozdíl mezi skupinou NT1 a NT2 v dimenzi celkového fyzického zdraví, ani celkového psychického zdraví, které jsou hlavními dvěma doménami sdružujícími pod sebou 8 dílčích kategorií v dotazníku SF-36. Výsledky z dotazníku SF-36 u skupiny NT1 a NT2 v mém souboru navíc dosahovaly hodnot signalizujících lepší HRQoL. Skór se v dimenzi u skupiny NT1 i NT2 v PCS i MCS pohyboval nad průměrem 50, tedy nad normou obecné populace značící lepší HRQoL, jen v MCS u NT2 se pohyboval zanedbatelně pod normou obecné populace. Na tyto závěry je však nutno pohlížet na základě limitů (viz Diskuze), jejímž nejvýznamnějším je velikost sledovaného souboru.

Narkolepsie je onemocnění, které je svou povahou celoživotní, zatěžující a prostupující do všech složek kvality života jedince. Hodnocení kvality života je důležitým aspektem, který poskytuje cenné informace o účinnosti léčebných intervencí, objasňuje dopady na každodenní prožívání nemocného a poskytuje lepší multidisciplinární péči o pacienty. Zjištění, že se skupina NT1 a NT2 neliší v úrovni kvality života přibližuje, jaké příznaky narkolepsie mohou mít více limitující vliv na úroveň kvality života.

Dalšími dopady, které mohou ovlivňovat prožívání jedince s narkolepsií je také nedostatečná informovanost a vážnost tohoto onemocnění. Tato práce může být nápomocná k rozšíření povědomí o této nemoci a tím současně přispět k pozvednutí úrovně kvality života pacientů s narkolepsií.

Seznam literatury

1. Agudelo, H. a. M., Correa, U. J., Sierra, J. C., Pandi-Perumal, S. R., & Schenck, C. H. (2014). Cognitive behavioral treatment for narcolepsy: can it complement pharmacotherapy? *Sleep Science*, 7(1), 30–42.
<https://doi.org/10.1016/j.slsci.2014.07.023>
2. Barateau, L., & Dauvilliers, Y. (2020, listopad). *The portal for rare diseases and orphan drugs*. Orpha. https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=3637
3. Bassetti, C. L., Adamantidis, A. R., Burdakov, D., Han, F., Kallweit, U., Khatami, R., Koning, F., Kornum, B. R., Lammers, G. J., Liblauer, R. S., Luppi, P., Mayer, G., Pollmächer, T., Sakurai, T., Sallusto, F., Scammell, T. E., Tafti, M., & Dauvilliers, Y. (2019). Narcolepsy — clinical spectrum, aetiopathophysiology, diagnosis and treatment. *Nature Reviews Neurology*, 15(9), 519–539. <https://doi.org/10.1038/s41582-019-0226-9>
4. Bhattarai, J., & Sumerall, S. W. (2017). Current and future treatment options for narcolepsy: a review. *Sleep Science*, 10(1). <https://doi.org/10.5935/1984-0063.20170004>
5. Borzová, C., Jiráček, R., Holíková, M., Kozelek, P., & Kostková, T. (2009). *Nespavost a jiné poruchy spánku: Pro nelékařské zdravotnické obory*. Grada.
6. Bradley, C. (2001). Importance of differentiating health status from quality of life. *The Lancet*, 357(9249), 7–8. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(00\)03562-5](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(00)03562-5)
7. Broughton, W. A., & Broughton, R. (1994). Psychosocial impact of narcolepsy. *Sleep*, 17(suppl_8), S45–S49. https://doi.org/10.1093/sleep/17.suppl_8.s45
8. Bruns, D., & Disorbio, J. M. (2009). *The Interpretation of Double-Normed Tests: A Psychometric “Theory of Relativity.”* <https://healthpsych.com/bhi/doublenorm.html>
9. Bušková, J. (2006). Československá psychologie. *Narkolepsie a její psychosociální aspekty*, 50(5), 458–462.
10. Cech, D. J. (2012). Evaluation of function, activity, and participation. In *Elsevier eBooks* (pp. 88–104). <https://doi.org/10.1016/b978-1-4160-4978-4.00005-3>
11. Cremaschi, R. C., Hirotsu, C., Tufik, S., & Coelho, F. M. S. (2020). Health-related quality of life in patients with narcolepsy types 1 and 2 from a Sleep Center in Brazil. *Arquivos De Neuro-psiquiatria*, 78(8), 488–493.
<https://doi.org/10.1590/0004-282x20200032>
12. Culbertson, H., & Bruck, D. (2005). Narcolepsy and Disruption to Social Functioning. *E-Journal of Applied Psychology*, 1(1), 14–22.
<https://doi.org/10.7790/ejap.v1i1.5>

13. Daniels, E. E., King, M. W., Smith, I. F. C., & Shneerson, J. M. (2001). Health-related quality of life in narcolepsy. *Journal of Sleep Research, 10*(1), 75–81. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2869.2001.00234.x>
14. Dauvilliers, Y., Paquereau, J., Bastuji, H., Drouot, X., Weil, J., & Viot-Blanc, V. (2009). Psychological health in central hypersomnias: the French Harmony study. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry, 80*(6), 636–641. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2008.161588>
15. Dauvilliers, Y., Siegel, J. M., Lopez, R., Torontali, Z. A., & Peever, J. H. (2014). Cataplexy—clinical aspects, pathophysiology and management strategy. *Nature Reviews Neurology, 10*(7), 386–395. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2014.97>
16. Dement, W. C. (1993). The history of narcolepsy and other sleep disorders. *Journal of the History of the Neurosciences, 2*(2), 121–134. <https://doi.org/10.1080/09647049309525558>
17. Dodel, R., Peter, H., Walbert, T., Spottke, A., Noelker, C., Berger, K., Siebert, U., Oertel, W. H., Kesper, K., Becker, H. D., & Mayer, G. (2004). The socioeconomic impact of narcolepsy. *Sleep, 27*(6), 1123–1128. <https://doi.org/10.1093/sleep/27.6.1123>
18. Dragomirecká, E., & Bartoňová, J. (2004). *WHOQOL-BREF, WHOQOL-100: World Health Organization Quality of Life Assessment: příručka pro uživatele české verze dotazníků kvality života Světové zdravotnické organizace*. Psychiatrické centrum Praha.
19. Dvořáčková, D. (2012). *Kvalita života seniorů*. Grada.
20. España, R. A., McCormack, S., Mochizuki, T., & Scammell, T. E. (2007). Running promotes wakefulness and increases cataplexy in orexin knockout mice. *Sleep, 30*(11), 1417–1425. <https://doi.org/10.1093/sleep/30.11.1417>
21. Filardi, M., Pizza, F., Antelmi, E., Pillastrini, P., Natale, V., & Plazzi, G. (2018). Physical Activity and Sleep/Wake Behavior, anthropometric, and metabolic profile in pediatric narcolepsy type 1. *Frontiers in Neurology, 9*. <https://doi.org/10.3389/fneur.2018.00707>
22. Fortuyn, H. D., Lappenschaar, M., Furer, J., Hodiamont, P., Rijnders, C. a. T., Renier, W. O., Buitelaar, J. K., & Overeem, S. (2010). Anxiety and mood disorders in narcolepsy: a case–control study. *General Hospital Psychiatry, 32*(1), 49–56. <https://doi.org/10.1016/j.genhosppsy.2009.08.007>
23. Fortuyn, H. D., Mulders, P. J., Renier, W. O., Buitelaar, J. K., & Overeem, S. (2011). Narcolepsy and psychiatry: An evolving association of increasing interest. *Sleep Medicine, 12*(7), 714–719. <https://doi.org/10.1016/j.sleep.2011.01.013>
24. Franceschini, C., Pizza, F., Antelmi, E., Folli, M. C., & Plazzi, G. (2019). Narcolepsy treatment: pharmacological and behavioral strategies in adults and children. *Sleep and Breathing, 24*(2), 615–627. <https://doi.org/10.1007/s11325-019-01894-4>
25. Gelineau, J. (1880). De la narcolepsie. *Gaz. des Hop.(Paris), 53*, 635-637.

26. Gurková, E. (2011). *Hodnocení kvality života: Pro klinickou praxi a ošetrovatelský výzkum*. Grada.
27. Hana, K., Petr, P., Soukupová, A., & Vondrouš, P. (2006). Kvalita života u chronických onemocnění ve světle novějších modelů zdraví a nemoci. *Klinická Farmakologie a Farmacie*, 19(3), 165–168. https://www.solen.cz/artkey/far-200503-0008_Kvalita_zivota_u_chronickyx_onemocneni_ve_svetle_novejsich_modelu_zdravi_a_nemoci.php
28. Hnilicová, H. (2005). *Kvalita života a její význam pro medicínu a zdravotnictví*. Triton.
29. Chellappa, S. L., & Araújo, J. F. (2006). Excessive daytime sleepiness in patients with depressive disorder. *Revista Brasileira De Psiquiatria*, 28(2), 126–129. <https://doi.org/10.1590/s1516-44462006000200010>
30. Ingravallo, F., & Ferri, R. (2016). Medicolegal aspects of disability in narcolepsy. In *Springer eBooks* (pp. 407–416). https://doi.org/10.1007/978-3-319-23739-8_30
31. Jenkinson, C., Coulter, A., & Wright, L. J. (1993). Short form 36 (SF36) health survey questionnaire: normative data for adults of working age. *BMJ*, 306(6890), 1437–1440. <https://doi.org/10.1136/bmj.306.6890.1437>
32. Kalová, H., Petr, P., Soukupová, A., & Vondrouš, P. (2005). Kvalita života u chronických onemocnění ve světle novějších modelů zdraví a nemoci. *Solen*, (19), 165–168. <https://www.solen.cz/pdfs/far/2005/03/08.pdf>
33. Kapella, M. C., Berger, B., Vern, B. A., Vispute, S., Prasad, B., & Carley, D. W. (2015). Health-Related Stigma as a Determinant of Functioning in Young Adults with Narcolepsy. *PLOS ONE*, 10(4), e0122478. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0122478>
34. Khatami, R., Luca, G., Baumann, C. R., Bassetti, C. L., Bruni, O., Canellas, F., Dauvilliers, Y., Del Rio-Villegas, R., Feketeova, E., Ferri, R., Geisler, P., Högl, B., Jennum, P., Kornum, B. R., Lecendreux, M., Martins-Da-Silva, A., Mathis, J., Mayer, G., Paiva, T., . . . Overeem, S. (2016). The European Narcolepsy Network (EU-NN) database. *Journal of Sleep Research*, 25(3), 356–364. <https://doi.org/10.1111/jsr.12374>
35. Klinika adiktologie 1. LF UK a VFN v Praze. (2019, 16. ledna). *Dotazník SF 36 – Klinika Adiktologie*. <https://www.adiktologie.cz/dotaznik-sf-36>
36. Krahn, L. E., Hershner, S., Loeding, L. D., Maski, K., Rifkin, D. I., Selim, B. J., & Watson, N. F. (2015b). Quality Measures for the Care of Patients with Narcolepsy. *Journal of Clinical Sleep Medicine*, 11(03), 335–355. <https://doi.org/10.5664/jcsm.4554>
37. Krívohlavý, J. (2006, 6. května). Psychologická pojetí a způsoby zjišťování kvality života. *Volný.Cz*. http://www.volny.cz/j.krivohlavy/clanky/c_kvalita.html
38. MacFarland, T. W., & Yates, J. M. (2016). Mann–Whitney U Test. In *Springer eBooks* (pp. 103–132). https://doi.org/10.1007/978-3-319-30634-6_4

39. Marriage, K., & Cummins, R. A. (2004). Subjective Quality of Life and Self-Esteem in Children: The Role of Primary and Secondary Control in Coping with Everyday Stress. *Social Indicators Research*, 66(1/2), 107–122. <https://doi.org/10.1023/b:soci.00000007493.32548.0c>
40. Marti, I., Valko, P. O., Khatami, R., Bassetti, C. L., & Baumann, C. R. (2009). Multiple sleep latency measures in narcolepsy and behaviourally induced insufficient sleep syndrome. *Sleep Medicine*, 10(10), 1146–1150. <https://doi.org/10.1016/j.sleep.2009.03.008>
41. McKnight, P. E., & Najab, J. (2010). Mann-Whitney U Test. *The Corsini Encyclopedia of Psychology*, 1. <https://doi.org/10.1002/9780470479216.corpsy0524>
42. Mignot, E. (1998). Genetic and familial aspects of narcolepsy. *Neurology*, 50(Issue 2, Supplement 1), S16–S22. https://doi.org/10.1212/wnl.50.2_suppl_1.s16
43. Miyagawa, T., & Tokunaga, K. (2019). Genetics of narcolepsy. *Human Genome Variation*, 6(1). <https://doi.org/10.1038/s41439-018-0033-7>
44. Modestino, E. J., & Winchester, J. (2013). A retrospective survey of Childhood ADHD Symptomatology among adult narcoleptics. *Journal of Attention Disorders*, 17(7), 574–582. <https://doi.org/10.1177/1087054713480033>
45. Morse, A. M., & Sanjeev, K. (2018b). Narcolepsy and Psychiatric Disorders: comorbidities or shared pathophysiology? *Medical Sciences*, 6(1), 16. <https://doi.org/10.3390/medsci6010016>
46. Nadrchalová, L. (2019). *Psychosociální aspekty života s narkolepsií* [Bakalářská diplomová práce, Univerzita Palackého v Olomouci]. https://theses.cz/id/lhr29r/Psychosocialni_aspekty_zivota_s_narkolepsii.pdf
47. Nevšimalová, S. (2006). Vztah spánku a jeho poruch ke kvalitě života. *Interní Medicína Pro Praxi*, 8(2), 94–98. <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2006/02/09.pdf>
48. Nevšimalová, S., & Šonka, K. (2020). *Poruchy spánku a bdění*. Galén.
49. Ohayon, M. M. (2013). Narcolepsy is complicated by high medical and psychiatric comorbidities: a comparison with the general population. *Sleep Medicine*, 14(6), 488–492. <https://doi.org/10.1016/j.sleep.2013.03.002>
50. Payne, J. (2005). *Kvalita života a zdraví*. Triton.
51. Plazzi, G., Pizza, F., Antelmi, E., Folli, M. G., & Ferri, R. (2019). Narcolepsy treatment: pharmacological and behavioral strategies in adults and children. *Sleep and Breathing*, 24(2), 615–627. <https://doi.org/10.1007/s11325-019-01894-4>
52. Plháková, A. (2013). *Spánek a snění: vědecké poznatky a jejich psychoterapeutické využití*. Portál.
53. Postiglione, E., Antelmi, E., Pizza, F., Lecendreux, M., Dauvilliers, Y., & Ferri, R. (2018). The clinical spectrum of childhood narcolepsy. *Sleep Medicine Reviews*, 38, 70–85. <https://doi.org/10.1016/j.smrv.2017.04.003>

54. Prusiński, A., & Hugo, J. (1993). *Nespavost a jiné poruchy spánku: Rady lékaře, který nespavost nebere na lehkou váhu*. Maxdorf.
55. Příhodová, I. (2013). *Poruchy spánku u dětí a dospívajících*. Maxdorf.
56. Reaney, M., Martin, C. R., & Speight, J. (2008). Understanding and Assessing the Impact of Alcoholism on Quality of life: A systematic review of the content validity of instruments used to assess health-related quality of life in alcoholism. *The Patient: Patient-Centered Outcomes Research*.
<https://doi.org/10.2165/1312067-200801030-00002>
57. Reifenauer, I., & Hošková, B. (2018). Application of the questionnaire quality of life SF-36 in practice aspect. *Studia Kinanthropologica*, 19(3), 259–265.
<https://doi.org/10.32725/sk.2018.054>
58. Sarkanen, T. O., Alakuijala, A. P., Dauvilliers, Y. A., & Partinen, M. M. (2018). Incidence of narcolepsy after H1N1 influenza and vaccinations: Systematic review and meta-analysis. *Sleep Medicine Reviews*, 38, 177–186.
<https://doi.org/10.1016/j.smr.2017.06.006>
59. Tadrous, R., O'Rourke, D., Mockler, D., & Broderick, J. (2021). Health-related quality of life in narcolepsy: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Sleep Research*, 30(6). <https://doi.org/10.1111/jsr.13383>
60. Thorpy, M. J., & Krieger, A. C. (2014). Delayed diagnosis of narcolepsy: characterization and impact. *Sleep Medicine*, 15(5), 502–507.
<https://doi.org/10.1016/j.sleep.2014.01.015>
61. Štefánek, J. (2019, 20. června). *HLA systém*. Medicína, Nemoci, Studium Na 1. LF UK. <https://www.stefajir.cz/hla-system>
62. Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR. (2018, říjen). *Dotazník kvality života Short Form - 36 (SF-36)*. <https://www.uzis.cz/res/file/klasifikace/sf-36/sf-36-formular.pdf>
63. Vaďurová, H., Mühlpachr, P., & Fakulta, M. U. P. (2005). *Kvalita života: teoretická a metodologická východiska*. Masarykova univerzita.
64. Vaňásková, E., & Bednář, M. (2013). Hodnocení parametrů kvality života u vybraných neurologických onemocnění. *Neurologie Pro Praxi*, 14(3), 133–135.
https://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-201303-0005_Hodnoceni_parametru_kvality_zivota_u_vybranych_neurologickyx_omocneni.php
65. Von Der Heyde, R. (2007). Assessment of Functional Outcomes. In *Elsevier eBooks* (pp. 98–113). <https://doi.org/10.1016/b0-32-303386-5/50009-6>
66. Washington, N. (2021, 13. prosinec). *Narcolepsy and ADHD: What's the link?* Medical News Today. <https://www.medicalnewstoday.com/articles/narcolepsy-and-adhd>
67. Ware, J. E., Snow, K., Kosinski, M., Gandek, B., & Institute, N. E. M. C. H. (1997). *SF-36 Health Survey: Manual and Interpretation Guide*.
68. Ware, J. E. (2000). SF-36 Health Survey Update. *Spine*, 25(24), 3130–3139.
<https://doi.org/10.1097/00007632-200012150-00008>

69. Watson, N. F. (2015). Quality Measures for the Care of Patients with Narcolepsy. *Journal of Clinical Sleep Medicine*, 11(03), 335–355.
<https://doi.org/10.5664/jcsm.4554>
70. World Health Organization. (2012, březem). *WHOQOL User Manual: PROGRAMME ON MENTAL HEALTH*. <https://www.who.int/tools/whoqol>
71. Zeman, M. (2008). KONCEPT SEIQoL JAKO NÁSTROJ PRO HODNOCENÍ KVALITY ŽIVOTA. *Kontakt*, 1, 140–149.
<https://kont.zsf.jcu.cz/pdfs/knt/2008/01/20.pdf>

Seznam tabulek

Tabulka 1 Diagnostická kritéria pro NT1 a NT2 dle ICSD-3	19
Tabulka 2 Diferenciální diagnostika – kataplexie	21
Tabulka 3 Vzorce pro bodování a transformaci stupnic.....	35
Tabulka 4 Demografické charakteristiky celého souboru	40
Tabulka 5 Demografické srovnání skupin – NT1 a NT2	41
Tabulka 6 Procentuální zastoupení osob s NT1 a NT2 v celém souboru.....	41
Tabulka 7 Deskriptivní statistika celkových hrubých skóre PCS a MCS u celého vzorku	43
Tabulka 8 Deskriptivní statistika transformovaných skóre PCS a MCS u celého vzorku	43
Tabulka 9 Deskriptivní statistika celkových hrubých skóre v závislosti na typu narkolepsie	44
Tabulka 10 Deskriptivní statistika transformovaných skóre v závislosti na typu narkolepsie	45
Tabulka 11 Průměrné pořadí výběru PCS a MCS u hrubého a transformovaného skóre dle typu narkolepsie	46
Tabulka 12 Výsledky	47

BIBLIOGRAFICKÉ ÚDAJE

Jméno a příjmení autorky: Sára Onderková

Studijní program: Psychologie (Bc.)

Název práce: Kvalita života pacientů s narkolepsií 1. a 2. typu

Vedoucí práce: doc. Mgr. Ondřej Bezdíček, Ph.D.

Rok dokončení práce: 2023

Počty znaků hlavního textu práce (včetně literatury, bez příloh)

Přímé citace: 1 355

Ostatní text: 106 658

Celkový počet znaků: 108 058

Počet pramenů a literatury: 71

Názvy souborů:

Text práce ve formátu PDF: BP_Onderkova_2023

Text práce ve formátu DOC nebo DOCX: BP_Onderkova_2023

Další soubory: -

**Posudek vedoucího bakalářské práce
na Pražské vysoké škole psychosociálních studií**

Jméno a příjmení studenta: Sára Onderková
Obor studia: psychologie (magisterské studium)
Název práce: *Kvalita života pacientů s narkolepsií 1. a 2. typu*
Vedoucí práce: doc. Mgr. Ondřej Bezdíček, Ph.D.

Bakalářská práce

Technické parametry práce:

Počet stránek textu (bez příloh): 53 s

Počet stránek příloh: 1

Počet titulů v seznamu literatury: ca. 70

0**	1	2	3	4
-----	---	---	---	---

Výběr tématu

Závažnost tématu

	1			
--	---	--	--	--

Oborová přílehlavost tématu

	1			
--	---	--	--	--

Originalita tématu a jeho zpracování

	1			
--	---	--	--	--

Formální zpracování

Jazykové vyjádření (respektování pravopisné normy, stylistické vyjadřování, zvládnutí odborné terminologie)

	1			
--	---	--	--	--

Práce s odbornou literaturou a prameny (citace, parafráze, odkazy, dodržení norem pro citace, cizojazyčná literatura)

	1			
--	---	--	--	--

Formální zpracování (jasnost tématu, rozčlenění textu, průvodní aparát, poznámky, přílohy, grafická úprava)

	1			
--	---	--	--	--

Metody práce

Vhodnost a úroveň použitých metod

		2		
--	--	---	--	--

Využití výzkumných empirických metod

	1			
--	---	--	--	--

Využití praktických zkušeností

	1			
--	---	--	--	--

Obsahová kritéria a přínos práce

Přístup autora k řešené problematice (samostatnost, iniciativa, spolupráce s vedoucím práce)

	1			
--	---	--	--	--

Naplnění cílů práce

		2		
--	--	---	--	--

Vyváženost teoretické a praktické části v daném tématu

	1			
--	---	--	--	--

** 0 – nehodnoceno; 1 – výborně; 2 – velmi dobře; 3 – dobře; 4 – neprospěl/a

Návaznost kapitol a subkapitol

	1			
--	---	--	--	--

Dosažené výsledky, odborný vklad, použitelnost výsledků v praxi

		2		
--	--	---	--	--

Vhodnost prezentace závěrů práce (publikace, referáty, apod.)

		2		
--	--	---	--	--

Otázky a náměty k diskusi při obhajobě:

1. Proč jste nezařadila do výzkumu kontrolní soubor a co by to přineslo pro interpretaci výsledků osob s narkolepsií?
2. Proč je z klinického hlediska významné studovat kvalitu života u osob s narkolepsií 1. a 2. typu?

Celkové hodnocení práce (klady, nedostatky):

Klady:

1. Autorka pracovala samostatně a nashromáždila empirická data od malého souboru osob s narkolepsií 1. a 2. typu.
2. Prokázala, že pacienti s narkolepsií 1. a 2. typu se neliší v kvalitě života dle dotazníku Short Form-36 (SF-36).

Zápory:

1. Autorka pro velikost souboru nemohla nejspíše spolehlivě určit nepřítomnost rozdílu v kvalitě života.
2. Výzkumu chybí kontrolní soubor, ten nelze nahradit zcela normativními daty.

Doporučení k obhajobě: doporučuji*

Navrhovaná klasifikace: výborně

Ondřej Bezdíček

Datum, podpis: Ondřej Bezdíček, v Praze dne 07. září 2023

*
nehodící se, škrtněte

Posudek oponenta bakalářské práce na Pražské vysoké škole psychosociálních studií

Jméno a příjmení studentky: SÁRA ONDREKOVÁ

Obor studia: Psychologie

Název práce: Kvalita života pacientů s narkolepsií 1. a 2. typu

Oponent práce: MUDr. Hana Janata, Csc.

Technické parametry práce:

Počet stránek textu (bez příloh): 61

Počet stránek příloh: 0

Počet titulů v seznamu literatury: 71

0**	1	2	3	4
-----	---	---	---	---

Výběr tématu

Závažnost tématu

	X			
--	---	--	--	--

Oborová příslušnost tématu

	X			
--	---	--	--	--

Originalita tématu a jeho zpracování

		X		
--	--	---	--	--

Formální zpracování

Jazykové vyjádření

	X			
--	---	--	--	--

(respektování pravopisné normy, stylistické vyjadřování, zvládnutí odborné terminologie)

Práce s odbornou literaturou a prameny

	X			
--	---	--	--	--

(citace, parafráze, odkazy, dodržení norem pro citace, cizojazyčná literatura)

Formální zpracování

	X			
--	---	--	--	--

(jasnost tématu, rozčlenění textu, průvodní aparát, poznámky, přílohy, grafická úprava)

Metody práce

Vhodnost a úroveň použitých metod

	X			
--	---	--	--	--

Využití výzkumných empirických metod

	X			
--	---	--	--	--

Využití praktických zkušeností

--	--	--	--	--

Obsahová kritéria a přínos práce

Přístup autora k řešené problematice

	X			
--	---	--	--	--

(samostatnost, iniciativa, spolupráce s vedoucím práce)

Naplnění cílů práce

	X			
--	---	--	--	--

Vyváženost teoretické a praktické části v daném tématu

	X			
--	---	--	--	--

Návaznost kapitol a subkapitol

	X			
--	---	--	--	--

Dosažené výsledky, odborný vklad, použitelnost výsledků v praxi

	X			
--	---	--	--	--

Vhodnost prezentace závěrů práce

--	--	--	--	--

(publikace, referáty, apod.)

* nehodící se škrtněte

** 0 – nehodnoceno; 1 – výborně; 2 – velmi dobře; 3 – dobře; 4 – neprospěl/a

Otázky a náměty k diskusi při obhajobě:

1. Proč jste si zvolila právě téma narkolepsie?
2. Umíte si představit a popsat roli psychologa a psychoterapie v práci s pacienty především v zlepšení kvality života?
3. Dá se model multidisciplinární péče zahrnující psychologii použít i na jiná nevléčitelná onemocnění? Napadá vás na jaké?
4. Proč jste si mezi nástroji výzkumu k ověření hypotéza vybrala medicínský dotazník k hodnocení kvality života a ne psychologický? Vaše vysvětlení jsem našla v práci, nicméně mě to nepřesvědčilo.
5. Proč mezi demografickými sledovanými proměnnými je BMI? Proč ne zaměstnanost-nezaměstnanost jako proměnná vztahující se k sociálnímu statu a subjektivnímu hodnocení kvality života, kterou jste sledovala?

Celkové hodnocení práce (klady, nedostatky):

Výborná práce prokazující studentčin potenciál v výzkumu, objektivitu, konsistentnost a logiku při řešení tématu. Práce je výborně strukturovaná a bylo radostné ji číst.

Pozitiva:

1. jednoznačný cíl práce a stanovení hypotézy na základě rozsáhlých poznatků a dat z literatury.
2. perfektní teoretická část, která popisuje pouze fakta vztahující se k potvrzení či vyrácení hypotézy.
3. Přehledný popis nabízejících se metod pro vlastní výzkum a zdůvodnění výběru použitého nástroje
4. Výsledky jsou velice detailně popsány a shrnuté v tabulkách přímo v textu, což usnadňuje a urychluje čtenáři porozumění
5. V diskusi jsou poctivě zvažovány faktory vedoucí k nepotvrzení hypotézy jak ve vlastním výzkumu tak v porovnání s literaturou
6. Závěr je jednoznačný, srozumitelný, nabízející možnosti využití výsledků práce v problematice narkolepsie jako nevléčitelné nemoci kvalitu života pacientů.

Negativa:

1. chybí mi osobní názor či zkušenost proč si studentka toto téma vybrala.
2. Demografické údaje o probandech studie: pro mě je nejasné zařazení BMI, se kterým se dále ve zpracování výsledků nepracuje
3. Vztah k oboru psychologie je zmiňován v souvislosti s nefarmakologickou terapií v teoretické části, především metoda KBT, nicméně se pak v experimentální části i diskusi vytrácí
4. Závěr je z tohoto pohledu trochu skromný co se týče využití psychologických metod k zlepšování kvality života pacientů s narkolepsií obou typů.

Doporučení k obhajobě:

doporučuji

Navrhovaná klasifikace:

výborně

Datum, podpis:

29.8.2023 Hana Janata



* nehodící se škrtněte

** 0 – nehodnoceno; 1 – výborně; 2 – velmi dobře; 3 – dobře; 4 – neprospěl/a