

5. JUGOVZHODNA EVROPSKA KONFERENCA ZA CISTIČNO FIBROZO

Izidor KOS in Alja Klara UGOVŠEK

Solun, 4. in 5. oktober 2014

Grčija

Solun

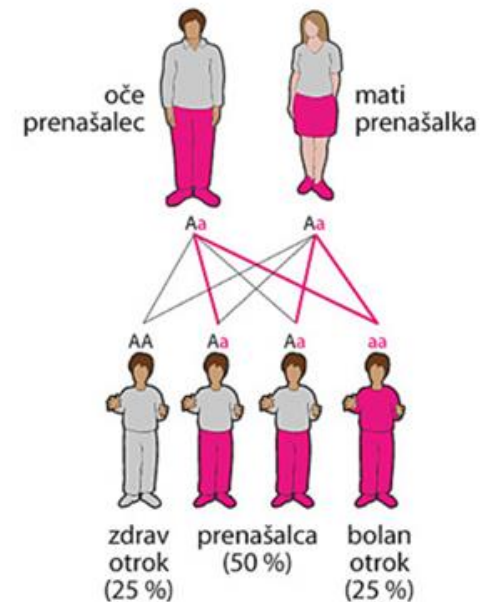


Incidenca CF – različne rase

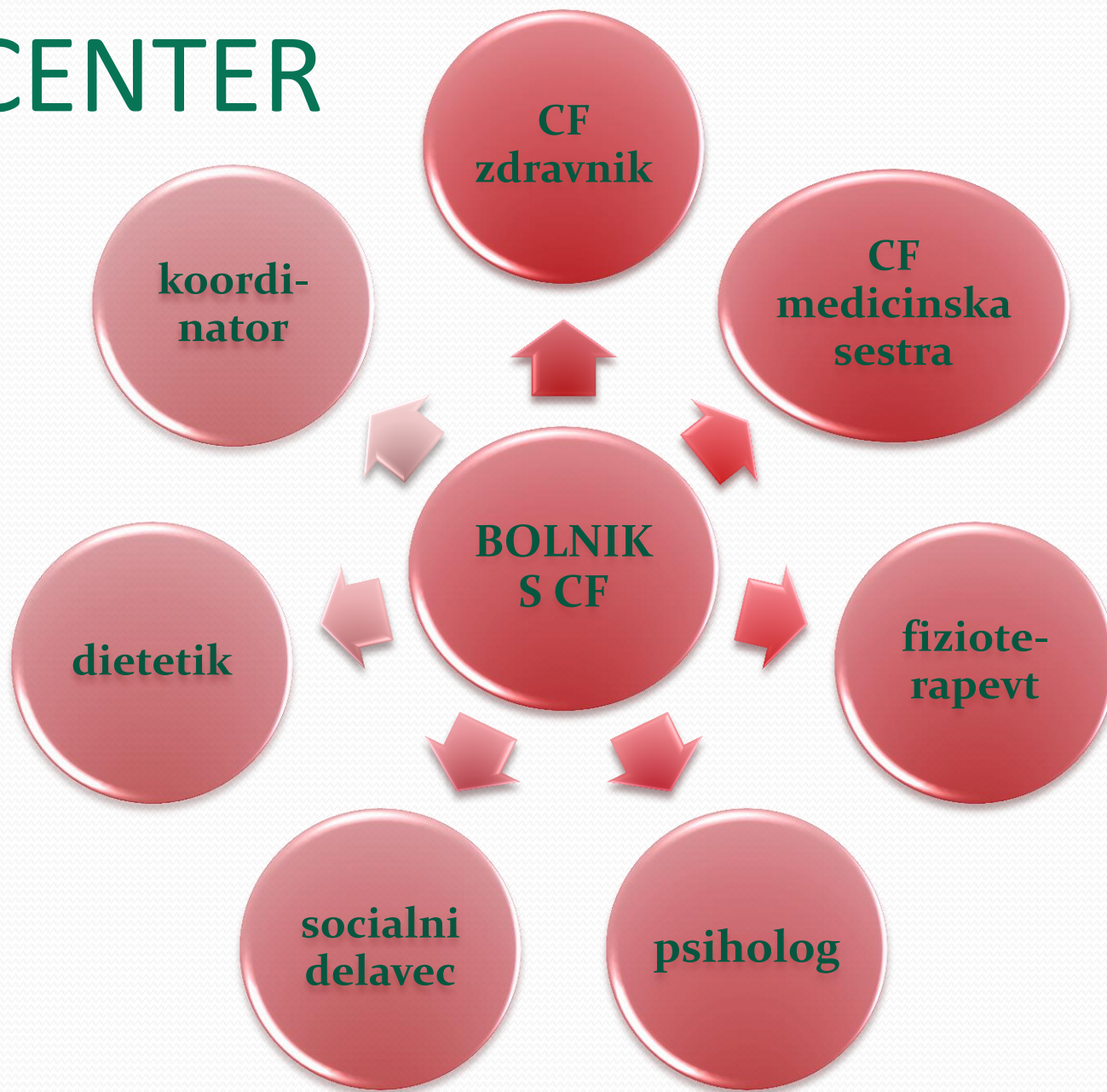
- Bela (Caucasian): 1:3200
- Afro –Ameriška: 1:15000
- Azijska: 1:31000

Razvite svetovne države: centri za CF
Zdr. delavci: „full time job“

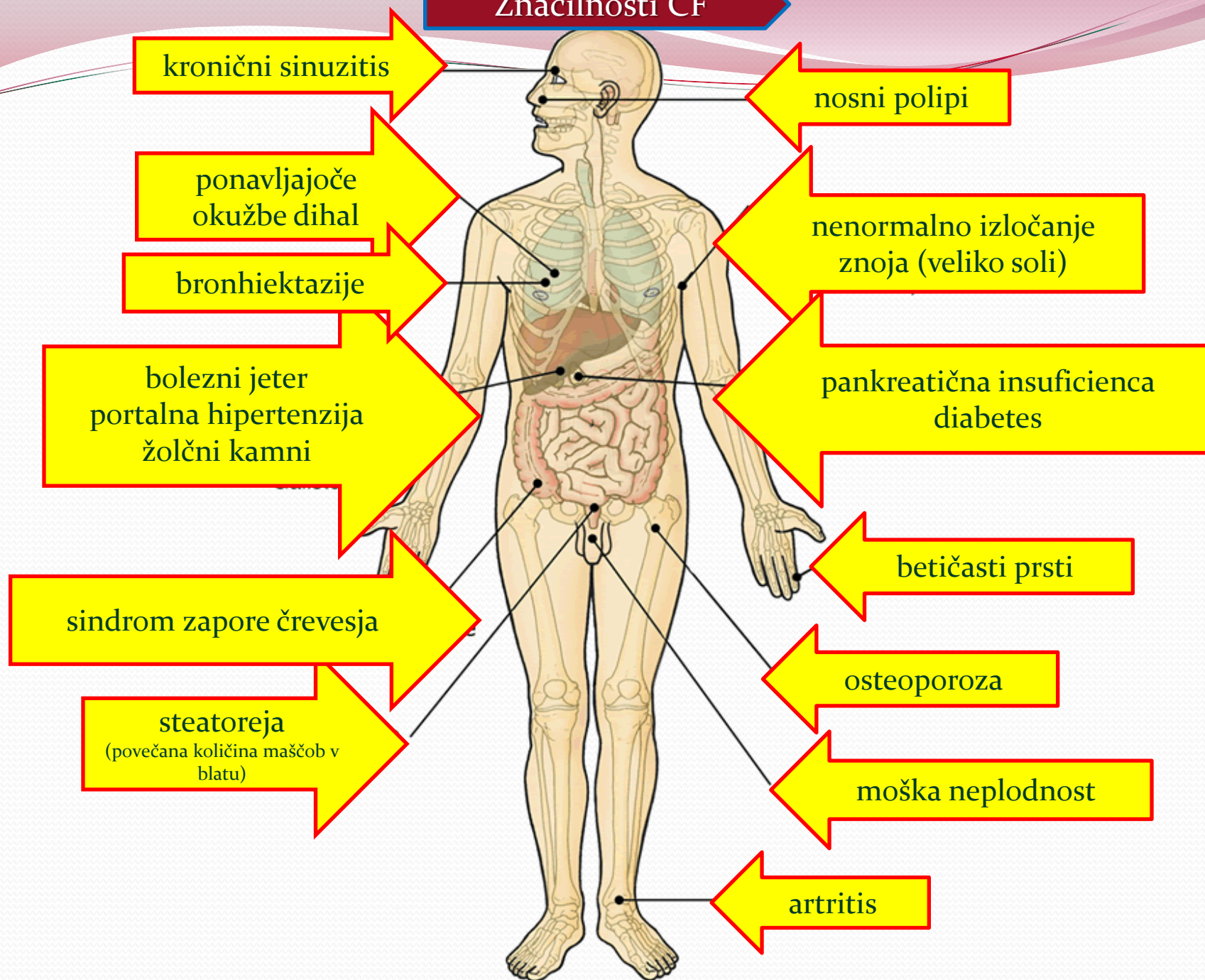
© Modrijan založba, d.o.o.



CF CENTER



Značilnosti CF



Spolnost in (ne)plodnost

- stres
- podhranjenost
- gosta sluz
- nepravilni menstrualni ciklus



majša plodnost?



prirojena
zamašenost
semenovoda



obstruktivna
azoospermija

98%



- puberteta, adolescenca - SPOLNOST
- vključevati starše, partnerje
- zdr. delavci naj spodbujajo pogovore o tej tematiki



PREVENTIVA OKUŽB

- ☐ prenos okužb:
 - ☐ direktni kontakt (kapljični prenos...)
 - ☐ indirektni kontakt (roke, kljuge, oprema...)
- ☐ izogibanje kontaktov z bolnimi osebami
- ☐ cepljenje (gripa)
- ☐ ustrezna prehrana, vitamini
- ☐ izogibanje aktivnemu in pasivnemu kajenju

- redno umivanje in razkuževanje rok
- oddaljenost med osebami - pravilo 4 m
- segregacija CF pacientov
- primerni prostori (enoposteljna soba, ambulantni prostori!?)



„INFECTION CONTROL“ ni stigmatizacija pacientov



INTRAVENOZNA TERAPIJA NA DOMU

- 3 dnevna hospitalizacija
- edukacija pacienta, svojcev
- kontrola s strani patronažne ms.

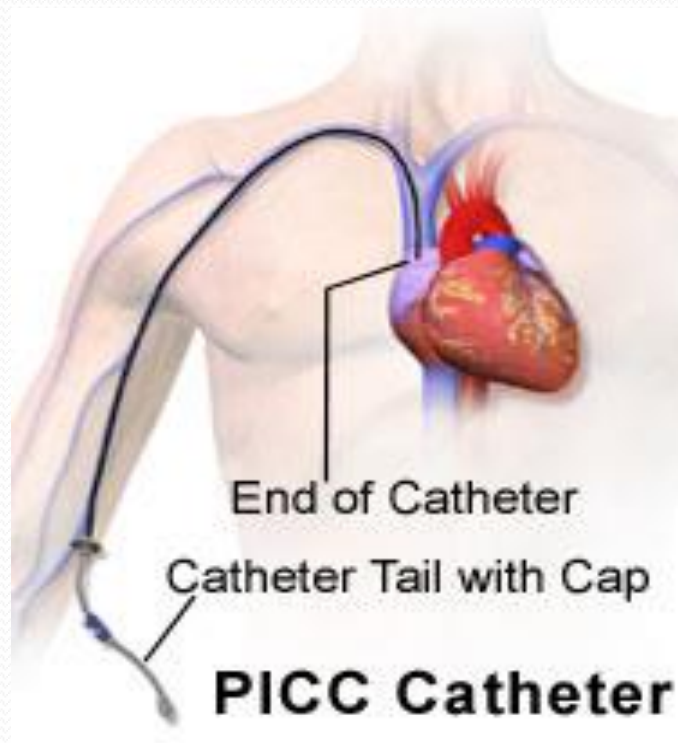


Izbira venskega pristopa

Periferni i.v. kanal



Flebokateter (periferno vstavljen centralni kateter)



PORT (TIVAD)



Pomen prehrane pri bolnikih s CF

= ključni dejavnik za izboljšanje
zdravstvenih rezultatov in preživetja

Prehranski status pri bolnikih s CF:

- ☐ dojenčki in otroci - običajno ni težav
- ☐ starejši otroci in mladostniki - doseči 50. percentilo za ITM)
- ☐ odrasli - treba ohranjati ITM nad 20 kg/m²;
22 kg/m² (ženske) in 23 kg/m² (moški)



Cilji bolnika

☐ Kakšni so cilji za vašega otroka?

- ☐ izboljšati prehranski status
- ☐ izboljšati pljučno funkcijo



☐ Kaj bolniki želijo?

- ☐ manj časa biti v bolnišnici
- ☐ imeti čimbolj običajno življenje
- ☐ preživeti več časa s prijatelji



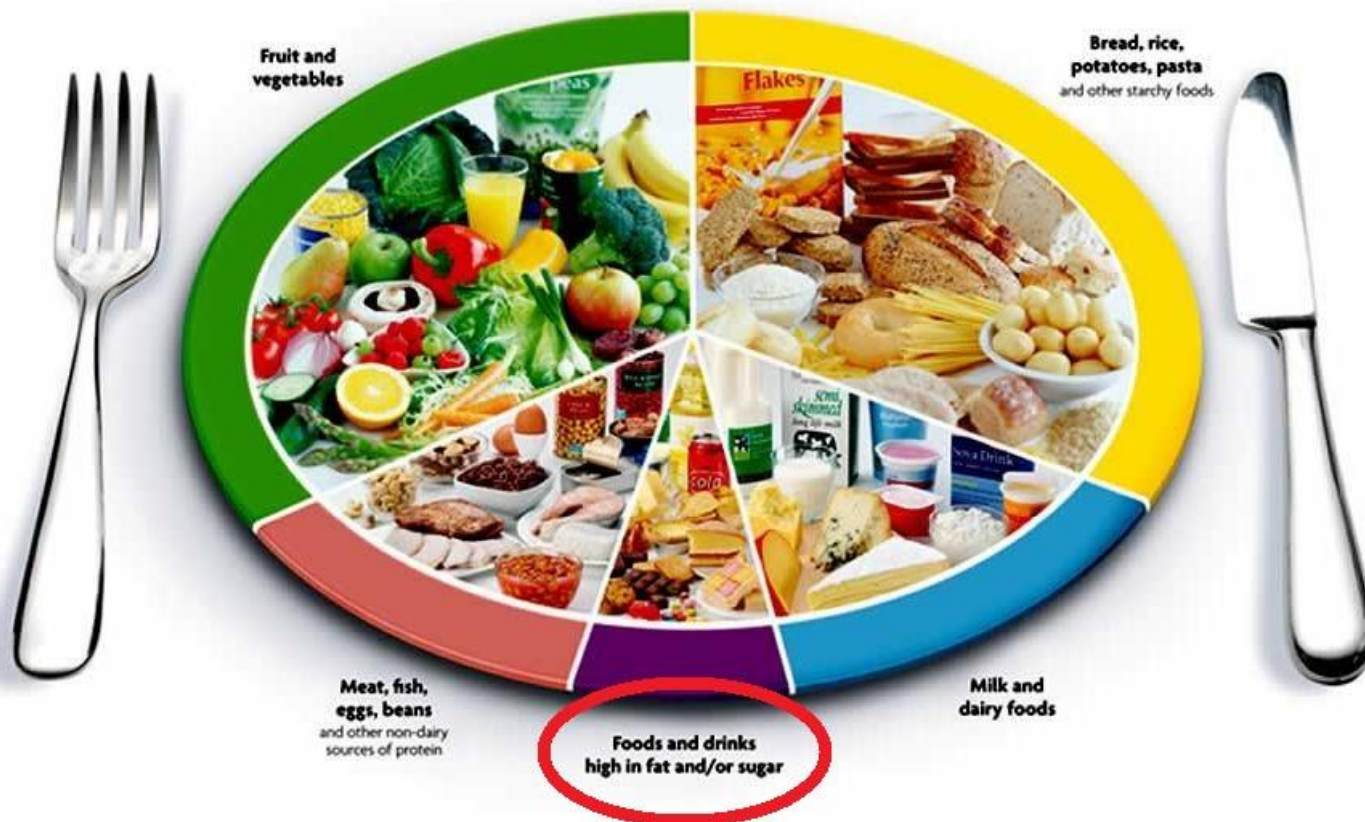
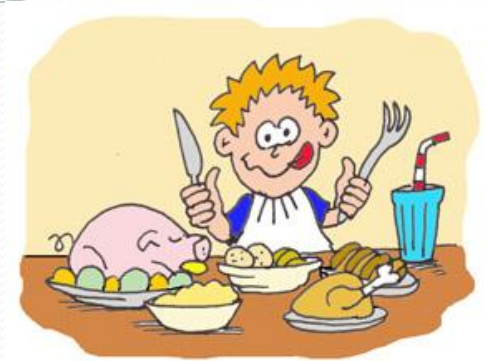
Pomembnost prehrane

- boljša prehranjenost v zgodnjem otroštvu je povezana z boljšim kliničnim stanjem in preživetjem bolnikov s CF
- če je dobro urejena prehrana in z njo telesna teža, je tudi FEV₁ dober, $\uparrow\text{ITM} = \uparrow\text{FEV}_1$
- visokokalorična prehrana (potrebe 120%) - majhne spremembe imajo velik učinek (namesto posnetega mleka uporabljamo polnomastno mleko – razlika je očitna)



	kcal/100ml	kcal/dan	kcal/teden
Polnomastno mleko	64 kcal	320 kcal	2240 kcal
Nizka vsebnost mlečnih maščob	47 kcal	235 kcal	1645 kcal
Posneto mleko	37 kcal	185 kcal	1295 kcal

- Visoko kalorična hrana
- Dodatek kalorij
- Redni obroki + visoko kalorični prigrizki



Dodatek encimov – pomemben del prehranskega vodenja

- Kdaj? Pred vsakim obrokom pri živilih, ki vsebujejo maščobe, beljakovine ali ogljikove hidrate
- Koliko? Glede na vsebnost maščob (10.000 enot na vsake 4g maščob)
- Kako? Pogoltniti cele (poplakniti s pijačo ali zmešati v hrano), ne žvečiti ali drobiti – zmanjša učinek, problem pri nazogastrični sondi



Prehransko dopolnilo

Praktični nasveti

- Kdaj? Ob koncu dneva ali kot dodatek, nujno ob nenapredovanju telesne teže
- Kakšno? Bolnik sam izbere
- Koliko? Na priporočilo zdravnika



Vedenjska terapija

Praktični nasveti

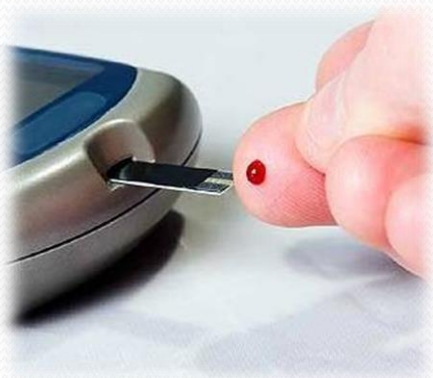
- ☐ točno določen čas za obroke
- ☐ oceniti vnos kalorij, nagraditi otroka za pozitivno prehranjevanje
- ☐ izogibati se negativnim ukrepom (ne kaznovati otroka, če ne poje)



S cistično fibrozo pogojena sladkorna bolezen (CFSB)

= resno bolezensko stanje

- ☐ pogosto spremlja tudi poslabšanje pljučne funkcije in bolnikovo splošno stanje
- ☐ pomanjkanje inzulina
- ☐ posebna oblika (ne spada v tip 1 ali tip 2)



	Tip 1	Tip 2	CFSB
Najpogostejša starost začetka bolezni	manj kot 20 let	več kot 40 let	22-24 let
Konstitucija	normalna	debelost	normalna
Izločanje inzulina	absolutno	znižuje	znižuje

Vsi bolniki s CF so pregledani:

- ☐ v obdobju klinične stabilnosti pri 10. letih starosti;
- ☐ kadar gre za:
 - ☐ pljučna poslabšanja
 - ☐ začetek zdravljenja z glukokortikoidi
 - ☐ enteralno hranjanje po sondi
 - ☐ pred načrtovano presaditvijo organov
 - ☐ kjer so že znaki sladkorne bolezni (nenapredovanje ali izguba telesne teže, kljub primernemu kaloričnemu vnosu, povečana koncentracija sladkorja v krvi)



Zdravljenje:

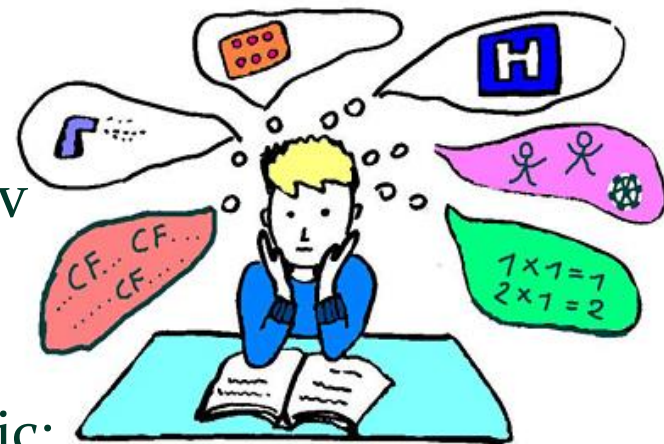
- ☐ funkcionalna inzulinska terapija (pred glavnimi obroki)
- ☐ dober prehranski status (zadostna količina kalorij → ni diete)

ŽIVLJENJE S CF

in PSIHOSOCIALNA PODPORA

Socialni delavci

- spadajo v svojo enoto,
- zagotavljajo pomoč za vse vrste namenov (ukvarjajo se z različnimi vprašanji – skrb za predšolskega otroka; pouk na domu v primeru bolezni; pomoč pri uveljavljanju pravic; psihosocialna podpora v primeru brezposelnosti, iskanju stanovanja, pri pripravi na presaditev organa)



Psihološka skupina

- pomaga bolniku s CF, staršem, bratom in sestram;
- če je treba, je vključen tudi psihiater, ki deluje kot svetovalec



Kako delajo (v Franciji)?

- že od odkritja diagnoze → starši
- otroci, starejši od 3 let, vključeni v ambulantni pregled
- hospitalizacija:
 - sistematično posvetovanje z bolnikom: vsakič, ko imajo čas, ponavadi v svojih prostorih, za vsaj 30 minut
 - podpora pri posebnih (novih) preiskavah
 - svetovanje za starše



Psihosocialna obravnava

Pacient je **PRVO oseba**, otrok s CF je **otrok**, odrasel s CF je **odrasel** ...

CF je tisto, kar imaš, ne tisto kar si!

Psihologi so tam zato,
da bolnikom pomagajo
izboljšati duševno zdravje



Duševno zdravje



- socialni, kulturni, fizični in izobraževalni vplivi lahko (negativno) vplivajo na duševno zdravje

Ljudje, ki so čustveno in duševno zdravi lahko obvladujejo težavne situacije in ohranjajo pozitivnost. Ostanejo osredotočeni, prilagodljivi in ustvarjalni tako v dobrih kot v težkih trenutkih.

- kakovost spopadanja s CF bo vplivala na način, kako živeti z boleznijo

Cistična fibroza

- kronična, trajna, huda bolezen, ki ima progresiven razvoj: sedanje izkušnje opozarjajo na pretekle in vpljučujejo tudi bodoče
- fizični napor (bolezen, poslabšanja, pripomočki)
- psihološke spremembe (samopodoba, samospoštovanje)
- pojavljajo se lahko duševne motnje (**depresija, tesnoba, socialna izoliranost**)



Žalovanje

- postavitev diagnoze CF se primerja z izkušnjami žalovanja: kot žalovanje izgube dobrega zdravja (lahko vzbuja občutek nemoči in psihološke stiske)
- 5 stopenj žalovanja:
 - **zanikanje, jeza, pogajanje, depresija, sprejetje**
- v resnici mnogi ljudje nihajo med temi različnimi stopnjami več let
- psihološke stiske nam jih pomagajo prebroditi ljudje, ki so za to usposobljeni



Akutni trenutki:

ko mora biti prisoten psiholog

- ☐ ob odkritju diagnoze, spopadanju z vsakodnevno terapijo
- ☐ v otroštvu (novi pripomočki in terapije, prvič i.v.)
- ☐ pri adolescentih (samostojnost, veliko poslabšanj)
- ☐ pri odraslih (dodatne diagnoze, CFSB, presaditev organa)
- ☐ pri ambulantnih pregledih, hospitalizacijah

kadar koli, ko se CF slabša ~ aktivira izvirno travmo

**Tudi v trenutkih stabilnosti je potrebna
podpora psihologa!**

*„Naša naloga je, da pomagamo bolniku
in njegovi družini, da spozna, da je on
kot oseba in ne kot predmet ali številka,
mu pomagamo dati občutek,
da vemo skozi kakšne preizkušnje gre
in mu biti zaupnik,
ter mu pomagamo najti pot do samega sebe.“*

CF odraslo življenje je ...

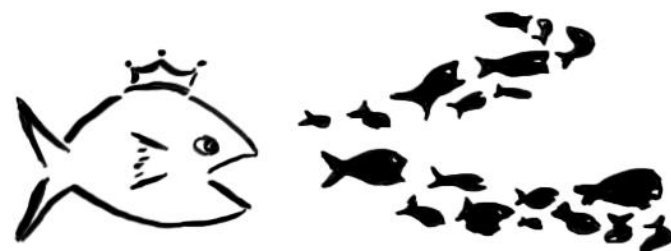
- ☐ dokončati izobraževanje in se zaposliti;
- ☐ vzdrževati odnose med starši, brati in sestrami;
- ☐ razvijati intimne odnose , si izbrati partnerja in imeti družino;
- ☐ bolezen napreduje, več vidnih znakov in zdravljenj,;
- ☐ bolečine, nespečnost;
- ☐ negotova prihodnost.

Pomembno je doseči ravnotežje
med boleznijo in normalnim življenjem

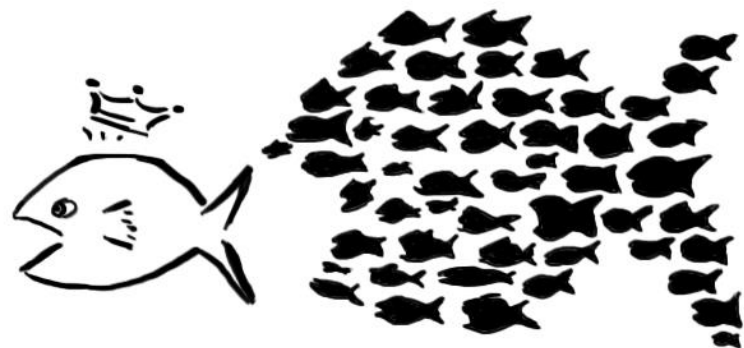
CF ... trpljenje telesa in duha

četudi smo šibki in
nemočni – **brez panike;**

organizirati se je treba
in premagamo še tako
nedosegljivo, močno



DON'T PANIC!



ORGANIZE.

Zdravstvena oskrba bolniku s CF

- v zdravstvenem sistemu je čas problem;
- bolniki potrebujejo čas;
- informacije dobivati postopoma - korak za korakom, da jih lahko sprejmemo



FIZIOTERAPIJA

V VSAKDANJEM ŽIVLJENJU

- preprečiti napredovanje bolezni (mašenje pljučnih mešičkov)
- prilagoditi vsakemu posamezniku (različne tehnike in pripomočki)
 - vsi bolniki so različni,
 - ena vrsta zdravljenja ni učinkovita za vsakogar,
 - pacientova izbira in sodelovanje.



Telovadba danes

- včasih ni bilo priporočljivo (fizične omejitve, bolečine), sedaj je **pomembna** za CF nego
- preventivna telovadba:
 - manj časa
 - lažje izvesti
 - ni neprijetno/boleče
 - spodbujati in omogočiti udeležbo sorodnikov in staršev



Ohranjanje dobre mobilnosti prsnega koša & dobro držo

- zanimivo in spodbudno
- ustrezno stopnji težavnosti





HVALA ZA VAŠO POZORNOST!