

**UNIVERZA NA PRIMORSKEM
FAKULTETA ZA VEDE O ZDRAVJU**

**ZDRAVSTVENA NEGA OTROKA S CISTIČNO
FIBROZO**

DIPLOMSKA NALOGA

Študentka: LEA PAVŠIČ

Mentorica: asist. dr. KATARINA MERŠE LOVRINČEVIĆ, pred. mag. zdr.
nege

Somentorica: TJAŠA HROVAT FERFOLJA, mag. zdr. neg.

Študijski program: študijski program 1. stopnje Zdravstvena nega

Izola, 2020

ZAHVALA

Iskreno se zahvaljujem mentorici in somentorici za vse strokovno znanje ter vodenje pri pisanju diplomskega dela. Hvala za spodbudo, usmeritve in nasvete.

Zahvaljujem se tudi moji družini, ki mi je med študijem in pisanjem diplomskega dela stala ob strani.

IZJAVA O AVTORSTVU

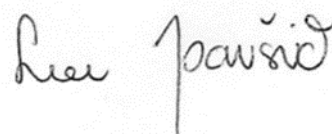
Spodaj podpisana *Lea Pavšič* izjavljam, da:

- je predložena diplomska naloga izključno rezultat mojega dela;
- sem poskrbel-a, da so dela in mnenja drugih avtorjev, ki jih uporabljam v predloženi nalogi, navedena oziroma citirana v skladu s pravili UP Fakultete za vede o zdravju;
- se zavedam, da je plagiatorstvo po Zakonu o avtorskih in sorodnih pravicah, Uradni list RS št. 16/2007 (v nadaljevanju ZASP) kaznivo.

Soglašam z objavo diplomske naloge v Repozitoriju UP.

V Izoli, dne 09. 09. 2020

Podpis študentke:

Handwritten signature of Lea Pavšič in cursive script.

KLJUČNE INFORMACIJE O DELU

Naslov	Zdravstvena nega otroka s cistično fibrozo
Tip dela	diplomska naloga
Avtor	PAVŠIČ, Lea
Sekundarni avtorji	MERŠE-LOVRINČEVIĆ, Katarina (mentorica) / HROVAT FERFOLJA, Tjaša (somentorica) / SKOČIR, Helena (recenzentka)
Institucija	Univerza na Primorskem, Fakulteta za vede o zdravju
Naslov inst.	Polje 42, 6310 Izola
Leto	2020
Strani	V, 33 str., 0 pregl., 7. sl., 0 pril., 49 vir
Ključne besede	cistična fibroza, otrok, zdravstvena nega, medicinska sestra, vloga
UDK	616-053.2
Jezik besedila	slv
Jezik povzetkov	slv/eng
Izvleček	<p>Namen diplomske naloge je teoretično opredeliti cistično fibrozo, njene simptome, znake, načine zdravljenja in diagnostiko. Cistična fibroza je dedna multisistemska bolezen, katera prizadene vse žleze z zunanjim izločanjem. Podrobneje bomo opisali vpliv bolezni na dihala ter predstavili pripomočke, ki se uporabljajo pri respiratorni fizioterapiji, saj je respiratorna terapija pomemben del zdravljenja obolelih dihal. Učinki respiratorne fizioterapije se pokažejo za pozitivne le, če jo otrok izvaja pravilno in večkrat dnevno. Pomembno vlogo pri zdravstveni negi otroka s cistično fibrozo ima medicinska sestra, saj je strokovnjakinja na področju zdravstvene nege in svoje znanje prenaša na otroka in njegovo družino. S prehransko obravnavo želimo pri otrocih s cistično fibrozo doseči normalno rast in razvoj. Pri otrocih, starejših od 2 let, je priporočen 110 % – 200 % večji dnevni kalorični vnos. Otroci s cistično fibrozo, pogojeno sladkorno boleznijo, sledijo enakim priporočilom kot otroci s cistično fibrozo brez sladkorne bolezni. Rezultati pregleda literature so pokazali, da je po svetu za respiratorno fizioterapijo najbolj uporabljena PEP tehnika. Pri prehranski obravnavi je literatura pokazala, da imajo slabši napredek pri rasti in razvoju otroci v nižjih socialno-ekonomskih razredih, ob tem otroci in starši težko sledijo navodilom, zaradi pomanjkanja časa in hitrega načina življenja.</p>

KEY WORDS DOCUMENTATION

Title	Health care of child with cystic fibrosis
Type	Diploma work
Author	PAVŠIČ, Lea
Secondary authors	MERŠE-LOVRINČEVIĆ , Katarina (mentorica) / HROVAT FERFOLJA, Tjaša (somentorica) / SKOČIR, Helena (reviewer)
Institution	University of Primorska, Faculty of Health Sciences
Address	Polje 42, 6310 Izola
Year	2020
Pages	V, 33 p., 0 tab., 7 fig., 0 ann., 49 ref.
Keywords	cystic fibrosis, child, health care, nurse, role
UDC	616-053.2
Language	slv
Abstract language	slv/eng
Abstract	<p>The purpose of the diploma work is theoretically define cystic fibrosis, its symptoms, signs, mehotds of treatment and diagnosis. Cystic fibrosis is multisystem disease that affects all glands with external secretion. We will describe the impact of the disease on the respiratory system and present devices used in respiratory physiotherapy. Respiratory physiotherapy is an important part of the treatment of respiratory diseases. The effects of respiratory physiotherapy are shown to be positive only if the child performs it correctly and several times a day. The nurse plays an important role in health care of child with cystic fibrosis because she is an expert in the field of nursing and she transfers her knowledge to the child and his family. With nutritional treatment, we want to achieve normal growth and development in children with cystic fibrosis. For children older than 2 years is recommended 110%–200% higher daily caloric intake. Children with cystic fibrosis-related diabetes follow the same recommendations as children with cystic fibrosis without diabetes. The results of the literature review showed that the PEP is most used technique in respiratory physiotherapy. In the case of nutritional treatment, the literature has showed that children with lower social-economic status have poorer progress in growth and development, also children and parents find it difficult to follow the instructions due to lack of time and fast lifestyle.</p>

KAZALO VSEBINE

KLJUČNE INFORMACIJE O DELU	I
KEY WORDS DOCUMENTATION	II
KAZALO SLIK.....	IV
SEZNAM KRATIC.....	V
1 UVOD.....	1
1.1 Diagnostika cistične fibroze	2
1.2 Zdravljenje pljučnih bolezni.....	2
1.2.1 Zdravljenje z inhalacijskimi antibiotiki.....	4
1.2.2 Čiščenje in razkuževanje pripomočkov.....	5
1.2.3 Transplantacija pljuč	5
1.3 Posledice cistične fibroze na endokrinološki sistem	7
1.4 Posledice cistične fibroze na trebušni slinavki	8
1.5 Posledice cistične fibroze na prebavilih in jetrih.....	11
2 NAMEN, CILJI IN RAZISKOVALNA VPRAŠANJA.....	13
3 METODE DELA IN MATERIALI.....	14
4 REZULTATI	15
4.1 Vloga medicinske sestre pri obravnavi otroka s cistično fibrozo	15
4.2 Pripomočki za izvajanje respiratorne fizioterapije	18
4.3 Kakšna je vloga medicinske sestre pri prehrabnem režimu otrok obolelih s cistično fibrozo pogojeno sladkorno boleznijo	22
5 RAZPRAVA.....	25
6 ZAKLJUČEK	28
7 VIRI.....	29

KAZALO SLIK

Slika 1: Pravilen položaj dlani pri perkusiji prsnega koša	19
Slika 2: Mehanska perkusija	19
Slika 3: Treshold PEP	20
Slika 4: HI – PEP	20
Slika 5: Flutter.....	21
Slika 6: Acapella	21
Slika 7: Vrste spirometrov.....	22

SEZNAM KRATIC

CF	cistična fibroza
CFSB	s cistično fibrozo pogojena sladkorna bolezen
CFTR	cystic fibrosis transmembrane conductance regulator, regulator transmembranske prevodnosti
FEV 6	forsirana vitalna kapaciteta
FEV 1	forsiran izdihan volumen v prvi sekundi
IPV	intrapulmonary percussive ventilation, intrapulmonalno tolkalno prezračevanje
ISHLT	international society for heart and lung transplantation, mednarodno društvo za presaditev srca in pljuč
KS	krvni sladkor
MKG	mineralna kostna gostota
PEP	positive expiratory pressure, terapija s pozitivnim ekspiracijskim tlakom
PI	pancreatic insufficient, eksokrina insuficienca
PS	pancreatic sufficient, eksokrina suficienca

1 UVOD

Cistična fibroza (v nadaljevanju CF) je avtosomska recesivna bolezen, ki se pri otroku izrazi, če prejme okvarjen gen od obeh staršev. Zaradi mutacije gena zboli približno 1 od 5000 novorojenih otrok letno, ugotavlja avtorica Grmek Ugovšek (2019). Znanih je približno 70.000 primerov CF po vsem svetu, vsako leto je približno 1000 novo odkritih primerov, opisujeta avtorja Rafeeq in Sayed Murad (2017). CF je najpogostejša pri belcih severno-evropskega porekla (zboli približno 1 od 2000 do 3000 novorojenih otrok letno), najmanj je pogosta pri osebah Azijsko-Ameriškega porekla (1:30.000), ugotavljata prej omenjena avtorja. Iz podatkov Centra za CF na Pediatrični kliniki v Ljubljani, je pojavnost v Sloveniji 1 : 4.500, kar pomeni, da se vsako leto rodi 4-5 otrok s CF (Kotnik Pirš, 2016).

Kot opisuje avtorica Aldeco idr. (2017), bolezen je avtosomno recesivno dedna, kar pomeni, da so starši prenašalci okvarjenega gena. Otrok s CF se rodi staršema, katera sta oba prenašalca okvarjenega gena, verjetnost za to je le 25 %. Pri CF gre za mutacijo gena na sedmem kromosomu (gen CFTR), imenovan regulator transmembranske prevodnosti pri cistični fibrozi, kateri predstavlja vrata v steni celic, skozi katera potuje klorid, ki skupaj z natrijem sestavlja sol. Prej omenjena avtorica navaja, da je sol nepogrešljiva spojina, saj je od soli odvisno, koliko vode gre iz in v celico. Pri CF se zaradi mutacije gena CFTR kloridni ioni kopičijo znotraj celice, zato takrat celica teži k elektronegativnosti in zato v celico vstopajo ioni natrija, za natrijem pa vstopa v celice tudi voda, ugotavlja avtorica Aldeco idr. (2017), posledica tega je gosta in lepljiva sluz na površini dihalnih poti in drugih prizadetih organih. Prognozo bolezní določi okvara pljuč, ki so prizadeta zaradi ponavljajočih se vnetij in okužb, zato je izrednega pomena zgodnja prepoznavna in zdravljenje. Pri bolezní se lahko pojavljajo tudi simptomi bolezní prebavil, jeter in žolčnika, sekundarno se lahko pojavi tudi sladkorna bolezen, zmanjšana kostna gostota (osteoporoza, osteopenija), navajata avtorja Rafeeq in Sayed Murad (2017).

V stroki zdravstvene nege se lahko vsakodnevno srečamo s kronično bolnimi otroci. Delo z njimi zahteva od nas posebna znanja in nam predstavlja velik izziv. Trenutek, ko otrok in starši izvejo za kronično bolezen, lahko primerjamo s procesom žalovanja, v katerem si sledijo faze šoka, zanikanja, strahu, žalosti, jeze, tesnobe, krivde in na koncu sprejetja (Kreft Hausmeister, 2014). Pomembno je, da se medicinska sestra poveže s starši in otrokom, saj s tem prepozna potrebe družine in oceni stanje otroka, kar ji omogoča načrtovanje in izvajanje aktivnosti zdravstvene nege, ki jih bodo starši in otrok izvajali doma. Aktivnosti zdravstvene nege se izvajajo s pomočjo in z nadzorom medicinske sestre tako dolgo, dokler otrok in starši aktivnosti ne obvladajo sami (Oštir, 2014).

1.1 Diagnostika cistične fibroze

Pred presejalnim testom za CF se je diagnoza postavila šele, ko je otrok pokazal prve znake bolezni (Leung in Heltshe, 2017). Že vrsto let se v številnih evropskih državah, Avstraliji in Združenih državah Amerike, uporablja presejalni test za novorojenčke (Praprotnik idr., 2015).

V Sloveniji so najpogostejši diagnostični kriteriji (Redke bolezni, 2018):

- ne napredovanje na rasti in teži, pogoste driske, pogoste okužbe dihal idr.,
- vsaj dvakrat pozitivna iontoforeza,
- z molekularno-genetskimi metodami dokazani 2 mutaciji gena CFTR,
- povišana koncentracija imunoreaktivnega tripsina pri novorojenčkih in pankreatična elastaza v blatu pri večjih otrocih.

Presejalni test za CF za novorojenčke, ki se uporablja v Braziliji, temelji na dveh določitvah imunoreaktivnih vrednosti tripsinagena, od katerih se prva meritev naredi ob rojstvu, druga pa se izvede v 30 dneh po življenju, navaja avtor Abensur Athanazio idr. (2017). Če je presejalni test pozitiven (dva pozitivna rezultata), se opravi iontoforeza, da se potrdi ali izključi CF. Iontoforesa je posebna preiskava, katera meri količino soli v znoju, trdi Grmek Ugovšek (b.d.). Preiskava sloni na dejstvu, da je otrokov znoj s CF bolj slan – ima večjo vsebnost soli. Koncentracija kloridov v znoju mora presegati ali biti enaka ≥ 60 mmol / L (preseganje vrednosti v dveh vzorcih potrjuje diagnozo) (Abensur Athanazio idr., 2017).

Razlaga rezultatov iontoforeze (Saji idr., 2020):

- normalna vrednost: <30 mmol/l,
- mejna vrednost: $30 - 60$ mmol/l (pri novorojenčkih lahko to vseeno pomeni pozitiven rezultat na CF),
- potrjena CF: >60 mmol/l.

1.2 Zdravljenje pljučnih bolezni

V dihalnih poteh se kopiči lepljiva sluz, katera zaobjame migetalke, s čimer se zmanjša mukociliarno čiščenje, kar omogoči ugodne razmere za rast in razmnoževanje bakterij (Aldeco idr., 2017). Kronične okužbe vodijo k strukturnim spremembam dihalnih poti – bronhiektazije (Aldeco idr., 2017). Kronične okužbe vodijo tudi do nastanka pljučnice (Rafeeq in Sayed Murad, 2017). Veliko otrok ima kronični sinusitis ter nosne polipe, hemoptizo, pneumotoraks, veliko se jih sreča tudi z morebitno odpovedjo dihal (Kotnik Pirš, 2016). Najpogostejša povzročitelja okužb pri mlajših otrocih sta *Staphylococcus aureus* ter *Haemophilus influenzae*, pri večjih otrocih in mladostnikih *Pseudomonas aeruginosa*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans* in *Burkholderia cepacia*, od gliv pa predvsem *Aspergillus fumigatus* (Aldeco idr., 2017). V zadnjih letih so bolj zaznavne okužbe z netuberkuloznimi mikobakterijami, katere je zelo težko ozdraviti, saj so odporne na

številne antibiotike, trdi avtorica Aldeco idr. (2017). Pogosto so prizadete tudi zgornje dihalne poti.

Pljučna poslabšanja se pogosto pojavijo postopno ali prikrito, navaja avtorica Aldeco idr. (2017). Starše večkrat usmerjeno sprašujemo o prisotnosti simptomov in znakih poslabšanja, kateri so (Saji idr., 2020):

- povečana količina kašlja, moker kašelj,
- povečana količina izmečka, spremenjena barva,
- hemoptiza,
- dispnea,
- povišana telesna temperatura,
- slabši apetit, izguba na telesni teži,
- nezaželeni zvoki v pljučih ob avskultaciji (poki, piskanje), ali otrok več kašlja, ima več izmečka, je barva izmečka spremenjena, ima slabši apetit, ali je izgubil na telesni teži itd.

Zgodnje odkrivanje in zdravljenje je pomembno, saj tako zmanjšamo oziroma upočasnimo nastanek kroničnih sprememb na pljučih (Aldeco idr., 2017).

Smernice za paciente s CF priporočajo vsakodnevno čiščenje dihalnih poti za ohranjanje zdravja pljuč ter zmanjšanje in zdravljenje poslabšanj (Manor, Gur in Geffen, 2017). Sama učinkovitost inhalacijske terapije je odvisna od več dejavnikov: vrsta inhalatorja, moč potisnega plina, pretok kisika, rezervoarja za zdravilo, časa razprševanja zdravila, lastnosti zdravila, časovne razporeditve inhalacij, uporaba ustnika ali maske, načina vzdrževanja pripomočkov ter od pravilne tehnike vdihovanja zdravila (Aldeco idr., 2017).

Postopek pravilne izvedbe inhalacij (Grmek Ugovšek, Henigman in Iskrenovič, 2010b):

1. Umivanje rok z milom in vodo.
2. V zbiralnik električnega inhalatorja vlijemo predpisano količino zdravila.
3. Na električni inhalator namestimo ustnik ali masko. Pri inhalaciji antibiotikov uporabimo poseben filter, katerega namestimo na električni inhalator, s tem preprečimo kontaminacijo zraka pri izdihu, kjer pridejo v okolje bakterije in antibiotik in s tem povzročimo nastanek multirezistentnih bakterij v okolici pacienta.
4. Vključimo električni inhalator.
5. Preverimo, če pravilno deluje (prisotnost meglice).
6. Namestimo se v sedeč ali stoječ položaj, v katerem lahko normalno dihamo.
7. Ustnik damo med zobe in na vrh jezika. Dihamo le skozi usta.
8. Zdravilo inhaliramo toliko časa, dokler ni več prisotne predpisane količine zdravila v zbiralniku električnega inhalatorja (približno 15 minut, pri e-Flowu 2 minuti). Drugačen pisk inhalatorja pomeni konec.

1.2.1 Zdravljenje z inhalacijskimi antibiotiki

Pacientom s CF so na voljo različne tehnike čiščenja dihalnih poti (Manor idr., 2017). Poznamo avtogeno drenažo in terapijo s pozitivnim ekspiracijskim tlakom (angl. positive expiratory pressure, v nadaljevanju PEP), navaja prej omenjen avtor. Po svetu narašča tudi število naprav za čiščenje dihalnih poti, kot je že prej omenjena PEP maska, Flutter in intrapulmonalno tolkalno prezračevanje (angl. intrapulmonary percussive ventilation – IPV), katerih cilj je olajšati čiščenje dihalnih poti (Manor idr., 2017). Pacienti vsaj dvakrat na dan uporabljajo vsaj eno napravo za respiratorno terapijo, na primer: električni inhalator, Flutter in Acapello (Aldeco idr., 2017).

V Sloveniji najpogosteje uporabljamo standardni električni inhalator (angl. jet nebulizer) Pari ter inhalator z mesh tehnologijo (e-Flow), pri katerem je čas inhalacij krajši, delovanje aparata pa je tišje (Aldeco idr., 2017). Aparate je potrebno redno servisirati, vsaj enkrat na leto oziroma po priporočilih proizvajalca, navaja prej omenjena avtorica.

Večina otrok s CF dnevno inhalira več vrst zdravil, navaja Aldeco idr. (2017), zato je časovno zaporedje inhaliranih raztopin pomembno, saj je od tega odvisna stopnja depozicije in absorpcije aerosolov. Inhaliranje 7 % NaCl raztopine je priporočljivo inhalirati pred ali med fizioterapijo, vendar 10 – 20 minut po bronhodilatatorju. S pomočjo inhaliranja 7 % NaCl raztopine postane izloček bolj redek, kar omogoča lažje čiščenje dihalnih poti. Antibiotike v inhalacijah mora otrok prejeti po končani fizioterapiji, ko je dihanje umirjeno. Ob inhaliranju antibiotika v inhalacijah ob izdihu kontaminiramo okoljski zrak, kar lahko privede do razvoja multirezistentnih bakterij v okolici, zato se uporablja filtre, ki jih namestimo na mestu izdiha. Kadar se odločimo za antibiotično zdravljenje, moramo pred začetkom zdravljenja odvzeti vzorec izmečka. Če otrok nima izmečka, ali ga ne zna izkašljati, moramo odvzeti globok aspirat žrela, navaja avtorica Aldeco idr. (2017). Sprva se uvede antibiotik po antibiogramu prejšnjega aspirata, po prejemu novega antibiograma pa zdravljenje prilagodimo, trdi avtorica Aldeco idr. (2017). Zdravljenje traja 14 dni, odmerki so pa višji od običajnih. Prednost uporabe inhalacijskih zdravil je, da ustvarijo veliko koncentracijo v dihalnih poteh, sorazmerno hitro delujejo in njihovi delci delujejo na točno določenem mestu (Agent in Parrott, 2015). Lažje poslabšanje zdravimo s peroralnimi antibiotiki, v primeru, da se stanje po 3 – 4 dneh ne izboljša, je potrebna hospitalizacija za intravensko zdravljenje. Pri otrocih z napredovano pljučno prizadetostjo je včasih potrebno neinvazivno predihavanje, kot tudi trajno zdravljenje s kisikom na domu. Pri težjem poslabšanju, ali kadar peroralno zdravljenje ne pomaga, je potrebno intravensko zdravljenje, s kombinacijo vsaj dveh antibiotikov za vsaj 14 dni (Aldeco idr., 2017).

Antibiotike najdemo v obliki inhalacij (Tobramicin – Bramitob, Kolomicin – Colomycin) ter v obliki prašnih delcev (Aldeco idr., 2017). V klinični raziskavi v Združenem kraljestvu se je Tobramicin izkazal za najbolj učinkovito zdravilo, saj bistveno izboljša delovanje pljuč, zmanjša število poslabšanj ter izboljša kakovost življenja. Kolomicin se že vrsto let uporablja v Evropi in Združenem kraljestvu, kot boj proti okužbi s *Pseudomonas aeruginosa*. Čeprav so inhalacijski antibiotiki na razpolago že več kot 30 let, je sedaj razvoj osredotočen na razvoj

antibiotika v obliki suhega prahu. Zdravila v obliki prašnih delcev imajo prednost, saj imajo krajši čas aplikacije, pripomočki so prenosljivi, uporaba je enostavna, zanje ni potreben vir elektrike, čiščenje in dezinfekcija nista potrebna (Agent in Parrott, 2015). Zdravila v obliki prašnih delcev pa pri nekaterih povzročajo dražec kašelj in akutno prehodno zaporo dihalnih poti (Aldeco idr., 2017). Za antibiotike velja, da so osnova pri zdravljenju pljučnih bolezni pri CF, saj delujejo agresivno na mikroorganizme (Agent in Parrott, 2015).

Pri uporabi inhalacijske maske sta zelo pomembna oblika in model maske, ki pa morata omogočati dobro tesnitev, saj se s tem poveča vnos zdravila v spodnja dihala in zmanjša kopičenje zdravila na obrazu in očeh. Dojenčki in malčki so najzahtevnejša skupina za zdravljenje z inhalacijsko terapijo, saj imajo manjše dihalne poti, hitrejšo frekvenco dihanja in manjši inspiratorni volumen. Pri večjih otrocih je priporočena uporaba ustnika, in sicer že od 5. leta starosti dalje, saj je z njim nanos zdravila dvakrat večji. V primeru, da otrok ni zmožen vdihniti zdravila, ali vdihovanja ne izvaja pravilno, je bolje, da uporablja masko (Aldeco idr., 2017).

1.2.2 Čiščenje in razkuževanje pripomočkov

Pripomočki za respiratorno fizioterapijo so sestavljeni iz različnih vrst plastike (Manor idr., 2017). Omenjeni avtorji navajajo, da je bilo ugotovljeno, da so Gram pozitivne in Gram negativne bakterije sposobne preživeti več kot 90 dni na plastičnih površinah. Dokazano je bilo, da bakterije, kot so *Pseudomonas aeruginosa*, *Stenotrophomonas maltophilia* in *Achromobacter xylosoyidans*, lahko okužijo otroke preko kontakta z okuženo površino (Aldeco idr., 2017). Avtorica Grmek Ugovšek idr. (2010a) trdijo, da je čiščenje in razkuževanje opreme in pripomočkov bistvenega pomena. Čistiti in razkuževati moramo po navodilih proizvajalca. Dele električnega inhalatorja sprva razstavimo in speremo z vročo vodo. Če proizvajalec omogoča, lahko dele električnega inhalatorja damo v pomivalni stroj ali steriliziramo z destilirano vodo 15 minut ali 5 minut namakamo v 70 % alkoholu ali 30 minut v 3 % peroksidu. Po uporabi peroksida ali alkohola vse dele dobro speremo s sterilno vodo. Če dele električnega inhalatorja prekuhamo, jih nato ni potrebno spirati, ampak jih pustimo na čisti brisači, da se popolnoma posušijo. V primeru uporabe električnega inhalatorja v bolnišnici, moramo po vsaki uporabi dele inhalatorja sterilizirati pri 121°C vsaj 20 minut ali pri 134°C vsaj 7 minut.

1.2.3 Transplantacija pljuč

Transplantacija pljuč je kirurški poseg, pri katerem se zamenja eno ali obe pljučni krili s pljuči mrtvega darovalca organov, opisujejo avtorji Harlander, Salobir in Turel (2011). Transplantacija pljuč se izvede, ko so izčrpane vse ostale možnosti zdravljenja, navajajo prej omenjeni avtorji. Slovenskim pacientom je transplantacija na voljo od leta 1997, trdijo prej omenjeni avtorji. Paciente, potrebne transplantacije, pripravijo na poseg na Kliničnem oddelku za pljučne bolezni in alergije, kateri se nahaja v Univerzitetnem kliničnem centru v Ljubljani, sam operativni poseg pa je izveden na Dunajski Univerzitetni bolnišnici. Omenjeni avtorji ugotavljajo, da je bila pri nas opravljena prva in tudi do sedaj edina transplantacija v

Univerzitetnem kliničnem centru v Ljubljani leta 2003. Program bi bil lahko ponovno vzpostavljen, v primeru, če bi bilo letno več kot 20 pacientov, ki potrebujejo transplantacijo.

Mednarodno društvo za presaditev srca in pljuč (angl. International Society for Heart and Lung Transplantation – v nadaljevanju ISHLT) je razvilo tri smernice, s katerimi izberejo ustreznega kandidata za presaditev pljuč, in sicer (Weill, 2018):

- visoko (>50 %) tveganje za smrt zaradi pljučne bolezni v roku dveh let, če ni izvedena transplantacija pljuč,
- velika (>80 %) verjetnost, da bo pacient preživel vsaj 90 dni po presaditvi pljuč,
- velika (>80 %) verjetnost 5 -letnega preživetja po transplantaciji pljuč.

Pri pacientih, obolelih s CF, je transplantacija indicirana, ko imajo manj kot 50 % 2-letno preživetje (Weill, 2018). S pomočjo rednega merjenja delovanja pljuč se lahko spremlja napredovanje bolezni, ugotavlja prej omenjen avtor. Najbolj pogosto uporabljena spremenljivka za oceno napredovanja bolezni je sprememba v forsiranem izdihanem volumnu v prvi sekundi (v nadaljevanju FEV 1) (Topole, b.d.).

Zapleti po transplantaciji pljuč

Transplantacija pljuč pacientom podaljša življenje in s tem vpliva na njegovo kakovost življenja. Nekateri pacienti, ki so prej potrebovali kisik, ga po transplantaciji ne potrebujejo več. Ponovno lahko začnejo s samostojnim opravljanjem vsakodnevnih dejavnosti, nekateri si tudi najdejo zaposlitev. Vendar je kljub temu težko napovedati, kakšen bo rezultat transplantacije in kako dolgo bo pacient živel z novimi pljuči (Harlander, Salobir in Turel, 2011). Transplantacija pljuč je kompleksna terapija, katera ima kot posledico veliko pooperativnih zapletov ter umrljivost (Weill, 2018). Največ kirurških zapletov, okužb in zavrnitve organa je prvo leto (Harlander, Salobir in Turel, 2011).

Mednarodno združenje za presaditev srca in pljuč letno objavlja rezultate uspeha presaditev pljuč po celem svetu, navajajo Harlander, Salobir in Turel (2011). Leta 2009 so poročali o 80 % enoletnem preživetju, 55 % petletnem preživetju in nekoliko več kot 30 % desetletnem preživetju.

Okužba je pogost zaplet po transplantaciji pljuč, njeno prepoznavanje je lahko težavno, saj so znaki in simptomi lahko včasih zavajajoči. Pacienti s CF vse življenje jemljejo imunosupresive za preprečevanje akutnega in kroničnega zavračanja novih pljuč, to pa prispeva k oslabitvi imunskega sistema, kar poveča ranljivost pacienta za nalezljive okužbe (Nosotti, Tarsia in Corrina Morlacchi, 2018).

V praksi so znani vsaj štirje klinični scenariji, ki so klasično označeni kot možne situacije z visokim tveganjem (Nosotti, idr., 2018):

- prejemniki novih pljuč lahko gostijo mikroorganizme ali pa postanejo kolonizirani z bolnišničnimi mikroorganizmi,

- nova pljuča bi lahko spodbujala mikroorganizme od darovalca,
- pacienti s transplantacijo pljuč so nagnjeni k večji okužbi s povzročitelji, ki so relativno neškodljivi.

V prvem pooperativnem mesecu se pokažejo okužbe, katere so povzročene s strani mikroorganizmov, kateri so bili prisotni pri darovalcu ali prejemniku. Od 1 do 6 mesecev po presaditvi se pokažejo okužbe z oportunističnimi mikroorganizmi. Šest mesecev po transplantaciji so prisotne okužbe z mikroorganizmi iz okolice (Nosotti idr., 2018).

1.3 Posledice cistične fibroze na endokrinološki sistem

Osteopenija/osteoporoza

Čeprav je osteoporoza veljala za motnjo odraslih, postaja vse bolj jasno, da se lahko pojavi tudi v otroštvu in mladostništvu, zaradi povečanega preživetja otrok s kroničnimi boleznimi ter zaradi povečane uporabe zdravil, ki lahko poškodujejo kosti, navaja Galindo – Zavala idr. (2020). Z novejšimi načini zdravljenja se je preživetje otrok s CF podaljšalo v odraslo obdobje, s tem pa jih spremlja tudi zmanjšanje mineralne kostne gostote (v nadaljevanju MKG) in s tem povečano tveganje za zlome, navaja avtorica Aldeco idr. (2017). Do zmanjšanja MKG pride zaradi povečane razgradnje in zmanjšanje tvorbe kosti. Pri tem sodelujejo številni dejavniki, kot so: podhranjenost, poslabšana absorpcija v črevesju, pomanjkanje vitamina D in K, kalcija, kronično vnetje, sladkorna bolezen, zmanjšana telesna aktivnost, zdravljenje s kortikosteroidi, navaja omenjeni vir. Zmanjšana MKG se po navadi pojavi v adolescentnem obdobju, s starostjo se število pacientov povečuje, tako da ima zmanjšano MKG od 50 % do 70 % odraslih pacientov. MKG merimo z dvofotonsko absorpcijometrijo (Aldeco idr., 2017).

Osteopenija pomeni zmanjšano mineralno gostoto kosti, velja za predhodnico osteoporoze, vendar se ne razvije zmeraj (Bitenc, 2019). Pri otrocih se pogosto srečujemo z zastojem rasti, zapoznelim pubertetnim razvojem ter zapoznelo kostno starostjo, kar moramo tudi upoštevati pri interpretaciji izvidov. Pogosto se tudi srečujemo s tveganjem za zlomom dolgih kosti, vretenc in reber, posledično pride do kifoze in deformacij prsnega koša. S tem se zmanjša pljučna funkcija, sposobnost izkašljevanja, čiščenja dihalnih poti, kar privede do poslabšanja pljučne bolezni. Pacienti z zmanjšano MKG morajo dnevno vnesti primeren kalorični vnos s pravilnim razmerjem med maščobami (40 %), beljakovinami (20 %) ter ogljikovimi hidrati (40 %), dodatek vitamina D in K ter kalcija. Biti morajo redno telesno aktivni, če je to le mogoče. Pomembno je hitro zdravljenje akutnih poslabšanj. Kadar je potrebno zdravljenje s kortikosteroidi, se odločimo za novejše, kateri imajo manj stranskih učinkov, uporabimo jih v čim manjšem odmerku in čim manjšem času. V nekaterih primerih je potrebno tudi nadomeščanje spolnih hormonov za zdravljenje pozne pubertete (Aldeco idr., 2017).

Za zdravljenje zmanjšanje mineralne kostne gostote uporabljamo pri osteopeniji kalcijev karbonat, Plivit D3, pri osteoporozi pa bifosfate navaja Aldeco idr. (2017).

Hipogonadizem pri cistični fibrozi

Zaradi učinkovitih metod zdravljenja CF otroci dosežejo adolescenco ter tudi odraslo dobo, kjer sledi tudi načrtovanje družine. Ženske s CF so običajno plodne in zato je pomembna edukacija o uporabi kontracepcije ter genetsko svetovanje pred nosečnostjo, navaja avtorica Aldeco idr. (2017). Moški so zaradi zapore semenovoda neplodni, vendar zaradi novih tehnologij vseeno obstaja možnost za potomce, zato jih je potrebno poslati k strokovnjaku za reprodukcijo (Blackman in Tangpricha, 2016).

Približno 25 % moških s CF trpi za nizko ravno testosterona. Za ugotavljanje hipogonadizma pri odraslih moških s CF ni nobenih standariziranih presajalnih smernic, poleg tega tudi ni nobenih prospektivnih randomiziranih nadzorovanih preskušanj, ki bi ovrednotili zdravljenje hipogonadizma pri moških s CF. Pri moških, kateri imajo simptome hipogonadizma ter osteoporozo je smiselno preveriti vsebnost testosterona. Merjenje testosterona je potrebno opraviti zjutraj in ne med akutno boleznijo. Preden pacient prične z zdravljenjem s testosteronom, je potrebno nizko raven testosterona dvakrat potrditi. Preden se prične zdravljenje s testosteronom, je potrebno pacienta opozoriti, da bo zdravljenje s testosteronom zmanjšalo spermatogenezo in negativno vplivalo na reproduktivni potencial (Blackman in Tangpricha, 2016).

1.4 Posledice cistične fibroze na trebušni slinavki

Poleg pljuč in jeter CF pogosto prizadene tudi trebušno slinavko (Singh in Schwarzenberg, 2017). Omenjeni vir navaja, da se prizadetost trebušne slinavke pri približno 85 % otrok kaže kot eksokrina insuficienca (angl. pancreatic insufficient – v nadaljevanju PI) ali kot eksokrina suficienca (angl. pancreatic sufficient – v nadaljevanju PS), kateri temeljita na tem, ali ima oseba dovolj dobro ohranjeno funkcijo trebušne slinavke, da lahko ob tem normalno raste in ohranja zdravje, brez dodatne terapije z encimi trebušne slinavke. Avtorja Singh in Schwarzenberg (2017) ugotavljata, da se zaradi nabiranja gostejšega izločka v pankreatičnih žlezah pričnejo mašiti izvodila, kar vodi v obstrukcijo, vnetje in posledično v fibrozo. Naloga trebušne slinavke je izločanje več kot 20 različnih encimov, kateri razgrajujejo beljakovine (encim proteaza), maščobe (encim lipaza) in ogljikove hidrate (glikozidaze). Pri nezadostnem delovanju pride predvsem do pomanjkljivega vsrkavanja maščob, kar vpliva tudi na vsrkavanje vitaminov, topnih v maščobah, in kalcija (Singh in Schwarzenberg, 2017).

Približno 15 % otrok s CF, kateri imajo eksokrino suficienco, ima ustrezno količino encimov, s katerimi lahko normalno prebavijo in absorbirajo potrebna hranila za normalno delovanje. Dokazano je, da otroci, ki imajo eksokrino suficienco, imajo tudi lažjo obliko CF (Singh in Schwarzenberg, 2017).

Preživetje se je z novejšimi načini zdravljenja podaljšalo, trdi avtorica Praprotnik idr. (2015), kar pa je povzročilo nastanek dodatnih zapletov, kot je tudi razvoj sladkorne bolezni. V 95 % je prisotna tudi okvara trebušne slinavke. Pri večini se pojavi že kmalu po rojstvu, ugotavlja avtorica Aldeco idr. (2017).

S cistično fibrozo pogojena sladkorna bolezen

S cistično fibrozo pogojena sladkorna bolezen (v nadaljevanju CFSB) največkrat pojavlja med 18. in 24. letom starosti, pogosteje pri ženskah, pri pacientih z motnjo v eksokrinem delovanju trebušne slinavke in pri pacientih, ki imajo mutacijo v genu CFTR, kateri uravnava prevodnost kloridnih kanalčkov v epitelnih membranah. Otroci, ki imajo v družinski anamnezi sladkorno bolezen tipa 2, imajo trikrat večjo možnost za nastanek CFSB. Raziskave so pokazale, da za nastanek CFSB tipa 1 in 2 pripomore tudi pomanjkanje vitamina D ter oksidativni stres (Praprotnik idr., 2015). CFSB največkrat spremlja tudi poslabšanje pljučnih simptomov ter otrokovega splošnega stanja, kar lahko privede tudi do smrti. Fibroza in maščobna infiltracija eksokrinega dela pankreasa poruši zgradbo Langerhansovih otočkov ter uniči večjo količino beta celic, kar privede do glavne značilnosti CFSB - pomanjkanje inzulina. Posledica postopnega propadanja beta celic je počasen nastanek bolezni, ki poteka od normoglikemije, preko intolerance za glukozo, do sladkorne bolezni brez hiperglikemije na tešče in nazadnje s hiperglikemijo na tešče (Singh in Schwarzenberg, 2017). Avtorica Praprotnik idr. (2015) navajajo, da se toleranca za glukozo spreminja zaradi številnih dejavnikov, kot so okužbe, vnetje, zdravljenje (kortikosteroidi) in prehrana.

Bolezen se razvija zelo počasi in kaže malo simptomov. Upad pljučne funkcije in slabšanje stanja prehranjenosti sta značilna za prediabetično fazo. Zaradi pomanjkanja inzulina pride do povečanje razgradnje beljakovin in padca telesne teže, kar povzroči poslabšanje pljučne bolezni, zato je ključno zgodnje prepoznavanje bolezni in zgoden začetek zdravljenja z insulinom, kar privede do izboljšanja pljučne funkcije in zmanjšanja števila akutnih okužb dihal (Singh in Schwarzenberg, 2017). Aldeco idr. (2017) navajajo, da diagnozo CFSB lahko postavimo, kadar ugotovimo:

- povečano koncentracijo krvnega sladkorja (v nadaljevanju KS) na tešče ($>7,0$ mmol/l) pri dveh ali več meritvah ali
- poleg povečane koncentracije KS na tešče ($>7,0$ mmol/l) ugotovimo še povečano koncentracijo KS pri naključni meritvi ($>11,1$ mmol/l),
- povečano koncentracijo KS ($>11,1$ mmol/l) ob OGGT po 120 minutah.

Omenjeni vir navaja, da so standardne metode merjenje glikoziliranega hemoglobina, naključne meritve sladkorja in/ali OGTT premalo zanesljive za potrditev diagnoze. Za zgodnje odkrivanje se je za najbolj primerno metodo izkazalo neprestano merjenje glukoze v medcelični tekočini, ki na podlagi meritev, katere se izvajajo vsakih 5 minut, omogoča natančen vpogled v gibanje ravni sladkorja. Sistem za neprekinjeno merjenje KS sestavljajo trije deli, povedo avtorji Gianini, Bratina, Zupančič, Logar Dolinšek in Battelino (2011). Prvi del sistema je oddajnik, majhna naprava, katero povežemo s senzorjem za merjenje KS, ki je vstavljen v telo. Ko je oddajnik povezan s senzorjem, redno zbira podatke o vrednosti glukoze v medceličnini. Pomemben del sistema je senzor, kateri deluje encimsko in vsebuje encim glukozno oksidazo. Vrednost KS se meri na deset sekund ter kot električni signal potuje do sprejemnika, kateri pa analizira in izračunava povprečne vrednosti sladkorja v medceličnini.

Sprejemnik je lahko inzulinska črpalka ali druga oblika sprejemnika za neprekinjeno merjenje (Gianini idr., 2011).

Pomanjkljivo delovanje eksokrinega dela pankreasa se kaže z izgubo telesne teže, napihnjenostjo, otroci so pogosto podhranjeni, imajo pa večji trebuh ter steatorejo (pogosto obilno odvajanje mastnega, svetlega in zelo smrdečega blata), navajata avtorja Singh in Schwarzenberg (2017). Pri dolgotrajni steatoreji lahko pride do izraza znakov pomanjkanja vitaminov, topnih v maščobah (Brecelj, 2014):

- Vitamin A (nočna slepota, dematitis),
- Vitamin D (rahitis, osteoporoza),
- Vitamin E (hemolitična anemina, nevrološke spremembe),
- Vitamin K (osteoporoza, motnje strjevanja krvi).

Za ugotavljanje insuficience trebušne slinavke naletimo na dve težavi, trdita avtorja Singh in Schwarzenberg (2017). Prvič ni postavljenega nobenega standarda za diagnostiko stopnje insuficience trebušne slinavke. Druga težava je, da testi, kateri so razpoložljivi, pokažejo pozitiven test le, kadar je delovanje trebušne slinavke močno oslABLjeno, navajata prej omenjena avtorja.

Najenostavnejši način je določane elastaze v blatu po metodi van de Kamer, opisujeta avtorja Singh in Schwarzenberg (2017) – v našem primeru je ta znižana. Za diagnosticiranje izvedemo 72-urno analizo vnosa in iznosa maščob (preiskovanec 3 dni beleži vso zaužito hrano in pijačo), sproti pa zbira blato z dnevnim zamikom v neprodušno posodo, trdijo prej omenjeni avtorji. Ta metoda je bolj kot za diagnostiko uporabna za ocenjevanje ustreznosti zdravljenja z nadomestki encimov trebušne slinavke. Pozitiven test je opredeljen kot > 7 g maščobe v obdobju 24 ur, pri dojenčkih > 15g. V centrih, ki se poglobljeno ukvarjajo z boleznimi trebušne slinavke, vključujejo zbiranje holecistokininske in/ali s sekreinom stimulirane tekočine trebušne slinavke iz dvanajstnika, katere zberejo s pomočjo cevke (Singh in Schwarzenberg, 2017). Po pregledu literature, avtorja Brecelja iz leta 2009, se v Sloveniji poslužujemo istih metod.

Pomanjkljivo delovanje eksokrinega delovanja trebušne slinavke zdravimo z nadomestki encimov (lipaza, amilaza, proteaza), kar je ključnega pomena za normalno rast in razvoj pri otrocih in vzdrževanju telesne teže pri odraslih (Singh in Schwarzenberg, 2017). Večina pacientov uporablja enterično prevlečene prašičje encime, kateri so pakirani v želatinske kapsule (Saji idr., 2020). Pri manjših otrocih se lahko kapsule odprejo in vsebino kapsule zmešamo v majhni količini mehke hrane, trdi Cystic fibrosis fundation (b.d.). Pri dojenčkih lahko vsebino kapsule raztopimo v materinem mleku ali mlečni formuli, navaja prej omenjen vir. Odmerjanje nadomestkov encimov temelji na telesni teži, vsebnosti maščob v obrokih in količini izločene lipaze trebušne slinavke. Za odmerjanje lipaze na podlagi telesne teže priporočajo 500–2500 enot lipaze/kg na obrok, polovico odmerka pa ob prigrizkih (Singh in Schwarzenberg, 2017). V primerjavi iz Slovenske literature avtorja Brecelja (2009) je priporočeno gramu zaužite maščobe dodati 300–3.000 enot lipaze. Encime nadomeščamo

med obrokom ali takoj po obroku (Singh in Schwarzenberg, 2017). Na recept je na voljo več encimov, vendar je najpogosteje uporabljena znamka, imenovana Creon. Creon vsebuje tri encime – lipazo, proteazo in amilazo, te pomagajo prebaviti maščobo, beljakovine in ogljikove hidrate (Saji idr., 2020). Nekatera hrana ne potrebuje dodatkov encimov, ker vsebujejo le preproste ogljikove hidrate, kateri se enostavno prebavijo, to je: sadje, naravni sadni sokovi, čaj, črna kava, žvečilke in trde sladkarije (lizika) navaja Cystic fibrosis fundation (b. d.). Otrokom dodajamo tudi večje odmerke vitaminov, topnih v maščobah ter minerale, navajata avtorja Singh in Schwarzenberg (2017), koncentracijo vitaminov kontroliramo ob letnem pregledu ali 3-6 mesecev po spremembi vitaminske terapije.

1.5 Posledice cistične fibroze na prebavilih in jetrih

Prizadetost prebavil pri pacientih s CF je od otroka do otroka različna. Pri večini slabše deluje trebušna slinavka, ugotavlja avtorica Novak (2019). Najpomembnejši cilj zdravljenja je obvladovanje prizadetosti prebavil z ustrezno prehranjenostjo. Eksokrino delovanje trebušne slinavke je prizadeto v kar 85–90 %, kar vodi v nezadostno vsrkavanje maščob in vitaminov, topnih v maščobah (Praprotnik idr., 2015). Otroci s CF lahko določen čas normalno napredujejo na telesni teži in v rasti, vendar otroci z napredovalnimi pljučnimi težavami kmalu potrebujejo 50–60 % več energijskih potreb, kot zdravi vrstniki (Društvo za cistično fibrozo Slovenije, n. d.). Večina otrok potrebuje oralno dodajanje encimov trebušne slinavke. Ti encimi so: lipaza (razgrajuje maščobe), amilaza (razgrajuje škrob) in proteaza (razgrajuje beljakovine). Pomembno je tudi dodajanje vitaminov, topnih v maščobi. V tretjini primerov se razvije tudi bolezen jeter, trdi avtor Homan (2014). Okvara jeter nastane kot posledica zapore žolčnih vodov, ki vodi v periportalno fibrozo in cirozo jeter. Z rednimi kliničnimi pregledi, biokemičnimi krvnimi testi in slikovnimi preiskavami pripomoremo k odkrivanju bolezni jeter in žolčnih vodov, opisuje avtor Homan (2014). Za ohranjanje funkcije jeter je pomembno nadomeščanje encimov trebušne slinavke, vitaminov, topnih v maščobah, kalorično bogato prehrano, priporočljivo je tudi cepljenje proti virusu hepatitisu A in B, trdi prej omenjen avtor.

Gastroezofagealna refluksna bolezen

Večinoma gre za primarni pojav, verjetno zaradi zmanjšane pritiska in pogostejših sprostitvev spodnje zapiralke požiralnika in počasnejšega praznjenja želodca (Praprotnik idr., 2015). Za zdravljenje uporabljamo inhibitorje protonske črpalke (Aldeco idr., 2017).

Sindrom distalne zapore črevesa

Pri sindromu lahko pride do popolne ali delna zapore, navaja avtorica Praprotnik idr. (2015). Akuten začetek se začne z bolečino na sredini trebuha, bruhanjem žolčne vsebine, kasneje lahko tudi blata. Otroka je potrebno parantalno hidrirati, črevo se izpira z raztopino polietilen glikola. Pri popolnih zaporah se otroku vstavi razbremenilna nazogastrična sonda, izvajajo se tudi klizme z gastrografinom, katere izvaja radiolog pod rentgenskim nadzorom.

Dejavniki, ki povečujejo nastanek sindroma distalne zapore črevesa (Aldeco idr., 2017):

- nezadostno delovanje trebušne slinavke,
- nezadosten vnos soli,
- dehidracija,
- anamneza mekonijskega ileusa,
- stanje po presaditvi pljuč.

Bolečine v trebuhu

Avtorica Praprotnik idr. (2015) navaja, da so ponavljajoče se bolečine v trebuhu pogost vzrok za obisk zdravnika. Večinoma so funkcionalne. Funkcionalne bolečine so bolečine, ki so lahko neprijetne, niso pa nevarne in nastanejo zaradi sprememb v gibanju prebavil in znižanega praga za bolečinski dražljaj, trdi avtor Brecej (2012).

Bolezen jeter

Približno ena tretjina otrok s CF ima tudi prizadeta jetra, trdi Kotnik Pirš idr. (2014). Na začetku so jetra večja in maščobno spremenjena. Ko bolezen napreduje, se zaradi zapore žolčnih izvodil in napredujoče periportalne fibroze pojavi biliarna ciroza, navaja omenjen vir. K temu lahko sledijo multitobulna fibroza, portalna hipertenzija in jetrna odpoved, kjer je potrebna presaditev jeter. Za preprečevanje bolezní se trenutno uporablja ursodeoksiholna kislina, katero uvedemo, kadar sta prisotni vsaj dve merili jetrne bolezní (spremenjena jetra pri telesnem pregledu, povečani jetrni encimi, ali ultrazvočne spremembe jeter, trdi avtorica Praprotnik idr. (2015). Zdravljenje z ursodeoksiholno kislino poteka v dnevnem odmerku 20 mg/kg telesne teže, razdeljenem v dva odmerka, navaja naveden vir.

2 NAMEN, CILJI IN RAZISKOVALNA VPRAŠANJA

Namen

Namen diplomske naloge je teoretično opredeliti CF, njene simptome in znake, načine zdravljenja, diagnosticiranje ter vlogo medicinske sestre kot ključne pri prepoznavanju potreb otroka in družine ter načrtovanju in izvajanju aktivnosti zdravstvene nege.

Cilji

Cilji diplomske naloge so:

- opisati CF in posledice bolezni na prizadetih organih,
- opisati pripomočke, ki se uporabljajo pri respiratorni fizioterapiji,
- opisati vlogo medicinske sestre, odgovorne za aktivnosti zdravstvene nege pri otroku s CF.

Raziskovalna vprašanja

Glede na namen in cilje diplomske naloge smo si zastavili naslednja raziskovalna vprašanja:

RV1: Kakšna je vloga medicinske sestre pri obravnavi otroka s CF?

RV2: Kateri pripomočki se pri nas uporabljajo za respiratorno fizioterapijo pri otrocih?

RV3: Kakšna je vloga medicinske sestre pri prehrabnem režimu otrok obolelih s CF pogojeno sladkorno boleznijo?

3 METODE DELA IN MATERIALI

Pri pisanju naloge je bila uporabljena deskriptivna metoda dela, pregled domače in tuje strokovne in znanstvene literature iz področja cistične fibroze. Za pregled literature smo uporabili bazo podatkov Google Scholar ter svetovne podatkovne baze, kot so COBISS, in PubMed. Relevantne članke smo iskali v obdobju med 16. 11. 2019 in 30. 11. 2019 ter 14. 02. 2020, z uporabo naslednjih ključnih besed in njihovih kombinacij: cistična fibroza/cystic fibrosis, otrok/child, vloga/role, medicinska sestra/nurse, zdravstvena nega/health care. Ob upoštevanju izhodišča, da želimo obdelati le novejšo literaturo, smo se odločili za določitev časovnega kriterija, tako smo izbrali članke, dostopne v zadnjih desetih letih, z objavljenim celotnim besedilom.

V prvi fazi smo uporabili ključne besede, ki smo jih izbrali glede na izbiro teme, s tem smo pridobili približno 19099 zadetkov. Z določitvijo časovnega kriterija (od leta 2010 naprej) smo jih pridobili 11196. S pregledom naslovov in povzetkov člankov smo izbrali 49 relevantnih člankov.

Literaturo smo izbrali na podlagi ustreznosti in dostopnosti vsebine člankov. Ključnega pomena je bilo, da je literatura zagotovila podatke o cistični fibrozi, njenemu poteku, diagnostiki, vplivu cistične fibroze na organske sisteme, podatke o prehrabnem režimu otroka s cistično fibrozo, vlogo medicinske sestre in potek respiratorne fizioterapije pri otroku s cistično fibrozo.

4 REZULTATI

Skladno s cilji in zastavljenimi raziskovalnimi vprašanji so ugotovitve vsebinske analize podale tri kategorije, ki so podrobneje opisane v naslednjih poglavjih.

4.1 Vloga medicinske sestre pri obravnavi otroka s cistično fibrozo

Za celostno obravnavo otroka je ključnega pomena medsebojno sodelovanje ne le zdravnika in medicinske sestre temveč celotnega zdravstvenega tima. Pomembno je medsebojno izmenjevanje informacij o planiranih in izvedenih posegih in aktivnostih, kateri so potrebni za boljšo in hitrejšo ozdravitev. Medicinska sestra ima pomembno vlogo v multidisciplinarnem timu, saj koordinira in usklajuje delo v timu s svojo strokovnostjo in profesionalnostjo, pacientom in staršem svetuje in pomaga pri soočanju z boleznijo (Špelič, 2015).

V Sloveniji sodeluje pri zdravstveni negi otroka s CF medicinska sestra, katera je usposobljena za zdravstveno nego pacientov s CF. Odgovorna je pri zagovorništvu pacienta s CF, klinični obravnavi, zdravstveni negi, podpori in svetovanju, edukaciji pacienta in svojcev in raziskovanju. Njeno delo vključuje celostno in individualno obravnavo pacienta, njegovega stanja, načrtuje zdravstveno nego, izvaja zdravstveno nego, evalvira izvedene aktivnosti ter oceno oskrbe pacienta in njegove družine (Oštir, 2014). Glavna naloga usposobljene medicinske sestre za CF v obravnavi pacienta s CF, ki pripadajo centru za cistično fibrozo je: zdravstvena nega, oskrba in vzpostavitev žilnih pristopov, aplikacija intravenozne terapije, preverjanje in aplikacija inhalacijske terapije, vključno z aplikacijo antibiotične inhalacijske terapije, izvajanje ukrepov za preprečevanje okužb, edukacija pacientov ter svojcev ter priprava za zdravljenje pacienta z antibiotično intravensko terapijo na domu. Drug pomemben vidik medicinske sestre je: koordinacija pregledov (ko otrok opravi vse presejalne teste, opravi pregled pri vseh specialistih), zbiranje izvidov, komunikacija s pediatrom, koordinacija članov tima, nega pacientov s trajnim zdravljenjem s kisikom na domu in neinvazivni ventilaciji, edukaciji pri pripravi na življenje v domačem okolju. Ko preide otrok v odraslo dobo, se medicinska sestra sreča z obravnavo plodnosti pri pacientih s CF, obravnavanje nosečnosti pri pacientkah s CF ter s svetovanjem pacientom, kateri si želijo ustvariti družino (Aldeco idr., 2017).

Za sprejem otroka s CF v bolnišnico obstaja več razlogov, med njimi so (Saji idr., 2020):

- edukacija otroka in staršev ob postavitvi diagnoze,
- preiskave,
- vsako poslabšanje kliničnega stanja, ki se ne odzove na ambulantne ukrepe,
- aplikacija intravenozne aplikacije antibiotika,
- operativni posegi.

Če je sprejem načrtovan in je datum sprejema znan, je možno predhodno naročiti potrebne antibiotike za intravenozno aplikacijo; to je še posebej koristno, če je sprejem med vikendom. Ob sprejemu je potrebno izmeriti: otrokovo telesno težo, višino, temperaturo, pulz, pritisk,

saturacijo, število vdihov na minuto ter obseg glave pri otrocih, mlajših od enega leta (Saji idr., 2020).

Vsaka hospitalizacija je stresna za otroka in starša, še posebej so stresni diagnostično-terapevtski posegi za otroka, zato poznamo nekaj predlogov, kateri pomagajo pri sprostitvi otroka, navaja avtor Saji idr. (2020):

- starše vprašamo, kaj je pomagalo pri prejšnjih hospitalizacijah,
- pogovorimo se starši/skrbniki, ali imajo tudi oni kakšne strahove ali dvome,
- otroka spodbujamo, da pije dosti tekočine,
- otroku ponudimo izbiro (katera roka, koga želijo ob sebi ...),
- z otrokom se dogovorimo, koliko poskusov bomo imeli pri določeni preiskavi (npr. nastavitev intravenozne kanile),
- razmislimo o časovnem razporedu postopkov in ne pustimo otroka čakati,
- če je le možno, invazivne postopke opravimo v preiskovalni sobi in ne v otroški sobi, igralnici,
- poskrbimo, da imamo ob izvedbi postopka pri sebi vse pripomočke,
- prepričajmo se, da je otrok pred preiskavo bil na stranišču,
- pogovorimo se, katero nagrado bo otrok dobil, ko bo postopek končan,
- na koncu poskusa (kljub temu ali je uspešen ali ne) moramo pohvaliti otroka za sodelovanje.

Ključno vlogo ima medicinska sestra pri zdravstveni negi pacienta s transplantacijo pljuč. Transplantacija pljuč se opravi na Univerzitetni kirurški kliniki Splošne bolnišnice na Dunaju. Ko pacient prebrodi kritično fazo, se ga premesti na Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo v Klinični center Ljubljana, trdi avtorica Špelič (2015).

Premestitev je načrtovana in v prvi fazi se osredotoči na pripravo pacientove sobe. Pacient je ob prihodu nameščen v enoposteljno sobo saj je še vedno izpostavljen številnim zapletom, okužbam ali zavrnitvi transplantacije. Vhod v pacientovo sobo je označen z napisom transplantacija, v vednost zdravstvenem osebju za upoštevanje izolacijskih pravil (Špelič, 2015):

- v sobo ne vstopamo po nepotrebem,
- pred vstopom obvezno razkužimo roke,
- v sobi upoštevamo ukrepe in navodila za preprečevanje bolnišničnih okužb.

Naloga medicinske sestre je, da v pacientovi sobi pripravi (Špelič, 2015):

- osebna zaščitna sredstva,
- taso z zdravili,
- taso s prevezovalnim materialom,
- električni inhalator in pripomočke za izvajanje inhalacij,

- brisi za odvzem kužnin,
- epruvete za odvzem krvi in mikrobioloških vzorcev.

Po transplantaciji pljuč se velikokrat srečamo z zavrnitveno reakcijo, naloga medicinske sestre je vzgoja pacienta za sprotno samokontrolo. Pacient se po transplantaciji prvič sreča z zdravili, imenovanimi protizavrnitvena zdravila, katera bo moral jemati do konca življenja, zato je izrednega pomena edukacija o jemanju in stranskih učinkih zdravil (Špelič, 2015).

Ob odpustu iz bolnišnice pacienta naučimo nekaj osnovnih pravil (Špelič, 2015):

- izogibati se bolnim osebam, posebej tistim z nalezljivimi boleznimi,
- pozorni morajo biti na osebno higieno, zlasti na higieno rok,
- skrbeti morajo za ustno higieno ter redno opravljati preglede pri izbranem zobozdravniku,
- vreznine in manjše rane je potrebno oskrbeti in zdraviti takoj,
- ne smemo pozabiti na psihološko obravnavo otroka.

Pri spoprijemanju s kronično boleznijo so vključeni pacient, njegova družina in najbližji ter zdravstveno osebje. Medicinska sestra in starši morajo biti pozorni na: depresivno in anksiozno vedenje, pomanjkanje socialne podpore, neupoštevanje navodil, pri otrocih v adolescentnem obdobju na zlorabo alkohola ali drog, kajenje, neupoštevanje diete, neupoštevanje nadzora vitalnih parametrov (Špelič, 2015).

V zadnjih desetletjih so različni napredki v diagnostiki in zdravljenju CF drastično spremenili scenarij poteka bolezni, kar je povzročilo znatno povečanje preživetja in kakovosti življenja. V Braziliji je trenutno večina držav pokritih z neonatalnim presejalnim programom za CF. Sprva je bila CF omejena na otroško starostno skupino, vendar lahko zaradi razvoja diagnostike in zdravljenja opazimo povečano število odraslih pacientov s CF. Pojavlja se tudi večje število odraslih posameznikov z diagnozo atipičnih oblik (z blažjim fenotipskim izražanjem). V Braziliji imajo referenčne centre (angl. referral center), kjer redno zdravijo vsaj 50 pacientov. Center mora imeti strukturo, ki ustreza potrebam, povezanim z diagnozo, spremljanjem bolezni in zdravljenjem. Vsak referenčni center mora imeti dostop do (Abensur Athanazio idr., 2017):

- laboratorija (kjer se izvaja diagnostika za CF),
- spirometrije,
- mikrobiološkega laboratorija,
- radiološkega oddelka, CT,
- laboratorija za preiskavo krvi, funkcijo jeter, ledvic, za analizo vsebnosti vitaminov, proteinov, imunoglobulinov.

Ustanovljene imajo tudi ambulante, podobne referenčnim ambulantam (angl. referral facility), katere imajo manj kompleksno strukturo kot referenčni center. Obravnava manj kot 50

pacientov in je namenjena predvsem za nadaljnje izobraževanje pacientov (Abensur Athanasio idr., 2017).

Glede na to, da je CF kronična bolezen, ki prizadene več organov, je pri negi potreben multidisciplinarni tim. Zdravstvena nega, ki jo zagotavlja multidisciplinarni tim, omogoča celovitejše in učinkovitejše zdravljenje, kar prinaša kot posledico višjo življenjsko dobo. Najmanjši multidisciplinarni tim za zdravljenje in nego pacientov s CF mora biti sestavljen iz naslednjih strokovnjakov: pediater (kadar je pacient otrok ali mladostnik), pulmolog, gastroenterolog, fizioterapevt, nutricionist, medicinske sestre, psiholog, farmacevt in socialni delavec (Abensur Athanasio idr., 2017).

4.2 Pripomočki za izvajanje respiratorne fizioterapije

Prvi cilj respiratorne fizioterapije je odstranitev goste sluzi. Respiratorna fizioterapija nudi različne pripomočke, tehnike in metode pri obravnavi pacientov s CF. Poznamo: dihalne vaje, perkusija, položajna drenaža, vibracijska masaža, kašelj, Flutter, »Huffing«, incentivna spirometrija, ... Medle in Šintler (2010).

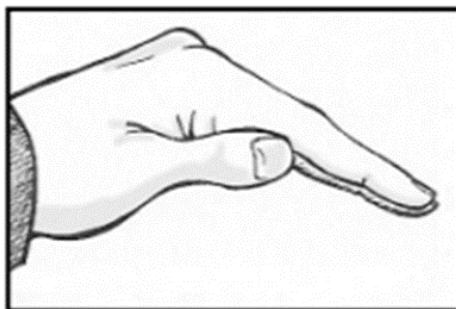
Dihalne vaje

Aktivno ciklično dihanje je sestavljeno iz treh korakov. Prvi korak je nadzorovano dihanje, kjer ima pacient sproščen zgornji del prsnega koša in ramena, medtem pa diha s trebušno prepono (sproščeno diha 20 – 30 sekund). Pri dihanju s trebušno prepono dihamo skozi nos in izdihnemo skozi našobljene ustnice Drugi korak je imenovan vaje za širitev prsnega koša, kjer je govora o globokih vdihih in tihih izdihih (pacient naredi 3 globoke in počasne vdihe skozi nos, zadrži dih za 3 sekunde in nežno izdihne). Zadnji korak je tehnika prisilnega izdiha in je kombinacija enega ali dveh prisilnih izdihov (»Huffov«). »Huffing« pripomore k premikanju sluzi iz manjših dihalnih poti k večjim centralnim dihalnim potem (pacient naredi en ali dva »huffa«, hkrati prisilno izdihne in ob tem izgovori črko H, s tem se izloči izmeček. V primeru, da se izmeček ne izkašlja z enim ali dvema »Huffoma«, se postopek ponovi. Tehnika se lahko izvaja samostojno, sede, leže ali v bočnem položaju (Grmek Ugovšek, Skočir in Berič, 2012).

Položajna drenaža je tehnika, ki s pomočjo sile težnosti pospeši odstranjevanje sluzi. Fizioterapevt pacienta, glede na prizadetost pljuč, namesti v točno določen položaj. Poznamo več vrst položajev. Samostojno izvajanje položajne drenaže doma je dovoljeno le ob posvetovanju in edukaciji fizioterapevta, saj nepravilno izvedena položajna drenaža lahko naredi več škode kot koristi. Da je drenaža učinkovitejša, se lahko kombinira s perkusijo in vibriranjem. Ko je pacient nameščen v položaj, fizioterapevt izvaja perkusijo ali vibriranje na točno določenem mestu. Dreniranje posameznega segmenta pljuč traja od 3 do 5 minut. Izvaja se jo 1 do 2-krat dnevno, odvisno od prizadetosti pljuč, od količine sluzi v pljučih, starosti pacienta, ... Položaji, pri katerih je glava pod nivojem želodca, lahko povzročijo želodčni refluks in bruhanje. Obstajajo tudi kontraindikacije za izvajanje položajne drenaže, kot so: krvavitve v prsni koš, osteoporoza, pljučnica, povečanje dispnoe, bolezen prsnega koša (Medle in Šintler, 2010).

Avtogena drenaža je tehnika, ko s pomočjo nadzorovanega dihanja dosežemo premikanje sluzi iz dihalnih poti. V prvi fazi dosežemo, da se sluz odlepi od stene pljuč, v zadnji fazi pa se s pomočjo »huffa« sluz izloči. Najprej izberemo položaj, ki je lahko sedeči ali ležeči. Očistimo zgornje dihalne poti (nos, grlo). Skozi nos vdihnemo ustrezno količino zraka in zadržimo 2 do 4 sekunde. Če je mogoče, izdihnemo skozi nos ali pa skozi usta, kjer morajo biti zgornje dihalne poti odprte (usta, grlo). Poznamo tudi modificirano avtogeno drenažo, katera se uporablja pri pasivnih ljudeh in dojenčkih (Grmek Ugovšek idr., 2012).

Tehnika, imenovana perkusija prsnega koša, s pomočjo pravilno oblikovane terapevtove dlani (Slika 1), povzroči z energičnimi in prodornimi udarci vibriranje po prsnem košu. Vibracije povzročajo potovanje sluzi iz manjših dihalnih poti v večje. Perkusijo prsnega koša lahko kombiniramo s položajno drenažo in vibriranjem, kar se je izkazalo za eno najbolj učinkovitih tehnik pri pacientih s CF. Perkusijo prsnega koša izvajamo 20-30 minut, ob tem pacientu ne smemo povzročati bolečine oziroma nelagodja, to bi pomenilo, da je dlan napačno oblikovana. Pri pravilnem izvajanju slišimo votel zvok (Medle in Šintler, 2010).



Slika 1: Pravilen položaj dlani pri perkusiji prsnega koša (prirejeno po Medle in Šintler, 2010)

Visokofrekvenčno stiskanje oziroma nihanje (mehanska perkusija)

S pomočjo telovnika (Slika 2) kateri vibrira skušamo stimulirati ponavljajoč kašelj, kar omogoča učinkovito odlepljenje sluzi od stene dihal. Pacient lahko to tehniko opravlja sam, ob tem pa lahko istočasno izvaja inhalacije preko inhalatorja (Grmek Ugovšek idr., 2012).



Slika 2: Mehanska perkusija (prirejeno po Grmek Ugovšek, Skočir in Berič, 2012)

Pozitivni tlak izdiha

PEP je izdihovanje proti uporu, s čim dosežemo odprtost dihalnih poti, kar olajšuje čiščenje dihalnih poti. Tehniko izvajamo preko maske ali ustnika na nežen in prisiljen način, trdijo avtorice Grmek Ugovšek idr. (2012).

Threshold PEP (Slika 3) je poznan kot mehanski pripomoček, katerega namen je redna vadba ekspiratornih in inspiratornih dihalnih mišic. Sestavljen je iz vzmetnega ventila, kateri vzdržuje konstanten upor. Ob pacientovem izdihu se ustvari pozitiven tlak, kateri pomaga odpreti dihalne poti in forsira izkašljati sluz (Grmek Ugovšek idr., 2012).



Slika 3: Threshold PEP (prirejeno po Grmek Ugovšek idr., 2012)

HI – PEP tehnika se izvaja z uporabo PEP – maske (Slika 4). Postopek tehnike je enak kot pri prejšnji, samo da je pri tej tehniki prisoten močnejši pritisk, opisuje avtorica Grmek Ugovšek, Skočir idr. (2012). PEP-masko je povezana s spirometrom.



Slika 4: HI – PEP (prirejeno po Grmek Ugovšek idr., 2012)

Flutter, Acapella

Flutter (Slika 5) je majhna naprava, ki ustvarja oscilacijski pozitivni tlak pri izdihu. Zasnovan je v obliki pipe in ko se ustnik vstavi v usta, se prične enakomeren izdih. Med izdihom zrak naleti na oviro, kovinsko kroglico, katere težo mora pacient premagati z izdihom. Z enakomernim dihanjem in uporom kovinske kroglice se ustvari resonanca (vibracija), ki se po dihalnih poteh prenaša v pljuča. Med stalnim enakomernim izdihavanjem se počasi odstranjuje sluz, ki je pritrjena na stenah dihalnih poti (Grmek Ugovšek idr., 2012).



Slika 5: Flutter (prirejeno po Grmek Ugovšek idr., 2012)

Acapella (Slika 6) je sestavljena iz dveh vrst terapije, in sicer iz visoke frekvence nihanja in PEP, opisuje avtorica Grmek Ugovšek idr. (2012). Notranjost Acapelle sestavlja ročica z magnetom, katera občasno prekine pretok zraka skozi ročico, s tem dejanjem sledijo vibracije v pljučih. Acapella je na voljo v dveh različicah, in sicer v zeleni različici za tiste, ki imajo vsaj 15 l/min ekspiracijskega toka in modri, za tiste ki imajo manj kot 15 l/min ekspiracijskega toka, trdijo prej omenjene avtorice.



Slika 6: Acapella (prirejeno po Grmek Ugovšek idr., 2012)

Spirometrija

Spirometrijo se uporablja za merjenje pljučnih volumnov in je zelo pogosto uporabljena preiskava v diagnostiki CF, opisuje Topole (b.d.). Za preiskavo se uporablja naprava, imenovana spirometer (Slika 7), s katero merimo FEV 1 in volumen zraka – forsirano vitalno kapaciteto v nadaljevanju (FEV 6), opisuje avtorica Grmek Ugovšek idr. (2012). Namen

spirometrije je preprečevanje respiratornih zapletov, povečanje dihalnih volumnov ter trening respiratornih mišic, navaja Topole (b.d.).



Slika 7: Vrste spirometrov (prirejeno po Grmek Ugovšek idr., 2012)

4.3 Vloga medicinske sestre pri prehrabnem režimu otrok obolelih s cistično fibrozo pogojeno sladkorno boleznijo

Medicinska sestra pacienta spremlja v vseh življenjskih aktivnosti, pri temu mora do njih pristopati z veliko mero empatije, spoštljivosti, prijaznosti in hkrati odločnosti. Za normalno rast in razvoj ter ohranjanje dobre pljučne funkcije je ključnega pomena pravilna prehrana (Praprotnik idr., 2015). Večina otrok potrebuje povečan vnos kalorij, da pridobijo in vzdržujejo težo zaradi povečane porabe energije in malabsorbcije. Za doseg tega cilja otrokom, starejšim od 2 let, svetujejo 110 %–200 % večji dnevni kalorični vnos od priporočenega kaloričnega vnosa splošne populacije, seveda vnos prilagodijo starosti, spolu in potrebam posameznika. Priporoča se, da pacient z CFSB sledijo enakim prehranskim priporočilom kot pacienti s CF brez sladkorne bolezni. Prehrana mora biti bogata s kalorijami, beljakovinami, maščobami in soljo. Za doseg dobrih rezultatov lahko skupaj z dietetikom pomagamo pri svetovanju otroku in svojcem pri sestavi obrokov, kombiniranju živil, poučimo jih o pravilni uporabi hitro delujočega insulina in o pomembnosti rednega in pravilnega prejetja encimov trebušne slinavke (Kaminski idr., 2019).

Ogljikovi hidrati

Ogljikovi hidrati na splošno predstavljajo 45–50 % skupnega dnevnega vnosa. Veliko posameznikov pridobiva veliko število kalorij s pomočjo visoko rafiniranih enostavnih sladkorjev, kateri se pojavljajo v obliki soka in ostalih sladkanih pijač, vendar je pri osebah s CFSB ta živila potrebno količinsko omejiti, saj je zelo težko nadzorovati hiperglikemijo, ki se pojavi po zaužitju sladkih pijač. Tudi s hitro delujočim insulinom, kljub omejevanju sladkih pijač, skupni dnevni vnos ogljikovih hidratov na splošno ne sme biti omejen, še posebej pri osebah, ki imajo nizko telesno težo ali težko dosegajo priporočene prehranske cilje. Za doseg cilja vnosa ogljikovih hidratov je priporočen vnos zrn, žitnih izdelkov, stročnic, sadja, škrobne zelenjave in mlečnih izdelkov v prehrano. Otroci s CFSB morajo pojesti vsaj šest obrokov žitaric na dan, od tega naj so vsaj 3 žitarice polnozrnat, s pomočjo sadja pridobijo ogljikove hidrate, vitamine in minerale ter vlaknine, sadni sokovi so manj zaželeni saj

vsebujejo veliko koncentracijo ogljikovih hidratov. Zelenjava na splošno vsebuje malo ogljikovih hidratov, z izjemo škrobne zelenjave, kot so koruza, grah in krompir. Mlečni izdelki, vključno z mlekom, zagotavljajo vnos ogljikovih hidratov, z njimi pridobijo tudi beljakovine, maščobo, kalcij ter druge vitamine in minerale. Pacienti bi morali zaužiti 3 do 4 mlečne obroke na dan (Kaminski idr., 2019).

Pri otrocih s CFSB bi bilo treba vsak vnos ogljikovih hidratov uravnavati s hitro delujočim inzulinom (Brunzell idr., 2015). Pomembno je tudi spremljati vnos ogljikovih hidratov, saj s tem pacienti lažje določajo število enot hitro delujočega inzulina za aplikacijo, trdi prej omenjen vir. Avtor Kaminski idr. (2019) v praksi običajno priporočajo 1 enoto inzulina na 15-30 g ogljikovih hidratov. Razmerja se lahko prilagodijo na potrebe posameznika, na podlagi spremljanja glukoze v krvi, saj se lahko potrebe po inzulinu razlikujejo. Hitro delujoč inzulin se običajno aplicira približno 15 minut pred obrokom, ugotavlja prej omenjen vir, vendar se to prilagaja glede na vrsto uporabljenega inzulina in lastnosti posameznika, kot so starost, apetit in kliničnim statusom; na primer: zelo mladi ali pacienti s slabostjo ali gastroparezo zelo težko predvidijo vnos ogljikovih hidratov. V tem primeru je koristno zdravljenje z inzulinsko črpalko, saj omogoča ponavljajoče odmerke inzulina, ne da bi potrebovali dodatne aplikacije inzulina (Kaminski idr., 2019).

Maščobe

Maščobe so del uravnotežene in zdrave prehrane ter predstavljajo energijski vnos, kar je glavni razlog, da se pri pacientih s CF uvaja dieta z veliko maščobami, opisuje avtor Kaminski idr. (2019). Vnos maščob naj bi predstavljal 35–40 % celotnih dnevnih kalorij. Priporočljiva so različna živila z veliko vsebnostjo maščob, trdi prej omenjen vir, kot so maslo, sir, smetana, olivno olje, razni prelivji, omake, mastne ribe, oreščki in masla iz oreščkov, semena in mastna zelenjava (avokado). Same maščobe ne vplivajo na raven glukoze v krvi, vendar lahko maščobe upočasnijo praznjenje želodca in absorpcijo ogljikovih hidratov, kar vodi do poznejšega in počasnejšega višanja ravni glukoze v krvi po obroku z veliko maščobami in visoko vsebnostjo ogljikovih hidratov (Brunzell idr., 2015). Pri okvari trebušne slinavke je zagotavljanje ustrezne zamenjave encimov trebušne slinavke ključnega pomena, le na ta način se lahko hrana popolnoma absorbira (Kaminski idr., 2019). Trenutni predpisi priporočajo 500-2.500 enot lipaze/kg/obrok ali < 10.000 enot lipaze/kg/dan ali < 4.000 enot lipaze/g prehranske maščobe/dan, trdi prej omenjen vir.

Beljakovine

Pri pacientih s CF pride do slabše absorpcije beljakovin, zato je priporočeno zdravljenje z encimi trebušne slinavke, kar bistveno izboljša absorpcijo, trdi avtor Kaminski idr. (2019). Potrebe po beljakovinah so pri osebah s CF povečane do 200 % kot pri pacientih brez CF, ugotavlja prej omenjen vir.

Sol, minerali in vitamini

Ker je CF stanje, kjer je prisotno pomanjkanje soli, še posebej, če je prisotno prekomerno potenje (vročina, telesna vadba, povišana telesna temperatura), se priporoča dieta z veliko soli, navaja Kaminski idr. (2019) . Neustrezen vnos soli lahko privede do hiponatremične, hipokloremske dehidracije, navaja prej omenjeni vir. Osebam s CF se svetuje, da si obroke dodatno solijo, priporočeno je, da si sol dodajajo v športne napitke, kadar izvajajo telesno vadbo. Osebe s CFSB ne smejo omejevati soli. V primeru pojava hipertenzije, jo je potrebno uravnavati z zdravili (Kaminski idr., 2019).

5 RAZPRAVA

Namen diplomske naloge je bil raziskati vlogo MS pri zdravstveni negi otroka s CF. S pregledom literature smo želeli raziskovati nastanek CF, njene simptome, diagnozo, zdravljenje ter pomen znanja MS pri obravnavi otroka s CF.

CF je resna genska bolezen, kjer se pojavljajo klinični simptomi v več organskih sistemih, kot so pljuča, prebavni in reproduktivni sistem. Standard oskrbe vključuje spremljanje pljučne funkcije, prehranskega stanja, oskrbo dihalnih poti in nadzor ter preprečevanje okužb (Continisio idr., 2020). Oates idr. (2015) ugotavljajo, da je CF v Združenih državah Amerike druga najpogostejša genetska bolezen. Več kot 75 % otrokom je stanje diagnosticirano pred drugim letom starosti, polovica obolelih s CF je mlajša od 18 let, trdijo prej omenjeni avtorji.

S prvim raziskovalnim vprašanjem smo želeli prikazati vlogo MS pri obravnavi otroka s CF. Dan, ko staršem sporočijo, da ima otrok cistično fibrozo, se vtisne v njihov spomin, navajajo avtorji Havermans, Tack, Vertommen, Proesmans in de Boeck (2015). Avtorji navajajo tudi, da se starši ob postavitvi diagnoze srečajo z močnimi čustvi, kot so strah, anksioznost, saj se morajo spopasti s slabimi novicami in prilagoditi svoje ter otrokovo življenje glede na diagnozo cistične fibroze.

CF je dolgo časa veljala za bolezen majhnih otrok, večina otrok ni preživela šolske starosti, navaja avtorica Proesmans (2017). Zahvaljujoč izboljššanemu vpogledu v to zapleteno bolezen in s tem boljše zdravljenje, se je preživetje v zadnjih desetletjih drastično izboljšalo, sedaj je za novorojenčke s CF predvideno življenje vsaj 40 let, navaja prej omenjena avtorica.

Medicinska sestra načrtuje in izvaja intervencije, usmerjene na potrebe otroka, v različnih obdobjih življenja in boleznih ter zagotavlja podporo družinskim članom pri soočanju s kronično boleznijo. Skrb za otroka s kronično boleznijo, kot je cistična fibroza, vključuje multidisciplinarno delo, s ciljem zagotoviti najboljšo kakovost oskrbe pacientov s cistično fibrozo. Medicinska sestra ima veliko vlogo pri intravenskem dajanju zdravil, inhalacijah, enteralnem in paraentalnem prehranjevanju, pri terapiji s kisikom ter pri spodbujanju vključevanja družinskih članov v terapevtski proces in podporo družini, saj so oni ključni dejavniki, ki pomagajo otroku, da se prilagodi na kronično bolezen (Conceição Marinho Sousa Ribeiro Oliveira Reisinho in Pereira Gomes, 2016). Pri oskrbi pacientov s CF je bil dosežen pomemben napredek, kateri je bil usmerjen v izboljšanje mukociliarnega čiščenja, zmanjšanje vnetij in obvladovanje okužb; ta napredek vključuje nova protimikrobna zdravila, mukolitična in osmotska sredstva ter protivnetna zdravila (Pittman in Ferkol, 2015).

Center za zdravljenje pacientov s cistično fibrozo West Midlands Adult Cystic Fibrosis Centre, locirane v bolnišnici v Birminghamu Heartlands, skrbi za odrasle osebe s CF v zahodnem Midlandsu (Velika Britanija). Osebe s CF so nagnjene k pljučnim poslabšanjem, in pogosto potrebujejo hospitalizacijo zaradi intravenskega prejema antibiotika, trdijo avtorji Khan, Nash, Whitehouse in Rashid (2017). Naredili so raziskavo, kje so opazili, da je bil postopek sprejema pacienta s CF učinkovit med delovnim časom (od 9:00 do 17:00 ure, od

ponedeljka do petka), ko je ekipa, ki je usposobljena za nego pacientov s CF redno na voljo, vendar je zunaj delovnega časa prišlo do zamud pri vzpostavitvi intravenske poti ter aplikaciji prvega odmerka antibiotika. Pojavila se je skrb, da se zaradi tega pojavljajo vprašanja kakovosti ter varnosti pri obravnavi pacienta. Avtor Khan idr. (2017) so v raziskavi ugotovili, da pacienti s CF, ki so prišli na sprejem izven delovnega časa, pogosto niso prejeli takojšnje obravnave, prišlo je tudi do zamud z aplikacijo intravenskega antibiotika, kar podaljša čas hospitalizacije in sam odpust.

Z drugim raziskovalnim vprašanjem smo želeli prikazati pripomočke, ki se uporabljajo pri respiratorni fizioterapiji. Pri CF se v pljučih kopiči sluz, kar vodi do okužb, vnetij in sčasoma do poslabšanja pljučne funkcije, zato je za ugoden izid zdravljenja pomembna vloga respiratorne fizioterapije in drenaža sekreta (Wilson, Morrison in Robinson, 2019). Uspešnost fizioterapije dosežemo le, če jo izvajamo pravilno in večkrat dnevno, navaja ABC zdravja (2010). Večina ljudi s CF ima svoje lastne želje pri izbiri tehnik za respiratorno terapijo (Hoo idr., 2015).

V Združenem kraljestvu je bila izvedena raziskava med otroci s CF z namenom opisati trenutno uporabo tehnik čiščenja dihalnih poti. Raziskava je bila opravljena pri otrocih, starih ≥ 11 let, v letu 2011, mlajše otroke so iz raziskave izključili, saj bi raziskava vključevala podatke, ki bi usmerili pozornost na tehnike, izbrane s strani staršev, ki so v tej fazi bolj vključeni kot pa sami otroci ($n=6372$). Avtor Hoo idr. (2015) so v raziskavi ugotovili, da jih 89 % uporablja različne tehnike čiščenja dihalnih poti, 23 % uporablja PEP, položajno drenažo in mehansko perkusijo uporablja le 4 % otrok s CF. Rezultati raziskave so pokazali tudi, da je PEP tehnika najpogostejša uporabljena tehnika pri ljudeh s CF v Združenem kraljestvu, medtem ko sta položajna drenaža in mehanska perkusija najmanj izbrani tehniki. Raziskava je tudi pokazala, da se izbira tehnike čiščenja dihalnih poti razlikuje med otroci v istem centru za CF, med različnimi centri za CF v državi in med drugimi državami (Hoo idr., 2015).

Avtorji Oates idr. (2015) ugotavljajo, da imajo otroci s CF in slabšim socialno-ekonomskim statusom slabšo rast in delovanje pljuč, zato je velika verjetnost, da bodo umrli prej, kot tisti z višjim socialno-ekonomskim statusom. V raziskavi so ugotavljali povezanost med socialno-ekonomskim statusom in upoštevanjem terapije čiščenja dihalnih poti ter respiratornimi rezultati. Raziskava je potekala pri pediatričnih pacientih s CF, kateri se zdravijo v Univerzi iz Alabame v Birminghamu – Otroški center za CF Alabama ($n=110$). Ugotovljeno je bilo, da je socialno-ekonomski status povezan z naklonjenostjo do terapije za čiščenje dihalnih poti in respiratornim izidom pri otroku s CF (Oates idr., 2015). Nizka izobrazba staršev, nizek dohodek v gospodinjstvu, kajenje vpliva na tehniko čiščenja dihalnih poti ter na končno delovanje pljuč, trdi prej omenjena avtorica.

Z zadnjim raziskovalnim vprašanjem smo želeli prikazati prehrambni režim otrok s CF/SB. Ljudje s CF imajo edinstveno vrsto sladkorne bolezni, imenovano s cistično fibrozo pogojena sladkorna bolezen (CF/SB) navaja avtorica Brunzell idr. (2015). Otroci s CF/SB imajo

pomanjkanje inzulina, kar je posledica brazgotin na trebušni slinavki, ki jih povzroča gosta in lepljiva sluz, zato potrebujejo nadomestke inzulina (Brunzell idr., 2015).

Za nego dojenčkov obstajajo smernice za klinično zdravljenje s CFSB do starosti 2 let, za otroke starosti od 2 do 5 let pa obstaja vrzel v priporočilih za klinično nego, ugotavlja avtor Lahiri idr. (2016). Otrok in njegova družina se soočajo s kompleksnimi in časovno zamudnimi režimi zdravljenja, s ciljem, da bi ohranili zdravje pljuč in dosegli optimalno rast in razvoj, trdi prej omenjen avtor. Družine predšolskih otrok se velikokrat soočajo s težavo uveljavljanja prehranskega režima, kar lahko vodi do slabih prehranskih rezultatov in s tem do zastoja v rasti (Lahiri idr., 2016).

Za razliko od otrok, ki imajo sladkorno bolezen tipa 1 ali 2 in jim je odsvetovano uživanje maščob z nizko vsebnostjo energije oz. soli, morajo otroci s CFSB uživati normalno hrano z visoko vsebnostjo kalorij, veliko beljakovin ter veliko soli ugotavlja avtorica Brunzell idr. (2015).

Otroci s CF potrebujejo visoko kalorično dieto, trdi avtorica Brunzell idr. (2015). Maščoba nima velikega vpliva na porast KS v krvi, lahko pa upočasni resorpcijo OH, ugotavlja prej omenjena avtorica. Kakor avtor Kaminski idr. (2019), tudi avtorica Brunzell idr. (2015) priporoča vnos različnih živil z veliko vsebnostjo maščobe, kot so margarina, maslo, olje (olivno, arašidovo, sojino, sončnično, kokosovo), slanina, arašidovo maslo, različna semena ter mastno zelenjavo (avokado).

Pomemben je vnos beljakovin, navaja avtorica Brunzell idr. (2015), saj jih telo uporablja za gradnjo, obnovo, vzdrževanje mišic in drugih tkiv ter pomagajo pri uravnavanju imunskega sistema in drugih procesov.

Otroci s CF morejo dnevno vnesti večjo količino soli trdi avtorica Brunzell idr. (2015) saj dnevno izgubijo večjo količino soli s potenjem. Kakor avtor Kaminski idr. (2015) tudi avtorica Brunzell idr. (2016) svetuje dodajanje soli med kuhanjem oziroma dodatno soljenje hrane pri mizi. Izgubo soli lahko otroci nadomestijo s prigrizki, predelanim mesom, začimbami (kečap, gorčica), s hrano iz restavracij, navaja avtorica Brunzell idr. (2016). Prej omenjena avtorica ugotavlja, da otrok s CF potrebuje dnevno 4000 miligramov soli (ena čajna žlička vsebuje približno 2.300 miligramov soli).

6 ZAKLJUČEK

V diplomskem delu smo opisali genetsko bolezen cistično fibrozo. Za temo smo se odločili zaradi velikega interesa, saj menimo, da je ta bolezen v javnosti in stroki premalo predstavljena. Ob pregledu literature smo ugotovili, da je na področju cistične fibroze v zadnjem desetletju narastlo število raziskav.

Cistična fibroza je kronična bolezen, katera prizadene več organskih sistemov, in s tem vpliva na krajše trajanje življenja, vendar ob zgodnji diagnozi, multidisciplinarni obravnavi ter razvojem novih načinov zdravljenja se je življenjska doba v zadnjih letih podaljšala. Z obravnavo otrok v centrih za cistično fibrozo dosežemo najbolj optimalen način zdravljenja, ki vpliva na razplet bolezni.

V Sloveniji je bilo v letu 2017 zabeleženih 112 otrok s cistično fibrozo. Šele s pregledom literature smo ugotovili, s čim se otroci in njihovi starši spopadajo ob postavitvi diagnoze. Soočajo se s strahom pred boleznijo, saj se morajo prilagoditi na nov način življenja. V diplomski nalogi smo se želeli predvsem osredotočiti na vlogo medicinske sestre pri obravnavi otroka s cistično fibrozo. Medicinska sestra je prva oseba, na katero se lahko starši in otrok obrnejo, predstavlja povezavo med njimi in zdravnikom, saj prenaša ključne informacije. Ključno vlogo ima tudi pri prepoznavanju potreb otroka in družine ter načrtovanju in izvajanju aktivnosti zdravstvene nege, kot strokovnjakinja je tudi samostojno aktivna pri izvajanju zdravstvene nege, po naročilu zdravnika aplicira potrebno terapijo. Otroku in družini pomaga, da se priučijo vsakodnevnih aktivnosti, ki jih bodo izvajali doma, dokler niso popolnoma samostojni.

V času dela na oddelku za pediatrijo v Splošni bolnišnici Izola sem se kot srednja medicinska sestra srečala s 13-letno pacientko z diagnozo cistične fibroze. Ob stiku z njo me je presenetila njena samostojnost in znanje pri vsej potrebni terapiji, katero je morala jemati zaradi svojega zdravstvenega stanja. Ob pogovoru s sodelavkami smo ugotovili, da imajo tudi one redek stik s pacienti s cistično fibrozo, saj se tovrstni oboleli navadno vodijo na Pediatrični kliniki v Ljubljani, kar mi je dalo pobudo, da preučimo tovrstno bolezen in bomo v prihodnje znali pomagati in svetovati pacientom s cistično fibrozo.

7 VIRI

- ABC zdravja. (2010). *Cistična fibroza*. Pridobljeno 04. 07. 2020 s <https://www.abczdravja.si/prebavila/cisticna-fibroza/>
- Abensur Athanzio, R., Ferreora da Silva Filho, L. V. R., Vergara A. A., Ribeiro A. F., Riedi, C. A., Fonseca Andrade Procianoy, E., ... Fonseca de Oliveria Melo, S. (2017). Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. *Jornal Brasileiro de pneumologia*, 43(3), 219-245. Pridobljeno s <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5687954/>
- Agent, P. in Parrott, H. 2015. Inhaled therapy in cystic fibrosis: agents, devices and regimes. *Breathe* 11(2), 111-118. Pridobljeno s <https://breathe.ersjournals.com/content/breathe/11/2/110.full.pdf>
- Aldeco, M., Bratanič, N., Breclj, J., Kobe, H., Korenin, K., Kotnik Pirš, A.,... Zver A. (2017). *Priročnik za obravnavo otrok in mladostnikov s cistično fibrozo*. Pridobljeno s https://www.kclj.si/dokumenti/prirocnik_cf.pdf
- Bitenc, S. (2019). *Osteoporoza in osteopenija*. Pridobljeno 10. 5. 2020 s <https://www.sandibitenc.com/osteoporoza-in-osteopenija/>
- Blackman, M. S. in Tangpricha, V. (2016). Endocrine disorders in cystic fibrosis. *Pediatric clinic North America*, 63(4), 699-708. Pridobljeno s <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5354098/pdf/nihms849138.pdf>
- Breclj, J. (2009). Diagnostika in zdravljenje bolezní trebušne slinavke pri bolnikih s CF. V: M. Košnik (ur.), *Zbornik Golniški simpozij 2009: Golnik, Bled, 1-3. oktober 2009* (str. 41). Golnik, Bled: Bolnišnica Golnik – Klinika za pljučne bolezni in alergijo. Pridobljeno s: https://www.klinika-golnik.si/storage/_sites/golnik/app/media/Arhiv-gradiv-zbornikov/zbornik-gs-2009-102.pdf
- Breclj, J. (2012). Bolečine v trebuhu pri osebah s cistično fibrozo. V S. Grmek Ugovšek (ur.), *4. Evropski teden osveščeniosti o cistični fibrozi: zbornik, Ljubljana, 17. november 2012* (str. 14-15). Ljubljana: Društvo za cistično fibrozo Slovenije, Pediatrična klinika Ljubljana, Služba za pljučne bolezni. Pridobljeno s https://www.drustvocf.si/wp-content/uploads/bsk-pdf-manager/2018/04/Zbornik_CF_2012.pdf
- Breclj, J. (2014). Prizadetost prebavil in pankreasa pri cistični fibrozi. V: U. Krivec in A. Kotnik Pirš (ur.), *Novosti v obravnavi bolnikov s cistično fibrozo: zbornik prispevkov, Ljubljana, december 2014* (str. 44-45). Ljubljana: Sekcija za pediatrično pulmologijo, alergologijo in klinično imunologijo, Združenje za pediatrijo Slovenskega zdravniškega društva,
- Brunzell, C., Hardin, S. D., Kogler, A., Moran, A. in Schindler, T. (2015). Managing cystic fibrosis-related diabetes (CFRD). *Cystic fibrosis foundation*. Pridobljeno s <https://www.cff.org/Life-With-CF/Daily-Life/Cystic-Fibrosis-related-Diabetes/Managing-CFRD.pdf>

- Conceição Marinho Sousa Ribeiro Oliveira Reisinho, M. in Pereira Gomes, B. (2016). Nursing interventions in monitoring the adolescent with cystic fibrosis: a literature review. *Revista Latino-Americana de enfermagem*, 24(1), 1-8. Pridobljeno s <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5171783/pdf/0104-1169-rlae-24-02845.pdf>
- Continisio, G. I., Serra, N., Guillari, A., Civitella, M. T., Sepe, A., Simeone, S., ... Rea, T. (2020). An investigation on parenting stress of children with cystic fibrosis. *Italian journal of pediatrics*, 46(33), 1-9. Pridobljeno s <https://ijponline.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13052-020-0795-7>
- Cystic fibrosis fundation. (b. d.). *Pancreatic enzyme replacement in people with cystic fibrosis*. Pridobljeno 07. 07. 2020 s <https://www.cff.org/PDF-Archive/Pancreatic-Enzyme-Replacement.pdf>
- Društvo za cistično fibrozo Slovenije. (b. d.). *Kaj je cistična fibroza*. Pridobljeno 10. 11. 2019 s <http://www.drustvocf.si/kaj-je-cisticna-fibroza/>
- Galindo-Zavala, R., Bou-Torrent, R., Magallares-Lopez, B., Mir-Perello, C., Palmou-Fontana, N., Sevilla-Perez, B., ... Grana-Gill, J. (2020). Expert panel consensus recommendations for diagnosis and treatment of secondary osteoporosis in children. *Pediatric rheumatology*, 18(20), 1-14. Pridobljeno s <https://ped-rheum.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12969-020-0411-9>
- Gianini, A., Bratina, N., Zupančič, I., Logar Dolinšek, T. in Battelino, T. (2011). Kontinuirano merjenje krvnega sladkorja v medceličnici. *Slovenska pediatrija*, 18(1), 137-143. Pridobljeno s <http://www.slovenskapediatrija.si/clanek?revija=22&clanek=81>
- Grmek Ugovšek, S. (2010). *Soočenje s CF*. Pridobljeno 21. 03. 2020 s <http://www.dpbs.si/Plju%C4%8Dne%20bolezni/Cisti%C4%8Dna%20fibroza/Soo%C4%8Denje%20s%20CF.htm>
- Grmek Ugovšek, S., (2019). Uvodnik. V S. Grmek Ugovšek (ur.), *Cistična fibroza; zbornik predavanj, Ljubljana, 30. november 2019* (str. 1). Ljubljana: Društvo za cistično fibrozo Slovenije. Pridobljeno s https://www.drustvocf.si/wp-content/uploads/bsk-pdf-manager/2019/12/Zbornik-CF_2019.pdf
- Grmek Ugovšek, S., Henigman, N. in Iskrenovič, D. (2010a). Razkuževanje opreme in pripomočkov za inhaliranje zdravil. V S. Grmek Ugovšek, M. Hrvatin in U. Sajko (ur.), *Priročnik: Pravilna in varna uporaba zdravil pri bolnikih s cistično fibrozo. Ljubljana, september 2010* (str. 10). Društvo za cistično fibrozo Slovenije. Pridobljeno s <https://www.redkebolezni.si/assets1191/wp-content/uploads/2018/11/Redke-Bolezni-bolezen-Cisticna-fibroza-Prirocnik-Pravilna-in-varna-uporaba-zdravil.pdf?x48096>
- Grmek Ugovšek, S., Henigman, N. in Iskrenovič, D. (2010b). Praktični nasveti za uporabo inhalacijske terapije. V S. Grmek Ugovšek, M. Hrvatin in U. Sajko (ur.), *Priročnik: Pravilna in varna uporaba zdravil pri bolnikih s cistično fibrozo. Ljubljana, september 2010* (str. 14). Društvo za cistično fibrozo Slovenije. Pridobljeno s <https://www.redkebolezni.si/assets1191/wp-content/uploads/2018/11/Redke-Bolezni-bolezen-Cisticna-fibroza-Prirocnik-Pravilna-in-varna-uporaba-zdravil.pdf?x48096>

- Grmek Ugovšek, S., Skočir, L. in Berič, S (2012) *Fizioterapija za ljudi s cistično fibrozo in vaje za fizično vadbo*. (str. 10-29). Pridobljeno 17. 4. 2020 s https://www.drustvocf.si/wp-content/uploads/bsk-pdf-manager/2018/04/Gibanje_je_zivljenje.pdf
- Harlander, M., Salobir, B. in Turel, M. (2011). *Presaditev pljuč*. Pridobljeno 15. 5. 2020 s https://www.drustvocf.si/wp-content/uploads/bsk-pdf-manager/2018/04/Presaditev_pljuc.pdf
- Havermans, T., Tack, J., Vertommen, A., Proesmans, M. in De Boeck, K. (2015). Breaking bad news, the diagnosis of cystic fibrosis in childhood. *Journal of cystic fibrosis*, 14(4), 540-546. Pridobljeno s [https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(14\)00301-4/pdf](https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(14)00301-4/pdf)
- Homan, M. (2014). Bolezni jeter pri cistični fibrozi in njihovo zdravljenje. V U. Krivec in A. Kotnik Pirš (ur.), *Novosti v obravnavi bolnikov s cistično fibrozo: zbornik prispevkov, Ljubljana, december 2014* (str. 47). Ljubljana: Sekcija za pediatrično pulmologijo, alergologijo in klinično imunologijo, Združenje za pediatrijo Slovenskega zdravniškega društva.
- Hoo, Z. H., Daniels, M. J., Wildman, M. D. in Teare, J. M. (2015). Airway clearance techniques used by people with cystic fibrosis in the UK. *Physiotherapy*, 101(4), 1-24. Pridobljeno s <http://eprints.whiterose.ac.uk/85820/18/Airway%20clearance.pdf>
- Kaminski, A. B., Goldsweig, K. B., Sidhaye, A., Blackman, M. S., Schindler, T. in Moran, A. (2019). Cystic fibrosis related diabetes: Nutrition and growth considerations. *ScienceDirect*, 18(2), 32-37. Pridobljeno s <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1569199319308434>
- Khan, A. A., Nash, F. E., Whitehouse, J. in Rashid, R. (2017). Improving the care of patients with cystic fibrosis (CF). *BMJ Open Quality*, 4(6), 1-5. Pridobljeno s <https://bmjopenquality.bmj.com/content/bmjqr/6/2/e000020.full.pdf>
- Kotnik Pirš, A. (2016). Okužbe dihal pri bolnikih s cistično fibrozo. *Medicinski razgledi* 55(4), 53-60. Pridobljeno s http://www.imi.si/strokovna-zdruzenja/strokovna-srecanja/datoteke/8Banicevidnevi_2016_zasplet_zbornik.pdf
- Kotnik Pirš, A., Praprotnik, M., Trebušak Podkrajšek, K., Seme, K., Aldeco, M., Lepej, D., ... Krivec U. (2014). Značilnosti otrok in mladostnikov s cistično fibrozo v Sloveniji. *Slovenska pediatrija*, 21(2), 164-171. Pridobljeno s http://www.slovenskapediatrija.si/portals/0/clanki/2014_2_21_164-171.pdf
- Kreft Hausmeister, I. (2014). Soočanje družine s kronično boleznijo otroka in vloga zdravstvenih delavcev. V A. Ljubič in M. Oštir (ur.), *Otrok, družina, bolezen in zdravstveni delavci – skrb za druge in skrb zase: zbornik predavanj, Ljubljana, 30. maj 2014*. (str. 20-25). Ljubljana: Zbornica zdravstvene in babiške nege Slovenije.
- Lahiri, T., Hempstead, S. E., Brady, C., Cannon, C. L., Clark, K., Condren, M., E., ... Davis, D. S. (2016). Clinical practice guidelines from the cystic fibrosis foundation for

- preschoolers with cystic fibrosis. *Pediatrics*, 137(4), 13-14. Pridobljeno s <https://pediatrics.aappublications.org/content/pediatrics/137/4/e20151784.full.pdf>
- Leung, D. H. in Heltshe, S. L. (2017). Effects of diagnosis by newborn screening for cystic fibrosis on weight and length in the first years of life. *Jama pediatrics*, 171(6), 3-18. Pridobljeno s <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5731827/pdf/nihms924403.pdf>
- Manor, E., Gur, M., Geffen, Y. in Bentur, L. (2017). Cleaning and infection control of airway clearance devices used by CF patients. *Chronic respiratory disease*, 14(4), 370-376. Pridobljeno s <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28513198>
- Medle, M. in Šintler, V. (2010). Respiratorna fizioterapija pri bolnikih s cistično fibrozo. V S. Grmek Ugovšek, M. Hrvatin in U. Sajko (ur.), *Cistična fibroza: zbornik predavanj Lendava, Terme Lendava, 5. in 6. junij 2010* (str. 31-38). Ljubljana: Društvo za cistično fibrozo Slovenije. Pridobljeno s https://www.drustvocf.si/wp-content/uploads/bsk-pdf-manager/2018/04/Zbornik_CF_2010.pdf
- Nosotti, M., Tarsia, P. in Corinna Morlacchi, L. (2018). Infections after lung transplantation. *Journal of thoracic disease*, 10(6), 3849-3868. Pridobljeno s <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6051843/pdf/jtd-10-06-3849.pdf>
- Novak, K. (2019). Cistična fibroza – bolezen prebavil. V M. Košnik (ur.), *Pljuča in prebavila: zbornik sestanka, Ljubljana, Domus Medica, 9. maj 2019* (str. 36-37). Ljubljana: Združenje pulmologov Slovenije. Pridobljeno s <http://www.szd.si/wp-content/uploads/2019/05/szd-dogodek-pljuca-in-prebavila-zbornik-maj.pdf>
- Oates, G. R., Stepanikova, I., Gamble, S., Gutierrez, H. H. in Harris, W. T. (2015). Adherence to airway clearance therapy in pediatric cystic fibrosis: Socioeconomic factors and respiratory outcomes. *Pediatric pulmonology*, 50(12), 1244-1252. Pridobljeno s <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4871693/pdf/nihms-780749.pdf>
- Oštir, M. (2014). Vloga medicinske sestre pri obravnavi otrok in mladostnikov s cistično fibrozo. V U. Krivec in A. Kotnik Pirš (ur.), *Novosti v obravnavi bolnikov s cistično fibrozo: zbornik prispevkov, Ljubljana, december 2014*. (str. 31-33). Ljubljana: Sekcija za pediatrično pulmologijo, alergologijo in klinično imunologijo, Združenje za pediatrijo Slovenskega zdravniškega društva.
- Pittman, E. J. in Ferolk, W. T. (2015). The evolution of cystic fibrosis care. *Chest*, 148(2), 533-542. Pridobljeno s https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4524331/pdf/chest_148_2_533.pdf
- Praprotnik, M., Bratanič, N., Brecelj, J., Fležar, M., Salobir, B., Kobe, H. in Krivec, U. (2015). Novosti v obravnavi bolezni prebavil in zapletov pri cistični fibrozi ter organizacija prehoda iz pediatričnega centra v center za cistično fibrozo za odrasle. *Zdravniški vestnik*, 84(3), 222-231. Pridobljeno s <https://vestnik-dev.szd.si/index.php/ZdravVest/article/view/1228/1021>

- Proesmans, M. (2017). Best practices in the treatment of early cystic fibrosis lung disease. *Therapeutic advances in respiratory disease*, 11(2), 97-140. Pridobljeno s <https://journals.sagepub.com/doi/pdf/10.1177/1753465816680573>
- Rafeeq, M. M. in Sayed Murad, H. A. (2017). Cystic fibrosis: current therapeutic targets and futue approaches. *Journal of translational medicine*, 15(84), 1-9. Pridobljeno s <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5408469/>
- Redke boleznj. (2018). *Cistična fibroza*. Pridobljeno 22. 6. 2020 s <https://www.redkebolezni.si/redke-bolezni/cisticna-fibroza/>
- Saji, A., Alshafi, K., Al-Yaghchi, C., Andreson, A. K., Balfour-Lynn, I., Bentley, S., ... Wingett, C. (2020). *Clinical guidelines: Care of chidren with cystic fibrosis*. Pridobljeno 20. 6. 2020 s <https://www.rbht.nhs.uk/childrencf>
- Singh, V. K. in Schwarzenberg, S. J. (2017). Pancreatic insufficiency in cystic fibrosis. *Journal of cystic fibrosis*, 16(2), 70-78. Pridobljeno s <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1569199317308135>
- Špelič, M. (2015). Zdravstvena nega pri bolniku s cistično fibrozo po presaditvi pljuč. V Grmek Ugovšek, S. (ur), *Cistična fibroza: zbornik predavanj, Šmarješke toplice, 20. junij 2015, Ljubljana, 21. november 2015* (str. 60-64). Društvo za cistično fibrozo Slovenije. Pridobljeno s https://www.drustvocf.si/wp-content/uploads/bsk-pdf-manager/2018/04/Zbornik_CF_2015.pdf
- Topole, E. (b.d.). *Spirometrija*. Pridobljeno 21. 3. 2020 s <http://www.dpbs.si/Sre%C4%8Danje%20z%20bolezni/O%20preiskavah/Spirometrija.htm>
- Weill, D. (2018). Lung transplantation: indications and contraindications. *Journal of thoracic disease*, 10(7), 4574-4580. Pridobljeno s <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6105990/>
- Wilson, L. M., Morrison, L. in Robinson K. A. (2019). Airway clearence techniques for cystic fibrosis: an overview of Cochrane systematic reviews. *Cochrane library*, 2019(1), 1-72. doi: 10.1002/14651858.CD011231.pub2