



DRUŠTVO ZA CISTIČNO FIBROZO SLOVENIJE
CYSTIC FIBROSIS ASSOCIATION OF SLOVENIA

CISTIČNA FIBROZA

zbornik predavanj

Lendava, Terme Lendava, 5. in 6. junij 2010



Ljubljana, junij 2010



DRUŠTVO ZA CISTIČNO FIBROZO SLOVENIJE
CYSTIC FIBROSIS ASSOCIATION OF SLOVENIA

CISTIČNA FIBROZA

zbornik predavanj

Lendava, Terme Lendava, 5. in 6. junij 2010

Ljubljana, junij 2010

CISTIČNA FIBROZA

© 2010, Društvo za cistično fibrozo Slovenije

Uredniki: Slavka Grmek Ugovšek, Mauro Hrvatin, Uroš Sajko

Strokovna recezenta: Metka Paragi, Barbara Salobir

Avtorji predavanj: Jernej Brecelj, Ana Galič, Damjan Glavač,
Katja Hrkač, Metka Medle, Metka Paragi, Uroš Sajko, Barbara Salobir,
Vojko Šintler, Marija Špelič

Izdajatelj: Društvo za cistično fibrozo Slovenije

Tisk: Tiskarna Repovž d.o.o.

Naklada: 100 izvodov

Številka: 1/2010

CIP - Kataložni zapis o publikaciji
Narodna in univerzitetna knjižnica, Ljubljana

616-002.17(082)

CISTIČNA fibroza : zbornik predavanj, Lendava, Terme Lendava, 5.
in 6. junij 2010 / [avtorji predavanj Jernej Brecelj ... [et al.] ;
uredniki Slavka Grmek Ugovšek, Mauro Hrvatin, Uroš Sajko]. -
Ljubljana : Društvo za cistično fibrozo Slovenije = Cystic Fibrosis
Association of Slovenia, 2010

1. Brecelj, Jernej 2. Grmek Ugovšek, Slavka

251259648



Rdeča vrtnica kot simbol bolnikov s cistično fibrozo - izhaja iz zgodbe matere Weis. Imela je tri sinove s cistično fibrozo, zato je delala kot prostovoljka za Fundacijo cistične fibroze leta 1965. Vsak dan je klicala vladne, socialne službe, razne organizacije in tako iskala finančno pomoč za raziskave cistične fibroze. Njen štiri letni sin jo je na skrivaj poslušal, ko se je pogovarjala po telefonu. Ko je govorila, da dela za cistično fibrozo (Cystic Fibrosis) jo je zaradi podobne izgovarjave razumel, da dela za 65 vrtnic (Sixtyfive Roses). Od takrat naprej je vrtnica simbol bolnikov s cistično fibrozo, kajti življenje s cistično fibrozo je težko. Cvet je res prelep, ima pa vrtnica veliko trnov. Takšno je tudi življenje bolnikov s cistično fibrozo – lepo, a zelo težko. Vrtnica je bila že v antiki simbol herojskega poguma, zmagoslavja in zmage. Taki so tudi naši bolniki.

KAZALO

SLAVKA GRMEK UGOVŠEK	
UVODNIK	1
DAMJAN GLAVAČ	
GENETIKA CISTIČNE FIBROZE V OBDOBJU 1989–2010.....	3
JERNEJ BRECELJ	
KAKO LAHKO IZBOLJŠATI APETIT PRI OSEBAH S CISTIČNO FIBROZO.....	11
BARBARA SALOBIR	
POMEN PREHRANE ZA PREVENTIVO ZAPLETOV PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO PO PRESADITVI PLJUČ	16
METKA PARAGI	
MOŽNOSTI UPORABE PNEVMOKOKNIH CEPIV PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO	19
MARIJA ŠPELIČ	
KOMUNIKACIJA - MEDICINSKA SESTRA MED BOLNIKOM IN SORODNIKI.....	22
ANA GALIČ	
PREPREČEVANJE BOLNIŠNIČNIH OKUŽB.....	27
METKA MEDLE, VOJKO ŠINTLER	
RESPIRATORNA FIZIOTERAPIJA PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO	31
UROŠ SAJKO	
MOJE POTOVANJE V AVSTRALIJO	39
KATJA HRKAČ	
PREDSTAVITEV BOLNIKA S CISTIČNO FIBROZO NA TEMO: BOLEZEN IN ŠPORT	41

Slavka Grmek Ugovšek

UVODNIK

Konec lanskega leta smo ustanovili Društvo za cistično fibrozo Slovenije, s sedežem na Igu. Namenjeno je organizirani pomoči bolnikom z redkimi boleznimi, zlasti s cistično fibrozo in njihovim družinam za doseg višje kakovosti življenja, ki pripomore k boljšemu in daljšemu življenju bolnikov. Društvo je takoj vzpostavilo svojo spletno stran <http://www.drustvocf.com>, ki jo vzdržuje in aktivno ureja. Bolniki, oboleli s cistično fibrozo in njihove družine si preko foruma, telefona, sestankov, srečanj izmenjajo informacije in dragocene izkušnje ter si tako pomagajo med seboj. Spletna stran je namenjena tudi širši javnosti, kjer pridobi dodatne informacije o tej bolezni. Društvo ureja tudi slovensko stran wikipedije o cistični fibrozi in redkih boleznih. Na spletni strani društva so opisane tudi redke bolezni.

Društvo za cistično fibrozo Slovenije je vključeno v Evropsko društvo cistične fibroze – European Cystic Fibrosis Society (ECFS), Evropsko zvezo nacionalnih združenj cistične fibroze – Cystic Fibrosis Europe (CFE), ki je podružnica Cistične fibroze po celem svetu – Cystic Fibrosis Worldwide (CFW) ter sodeluje z nevladno organizacijo bolnikov in posameznikov, ki delujejo na področju redkih bolezni v Evropi – Rare Diseases Europe (EURORDIS).

Društvo je lani že aktivno sodelovalo v 1. evropskem tednu osveščenosti o cistični fibrozi. Članica društva se je udeležila osrednjega dogodka evropske kampanije v Evropskem parlamentu v Bruslju, kjer so spregovorili o problemih, ki so jih izpostavili bolniki, zdravniki, evropski poslanci ter zainteresirana javnost. Predstavnice društva je v času evropske kampanije sprejel tudi predsednik Državnega zbora Republike Slovenije dr. Pavel Gantar. Društvo je organiziralo kampanijo solidarnosti za boljše in daljše življenje bolnikov s cistično fibrozo, kjer so strokovnjaki iz Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana širši javnosti predstavili cistično fibrozo, diagnostiko, zdravljenje in rehabilitacijo te bolezni. Predstavljena je bila tudi presaditev pljuč kot posledica napredovane cistične fibroze, ko so okvare pljuč tako hude, da ni mogoče več dihati brez dodatnega kisika. Pri tem je sodelovala tudi članica društva, sedemnajstletno dekle s to diagnozo, ki je z osebno izkušnjo predstavila svoj boj za življenje. V osnovne in srednje šole je bila poslana pobuda, da učitelji in profesorji, del časa namenjenega pouku biologije, posvetijo predstavitvi cistične fibroze oziroma genski mutaciji, ki je prisotna pri cistični fibrozi. Tako je nekaj učencev, ki imajo cistično fibrozo, sošolcem v sklopu pouka predstavilo svojo bolezen in življenje z njo. Izdelali smo plakat in zloženke o cistični fibrozi, z namenom ozaveščanja širše javnosti.

Ob 3. evropskem dnevu redkih bolezni je društvo aktivno sodelovalo tudi na tiskovni konferenci, z namenom ozaveščanja o redkih bolezni, saj si prizadevamo k izboljšanju kakovosti življenja vseh ljudi, ki živijo z redkimi boleznimi.

V društvu izvajamo programe samopomoči in različne delavnice, kot pomoč bolnikom in njihovim družinam. Društvo sodeluje na javnih razpisih na področju svojega delovanja, ker želi pomagati bolnikom, katerih zdravje ali življenje je ogroženo in prispevati h krepitvi njihovega zdravja. S svojim delovanjem lajša socialne stiske ter težave ljudi. Širimo razpoznavnost društva in smo prisotni v različnih medijih. Zastopamo interese bolnikov in njihovih družin na vseh področjih življenja ter se zavzemamo za varstvo človekovih pravic.

Med naše redne dejavnosti spada tudi priprava strokovnih srečanj, zato organiziramo dvodnevno prvo strokovno srečanje v okviru novega društva, na katerem bodo strokovnjaki predstavili osnovne značilnosti bolezni, genetiko, pomen prehrane, možnosti uporabe konjugiranega pnevmokoknega cepiva, respiratorno fizioterapijo, komunikacijo in motiviranje, srečanje pa bo obenem priložnost za izmenjavo izkušenj vseh, ki se na kakršenkoli način srečujemo s to boleznijo.

Menimo, da je taka intenzivna dejavnost pogoj za uspešno delovanje društva. Zavedamo se, da samo dobro društvo lahko veliko stori za bolnike in celotno družbo, seveda pa je pogoj za to, da so člani društva aktivni. Zato želimo delovati s skladu s sloganom: Ne vprašaj se, kaj lahko društvo naredi zate, ampak, kaj lahko ti storiš za društvo. Tako bomo še bolj uspešni in učinkoviti, predvsem pa bolj povezani. Želim veliko uspehov pri našem skupnem delu.

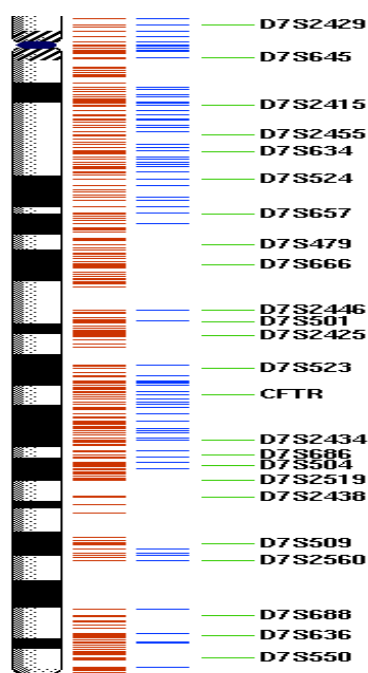
Predsednica društva

Damjan Glavač**GENETIKA CISTIČNE FIBROZE V OBDOBJU 1989–2010****UVOD**

Cistična fibroza je med najpogostejšimi smrtnimi dednimi boleznimi med belci s prevalenco približno 1 na 2000. Čeprav celoten klinični spekter cistične fibroze ni bil prepoznan vse do tridesetih let dvajsetega stoletja, so bili določeni vidiki cistične fibroze znani že veliko prej. Že v 17. stoletju so Angleži pregovorno rekli: »Če je koža novorojenčka ob poljubu slana, bo ta imel kratko življenje.« V 19. stoletju je Carl von Rokitansky opisal primer smrti fetusa zaradi zapletov mekonijskega ileusa, stanja, ki je tesno povezano s cistično fibrozo. Leta 1938 je Dorothy Hansine Andersen v *American Journal of Diseases of Children* objavila članek »Cistična fibroza trebušne slinavke in njena povezava s celiakijo: klinična in patološka študija«. Tako je bila prva, ki je opisala značilno cistično fibrozo trebušne slinavke in jo povezala z boleznijo pljuč in črevesja, ki je izrazita pri bolnikih s cistično fibrozo. Predpostavila je, da je cistična fibroza recesivna dedna bolezen, in je prvič uporabila encimske dodatke za zdravljenje prizadetih otrok. Leta 1952 je Paul di Sant'Agnesse odkril nepravilnosti v elektrolitih znoja in na osnovi te ugotovitve razvil diagnostični test, ki se v izboljšani obliki uporablja še danes.

GENETIKA

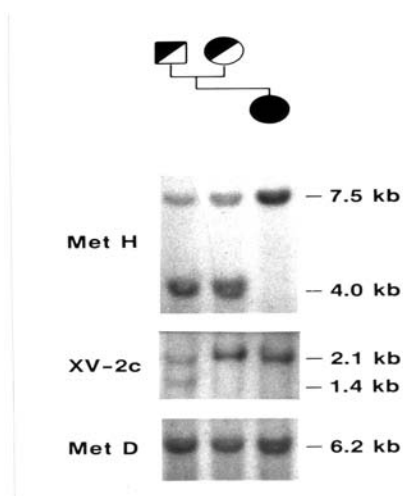
Poznamo približno 6000 genetskih bolezni, za večino pa so že bili odkriti geni in genske okvare – mutacije, kar je prvi pogoj za uspešno in učinkovito molekularno diagnostiko. Cistična fibroza je bila ena prvih dednih bolezni, za katero so z rekombinantno DNA-tehnologijo, predvsem pa z genskim kartiranjem in s pozicijskim kloniranjem ugotavljali predel našega genoma, kjer bi lahko bil bolezenski gen. V osemdesetih letih dvajsetega stoletja so tri raziskovalne skupine pri iskanju mesta gena za cistično fibrozo neodvisno uporabljale študije genetske vezave družin z večjim številom otrok, obolelih za cistično fibrozo. Novembra leta 1985 so vse tri skupine istočasno objavile, da je gen za cistično fibrozo na dolgi ročici kromosoma 7.



Slika 1: Genetsko kartiranje gena za cistično fibrozo

Raziskovalci so z analizo genetske vezave iskali gen za cistično fibrozo. Leta 1985 so odkrili, da je tesno povezan z označevalci RFLP na daljši ročici kromosoma 7. Lahko so začeli fizično kartiranje gena, kar je trajalo skoraj tri leta.

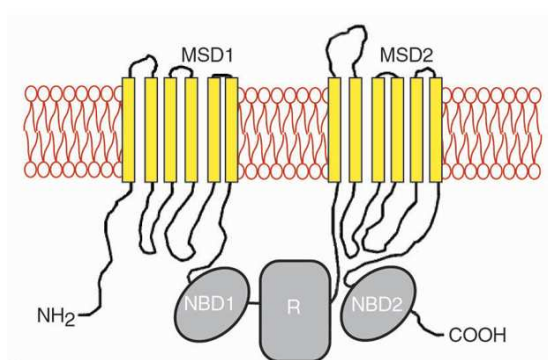
Čeprav niti struktura niti funkcija gena še nista bili znani, pa je to že omogočalo celo prenatalno diagnostiko cistične fibroze. Približno v istem času so se začele tudi prve slovenske raziskave cistične fibroze. Tako smo s polimorfnimi označevalci MetdD, MetH, XV-2c, KM-19 in J3.11, ki so bili v bližini bolezenskega gena, preiskali prve slovenske družine s cistično fibrozo. Rezultati so pokazali, da je za slovenske družine s cistično fibrozo značilna velika molekularna raznolikost. Izvajati smo začeli tudi prenatalno diagnostiko.



Slika 2: Primer prenatalne genske diagnostike slovenske družine s cistično fibrozo iz leta 1988

Uvedba novih tehnologij, kot sta »chromosome jumping« in gelska elektroforeza v pulzirajočem polju, je bila v pomoč pri odkritju novih polimorfni označevalcev, ki so bili še bližje genu za cistično fibrozo. Nadaljnje raziskave tega območja z metodo »chromosome walking« so vodile v identifikacijo gena in napoved aminokislinskega zaporedja kodiranega proteina. Izkazalo se je, da je gen za cistično fibrozo pravzaprav transporter ABCR, ki sam sebe regulira, zato je dobil ime gen CFTR (angl. cystic fibrosis transmembrane conductance regulator), torej regulator transmembranske prevodnosti pri cistični fibrozi. Raziskovalci so odkrili tudi najpogostejšo mutacijo, delecijo celotnega kodona na mestu 508, ki povzroči izgubo aminokislinske fenilalanin na mestu 508 v proteinu CFTR ($\Delta F508$).

Zaporedje proteina CFTR sestavlja dvanajst domen, ki so jih prepoznali kot membranska zaporedja. Eksperimenti *in vitro* so pokazali obnovitev funkcije kloridnih kanalčkov v celicah trebušne slinavke s cistično fibrozo. Nadaljnje delo z uporabo očiščenega proteina CFTR v fosfolipidnih veziklih pa je dokončno potrdilo, da protein deluje kot kloridni kanalček, odvisen od cAMP.



Slika 3: Shema predlagane strukture proteina CFTR, ki ga sestavlja pet domen: dve membranski, ki tvorita ionski kanalček, dve nukleotidno vezavni domeni, ki vežeta in hidrolizirata ATP, in regulatorna domena (vir: <http://www.genet.sickkids.on.ca/CftrDomainPage.html>).

MUTACIJE

Odkritih je bilo že več kot 1700 mutacij CFTR, vendar je samo za malo mutacij znan njihov vpliv na funkcijo proteina. V tabeli je prikazan klasifikacijski sistem za večino mutacij na osnovi spremembe funkcije proteina, ki jo povzročajo. Odsotnost fenilalanina na mestu 508, ki je mutacija tipa II, predstavlja približno dve tretjini (66–70 %) mutiranih alelov pri populacijah v severni Evropi in Severni Ameriki. Čeprav se frekvenca mutacij CFTR od populacije do populacije razlikuje, s svetovnega vidika nobena druga posamezna mutacija ne predstavlja več kot okrog pet odstotkov mutacij CFTR.

Mutacije tipa I so enobazne substitucije, ki vodijo v prezgodnjo terminacijo prepisov mRNA in povzročijo izgubo produkcije popolnega CFTR. Okrog deset odstotkov bolnikov s cistično fibrozo ima nesmiselne mutacije, pri čemer sta najpogostejši Trp1282X in Gly542X. Mutacije tipa II povzročajo napačno procesiranje nastajajočega proteina CFTR. Pri najpogostejšem primeru, mutaciji $\Delta F508$, se mRNA prevede v protein, ki se nepravilno zvije. Nepravilno zvitje zaznajo mehanizmi kakovosti zvitja, ki so v endoplazemskem retikulumu, kjer nepravilno zvit protein tvori stabilni konfomer s čaperonskimi proteini, se nato ubikvitinizira in označi za razgradnjo. Proteini CFTR z mutacijo tipov III in IV sicer dosežejo apikalno celično membrano, vendar ne delujejo pravilno. V primeru mutacij tipa III se protein ne odziva pravilno na fosforilacijo, ki jo posreduje cAMP, v primeru mutacij tipa IV pa za protein ni značilna normalna prepustnost za kloridne ione.

	Učinek na CFTR	Prisoten delujoč CFTR	Primeri mutacij
Tip I	odsotnost proteina	ne	stopkodoni (Trp1282X, Gly542X), okvara izrezovanja (711 + 1G → T)
Tip II	okvara transporta proteina z ubikvitinacijo in razgradnjo v endoplazemskem retikulumu/golgijevem aparatu	ne/močno zmanjšana	Phe508del, Asn1303Lys
Tip III	okvarjena regulacija; CFTR se ne aktivira z ATP ali s cAMP	ne (v apikalni membrani je nefunkcionalen protein)	Gly551Asp, Ser492Phe
Tip IV	zmanjšán transport kloridnih ionov skozi CFTR na apikalni membrani	da	Ala455Glu, Arg117Cys
Tip V	okvara izrezovanja z zmanjšanim nastajanjem normalnega CFTR	da	3849 + 10kbC → T

Tabela 1: Razvrstitev mutacij CFTR (vir: Freedman, S., Cystic fibrosis, Lancet, Vol. 373, No. 9678, 2009)

Nezadostno delovanje trebušne slinavke je tesno povezano z mutacijami tipov I–III, vendar pa tudi z variabilnostjo v genetskem ozadju (tj. drugih genov v genomu) in dejavniki okolja. Korelacije genotipom in fenotipom so težavne, saj se klinična slika cistične fibroze velikokrat razlikuje med bolniki z istim genotipom. To razhajanje bi lahko pojasnili polimorfizmi v drugih genih. Nekaj študij je pokazalo, da so polimorfizmi v genih za transformirajoči rastni faktor $\beta 1$ in manoza-vezavni lektin 2 povezani s hujšo boleznijo pljuč, z dokazi za interakcije med geni.

Podobno kaže, da sta dva ali več modifikatorskih genov poglavitna za nastanek obstrukcije črevesja pri novorojencih s cistično fibrozo.

Vrsta mutacije	Število	Pogostost (v %)
drugačnosmiselna	693	40,29
premik bralnega okvirja	285	16,57
izrezovanje	213	12,38
nesmiselna	157	9,13
insercija/delecija znotraj bralnega okvirja	33	1,92
velika delecija/insercija	48	2,79
promotor	8	0,47
variacija zaporedja	238	13,84
neznano	45	2,62

Tabela 2: Pogostnost mutacij CFTR glede na vrsto mutacij. Trenutno je v podatkovni zbirki mutacij CFTR (<http://www.genet.sickkids.on.ca>) zabeleženih 1720 mutacij.

Ocenjuje se, da je mutacija $\Delta F508$ stara do 52.000 let. Predlagane so bile številne hipoteze, zakaj je tako smrtonosna mutacija ostala in se razširila v človeški populaciji. Za druge pogoste avtosomne recesivne bolezni, kot je anemija srpastih krvničk, je znano, da nosilce ščitijo pred drugimi boleznimi, ker je koncept znan kot prednost heterozigotov. Kot možni vir prednosti heterozigotov v primeru cistične fibroze se navaja predvsem odpornost proti kolери, tifusu in tuberkulozi.

Mutacija	Posledica	Ekson	Literatura
S4X	stopkodon	1	Glavač et al. (1993)
457TAT/G	premik br. o.	4	Ravnik - Glavač et al. (1994)
G542X	stopkodon	11	Kerem et al. (1990)
Q685X	premik br. o.	13	Ferenc et al. (1995)
2907delTT	premik br. o.	15	Ravnik - Glavač et al. (1994)
R1162X	stopkodon	19	Gasparini et al. (1990)
3905insT	premik br. o.	20	Malik et al. (1997)

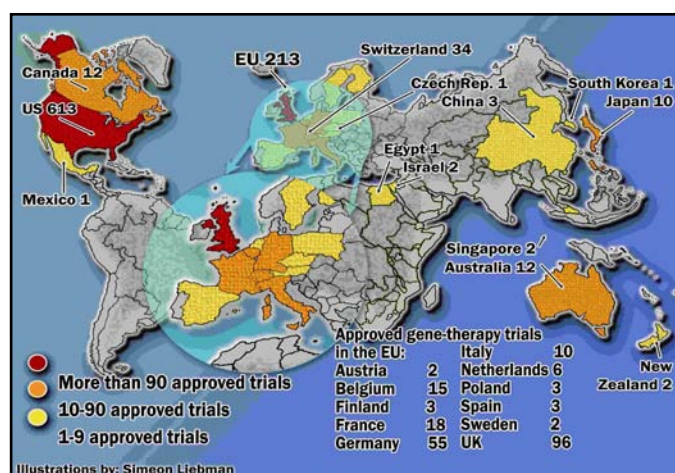
Tabela 3: Pogostejše mutacije CFTR pri slovenskih bolnikih s cistično fibrozo

GENSKO ZDRAVLJENJE

Trenutno še ni pravega zdravila za cistično fibrozo, zato je terapija usmerjena v lajšanje simptomov in upočasnjevanje bolezni. To se dosega predvsem z zdravljenjem okužbe dihalnih poti ter s spodbujanjem dobre prehrane in dejavnega življenjskega sloga.

V zadnjem času so se raziskave usmerile tudi v možnost neposrednega zdravljenja cistične fibroze, tako da se z novimi zdravili neposredno cilja mutirani protein. Nedavno je bila npr. zaključena druga faza klinične študije z zdravilom PTC124, ki omogoča prepisovanje celotnega gena CFTR, ki vsebuje nesmiselno mutacijo. V razvoju so tudi zdravila, imenovana korektorji, ki bi omogočila normalen transport mutiranih proteinov CFTR iz endoplazemskega retikuluma do celične membrane (mutacije tipa II, npr. $\Delta F508$), obenem pa tudi zdravila, imenovana ojačevalci, ki bi ojačala delovanje CFTR, ki je pravilno v celični membrani, vendar ne delujejo pravilno (mutacije tipov III in IV). Primeri ojačevalcev vključujejo npr. genistein, VX-770 (Vertex Pharmaceuticals, ZDA), aliklksantine (npr. CPX, ki ga izdeluje SciClone Pharmaceuticals, ZDA) in inhibitorje fosfodiesteraze-5.

Gensko zdravljenje pri človeku predstavlja vnos rekombinantnih genov po fizikalni poti ali z določenim vektorjem (npr. virusnim, liposomskim) v somatske celice z namenom pozdraviti bolezen ali vsaj omiliti njeno napredovanje. Kljub skoraj 1500 odobrenim kliničnim protokolom genskega zdravljenja, ki so vključevali več kot 3500 bolnikov, je uspešnih primerov genskega zdravljenja za zdaj razmeroma malo.



Slika 4: Število odobrenih postopkov genskega zdravljenja po državah

Že kmalu po odkritju gena CFTR so se pojavile prve ideje o genskem zdravljenju cistične fibroze. Cistična fibroza in gen CFTR sta bila idealna kandidata za gensko zdravljenje predvsem zaradi naslednjih razlogov:

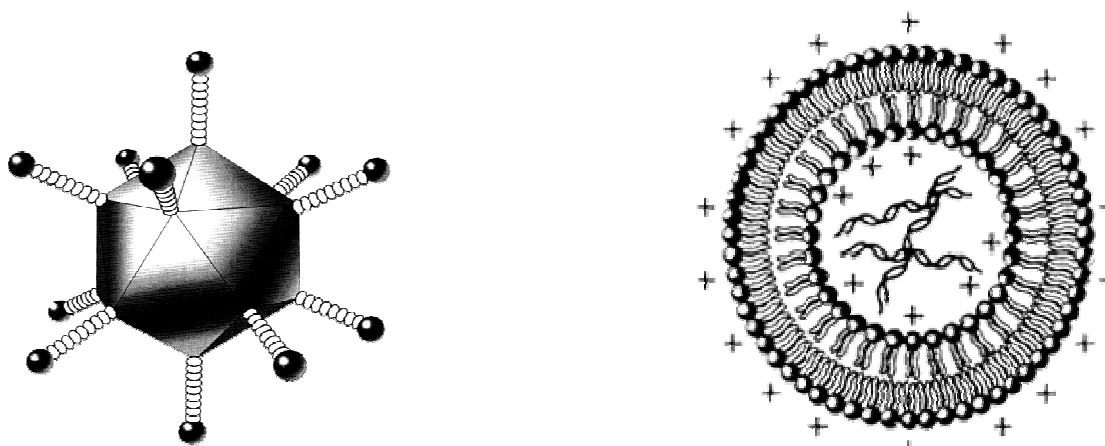
- bolezen je monogenska;
- bolezen je recesivna;
- poglavitna patologija se nanaša na pljuča, ki so lahko dostopen organ za zdravljenje;
- bolezen je progresivna, kar omogoča terapevtsko okno.

Idealni vektorski sistem naj bi imel naslednje značilnosti:

- zadostno nosilno zmožnost;
- ne bi bil prepoznaven za imunski sistem;
- ne bi povzročal vnetja;
- dolgotrajno izražanje.

Virusni vektorji so razviti iz virusov, ki so jim odstranili nekatere gene – povzročitelje virusnih bolezni, namesto njih pa vstavili gen, ki bi ga želeli vnesti v ljudi v postopku genskega zdravljenja. Poglavitna prednost virusnih vektorjev je učinkovit vnos v celice, slabosti pa so tveganje, da bi se v določenih okoliščinah lahko obnovila njihova funkcija povzročitelja bolezni, možno proženje intenzivnega imunskega odziva (še zlasti pri ponovnih vnosih istega vektorja) in nevarnost za raziskovalno osebje, ki mora pripraviti tak vektor pred vnosom v bolnika. Predvsem pri zaporednem vnosu virusnih vektorjev so opazili, da so ponavljajoči se vnosi manj učinkoviti, verjetno zaradi imunskega odziva na vektorje. Trenutno se najpogosteje uporabljajo vektorji, pridobljeni iz retrovirusov in iz spremenjenega adenovirusa, sicer povzročitelja prehladov. Adenovirusi so zmožni okužiti širok spekter celic, vključno s celicami, ki se ne delijo.

Pri nevirusnih vektorskih sistemih se DNA poskuša v celice vnesti s sintetičnimi ali z naravnimi spojinami. Spojine, ki se pri tem uporabljajo, so običajno manj toksične in imunogene kot virusni vektorji. Poglavitna prednost nevirusnih vektorjev je manjša nevarnost za zdravje bolnikov in osebja, ki z njimi dela, glavna slabost pa je trenutno slabši vnos v celice, torej se ti vnesejo v manj celic kakor virusni vektorji. Trenutno se v preskusih genske terapije uporablja več virusnih kakor pa nevirusnih vektorjev, hkrati pa potekajo intenzivne raziskave, da bi izboljšali obe skupini vektorjev. Liposomi so majhni sferični delci, sestavljeni iz lipidnega dvosloja. Lipidni dvosloj sestavljajo molekule s hidrofilno glavo in hidrofobnim repom (najobičajnejši primer so fosfolipidi, ki tvorijo celično membrano). Pri poskusih genske terapije se najbolj uporabljajo kationski liposomi, ki so sestavljeni iz lipidov s pozitivno nabito hidrofilno glavo. Znotraj liposoma je prostor, kamor lahko vnesemo molekulo DNA (npr. v obliki plazmida), ki jo želimo vnesti v celice. Zaradi svoje narave lahko liposomi spontano prehajajo celično membrano, najpogosteje med endocitozo.



Slika 5: Adenovirus in kationski liposom z značilno dvoslojno lipidno strukturo

Raziskovalci so domnevali, da je za popravilo okvare kloridnega kanalčka dovolj že razmeroma majhna količina normalnega gena CFTR (od pet do deset odstotkov), čeprav ni jasno, ali je to treba doseči v večini epitelijskih celic dihalnih poti ali pa zadostuje izražanje veliko večje ravni v manjšini celic. V kliničnih študijah, ki so bile izvedene do zdaj, sta bila za dostavo CFTR cDNA z ustreznim promotorjem v gostiteljske celice uporabljena oba glavna vektorska sistema – virusni in nevirusni. Izkazalo se je, da kationski liposomi povzročajo manjši imunski odziv kot trenutni virusni vektorski sistemi, vendar so ravni izražanja gena CFTR pri uporabi tega sistema dostavljanja razmeroma slabe. Premostiti je treba fizične ovire, kot sta gost, odporen mukus in pljučni surfaktant, kot tudi logistične težave, ki so posledica tega, da se veliko virusnih receptorjev izraža samo na bazolateralni membrani bronhialnih epitelijskih celic. Vneta pljuča pri bolnikih s cistično fibrozo so poseben problem, zato je pomembno, da uporabljen vektorski sistem ne povzroči še dodatnega hujšega vnetja.

Skupno je bilo do zdaj izvedenih 25 postopkov genskega zdravljenja, ki so vključevali okoli 420 bolnikov s cistično fibrozo. Veliko jih ni doseglo tretje klinične faze. O delnem uspehu genskega zdravljenja je poročal Alton leta 1999 v reviji Lancet. Uspel je liposomski vnos gena CFTR; popravila se je tudi elektrofiziološka napaka za približno 20 do 25 odstotkov in se zmanjšala adhezija bakterij *Pseudomonas aeruginosa* na pljučni epitel. Za uspešno gensko zdravljenje sta potrebna učinkovit vnos terapevtske količine gena v celice in stabilna ekspresija gena; vse to pa po možnosti brez neprijetnih stranskih učinkov. Do zdaj znane metode in tehnike genskega vnosa (liposomi, virusi, fizikalne metode idr.) so še v razvoju ter jih neprestano izboljšujejo in izpolnjujejo. Uspešnih primerov genskega zdravljenja je zato za zdaj še razmeroma malo.

Jernej Breclj

KAKO LAHKO IZBOLJŠATI APETIT PRI OSEBAH S CISTIČNO FIBROZO

UVOD

S prehransko obravnavo oseb s cistično fibrozo (CF) želimo doseči normalno pridobivanje telesne teže in rast v okviru genetskega potenciala. Delovanje pljuč je tesno povezano s primerno prehranjenostjo, ki je neodvisni napovedni dejavnik za izid zdravljenja.

Primerna prehranjenost je odvisna tudi od vnosa ustreznih živil. Na to pa vplivajo različni dejavniki: lakota, apetit, način prehranjevanja (vedenje), čustva, znanje in vera.

VZROKI

Vzroki za slabši apetit pri osebah s CF so lahko povezani z boleznijo:

- akutno poslabšanje bolezni (pljučnica, zaprtje, sindrom distalne zapore črevesja – DIOS),
- malabsorpcija maščob pri neustreznem jemanju nadomestkov encimov trebušne slinavke,
- gastroezofagealna refluksna bolezen,
- slabše praznjenje želodca,
- nosni polipi (slabši voh, težave pri usklajevanju dihanja med hranjenjem),
- vnetje sinusov (bolečine pri žvečenju),
- spremenjen okus zaradi zdravil,
- pomanjkanje časa za pripravo hrane (starejši) in za hranjenje zaradi zamudnih inhalacij in dihalne fizioterapije,
- izogibanje hrani, za katero bolniki zmotno menijo, da jim škodi ali poslabša bolezen (ogljikovodiki, ker »povzročajo sladkorno bolezen«, maščobe, ker naj bi »povzročale bolečine v trebuhu«, mleko, ker naj bi »zvečalo izločanje sluzi v pljuča« ipd).

Vzroki za slabši apetit, ki niso neposredno povezani s CF, ki se lahko pojavijo tudi pri osebah s CF, so:

- motnje razpoloženja (depresija, strah),
- motnje hranjenja (anoreksija nervoza, bulimija),
- kronična vnetna črevesna bolezen,
- celiakija,
- motnje hormonskega nadzora okusa (glej spodaj),
- ekonomski vzroki.

FAZE PREHRANJEVANJA

Pri prehranjevanju ločimo različne faze:

1. Želodčna faza – (nadzor: živec klatež (lat. *vagus*)).
2. Postabsorpcijska faza – (nadzor: hormoni holecistokinin (povzroča občutek sitosti in upočasni praznjenje želodca), ghrelin, beljakovina YY3 (povzroča občutek sitosti z upočasnitvijo gibanja črevesa)).
3. Presnovna faza – sproščanje krvnega sladkorja - glukoze (nadzor: inzulin (omogoča vstop glukoze v celice mišic in maščevja), leptin).
4. Ilealna (lat. *ileum* – drugi del tankega črevesa) faza – zmanjša gibljivost želodca (nadzor: neuropeptid Y).

OBRAVNAVA

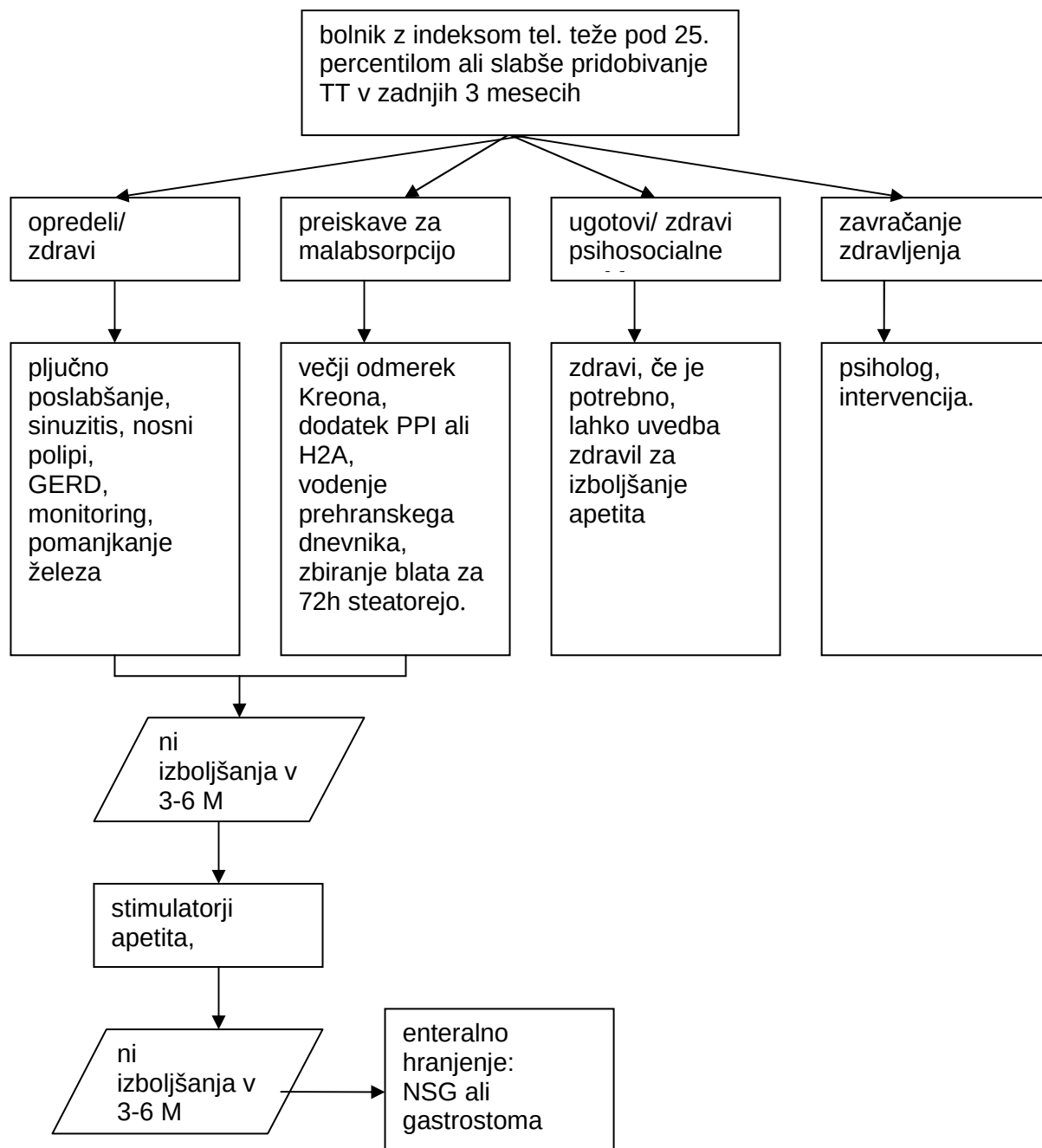
Obravnava podhranjene osebe s CF se začne s poglobljenim pogovorom, med katerim povprašamo tudi o okoliščinah prehranjevanja. Sledi telesni pregled. Pri obravnavi sodeluje celotni tim, ki se ukvarja s CF ((pediater) gastroenterolog, (pediater) pulmolog, (pediater) endokrinolog, otorinolaringolog, klinični nutricionist, fizioterapevt, diplomirana medicinska sestra, psiholog), saj so vzroki za slabši apetit in podhranjenost številni in ne izvirajo samo iz prebavil. Občasno vključimo v obravnavo še druge strokovnjake, ki niso člani stalnega tima za CF kot npr. (pedo)psihiatra idr.

V *Tabeli 1* so navedena nekatera zdravila, katerih učinek (običajno neželen, pri nekaterih boleznih pa je koristen) je izboljšanje apetita in pridobivanje telesne teže. Kljub nekaterim raziskavam pri osebah s CF, pri katerih se je telesna teža izboljšala, pa nobeno od navedenih zdravil ne vpliva samo na izboljšanje apetita in rast telesne teže. Žal ima marsikatero opisano zdravilo pri dolgotrajnejši obravnavi resne neželene učinke, ki prevesijo odločitev proti dajanju posameznega zdravila.

Tabela 1. Nekateri vzpodbujevalci apetita.

GENERIČNO IME KOMERCIALNO IME®	LASTNOSTI IN UPORABA	NEŽELENI UČINKI	DOSTOPNO V SLOVENIJI	OPOMBE
Megasterol acetat Megace®	hormon, verjetno deluje preko neuropeptida Y	sladkorna bolezen, osteoporoza, zavora nadledvičnice, nespečnost, razdražljivost	DA	registrirano za odrasle
Ciproheptadin hidroklorid Periactin®	antihistaminik, mehanizem povečanja apetita ni znan	zaspanost	NE	za starejše od 2 let
Dronabinol Marinol®	derivat marihuane, mehanizem povečanja apetita ni znan	zmedenost, zaspanost, halucinacije	NE	v večini držav ni registrirano
Olanzapin Olanzapin actavis®	antipsihotik	zaspanost, zvečani jetrni testi,	DA	registrirano za odrasle
Mirtazapine Remirta®	serotonergični antidepresiv	zaspanost	DA	
Rastni hormon Različni pripravki	poveča tvorbo beljakovin in uporabo maščob	otekline, artralgijske, inzulinska rezistenca	DA	visoka cena
oksandrolon	anabolični androgeni steroid	zvečani jetrni testi, poraščenost, globok glas	NE	

Na Sliki 1 je prikazan algoritem obravnave osebe s CF, ki slabše pridobiva telesno težo. Zdraviti želimo tisto, kar je potrebno. Pri prenizkem kaloričnem vnosu je potrebno dodati kalorične napitke, ki jih pripravimo sami ali kupimo (polovico cene napitkov z liste krije ZZZS).



Slika 1. Obravnava osebe s CF in slabim pridobivanjem telesne teže.

ZAKLJUČEK

Nezadostna telesna teža je pogost spremljevalec oseb s CF in neodvisen dejavnik tveganja za zaplete bolezni. Na izboljšanje apetita vplivajo nekatera zdravila. Žal še nimamo idealnega. Vsako od navedenih zdravil ima svoje omejitve, predvsem zaradi neželenih učinkov. Tudi v raziskave za dolgotrajno uporabo posameznih zdravil je bilo zaenkrat vključenih malo oseb s CF. Zato o priporočilih še ne moremo govoriti. Pomembnejši je širok pristop k problemu prenizke telesne teže, katere del je tudi pomanjkanje apetita. Ko problem prepoznamo, ga začnemo reševati in skušamo odpraviti.

Pomembno je dobro sodelovanje osebe s CF, staršev (če so še otroci) in tima za obravnavo CF.

LITERATURA

1. Nasr SZ, Drury D. Appetite stimulants use in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2008; 43: 209-19.
2. Gaskin K, Allen J. Exocrine pancreatic disease including cystic fibrosis. In: Walker WA, Watkins JB, Duggan C, eds. *Nutrition in pediatrics*. 3rd ed. Hamilton: BC Decker, 2003: 671-85.
3. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 35: 246-59.
4. Milla CE. Nutrition and lung disease in cystic fibrosis. *Clin Chest Med* 2007; 28: 319-30.
5. Homnick DN, Marks JH, Hare KL, Bonnema SK. Long-term trial of Cyproheptadine as an appetite stimulant in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2005; 25: 1-6.
6. Varness T, Seffrood EE, Connor EL, Rock MJ, Allen DB. Oxandrolone improves height velocity and BMI in patients with cystic fibrosis.

Barbara Salobir

POMEN PREHRANE ZA PREVENTIVO ZAPLETOV PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO PO PRESADITVI PLJUČ

UVOD

Vedno več raziskav dokazuje, da pri bolnikih s cistično fibrozo ustrezno nadomeščanje encimov trebušne slinavke v kombinaciji z ustrezno prehrano, ki zagotavlja zadostni vnos kalorij, beljakovin, vitaminov, antioksidantov, esencialnih maščobnih kislin in mineralov pomembno izboljšuje kvaliteto življenja in preprečuje številne zaplete bolezni. Zato je tudi po presaditvi pljuč izrednega pomena, da bolniki nadaljujejo z ustreznim nadomeščanjem encimov trebušne slinavke in skrbijo za ustrezno prehrano z vsemi potrebnimi dodatki. Bolezenska prizadetost drugih organov po presaditvi pljuč namreč ostane in ne izzveni, tako kot je mislil eden izmed bolnikov in je nedavno po uspešni presaditvi pljuč utrpel hud, v članku opisan zaplet v prebavilih (sindrom obstrukcije distalnega dela tankega črevesa) zaradi zmanjševanja odmerkov encimov trebušne slinavke.

POSEBNOSTI OBDOBJA PO PRESADITVI PLJUČ PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO

Po presaditvi pljuč običajno izzveni respiracijska insuficienca, bolniki ne izkašljejejo več, vsakodnevna respiratorna fizioterapija za lajšanje izkašljevanja ni več potrebna. Običajno se povrne apetit, postopno se začne povečevati telesna zmogljivost in normalizirati telesna teža, otroci in mladostniki pa pričnejo tudi rasti.

Čeprav v presajenih pljučih ni več bronhiektazij in tako ni več pogostih zagonov okužb v bronhiektazijah, pa so okužbe pljuč vendarle pogostejše zaradi zmanjšane odpornosti ob zdravljenju za preprečevanje zavrnitve. Še posebej so bolniki za okužbe občutljivi v prvem letu po presaditvi.

Zaradi zdravil za preprečevanje zavrnitve, predvsem zaradi kortikosteroidov, imajo bolniki povečano tveganje za razvoj ali poslabšanje sladkorne bolezni, če je le ta že prisotna v sklopu cistične fibroze. Sočasno je zaradi zdravil dodatno povečana potreba po nekaterih mineralih (magnezij, kalij). Vse to poveča tveganje za pospešeno nastajanje osteoporoze. Zaradi zdravil se včasih pojavi poslabšanje gastroezofagealne bolezni in prehodno zmanjša motiliteta želodca, ki lahko vodi do začasne izgube apetita, slabosti in bruhanja.

Potreba po nadomeščanju encimov trebušne slinavke ostane nespremenjena in je odvisna od količine zaužitih hranil. Ker se zmanjšana absorpcija hranil, beljakovin, maščob, maščobotopnih vitaminov in mineralov ne spremeni, ostanejo tudi po presaditvi potrebe po nadomeščanju nespremenjene in jih je potrebno prilagajati glede na povečan vnos hranil zaradi povečane telesne aktivnosti ali rasti organizma.

POMEN PREHRANE ZA PREPREČEVANJE NEKATERIH ZAPLETOV PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO PO PRESADITVI PLJUČ

Glede na posebnosti obdobja po presaditvi pljuč je pri vseh bolnikih s cistično fibrozo, otrocih, mladostnikih in odraslih izjemnega pomena, da imajo možnost ustrezne prehrane z zadostnim kaloričnim vnosom (potrben je za 50% večji vnos v primerjavi z vrstniki) in zagotavljanjem vseh vitaminov (še posebej maščobotopnih A, D, E in K), mineralov, antioksidantov in esencialnih maščobnih kislin. Predvsem v zgodnjem pooperativnem obdobju je včasih potrebno prehodno nadomeščanje z infuzijami, dokler bolnik še ne more uživati hrane, potem je priporočljivo čim prej preiti na uživanje hrane skozi usta. Kadar se ne uspe zagotoviti ustreznega kaloričnega vnosa za rast oziroma vzdrževanje ustrezne telesne mase, so nujno potrebni ustrezni kalorični prehranski dodatki. Če se pojavi sladkorna bolezen, je pomembno ustrezno zdravljenje sladkorne bolezni z zdravili (najpogosteje z inzulinom) in ne omejevanje vnosa visokokaloričnih hranil.

Ob ustrezni prehrani bolniki s cistično fibrozo po presaditvi pljuč hitreje napredujejo, hitreje se povečuje telesna kondicija, poveča pa se tudi odpornost telesa in s tem preprečuje okužbe. To je za kvaliteto življenja po presaditvi pljuč izredno pomembno, saj okužbe zelo pogosto zahtevajo bolnišnično zdravljenje, včasih pa lahko sprožijo tudi zavrtno reakcijo. Ob ustrezni prehrani v kombinaciji z ustreznimi zdravili je tudi drugih zapletov manj. Osteroporoza se lahko uspešno preprečuje ali ustavi, če je že prisotna. Uspešno se preprečujejo gastrointestinalni zapleti, med katerimi je še posebej pomembno omeniti sindrom obstrukcije distalnega dela tankega črevesa (v literaturi opisan s kartico DIOS). To je bolezen, podobna mekonijemsku ileusu novorojencev. Pri odraslih bolnikih s cistično fibrozo je pogostejša prav v skupini bolnikov, ki so že po presaditvi pljuč. Pri bolezni pride do zapore prehoda tankega v debelo črevo s strjenim blatom. Mehanizem nastanka bolezni je večplasten, najpogosteje povezan z zmanjšano motiliteto (gibljivostjo) črevesja, nezadostno količino encimov trebušne slinavke (kar je bil pomemben razlog za nastanek tega sindroma pri našem bolniku, omenjem v uvodu), nezadostnim pitjem tekočin in posledično dehidracijo. Opozorilni znaki bolezni so zaprtje, čeprav ni vedno prisotno, paradokso se lahko pojavijo tudi driske, krčevite bolečine v trebuhu, sprva v desnem spodnjem kvadrantu, kjer se lahko zatipa zatrdlina, kasneje se pojavijo bolečine po celem trebuhu, nazadnje se pridruži še bruhanje. Večinoma se da zaporo razrešiti z lavažo prebavil, če je odkrita v pozni fazi je potreben kirurški poseg. Zato je pomembno, da se na bolezen pomisli dovolj zgodaj. Še bolj pomembno pa jo je preprečevati z ustreznim nadomeščanjem encimov trebušne slinavke, ki jih je po presaditvi pljuč včasih potrebno povečati sočasno s povečanjem vnosa hranil, skrbeti za zadostno uživanje tekočin in gibanje, ki povečuje motiliteto prebavil.

ZAKLJUČEK

Poleg rednega jemanja vseh zdravil je za boljšo kvaliteto življenja in možnost preprečevanja zapletov bolezni je tudi po presaditvi pljuč nujna ustrezna prehrana bolnikov s cistično fibrozo. Tako morajo imeti vsi bolniki s cistično fibrozo (otroci, mladostniki in odrasli) možnost zdravljenja z ustreznimi vitamini, minerali, anitoksidanti, esencialnimi maščobnimi kislinami in visokokaloričnimi prehranskimi dodatki (kadar je to potrebno) tudi po presaditvi pljuč.

Zato je še posebej pomemben nedaven dosežek novoustanovljenega Društva za cistično fibrozo in njene predsednice gospe Slavke Grmek-Ugovšek, ki je pri Zavodu za zdravstveno zavarovanje v imenu vseh bolnikov s cistično fibrozo izpogajala, da so po novem tudi vsi odrasli bolniki, ki imajo indeks telesne teže pod $18,5 \text{ kg/m}^2$ ali je prišlo ne glede na razlog (tudi zaradi presaditve pljuč) do padca indeksa telesne mase za 5% ali več, upravičeni do 50% financiranja kaloričnih prehranskih dodatkov.

Trudimo se, da bi bili vsi odrasli kot mladoletni bolniki s cistično fibrozo, pri katerih obstaja indikacija, upravičeni do 100% financiranja živil za posebne zdravstvene namene s strani ZZSZ, saj cistična fibroza spada v skupino bolezni s prirojeno presnovno motnjo. Presnova je pri bolnikih s cistično fibrozo namreč motena zaradi prirojene (genetske) motnje v delovanju transportnega proteina, ki je umeščen v celično membrano izvodil žlez z zunanjim izločanjem. Pri najpogostejši mutaciji (delta F508) na primer telo zaradi encimske motnje ne presnavlja ustrezno esencialne aminokisline fenilalanina, gre za izostanek aminokisline fenilalanin na mestu F508 v proteinu, kar moti procesiranje proteina, ki se razgradi, še preden prispe do apikalne membrane epitelnih celic. Tako pride do neustreznega izločanja klora in vode, kar vodi do zaustavljanja toka prebavnih encimov iz trebušne slinavke v prebavila in posledično malabsorpcijo živil. Malabsorpcija živil pa nato poleg sprememb v dihalih igra eno izmed glavnih vlog v etiopatogenezi vseh zapletov bolezni.

LITERATURA

1. Munck A. Nutritional considerations in patients with cystic fibrosis. *Expert Rev Respir Med.* 2010 Feb;4(1):47-56.
2. Matel JL, Milla CE. Nutrition in cystic fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med.* 2009 Oct;30(5):579-86. Epub 2009 Sep 16.
3. Morton AM. Symposium 6: Young people, artificial nutrition and transitional care. The nutritional challenges of the young adult with cystic fibrosis: transition. *Proc Nutr Soc.* 2009 Nov;68(4):430-40. Epub 2009 Aug 24.
4. White H, Morton AM, Peckham DG, Conway SP. Dietary intakes in adult patients with cystic fibrosis--do they achieve guidelines? *J Cyst Fibros.* 2004 Mar;3(1):1-7.
5. Hadjiliadis D. Special considerations for patients with cystic fibrosis undergoing lung transplantation. *Chest.* 2007 Apr;131(4):1224-31.
6. Rosenblatt RL. Lung transplantation in cystic fibrosis. *Respir Care.* 2009 Jun;54(6):777-86; discussion 786-7.

Metka Paragi

MOŽNOSTI UPORABE PNEVMOKOKNIH CEPIV PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO

Bakterija *Streptococcus pneumoniae* (pnevmokok) je glavni povzročitelj invazivnih bakterijskih okužb (gnojni meningitisi, bakterijemije in seapse) pri otrocih in starejših ljudeh. Prav tako je pomemben povzročitelj neinvazivnih obolenj npr. bakterijske pljučnice, bronhitisa, vnetja obnosnih votlin, srednjega ušesa in drugih. V državah v razvoju je pnevmokok pomemben povzročitelj smrti, saj letno umre vsaj en milijon otrok, mlajših od petih let. Kot posledica pnevmokoknih okužb pa v svetu letno umre okrog 3 milijone ljudi. Pnevmonokne bolezni imajo v Evropi pomemben javnozdravstveni delež kot infekcijske bolezni, ki jih je potrebno stalno nadzorovati in spremljati. Tudi v Sloveniji je pnevmokok najpomembnejši povzročitelj bakterijskih invazivnih okužb pri otrocih in odraslih. Najbolj ogožena skupina so otroci pod 5 leti in odrasli po 50 letu ter kronični bolniki.

Glavni virulenčni faktor je njihova polisaharidna ovojnica, ki jih ščiti pred fagocitozo in tako olajšuje vdor v kri. Na osnovi kapsularnih polisaharidov ločimo preko 90 vrst serotipov pnevmokokov. Vendar jih le peščica od teh povzroča nevarna invazivna obolenja. Pnevmonokoki so del normalne mikrobne flore nosno žrelne sluznice, pogostejše pri otrocih, kjer so izpostavljeni različnim protimikrobnim zdravilom. Tovrstna izpostavljenost pogosto vodi v odstranitev občutljivih sevov bakterije in daje večjo možnost za nosilstvo in širjenje odpornih sevov. Odpornost bakterij proti antibiotikom je v zadnjem desetletju porasla in je postala pomemben javnozdravstveni problem. Povečanje števila odpornih sevov proti antibiotikom pri bakteriji *S. pneumoniae* vzbuja skrb, zlasti zaradi zdravljenja sistemskih okužb. Zaskrbljujoče je predvsem naraščanje odpornosti proti penicilinom in makrolidom, zdravljenje pa otežuje še pojav mnogotero odpornih sevov.

V Evropi zasledimo naraščanje odpornosti pnevmokokov proti antibiotikom, zlasti penicilinu, cefalosporinom tretje generacije in makrolidom. Odpornost proti penicilinu je različna v posameznih državah in se spreminja sorazmerno s porabo antibiotikov v posamezni državi.

Ker je prenos kapljičen in med nami živi precej ljudi (zlasti majhnih otrok), ki so »prenašalci« teh bakterij (nosnožrelni prostor), je velika verjetnost prenosa zlasti v prenatrpanih prostorih in v zimskem času, ko smo velikokrat oslabljeni že od zimskih viroz.

Pri kroničnih bolnikih kot so to npr. bolniki s CF, kjer bolezen pogosto prizadane pljuča, pa take okužbe lahko vodijo v resne zaplete poleg osnovne bolezni.

Zato je pri kroničnih bolnikih, ljudeh z okvarami imunskega sistema oziroma pri ponavljajočih se okužbah s temi bakterijami, edina učinkovita zaščita cepljenje.

Imunost, pridobljena po okužbi, je tipsko specifična. Tako je tudi razvoj cepiv šel v tipsko specifičnost za serotipe, ki so najpogostejši povzročitelji invazivnih obolenj.

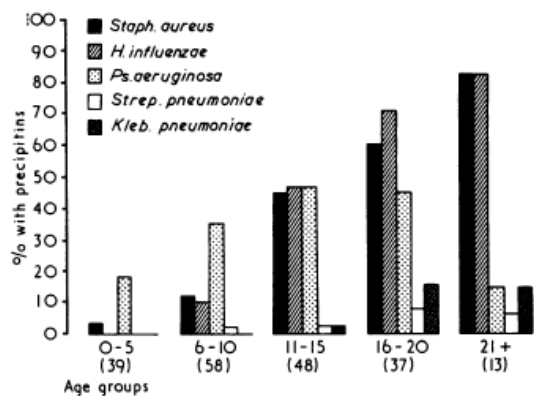
Trenutno je na tržišču več vrst cepiv. **Polisaharidno 23-valentno pnevmokokno cepivo (PPV23)**, ki vsebuje antigene 23 serotipov, ki najpogosteje povzročajo invazivne pnevmokokne bolezni po vsem svetu, se uporablja pri cepljenju odraslih in otrok, starejših od dveh let starosti. Pri zdravih odraslih in starejših odraslih omogoča 60 do 80 % zaščito pred invazivnimi pnevmokoknimi okužbami, vendar je njegova učinkovitost manjša pri ljudeh z oslabljenim imunskim sistemom. Prav tako so polisaharidna cepiva slabo imunogena pri dojenčkih in otrocih, mlajših od dveh let starosti, kjer je imunski sistem še nezrel in zato PPV23 v tej starostni skupini ni imunogen in ne vzbudi imunskega spomina.

Z vezavo polisaharidnih antigenov na nosilno beljakovino so razvili **konjugirana cepiva**, ki spodbudijo T-celični odziv in so tako učinkovita tudi pri dojenčkih in otrocih, mlajših od dveh let. Ta konjugirana cepiva bi bila tudi bolj primerna za otroke z CF, pri katerih je oslabljen imunski sistem zaradi kroničnih okužb dihal (pseudomonas). Poleg tega je pomembna prednost konjugiranih cepiv tudi vpliv na nosilstvo, se pravi za odstranitev bakterij iz nosnožrelnega predela, kar pa ni značilnost polisaharidnih cepiv.

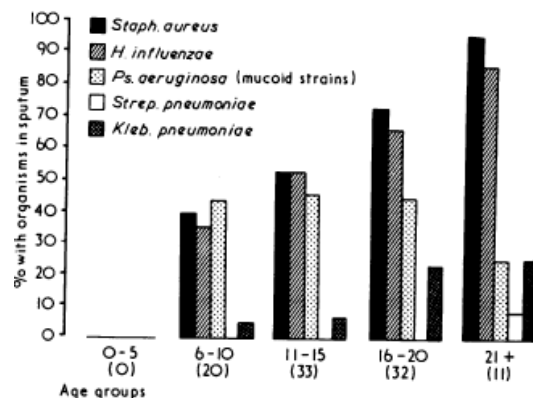
Trenutno so na razpolago **7, 10 in 13 valentana konjugirana pnevmokokna cepiva (PCV)**. Primerjava učinkovitosti teh cepiv med seboj, v Sloveniji je pokazala, da je odstotek ujemanja krožečih serotipov invazivnih pnevmokokov pri otrocih, po starostnih skupinah, z zaščitnimi serotipi v cepivu največji pri **13 valentnem** konjugiranem cepivu, zlasti pri otrocih pod petimi leti starosti.

Študij v zvezi z pnevmokoknimi okužbami pri otrocih s CF je malo. Ena od teh (J R May, N C Herrick, D Thompson: Bacterial Infection in Cystic Fibrosis, Arcd Dis Child 47: 908-13, 1972) kaže, da gre za dvig pnevmokoknih protiteles v krvi teh otrok po 6 letu starosti in le ta stalno narašča s starostjo (Slika 1a), medtem, ko je bil pnevmokok iz sputuma izoliran le pri starejših otrocih (21+), (Slika 1b).

Slika 1: a)



b)



Vsled vsega bi morda veljalo razmisliti o preventivnem cepljenju zlasti starejših otrok s konjugiranim pnevmokoknim cepivom, ker gre pri njih za dolgo trajajoče kronične težave s pljuči, kar povečuje možnost okužbe s to nevarno bakterijo.

Marija Špelič

KOMUNIKACIJA - MEDICINSKA SESTRA MED BOLNIKOM IN SORODNIKI

UVOD

V zadnjem času se v svetu vse več govori o sodelovanju zdravstvenega tima s sorodniki, o pravilni komunikaciji in takojšnji informaciji, ki mora biti natančna, pravilna, pooblaščenca za področje, ki ga obvladamo, v katerem smo strokovnjaki, torej iz področja zdravstvene nege.

Tudi v literaturi je vse več predavanj na to temo, ki je za vse aktualna. Govori se o dokumentih v zvezi s pravicami sorodnikov.

V pojem » sorodniki « vključujemo partnerje, starše, otroke, bližnje sorodnike ali pač osebe, ki skrbijo za bolnika, čeprav niso v sorodstveni vezi, so mu pa najbližji.

Moje predavanje bo govorilo tudi o pravilnih in korektnih informacijah, ki bazirajo na pravilni, usmerjeni komunikaciji, prilagojeni bolniku in sorodnikom ter v prizadevanje za boljše odnose med njimi in zdravstvenim kadrom (v tem primeru medicinskim sestram).

CILJI

Cilji, ki jih želimo doseči so v vzpostavitvi medsebojnih odnosov med sorodniki in medicinskimi sestrami, ki bodo temeljili na dobrih odnosih, medsebojnem spoštovanju, podpori in razumevanju. Da to dosežemo uporabljamo primerno komunikacijo in pravilno informacijo in s tem dosežemo, da v vsakodnevni zdravstveni negi delujemo kot dober tim, ki dela v njegovo dobrobit. Vključevanje sorodnikov je danes nuja, saj so oni del procesa zdravstvene nege.

Vsekakor je bolnik tisti, ki odloča, katere informacije lahko posredujemo in komu. Če pa bolniki niso v stanju, da bi o tem odločali, se je potrebno dogovoriti o informiranju z najbližjim sorodnikom. Vsekakor smo dolžni nuditi določeno informacijo tudi ostalim sorodnikom, toda obseg le-te se določi na osnovi odločitve zdravnika in medicinskih sester, katera naj bi bila ta ključna oseba. Ne smemo tudi pozabiti dejstva, da nekaterim sorodnikom ne poročamo o stanju bolnika, če to škodi samemu bolniku ali so pa to zaupni podatki.

Vsekakor smo v zdravstveni negi medicinske sestre tista vez, ki omogoča, da so odnosi kakovostni, pravilni in dvosmerni (potrebujemo dodatne podatke o bolnikovih navadah, željah) in v tej povezavi tudi zastopamo interese bolnikov. Tudi sorodniki sebe vidijo kot zastopnike bolnikov in tako moramo na korekten način, profesionalno in z vso pravico pokazati sorodnikom, da bomo zastopali obojestransko korist in z ustreznim informiranjem to tudi korektno izpeljali.

Vse potrebe sorodnikov (Moggia, 2005) morajo medicinske sestre pravilno zaznati.

Pomembno je, da ne pride do konflikta interesov (konfliktna obremenjenost), zato mora biti komuniciranje pravilno, subtilno, govorimo skratka o umetnosti komuniciranja.

Marsikatera medicinska sestra bo morda pomislila na to, da je zopet vse na njenih ramenih, saj ima tudi sicer polne roke dela, zadolžena je skoraj za vse, vsestransko skrbi za bolnika - sedaj pa še njegovi sorodniki!?

Toda če upoštevamo, da to uspešno počnemo vsak dan, vendar se še vedno lahko naučimo nekaj novega in o tem obvestimo bolnikove sorodnike.

Ne smemo poslušati tisto pogosto: »Jaz nič ne vem in ne smem govoriti bolniku o tem in tem - jaz sem samo medicinska sestra«.

Naša pravica in dolžnost je posredovati podatke o življenjskih aktivnostih bolnika, o planih naše zdravstvene nege, o ocenah pri izpolnjevanju pričakovanega uspeha.

Naj omenim, katere potrebe in želje izražajo sorodniki v zvezi z zdravniki. Na ta vprašanja mi ne dajemo odgovorov, informacij ali komentarja, ker ne sodijo v našo pristojnost:

- Diagnoza bolezni, njeno zdravljenje in prognoza;
- Kako je do bolezni prišlo in zakaj;
- Zagotovilo, da je njihov sorodnik najbolje zdravljen in po najsodobnejših metodah.

Od medicinskih sester sorodniki pričakujejo drugačne informacije in v primeru napačnega vprašanja jih vedno napotimo k zdravniku.

Najpogostejše informacije, ki jih od nas pričakujejo, so glede plana zdravstvene nege, kako smo zadovoljni z izhodišči teh planov, o življenjskih aktivnostih, spremembah in potrebah. Te potrebe se vsakodnevno širijo in edino medicinske sestre lahko dajejo ustrezne informacije iz tega področja. Na ta način sorodniki dobijo občutek, da osebje lahko kakovostno poskrbi za bolnika v vsakem, še tako zahtevnem primeru. Pravica sorodnikov je tudi, da so informirani o izobrazbi in kvalifikaciji osebja, ki izvaja zdravstveno nego bolnika.

Obenem tudi pričakujejo, da sprotne informacije izvejo preko ustnih informacij ali telefonsko od osebe, ki ima za to ustrezna pooblastila (naloge glavne medicinske sestre je pooblastiti izkušeno medicinsko sestro v timu, ki dobro pozna svoje pristojnosti).

Najpogostejša vprašanja, vezana na področje ZN bolnika so:

- Kako je z dihanjem?
- Ali je še na kisiku?
- Ali ima še vedno masko?
- Ali ima bolečine?
- Ima povišano telesno temperaturo?
- Kako je s prehranjevanjem?
- Kako je z njegovim psihičnim stanjem; ali je slabe volje, depresiven?
- Kaj želi, da mu sorodniki prinesejo (knjigo, časopis, kaj drugega)?

Sorodniki lahko pošljejo le svoje pozdrave, dobre želje za boljše počutje in podobno.

Na vsakem oddelku bi bila potrebna komunikacija med zdravstvenimi delavci in psihologom. Znano je tudi, da ima bolezen posledice tudi pri sorodnikih, ki so zelo navezani na bolnike in sicer v obliki utrujenosti, vznemirjenja, nejevoljnosti in zamorjenosti. Tako sorodniki čutijo tudi velik pritisk in sami potrebujejo podporo.

Zato je pravilna komunikacija zelo pomembna, s strokovnim pristopom pa se približamo sorodnikom ter si s skupnimi močmi prizadevamo za doseg cilja -ozdravitev bolnika.

To je naš končni cilj v procesu dela s sorodniki.

1. Srednja medicinska sestra (SMS) ali zdravstveni tehnik (ZT)

Mora se predstaviti svojcem z imenom in priimkom!

SMS ali ZT v okviru svojih pristojnosti, vezanih na življenjske aktivnosti, lahko opišejo trenutno stanje bolnika, nikakor pa ne smejo dajati splošnih informacij npr. ali je bolnik dobro ali slabo. Odgovori naj bodo kratki, usmerjeni na določena področja (aktivnosti) in prijazni.

- ob naporu se zadiha, v mirovanju lažje diha;
- poseda se v postelji;
- nima temperature;
- gospa je danes za kosilo pojedla le juho;
- ob pomoči ZT se je tuširala v kopalnici;
- v spremstvu ZT je šla na WC;
- prosi, če prinesete copate in kako knjigo;
- danes je lahko brala časopis.

2. Višja medicinska sestra (VMS) ali diplomirana medicinska sestra (dipl.m.s.)

Mora se predstaviti svojcem z imenom in priimkom, funkcijo. Podaja lahko vse informacije, vezane na življenjske aktivnosti in glede plana diagnostično-terapevtskega programa.

Primer: Enako kot zgoraj, če zadevo zares pozna. Včasih so s tem bolje seznanjene SMS ali ZT in je treba njih vprašati.

Sicer pa:

- npr.: danes ima predvideno CT preiskavo (računalniško snemanje pljuč, za to preiskavo ni potrebne posebne priprave, preiskava ni boleča);
- jutri ima predvideno bronhoskopijo, dopoldne bo moral biti tešč in na kratko opišejo poseg;
- ima še infuzije;
- dobiva kisik preko maske;
- za kisikovo šolo – dogovor s svojci, in podobno;
- informacije glede želja bolnika;
- planiranje in evaluacija postopkov zdravstvene nege;

- predlogi za vključevanje svojcev v tim z SMS za nekatere aktivnosti, npr. varovanje nemirnega bolnika – če svojci to ne odklanjajo.

Pogovor ali podajanje informacij svojcem bolnika je zelo težko načrtovati. Vedno se odločamo sproti, glede na stanje in na nepredvidene situacije.

V sodobni zdravstveni negi – predvsem pri življenjsko ogroženih bolnikih – se predvideva aktualizacija skupnega reševanja problema – vse v korist boljšega počutja bolnika. To so najsodobnejši trendi, čeprav je s tem naše delo dostikrat bolj zahtevno in kompleksno. Vendar pa mora biti vse naše delovanje prav tako transparentno in profesionalno.

Sodelovanje sorodnikov je torej nujno (to je že zdavnaj vpeljana na pediatriji). Tudi naš starejši in prizadeti bolnik potrebuje ob sebi sorodnike – prav tako kot mali bolnik – otrok.

ZAKLJUČEK

Ko govorimo o pristojnosti in izobraženosti medicinskih sester, ne smemo pozabiti na vse etične in duhovne vrednote, zaradi kateri bo komunikacija z bolniki uspešna in bo presegla običajno komunikacijo oz. bo njena nadgradnja. To je umetnost komuniciranja, ki pa ni vedno odvisna od stopnje izobrazbe, temveč pogosto od vrednot posameznika kot človeka.

Sodobni poklici zahtevajo visoko stopnjo natančnosti, usklajenosti in sodelovanja. Naš poklic še posebej zahteva predvsem usklajenost in timski pristop. Več ko vemo o bolniku, bolj smo občutljivi zanj, želimo mu biti blizu, pomagati takrat, ko je v veliki stiski.

Mnogi dejavniki vplivajo na njegovo stisko:

- negotovost glede poteka bolezni,
- odnos bolnika do svoje bolezni,
- odnos svojcev do bolnika,
- delovno okolje,
- socialni, politični in kulturni dejavniki.

Prav zaradi tega je delo medicinskih sester in zdravstvenih tehnikov zelo odgovorno in stresno. Odgovorno in dosledno ravnamo le takrat, ko človeka zares globoko spoštujemo. Spoštovanje je osnova vsakega odnosa, tudi profesionalnega in na te lastnosti najbolj prisegamo. Zato je timska usklajenost odvisna tudi od osebnosti posameznika. Notranja, psihološka-duhovna trdnost vsakega posameznika v timu ustvarja dobro podlago za izvajanje drugih nalog. Zaradi stresnih situacij in pomembnosti dela tima je treba še posebej poudariti skrb za razvoj osebnosti vsakega člana. Več kot vsak član stori za svojo osebnostno rast, več lahko da drugim.

Kako lahko pomagamo pri delu v timu?

Urejenost medsebojnih odnosov, ki so ključ uspešnega timskega dela, samospoštovanje, človeško topli in globoki medsebojni odnosi v svoji družini, med prijatelji, na delovnem mestu, v formalnih in neformalnih odnosih. Urejeni odnosi so odsev in vir zdravega življenja in zanesljiva pot do sodelavcev, bolnikov in njihovih svojcev.

V današnjem času so medicinske sestre in zdravstveni tehniki podvrženi vsakodnevnim pritiskom svojcev bolnikov in sodelavcev. Vse več je tudi raznih pritožb na zdravstvene usluge v različnih medijih.

Zato moramo znati spoštovati sebe, svoj poklic, se izobraževati na tem področju. Izkušene in modre medicinske sestre morajo pomagati mlajšim kolegicam, mlajše pa znati to spoštovati in s pridom uporabiti v korist duhovne rasti. S tem naj bi bolj samozavestno kreirali svojo poklicno pot in bistveno vplivali na kakovost zdravstvene nege.

Biti s človekom v težkih obdobjih - ne glede na to ali je to bolnik, njegovi sorodniki, ali celo tvoj sodelavec - je vedno izziv: napor in veselje, breme in priložnost, odgovornost in nova možnost

Zelo pomembno je, da ima bolnik neomejeno zaupanje v nas medicinske sestre, kajti mi smo njihovi zagovorniki in smo tiste, ki mu bomo nudile sočutje-empatijo, predanost.

Če medicinska sestra ni sposobna videti sebe skozi oči svojih varovancev, potem ji manjka sposobnost vživljanja v druge ljudi, manjka ji sposobnost empatije. Brez te sposobnosti lahko svoje delo opravlja natančno, brezhibno, vendar kot avtomat, ki ne pozna naklonjenosti ne spoštovanja ne upoštevanja varovanca.

LITERATURA

1. Bohinc M. Iršič A. Zadovoljstvo bolnikov kot element kakovosti v zdravstvu V: Zbornik XVII. Posvetovanje organizatorjev dela Portorož: Fakulteta za organizacijske vede Kranj, Univerze v Mariboru 1998: 81-9.
2. Moggia F, Biagi S, Pompei V. The needs of relatives of patients admitted to Italian critical care units: a survey comparing relatives' and nurses' perceptions; Connect, contents, Volume 4, Issue 12. Satosek D, Spelic M, Klancar S; Knowledge and competences between recommendations and clinical practise: 3rd Congress World Federation of Critical care Nurses, Manila, Februar 26-28, 2006.
3. Satosek D, Klancar S, Relation between critical care nurses and relatives of critically ill patients: 3rd. Congress World Federation of Critical care Nurses, Manila, Februar 26-28, 2006.
4. Več avtorjev, 2005. Pulmološka sekcija medicinskih sester in zdravstvenih tehnikov. Zbornik predavanj, Maribor maj 2005.

Ana Galič**PREPREČEVANJE BOLNIŠNIČNIH OKUŽB****IZVLEČEK**

Bolnišnične okužbe (BO), so zaplet hospitalizacije in danes predstavljajo v zdravstvu velik problem. Prizadenejo lahko vsak organ in vse dele telesa. Povzročitelji bolnišničnih okužb so mikroorganizmi, najpogosteje na antibiotike večkratno odporne bakterije. Zbolijo bolniki ali pa zdravstveno osebje. Pogostost le teh je eden izmed kazalcev kakovosti dela v bolnišnici.

Izvor bolnišničnih okužb so bolniki, zdravstveno osebje, obiskovalci, bolnikova okolica s kontaminiranimi predmeti in površinami. Več kot 90% BO se prenese prek rok. Ukrepi za preprečevanje bolnišničnih okužb so znani, najpomembnejša je higiena rok.

UVOD

Bolnišnica ni samo ustanova, kjer bolni ozdravijo, ampak tudi ustanova, kjer bolni še bolj zbolijo. Med ogrožene bolnike sodijo predvsem novorojenčki, bolniki intenzivnega zdravljenja in starejši bolniki ter bolniki z oslabljenim imunskim sistemom, bolniki z znotrajvenskimi pristopi, bolniki, ki so zdravljeni z antibiotiki, sladkorno boleznijo, kroničnimi boleznimi. Najpogostejši zaplet zdravljenja v bolnišnici predstavljajo bolnišnične okužbe, in to kar polovico vseh zapletov zdravljenja v bolnišnici. Povzročitelji BO so bakterije, virusi, glive humanega izvora ali glive iz okolja. Med bakterijami so najpogostejši stafilokoki, enterobakterije, psevdomonasi in enterokoki.

Čeprav so bolnišnice urejene in redno čiščene, se lahko bolnišnične okužbe na izpostavljenih oddelkih hitro širijo.

Najpogostejše BO so okužbe sečil, ki predstavljajo 40% vseh BO, v 80% so povezane z urinskimi katetri. Najpogostejši povzročitelji so gram negativne bakterije, koagulazno negativni stafilokoki in glive.

Na drugem mestu po pogostnosti so okužbe kirurških ran, zaradi katerih se čas hospitalizacije podvoji. Najpogostejše osamljene bakterije so *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Candida albicans*, *Klebsiella pneumoniae*.

Na tretjem mestu pogostnosti so bolnišnične pljučnice s 15- 20 % deležem med vsemi BO. Povzročitelji so tako gram pozitivne kot gram negativne bakterije, najpogostejša sta *S. aureus* in *P. aeruginosa*.

10% BO predstavljajo bolnišnične bakteriemije in seapse. Zaradi visoke odpornosti bakterij in gliv na protimikrobna zdravila so bolnišnične seapse pogosto nerešljiv problem tako v svetu kot pri nas.

V nerazvitem svetu predstavlja problem tuberkuloza. Driske kot bolnišnične okužbe so problem v nerazvitem svetu zaradi slabih higienskih razmer, v razvitem svetu pa zaradi velike in nenadzorovane porabe antibiotikov. V razvitem svetu in sodobno grajenih bolnišnicah so najpogostejši povzročitelji BO bakterije in virusi, paraziti pa redko.

NAČINI PRENOSA OKUŽBE

- S stikom lahko prenašamo okužbo direktno ali indirektno. Direktni prenos je lahko z rokami osebja, s pripomočki za nego in diagnostiko ali z oblačili. Zato je zelo pomembna higiena rok ter uspešna sterilizacija in razkuževanje pripomočkov.
- Indirekten prenos poteka s hrano, vodo, zdravili in dezinfekcijskimi sredstvi. Pojavlja se predvsem pri bolnikih z oslabljenim imunskim sistemom, pri čemer je lahko vzrok neoporečna hrana in voda.
- Aerogen način prenosa prek kapljic ali kožnih lusk v bakterijsko floro kože in sluznic.

PREPREČEVANJE BOLNIŠNIČNIH OKUŽB

Za to so potrebni učinkoviti izvajalni ukrepi, s katerimi se zmanjša število mikroorganizmov na predmetih, bolniku in njegovi okolici, kakor tudi število okužb v zdravstveni ustanovi.

Osnovni ukrepi za preprečevanje BO, ki bi jih mogli izvajati v vseh zdravstvenih ustanovah, so:

- higiena rok s poudarkom na razkuževanju;
- pravilna uporaba ustreznih zaščitnih sredstev (rokavice, maske..);
- negovalni pripomočki in oprema za enkratno uporabo;
- sobe z malo bolniki z zadostno razdaljo med posteljami in možnosti prezračevanja;
- dober standard in opremljenost bolnišnice ali zdravstvene ustanove;
- dovolj velike in prostorne čakalnice;
- ustrezne in dovolj številne sanitarije;
- sodobno organizirana prehrana;
- dobra oskrba s perilom za enkratno in večkratno uporabo;
- ustrezno čiščenje prostorov in opreme;
- dovolj zdravstvenega osebja, ki je strokovno usposobljeno;
- zaščita zdravstvenih delavcev (cepljenje..);
- nadzor nad porabo antibiotikov;
- organiziran nadzor in spremljanje BO.

Komisija za preprečevanje BO pripravlja strokovna navodila za epidemiološko spremljanje, preprečevanje in obvladovanje BO, obvezno v pisni obliki. Svetuje pri nabavi opreme in materiala, ki se uporablja pri diagnostičnih, terapevtskih ali negovalnih postopkih, pripravlja

program izobraževanja zdravstvenih in drugih delavcev, pripravi in sprejme program ter letno poročilo o izvajanju tega programa.

PSEUDOMONAS

Bakterije iz rodu *Pseudomonas* najdemo po vsem svetu. Nekatere so rastlinski in živalski patogeni. V naravi jih najdemo v vodi, zemlji in na rastlinah. Dobro rastejo v vlažnem okolju. *P. aeruginosa* je najpogostejši povzročitelj bolnišničnih, a tudi zunajbolnišničnih okužb. Pri zdravih ljudeh je redko del normalne flore, v bolnišnicah pa kolonizira prebavila do 30% bolnikov. V zadnjih letih je tipična bolnišnična bakterija, ki povzroča različne okužbe, najpogosteje okužbo dihal, sepse, okužbe ran, okužbe sečil.

V bolnišničnem okolju ga najdemo v pitni vodi, vodi v vlažilcih ali tekočinah za dializo, v kopelih, bazenih, razkužilih, tekočinah za izpiranje, kapljicah za oči, tekočini za leče, na surovem sadju in zelenjavi, tudi na posteljnih vložkih, endoskopih, elektrodah, dihalnih aparatih, površinah za izvajanje fizioterapije ipd. Prenaša ga lahko medicinsko osebje z rokami in okuženimi napravami.

Pri nas med povzročitelji okužb ran in opeklin zaseda 2 mesto (16% vseh povzročiteljev), takoj za stafilokoki. Njegove prednosti so izredna prilagodljivost ter odpornost proti razkužilom in antibiotikom. Če ga bolniki zaužijejo s hrano, ostane v prebavilih. Naseli se tudi v dihalu, predvsem pri intubiranih bolnikih. Pogosto jih imajo bolniki, ki prejemajo antibiotike. Naselitvi lahko sledi okužba. Ker je *Pseudomonas* invaziven in toksigen, povzroči lokalno infekcijo, lahko se razširi sistemsko.

Od izvenbolnišničnih okužb najpogosteje povzroča okužbe kože in okužbe povrhnjih struktur očesa ter maligni otitis.

Zdravljenje je težavno, saj ima intrinzično odpornost na antibiotike, odpornost pa se razvije med samim zdravljenjem z določenimi antipseudomonasnim antibiotikom.

Preprečevanje okužbe s *Pseudomonas aeruginosa* je še posebej pomembno za bolnike s cistično fibrozo. *Pseudomonas aeruginosa* je eden izmed najpogostejših povzročiteljev zagonov vnetja v bronhiektazijah in povezan s slabšo prognozo bolnikov. Poleg vseh že naštetih ukrepov za preprečevanje okužbe je pomembno preprečevanje medsebojnega stika bolnikov s cistično fibrozo med obravnavo v zdravstvenih ustanovah. V preteklosti, ko se ti ukrepi še niso izvajali, je bil namreč glavni razlog prve okužbe s *Pseudomonasom* prav prenos iz enega na drugega bolnika.

ZAKLJUČEK

Bolnišnične okužbe se pojavljajo v vseh zdravstvenih ustanovah po svetu, tudi najboljših klinikah, in jih ne moremo povsem preprečiti. Ukrepi za preprečevanje in obvladovanje so dobro znani in so v glavnem zelo preprosti, seveda jih je potrebno dosledno izvajati, kar zlasti velja za higieno rok. Stopnja bolnišničnih okužb pa je mera za kakovost bolnišnic v razvitih deželah sveta.

LITERATURA

1. Anon. Chapter 25: Epidemiology: Hospital acquired infections. In: Madigan MZ, Martinko JM, Parker J. Brock biology of microorganismis. Upper Saddle River: Pearson Education, 2003;860.
2. Ayliffe G. Coates D. Hofman PN. Chemical disinfection in hospitals. PHLS 1993.
3. Fijan, Sabina, Šoštar Turk Sonja, Cenčič, Avrelija. Sanitarna- mikrobiološke preiskave bolnišničnih tekstilij, negovanih v pralnicah. Teksilec. Maribor 2004.
4. Gubina M. Ihan A. Medicinska bakteriologija z imunologijo in mikologijo, Ljubljana, Medicinski razgledi 2002.
5. Povezava do članka: <http://www.zdravstvena.info/vsзнj/bolnsnicne-okuzbe-izolacija-bolnika-ravnanje-s-posebnimi-odpadki-v-bolnsnicni>.

Metka Medle, Vojko Šintler

RESPIRATORNA FIZIOTERAPIJA PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO

UVOD

Cistična fibroza (CF) je redka, genetsko pogojena bolezen, ki povzroči motnjo v delovanju žlez z zunanjim izločanjem. Najpogostejše prizadene dihalne poti, pljuča, trebušno slinavko in črevesje.

V stenah dihalnih poti se nahajajo žleze, ki izločajo sluz (mukus). Delci, ki jih vdihnemo z zrakom, se prilepijo na sluz in se nato z migetalčnim gibanjem migetalk (cilij) zopet izločijo iz dihal. Pri CF je moteno izločanje prav te sluzi, ki je zaradi zmanjšane količine vode zelo gosta in lepljiva, ter povzroča hude zaplete.

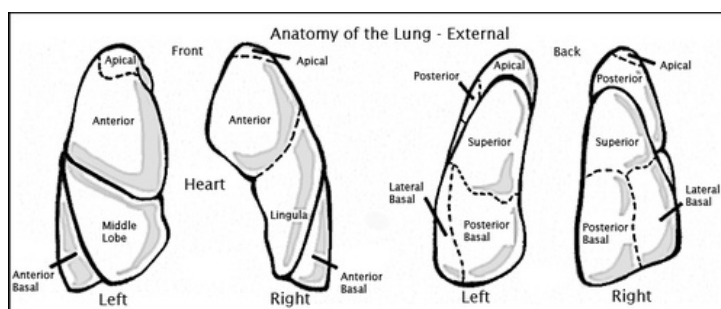
Namen zdravljenja CF je predvsem upočasnitev napredovanja bolezni in izboljšanje dihanja. Prvi cilj respiratorne fizioterapije pa je odstranitev goste sluzi (mukusa) iz dihalnih poti. Pljuča so tako čistejša, možnost respiratornih infekcij pa manjša.

Respiratorna fizioterapija ponuja različne pripomočke, metode in tehnike pri obravnavi bolnikov s CF. To so: dihalne vaje, incentivna spirometrija (Respiflo 2500/5000), perkusija, položajna drenaža, vibracijska masaža, kašelj, flutter, huffing...

Lahko se jih uporablja ločeno, še boljše pa v kombinaciji dveh ali več tehnik oz. metod. Učinkovito in celostno zdravljenje bolnikov s CF pa prav gotovo predstavlja tudi osnovno poznavanje anatomije pljuč. Le ta je osnova vsem respiratornim tehnikam in metodam, tudi položajni drenaži, ki je ena najučinkovitejših tehnik za učinkovito mobilizacijo sluzi (mukusa) iz manjših v večje dihalne poti.

PLJUČA

Pljuča sestavljata 5 lobusov, 3 so na desni in 2 na levi strani prsne votline. Naprej se lobusi delijo na različne segmente (slika 1).



Slika 1. (Carolyn Russell): Groba razdelitev pljuč na lobuse in segmente

POLOŽAJNA DRENAŽA

Položajna drenaža je fizioterapevtska tehnika, ki s pomočjo sile težnosti pospeši odstranjevanje sluzi (mukusa) iz dihalnih poti.

Najpogosteje se uporablja pri bolnikih s CF, KOPB in kroničnim bronhitisom.

Izvaja se ob pomoči fizioterapevta, ki bolnika glede na prizadeti del pljuč namesti v natančno določen položaj.

Položajev je več in so natančno opisani, zato je samostojno izvajanje položajne drenaže doma, dovoljeno in smiselno le ob predhodnem posvetovanju in edukaciji s fizioterapevtom. Nepravilno izvedena položajna drenaža lahko naredi več škode kot koristi!

Da je položajna drenaža učinkovitejša, se lahko kombinira s pekusijo, vibriranjem prsnega koša, dihalnimi vajami ali asistiranim izkašljevanjem.

Ko je bolnik nameščen v pravilen položaj, fizioterapevt izvaja perkusijo in vibriranje prsnega koša na točno določenem mestu, odvisno od tega, kateri segment pljuč je prizadet in potreben dreniranja. Prizadeta področja so na slikah 4-12 natančno označena s črno barvo. Dreniranje posameznega segmenta pljuč traja od 3-5 minut, bolnik pa vmes globoko in počasi diha. Vsako minuto ga spodbudimo, da zakašlja in očisti dihalne poti. Položajna drenaža naj se izvaja 1-2x dnevno, odvisno od prizadetosti pljuč, količine sekreta, starosti bolnika in ostalih bolezni ter omejitev. Pomembno je, da se položajna drenaža izvaja natančno, potrpežljivo in dovolj dolgo.

Potrebno je opozoriti, da nekateri drenažni položaji lahko povzročijo težave, kot so: pekoča zgaga, želodčni refluks in bruhanje. To so zlasti tisti položaji, pri katerih je glava pod nivojem želodca. Poleg nelagodja in težke sape, pa lahko bruhanje povzroči aspiriranje želodčne vsebine v pljuča. Posledično pride do poškodbe dihalnih poti, infekta oz. aspiracijske pljučnice. V primeru nelagodja med položajno drenažo in pojavom simptomov opisanih zgoraj, dreniranje prekinemo in tehniko dreniranja zamenjamo z drugo.

Kontraindikacije za izvajanje položajne drenaže so: krvavitve v prsni koš, osteoporoza, pljučnica, povečanje dispnoe, bolezni prsnega koša.

PERKUSIJA PRSNEGA KOŠA

Perkusija prsnega koša je tehnika pri kateri terapevt s pravilno oblikovano dlanjo (slika 2), ter energičnimi in prodornimi udarci po prsnem košu povzroči vibriranje dihalnih poti v prsnem košu. Vibracije pospešijo mobilizacijo sluzi iz manjših v večje dihalne poti, kjer jo bolnik lažje izkašlja in izpljune.

Perkusijo celotnega prsnega koša izvajamo 20-30 min, odvisno od starosti bolnika in prizadetosti pljuč.

Trajanje perkusije posameznega segmenta pljuč določi fizioterapevt.

Položajna drenaža v kombinaciji s perkusijo in vibriranjem prsnega koša velja za eno najbolj učinkovitih metod zdravljenja bolnikov s CF.

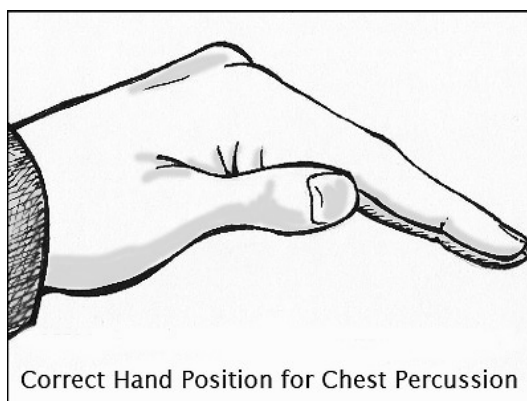
Raziskave kažejo, da se starejšim otrokom s srednjo do težko prizadetostjo pljuč, 3 tedne po prenehanju izvajanja položajne drenaže stanje poslabša. (Boat, Acton, 2007)

Perkusijo vedno izvajamo z energičnimi, prodornimi in ritmičnimi udarci po prsnem košu točno nad segmetom pljuč, ki ga želimo drenirati.

Tehniko lahko izvajamo z eno ali obema rokama, nikakor pa ne smemo bolniku povzročati nelagodja ali bolečine. Če bolnik čuti bolečino, pomeni, da dlan ni pravilno oblikovana oz. naša tehnika ni pravilna.

Pri pravilnem izvajanju tehnike, udarce po prsnem košu spremlja votel zvok.

Perkusija se izvaja z udarci po rebrih, razen zadnjih dveh. Nikoli pa po prsnici, hrbtenici ali ledvenem področju, kjer bi lahko poškodovali kostne ali mehko tkivne strukture (notranje organe).



Slika 2. (Carolyn Russell): Pravilen položaj dlani pri tehniki perkusije

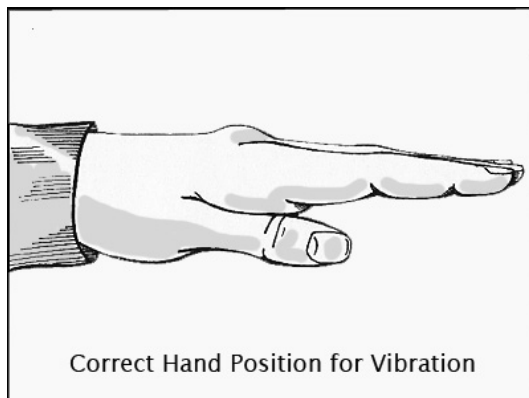
Kontraindikacije za izvajanje perkusije prsnega koša: zlomi reber, huda osteoporoza, poškodbe/infekcije kože, bronhospazem, empiem, bolezni prsnega koša, krvavitve v prsni koš, pljučnica.

VIBRACIJA PRSNEGA KOŠA

Ročna vibracija prsnega koša, ki se izvaja v kombinaciji s perkusijo in položajno drenažo, je tehnika, s pomočjo katere še dodatno pospešimo mobilizaciji sluzi v večje dihalne poti. Z vibracijami povzročimo nežno tresenje sluzi in hitrejše dreniranje le te po dihalnih poteh navzgor. S tehniko vibriranja vedno najprej obravnavamo področje večjih dihalnih poti in šele nato male dihalne poti. Torej, v večjih dihalnih poteh naredimo prostor za sluz iz malih dihalnih poti.

Med tehniko vibracij zravnano dlan (slika 3) z blazinicami prstov položimo na področje, ki ga želimo drenirati. Iztegnjene prste stisnemo, stabiliziramo ramo in z rahlim pritiskom ob prsni koš ustvarjamo vibracije.

Bolniku naročimo, da med vibracijami globoko vdahne, zadrži 1-2 sekundi, nato počasi in popolnoma izdahne.

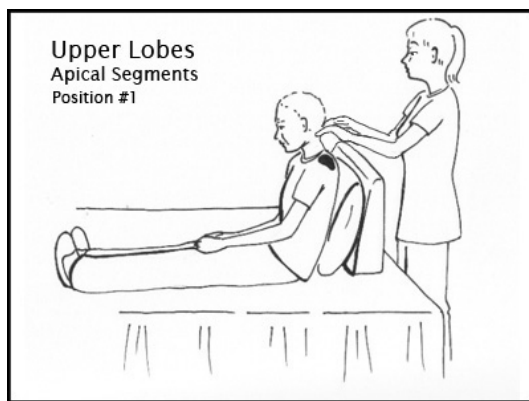


Slika 3. (Carolyn Russell): Pravilen položaj dlani pri tehniki vibracije

Kontraindikacije za izvajanje vibracij prsnega koša: zlomi reber, huda osteoporoza, pljučnica, bolezni prsnega koša, poškodbe/infekcije kože, bronhospazem.

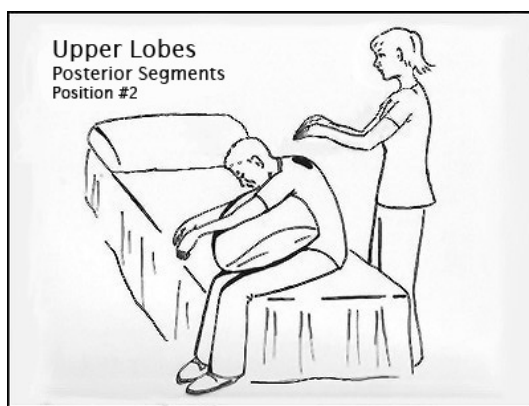
DRENAŽNI POLOŽAJI

Slike spodaj prikazujejo različne drenažne položaje v katerih obravnavamo bolnike s CF.



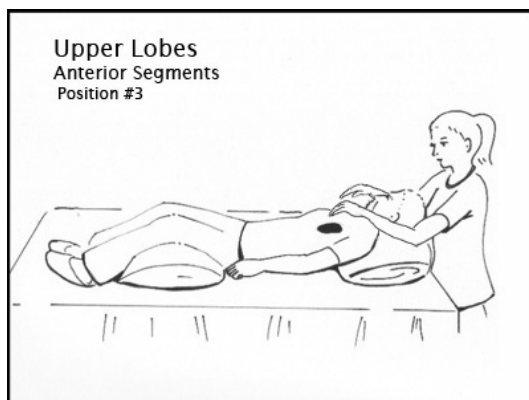
Slika 4. (Carolyn Russell): Položaj dreniranja zgornjih lobusov – apikalni segmenti

Pri drenaži zgornjih lobusov – apikalnih segmentov (sl. 4), bolnik sedi na ravni površini z iztegnjenimi nogami, naslonjen na blazino ali fizioterapevta. Terapevt izvaja tehniki perkusije in vibracije na področju med ključnico in zgornjim robom lopatice, na obeh straneh, 3-5 minut (črno zasenčeno področje). Bolnik naj diha po navodilih fizioterapevta. Perkusije ne izvajamo na golo kožo.



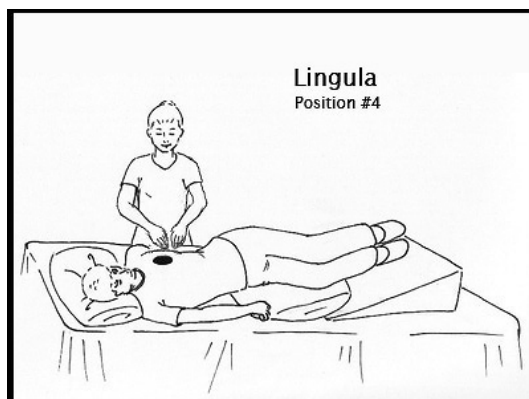
Slika 5. (Carolyn Russell): Položaj dreniranja zgornjih lobusov – zadnji segmenti

Pri drenaži zgornjih lobusov – zadnjih segmentov (sl. 5), bolnik udobno sedi na stolu ali preko roba postelje, nagnjen naprej, roke sproščeno počivajo na blazini. Terapevt izvaja tehniki perkusije in vibracije na zgornjem delu hrbta.



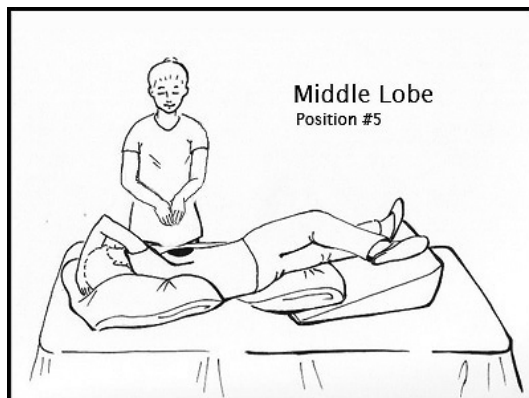
Slika 6. (Carolyn Russell): Položaj dreniranja zgornjih lobusov – sprednji segmenti

Pri drenaži zgornjih lobusov – sprednjih segmentov (sl. 6), bolnik udobno leži na ravni površini ali postelji z blazino pod glavo in koleno. Fizioterapevt izvaja tehniki perkusije in vibracije levo in desno na sprednji strani prsnega koša med ključnico in prsno bradavico.



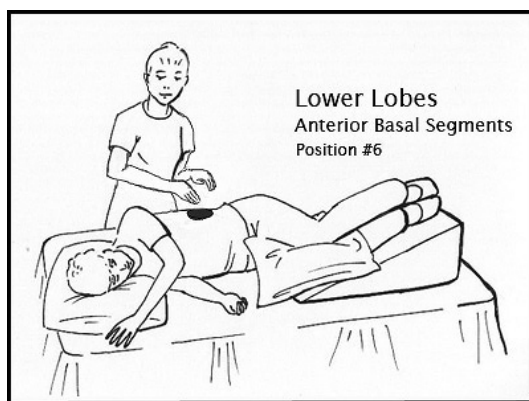
Slika 7. (Carolyn Russell): Položaj dreniranja »lingule«

Pri drenaži lingule bolnik leži na desnem boku (sl. 7), s pokrčenimi in podloženimi kolki in koleni. Trup je za 25 stopinj nagnjen v smeri nazaj, tako da dobimo rahlo rotacijo trupa. Z blazino podložimo bolnikov hrbet. Terapevt izvaja tehniki perkusije in vibracije na zunanjem robu leve prsne bradavice.



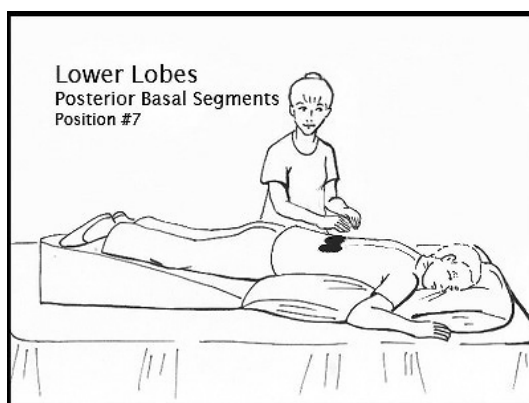
Slika 8. (Carolyn Russell): Položaj dreniranja srednjih lobusov

Pri drenaži srednjih lobusov (sl. 8), bolnik leži na levem boku, 25 stopinj nagnjen v smeri nazaj. Desna roka je pokrčena nad glavo, medenica in noge so podloženi in dvignjeni čim višje. Bolniku z blazino podpremo hrbet. Terapevt izvaja tehniki perkusije in vibracije na zunanjem robu desne prsne bradavice.



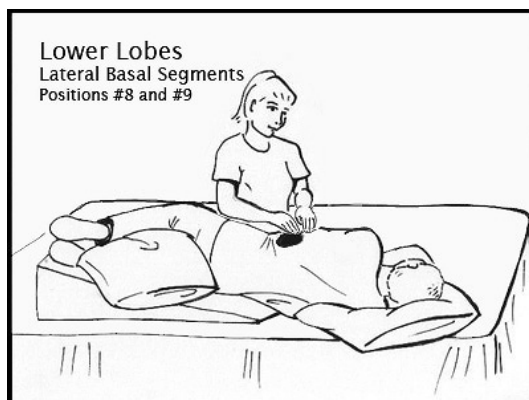
Slika 9. (Carolyn Russell): Položaj dreniranja spodnjih lobusov – sprednjih bazalnih segmentov

Pri drenaži spodnjih lobusov – sprednjih bazalnih segmentov (sl. 9), bolnik leži na boku s pokrčenimi kolki in koleni. Medenica in noge so podloženi z blazino in dvignjeni čim višje. Hrbet je podprt z blazino za čim boljšo stabilnost in udobje. Terapevt izvaja tehniki perkusije in vibracije preko reber.



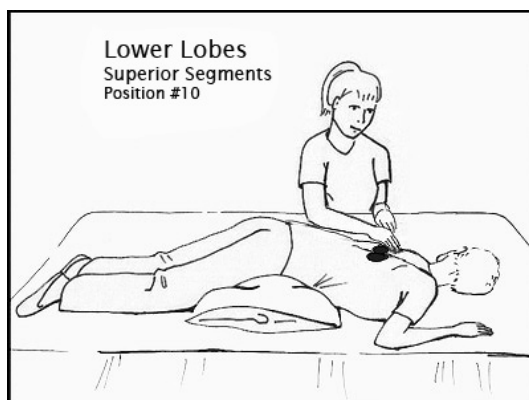
Slika 10. (Carolyn Russell): Položaj dreniranja spodnjih lobusov – zadnji bazalni segmenti

Pri dreniranju spodnjih lobusov – zadnjih bazalnih segmentov (sl. 10), bolnik leži na trebuhu, z medenico in nogami podloženimi ter dvignjenimi za 25 stopinj. Terapevt izvaja tehniki perkusije in vibracije ob hrbtenici. Izogibamo se neposrednemu stiku s hrbtenico in zadnjima rebroma.



Slika 11. (Carolyn Russell): Položaj dreniranja spodnjih lobusov – stranski bazalni segmenti

Pri dreniranju spodnjih lobusov – stranskih bazalnih segmentov, bolnik leži na boku, s trupom za 25 stopinj obrnjen v smeri naprej. Medenica in noge so podloženi z blazino in dvignjeni od podlage za 25 stopinj. Kolena so pokrčena za stabilnost, med koleni je blazina za udobje. Terapevt izvaja tehniki perkusije in vibracije kot je označeno na sliki 11.



Slika 12. (Carolyn Russell): Položaj dreniranja spodnjih lobusov – zgornji segmenti

Pri dreniranju spodnjih lobusov – zgornjih segmentov (sl. 12), bolnik leži na tebuhu, kolki so podloženi tako, da je medenica dvignjena. Potrebni sta dve blazini. Terapevt izvaja tehniki perkusije in vibracije tik pod spodnjim robom lopatic.

ZAKLJUČEK

Pomen respiratorne fizioterapije pri bolnikih s CF je simptomatski. Poznavanje, pravilna uporaba in izvajanje terapevtskih metod in tehnik čiščenja dihalnih poti, redno in sistematično izvajanje dihalnih tehnik in telesne vadbe, omogoči bolniku, pa tudi njegovim najbližjim večjo kakovost življenja.

Uroš Sajko

MOJE POTOVANJE V AVSTRALIJO



ZAKAJ AVSTRALIJA? KDAJ? KAKO?

Bila je priložnost, da sem spremljevalec na službenem potovanju partnerke. Potovanje je trajalo od 5.3.2010 do 22.3.2010, v Avstraliji pa je bil ravno začetek jeseni. Tja sva se peljala z letalom, na relaciji LJU – MUN – DUB – MEL, bivala v hotelih in hostlih, uporabljala javna prevozna sredstva, nazaj sva se peljala z letalom, na relaciji SYD – DUB – MUN – LJU. Potovanje je trajalo 29 ur in smo prevozili 17 tisoč km.

PRIPRAVE NA POTOVANJE

Odločitev o odhodu sem sprejel 45 dni pred odhodom. Najprej sem moral preveriti veljavnost potnega lista, rezervirati letalske karte, narediti plan poti, rezervirati hotele in hostle, rezervirati interni polet v Canberro, rezervirati avtobus proti Sydneyu, urediti zdravstveno zavarovanje za tujino. Priskrbeti je bilo potrebno dovolj nujno potrebnih zdravil za potovanje, preveriti ali so kakšne carinske omejitve glede vnosa in podobno.

KAJ JE BILO V PRTLJAGI?

S seboj sem vzel: fermente, škatlo antibiotika, vitamine, flutter, Fluimukan, Lekadol, Daleron Cold 3, zavarovanje Coriss, nekaj energijskih ploščic.

Doma sem pustil: inhalator, prehranske dodatke, piko-meter. Vzrok temu je omejitev v teži in velikosti prtljage, o vnosu tekočin na letalo in praktično na vse vrste hrane.

VZDRŽEVANJE STANJA

Nisem se preveč obremenjeval s terapijo. Pazil sem, kje in s čim sem se prehranjeval. Redno sem užival fermente, zjutraj sem se skušal dobro izkašljati, občasno pa sem izvajal fizioterapijo. Veliko sem se gibal, dnevno sem hodil okoli 8 ur, večino ogledov v Melbournu, Canberri in Sydneyu sva opravila peš.

KAŠNE TEŽAVE?

Večjih težav nisem imel. Še največja težava je bila bolezen časovne razlike, ko smo zamenjali noč za dan. Proti koncu potovanja sem staknil okužbo dihal, vendar se nisem odločil za antibiotike. Kasneje se je izkazalo, da je šlo za virusno okužbo in sem jo prebolel po kakšnem tednu v Sloveniji le z inhalacijami natrijevega klorida (NaCl). V Avstraliji na letališču so vidna opozorila za novo gripo (pri njih se je ravno začela jesen), vendar me tega ni bilo preveč strah, ker sem bil proti novi gripi cepljen v Sloveniji.



ZAKLJUČEK

Kljub začetnim pomislekom, da bom na letališčih in letalih izpostavljen velikemu tveganju za okužbo, zaradi množice ljudi iz različnih krajev sveta, nisem imel večjih težav.

Ne recite, da neka stvar ni za vas, preden ste sploh poskusili!

Prevelika izolacija in strah sta neproduktivna!

POMEMBNO SI JE UPATI!

Katja Hrkač

**PREDSTAVITEV BOLNIKA S CISTIČNO FIBROZO NA TEMO:
BOLEZEN IN ŠPORT**

Bolezen in šport lahko in tudi prav je, da hodita z roko v roki. Bolezen ne sme preprečevati, da bi se ukvarjali s športom in športno udejstvovanje ne sme biti pogojeno z zdravstvenim stanjem posameznika.

Eden drugemu lahko koristita in doprineseta pozitivne lastnosti. Bolezen da telesu in karakterju osebe nekaj posebnega, to je borbenost, saj se telo že od rojstva bori za obstanek. Takšni otroci smo potrpežljivi, že zaradi vsega, kar prestajamo, ne popuščamo in ne obupamo. Imamo neizmerno voljo in smo pripravljeni za delo. Zaradi poteka in dolgotrajnega zdravljenja znamo ceniti že majhne uspehe. Navajeni smo boriti se. Vse te lastnosti so lastnosti dobrega športnika in zaradi teh lastnosti pokažemo ljubezen in požrtvovalnost z vsem srcem na športnem igrišču. To pa športniku prinese uspeh, ki ga nagradi za ves trud in še vzpodbudi za naprej.

Šport pa nam bolnikom pripomore k boljši psihofizični kondiciji, ki pomeni boljše zdravstveno stanje. Pri športu, ne da bi vedeli, dihamo pravilno – globoko, s celimi pljuči in s trebušno prepono. Pomeni, da izvajamo dihalne vaje. Zaradi tega so naša pljuča bolj predihana. Ob morebitnem poslabšanju hitreje ozdravimo, če smo fizično aktivni. Zaradi fizične kondicije je teh poslabšanj manj, zato malokrat obiščemo zdravnika ali bolnišnico. Moje življenje je zaradi športa pestro, zanimivo in vesela sem, ker vidim, da tudi jaz lahko igram in zmagujem. Vse to pa mi daje moč za nove zmage.

Tudi bolani otroci se moramo začeti gibati že od majhnega. Zmotno je mišljenje, da smo revčki, da se nam lahko kaj zgodi, saj ne moremo zaradi bolezni,... Pomembno je, da se kot otroci ukvarjamo z različnimi špornimi dejavnostmi – naj tečemo, plezamo, skačemo, vozimo kolo, plavamo, smučamo, se žogamo, hodimo v hribe,...pozimi, spomladi, poleti in jeseni.

Moja športna pot se je začela pri štirih letih. Takrat sem začela spremljati sestrice na turnirjih in se tako seznanila s tem športom. Zaljubila sem se v tenis in tudi sama začela obiskovati teniško šolo pri šestih letih, ko sem začela hoditi tudi v šolo. Po štirih mesecih nisem več želela iti na trening, ker so bili pretežki zame. Počakala sem do konca leta, nato pa zopet začela jeseni trenirati. Tokrat je bilo zame vse lahko. Zdaj sem že dve leti v tekmovalni skupini. Treniram 3x tedensko po uro in pol, poleg tega pa imam še kondicijo 1x na teden po

eno uro. Dvakrat letno se udeležim petdnevnih teniških priprav na teniškem kampu v hrvaški Istri. Dve leti se že udeležujem turnirjev, na katerih sem zelo uspešna. Na turnirjih sem tri vikende na mesec. Tekmujem v večih kategorijah: midi tenisu, tenisu do 10 let (že normalen tenis na celém igrišču), do 11 let in zdaj tudi že do 12 let. Na vsakem turnirju sem najmanjša in najlažja, a vseeno premagam tudi nekatere starejše, večje od sebe in zdrave punce. Do sedaj sem osvojila že 18 pokalov za zmago ali uvrstitev v finale in polfinale. Moje sanje, želje in cilji so igrati na znamenitem igrišču v Wimbledonu. Upam, da mi bo uspelo.



AVTORJI

asist. Jernej Brecelj, dr. med.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Klinični oddelek za gastroenterologijo, hepatologijo in nutricionistiko, Bohoričeva 20, Ljubljana
e-pošta: jernej.brecelj@kclj.si

Ana Galič, dipl.m.s.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Služba za pljučne bolezni, Bohoričeva 20, Ljubljana

prof. dr. Damjan Glavač, univ. dipl. kem.

Medicinska fakulteta Univerze v Ljubljani, Oddelek za molekularno genetiko, Korytkova 2, Ljubljana
e-pošta: damjan.glavac@mf.uni-lj.si

Katja Hrkač

Društvo za cistično fibrozo Slovenije, Troštova 5, Ig

Metka Medle, dipl. fiziot.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo, Zaloška 7, Ljubljana

dr. Metka Paragi, univ. dipl. biol.

Inštitut za varovanje zdravja RS, Oddelek za medicinsko mikrobiologijo, Grablovičeva 44, Ljubljana

Uroš Sajko

Društvo za cistično fibrozo Slovenije, Troštova 5, Ig

doc. dr. Barbara Salobir, dr. med.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Interna klinika, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo, Zaloška 7, Ljubljana

Vojko Šintler, dipl. fiziot.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo, Zaloška 7, Ljubljana

Marija Špelič, dipl. m. s.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Interna klinika, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo, Zaloška 7, Ljubljana

Za pomoč pri izvedbi dvodnevne strokovnega srečanja se zahvaljujemo:

- predavateljem Medicinske fakultete, Oddelka za molekularno genetiko, UKC Ljubljana, Kliničnega oddelka za pljučne bolezni in alergijo, Pediatrične klinike, Inštituta za varovanje zdravja RS;
- predavateljem Društva za cistično fibrozo Slovenije;
- podjetjem Solvay Pharmaceuticals, Merck Sharp Dohme (MSD), Glaxo Smith Kline (GSK), Torrex Chiesi, Roche farmacevtska družba, Abbott Laboratories, Krka, Apollonia;
- zdravilišču Terme Lendava.