

UNIVERZA V MARIBORU
FAKULTETA ZA ZDRAVSTVENE VEDE

KAKOVOST ŽIVLJENJA PRI OTROCIH S
CISTIČNO FIBROZO

(Diplomsko delo)

Maribor, 2008

Saška Štumpf Vindiš

UNIVERZA V MARIBORU
FAKULTETA ZA ZDRAVSTVENE VEDE

KAKOVOST ŽIVLJENJA PRI OTROCIH S
CISTIČNO FIBROZO

(Diplomsko delo)

Maribor, 2008

Saška Štumpf Vindiš

UNIVERZA V MARIBORU
FAKULTETA ZA ZDRAVSTVENE VEDE

Mentor: Viš. predav. mag. Jadranka Stričević, uni. dipl. org.
Somentor: Viš. predav. Aleksander Brunčko, dr. med., spec.
pediater

POVZETEK

Diplomsko delo prikazuje kakovost življenja otrok, obolelih za cistično fibrozo. V osrednjem delu diplomskega dela smo predstavili pomen respiratorne fizioterapije in pomen prehranjevanja otrok, obolelih za cistično fibrozo. Sledila je predstavitev posebnosti zdravstvene nege in vloga medicinske sestre pri otrocih, obolelih za cistično fibrozo.

V empiričnem delu je raziskava opravljena na Kliniki za pediatrijo v Univerzitetnem kliničnem centru Maribor. Raziskali smo pogostost uporabe standardov aktivnosti zdravstvene nege za delo z otroki, obolelimi za cistično fibrozo in ugotovili, da 92 % zdravstvenih tehnikov in medicinskih sester, vključenih v raziskavo, upošteva standarde aktivnosti zdravstvene nege in le 8 % vključenih v raziskavo standarde aktivnosti zdravstvene nege upošteva, le občasno. Raziskava je vključila tudi povpraševanje o pogostosti parenteralnega hranjenja. Rezultati so pokazali, da 4 % zdravstvenih tehnikov in medicinskih sester, vključenih v raziskavo, vedno izvaja parenteralno hranjenje, 96 % pa to redko uporablja. Tudi enteralnega hranjenja se pri otrocih, obolelih za cistično fibrozo, zdravstveni tehniki in medicinske sestre ne poslužujejo preveč pogosto. V 27 % imajo otroci, oboleli za cistično fibrozo, enteralni način prehranjevanja, 19 % redko in v 54 % otroki nimajo enteralnega načina prehranjevanja.

Psihična podpora zdravstvenih tehnikov in medicinskih sester, ki delajo z otroki, obolelimi za cistično fibrozo, se je izkazala kot zelo pogosta. Kar 69 % sodelujočih v raziskavi, vedno pomaga s psihične strani, 31 % vključenih v raziskavo pa pomaga občasno.

Raziskali smo, kako pomembno je poučevanje otroka, obolelega za cistično fibrozo, o premagovanju bolezni. Raziskava je pokazala, da starše najprej poučijo o primerni prehrani, otroke, obolele za cistično fibrozo, pa pravilnega jemanja zdravil, o pravilnem prehranjevanju, o pravilnem izkašljevanju, o pravilnem izvajanju inhalacij in čiščenja dihalnih poti.

Med samo raziskavo smo hoteli izvedeti, h komu se otroki, oboleli za cistično fibrozo, obrnejo po kakršno koli pomoč. Ugotovili smo, da zdravstveno osebje (medicinske sestre, zdravstveni tehniki) vsi priskočijo na pomoč, otroki, oboleli za cistično fibrozo, pa se raje obračajo na tisto osebje, ki jim je bližje in ga pogosteje videvajo.

KLJUČNE BESEDE: cistična fibroza, otroki, kakovost življenja

ABSTRACT

Dissertation writes about quality of life of children sickened with cystic fibrosis. In the central part of dissertation is written about the significance of respirator physiotherapy and the significance of nutrition for children that have the disease. Presentation of speciality of nursing care and the task of a nurse that works with children with cystic fibrosis was also included.

Research work was made on Paediatric Clinic in University Clinic Centre in Maribor and is described in the empirical part of dissertation. We have researched the frequency of use of activity health care standards that were based for work with children sickened by cystic fibrosis. Result was, that 92 % medical personnel (nurses) uses the health care standards that were based for work with children sickened by cystic fibrosis and only 8 % medical personnel included in research work uses the health care standards based for work with children sickened by cystic fibrosis only occasionally. Research also included questions about parenteral feeding and the results have shown that parenteral feeding is used only by 4 % of medical personnel. 96 % of medical personnel that were included in research claimed that parenteral feeding is rarely used with children sickened by cystic fibrosis. Also enteral feeding is not used often. Only in 27 % of cases enteral feeding is used, 19 % was marked as rarely and 54 % of medical personnel said that enteral feeding is not used with children with cystic fibrosis.

Psychical support offered to children with cystic fibrosis by medical personnel is also very often. 69 % of medical personnel who were included in research offer psychical support all the time and 31 % offer psychical support occasionally.

We have researched how important it is to teach a child with cystic fibrosis how to overcome the disease. Research work had shown that parents are first informed about proper nutrition for the children with cystic fibrosis. The children with cystic fibrosis are first informed about regular use of medicines, then also about proper nutrition, how to cough right, about inhalations and cleaning the respiratory perspirations.

During the research work our goal was also to find out where are the children with cystic fibrosis looking for all kind of help during the time in the hospital. Our results were that medical personnel always helps and children with cystic fibrosis that are hospitalised look for help with those who they feel closer to and get to see more often.

KEY WORDS: cystic fibrosis, children, quality of life

KAZALO

POVZETEK	I
ABSTRACT	II
1 UVOD	1
2 CISTIČNA FIBROZA	2
2.1 Oblike cistične fibroze.....	3
2.2 Diagnostika cistične fibroze	5
2.3 Zdravljenje cistične fibroze	6
3. RESPIRATORNA FIZIOTERAPIJA PRI OTROKU S CISTIČNO FIBROZO	9
3.1 Inhalacije	10
3.2 Flutter treptalec.....	12
3.3 Avtogena drenaža	12
3.4 Položajna drenaža	12
3.5 Dihalne vaje.....	12
3.6 Telesna aktivnost	13
4. PREHRANA OTROKA PRI CISTIČNI FIBROZI	13
4.1 Nadomeščanje encimov trebušne slinavke	14
4.2 Dodajanje mineralov	17
4.3 Dodajanje vitaminov	18
4.4 Energijske potrebe otroka s cistično fibrozo	19
4.5 Prehrana otroka s cistično fibrozo v prvem letu življenja	29
4.6 Prehrana pri malem in predšolskem otroku	30
4.7 Prehrana šolarja in mladostnika s cistično fibrozo	32
4.8 Prehrana v črevo (enteralno hranjenje).....	34
4.9 Parenteralna prehrana	34
5. VLOGA MEDICINSKE SESTRE PRI OTROKU S CISTIČNO FIBROZO	34
5.1 Negovalna vloga	35
5.2 Diagnostična vloga	38
5.3 Terapevtska vloga.....	39
5.4 Vzgojna in izobraževalna vloga pri otroku in starših	41
6. RAZISKAVA NA KLINIKI ZA PEDIATRIJO V UNIVERZITETNEM KLINIČNEM CENTRU MARIBOR	47
6.1 Namen raziskave.....	47
6.2 Cilji raziskave	47
6.3 Hipoteze raziskave.....	47
7. PREISKOVANCI IN METODE	47
8. REZULTATI	48
9. RAZPRAVA	58
10. SKLEPI	59
ZAHVALA	61
11. LITERATURA	62
PRILOGE	1
Anketa za medicinske sestre.....	1
Seznam uporabljenih kratic	4

1 UVOD

Cistična fibroza ali mukoviscidoza je multisistemska bolezen, ki prizadene več organskih sistemov. Je avtosomno recesivna dedna bolezen, ki nastane z okvaro proteinskega produkta gena cistične fibroze (CFTR) na sedmem kromosomu (Lutz v: Oštir in Lesjak, 2004, str. 121). CFTR– cystis fibrosis transmembrane regulator je beljakovina, ki predstavlja nekakšna vrata v steni celic, skozi katera potuje klorid, ki skupaj z natrijem sestavlja sol. Sol je v telesu zelo pomembna in nepogrešljiva spojina, saj je od njenega prehajanja skozi opno celice odvisno, koliko vode gre v celico in iz celice. Voda je pomembna sestavina mukusa, sluzi, ki se izloča iz številnih žlez v dihalnih poteh in v prebavilih. Sluz sestavlja tudi nosilno podlago za izločke drugih žlez z zunanjim izločanjem

Posledice so jasne: dihalne in prebavne poti, izvodilca sluznih žlez in drugih žlez z zunanjim izločanjem se začnejo mašiti, čiščenje je močno oteženo. Poleg tega sluz, ki zastaja, poškoduje žlezo, v katero se izloča.

Beljakovina CFTR je v sluznici dihal, trebušne slinavke, znojnic, črevesja in reproduktivnega trakta. Respiratorni sistem je prizadet v 100 %, saj nastajanje goste in lepljive sluzi sčasoma okvari mukociliarni čistilec in s tem onemogoča dobro čiščenje dihalnih poti. Tako pride do stalne kronične okužbe. Kronična okužba s stalnim vnetjem prej ali slej poškoduje tudi pljučno tkivo, kar počasi pripelje do respiratorne odpovedi. (Oštir, Lesjak, 2004)

Trebušna slinavka je prizadeta kar v 85 do 90 odstotkih. Pri bolnih otrocih je trebušna slinavka majhna, nerazvita in vezivno spremenjena, kar povzroči motnjo v njenem delovanju. Nastopi zmanjšano izločanje prebavnih encimov in bikarbonatov v črevo, kjer poteka razgradnja in vsrkavanje hranilnih snovi v kri. Otroku primanjkuje encimov, ki razgrajujejo maščobe, beljakovine in ogljikove hidrate. Zaradi premajhnega izločanja bikarbonatov (ti zagotavljajo bazično okolje) nastane v črevesu velika kislost, ki povzroči, da se žolčne soli obarjajo in izločajo z blatom, obenem pa se ne morejo aktivirati preostali encimi trebušne slinavke. Spremenjena je tudi sestava sluzi v črevesu, ki je gostejša, nastanejo pa tudi motnje v izločanju žolča. Pravimo, da ima bolni otrok malabsorbcijo (motnja v razgradnji in vsrkavanju maščob, beljakovin, ogljikovih hidratov, esencialnih maščobnih kislin, vitaminov, ki so topni v maščobi, vitamina B12 in mineralov). Ker se hranilne snovi ne morejo v zadostni meri vsrkati v kri, se otroci ne morejo tako rediti kot drugi, kasneje zaostanejo za vrstniki v telesni teži in višini, slabša prehranjenost pa lahko povzroči tudi zakasnitev v spolnem dozorevanju, vpliva na poslabšanje delovanja pljuč in obrambno sposobnost. (Sedmak, Logar– Car, Čampa, 2003)

Medicinska sestra se aktivno vključuje v proces zdravljenja otrok s cistično fibrozo. Deluje kot negovalka in kot zdravstvena vzgojiteljica staršev in otrok. V procesu zdravljenja in zdravstvene vzgoje spoznava življenjski ritem družine, ki mu prilagaja aktivnosti, ki jih bodo otrok in starši izvajali doma. Učenje izvaja tako dolgo, dokler otrok in starši aktivnost ne izvajajo pravilno in samostojno, kajti otrok vse življenje izvaja terapevtske aktivnosti in intervencije, ki lahko trajajo tudi več ur dnevno. (Hoyer, 1994: 130- 133)

2 CISTIČNA FIBROZA

Cistična fibroza je avtosomno recesivna dedna bolezen, ki prizadene predvsem belce. Pojavlja se pri 1/1900–1/4500 živorojenih, v srednji Evropi pri 1/2500. Pri nas bi jih bilo, torej glede na število porodov, približno 10 na leto, vendar je prijavljenih manj. Po podatkih iz registra se je v Sloveniji v zadnjih 21 letih rodilo 112 otrok s cistično fibrozo, torej povprečno 5,3 na leto. Ne ve se, ali je število v resnici večje, bodisi, da jih nekaj v register ni zajetih, bodisi, da so ostali ne prepoznani, ker so zgodaj umrli ali imajo lažjo obliko bolezni. (Kopriva, 1994, str. 80).

Pomemben je tudi podatek, da se cistična fibroza razlikuje znotraj različnih populacij v razponu eden od 1700 živorojenih otrok v Severni Irski do eden od 7700 na Švedskem. Pogostost nosilcev sega od enega od 20, do enega od 44. Zelo redka je ta bolezen v orientalskih državah ter med afriškimi črnci (manj od enega na 100.000). (Schwartz, 1996, str. 572)

Cistično fibrozo povzroči mutacija gena na dolgem kraku sedmega kromosoma. Dedovanje je avtosomno-recesivno, zbolijo torej le otroci, ki so homozigoti za mutirani gen. Če natančneje obrazložimo, bo otrok imel cistično fibrozo takrat, ko ob spočetju oče in mama nanj preneseta gen z napako, ki je kriv za cistično fibrozo. Če otrok prejme tak CF- gen le od enega od staršev, te bolezni ne bo imel, ampak bo samo nosilec CF- gena. Otrok s cistično fibrozo se torej lahko rodi le staršema, ki sta oba nosilca CF-gena. Vendar pa je verjetnost za to le 25 %, kar je enako možnosti, da bo njun otrok dobil dva zdrava gena. 50 % pa je verjetnosti, da oče in mama, ki sta nosilca CF-gena, preneseta na otroka en zdrav in en CF-gen. (Kopriva et al., 1999)

Najpogostejša je mutacija, pri kateri zaradi delecije treh nukleotidov na položaju 508 manjka kodon za fenilalanin (delta F508).

Normalni produkt gena, ki je pri cistični fibrozi mutiran, je membranski protein CFTR (CF regulator prevodnosti preko membrane). Ta je kanal za klorove ione, ki ga uravnava cAMP (ciklični nukleotid, diester adenzina in fosforjeve kisline na mestih C-3 in C-5 riboze, deluje kot intracelularni mediator in posreduje celične odzive na nekatere hormone). Nahaja se v epitelijskih celicah žlez z zunanjim izločanjem, epitela pljuč, črevesja, trebušne slinavke, žolčnih in semenskih vodov na strani, ki je obrnjena proti svetlini. Zaradi mutacije je motena zgradba in/ali delovanje CFTR, zaradi česar je onemogočen prehod klorida, pospešen pa je vtok natrija. Tako nastanejo nepravilnosti v koncentracijah elektrolitov, kar vpliva na elektrokemični in osmotski gradient preko epitelijskih površin. Zato je moten prehod vode, površina celic se suši, mukus postane gost in lepljiv.

V znojnicah je mehanizem izločanja klorida neodvisen od CFTR, zato je primarni znoj pri cistični fibrozi normalen, to je, izotoničen s plazmo. Zavrneta je reabsorpcija klorida iz svetline izvodila znojnice v celico, zato je koncentracija klorida in natrija v znoju višja.

Motnje prehoda ionov privedejo do prepoznavnega bioelektričnega fenomena. Električni potencial na površini prizadetih celic ima precej višji negativni naboj kot normalno. Ni jasno, koliko to prispeva k nastanku bolezni. Nekateri menijo, da pri cistični fibrozi pride tudi do nepravilne glikozilacije proteinov in tako do spremembe v viskoznosti sluzi. (Mencinger et al., 2005)

Bolezen lahko prizadene številne organe in organske sisteme. Klinično se kaže predvsem s prizadetostjo dihal in trebušne slinavke, pa tudi črevesa, hepatobiliarnega sistema in reproduktivnih organov. Prebavila so prizadeta v 85 do 90 % vseh primerov, jetra in žolčevodi pa v 30 do 50 %. Prizadetost jeter se v večini primerov pojavi pozno v poteku bolezni. Jetra starejših otrok s cistično fibrozo prizadene značilen patološki proces, imenovan fokalna biliarna ciroza, ki ga označuje zapora znotraj jetrnih žolčevodov s sluzjo in portalna fibroza. Fokalno biliarno cirozo jeter najdemo kar pri 72 % odraslih bolnikov s cistično fibrozo. V 4 do 6 % primerov pripelje cistično fibrozo do klinično izražene ciroze in posledično portalne hipertenzije. Medtem ko je prizadetost jeter in žolčnika z žolčevodi po več let trajajoči bolezni pogosta, pa je pri novorojencu prisotna le izjemoma in se v večini pokaže z zlatenico in drugimi znaki zastoja žolča. (Milojevič et al., 2003)

2.1 Oblike cistične fibroze

Cistična fibroza je multisistemska bolezen, ki prizadene več organskih sistemov. Prizadete so žleze z zunanjim izločanjem oziroma vsi organi, ki jih vsebujejo. Najpogosteje so prizadeta pljuča z dihalni in prebavila, zato se bomo opredelili na pulmonalno in abdominalno obliko cistične fibroze.

2.1.1 Pulmonalna oblika

Mukus je pri cistični fibrozi spremenjen in je osnova za začetek patogeneze poškodbe pljuč. Gosta lepljiva sluz maši majhne zračne cevčice v pljučih (bronhiole), jih draži in sili na kašelj, otežuje dihanje in izčrpava celo telo. Mašenje bronhiolov povzroča okvaro zračnih mešičkov, zato pljuča izgubljajo prožnost, otrdevajo in se napihnejo (značilen sodčast prsni koš), zračne poti se zožujejo in deli pljuč se postopoma sesedajo (atelektaza). Pljučne lezije se pojavijo v vseh primerih in so poleg težav s pankreasom in težav s srcem najresnejša komplikacija te bolezni. Zadrževanje nenormalno viskozne sluzi v majhnih dihalnih poteh vodi v dilatacijo bronhiolov in bronhov s sekundarnimi infekcijami; pogosti so kronični bronhitis, bronhiektazije in pljučni absces. *Staphylococcus aureus* in *Pseudomonas aeruginosa* sta najpogostejši patogeni bakteriji, izolirani iz pljuč bolnikov s cistično fibrozo. Povečana je tudi verjetnost infekcije z *Burkholderia cepacia*, oportunistično bakterijo, ki jo je posebej težko odstraniti. Pojavijo se problemi s pljuči, kot so kronični kašelj, kronične pljučne infekcije (pljučnice, bronhitis, bronhiektazije, astma, obstruktivna pljučna bolezen) in cor pulmonale (pljučno srce). Okužbo pljuč pa lahko povzročijo tudi anaerobi, virusi, glivice (*Aspergillus*, *Candida*), *M. tuberculosis* in netuberkulozne mikobakterije.

Nekateri pacienti prav tako razvijejo manifestacije na zgornjem respiratornem traktu (kronični sinusitis, nosni polipi). Z izboljšano kontrolo infekcij več pacientov preživi mladost, pričakovana življenjska doba je približno 40 let. Lahko se razvijejo tudi krvavitve iz pljuč (hemoptiza), respiratorne motnje, pnevmotoraks. Pljučne bolezni lahko eventualno povzročijo odpoved desnega ventrikla. (Kumar, 2003, str. 248–250)

2.1.2 Abdominalna oblika

Trebušna slinavka je zelo pogosto prizadeta, kar v 85 do 90 %. Pri bolnih otrocih je trebušna slinavka majhna, nerazvita in vezivno spremenjena, kar povzroči motnjo v delovanju. Nastopi zmanjšano izločanje prebavnih encimov in bikarbonatov v črevo, kjer potekata razgradnja in vsrkavanje hranilnih snovi v kri. Otroku primanjkuje encimov, ki razgrajujejo maščobe, beljakovine in ogljikove hidrate. Zaradi premajhnega izločanja bikarbonatov (ti zagotavljajo bazično okolje), nastane v črevesu velika kislost, ki povzroči, da se žolčne soli obarjajo in izločajo z blatom, obenem pa se ne morejo aktivirati preostali encimi trebušne slinavke. Spremenjena je tudi sestava sluzi v črevesu, ki je gostejša, nastanejo pa tudi motnje v izločanju žolča. Pravimo, da ima otrok malabsorbcijo .

Malabsorbcija je motnja v razgradnji in vsrkavanju maščob, beljakovin, ogljikovih hidratov, esencialnih maščobnih kislin, vitaminov, ki so topni v maščobi (A, D, K, in E), vitamina B12 in mineralov. Ker se hranilne snovi ne morejo v zadostni meri vsrkavati v kri, se otroci ne morejo tako rediti kot drugi, kasneje zaostanejo za vrstniki v telesni teži in višini, slabša prehranjenost pa lahko povzroči tudi zakasnitev v spolnem dozorevanju, vpliva na poslabšanje delovanja pljuč in obrambno sposobnost. (Sedmak et al., 2003)

Zaradi zamašitve pankreatičnih vodov in neizločanja encimov je prebava obolelega otroka oslabela že, ko je še v materinem trebuhu. Mekonijski ileus je oblika črevesne zapore pri novorojenčkih, ki se pojavi pri 17 % oseb s cistično fibrozo. Mekonij (temno zelena snov, ki se izloči pri novorojenčku kot prvo blato) je gost, vsebuje manj vode in soli, več razgrajenih beljakovin zaradi pomanjkanja prebavnih encimov in se pomika naprej počasneje, kot je normalno. Vzrok je lahko tudi zmanjšano izločanje soli iz črevesne sluznice. V primeru, da je mekonij pregost, zamaši črevo in ta zapora lahko povzroči predrtje stene. Taka črevesna zožitev ali zastoj se medicinsko odpravi z operacijo. Večinoma se pri ljudeh, ki imajo kot dojenčki mekonijski ileus, kasneje razvijejo še drugi simptomi cistične fibroze. (Zver, 2007, str. 11)

Pri večjih otrocih tudi lahko pride do občasne zapore črevesa, kar se pokaže z močnimi krčevitimi bolečinami in s tipljivo maso v desnem spodnjem delu trebuha. Do tega pride, če so odmerki encimov prenizki. Lahko pa se zgodi, da je zapora črevesa popolna kot pri mekonijskem ileusu in je potrebna operacija

Otroci s cistično fibrozo imajo lahko pogoste in ponavljajoče se bolečine v trebuhu ali pa pogoste izpade črevesne sluznice iz danke – t. i. prolapse.

Tudi gastroezofagealni refluks (vračanje želodčne vsebine v požiralnik) je pogost pri otrocih s cistično fibrozo. Redko se zgodi, da dobijo čir na želodcu ali dvanajsterniku ali sladkorno bolezen. (Kopriva et al., 1999)

Prvi simptom cistične fibroze pri dojenčkih, ki nimajo mekonijskega ileusa, je pogosto slabo pridobivanje teže okrog 4. do 6. tedna. Pri dojenčkih povzroči nezadostna količina izločkov pankreasa moteno prebavo; otrok pogosto iztreblja obilno smrdeče, mastno blato in ima lahko izbočen trebuh. Kljub normalnemu ali velikemu teku raste počasi, je suh in ima mlahave mišice. Zaradi premajhne absorpcije beljakovin se lahko razvijeta anemija in

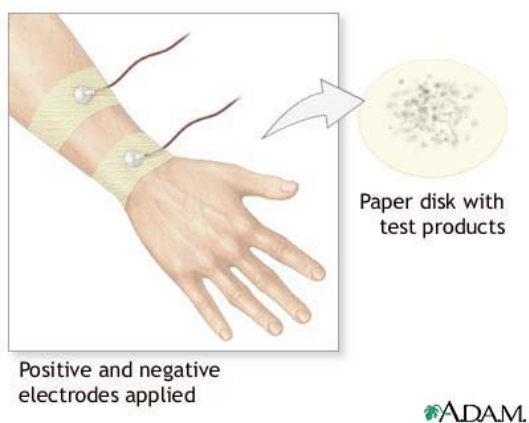
oteklost. Nezadostna absorpcija v maščobi topnih vitaminov pa lahko povzroči nočno slepoto, rahitis, anemijo in motnje v strjevanju krvi. (Zver, 2007, str. 11–12)

2.2 Diagnostika cistične fibroze

Leta 1998 je bil z namenom postavitve enotnih pravil pri obravnavi bolnikov s cistično fibrozo sprejet dogovor o diagnostičnih merilih za postavitve diagnoze cistične fibroze. Diagnoza temelji na enem ali več značilnih kliničnih znakov, pozitivni družinski anamnezi ali pozitivnem testu določanja vrednosti serumskega imunoreaktivnega tripsina pri novorojenčkih in laboratorijskih izvidih, ki dokazujejo disfunkcijo CFTR proteina ali najmanj 2 mutaciji v genu CFTR.

Test vsebnosti klorida v znoju je najpogostejši in najlažji test za diagnozo cistične fibroze. Preiskavo, s katero določamo količino soli v znoju, imenujemo kvantitativna pilokarpinska iontoforeza znoja ali krajše samo iontoforeza.

Slika 1 Iontoforeza



Vir: Zver (2007, str. 13)

Za spodbuditev znojenja dobi preiskovanec lokalno pilokarpin. Na majhnem delu kože, na dveh ali več mestih, se na kožo položi filtrirni papir, ki nato vsrkava znoj. Nato se kemijsko določi količina klorida v znoju. Vsebnost klorida v znoju, ki je višja od 60 mmol/l, ločuje cistično fibrozo od drugih kroničnih pljučnih bolezni. Za ustrezne rezultate tega testa mora biti otrok star več kot 24 ur. Tudi pri otrocih, mlajših od treh do štirih tednov, težko dobijo dovolj velik vzorec znoja, zato je iontoforeza primerna za potrditev diagnoze pri starejših otrocih in odraslih.

Pri 1 % bolnikov s cistično fibrozo, ki imajo neobičajne genotipe, lahko dobimo normalne vrednosti za vsebnost klorida v znoju. Torej je v takih primerih test lažno negativen. Lažno pozitiven test pa lahko dobimo pri adrenalni insuficienci, anoreksični nervozni, celiakiji, malnutriciji, hipotiroidizmu in kongenitalni metabolični bolezni, pri katerih je vsebnost klorida v znoju tudi povišana.

Test na povišano koncentracijo imunoreaktivnega tripsina se izvaja v nekaterih državah pri vseh novorojencih, vendar daje sorazmerno visok odstotek lažno pozitivnih ter lažno negativnih rezultatov.

IRT test je presejalni test za novorojenčke, pri katerih test vsebnosti klorida v znoju ni možen. Novorojenčki s cistično fibrozo imajo v krvi povišano koncentracijo imunoreaktivnega tripsina (IRT), ki ga lahko kvantitativno določamo z encimskimi ali radioimunološkimi metodami.

Koncentracijo tripsina je mogoče izmeriti že v majhni kapljici krvi, odvzeti na košček filtrirnega papirja.

Merjenje maščobe v blatu in sekrecije pankreatičnih encimov se lahko meri z zbiranjem duodenalnih tekočin po stimulaciji s sekretinom. Sekretin stimulira trebušno slinavko, da izloča tekočino z visoko koncentracijo bikarbonata, ki nevtralizira kislo vsebino zaužite hrane, ki pride iz želodca v dvanajstnik. Nevtralizacija HCl je potrebna za normalno delovanje encimov v tankem črevesu.

Za bolnike s cistično fibrozo so značilne znižane koncentracije prebavnih encimov (npr. tripsina) ter povišana količina maščob v blatu, ki jo izrazimo kot odstotek zaužite maščobe v 72-urnem spremljanju. (Zver, 2007, str. 13–14)

Genetsko testiranje majhnega vzorca krvi pomaga določiti mutacije, značilne za cistično fibrozo. Večina laboratorijev za cistično fibrozo izvaja genetsko testiranje za najpogostejše mutacije, le posamezni večji centri opravljajo testiranje celotnega gena CFTR, vključno s promotorjem. Najpogostejša mutacija, DF508, predstavlja 70 % vseh mutacij v CFTR v slovenski populaciji. Kljub majhni populaciji pa je heterogenost mutacij v CFTR v našem prostoru dokaj visoka. V raziskavi, ki so jo izvedli pri nas, so odkrili 18 različnih mutacij, od tega 3 nove ter 8 redkih mutacij glede na pogostost pojavljanja v Evropi. (Mencinger et al., 2005)

Zraven navedenih testov pa se uporabljajo še drugi testi, ki pa so v pomoč pri diagnosticiranju ali pri sledenju napredovanja bolezni. Tukaj lahko omenimo preiskave, kot so merjenje razlike nosnega potenciala, ki temelji na detekciji motnje sekrecije klorida v nosnih epitelnih celicah, radiološki testi, rektalna biopsija in testi pljučne funkcije.

2.3 Zdravljenje cistične fibroze

Zgodnja diagnoza in ustrezno zdravljenje, obolelih za cistično fibrozo lahko izboljšajo kvaliteto življenja in podaljšajo njihovo življenjsko dobo. Otrok s cistično fibrozo mora imeti zagotovljen izčrpen terapevtski program, ki ga vodi zdravnik.

Nezapleten mekonijski ileus lahko odpravi klistir posebne vrste. Če ta ni učinkovit, je potreben operativni poseg.

Zamašitev prebavne cevi z blatom prepreči redno jemanje zdravil, ki pritezajo tekočino v notranjost črevesa.

Otroci z okvarjenim delovanjem trebušne slinavke morajo pri vsakem obroku vzeti nadomestne encime. Dodatki so na voljo v praških in kapsulah. Prehrana mora zagotoviti dovolj kalorij in beljakovin za normalno rast. Ker bolniki s cistično fibrozo maščob ne absorbirajo dobro, jih morajo zaužiti več kot normalno količino, da zagotovijo primerno rast. Uživati morajo tudi dvojni običajni odmerek multivitaminskih pripravkov in jemati v vodi topen pripravek vitamina E.

Med telesnimi obremenitvami, pri povišani telesni temperaturi ali pri vročem vremenu morajo jemati dodatek soli.

Posebni mlečni pripravki z beljakovinami in maščobami, ki jih je lahko prebaviti, pomagajo dojenčkom, ki imajo hude težave s trebušno slinavko.

Otroci, ki se ne morejo zadostno hraniti, potrebujejo dodatno nočno hranjenje skozi cevko, vstavljeno v želodec ali tanko črevo. (Zver, 2007, str. 16)

Otrokom, ki imajo že manjše znake prizadetosti jeter, predpišemo ursodeoksiholno kislino v odmerku 10-20 mg/kg/dan. Ursodeoksiholna kislina upočasni nastajanje veziva v jetrih. Otroke, ki imajo zaradi cistične fibroze jetrno cirozo, zdravimo tako kot druge otroke s takšno diagnozo. Pri zelo hudi motnji delovanja jeter pa je možno jetra tudi presaditi. (Kopriva et al., 1999)

Pri otrocih s cistično fibrozo je zelo pomembna pravilna in zadosti pogosta fizioterapija in drenaža bronhialnega sekreta, zdravila pa pomagajo redčiti sluz v dihalih.

Vsak zagon bakterijskega vnetja v bronhiektazijah zahteva energično zdravljenje, praviloma z dvotirno antibiotično terapijo in spremljanjem antibiogramov za preprečevanje razvoja rezistence. Zdravljenje z antibiotikom je bistveno, predvsem pri okužbi s *Pseudomonas aeruginosa*, ki je v izpljunku najpogostejši in najbolj neposredno povezan s slabšanjem pljučnega stanja. *Burkholderia cepacia* je največkrat neobčutljiv na antibiotike in pri nekaterih bolnikih odgovoren za hitro napredovanje bolezni.

Načini antibiotičnega zdravljenja so različni, vendar v osnovnih načelih enaki. Z antibiotiki je potrebno zdraviti vsako poslabšanje, četudi ga sproži predhodna virusna okužba. Antibiotično zdravljenje traja dlje časa– do 3 tedne z večjimi odmerki. Težjim bolnikom bi bilo potrebno antibiotike dajati ves čas. V ta namen se veliko uporabljajo inhalacije antibiotikov, predvsem aminoglikozidov, ki v pljučih dosežejo večje koncentracije, kot če jih damo parenteralno.

Nekateri bolniki med boleznijo razvijejo bronhialno preodzivnost, ki jo zdravimo z inhalacijskimi kortikosteroidi. Pomembna je trikrat dnevna fizioterapija, združena z inhalacijami fiziološke raztopine prek nebulizatorja.

Bronhialno sluz lahko redčimo tudi z inhalacijami amilorida in Pulmozyme (encim), ki cepi dolge verige viskoznih nukleinskih kislin, sproščenih iz jeder propadlih levkocitov.

Včasih se podaljša obdobje med poslabšanji tudi z inhalacijami antibiotika tobramicina, vendar le pri bolnikih, ki imajo pljuča kolonizirana s *pseudomonasom*, občutljivim nanj. (Košnik, 2005, str. 333–334)

Za zmanjšanje vnetja se zadnjih nekaj let uporablja nesteroidni antirevmatik-ibuprofen, ki neposredno zavira vnetje. Protivnetno deluje tudi mukolitik-acetilcistein v visokih odmerkih in E-vitamin.

Pri otrocih s cistično fibrozo se uporablja tudi zdravljenje s kisikom, ki pa je potrebno kadar pri poslabšanju bolezni oksigenacija ni zadostna. Trajno zdravimo s kisikom na domu bolnika, pri katerem je respiracijska nezadostnost kronična. (Kopriva et al., 1999)

Skrajna možnost zdravljenja je presaditev oz. transplantacija pljuč. Pri bolnikih s cistično fibrozo z nenaravnim volumnom izdiha v eni sekundi (FEV_1), ki obsega manj kot 30 % napovedane vrednosti, z delnim pritiskom arterijskega kisika pod 55 mmHg ali delnim pritiskom arterijskega ogljikovega dioksida nad 50 mmHg so imeli dvoletno stopnjo umrljivosti nad 50 %. Uspešna transplantacija ima za posledico izrazito izboljšanje pri funkcionalni zmožnosti in življenjski kakovosti. Prva uspešna srčno-pljučna transplantacija je bila v Angliji v letu 1985. Srčno-pljučne, dvojno-pljučne ter delne pljučne transplantacije so izvršili v številnih centrih za cistično fibrozo v Severni Ameriki in Evropi. Sledeče bilateralne pljučne transplantacije so se pojavile kot izbirni postopek. Petletne stopnje preživetja se bodo približale 50 do 60 %. Bolniki s cistično fibrozo trenutno predstavljajo polovico vseh bilateralnih pljučnih transplantacij.

Kriteriji za transplantacijo so bili postavljeni v različnih transplantacijskih centrih. Problem, ki trenutno omejuje postopek, je bronhiolitis obliterans, ki se razvije v približno 50 % primerov. Problemi, nekako podobni problemom pri bolnikih s cistično fibrozo, ki vključujejo okužbo pljuč, predhodne operativne posege prsnega koša, prehrana, pomanjkanje darovalcev, anastomotične komplikacije ter imunosupresija okuženih gostiteljev so zaenkrat nepremagljivi. (Schwartz, 1996 str. 586)

Odkritje mutiranega gena za cistično fibrozo in razvoj metod genetskih posegov na celicah sesalcev odpira popolnoma nove možnosti za zdravljenje cistične fibroze.

Za kakršen koli način genetskega zdravljenja je pogoj osamitev zaporedja DNA, ki kodira CFTR.

V številnih kliničnih študijah so uporabljali adenovirusne vektorje za prenos gena CFTR v celice respiratornega epitelija bolnikov, vendar kljub naravnemu tropizmu do respiratornega epitelija ti vektorji niso dovolj učinkoviti zaradi kratkotrajne ekspresije. Izzovejo tudi močan imunski odgovor. Zato bi bili bolj primerni AAV vektorji (adenovirusom pridruženi virusi). Z njimi bi dosegli stabilnejšo ekspresijo in blažje vnetje. V kliničnih študijah uporabljajo tudi liposome, vendar tudi ti povzročijo le kratkotrajno ekspresijo. (Mencinger et al., 2005)

3. RESPIRATORNA FIZIOTERAPIJA PRI OTROKU S CISTIČNO FIBROZO

Fizioterapija, ki se izvaja pri otrocih s cistično fibrozo, se imenuje respiratorna fizioterapija. Začne se takoj po postavljeni diagnozi in ostane ključnega pomena celo življenje. Njen namen ni pozdraviti pljučnega obolenja, temveč izboljšati kvaliteto življenja otroka, ki ima omejeno pljučno funkcijo. Dihalne poti otroka s cistično fibrozo so podobne dihalnim potem kadilca, ki je pokadil v 40 letih 40.000 zavojčkov cigaret. Mukociliarni aparat takih dihalnih poti je resno prizadet. (Potočnik in Sendi, 1994, str. 95)

Z metodami respiratorne fizioterapije, ki jo izvajamo hkrati s terapijo z zdravili, zmanjšujemo težko dihanje, vzdržujemo in popravljamo telesno zmogljivost, preprečujemo zaplete. Pri otroku s cistično fibrozo s fizioterapevtskimi metodami predvsem pomagamo iz pljuč izčistiti mukus oziroma olajšamo čiščenje dihalnih poti.

Pri otrocih s cistično fibrozo uporabljamo metode za čiščenje velikih dihalnih poti in metode za čiščenje malih dihalnih poti. Metode za čiščenje velikih dihalnih poti zajemajo izkašljevanje (je naravna metoda, ki jo lahko otrok aktivno oz. hoteno izkašlja po 4. letu starosti). Spodbujamo produktivno izkašljevanje, izgovarjanje črke h-haffing (je metoda, pri kateri dihalne poti očistimo z aktivnim hitrim izdihom ob izgovarjanju črke hhh.), vzburljanje refleksa kašljanja (to metodo uporabimo, kadar je otrok premajhen za sodelovanje). Z lahkim pritiskom na sapnik sprožimo refleks kašljanja in nazotrahealno aspiracijo (največkrat uporabljamo, kadar druge metode niso izvedljive).

Metode za čiščenje malih dihalnih poti vključujejo masažo prsnega koša (perkusija in vibracija), drenažne položaje, avtogeno drenažo in flutter treptalec. (Potočnik, 1998, str., 17–18)

Najpomembnejši način zdravljenja pljučne oblike bolezni pri otroku s cistično fibrozo, ki pomaga izčistiti mukus, je respiratorna fizioterapija, ki vključuje inhalacije, flutter treptalec, avtogeno drenažo, položajno drenažo, dihalne vaje in telesno aktivnost.

Namen respiratorne fizioterapije torej je:

- naučiti otroka takšnega dihanja, ki mu omogoča lažje izkašljevanje;
- doseči, da bodo dihalne poti čim bolj čiste;
- izboljšati in vzdrževati gibljivost in raztegljivost prsnega koša;
- vplivati na držo telesa ter voljnost pljuč;
- ohranjati telesno in duševno pripravljenost oziroma kondicijo (Kopriva, et al., 1999, str. 8)

3.1 Inhalacije

Zdravljenje dihal z inhalacijami je ena od pomembnih oblik pomoči otrokom s cistično fibrozo. Inhalacije omogočajo, da zdravilo doseže le obolela dihalna.

Prednost inhalacij pri zdravljenju pljučnih bolezni je, da pride zdravilo naravnost tja, kjer mora delovati – to je v pljuča. Potreben je manjši odmerek zdravila, hitreje se vsrka v tkivo in prične hitro delovati. Zaradi manjšega odmerka je manj stranskih učinkov.

Inhalirano zdravilo bo učinkovito le, če ga bo v pljuča prišlo dovolj. To je predvsem odvisno od inhalatorja in načina inhaliranja.

Odmerek zdravila, ki ga otrok dobi preko inhalatorja, je odvisen tudi od količine zraka, ki ga vdahne v določenem času. Majhen otrok vdahne majhno količino zraka. Če inhalator zdravilo hitro razprši, bo odmerek zdravila, ki doseže pljuča, manjši. Kljub temu pa lahko z inhalacijami učinkovito zdravimo najmlajše otroke in celo dojenčke.

Vedeti moramo, da prihajajo v pljuča z zrakom iz okolice številne nečistoče, prašni delci, dražje snovi in klice. Najprej je temu onesnaževanju izpostavljena sluznica, s katero so od znotraj opete dihalne poti od nosu, preko grla, sapnika in sapnic do najtanjših odcepov v globini pljuč – bronhiolov. Zato je nujno, da ima sluznica učinkovite obrambne sisteme, ki ščitijo pljuča pred poškodbo in boleznijo. Najvažnejši zaščitni mehanizem predstavlja mukociliarni čistilec. To je tanka plast tekoče sluzi, mukusa, ki se neprestano pomika iz najglobljih bronhiolov proti grlu, od koder to sluz izkašljamo ali požremo. Ker se na zunanji lepljivi površini sluzi zaustavijo vse nečistoče in klice, ki so z vdihanim zrakom zašle v dihalna, jih lahko mukociliarni čistilec iz pljuč odstrani.

Sluz je pri cistični fibrozi zelo židka, vlečljiva in lepljiva, zato prične v dihalnih poteh zastajati in jih mašiti. Že samo to je dovolj, da oslabi delovanje pljuč. Vendar pa nastaja še dodatna poškodba, ker pride v pljučih že kmalu po rojstvu otroka do stalne okužbe z bakterijami in zato do kroničnega vnetja. Spremenjena sluz, ki se kopiči v dihalnih poteh, izgubi svojo varovalno vlogo in postane dobra podlaga ter gojišče za rast bakterij. Pljučno tkivo pa okvarijo tako strupeni izločki bakterij kot tudi vnetje samo, čeprav se organizem skuša z njim obvarovati pred temi klicami. Poškodba sluznice in stene dihalnih poti ter gnoj, ki nastane pri vnetju, pa še dodatno oslabil mukociliarni čistilec.

Z inhalacijami pri cistični fibrozi izboljšamo mukociliarni čistilec tako, da popravljamo tekočinske lastnosti sluzi. Zato imamo na voljo nekaj zdravil;

Vodna raztopina amiloridina:

– v dihalnih poteh zadržuje natrij in s tem tudi vodo. Tako se bo na sluznici dihalnih poti ohranil vodeni sloj, po katerem bo sluz lažje drsela in se čistila iz pljuč. Inhalirati ga je treba stalno in najmanj dvakrat dnevno, ker traja njegov učinek le nekaj ur.

Inhalacije s 3% kuhinjske soli (NaCl) ali inhalacije čiste morske soli:

– imajo podoben učinek kot inhalacija amiloridina.

Pulmozyme (DNA-aza):

– je encim, ki razgrajuje snov razpadlih celičnih jeder (DNK) odmrlih levkocitov. Te celice branijo pljuča pred bakterijami. Ker pa je bakterijska okužba stalna in bakterij veliko, mnogo levkocitov v tej borbi propade. DNK pa je v večjih količinah vlečljiva in lepljiva in je zaradi nje sluz še gostejša. Pulmozyme DNK razgradi in s tem utekočini. Inhalacije Pulmozyma je treba najprej uvesti kot poskusno 3-mesečno zdravljenje, ker nima učinka pri vseh bolnikih. Če se v tem času pokaže ugoden odziv, otrok nadaljuje z inhalacijami stalno po eno ampulo dnevno.

Bronhodilatatorji:

– so zdravila, ki širijo stisnjene dihalne poti. Stisnjenje dihalnih poti (bronhokonstrikcija) se lahko občasno pojavi tudi pri bolnikih s cistično fibrozo, ker so dihalne poti zaradi kroničnega vnetja preobčutljive. Stisnejo se zato, ker se skrčijo drobne mišice, ki se v obliki nekakšnega ovoja nahajajo v njihovi steni. Zdravilo– bronhodilatator, te mišice sprosti in razširi dihalne poti. Bronhodilatatorjev ne inhalirajo redno, vzamejo jih po potrebi. Ko se dihalne poti po inhalaciji tega zdravila razširijo, se izboljša mukociliarni čistilec, otrok lahko globlje diha in se učinkoviteje izkašlja.

Pri otroku s cistično fibrozo je okužba dihal z bakterijami stalna, zato so pristopi k zdravljenju z antibiotiki lahko različni.

V prvih letih življenja so pljuča otrok s cistično fibrozo večino okužena s stafilokokom, proti kateremu se borimo z različnimi antibiotiki, ki se jih da jemati v obliki sirupa ali tablet. Slej ali prej pa pride do okužbe s pseudomonasom, na katerega pa običajni antibiotiki, ki jih uporabljamo za zdravljenje bakterijskih okužb dihal, ne delujejo. Vse protipseudomonasne antibiotike dajemo parenteralno. Za učinkovito zdravljenje pa sta potrebna celo dva takšna antibiotika v visokih odmerkih. Ko so pri otrocih pričeli uporabljati kinolonske antibiotike, ki prav tako delujejo proti pseudomonasu in se jih lahko tudi zaužije, pa se je na široko uveljavilo zdravljenje s temi in drugimi antibiotiki v inhalaciji. V inhalacijah dajemo aminoglikozidne antibiotike (garamicin, amikacin, netilmicin in tobramicin) ali kolistin. Za inhalacijo uporabimo raztopino antibiotika iz ampul, ki jo sicer dajemo parenteralno.

S kombinacijo kinolonskega antibiotika ciprofloksacina in antibiotika v inhalaciji zdravimo lažja poslabšanja ali nadaljujemo zdravljenje doma, potem ko se je otroku stanje v bolnišnici izboljšalo. Antibiotično zdravljenje okužbe pljuč s pseudomonasom mora trajati najmanj tri tedne. (Kopriva in Oštir, 2004)

3.2 Flutter treptalec

Flutter je učinkovit in preprost pripomoček za čiščenje dihalnih poti. V flutter izdihujemo, zrak v dihalnih poteh trepeta, to odlušči sluz in jo pomakne proti večjim dihalnim potem. Flutter uporabljamo toliko časa, da spravimo sluz do večjih dihalnih poti in jo izpljunemo ali izkašljamo. (Potočnik, 2002, str. 12)

3.3 Avtogena drenaža

Avtogena drenaža je tristopenjsko dihanje z nadziranim pretokom zraka med izdihom na različnih ravneh bronhusov. Ta metoda je uspešna, ni agresivna, zahteva pa veliko časa za učenje. (Potočnik, 1998, str. 41)

3.4 Položajna drenaža

Pri položajni drenaži pomagamo otroku izčistiti pljuča z določenimi položaji. Sluz se tako odlepi in premika zaradi težnosti in sprememb položajev. Dodatna pomoč pri drenažnih položajih je še masaža prsnega koša. Položajna drenaža je v primerjavi z avtogeno drenažo pasivnejši način čiščenja pljuč. Uporabljamo jo pri dojenčkih in majhnih otrocih, ki še ne morejo sodelovati. Zaradi manjšega napora pri izkašljevanju in boljšega učinka priporočamo učenje avtogene drenaže takoj, ko je otrok sposoben sodelovanja. (Kopriva et al., 1999, str. 7)

3.5 Dihalne vaje

Za terapijo izberemo tiste dihalne vaje, s katerimi lahko premalo razgibane in včasih okorele mišice raztegnemo in dihalne mišice okrepimo. S tem se izboljša slaba telesna drža, ki je za otroke s cistično fibrozo značilna. Tako se okrepi moč in učinkovitost dihanja in izkašljevanja. Pri položajni drenaži in dihalnih vajah si lahko pomagamo z veliko fizioterapevtsko žogo. (Kopriva et al., 1999, str. 7)

Načinov dihanja je veliko. Težko je reči, kaj je pravilno ali nepravilno dihanje. Vsekakor ni dobrodošlo dihanje, ki utruja in nezadostno prediha pljuča. Bolniki s pljučnim obolenjem dihamo z zgornjim delom prsnega koša in pri tem uporabljajo pomožne dihalne mišice. Pri takem načinu dihanja porabimo veliko energije, ne predihamo spodnjih delov pljuč in poglobljamo čustveno nelagodje.

Trebušna prepona je mišica, ki deli prsno votlino od trebušne. Med vdihom odrine trebušne organe, pljuča pa razpne navzdol. Je glavna in najmočnejša dihalna mišica, ki zagotavlja dve tretjini normalnega vdiha. Pri preponskem dihanju porabimo najmanj energije, enakomerno predihamo celotna pljuča in se lahko sprostimo. Pri kroničnih pljučnih bolnikih se zaradi sprememb v pljučih spremeni način dihanja. Težko dihanje poskuša bolnik podzavestno obvladati z uporabo pomožnih dihalnih mišic (diha z zgornjim delom prsnega koša). Mišice se hitro utrudijo, saj porabijo za svoje delo vedno več kisika.

Obvladanje preponskega dihanja je zato nujno za vsakega pljučnega bolnika. (Potočnik, 2002, str. 8)

3.6 Telesna aktivnost

Telesna aktivnost ugodno vpliva na razpoloženje, preprečuje nespečnost, navdaja z energijo, samozavestjo in izboljšuje kvaliteto življenja. Stalen počitek in mirovanje oslabita kondicijo, naredita telo okorno, mišice ohlapne ali zakrčene. Naenkrat postane vsak korak težaven. Netrenirana mišica porabi za svoje delo tudi več kisika. Dihanje in telesna aktivnost postajata vedno bolj omejena. Za lažje izvajanje dnevnih aktivnosti in premagovanja telesnih naporov je potrebna dobra gibljivost sklepov in mišična aktivnost. (Potočnik, 2002, str. 13)

Zato, da bo otrok s cistično fibrozo začel s telesno aktivnostjo, mora najprej osvojiti nekatera znanja in spretnosti. To je pravilen način hoje, osnovna kondicija in samopomoč pri napadu težkega dihanja. Vse to pridobi z dolgotrajnejšo vadbo, za katero pa potrebuje vodenje in pomoč respiratornega fizioterapevta. Ko je otrok na to pripravljen (to pomeni, da je vse to osvojil), lahko izbira med različnimi športi. Za otroke s cistično fibrozo so priporočljivi izleti v naravo, kjer je veliko hoje, igre na prostem, kolesarjenje, rolkanje, tek na smučeh, atletika in tekanje. Številni priporočajo plavanje, kot najbolj idealen šport za pljučnega bolnika. (Latkovič, 2007, str. 30)

Šport oziroma gibanje je za bolnega otroka telesna dejavnost, ki:

- je v pomoč fizioterapiji,
- krepi krvni obtok,
- utrjuje obrambno sposobnost organizma,
- je zanj duševna vzpodbuda in sprostitelj (Kopriva et al., 1999, str. 7)

4. PREHRANA OTROKA PRI CISTIČNI FIBROZI

Cistična fibroza je pogosto povezana z nedohranjenostjo zaradi pomanjkanja prebavnih encimov. Tudi absorpcija vitaminov je lahko znižana, izguba soli pa povečana. Otroci z okvarjeno trebušno slinavko morajo pri vsakem obroku hrane dobiti prebavne encime. Prehrana mora biti krepilna, kalorično bogata, z dovolj beljakovin in maščob. Ker otroci ne morejo absorbirati maščob, jih damo več z ustrežno količino encimov trebušne slinavke. Pomanjkanje selena, bakra in vitamina E je pogosto povezana s cistično fibrozo. V dnevno prehrano zato vključimo poleg pankreatičnih encimov še vitaminsko-mineralne preparate v zadostni količini in dodatek vitamina E.

V dnevno prehrano lahko vključimo še acidofilne bakterije (v obliki tablet). Otrok naj pije veliko tekočin in primerno količino slanih juh. Iz dnevne prehrane izključimo konzervirano hrano, mlečne izdelke, mesne izdelke, sladkor, izdelke iz bele moke. Dieta naj vsebuje dovolj zelenjave in sadja. (Pokorn, 2004, str. 264–265)

Otroci z malabsorbcijo izgubljajo hranilne snovi z blatom, s tem pa izgubljajo kalorije, kar je lahko eden izmed vzrokov za podhranjenost. Bolni otroci imajo zelo slab apetit, kar povzroči manjši vnos hrane in s tem manjši vnos kalorij. Ta je lahko posledica pogostih okužb pljuč, bruhanja ali slabšega okusa zaradi pomanjkanja cinka. Otrok je lahko neješč zaradi možnega vnetja požiralnika ob nehotnem vračanju želodčne vsebine v požiralnik, zaradi zaprtja ali prehodne zapore črevesa, zaradi premajhnega jemanja nadomestnih encimov trebušne slinavke, razjed na sluznici želodca ali dvanajsternika, zaradi kronične bolezni jeter in žolčevodov, pri nenadnem vnetju trebušne slinavke ali pri motnjah v črevesni pasaži zaradi predhodnih kirurških posegov.

Istočasno pa nastopi večja potreba po vnosu kalorij, predvsem zaradi kronične pljučne bolezni, pri kateri otroci težko in hitro dihaljo ter tudi veliko kašljajo, kar jih izčrpa.

Tveganja za razvoj podhranjenosti pri otroku s cistično fibrozo so večja v naslednjih obdobjih:

- prvih 12 mesecev po ugotovitvi diagnoze,
- če bolezen odkrijemo pred rojstvom ali ob rojstvu, je posebno obdobje tveganja prvo leto življenja, dokler se ne vzpostavi normalna rast in razvoj,
- obdobje pubertetnega razvoja (pri deklicah približno od 9.–16. leta, pri dečkih pa od 12.–18. leta starosti), ko zaradi hitre rasti, spolnega razvoja in fizične aktivnosti potrebuje več kalorij. (Sedmak et al., 2003, str. 3–4)

4.1 Nadomeščanje encimov trebušne slinavke

Razvoj pripravkov, v katerih so encimi trebušne slinavke v obliki mikrosfer, ki imajo oblogo, ki se raztopi pri pH več kot 6, je izrazito izboljšal učinek nadomestnega zdravljenja. Iz kapsul, ki jih bolnik vzame ob začetku in v teku 1. tretjine obroka (če je potrebnih več kapsul), se sprostijo mikrosfere v želodcu. Tu se pomešajo s hrano in enakomerno sproščajo v tanko črevo. Tam se na kisline odporna obloga raztopi in sprostijo se encimi trebušne slinavke.

Pri dojenčkih s cistično fibrozo in nezadostnim delovanjem trebušne slinavke dodajamo od 400 do 800 (razpon od 300 do 1.000) enot lipaze na 1g maščob, kar pomeni tretjina do polovica kapsule z 10.000 enotami lipaze na 120 ml materinega ali prilagojenega mleka.

Pri otrocih s cistično fibrozo in nezadostnim delovanjem trebušne slinavke je okvirni odmerek od 2.000 do 3.000 (razpon od 500 do 4.000) enot lipaze na 1g maščob. Tako zadostuje kapsula z 10.000 enotami lipaze v povprečju za 3 do 5 g maščob (npr. 1 lonček jogurta s 3,5 % maščobe), kapsula z 25.000 enotami lipaze pa za okoli 10 g maščob. Koliko gramov maščob otrok dejansko zaužije v obroku, starši ali otrok sam ocenijo s pomočjo preglednice o vsebnosti maščob v posameznih živilih preračunano na porcijo.

Odmerjanje je okvirno in ga prilagajamo posamezniku. Encime trebušne slinavke bolnik jemlje pri vsakem obroku, vključno z malico. Izjeme so sadni sok, čaj, sadje, trdi in gumijasti bonboni. Otroka spodbujamo, da poje cele kapsule, kar je možno največkrat po dopolnjeni starosti 3 do 4 let. (Širca- Čampa et al., 2005, str. 44–45)

Tabela 1 Nekaj primerov vsebnosti maščob v živilih, preračunano na običajno porcijo, in potrebna količina pankreasnih encimov za optimalno absorpcijo maščob v prebavilih

MAŠČOBA			
količina	živilo	maščoba (g)	enote lipaze
25 g	majoneza (50 % maščobe)	13 g	30–45.000
10 g	margarina	8 g	20–25.000
10 g	maslo	10 g	20–30.000
10 g	olje	10 g	20–30.000

LUPINASTO SADJE- OREŠČKI			
količina	živilo	maščoba (g)	enote lipaze
30 g	arašidi	15 g	30–45.000
30 g	lešniki	18 g	35–50.000
30 g	orehi	18 g	35–50.000
25 g	semena sončnična	12 g	20–30.000

MESO IN MESNI IZDELKI			
količina	živilo	maščoba (g)	enote lipaze
25 g	čajna salama	6 g	10.000
60 g	hrenovka	11 g	20–30.000
1	jajce celo 58-60 g	7 g	20–25.000
100 g	meso panirano– ocvrto	15 g	30–45.000
100 g	meso pusto (perutnina, govedina)	5 g	10.000
100 g	meso srednje mastno (vrat, krača)	15 g	30–45.000

MLEKO IN MLEČNI IZDELKI			
količina	živilo	maščoba(g)	enote lipaze
200 g	jogurt delno posnet 1,6 % m.m.	4 g	10.000
200 g	jogurt polnomasten 3,5 % m.m.	7 g	20–25.000
200 ml	mlečni napitek bela kava, kakav	7 g	20–25.000
200 ml	mleko delno posneto 1,6 % m.m.	4 g	10.000
200 ml	mleko polnomastno 3,5 % m.m.	7 g	20–25.000
30 g	sir manj masten do 35 % maščobe	4 g	10.000
30 g	sir polnomasten 50 % maščobe	10 g	20–30.000
125 ml	sladoled (1 kepica)	10 g	20–30.000
15 g	smetana kislá	4 g	10.000
15 g	smetana sladka	7 g	20–25.000

RIBE			
količina	živilo	maščoba (g)	enote lipaze
70 g	konzervirana sardina v olju	5 g	10.000
70 g	konzervirana tuna v olju	8 g	20–25.000
4 kosi	ocvrte ribje palčke	10 g	20–30.000
150 g	sveži losos	10 g	20–30.000
150 g	sveže tune	22 g	35–55.000

ŽITARICE			
količina	živilo	maščoba (g)	enote lipaze
50 g	kosmiči– Musli čokoladni	6 g	20–25.000
50 g	kosmiči– Musli sadni	6 g	20–25.000
30 g	koruzni kosmiči	1 g	–

SLAŠČICE			
količina	živilo	maščoba (g)	enote lipaze
15 g	mlečna čokolada– Gorenjka (1vrstica)	5 g	10.000
15 g	temna čokolada– Gorenjka (1 vrstica)	5 g	10.000
1	čokoladna rezina– Bounty 30 g	8 g	20–25.000
1	čokoladna rezina– Duplo 18 g	5 g	10.000
1	čokoladna rezina– Lila Pouse 34 g	12 g	25–30.000
1	čokoladna rezina– Snickers 60 g	17 g	30–45.000
1	čokoladna rezina– Twix 58 g	13 g	20–30.000
1	bomboni Raffaello 10 g	5 g	10.000
20 g	čokoladni namaz Nuttella	6 g	20–25.000
50 g	napolitanke	12 g	25–30.000

PIZZA			
količina	živilo	maščoba (g)	enote lipaze
250 g	Pizza margerita	13 g	30–45.000
250 g	Pizza s šunko– klasična	25 g	50.000
250 g	Pizza s tuno	25 g	50.000
250 g	Pizza štirje letni časi	32 g	75.000
250 g	Pizza vegetarjanska	21 g	50.000

HITRA PREHRANA- Mc Donalds			
količina	živilo	maščoba (g)	enote lipaze
1	Chickem McNuggets 104 g	12 g	25–30.000
1	hamburger Big Mac 215 g	26 g	50.000
1	hamburger Cheesburger 119 g	13 g	30–45.000
1	hamburger Fisch Mac 144 g	21 g	50.000
1	hamburger McChicken 160 g	23 g	50.000
1	krompirček McPomfri 105 g	17 g	35–50.000
1	sladoled- karamela 150 g	6 g	20–25.000

Vir: Širca– Čampa et al. (2005, str. 57- 60)

4.2 Dodajanje mineralov

Minerali so anorganske snovi, ki gradijo kostno tkivo in zobe. So sestavni deli encimov in hormonov in sestavine telesnih tekočin. Uravnavajo osmotski tlak v organizmu. Minerali so pomembne zaščitne snovi.

Glede na dnevne potrebe organizma jih delimo v mikroelemente in makroelemente.

Najpomembnejši mikroelementi so:

- železo (je sestavni del hemoglobina– omogoča prenos kisika po telesu, povečuje odpornost proti infekcijam, je sestavni del encimov. Nahaja se v mesu, jetrih, temnem sadju in zelenjavi),
- cink (je sestavni del encimov, je pomemben za tvorbo inzulina. Nahaja se v mleku, jetrih, stročnicah),
- jod (je sestavni del hormona žleze ščitnice. Nahaja se v morskih ribah, mesu zelenjavi, jajcih, jodirani soli),
- fluor (potrben je za trdnost kosti in zob. Nahaja se v morskih ribah in v pitni vodi).

Najpomembnejši makroelementi so:

- kalcij (gradi kosti in zobovje, omogoča normalno delovanje srca, živcev in mišic. Nahaja se v mleku in mlečnih izdelkih, jajcih, zelju, zunanji plasti krompirja, grozdnih jagodah in koščičastem sadju),
- fosfor (pomemben za gradnjo kosti, sodeluje pri presnovi ogljikovih hidratov in maščob. Nahaja se v mleku in mlečnih izdelkih, jajcih, mesu, fižolu, žitnih ovojnicah),
- magnezij (je sestavni del encimov, sodeluje pri delovanju mišic in živčevja, s kalcijem in fosforjem tvori kosti in zobovje. Nahaja se v vsej zeleni zelenjavi, stročnicah, mesu in mleku, mineralni vodi Donat Mg),
- kalij (uravnava osmotski tlak v organizmu– vpliva na promet vode v organizmu, vpliva na delovanje mišic in živčevja, vpliva na delovanje srca. Nahaja se v žitih, sadju in zelenjavi),
- natrij (uravnava osmotski tlak v organizmu– zadržuje vodo v organizmu, omogoča normalno delovanje mišic in živčevja. Nahaja se v vseh živilih živalskega izvora, zelenjavi in kuhinjski soli). (Požar, 1998, str. 45–50)

Pri otrocih s cistično fibrozo lahko pride do znižanih koncentracij natrija zaradi večjih izgub v znoju. Na to moramo biti pozorni v vročih mesecih in pri potovanjih v vroče kraje.

Pomemben je tudi zadosten vnos kalcija, železa in cinka. Posebno cink lahko dodajamo pri bolnikih s slabšim pridobivanjem na telesni teži in z nizko rastjo ne glede na koncentracijo cinka v serumu, ki je lahko kljub pomanjkanju normalna. (Širca- Čampa et al., 2005, str. 45)

4.3 Dodajanje vitaminov

Vitamini so esencialne hranilne snovi, torej jih moramo s hrano dobiti vsak dan. V organizmu opravljajo različne naloge. Ščitijo organizem in so biokatalizatorji, omogočajo normalno delovanje organizma (vgrajeni so v encime– prostetična skupina).

Glede na topnost delimo vitamine v dve skupini.

- Topni v maščobah so:
 - vitamin A (retinol); vpliva na rast, vid, tvorbo kože in sluznic. Nahaja se v jetrih, mesu, ribah, mleku, maslu, jajcih, sadju in zelenjavi oranžne barve v obliki karotena (korenje, marelice),
 - vitamin D (kalciferol); sodeluje pri resorpciji kalcija in fosforja skozi črevesno sluznico in omogoča njuno vgrajevanje v kosti in zobe. Nahaja se v maslu, jajcih in jetrih,
 - vitamin E (tokoferol); deluje kot antioksidant (preprečuje tvorbo kisikovih radikalov na DNK, ščiti celične membrane, preprečuje oksidacijo maščob), omogoča elastičnost tkiva– predvsem ožilja in pomemben je za rodnost. Nahaja se v žitnih kalčkih, temnolistnatih vrtninah, rumenjaku in maslu,
 - vitamin K (filokinon); sodeluje pri strjevanju krvi. Nahaja se v zelenjavi, sintetizirajo ga bakterije v črevesu.

- Topni v vodi so:
 - vitamin C (askorbinska kislina); večja odpornost, sodeluje pri gradnji medceličnega tkiva in sklenine, potreben je za sintezo nekaterih hormonov in žolčnih kislin, pomemben je za transport železa. Nahaja se v svežem sadju in sveži zelenjavi,
 - vitamin B; nekateri vitamini B skupine v organizmu opravljajo podobne naloge, vendar drug drugega ne morejo zamenjati, zato človekov organizem potrebuje vse vitamine skupine B. Vitamini skupine B so: vitamin B1– tiamin (sodeluje pri presnovi ogljikovih hidratov, nahaja se v jetrih, ledvicah, žitnih ovojnicah in kvasu), vitamin B2– riboflavin (sodeluje pri presnovi, nahaja se v mleku, sveži zelenjavi, žitih in mesu), niacin-PP (sodeluje pri presnovi, nahaja se v žitnih ovojnicah, žitih, stročnicah in drobovini), vitamin Bc– folna kislina (sodeluje pri tvorbi krvi, nahaja se v listih zelenih rastlin in drobovini), vitamin B6– piridoksal (pomemben je pri presnovi aminokislin in maščobnih kislin, nahaja se v jetrih, mesu, mleku, jajcih, stročnicah, sadju, zelenjavi in kvasu), vitamin B3– pantotenska kislina (sodeluje pri presnovi, nahaja se vseh živilih) in vitamin B12– kobalamin (sodeluje pri tvorbi krvi, nahaja se samo v živilih živalskega izvora).
 - vitamin H (biotin); ima pomembno vlogo pri presnovi. Nahaja se v lupinastem sadju, gobah in drobovini. (Požar, 1998, str. 33–39)

Otrokom s cistično fibrozo in motnjo v izločanju encimov trebušne slinavke redno dodajamo vitamine, topne v maščobi (A, D, E in K). Odmerki so prikazani v tabeli 2. Letno določamo raven vitaminov in odmerek pripravkov ustrezno prilagodimo. Vitamin K dodajamo pri znižanih vrednostih protrombinskega časa (PČ) in pri ponavljajočem se ali dolgotrajnem antibiotičnem zdravljenju. (Širca– Čampa et al., 2005, str. 45)

Tabela 2 Dodajanje dnevnih odmerkov vitaminov topnih v maščobah pri različnih starostih

Vitamin/starost	0–12 mes.	1–3 let	4–8 let	> 8 let
A retinol	1.500	5.000	5–10.000	10.000
D hidroksiholekalciferol	400	400–800	400–800	400–8000
E alfa-tokoferol	40–50	80–150	100–200	200–400
K	GLEDE NA PROTROMBINSKI ČAS			

Vir: Širca– Čampa et al. (2005, str. 45)

Odmerke vitamina K je treba ob okužbi in zdravljenju z antibiotiki povečati. Nekateri priporočajo v starosti od 0 do 12 mesecev 2,5 mg K vitamina na teden oziroma 2-krat tedensko. Pri otrocih nad 1 letom priporočajo 5 mg vitamina K na teden oziroma 2-krat na teden, če je otrok zdravljen z antibiotiki ali ima hudo bolezen jeter.

Če pri otroku nastopi pomanjkanje vitamina A, lahko nastopijo bolezenski znaki, kot so izsušitev očesnih veznic in roženice, suha koža, izguba las in nočna slepota.

Pomanjkanje vitamina E lahko povzroči prizadetost živcev, nestabilnost oziroma zanašanje pri hoji, prizadetost vidnega živca in slabokrvnost zaradi razgradnje eritrocitov.

Premalo vitamina D povzroči pri majhnih otrocih rahitis, pri večjih pa osteoporozo, kar vodi v pogoste zlome kosti že pri prav majhnih fizičnih obremenitvah.

Pomanjkanje vitamina K pa je lahko vzrok za krvavitve. (Sedmak et al. 2003)

4.4 Energijske potrebe otroka s cistično fibrozo

Opredeliti energijske potrebe otroka s cistično fibrozo ni enostavno. Zaradi heterogenosti teh bolnikov je izredno težko izdelati univerzalna priporočila. Okvirno jih lahko določimo na osnovi spremljanja rasti in napredovanja telesne teže ter primerjanja z energijskimi potrebami zdravih vrstnikov. V spodnji tabeli 3 navajamo srednjeevropska priporočila DACH za osnovne energijske potrebe za zdrave vrstnike pri določeni starosti. Deleži makrohranil so povzeti po ESPGHAN priporočilih za bolnike s cistično fibrozo.

Tabela 3 Energijske potrebe za zdrave otroke (D-A-CH 2000), energijski deleži posameznih makrohranil pri otroku s cistično fibrozo

Starost - meseci	Spol	Energijski vnos - dnevni	45–50 % OH	7–13 % B	45–50 % M
			Priporočila za bolnike s cistično fibrozo		
do 6 meseca	dečki/deklice	500 kcal	60 g	9 g	26 g
po 6 mesecu	dečki/deklice	700 kcal	80 g	23 g	35 g

Starost- Leta	Spol	Energijski vnos- dnevni	45–50 % OH	15% B	35–40 % M
1–3	dečki/deklice	1100–1300 kcal	140–160 g	40–50 g	40–50 g
4–6	dečki/deklice	1400–1700 kcal	175–210 g	55–60 g	55–65 g
7–10	dečki/deklice	1800–2200 kcal	225–275 g	70–80 g	70–85 g
11–15	dečki	2300–2800 kcal	290–350 g	85–105 g	90–110 g
	deklice	2200–2400 kcal	274–300 g	80–90 g	85–95 g
16–18	dečki	2800–3000 kcal	275–350 g	105–110 g	110–115 g
	deklice	2200 kcal	275 g	80 g	85 g

OH– ogljikovi hidrati, B– beljakovine, M– maščobe

Vir: Širca– Čampa et al. (2005, str. 47)

Prehrana otroka s cistično fibrozo v večini primerov temelji na povečanem energijskem vnosu. Nekateri otroci s cistično fibrozo lahko normalno napredujejo na telesni teži in v rasti ter se temu primerno razvijajo pri priporočenem vnosu energije za zdravega vrstnika. Tisti z napredovanimi pulmološkimi težavami pa potrebujejo za 50 do 60 % večji energijski vnos kot njihovi zdravi vrstniki. Povečane energijske potrebe organizma poizkušamo doseči najprej s pravilno izbiro in primerno količino običajnih živil. V prehrano vnesemo več energijsko bogatih živil, kot je polnomastno mleko, sir, meso, polnomastni mlečni izdelki, mlečni pudingi, piškoti in biskvitno pecivo. Dodatno z maslom ali margarino obogatimo kruh, krompir in zelenjavne priloge. Dober vir energije prispeva tudi ocvrta hrana ali dodajanje olja določenim jedem. Polnomastno mleko in smetano dodamo kremnim juham, pire krompirju, smetanovim omakam za testenine, sadnim solatam in sladolednim napitkom. (Širca- Čampa et al., 2005, str. 47- 48)

4.4.1 Ogljikovi hidrati

Ogljikovi hidrati so glavna hranilna snov za zagotovitev energije, zato živila, bogata z ogljikovimi hidrati, uživamo prav v vseh dnevni obrokih. Z njimi zagotovimo od 55 do 75 % dnevnih potreb po energiji, vendar le 10 % enostavnih sladkorjev.

Glede na število molekul delimo ogljikove hidrate na:

- monosaharide (enostavni ogljikovi hidrati); so najbolj preprosto zgrajeni ogljikovi hidrati (ena molekula). To so: glukoza– grozdni sladkor (najdemo jo v sadju, medu

- in v nekaterih vrstah zelenjave), fruktoza - sadni sladkor (najdemo jo v sadju in medu) in manoza (tvori hemicelulozo; v naravi ni prosta),
- disaharidi (sestavljene ogljikovi hidrati); so zgrajeni iz dveh molekul monosaharidov. Disaharidi so saharoza – jedilni sladkor (pridobivamo jo iz sladkorne pese in iz sladkornega trsa, nahaja se tudi v raznih plodovih in koreninah rastlin, sestavljena je iz glukoze in fruktoze), maltoza (je vmesni proizvod pri razgradnji polisaharidov) in laktoza – mlečni sladkor v mleku (najdemo jo v mleku in mlečnih izdelkih, sestavljena je iz glukoze in galaktoze),
- polisaharidi (sestavljene ogljikovi hidrati); zgrajeni so iz veliko molekul monosaharidov. Polisaharidi so škrob (v prehrani najpomembnejši polisaharid, sestavlja ga veliko molekul glukoze), dekstrin (je vmesni produkt pri razgradnji škroba, pri čemer se škrob delno razgradi, nastane s suhim segrevanjem škroba), glikogen – živalski škrob (je nakopičen v jetrih in mišicah, predstavlja rezervo polisaharidov v telesu) in vlaknine, ki jih delimo v topne (pektin in rastlinske gume) in netopne (celuloza, hemiceluloza in lignin). Netopne vlaknine se v prebavnem traktu ne razgradijo, ker človekov organizem nima encima za razgradnjo. Vlaknine najdemo v zelenjavi, sadju, stročnicah in žitaricah. (Požar, 1998, str. 15–16)

Dnevno pokrijemo v prehrani otroka s cistično fibrozo 45 do 50 % energijskih potreb pretežno s škrobnimi živili (polnozrnati kruh, misliji, integralne testenine, neoluščen riž, krompir) in ne s povečanim vnosom enostavnih ogljikovih hidratov, t. j. sladkorjev–slaščicami, čokolado, bonboni. V obroke lahko vključujemo polnovredna škrobna živila, ki so bogat vir dietnih vlaknin in blažijo abdominalne simptome, predvsem bolečine. Vendar moramo vedeti, da imajo dietne vlaknine veliko nasitno vrednost, ki lahko pri otrocih s slabšim tekom povzroča dodatne težave. Pri sestavljanju jedilnika naj velja pravilo, da mora otrokova prehrana vsebovati količinsko dvakrat toliko krompirja, polnovrednih testenin, riža, sadja in zelenjave kot sladkorja in slaščic. (Širca– Čampa et al., 2005, str. 48)

Priporočamo ogljikohidratna živila, bogata z dietnimi vlakninami:

- kruh: črni, polnozrnati, ovseni, rženi, ajdov; ne priporočamo belega in koruznega kruha in pekovskega peciva iz teh dveh vrst moke,
- polnozrnati kruh z veliko vsebnostjo vlaknin,
- hrskije– posušene, iz polnozrnatih pšenične moke in sezamovih semen,
- petzrnati kruh: iz ovsa, rži, pšenice, lanenih in sončničnih semen,
- polnozrnatih testenine in jušne testenine iz polnovredne pšenične moke ali mešanice polnovredne in ajdove moke,
- mislije s sadjem, polnozrnatih ovsene, koruzne, pšenične, riževe in ržene kosmiče. (Sedmak et al., 2003)

Sadje in zelenjava so tudi ogljikohidratna živila, ki vsebujejo dietne vlaknine, vitamine in minerale. Da zagotovimo optimalnejšo količino vitaminov in mineralov v dnevni prehrani otroka s cistično fibrozo, mora celodnevni obrok vsebovati vsaj 100–300 g zelenjave in prav toliko sadja, odvisno od otrokove starosti. Več kot polovico teh živil naj bo presnih – surovih v obliki sveže zelenjave in sadja. Otroku ponudimo predvsem banane, belo in rdeče grozdje, lubenice ter ostalo energijsko bogatejše sadje. (Širca– Čampa et al., 2005, str. 48)

Tabela 4 Vsebnosti škroba, mono- in disaharidov ter vlaknin v nekaterih pomembnih živilih za otroka s cistično fibrozo

ŽITA IN IZDELKI IZ ŽIT			
Živilo 100 g	Škrob v g	Mono- in disaharidi v g	Vlaknine v g
riž- nepoliran	71,0	1,0	8,0
riž- poliran	78,0	0,0	2,4
oves- zrnje suho	55,5	0,0	16,6
pšenična moka- graham	63,5	2,3	9,6
pšenična moka- črna	66,9	1,9	7,5
ržena moka	68,0	5,0	5,0
riževa moka	78,0	0,0	2,4
ovseni kosmiči	72,8	0,0	7,0
špageti	81,3	2,7	0,0
kruh- graham	39,0	1,0	8,5
kruh pšenični, črni	41,0	2,0	5,1

STROČNICE			
Živilo 100 g	Škrob v g	Mono- in disaharidi v g	Vlaknine v g
fižol beli- suhi	42,7	2,8	25,4
fižol rdeči- suhi	46,2	3,6	21,6
fižol sveži	–	–	–
grah suhi	54,7	1,9	11,9
grah zrnje, sveže	6,6	4,0	5,2
leča, suha	50,8	2,4	11,7

SVEŽA ZELENJAVA IN SADJE			
Živilo 100 g	Škrob v g	Mono- in disaharidi v g	Vlaknine v g
cvetača- cvet	0,3	2,4	2,7
kumare	0,0	1,8	0,4
paradižnik	0,0	2,8	1,5
paprika, zelena	0,3	2,8	1,2
endivija	1,1	0,0	2,0
regrat	–	–	3,1
motovilec	3,0	0,0	2,5
zelje, rdeče	0,0	3,5	3,4
radič, rdeči	0,0	1,7	2,5
čebula, bela	0,0	8,5	3,1
česen	6,0	22,0	0,9
korenje	0,0	8,0	3,2
rdeča pesa	5,0	2,0	2,6
krompir	20,3	0,5	2,1
grozdje- belo	0,0	15,3	0,9
grozdje- črno	0,0	13,5	1,5

SVEŽA ZELENJAVA IN SADJE			
Živilo 100 g	Škrob v g	Mono- in disaharidi v g	Vlaknine v g
jagode	0,0	6,2	2,2
jabolko	0,0	10,0	2,3
banane	3,0	16,2	3,4
lubenica	0,0	5,3	0,5

Vir: Požar (1998, str. 149–152)

4.4.2 Beljakovine

Beljakovine gradijo telo. Pomembne so tudi za zaščito telesa in za njegovo delovanje. So sestavina vsake žive celice, sestavni deli hormonov, encimov in življenjskih sokov. Prehranske beljakovine oskrbujejo organizem z aminokislinami in drugimi dušikovimi spojinami, ki so potrebne za tvorbo telesu lastnih beljakovin.

Osnovni sestavni deli beljakovin so aminokisljine. Aminokisljine so organske kisline z dvema različnima skupinama, karboksilno (COOH) in amino (NH₂) skupino. Človek potrebuje dvajset aminokislin, osem aminokislin je esencialnih. Aminokisljine se med seboj vežejo s peptidno vezjo, pri vezavi izstopi voda.

Biološko vrednost beljakovin določamo z vsebnostjo esencialnih aminokislin. Ko ocenjujemo biološko vrednost beljakovin v živilih, moramo ugotoviti, koliko esencialnih aminokislin vsebuje. Biološko polnovredne beljakovine vsebujejo več esencialnih aminokislin. Več esencialnih aminokislin je v živilih živalskega izvora (mleko in mlečni izdelki, meso in mlečni izdelki, jajca). Živila rastlinskega izvora tudi vsebujejo esencialne aminokisljine, vendar ne vseh. Manjka ena ali več esencialnih aminokislin. Ta živila torej niso biološko polnovredna.

Biološka vrednost živila, ki vsebuje beljakovine, je izražena z odstotki, ki nam povedo, koliko človeških beljakovin nastane iz beljakovin v živilih. Biološka vrednost je določena z vsebnostjo tiste esencialne aminokisljine, ki je živilo vsebuje najmanj. Biološka vrednost nekaterih živil:

- jajce 94 %,
- mleko 86 %,
- goveje meso 76 %,
- pšenica 35 %,
- grah 30 %.

Iz 100 g jajčnih beljakovin nastane 94 g človekovih beljakovin, iz 100 g pšeničnih beljakovin nastane 35 g človekovih beljakovin. (Požar, 1998, str. 21–22)

Potrebe rastočega organizma po beljakovinah se določajo s potrebami vzdrževanja in potrebami rasti. Ker se polnodojeni dojenčki v prvih 6-ih mesecih dobro razvijajo, veljajo njihova priporočila za vnos beljakovin kot osnova za potrebe po beljakovinah. V obdobju 3–4 mesece po rojstvu znašajo vrednosti beljakovin v materinem mleku 8 % energijske vrednosti (2 g/100 kcal). Zato se kot priporočena hranilna gostota beljakovin za dojenčke, ki jih hranimo z adaptiranim mlekom, v prvih dveh mesecih življenja računa 4,8 g

beljakovin/MJ (2 g/100 kcal) in se potem zmanjša na 4 g beljakovin/ MJ (1,65 g/100 kcal) do 6. meseca in 3,5 g beljakovin/MJ (1,46 g/100 kcal) do 12. meseca življenja.

V dnevni prehrani dojenčka s cistično fibrozo pokrijemo najmanj 8 % energijskih potreb z beljakovinami. Kasneje pri otroku pokrivamo z beljakovinami najmanj 15 % celodnevni energijskih potreb. Navadno je pri otroku s cistično fibrozo beljakovinski vnos v vsakodnevni pogojih zadovoljiv. Povečan vnos beljakovin v dnevni prehrani otroka s cistično fibrozo je potreben pri poslabšanju zdravstvenega stanja (okužbe in vročinska stanja).

Beljakovine se nahajajo predvsem v mesu in mesnih izdelkih, mleku in mlečnih izdelkih, ribah, jajcih, pa tudi v stročnicah, krompirju, kruhu in ovsenih kosmičih. Z uravnoteženo kombinacijo beljakovinskih živil živalskega in rastlinskega izvora dosežemo povečano hranilno vrednost obroka. Beljakovinska živila porazdelimo enakomerno med dnevne obroke. Ker so v beljakovinskih živilih navadno prisotne tudi maščobe, lahko s pravilno kombinacijo zagotovimo organizmu tudi dovolj nasičenih maščob. (Širca– Čampa et al., 2005, str. 48–49)

V prehrani otroka s cistično fibrozo so primerna naslednja beljakovinska živila in jedi:

- meso, mesni in ribji izdelki, ki naj vsebujejo najmanj 25 do 30 odstotkov maščob v izdelku,
- mleko, jogurti in drugi fermentirani napitki, ki naj vsebujejo najmanj 3,2 odstotka maščob v 100 ml, siri, ki naj vsebujejo 35 in več odstotkov maščob v suhi snovi,

Tem priporočilom zadostijo naslednja beljakovinska živila:

- polnomastni sadni jogurti; priporočamo 1 lonček s kruhom, ki je bogat z vlakninami,
- polnomastni jogurt z dodatkom balastnih snovi; priporočamo 1 lonček,
- fermentirana pijača iz sirotke in sadja; priporočamo 1 lonček z dodatkom mislijev in svežega sadja,
- polnomastna skuta in sirni namazi,
- trdi rezani sir z več kot 35 odstotki mlečne maščobe v 50 odstotkih suhe snovi,
- kislina in sladka smetana,
- mlečni sladoled,
- sojin jogurt,
- presno meso: govedina, teletina in svinjina, perutnina brez kože, domači zajec,
- mesni izdelki: barjene klobase, kot so posebna salama, hrenovke in podobni izdelki,
- morske mastne ribe: tuna, skuša, brancin, losos, sardele,
- ribji izdelki: paštete in ribe v olju. (Sedmak et al., 2003, str. 14)

Tabela 5 Vsebnosti beljakovin rastlinskega in živalskega izvora v nekaterih živilih, ki so pomembna za otroka s cistično fibrozo

ŽITA IN IZDELKI IZ ŽIT	
Živilo 100 g	Beljakovine rastlinskega izvora v g
kruh graham	7,0
kruh pšenični, črni	8,0
ovseni kosmiči	8,0

MLEKO IN MLEČNI IZDELKI	
Živilo 100 g	Beljakovine živalskega izvora v g
mleko, polnomastno	3,3
jogurt (3,2 % maščobe)	3,5
smetana sladka st. 30 %	2,2
smetana kislá 20 %	2,8
mlečni sladoled	3,0
sir sveži– skuta	14,0
sirni namaz 20 %	20,0
sir ementalec, polnomasten	30,0
sir parmezan	40,0

MESO IN MESNI IZDELKI	
Živilo 100 g	Beljakovine živalskega izvora v g
teletina, nemastna	21,3
govedina, nemastna	20,7
svinjina, nemastna	20,0
piščanec, belo meso	21,8
hrenovke, piščančje	12,9
domači zajec	21,8

RIBE	
Živilo 100 g	Beljakovine živalskega izvora v g
losos	22,5
skuša	19,0
sardela	17,4
tuna	21,5
sardine v olju	19,7
tunina v olju	22,8

Vir: Požar (1998, str. 147–150)

4.4.3 Maščobe

Maščoba je hranilna snov, ki daje največjo energijo. En gram maščob da dvakrat več energije kot en gram ogljikovih hidratov ali beljakovin. Maščobe so tudi vir tako imenovanih esencialnih maščobnih kislin. So pomembni nosilci v maščobi topnih vitaminov (A, D, E in K).

Poznamo:

- nasičene maščobne kisline (palmitinska in stearinska maščobna kislina): so živalskega izvora, vendar tudi nekatera rastlinska olja (kokosovo in palmovo) vsebujejo nasičene maščobe, so bogat vir energije, vendar ne spadajo med nujno potrebna (esencialna) hranila, saj jih je človeško telo sposobno tvoriti samo od sebe,
- nenasičene maščobne kisline (mononenasičene– oleinska kislina in polinenasičene– linolna in linolenska maščobna kislina): so rastlinskega izvora, najdemo pa jih tudi v mesojedih ribah. So esencialna hranila. Telo jih je sposobno pretvarjati iz manj v bolj nenasičeno obliko, osnovni– linolno in linolensko, pa moramo dobiti s hrano in ne moreta nastajati sami v človeškem telesu.
- Poznamo dve veliki skupini nenasičenih maščobnih kislin, omega 6, ki nastanejo iz linolne kisline in omega 3, ki nastanejo iz linolenske kisline. Vloga nenasičenih maščobnih kislin je v telesu izredno pomembna. Iz njih namreč nastajajo prostaglandini 1,2 (iz omega 6) in 3 (iz omega 3), ki imajo pomembno funkcijo pri preprečevanju nastajanja krvnih strdkov, urejajo ravnovesje vode v telesu, blažijo vnetja in bolečine, izboljšajo delovanje imunskega sistema,.. (Kojić, 2005)

Pri otroku s cistično fibrozo pokrijemo 35 % do 40 % energijskih potreb z maščobo. Priporočila za dojenčke navajajo, da lahko 45 % do 50 % energijskih potreb pokrijemo z maščobo. Kar je razumljivo, saj dojenčki v prvih mesecih življenja potrebujejo visoko energijsko gostoto, ki jo je mogoče doseči le z maščobo, saj lahko uživajo volumsko omejene količine hrane.

Maščobo vključujemo v obroke vedno skupaj z ogljikohidratnimi in beljakovinskimi živili. Pretiran vnos maščob v posameznem obroku lahko privede do prebavnih težav (driska, bruhanje), zato količino maščobe enakomerno porazdelimo med posameznimi obroki.

V prehrani otroka s cistično fibrozo so bolj priporočljiva olja in margarine rastlinskega izvora kot maščobe živalskega izvora. Razlog je v sestavi maščob. Zato priporočamo olje koruznih kalčkov, repično olje, oljčno olje in sončnično olje, ki imajo v svoji sestavi enkrat in večkrat nenasičene maščobne kisline. Glede velikega števila margarin na trgu priporočamo uporabo rastlinske margarine, ki vsebuje najmanj 98 % maščob rastlinskega izvora in najmanj 15 % linolenske kisline. Rastlinska margarina, bogata z linolensko kislino, je tista, pri kateri je v deklaraciji navedeno, da vsebuje 30 % omenjene maščobne kisline. (Širca– Čampa et al., 2005, str 49)

Tabela 6 Vsebnost maščobnih kislin v oljih in margarinah rastlinskega izvora, ki so priporočljiva v prehrani otroka s cistično fibrozo

OLJE KORUZNIH KALČKOV– CEKIN (100 g)	
Maščobne kisline	Vsebnost v g
enkrat nenasičene maščobne kisline	31
večkrat nenasičene maščobne kisline	57
nasičene maščobne kisline	12

OLJČNO OLJE– CEKIN (100 g)	
Maščobne kisline	Vsebnost v g
enkrat nenasičene maščobne kisline	61
večkrat nenasičene maščobne kisline	26
nasičene maščobne kisline	13

SONČNIČNO OLJE– CEKIN (100 g)	
Maščobne kisline	Vsebnost v g
enkrat nenasičene maščobne kisline	26
večkrat nenasičene maščobne kisline	62
nasičene maščobne kisline	12

REPIČNO OLJE– CEKIN (100 g)	
Maščobne kisline	Vsebnost v g
enkrat nenasičene maščobne kisline	60
večkrat nenasičene maščobne kisline	32
nasičene maščobne kisline	8

Vir: Tovarna olja GEA d.d. (2005)

MARGARINA BECEL– namaz (100 g)	
Maščobne kisline	Vsebnost v g
enkrat nenasičene maščobne kisline	18
večkrat nenasičene maščobne kisline	30
nasičene maščobne kisline	12

BECEL pro. activ– namaz (100 g)	
Maščobne kisline	Vsebnost v g
enkrat nenasičene maščobne kisline	9
večkrat nenasičene maščobne kisline	17,5
nasičene maščobne kisline	8

Vir: Prelec– Lainščak (2006)

4.4.4 MCT maščobe – olja

MCT olje je sestavljeno iz srednje verižnih maščobnih kislin, za razliko od običajnih maščob, ki imajo v svoji sestavi pretežno dolgoverižne maščobne kisline. MCT maščobe se vsrkavajo v zgornjem delu prebavil s pomočjo encimov trebušne slinavke. To pa pomeni prednost, ki jo lahko izkoristimo pri motnjah prebave in resorpcije. MCT maščobo pri otrocih s cistično fibrozo uporabljamo v primeru poslabšanja zdravstvenega stanja, ob okužbi ali vročini, ki povzročata izgubo teka in hkrati povečano potrebo po energiji in pri otrocih, ki slabše napredujejo pri telesni teži. (Širca– Čampa et al., 2005, str. 50)

4.4.5 Energijski dodatki

Kadar je potrebno, uporabljamo energijske dodatke, vendar vedno po navodilu in v dogovoru z zdravnikom in dietetikom. Običajno priporočamo 1 do 3 energijske dodatke v obliki napitkov na dan, po obroku in pred spanjem. Vendar se moramo zavedati, da ti dodatki ne nadomestijo obrokov.

Priporočene energijske vrednosti dodatkov glede na otrokovo starost so:

- 1–2 leti (200 kcal)
- 3–5 let (400 kcal)
- 6–11 let (600 kcal)
- Nad 12 let (800 kcal) (Sedmak et al., 2003)

Energijski dodatki so na voljo v obliki različnih pripravkov, ki jih izdelujejo različne farmacevtske tovarne v obliki juh, pudingov, krem in napitkov. Navadno so lažje prebavljivi, dodani so jim vitamini in minerali. Otrok lahko izbira med različnimi okusi, zdravnik pa svetuje uporabo glede na sestavo samega pripravka.

Energijsko obogateni prehranski preparati, ki so trenutno na voljo na slovenskem tržišču:

- obogateni mlečni napitki;
 - Ensure plus (Ross), ni primeren za otroke mlajše od 5 let,
 - Pediasure (Ross)
 - Fresubin (Fresenius)
- obogateni sadni napitki;
 - Provide Xtra (Fresenius)
- glukozni polimeri v prahu;
 - Polycal (Nutricia)
 - Maltodex (Matik)
- mlečni napitki v prahu namenjeni pripravi s svežim polnomastnim mlekom;
 - Scandishake (SHS International). (Širca– Čampa et al., 2005, str 50)

4.5 Prehrana otroka s cistično fibrozo v prvem letu življenja

Če je otrok dojen, dojenja ne ukinjamo, nasprotno, dojenje celo spodbujamo. Materino mleko namreč vsebuje dovolj encima (lipaze) za razgradnjo maščob, obenem pa vsebuje tudi ugodno razmerje maščobnih kislin in aminokislin, pomembnih za razvoj otroka. Poleg tega pa materino mleko vsebuje tudi maščobno kislino, imenovano dokozaheksaenojska kislina (DHA), ki je pomembna za razvoj ostrine vida in možganov pri dojenčku. Uvajanje mešane prehrane priporočamo v enakem starostnem obdobju kot pri zdravih otrocih, to je v 4.–6. mesecu starosti. Najprej uvajamo sadne sokove, nato postopno sadne kaše, zelenjavne kaše in postopno vso mešano prehrano. Jajčni beljak uvajamo šele po prvem letu starosti. Enako pri zdravih vrstnikih, svetujemo v prvem letu življenja preventivo s fluoridi, zdravljenje z železom pa le, če je to potrebno.

V poletnih mesecih in pri izpostavljanju toploti lahko otrok s potenjem izgubi preveliko količino soli, zato priporočamo dodajanje soli v otrokovo hrano. Dajemo 2–4 g kuhinjske soli na dan. V lekarni lahko starši dobijo ustrezne solne raztopine, s pomočjo katerih je odmerjanje soli natančnejše. Priporočamo 2–4 miliekvivalentov natrija na kg telesne teže dnevno.

4.5.1 Primer dietnega jedilnika

Primer: osemmesečni deček s cistično fibrozo. Ob pomanjkanju pankreasnih encimov odvaja tekoče neprebavljeno blato šestkrat dnevno. Je nedohranjen, njegova telesna teža je pod tretjo percentilo za starost, višina pa je na 25 percentil za starost.

Tabela 7 Priprava energijsko obogatene mlečne mešanice

ENERGIJSKO OBOGATENO PRILAGOJENO MLEKO (800 ml)		
Živilo	Količina v g	Energijska vrednost (kcal)
Pregomin (15 %)	88,0	562,0
Polycal (Nutricia)	20,0	76,0
Olje MCT (SHS)	5,0	45,0
Rižolino (2 %)	16,0	66,0
Voda	720,0	0,0
		749,0

Vir: Širca–Čampa et al (2005, str. 52)

Tabela 8 Shema dnevne prehrane

PREHRANA PO PREHRANSKI INTERVENCIJI	
Čas	Vsebnost obroka
6:00	200 ml energijsko obogatenega prilagojenega mleka ½ kapsule pankreasnih encimov
9:00	kosmiči z energijsko obogatenim prilagojenim mlekom + ¼ maslenega kruha (toast) + marmelada ½ kapsule pankreasnih encimov
13:00	piščanec krompir in zelenjava + maslo jabolčna čežana + otroški piškot sadni sok 1/3 kapsule pankreasnih encimov
16:00	kozarček pripravljene otroške kašice (125 g), ali mlečni desert 200 ml energijsko obogatenega prilagojenega mleka ½ kapsule pankreasnih encimov
20:00	200 ml energijsko obogatenega prilagojenega mleka ½ kapsule pankreasnih encimov
23:00	200 ml energijsko obogatenega prilagojenega mleka ½ kapsule pankreasnih encimov

Opomba: ena kapsula pankreasnih encimov je 10.000 enot lipaze.

Vir: Širca– Čampa et al (2005, str. 52)

Za pokritje osnovnih energijskih potreb potrebuje glede na priporočila za zdravega vrstnika 700 kcal/dan (priporočila DACH) in dodatnih 40 % do 50 % več energije zaradi bolezni. Hranilno sestavo prehrane smo načrtovali po shemi: 50 % energijskega vnosa iz ogljikovih hidratov, 41 % energijskega vnosa iz maščob in 8 % energijskega vnosa iz beljakovin. Dojenčku dnevno pripravimo in ponudimo 6 obrokov po 200 ml ali 7 obrokov po 170 ml. Kadar otrok ni več dojen, glavnino energije pri tej starosti pokrijemo z obogatenim prilagojenim mlekom. (Širca– Čampa et al., 2005, str. 51- 52)

4.6 Prehrana pri malem in predšolskem otroku

Ko otrok začne jesti ob mizi z ostalimi družinskimi člani, je potrebno, da je vsa družina seznanjena s tem, da njihov otrok potrebuje ustrezno prehrano, ki mora biti energijsko in maščobno bogata. V tem otrokovem obdobju ustvarjamo dobre prehranjevalne navade, potrebna je skrbna kontrola rasti in pridobivanja na telesni teži. Otrok mora dobivati polnomastno mleko, jogurte in vse mlečne izdelke, tudi če drugi družinski člani jedo posneto mleko.

4.6.1 Primer dietnega jedilnika

Primer: dvajsetmesečni deček s cistično fibrozo. Deček ima slabši tek, neredne obroke, ob obroku prejema premalo pankreasnih encimov. Odvaja bolj tekoče, smrdeče in mastno neprebavljeno blato trikrat dnevno. Je slabše prehranjen, njegova telesna teža je padla iz 25 percentile pod 10 percentilo za starost, višina pa je na 25 percentili za starost.

Tabela 9 Priprava energijsko obogatene mlečne kaše

ENERGIJSKO OBOGATENA MLEČNA KAŠA (500ml)		
Količina g	Živilo	Energijska vrednost (kcal)
250,0	Polnomastno kravje mleko 3,5% m.m	151,3
30,0	ovseni kosmiči	132,0
20,0	Polycal (Nutricia)	76,0
10,0	olje MCT (SHS)	83,0
		442,3

Opomba: m.m.– mlečna maščoba

Vir: Širca– Čampa et al (2005, str. 53)

Tabela 10 Shema dnevne prehrane

PREHRANA PO PREHRANSKI INTERVENCIJI	
Čas	Vsebnost obroka
8:00	250 ml energijsko obogatene mlečne kaše 1½ kapsuli pankreasnih encimov
11:00	1 kos kruha, 25 g masla, marmelada, čaj+ 5 g sladkorja 1 polnomasten jogurt 1 kapsula pankreasnih encimov
14:00	goveja juha krompir in zelenjava+ 25 g masla ali margarine govedina 200 ml sadni sok 1 kapsula pankreasnih encimov
17:00	150 ml sadna solata+ 100 ml polnomasten mlečni sladoled s smetano 1 kapsula pankreasnih encimov
20:00	250 ml energijsko obogatene mlečne kaše 1½ kapsuli pankreasnih encimov

Opomba: ena kapsula pankreasnih encimov je 25.000 enot.

Vir: Širca– Čampa et al (2005, str. 54)

Deček potrebuje za pokrivanje svojih osnovnih energijskih potreb glede na priporočila 1100 kcal/dan (priporočila DACH) + 40 % do 50 % večji energijski vnos zaradi bolezni. Primeren energijski vnos zanj znaša 1500 kcal/dan, kar bo dečku omogočilo, da se bo normalno razvijal, pridobival na telesni teži in višini. Hranilno sestavo prehrane smo načrtovali po shemi: 50 % energijskega vnosa iz ogljikovih hidratov, 40 % energijskega vnosa iz maščob in 10 % energijskega vnosa iz beljakovin. Dečku dnevno pripravimo in ponudimo pet obrokov po 250 do 300 ml ali šest obrokov po 210 do 250 ml. 40 % celodnevnih energijskih in hranilnih potreb pri skoraj dveletnem otroku pokrijemo z obogateno mlečno kašo, ki jo otroku ponudimo zjutraj in zvečer. (Širca– Čampa et al., 2005, str. 52–54)

4.7 Prehrana šolarja in mladostnika s cistično fibrozo

Ko načrtujemo energijsko in hranilno obogateno celodnevno prehrano šolarja in mladostnika s cistično fibrozo, ki potrebuje več energije zaradi hitre rasti, spolnega razvoja in visoke stopnje fizične aktivnosti, se moramo zavedati, da ima že dobro izoblikovane lastne prehranjevalne navade in lasten najljubši izbor živil in jedi. Nemalokrat se v teh letih pojavijo tudi pogoste pljučne okužbe, bolezni jeter in žolčevodov, lahko pa tudi sladkorna bolezen. Otroci v tem času doživljajo tudi več stresov, kar vse lahko poslabša bolezensko stanje otroka. Pri mladostniku običajen pogovor o pomenu prehrane ne zadostuje, uspešnejši smo, če skupaj z njim načrtujemo prehrano. Mladostnik lažje sprejme načrtovano in usmerjeno prehrano, zlasti če upoštevamo njegove želje, kolikor je to seveda možno.

4.7.1 Primer dietnega jedilnika

Primer: skoraj dvanajstletna deklica s cistično fibrozo kljub rednemu prejemanju pankreasnih encimov pri vsakem obroku še vedno odvaja bolj tekoče neprebavljeno blato dva- do trikrat dnevno. Je nedohranjena, njena telesna teža je padla pod tretjo percentilo za starost, višina pa je na 5 percentili za starost.

Tabela 11 Shema dnevne prehrane

PREHRANA PO PREHRANSKI INTERVENCIJI						
Čas	Količina	Živilo	B (g)	OH (g)	M (g)	E (kcal)
8:00	12 g	polnozrnati kruh	8,5	58	2	282
	20 g	maslo	0,1	0	17	148
	20 g	marmelada	0,1	15	0	61
	200 ml	mleko z medom	6,7	10	7	130
	25 g	smetana (dodatek mleku) 3½ kapsule pankreasnih encimov	2,6	1	8 34 g	72
10:00	250 ml	Ensure plus	13,0	47	13	355
	150 g	jagode sveže 1½ kapsuli pankreasnih encimov	1,2	8	1 14 g	48
13:30	200 ml	cvetačna juha	11,1	2	5	98
	70 g	dušena riba	10,0	10	6	135
	240 g	pire krompir	4,9	27	6	187
	100 g	kremna špinača	2,6	1	2	18
	150 ml	mlečni sladoled 3 kapsule pankreasnih encimov	6,4	31	13 32 g	167
16:00	250 ml	Ensure plus	13	47	13	355
	150 g	banana 1½ kapsuli pankreasnih encimov	1,7	32	0 13 g	142
19:00	100 g	sesekljani zrezek	18,6	0	19	249
	240 g	ocvrt krompir	5,9	30	17	300
	200 g	paradižnikova solata	5,5	13	8	150
		3½ kapsula pankreasnih encimov			34 g	
skupaj:			110,0	332	136	2998
delež energije v %:			15 %	45 %	40 %	

Opomba: ena kapsula pankreasnih encimov je 25.000 enot.

Vir: Širca– Čampa et al (2005, str. 56)

Deklica potrebuje za pokrivanje svojih osnovnih energijskih potreb glede na priporočila 2.300 kcal/dan (priporočila DACH) + 40 %–50 % več energije zaradi osnovne bolezni. Primeren energijski vnos po izračunu znaša kar 3.300 kcal, kar bo deklici s cistično fibrozo omogočilo pridobivanje na teži in normalno rast. Ker pa je tik pred vstopom v puberteto, bomo morali energijski vnos povečevati glede na kontrolo teže in višine vsake tri mesece. Hranilno sestavo prehrane smo načrtovali po shemi: 50 % energijskega vnosa iz ogljikovih hidratov, 40 % energijskega vnosa iz maščob in 10 % energijskega vnosa iz beljakovin. (Širca– Čampa et al., 2005)

4.8 Prehrana v črevo (enteralno hranjenje)

Če se otrok kljub ustrezni prehrani in peroralnim dodatkom ne redi, je treba njemu in staršem razložiti potrebnost enteralne prehrane. Enteralna prehrana je oblika zdravljenja, ki omogoča zdravljenje podhranjenosti in s tem izboljša kvaliteto otrokovega življenja. Pri dolgotrajnem enteralnem hranjenju ugotavljamo tudi izboljšanje pljučne funkcije. Pred odločitvijo za enteralno hranjenje je treba narediti glukozni tolerančni test.

Otrok naj je čimveč čez dan, ponoči pa ga 8 do 10 ur hranimo preko nosne sonde v želodec. S takim načinom hranjenja začnemo 1 do 2 uri po večerji in končamo zjutraj pred fizioterapijo. Ob takem hranjenju dodajamo tudi encime trebušne slinavke. Encime lahko dodajamo ves čas hranjenja ali na začetku in ob koncu enteralnega hranjenja.

V začetku poskušamo dohranjevati otroka le ob koncu tedna. Če to ne pomaga, je potrebno vsakodnevno hranjenje. V tem primeru se odločimo za vstavev posebne sonde v želodec (PEG– perkutana endoskopska gastrostomija), redkeje se odločimo za vstavev v tanko črevo. Običajno dajemo 1000 do 1500 kalorij na kvadratni meter telesne površine. Postopno večamo kalorično vrednost in količino do mere, ki jo otrok še prenese. Ponoči naj otrok leži z dvignjenim vzglavjem zaradi možnosti nehotnega vračanja hrane v požiralnik, dodajamo pa lahko tudi posebna zdravila (prokinetike). (Sedmak, 2003)

4.9 Parenteralna prehrana

Če ne gre drugače, lahko krajši čas dajemo otroku v obliki infuzij hrano tudi v žilo – preko perifernih ali centralnih venskih katetrov.

Ker so pri tem načinu hranjenja možne številne komplikacije, se za ta način odločimo le v izrednih primerih, npr. pri sindromu kratkega črevesa, pri akutnem vnetju trebušne slinavke, pri hudi driski ali po operacije črevesa. Za tak način hranjenja se odločimo tudi, če otrok zavrača enteralno hranjenje ali pred presaditvijo pljuč in srca. (Sedmak, 2003)

5. VLOGA MEDICINSKE SESTRE PRI OTROKU S CISTIČNO FIBROZO

Zdravstvena nega otroka s cistično fibrozo poteka tako kot pri drugih kroničnih obolenjih po procesu zdravstvene nege, ki vključuje vse faze procesa. Pri izvajanju zdravstvene nege so nam v pomoč teoretični modeli, ki nam pokažejo pravilen pristop k reševanju negovalnih problemov, pri načrtovanju zdravstvene nege in postavljanju ciljev, ki jih želimo doseči pri bolniku.

Naloge medicinske sestre so v pediatrični zdravstveni negi določene z otrokovo boleznijo in z njegovo razvojno stopnjo. Te naloge se tudi spreminjajo, dobivajo nove dimenzije. Ob negovalnih in drugih dejavnostih, ki so že tradicionalno temeljna opravila in zahtevajo seveda temeljna znanja, je vedno več nalog s področja izobraževalne dejavnosti, psihološke podpore otrokom in staršem, svetovalnega dela. Prav zaradi teh novih nalog

črpajo medicinske sestre iz svojega dela več zadovoljstva in priznanja. Iz tega izvira višja motiviranost za delo. Naloge razdelimo na negovalne, diagnostične, terapevtske, vzgojne in delo s starši. (Hoyer, 1994)

5.1 Negovalna vloga

Z negovalno nalogo so pokrite vse aktivnosti v zvezi s procesom zdravstvene nege. V času hospitalizacije ugotavlja medicinska sestra specifične individualne potrebe otroka glede zdravstvene nege, načrtuje njihovo zadovoljitev skladno z diagnostičnim in terapevtskim programom, izvaja postavljeni načrt in tudi vrednoti rezultate svojega dela. Medicinska sestra opravlja torej strokovno zdravstveno nego, ki je med boleznijo odločilna. Na tem področju je izvedenka. (Hoyer, 1994)

Življenjske aktivnosti otroka s cistično fibrozo, ki zahtevajo največ negovanja:

- DIHANJE

Cilji zdravstvene nege: dihanje bo olajšano, dihalne poti bodo prehodne, olajšanje dražečega kašlja oziroma spodbuda pri kašlju, otrok bo hidriran.

Možne negovalne diagnoze:

- nezadostno čiščenje dihalnih poti,
- nepravilno dihanje,
- pomanjkanje znanja glede tehnike izkašljevanja,
- nevarnost infekcije,
- nevarnost poškodbe sluznice,
- velika nevarnost spremembe telesne toplote,
- hipertermija
- tekočine, nevarnost za prenizek volumen tekočin,
- koža, nevarnost za poškodovanje kože, nevarnost za spremembe kože.

Naloge medicinske sestre pri aktivnosti dihanja so;

- opazuje otroka,
- meri in beleži frekvenco in kvaliteto dihanja na dve uri in stalno opazuje dihanje,
- meri in beleži saturacijo (zasičenost hemoglobina z O₂ v arterijski krvi) tkiv s kisikom in meri frekvenco pulza s pulznim oksimetrom na dve uri,
- aplicira kisik po naročilu zdravnika (možno je dajanje kisika z visokimi ali nizkimi pretoki– l/min,
- aplicira inhalatorno terapijo po naročilu zdravnika,
- aplicira in dokumentira medikamentozno terapijo,
- poskrbi za optimalno mikroklimo (optimalna mikroklima v bolniški sobi respiratornega bolnika pomeni temperaturo v prostoru okrog 20 °C, vlaga v zraku pa 70–80 %, ki jo dosežemo s klimatsko napravo, s sobnim vlažilcem zraka, s prezračevanjem bolniške sobe večkrat dnevno ali pa tudi z mokro tkanino na radiatorjih ali s posodicami z vodo),
- odstranjuje sluz iz nosu (sluz iz dihalnih poti odstrani ročno ali z aspiracijo),
- opazuje videz sputuma (količino, barvo, vonj)
- opazuje kašelj in beleži (pogostost, trajanje, karakteristike kašlja), spodbuja produktivno izkašljevanje tako, da namesti otroka v pravilen položaj in ga nauči dihalnih vaj,
- ob napadih kašlja otroka umiri in ga vzame tudi v naročje,

- v načrt zdravstvene nege vključuje fizioterapijo, ki jo izvajajo večinoma fizioterapevti (medicinska sestra časovno usklajuje izvajanje posegov fizioterapije, ki morajo biti vedno pred obrokom, najprej se opravi inhalacija aerosola, približno 15 minut po inhalaciji pa sledi fizioterapija prsnega koša v izkašljevalnih in drenažnih položajih),
- meri in beleži telesno temperaturo,
- namesti otroka v udoben položaj (dvignjeno vzglavje, polsedeci položaj),
- izvaja menjavo položaja (levi in desni bok, hrbet),
- beleži stopnjo dehidracije in simptome,
- poskrbi za dobro hidracijo (vsako uro ponudi otroku osvežilne pijače, ob dehidraciji beleži popito in izločeno tekočino 24 ur/dan,
- otroka obleče v ustrezna oblačila, ki ga ne utesnjujejo, ter mu pripravi lahko odejo,
- opazuje turgor kože.

• PREHRANJEVANJE

Cilji zdravstvene nege; apetit bo izboljššan, preprečena bo dehidracija, ohranjena bo telesna teža, vnos tekočine in hrane bo zabeležen, zagotovljen bo pravilen način prehranjevanje in pitja.

Možne negovalne diagnoze:

- neuravnovešena prehrana, manj kot telo potrebuje,
- velika nevarnost aspiracije.

Naloge medicinske sestre pri aktivnosti prehranjevanja so;

- pri hranjenju otroku zagotovi miren in prezračen prostor ter primeren položaj (dvignjeno vzglavje, polsedeci položaj),
- očisti dihalne poti pred hranjenjem (s fiziološko raztopino, z aspiracijo dihalnih poti),
- otroku ponudi dietno prehrano, ki jo ima predpisano,
- poskrbi, da je hrana primerno topla (okrog 37 °C),
- otroku ponudi manjše obroke hrane, pogosto dodaja tekočine po požirkih,
- omogoči, da otroka večkrat hranijo starši,
- poskrbi za kvalitetno, energijsko obogateno hrano (po dogovoru z dietetičarko),
- dnevno kontrolira in evidentira telesno težo,
- po naročilu zdravnika otroku dovaja tekočino parenteralno (v obliki infuzij),
- če ima otrok vstavljen sondo, ga hrani po nazogastrični sondi (NGS),
- meri in dokumentira zaužito hrano in tekočino,
- otroka ne sili s hrano.

• ODVAJANJE IN IZLOČANJE

Cilji zdravstvene nege; defekacija in mikcija bo normalna, preprečena bo dehidracija, preprečen ali omiljen bo meteorizem, izločanje bo evidentirano.

Možne negovalne diagnoze:

- diareja,
- pomanjkanje tekočine,
- motnje fizične gibljivosti.

Naloge medicinske sestre pri aktivnosti odvajanja in izločanja;

- opazuje in beleži mikcije in blato,
- zagotovi dovolj tekočine (od 10–25 ml/kg telesne teže),
- zagotavlja zasebnost pri opravljanju potrebe,

- izvaja negovalne ukrepe za preprečitev meteorizma (preprečuje predvsem s podiranjem kupčka po vsakem obroku, menjavanjem položaja v postelji, rahlo masažo trebuha v smeri poteka debelega črevesa in s pomočjo uvajanja črevesne cevke).

• VZDRŽEVANJE TELESNE TEMPERATURE

Cilji zdravstvene nege; preprečeno bo naraščanje telesne temperature, znižana bo povišana telesna temperatura, preprečena bo dehidracija, otrokovo počutje bo boljše.

Možne negovalne diagnoze:

- velika nevarnost spremembe telesne toplote,
- hipertermija,
- neučinkovita termoregulacija.

Naloge medicinske sestre pri aktivnosti vzdrževanja telesne temperature:

- poskrbi za merjenje temperature trikrat dnevno, ob povišanju na eno uro ali pogosteje in zabeleži v dokumentacijo,
- daje antipiretike po naročilu zdravnika, ko je temperatura višja od 38 °C,
- poskrbi za ugodno mikroklimo (prezračni prostor),
- izvaja osvežilno in hladno kopel, daje hladne ovitke,
- ohlajevalna kopel pri telesni temperaturi nad 38,5 °C (po naročilu zdravnika)
- nudi otroku lahka bombažna oblačila ter jih pogosto menjava, v postelji ga ne pokriva z odejo.

• ČISTOČA IN NEGA TELESNA

Cilji zdravstvene nege; koža bo brez sprememb, preprečene bodo vnetne spremembe v ustni votlini in koži, otrok se bo dobro počutil.

Možne negovalne diagnoze:

- samonega, zmanjšana zmožnost za samostojno osebno higieno (2. stopnja)
- samonega, zmanjšana možnost samostojnega oblačenja in osebnega urejanja (2. stopnja),
- samonega, pomanjkljiva zmožnost samostojnega uživanja hrane (2. stopnja). (Gordon, 2003)

Naloge medicinske sestre pri aktivnosti čistoče in nege telesa;

- izvaja osvežilne kopeli čez dan oziroma, kadar se otrok prepoti ali pobruha,
- izvaja ustno nego trikrat dnevno in ustnice maže po vsakem obroku,
- pogosto umivanje in zaščita izpostavljenih predelov kože z mazili,
- otroka dnevno preobleče v sveže perilo,
- poskrbi za hidracijo otroka per os do 2000 ml/24 ur).

• GIBANJE IN USTREZNA LEGA

Cilji zdravstvene nege; otrok bo razgiban v okviru svojih sposobnosti, otrok se bo nemoteno gibal med izvajanjem diagnostično terapevtskega programa.

Možne negovalne diagnoze:

- aktivnost, nevarnost za nezmožnost za telesno aktivnost,
- utrujenost,
- aktivnosti, pomanjkljive aktivnosti prostega časa.

Naloge medicinske sestre pri aktivnosti gibanja in ustrezne lege;

- otroku omogoči gibanje po sobi,
- menjava lego po shemi, in sicer pri otrocih, ki se ne morejo obračati sami,

- dojenčke pestuje v dvignjenem položaju, vzglavje dvigne za 45 stopinj,
- dojenčka in malega otroka spodbuja pri igri in gibanju v sklopu diagnostično terapevtskega programa,
- skrbi za pravilno držo telesa otroka.

Opazanja, rezultate in meritve medicinska sestra vedno zapisuje v ustrezno negovalno dokumentacijo. (Železnik, 2002)

5.2 Diagnostična vloga

Za delo medicinske sestre za negovalni načrt je seveda izredno pomembno ugotavljanje stanja otroka in opredelitev negovalnih problemov.

Sestrška anamneza je zbir podatkov, ki se nanašajo na varovančeve življenjske aktivnosti in je eden od elementov za določitev sestrške diagnoze. Sestrška diagnoza je poimenovanje varovančevih negovalnih problemov in se lahko dnevno hitro spreminja in se nanaša na tiste bolnikove zdravstvene probleme, pri katerih prevzema terapevtsko odločitev medicinska sestra.

Negovalna diagnoza na področju zdravstvene nege bolnika zajema tri komponente;

- bolnikovo stanje oziroma zdravstveni problem,
- etiologijo problema,
- znake (simptome). (Hoyer, 1994, str. 132)

Negovalne diagnoze, ki so lahko prisotne pri otroku s cistično fibrozo;

- nevarnost infekcije,
- neuravnovešena prehrana, manj kot telo potrebuje, prehrabeni deficit,
- hiranje, nesposobnost ohranjanja,
- nevarnost aspiracije,
- tekočine, prenizek volumen,
- tekočine, nevarnost za prenizek volumen tekočin,
- koža, nevarnost za poškodovanje kože, nevarnost za spremembe kože,
- hipertermija,
- diareja,
- aktivnost, nezmožnost za telesno aktivnost,
- utrujenost,
- samonega, zmanjšana zmožnost za samostojno osebno higieno,
- dihalne poti, neučinkovito čiščenje,
- dihanje, neučinkoviti vzorci dihanja,
- bolečina,
- strah,
- nemoč, nevarnost za nemoč,
- žalost. (Gordon, 2003)

Poleg te osnovne naloge pa medicinska sestra v pediatriji sodeluje tudi pri postavljanju zdravnikove diagnoze. Otrok namreč ni sposoben in ne zna sam sporočiti raznih sprememb in problemov o svojem zdravstvenem stanju. Ker pa je stalno pod sestrinim nadzorom, leta nujno opaža spremembe, ki imajo pogosto odločilen diagnostični pomen.

V okviru diagnostičnega programa medicinska sestra velikokrat sodeluje ali sama izvaja različne diagnostične invazivne intervencije. Ob tem ne sme pozabiti na faze procesa zdravstvene nege. Upoštevati je potrebno tudi otrokove potrebe v zvezi s posegom, njegov strah in odpor. Poseg je potrebno načrtovati in izvesti tako, da bo otrok kar najmanj prizadet. (Hoyer, 1994)

5.3 Terapevtska vloga

Medicinska sestra ima kot članica zdravstvenega tima tudi nalogo aplikacije zdravil ter opravljanja terapevtskih posegov. Pri otroku je dajanje zdravil mnogokrat težavno in je potrebno veliko prigovarjanja in dobre volje, da je naloga opravljena. Težavni so vsi načini aplikacije. (Hoyer, 1994)

Pri otroku s cistično fibrozo so najpogostejše aplikacije zdravila z inhalacijo, skozi usta, skozi nos, v žilo ter rektalno.

- Aplikacija zdravila z inhalacijo (inhalet)

Medicinska sestra mora;

- poznati posebnosti pri aplikaciji zdravila z inhalacijo (simptome predoziranja zdravila, ki so lahko glavobol, tahikardija, razbijanje srca, nemir, nespečnost),
- vedeti, kako deluje inhalator, kako se čisti in kako se shranjuje,
- pravilno pripraviti na izvajanje aplikacije (priprava pripomočkov, umivanje in razkuževanje rok),
- pravilno izvesti aplikacijo,
- psihično in fizično pripraviti otroka na inhalacijo,
- po končani inhalaciji vedno dokumentirati in poročati (dokumentira čas inhalacije in število odmerkov zdravila, poroča o nezaželenih učinkih zaradi zdravljenja).

- Aplikacija zdravila skozi usta;

Medicinska sestra mora poznati;

- posebnosti pri aplikaciji zdravila skozi usta:
- bolniki, ki so alergični na nekatera zdravila morajo imeti označeno CAVE (določeno zdravilo) na temperaturnem listu in v vseh dokumentacijah na vidnem mestu,
- da zdravilo v tekočini z enim odmerkom ne prelivamo v drug kozarec,
- da pri pripravi natančnega odmerka zdravila v tekočini uporabimo brizgalko,
- da zdravilom z zaščitno ovojnico ne smemo odstraniti ovojnice, ker se mora zdravilo absorbirati šele v črevesu,
- da kadar dajemo zdravilo po želodčni sondi: morajo biti tablete in kapsule zdrobljene in zmešane s tekočino, mehke želatinaste kapsule raztopimo v vodi, damo prašek v kozarec in dodamo 20 do 30 ml toplega čaja ali vode, zdravilo dajemo po sondi v obliki bolusa naenkrat, dodamo vsaj 30 ml tekočine, da nazogastrično sondo speremo,
- upoštevati razvojne posebnosti (pri otrocih dajemo zdravila v tekoči obliki, naenkrat dajemo manjše količine sirupa, pri dajanju zdravil v tekoči obliki uporabimo graduirano žličko, plastični kozarec ali brizgalko,

- splošne fiziološke spremembe pri otroku (suha usta, moteno požiranje, zamašena nosna sluznica),
 - pravilno pripraviti na izvajanje aplikacije (priprava pripomočkov, umivanje in razkuževanje rok),
 - pravilno izvesti aplikacijo zdravila,
 - psihično in fizično pripraviti otroka na aplikacijo zdravila skozi usta,
 - po končanih aplikacijah vedno dokumentirati in poročati (vsako zdravilo, ki smo ga dali, takoj zabeležimo in se podpišemo, če zdravila nismo dali, moramo navesti vzrok).
- Aplikacija zdravila skozi nos
Medicinska sestra mora poznati;
 - posebnosti pri uporabi zdravila v nos (sekrecija iz nosu kaže na težave v sinusih; gnojna sekrecija pomeni okužbo v sinusih),
 - pravilno pripraviti na izvajanje aplikacije (priprava pripomočkov, umivanje in razkuževanje rok),
 - pravilno izvesti aplikacijo,
 - psihično in fizično pripraviti otroka na uporabo zdravila,
 - po končani aplikaciji vedno dokumentirati in poročati (dokumentiramo ime zdravila, koncentracijo, število kapljic, v katero nosnico smo zdravilo dali, čas dajanja, v negovalno dokumentacijo zabeležimo bolnikov odziv na zdravilo, nadzorni medicinski sestri ali zdravniku poročamo o neobičajnih reakcijah).
 - Aplikacija zdravila v žilo
Medicinska sestra mora poznati;
 - normalne vrednosti vitalnih funkcij pri posameznem otroku,
 - otrokovo starost (razmerje v celotni telesni tekočini in mišični masi se spreminja),
 - otrokovo telesno težo (obseg telesa vpliva na celotno tekočino telesne tekočine),
 - otrokovo medicinsko anamnezo in zdravila, ki jih otrok jemlje, ter njegovo dieto,
 - otrokovo gibanje in aktivnost, ki vplivajo na izgubo tekočine z znojem,
 - seznaniti, ali je otrok desničar ali levičar (zaradi vodilne roke),
 - vsak dan menjati infuzijsko tekočino, ki teče 24 ur na dan,
 - infuzijski sistem pri infuzijskih kristaloidnih raztopinah menjati na 48 ur in pri menjavi kanile,
 - takoj zamenjati sistem, če vanj pride kri,
 - sisteme infuzijskih črpalk menjavati na 48 ur, če je umazan s krvjo ali poškodovan, ga mora takoj zamenjati,
 - obveze menjavati na 48 ali 72 ur, krvave ali premočene menja takoj,
 - vbodno mesto in vensko kanilo menjati vsakih 48 do 72 ur,
 - po namestitvi venske kanile aplicirati jodovo mazilo na vbodno mesto,
 - vensko kanilo in infuzijski sistem vzdrževati do največje možne mere kot zaprti sistem,
 - posebnosti pri aplikaciji zdravila v žilo,
 - pravilno pripraviti na aplikacijo zdravila (priprava pripomočkov, umivanje in razkuževanje rok),
 - pravilno izvesti aplikacijo,
 - psihično in fizično pripraviti otroka na aplikacijo,

- po končani aplikaciji zdravila vedno dokumentirati in poročati (dokumentiramo količino dane tekočine, delovanje venskega kanala, poročamo negovalnemu osebj o vrsti infuzije, hitrosti pretoka, stanju kanala, o času menjavanja steklenice, o stranskih učinkih, poročamo zdravniku o nezaželenih stranskih učinkih infuzije).
- Aplikacija zdravila rektalno
Medicinska sestra mora poznati;
 - posebnosti pri aplikaciji zdravila rektalno:
 - če ima bolnik hemeroide (potrebno svečko in prst dobro namazati),
 - svečke morajo biti shranjene na hladnem mestu,
 - pri dajanju svečke otroku je treba nekaj časa držati zadnjične mišice skupaj, dokler se svečka ne absorbira,
 - zdravilni učinek rektalne svečke se zmanjša, če je potisnjena v fekalno maso,
 - pravilno pripraviti na aplikacijo zdravila (priprava pripomočkov, umivanje in razkuževanje rok),
 - pravilno izvesti aplikacijo,
 - psihično in fizično pripraviti otroka na aplikacijo,
 - po končani aplikaciji zdravila vedno dokumentirati in poročati (zabeležimo ime zdravila, odmerek, način in čas dajanja zdravila, dokumentiramo in poročamo tudi o bolnikovem odzivu na zdravilo in o neobičajnih reakcijah). (Železnik, 2002)

5.4 Vzgojna in izobraževalna vloga pri otroku in starših

Vzgojna naloga mora imeti širok pomen, kajti medicinska sestra mora delovati vzgojno na otroka in njegove starše. Poleg vzgoje otroka pa je velikokrat še pomembnejše zdravstveno vzgojno vplivanje na njegove starše. Zdravstveno vzgojo individualiziramo in jo posredujemo glede na potrebe po znanju.

Med hospitalizacijo se mora vzgoja nadaljevati. Ko je otrok v bolnišnici, potrebujejo starši poleg znanja o negovanju zdravega otroka tudi znanje o negi bolnega otroka.

Medicinska sestra je zelo opazovana pri svojem delu, zlasti od staršev, zato lahko deluje vzgojno ali nevzgojno tudi s svojim delom ob bolniku, odnosom do ljudi, predmetov in vsega okolja.

Medicinska sestra in starši tesno sodelujejo in se dopolnjujejo. Bolan otrok v bolnišnici potrebuje zdravljenje, nego in emocionalno pomoč. Pri nujenju emocionalne podpore otroku imajo starši prednost pred medicinsko sestro, saj jim otrok bolj zaupa. (Hoyer, 1994)

5.4.1 Pomoč otroku in staršem pri sprejemanju bolezni

Pri obravnavi otroka s cistično fibrozo je izrednega pomena sodelovanje staršev in drugih članov družine. Vsak dan, vse življenje izvajajo terapevtske aktivnosti in intervencije, ki lahko trajajo tudi več ur dnevno. To lahko postane problem tudi zato, ker se otroci in mladostniki ne počutijo bolne.

Pomemben del celostne obravnave so psihosocialni aspekti cistične fibroze, ki zajemajo na primer psihološko podporo staršem ob razkritju diagnoze, pomoč v odnosu med starši in otrokom, ki je zaradi bolezni lahko napet. Starši v svoji želji, da bi bil otrok zdrav, silijo otroka k jemanju terapije, k fizioterapiji. Z otrokom, ki nima apetita, so ves čas v konfliktu pri hranjenju. To je lahko tudi eden izmed vzrokov za izbruh motnje hranjenja v pubertetnem obdobju. Razlika pri dojetju diagnoze med odraslimi in otroki je, da starši dobijo sporočilo, da je s cistično fibrozo možno relativno normalno živeti, pa tudi, da se možnosti zdravljenja stalno izboljšujejo. Poseben pomen psihosocialne pomoči se nanaša tudi na problematiko mladostnika s cistično fibrozo ter samo motivacijo otroka in adolescenta za boljše sodelovanje pri zdravljenju. Posebno področje predstavlja tudi zdravstvena nega in celostna obravnava otroka v terminalni fazi bolezni. (Oštir in Lesjak, 2004, str. 121–122)

Kako otrok sprejme svojo bolezen, je odvisno od njegove starosti. Majhni otroci (do 2 let) le malo razumejo o svoji bolezni. Zanje je pomembno samo to, da so starši prisotni pri bolečih preiskavah, postopkih..., saj težko prenašajo ločitev od staršev.

Predšolski otroci že začenjajo razvijati občutek samostojnosti in se začenjajo upirati. Starši pa morajo biti dosledni in se že takrat naučiti, kdaj lahko popustijo in kdaj ne.

Otroci v nižjih razredih osnovne šole imajo že občutek obvladovanja svojega okolja. Lahko opišejo razloge za bolezen in tudi začutijo, da so drugačni od drugih. Starši bi jim morali pomagati, da že sami vodijo svojo bolezen.

Starejši otroci so že sposobnejši razumeti svojo bolezen in zdravljenje, vendar še vedno ne reagirajo tako kot odrasli. Čutijo se odrinjeni zaradi odsotnosti od šole ali od aktivnosti. Starši lahko postanejo preveč zaščitniški. To je sicer normalna reakcija staršev, vendar bi se starši morali zavedati, da na ta način škodujejo otroku.

Pubertetniki začnejo razvijati svojo identiteto. Samopodoba postane zelo pomembna. Mnogo jih gre v tej starosti skozi fazo zanikanja bolezni, ko nočejo jemati zdravil, se držati diet ali jih kontrolirati. Starši morajo vztrajati, da bodo sprejeli nadzor nad svojo boleznijo in jih obravnavati kot druge najstnike.

Za otroka s cistično fibrozo so potrebne pogoste hospitalizacije, včasih boleči posegi in zdravljenja. Pomembno je, da mu medicinska sestra med hospitalizacijo stoji ob strani in ga vzpodbuja s pozitivnim mišljenjem. Otroku odkrito razloži njegovo stanje in ga pripravi na posege, saj bo to zmanjšalo njegov stres in strah.

Medicinska sestra otroka s cistično fibrozo uči, kako postati samostojen in izbirati (športne aktivnosti, izobraževanje, izbira poklica...) Nekateri stvari so zanj obvezne (jemanje

zdravil), nekatere pa ne. Dati mu mora možnost izbire, na primer: ali boš sedaj vzel zdravilo? In odgovor bo najverjetneje ne. Zato je potrebno vprašati malo drugače, da bomo dosegli tisto, kar hočemo: katero zdravilo boš vzel najprej – modro ali rdeče? (Latkovič, 2007, str. 10–14)

5.4.2 Učenje otroka in staršev aktivnosti, ki jih izvajajo na domu

Zaenkrat zdravil, ki bi ozdravila cistično fibrozo, ni, obstajajo pa učinkovite metode podpornega zdravljenja. Zajemajo fizioterapijo, inhalatorno terapijo, prehrano ter ostale dejavnosti, ki od medicinske sestre zahtevajo znanje s področja respiratorne zdravstvene nege otroka in sposobnosti vključevanja v aktivnosti tima, ki obravnava otroka s cistično fibrozo. Tim izvaja negovalne intervencije glede na starost in zdravstveno stanje otroka, predvsem pa izvaja zdravstveno vzgojno delo za otroka in starše na tistih področjih, za katera bodo skrbeli sami. Otroku in družini nudi podporo in informacije, ki jim bodo v pomoč pri samozdravljenju, ki je temelj dobre obravnave otroka s cistično fibrozo. (Oštir in Lesjak, 2004, str. 122)

- Učenje otroka in staršev inhalacijske terapije

Otrok in njegovi starši se morajo natančno seznaniti s pravilno uporabo inhalatorja, da bodo inhalacije učinkovite in varne. Naučiti se morajo, da inhalacije ne morejo nadomestiti drugih načinov zdravljenja. Presoditi morajo, kdaj inhalacije niso dovolj in je treba poiskati dodatno pomoč.

a) Kako deluje inhalator?

- inhalatorji sestojijo iz uporabnega in pogonskega vira,
- poznamo jet inhalatorje in ultrazvočne inhalatorje (oboje imajo posodico, v katero se da zdravilo v vodni raztopini),
- del inhalatorja, kjer nastaja aerosol, se imenuje razpršilec,
- pri jet inhalatorjih spremeni raztopino zdravila v aerosol curek stisnjenega zraka ali kisika (ta curek nastane tako, da kompresor poriva zrak z visoko hitrostjo skozi ozko odprtino),
- pri ultrazvočnih inhalatorjih nastaja aerosol iz raztopine zdravila tako, da v njej poseben piezo- električni kristal niha z veliko hitrostjo,
- aerosoli z vdihovanjem pridejo v pljuča,
- dobri inhalatorji tvorijo aerosol, v katerem je večina delcev velikih 3 do 6 mikronov, tako da se v glavnem odlagajo v bronhijih.

b) Priprava na inhalacije

- očistimo površino, kjer bomo pripravljali inhalacije,
- umijemo si roke z milom pod tekočo, toplo vodo in jih dobro osušimo (na rokah se vedno nahajajo mikroorganizmi, ob neustrezni higieni jih pri inhalaciji lahko zanesemo v dihala in tako pripomoremo k okužbi pljuč),
- pripravimo zdravila za inhaliranje (vedno preberemo navodila za uporabo, ki so zdravilu priložena, tukaj bomo našli tudi podatek o načinu shranjevanja, preverimo rok uporabe, zdravila hranimo izven dosega majhnih otrok, odprta zdravila in raztopine vedno hranimo v hladilniku in le kratek čas – dva do tri dni, sicer lahko

- postanejo zdravila in raztopine gojišče za bolezenske klice, ki jih z inhalacijami zanesemo v dihala in jih s tem dodatno okužimo),
- pripravimo si brizgalke, s katerimi odmerimo raztopino zdravila (za vsako zdravilo uporabimo novo brizgalko),
 - inhalator in razpršilnik hranimo v suhem prostoru, zaščitena pred prašnimi delci,
 - pred inhalacijo vklopimo inhalator in sestavimo razpršilnik, na razpršilnik pritrdimo masko ali ustnik,
 - pritrdimo cev, ki povezuje inhalator in razpršilnik in šele potem nalijemo pripravljeno količino zdravila,
 - ob dolgotrajnem zdravljenju z antibiotiki v inhalacijah moramo uporabiti filter za izdihan zrak, ker lahko onesnaženje domačega okolja z antibiotiki povzroči pojav bakterij, ki so na antibiotike neobčutljive.

c) Tehnika inhaliranja

- zdravljenje z inhalacijami pri otroku s cistično fibrozo postane del njegovega življenja, zato jih poskušamo čim bolj vklopiti v njegov vsakdanji ritem,
- med zdravljenjem naj otrok gleda priljubljeno oddajo na televiziji ali mu beremo, skratka, poskrbimo, da se bo s čim prijetnim zamotil,
- inhalacije trajajo različno dolgo, kar je odvisno od vrste razpršilnika, povprečno pa 15 minut,
- manjše otroke vzamemo v naročje, večji lahko inhalirajo sami,
- če inhalira preko maske, pazimo, da se maska dobro prilega obrazu in pokriva nos in usta, saj le tako dobi pravi odmerek zdravila,
- usta mora imeti odprta, sicer se skoraj ves aerosol odloži v nosu in ne doseže spodnjih dihal,
- če je otrok med inhalacijo zelo nemiren, ugasnemo inhalator, ga pomirimo ter šele nato nadaljujemo z inhalacijo,
- večji otrok naj med inhaliranjem sedi vzravnano, ustnik razpršila naj vstavi v usta, ga stisne z zobmi ter objame z ustnicami, skozi ustnik naj vdihuje počasi ter globoko in izdihuje skozi nos,
- ker mora otrok dobiti z inhalacijo največji možen odmerek zdravila, uporabimo razpršilec s prekinjevalcem, ki omogoča, da se raztopina razprši samo takrat, ko vdihne,
- ob inhalacijah lahko otrok uporablja tudi PEP- nastavek, ki ga na inhalatorju priključimo na tisti del, skozi katerega otrok izdihuje. Ta priprava omogoča, da se bolje predihujejo deli pljuč, ki so zaradi preobilice sluzi slabše prezračeni,
- PEP deluje tako, da otrok izdihuje proti povečanemu uporju, kar ob izdihu poveča tlak v dihalnih poteh in s tem preprečuje, da bi se manjši bronhiji popolnoma zaprli. To omogoča, da se sluz iz takih delov pljuč lažje izčisti navzven,
- inhalacije so končane, ko razpršilnik neha pršiti.

d) Čiščenje inhalatorja

- čiščenje je še posebej pomembno, ker se v njem lahko zadržujejo različne klice in druga umazanija, lahko bi se zgodilo, da bi otrok z inhalacijami vdihoval tudi bakterije, če posamezni deli inhalatorja ne bi bili dovolj očiščeni in razkuženi,
- poskrbeti moramo za razpršilnik (po vsaki inhalaciji ga razstavimo ne delčke ter ga operemo pod vročo vodo– 40 °C s tekočim detergentom ter spiramo s toplo vodo 5

- minut, da res odstranimo ostanek detergenta, nalijemo v pršilnik toplo vodo in ga priklopimo na inhalator, da nekaj časa prši),
- pršilnik lahko peremo tudi v pomivalnem stroju– 50 °C in nato speremo, kot je opisano,
 - razstavljeni pršilnik osušimo na zraku ali s sušilnikom za lase,
 - poskrbeti moramo za povezovalno cev (po končani inhalaciji pustimo cev nekaj sekund še na delujočem inhalatorju, ki tako sopiha morebitne vodne kapljice, ki so se nabrale na steni cevi),
 - razkužimo-dezinficiramo inhalator (razpršilnik razkužimo 2–3 krat na teden, zato lahko uporabimo dva načina:
 - a) metodo s kisikom (zmešamo en del svetlega kisika in tri dele prekuhane ali redestilirane vode, potopimo delce razpršilca za 15 minut, splaknemo pod toplo vodo, osušimo) in
 - b) metodo prekuhavanja (delce potopimo v vrelo vodo za 15 minut, osušimo).
- e) Vzdrževanje inhalatorja
- življenjska doba razpršilnika je približno 1 leto, saj se poškoduje stena v notranjem delu,
 - zaradi vodnega kamna se prične mašiti drobna luknjica, kjer se razpršuje zdravilo, s tem pa se zmanjšuje učinkovitost inhalatorja, zato redno preverjamo stanje razpršilnika in ga pravočasno zamenjamo,
 - inhalator mora imeti dovolj močan pritisk (da delce razprši na primerno velikost), zato ga moramo redno servisirati vsaj enkrat na leto (takrat preverijo pritisk v pogonskem delu in zamenjajo onesnažen filter),
 - otrok naj uporablja le svoj inhalator, ker s tem preprečimo možnost navzkrižne okužbe. (Kopriva in Oštir, 2004)
- Poučevanje otrok in staršev respiratorne fizioterapije

Pri respiratorni fizioterapiji naj starši sodelujejo in so velikokrat v pomoč. Manjši je otrok, pomembnejši so starši. Starše je potrebno seznaniti z otrokovo boleznijo in jih naučiti preprostejših metod respiratorne fizioterapije. Kadar je potrebno, morajo biti starši dovolj motivirani in dosledni pri izvajanju respiratorne fizioterapije doma. Starši in večji otroci morajo prepoznati poslabšanje obolenja in pravočasno ukrepati. Respiratorna fizioterapija zanemarjene bolezni je velikokrat zahtevnejša in napornejša.

Otroka in starše metode respiratorne fizioterapije poučuje izobraženi respiratorni fizioterapevt, ki je pri svojem delu samostojen, vendar tesno sodeluje z drugimi zdravstvenimi delavci, posebno z zdravnikom in medicinsko sestro. (Potočnik, 1994, str. 96)

Medicinska sestra lahko otroka in starše nauči:

- pravilnega izkašljevanja (otroka po 4. letu starosti): spodbuja produktivno izkašljevanje in otroka nauči, kako se najlažje izkašlja – otrok sedi, stopala ima na tleh, je nekoliko nagnjen naprej, počasi in globoko vdihne, zadrži dih za 2 sekundi in se pripravi na izdih, odpre usta in izvede nekaj zaporednih kašljajev med izdihom, sledi premor, počasi in umirjeno diha, počiva,

- huf izkašljevanje: začetek je enak kot pri izkašljevanju, le da otrok pri izdihu reče huf,
- starše nauči kako pomagajo pri izkašljevanju, če otrok ne zmore sam: otrok globoko vdihne, med izdihom potisnemo trebuh navznoter in navzgor proti trebušni preponi, s tem olajšamo izdih (Železnik, 2002),
- masažo prsnega koša: rahlo udarjamo z zračno blazinico ali rahlo tresemo prsni koš,
- pravilne izbire športne dejavnosti: manjšim otrokom je priporočljivo plavanje, večjim pa tek, hoja, kolesarjenje, igre na prostem... (Potočnik, 1998)

- Osnovni napotki glede prehrane

Otroci s cistično fibrozo morajo prejemati 120–130 % kalorij glede na njihove starostne potrebe, ob okužbi ali poslabšanju pa še več.

40 % vseh kalorij naj bo v obliki maščob. Prednost imajo rastlinska olja in olja z večjo vsebnostjo nenasičenih maščobnih kislin.

Od ogljikovih hidratov svetujemo neoluščena žita, sadje, zelenjavo in krompir.

Otrok dobi zadostno količino beljakovin že, če je njegova prehrana dovolj pestra.

Pri otroku, ki se ne redi, poskušamo prehranjenost izboljšati z dodatki. Obstaja veliko vrst dodatkov, ki jih otroku predpiše zdravnik. Sprva otroku dodajamo kalorične dodatke v napitkih. V običajno hrano in pijačo lahko vedno dodajamo zelo razkrojene ogljikove hidrate (polimere glukoze ali hidrolizate koruznega škroba) in lahko prebavljive maščobe v obliki MCT–olj.

Če se otrok v nekaj mesecih ne zredi, ga lahko začnemo dohranjevati po želodčni cevki. Najprej to izvajamo tako, da ob koncih tedna pride v bolnišnico, kjer dobiva dodatno hranjenje ponoči, ko spi, po želodčni cevki, ki jo uvedemo skozi nos.

V skrajnem primeru lahko otroka, ki tudi po takšnem hranjenju ne bi imel porasta telesne teže, začnemo hraniti ponoči vsak dan ali pa ga dohranjujemo po želodčni cevki tudi podnevi. (Kopriva et al., 1999)

Cilji zdravljenja cistične fibroze doma s pomočjo osnovnega zdravstvenega varstva:

- upočasnitev napredovanja bolezni,
- skrb za ohranitev maksimalne fizične kondicije,
- skrb za optimalno prehrano in rast,
- skrb za optimalni psihosocialni razvoj otroka,
- vsestranska podpora otroku z napredujočo boleznijo in družini,
- zgodnje odkrivanje novih primerov. (Kopriva, 1994)

6. RAZISKAVA NA KLINIKI ZA PEDIATRIJO V UNIVERZITETNEM KLINIČNEM CENTRU MARIBOR

6.1 Namen raziskave

NAMEN:

- predstaviti kakovost življenja otrok s cistično fibrozo

6.2 Cilji raziskave

CILJI:

- predstaviti oblike in pomen respiratorne fizioterapije pri otroku s cistično fibrozo,
- predstaviti prehranjevanje otroka s cistično fibrozo,
- predstaviti posebnosti zdravstvene nege pri otroku s cistično fibrozo,
- predstaviti vlogo medicinske sestre pri otroku s cistično fibrozo.

6.3 Hipoteze raziskave

Hipoteza 1 Predvidevamo, da imajo medicinske sestre izdelane standarde aktivnosti zdravstvene nege za delo z otroci s CF,

Hipoteza 2 Predvidevamo, da se parenteralno hranjenje pri otrocih s cistično fibrozo redko izvaja,

Hipoteza 3 Predvidevamo, da se enteralno hranjenje pri otrocih s cistično fibrozo, redko izvaja

Hipoteza 4 Predvidevamo, da je poučevanje in psihična podpora otroku s cistično fibrozo in njegovim staršem zelo pomembna.

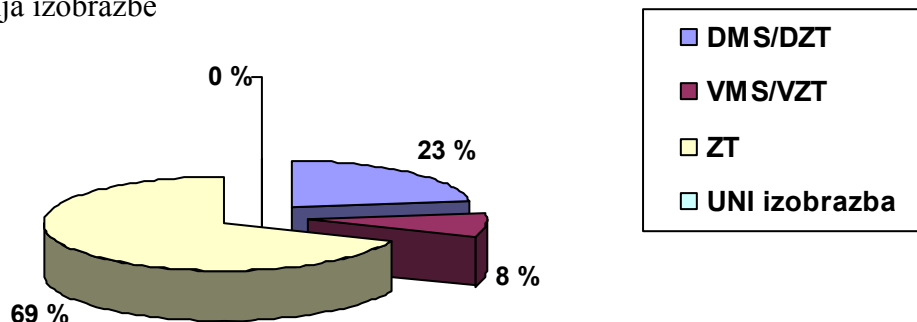
7. PREISKOVANCI IN METODE

Pri diplomski nalogi so bile uporabljene naslednje metode in tehnike zbiranja ter analize podatkov:

- pregled domače in tuje literature,
- zbiranje podatkov z anonimnim vprašalnikom odprtega in zaprtega tipa za medicinske sestre in zdravstvene tehnike na Kliniki za pediatrijo v Univerzitetnem kliničnem centru Maribor,
- vprašalnik je vseboval 16 vprašanj zaprtega in odprtega tipa,
- izpolnilo ga je 26 medicinskih sester in zdravstvenih tehnikov,
- obdobje zbiranja je bilo od 20. 3. do 28. 3. 2008,
- analiza vprašalnika,
- statistična metoda izračuna frekvenčne porazdelitve posameznih odgovorov glede na vzorec,
- uporaba deskriptivne metode dela za prikaz količinskih in kakovostnih podatkov.

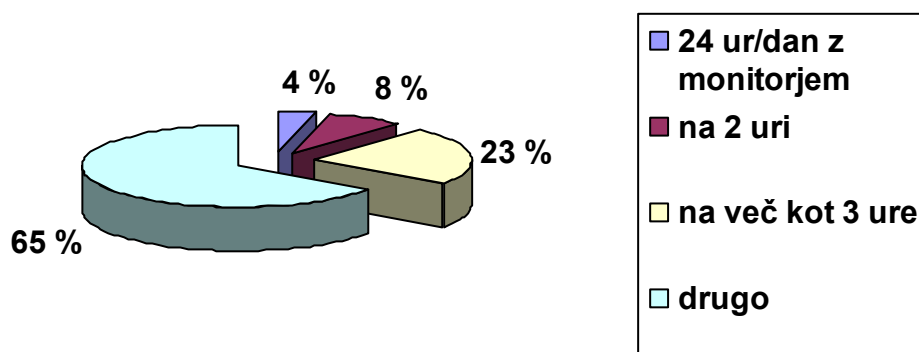
8. REZULTATI

Graf 1: Stopnja izobrazbe

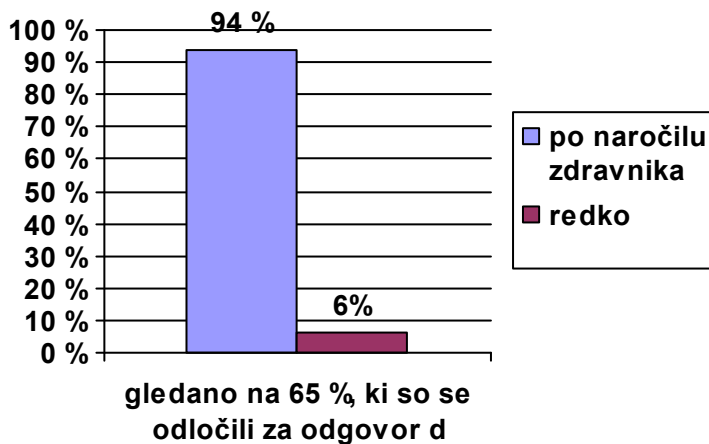


69 % vseh anketiranih ima izobrazbo zdravstvenega tehnika, 23% je diplomiranih medicinskih sester, 8 % je višjih medicinskih sester. Univerzitetne izobrazbe nima nihče od anketiranih.

Graf 2: Pogostost merjenja in beleženja frekvence in kvalitete dihanja pri otroku s cistično fibrozo

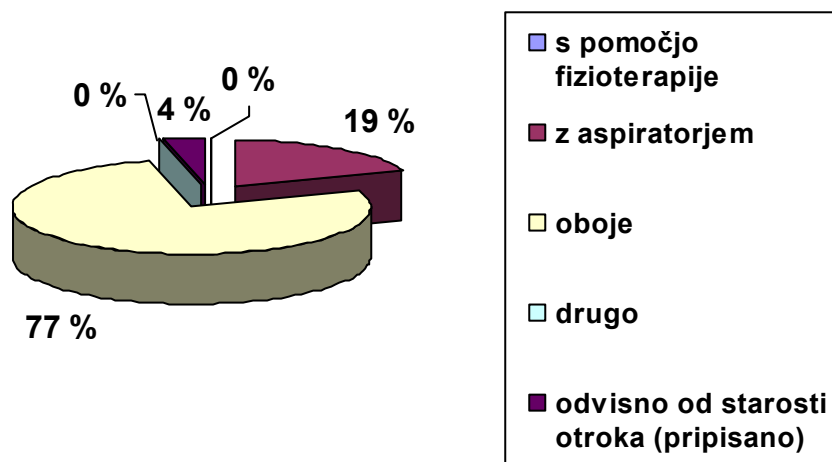


Graf 2.1: Drugo:



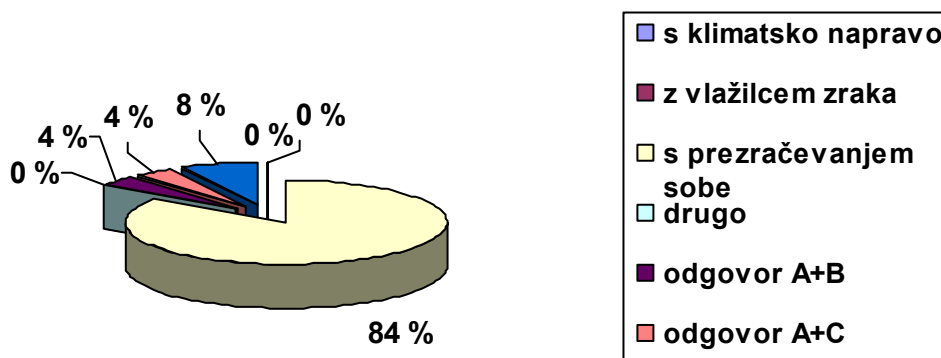
65 % anketiranih meri in beleži frekvenco in kvaliteto dihanja po naročilu zdravnika ali redko, 23 % meri na več kot na 3 ure, 8 % meri na 2 uri in le 4 % meritev se opravlja 24 ur na dan z monitorjem.

Graf 3: Pogostost odstranjevanja sluzi iz dihalnih poti otroka s cistično fibrozo



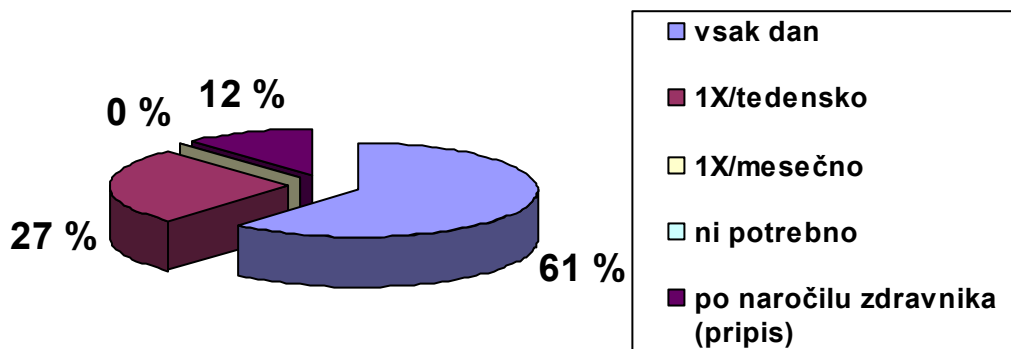
77 % anketiranih odstranjuje sluz iz dihalnih poti s pomočjo fizioterapije in aspiratorja, medtem ko 19 % anketiranih uporablja le aspirator, 4 % se čiščenja sluzi loti glede na starost otroka (kar so pripisali k anketi).

Graf 4: Načini, s katerimi je poskrbljeno za optimalno mikroklimo v bolniški sobi otroka, obolelega za cistično fibrozo



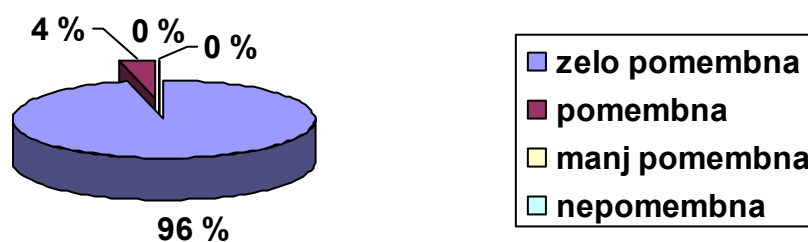
Za optimalno mikroklimo v bolniški sobi 84 % anketiranih poskrbi s tem, da prezračijo bolniško sobo, 8 % anketiranih za mikroklimo poskrbi s pomočjo klimatske naprave, 4 % z vlažilcem zraka in s klimatsko napravo in 4 % s klimatsko napravo in s prezračevanjem sobe.

Graf 5: Potrebnost kontroliranja telesne teže otroka, obolelega za cistično fibrozo



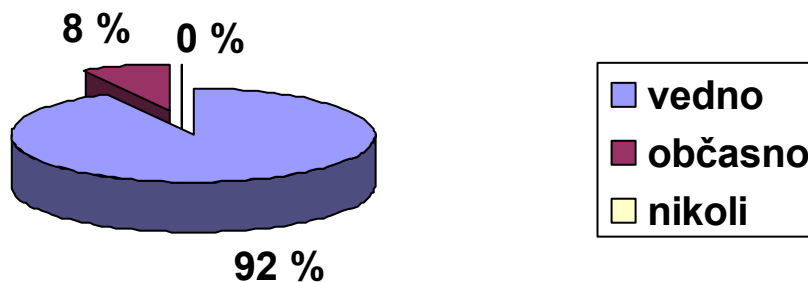
Telesno težo otrok, obolelih s cistično fibrozo, kontrolira 61 % anketiranih vsak dan, 27 % anketiranih kontrolira težo obolelih za CF le enkrat na teden in 12 % jih težo preverja le po naročilu zdravnika (kar so anketirani pripisali k anketi).

Graf 6: Pomembnost prehrane pri otrocih, obolelih za cistično fibrozo



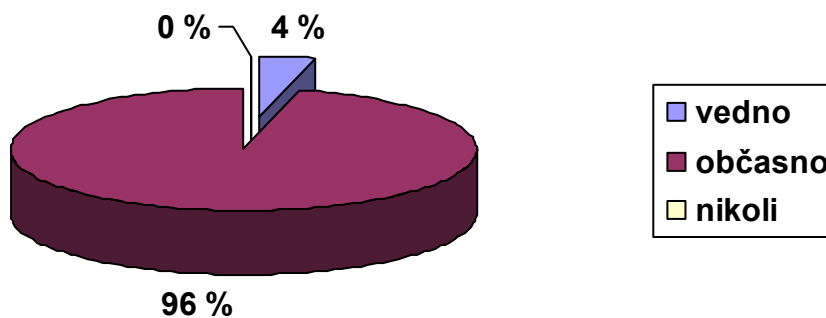
96 % anketiranih je mnenja, da je prehrana za obolele s cistično fibrozo zelo pomembna in 4 % je mnenja, da je pomembna.

Graf 7: Upoštevanje standardne aktivnosti zdravstvene nege



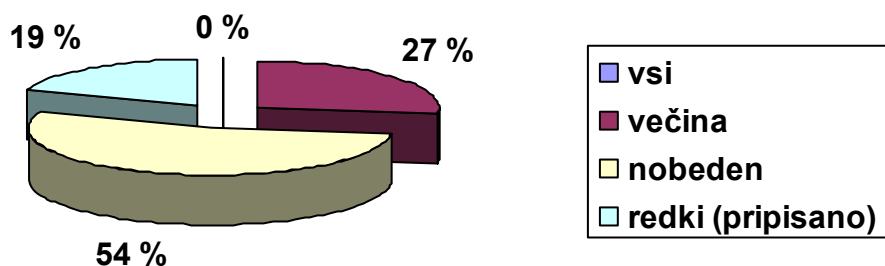
92 % anketiranih pri svojem delu vedno upošteva standarde, 8 % anketiranih pa občasno.

Graf 8: Odstotek pogostosti parenteralnega hranjenja



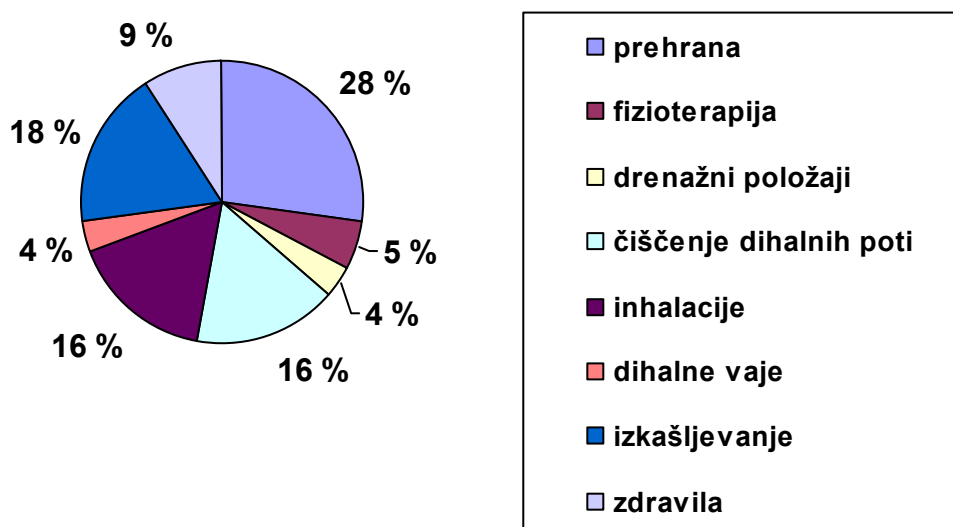
Anketirani so 96 % odgovorili, da se občasno uvede način paranteralnega hranjenja in le 4 % anketiranih je odgovorilo, da se tega načina prehranjevanja poslužuje vedno.

Graf 9: Odstotek pogostosti gastro stomo pri otrocih, obolelih za cistično fibrozo



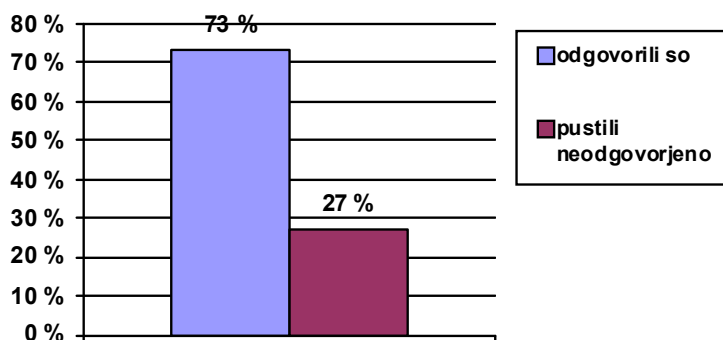
54 % anketiranih je potrdilo, da otroci, oboleli za cistično fibrozo, nimajo vstavljenega gastro stoma, 27 % anketiranih jih je odgovorilo, da ima gastro stoma vstavljen, večina otrok, obolelih za cistično fibrozo in 19 % jih je pripisalo, da so redki otroci, oboleli s cistično fibrozo, ki imajo vstavljenega gastro stoma.

Graf 10: Prve intervencije, ki se jih naučijo starši otrok, obolelih za cistično fibrozo



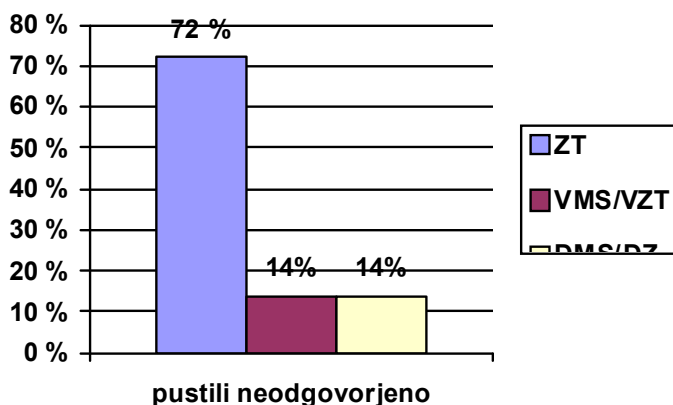
Graf 10.1:

Na vprašanje številka 10 žal niso odgovorili vsi anketiranci. Glede na število odgovorov, statistika pokaže, da je 73 % vseh anketiranih odgovorilo na 10. vprašanje, 27 % anketirancev na vprašanje ni odgovorilo, vsi anketirani, ki niso odgovorili na vprašanje, pa so prihajali z intenzivnega oddelka.



Graf 10.2:

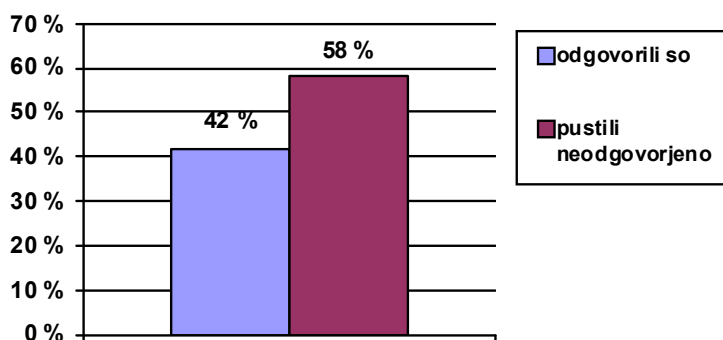
Glede na ankete, ki niso bile odgovorjene, smo preverili stopnjo izobrazbe; 72 % anketiranih, ki ni odgovorilo na 10. vprašanje, ima izobrazbo zdravstvenega tehnika, 14 % je višjih medicinskih sester in ravno tako 14 % anketiranih, ki na vprašanje ni odgovorilo, je diplomiranih medicinskih sester.



28 % anketiranih otroke, obolele za cistično fibrozo, najprej nauči o pravilni prehrani, sledi izkašljevanje, za kar se je odločilo 18 % anketiranih, s 16 % sta enakovredna čiščenje dihalnih poti in inhalacije, z 9 % sledi pravilno jemanje zdravil, 5 % anketiranih nauči otroke tudi fizioterapijo, s 4 % so pa enakovredni drenažni položaji in dihalne vaje.

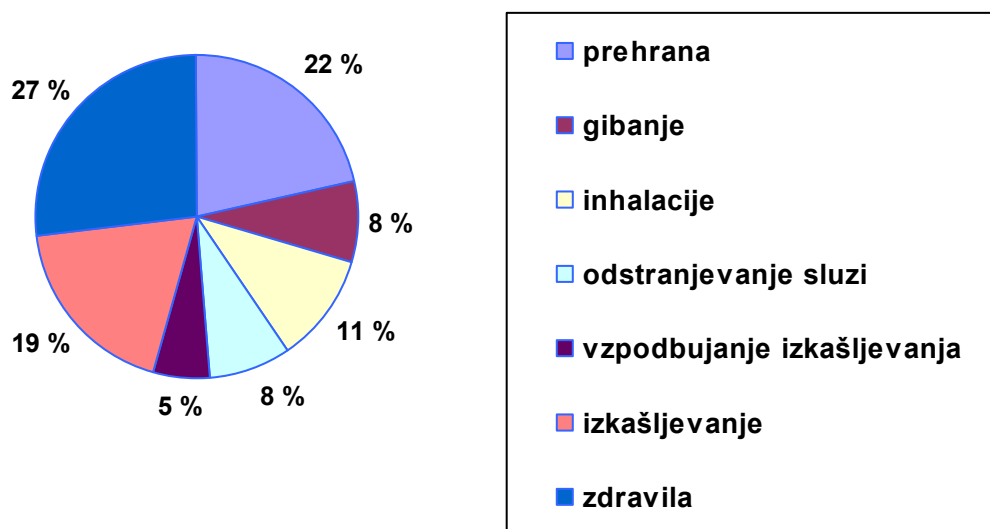
Graf 11: Prve intervencije, ki se jih naučijo otroci, oboleli za cistično fibrozo

Anketirani na oddelku za dojenčke so se za odgovor opravičili in pripisali, da delajo z dojenčki, kjer se česa takšnega še ne učijo. Glede na preostale anketirance pa smo odgovore prejeli pomanjkljivo, kajti tisti, ki niso odgovorili na vprašanje številka 10, so se izognili tudi odgovoru na vprašanje številka 11.



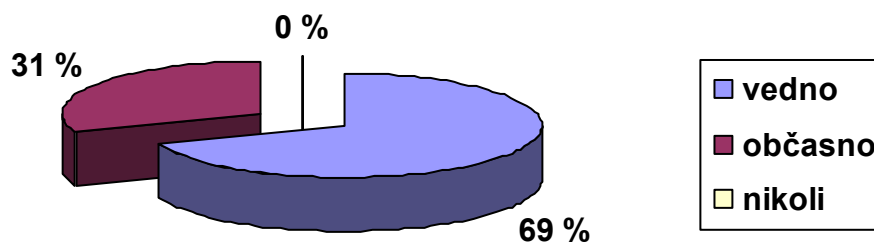
Od 58 % vseh, ki niso odgovorili na vprašanje, je 53 % anketiranih z oddelka za dojenčke.

Graf 11.1:



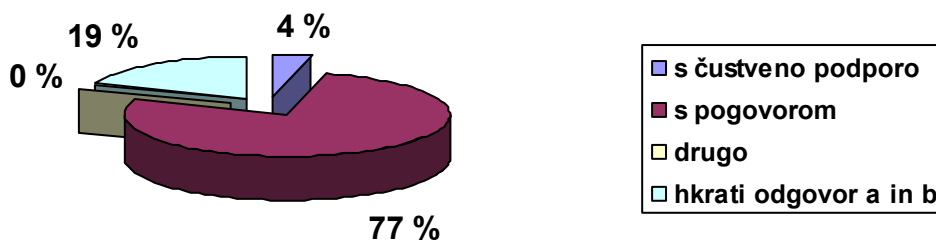
27 % anketiranih pouči predšolskega otroka najprej o pravilnem jemanju zdravil, z 22 % sledi pravilna prehrana, 19 % anketiranih otroke pouči o pravilnem izkašljevanju, 11 % jih pouči o pravih inhalacijah, 8 % o odstranjevanju sluzi iz dihalnih poti, ravno tako jih 8 % pouči o pravilnem gibanju, 5 % pa jih pouči o tem, kako vzpodbuditi izkašljevanje.

Graf 12: Motiviranost staršev za sodelovanje pri učenju



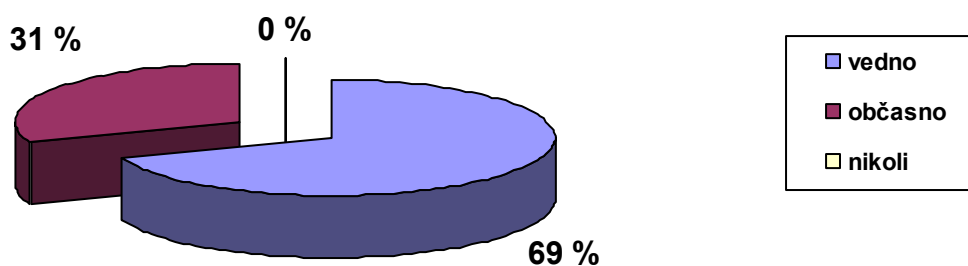
69 % anketiranih trdi, da so starši vedno pripravljeni in motivirani za sodelovanje pri učenju intervencij, le 31 % anketiranih je navedlo, da so starši motivirani in pripravljeni le občasno.

Graf 13: Način psihične pomoči otrokom, obolelim za cistično fibrozo



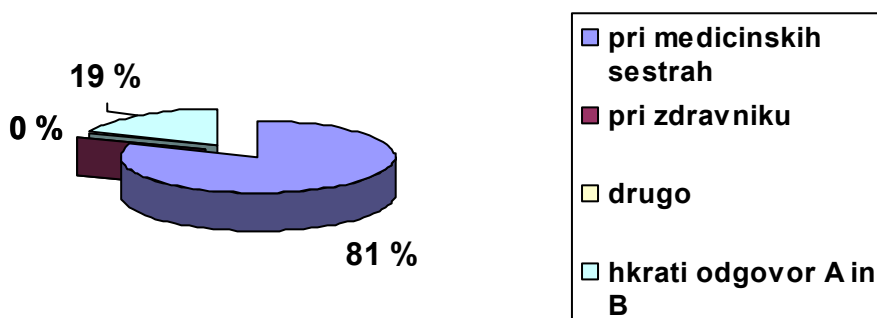
77 % anketiranih staršem otrok, obolelih za cistično fibrozo, pomaga predvsem s pogovorom, 19 % anketiranih staršem nudi čustveno podporo in 4 % se s starši pogovarja in jih čustveno podpira.

Graf 14: Pogostost potrebe psihične pomoči staršem otrok, obolelih za cistično fibrozo



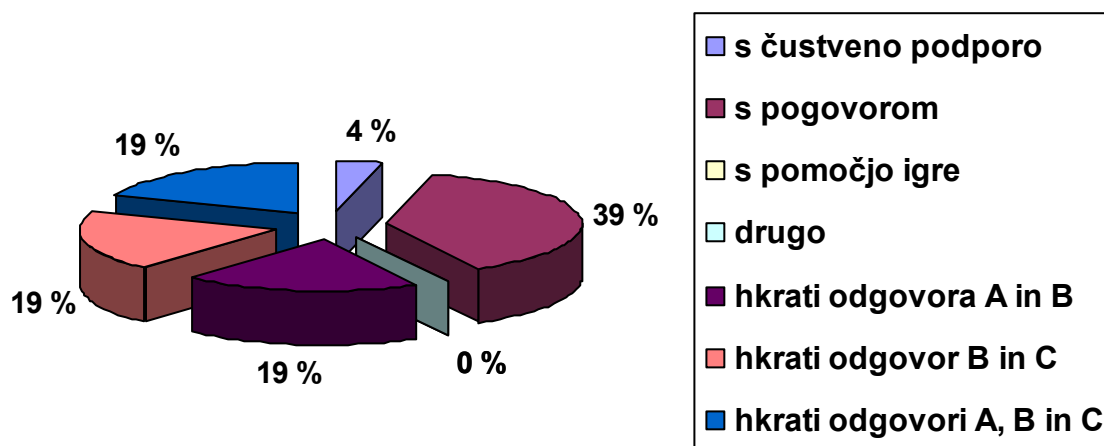
69 % anketiranih vedno nudi psihično podporo staršem otrok, obolelih za cistično fibrozo, 31 % anketiranih pa to počne le občasno.

Graf 15: Otroci, oboleli za cistično fibrozo, poiščejo pomoč pri:



81 % anketiranih je odgovorilo, da otroci, oboleli za cistično fibrozo, največkrat poiščejo psihično pomoč pri medicinskih sestrah, 19 % anketiranih pa je odgovorilo, da otroci poiščejo pomoč pri medicinskih sestrah in zdravnikih.

Graf 16: Način psihične pomoči otroku, obolelem za cistično fibrozo



Kar 39 % anketiranih pomaga psihično s pogovorom otrokom, obolelim za cistično fibrozo, 19 % s čustveno podporo in s pogovorom, 19 % s pogovorom in z igro, 19 % anketiranih uporablja čustveno podporo, pogovor in igro, čustveno pa jih podpira 4 % anketiranih.

9. RAZPRAVA

Cistična fibroza je bolezen, ki prizadene predvsem otroke, katerih kakovost življenja postane odvisna predvsem od vsakdanje respiratorne fizioterapije, jemanja terapije ter pravilnega prehranjevanja. Cistična fibroza je kronična bolezen, s katero se morajo oboleli otroci naučiti živeti, saj prinese korenite spremembe v bivališču, spanju, rekreaciji otroka, starši pa se lahko soočijo s finančnimi težavami, ki nastanejo predvsem zaradi oddaljenosti zdravstvenih in vzgojnozdravstvenih ustanov od doma. Zgodi se lahko tudi, da mora eden od staršev pustiti zaposlitev zaradi sodelovanja pri terapijah in je družina prikrajšana za en dohodek.

Učenje vsakodnevnih aktivnosti in terapij se začne takoj med hospitalizacijo, kjer vlogo učiteljic prevzame predvsem medicinsko osebje, ki poučevanje začne tako pri starših kot pri otrocih, kajti oboji se morajo naučiti osnovnih vsakodnevnih aktivnosti in terapij. Na medicinsko osebje pade tudi veliko breme čustvene in psihične podpore, kajti med nastajanjem diplomske naloge smo ugotovili, da v Sloveniji primanjkuje društev oz skupin, ki bi bile v pomoč otrokom, obolelim za cistično fibrozo, in njihovim staršem. V Sloveniji obstaja le eno društvo, v katero so združeni pljučni in alergijski bolniki, ki nudijo čustveno, psihično in učno pomoč, ker so izdali vrsto priročnih brošur, ki so v veliko pomoč staršem in obolelim za cistično fibrozo. Ravno tako smo ugotovili, da je o bolezni cistične fibroze napisano zelo malo, o zdravstveni negi otrok, obolelih s cistično fibrozo, pa skoraj nič.

Raziskavo smo opravili na Kliniki za pediatrijo v Univerzitetnem kliničnem centru Maribor, kjer smo opravljali anketo med šestindvajsetimi medicinskimi sestrami in zdravstvenimi tehnikami, ki se ukvarjajo z otroki, obolelimi za cistično fibrozo. Anketo smo razdelili na tri različne oddelke, in sicer na oddelek za dojenčke, na oddelek za bolne predšolske in šolske otroke ter na intenzivni oddelek. Znanje medicinskih sester nas je zelo presenetilo, saj smo pričakovali temeljito znanje o bolezni cistične fibroze ter o zdravstveni negi. Anketa je pokazala, da sta $\frac{2}{3}$ od 26 medicinskih sester in zdravstvenih tehnikov poučeni o cistični fibrozi, medtem ko $\frac{1}{3}$ od 26 medicinskih sester in zdravstvenih tehnikov bolezen pozna povprečno.

Stanje pa ni bilo vzpodbudno pri ugotavljanju osnovnih pogojev, ki so potrebni za hitrejše in temeljitejše okrevanje otrok, obolelih za cistično fibrozo, saj se zaposleni ubadajo s pomanjkanjem tehničnih naprav, ki uravnavajo mikroklimo v bolniški sobi. Medicinske sestre in zdravstveni tehniki se tako poslužujejo najpreprostejših ukrepov in za vzdrževanje mikroklimo poskrbijo s prezračevanjem, mokrimi krpami in s svojo iznajdljivostjo.

Obravnavanje cistične fibroze kot bolezni zahteva prav poseben pristop in timsko sodelovanje. Potrebno je dobro individualno sodelovanje med starši otrok, obolelih za cistično fibrozo, in celotnim zdravstvenim in negovalnim timom, ki se ukvarja s tem, da obolelemu otroku ponudi prva spoznanja o lažšanju simptomov te kronične bolezni.

10. SKLEPI

Bolezen, kot je cistična fibroza, popolnoma spremeni življenje obolelega. Bolezni je treba prilagoditi način življenja in prehrane, bolnik pa je odvisen od respiratorne fizioterapije in jemanja terapije. Da se bolnik nauči živeti z boleznijo, pa ga mora naučiti medicinsko osebje.

Glede na postavljeno hipotezo 1: Predvidevamo, da imajo medicinske sestre izdelane standarde aktivnosti zdravstvene nege za delo z otroki s CF; glede na rezultate ankete smo ugotovili, da 92 % anketiranih upošteva standarde aktivnosti zdravstvene nege, 8 % pa standarde aktivnosti zdravstvene nege upošteva občasno. Nihče od anketiranih ni odgovoril, da standardov ne upošteva nikoli. Ugotovili smo tudi, da anketirani poznajo standarde aktivnosti zdravstvene nege pri otroku, obolelem za cistično fibrozo.

HIPOTEZO SMO POTRDILI

Glede na postavljeno hipotezo 2: Predvidevamo, da se parenteralno hranjenje pri otrocih s cistično fibrozo redko izvaja; 96 % anketiranih je odgovorilo, da se parenteralnega hranjenja poslužujejo občasno, le 4 % anketiranih je odgovorilo, da se ta način hranjenja vedno uporablja.

HIPOTEZO SMO POTRDILI

Glede na postavljeno hipotezo 3: Predvidevamo, da se enteralno hranjenje pri otrocih s cistično fibrozo redko izvaja; glede na odstotek rezultatov je 54 % anketiranih odgovorilo, da gastro stome nima vstavljene nobeden od obolelih otrok za cistično fibrozo, 27 % jih trdi, da ima večina obolelih otrok vstavljeno gastro stomo in 19 % jih je mnenja, da imajo gastro stomo vstavljeni le redki otroki, oboleli za cistično fibrozo.

HIPOTEZO SMO POTRDILI

Glede na postavljeno hipotezo 4: Predvidevamo, da je poučevanje in psihična podpora otroku s cistično fibrozo in njegovim staršem zelo pomembna; glede na odgovore anketiranih lahko z gotovostjo trdimo, da se medicinske sestre in zdravstveni tehniki trudijo poučiti tako starše kakor tudi otroke, obolele za cistično fibrozo. Starše najprej poučijo o pravilni prehrani, za kar se je odločilo 28 % anketiranih, z 18 % sledi učna ura pravilnega izkašljevanja, s 16 % so se na tretje mesto uvrstile inhalacije in čiščenje dihalnih poti, sledi jemanje terapije, za kar se odloči 9 % anketiranih, 5 % anketiranih se odloči za poučevanje fizioterapije in 4 % si delijo dihalne vaje in drenažni položaji.

Anketirani igrajo veliko vlogo tudi pri poučevanju otroka o tem, kako naj lažje premaguje bolezen. 27 % anketiranih se odloči, da otroka najprej nauči pravilnega jemanja zdravil, 22 % anketiranih otroke pouči o pravilnem prehranjevanju, 19 % o pravilnem izkašljevanju, 11 % o pravilnem načinu izvajanja inhalacij, 8 % si delita gibanje in odstranjevanje sluzi, samo 5 % pa se odloči in otroke nauči vzpodbujanja izkašljevanja.

Medicinske sestre in zdravstveni tehniki ravno tako nudijo psihično pomoč obolelim otrokom in njihovim staršem. 69 % anketiranih je odgovorilo, da staršem otrok, obolelim za cistično fibrozo, vedno čustveno in psihično pomaga, 31 % jih to počne občasno, nihče od anketiranih pa ni potrdil, da čustvene in psihične pomoči ne bi nikoli nudil. 81 % medicinskih sester in zdravstvenih tehnikov je potrdilo, da se otroci po čustveno in psihično pomoč poleg staršev zatečejo tudi k medicinskim sestram, 19 % jih je potrdilo, da otroci pomoč iščejo tako pri medicinskih sestrah kakor tudi pri zdravniku.

HIPOTEZO SMO POTRDILI

ZAHVALA

Zahvaljujem se gospe mentorici, viš. predav. mag. Jadranki Stričević, uni. dipl. org za sodelovanje in pomoč pri sestavljanju moje diplomske naloge. Zahvaljujem se tudi gospodu somentorju viš. predav. Aleksandru Brunčko, dr. med., spec. pediatru za čas in trud, ki sem mu ga vzela. Iskreno se zahvaljujem glavni sestri na Kliniki za pediatrijo v UKC Maribor Ivanki Brumec, dipl. med. ses. za pomoč pri sestavljanju anketnega vprašalnika in za izredno kratek čas izpolnjevanja ankete. Zahvalo namenjam tudi medicinskim sestram in zdravstvenim tehnikom na Kliniki za pediatrijo v UKC Maribor za izpolnjene ankete. Zahvala pa velja tudi Društvu pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, ki so mi nesebično odgovarjali na vprašanja in mi poslali veliko gradiva o bolnikih obolelimi za cistično fibrozo.

Za angleški prevod se zahvaljujem prijateljici Aleksandri Špurej.

Za lektoriranje diplomske naloge se iskreno zahvaljujem profesorici slovenščine Brigiti Štumpf Sovič.

Še posebej pa se zahvaljujem svoji sestri Valeriji Štumpf, ki je svoj čas namenila računalniški obdelavi diplomske naloge in mi veliko pomagala tudi pri nastajanju same diplomske naloge. Še enkrat iskrena hvala!

11. LITERATURA

Des Jardins, T. Respiratory disease. Baltimore: Mosby, 2002,

Fajdiga, M. Cistična fibroza, kaj jo povzroča in kako se ozdravi naravno. Svet je lep 2005. Dosegljivo na:

http://www.svet-je-lep.com/prehrana/makrobiotika/cisticna_fibroza.php, (14. 01. 2008)

Gordon M. Negovalne diagnoze – priročnik. Maribor: Rogina, 2003

Grmek Ugovšek, S. Prvi koraki s cistično fibrozo. Ljubljana: Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, 2007.

Homšak, M. Zdravljenje otrok z vdihovanimi zdravili V: Perdija, Ž. (ur.). 1 učna delavnica o inhalacijskem zdravljenju obstruktivnih pljučnih bolezni za zdravnike, farmacevte, diplomirane medicinske sestre in zdravstvene tehnike. Maribor: Splošna bolnišnica, Oddelek za pljučne bolezni, 2004: 38–43.

Hoyer, S. Zdravstvena nega otroka. Ljubljana: Tehniška založba Slovenije, 1994.

Hoyer, S. Zdravstvena vzgoja in zdravstvena prosveta. Ljubljana: Tehniška založba Slovenije, 1995

Kojić, T. Kaj so nasičene in nenasičene maščobe? Viva, 2005 .

Dostopno na: <http://www.viva.si/clanek.asp?arhiv=1&id=791> (15. 01. 2008)

Kopriva S, Logar– Car G, Sendi V. Cistična fibroza– prvi koraki. Ljubljana: Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, 2003.

Kopriva S, Oštir M. Inhalacijska terapija pri otrocih s cistično fibrozo. Ljubljana: Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, 2004.

Kopriva, S. Kronične pljučne bolezni v otroštvu, pri katerih je pomembna respiratorna fizioterapija V: Potočnik, M.M. (ur.). Respiracijska in kardiovaskularna fizioterapija. Ljubljana: Sekcija za respiratorno in kardiovaskularno fizioterapijo pri Društvu fizioterapevtov Slovenije, 1998: 8–13.

Kopriva, S. Nova odkritja, načini in obeti zdravljenja mukoviscidoze V: Kržišnik, C. (ur.). Izbrana poglavja iz pediatrije. Ljubljana: Medicinska fakulteta, Katedra za pediatrijo, 1994: 80–90.

Košnik, M. Bolezni dihal V: Kocijančič, A, Mrevlje, F, Štajer, D. (ur.). Interna medicina. Ljubljana: Littera picta, 2005.

Križ, S. Vrste vdihovalnikov in predstavitev pravilne uporabe- kako mi učimo. V: Perdija, Ž. (ur.). 1 učna delavnica o inhalacijskem zdravljenju obstruktivnih pljučnih boleznih za zdravnike, farmacevte, diplomirane medicinske sestre in zdravstvene tehnike. Maribor: Splošna bolnišnica, Oddelek za pljučne bolezni, 2004: 85–96.

Kumar V, Cotran R.S, Robbins S.L. Basic pathology. Pennsylvania: Elsevier science, 2003.

Latkovič, B. Ko je bolezen naša spremljevalka. Zdrav dih za navdih 2007; 17(3): 10–11.

Latkovič, B. Prosti čas. Zdrav dih za navdih 2007; 17(3): 30–31.

Mencinger M, Šilar M, Košnik M, Korošec P. Genetska testiranja za cistično fibrozo pri odraslih bolnikih. Zdrav Vestn 2005–20. 12.

Dosegljivo na: <http://www.vestnik.szd.si/st6-2/st6-2-071-77.htm>, (14. 01. 2008).

Milojevič N, Sedmak M, Logar– Car G. Zlatenica novorojenca-redka oblika pojavljanja cistične fibroze. Zdrav Vestn 2003–01.08.

Dostopno na: <http://www.vestnik.szd.si/st3-4/st3-4-223-226.htm>, (14. 01. 2008)

Oštir M, Lesjak K. Celostna obravnava otroka s cistično fibrozo– sodobni vidiki zdravstvene nege V: Zidarn, M, Košnik, M, Zdolšek, K. (ur.). 3rd Slovenian congress of pneumology and allergology. Portorož: University clinic of Respiratory and Allergic Disease Golnik, 2004: 121–122.

Pajnkihar, M. Teoretične osnove zdravstvene nege. Maribor: Visoka zdravstvena šola, 1999.

Pirih, M. Vloga medicinske sestre pri izobraževanju pljučnih bolnikov V: Perdija, Ž. (ur.). 1 učna delavnica o inhalacijskem zdravljenju obstruktivnih pljučnih boleznih za zdravnike, farmacevte, diplomirane medicinske sestre in zdravstvene tehnike. Maribor: Splošna bolnišnica, Oddelek za pljučne bolezni, 2004:67–71.

Pocajt N, Širca A. Anatomija in fiziologija. Ljubljana: DZS, 1996.

Pokorn, D. Dietna prehrana bolnika. Ljubljana: Založba Marbona d.o.o., 2004.

Pokorn, D. Kuhinja s krepko hrano. Ljubljana: Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, 2006.

Potočnik M, Sendi V. Respiratorna fizioterapija pri otrocih kdaj, zakaj, kako. V: Kržišnik, C. (ur.). Izbrana poglavja iz pediatrije. Ljubljana: Medicinska fakulteta, Katedra za pediatrijo, 1994: 92–96.

Potočnik, M.M. Ambulantna respiratorna fizioterapija pri otrocih V: Potočnik, M.M. (ur.). Respiracijska in kardiovaskularna fizioterapija. Ljubljana: Sekcija za respiratorno in kardiovaskularno fizioterapijo pri Društvu fizioterapevtov Slovenije, 1998: 39–43

Potočnik, M.M. Respiratorna fizioterapija pri astmi in kronični obstruktivni pljučni bolezni. Ljubljana: Društvo pljučnih bolnikov Slovenije, 2002.

Požar, J. Hranoslovje– Zdrava prehrana. Maribor: Obzorja, 1998.

Prelec– Lainščak J. Maščobe in dodane snovi v margarini. Strokovni seminar- Nova dogajanja o hrani in prehrani 2006–04.07. Dosegljivo na:
<http://www.zdruzenje-nutricionisti-dietetiki.si/mascobe.pdf>, (22. 02 2008)

Schwartz, R.H. Cystis fibrosis V: Bierman, C.W. (ed.). Chronich pulmonary disease in children. Washington: W.B. Saunders Company, 1996.

Sedmak M, Logar-Car G, Čampa A. Prehrana otroka s cistično fibrozo. Ljubljana: Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, 2003.

Strojin, M. Živeti z boleznijo z invalidnostjo. Zdrav dih za navdih 2007; 17(2): 13–14.

Širca-Čampa A, Breclj J, Kopriva S, Sedmak M. Novosti v prehrani otrok s cistično fibrozo V: Kržišnik, C, Battelino, T. (ur.). Izbrana poglavja iz pediatrije. Ljubljana: Medicinska fakulteta, Katedra za pediatrijo, 2005: 43–60.

Tovarna olja GEA d.d. Seznam izdelkov Cekin. Gea 2005. Dosegljivo na:
<http://www.gea.si/izdelki/cekin.asp>, (22. 02. 2008)

Varga T, Edelbaher N. Manj pogoste obstruktivne pljučne bolezni V: Perdija, Ž. (ur.). 1 učna delavnica o inhalacijskem zdravljenju obstruktivnih pljučnih bolezni za zdravnike, farmacevte, diplomirane medicinske sestre in zdravstvene tehnike. Maribor: Splošna bolnišnica, Oddelek za pljučne bolezni, 2004: 14–19.

Zver, T. Cistična fibroza pankreasa. Seminar iz klinične biokemije 2007-08.01. Dosegljivo na:
http://www.farmadrustvo.si/gradivo_p/Klinicna%20biokemija/seminarji/cisticnafibrozapankreasa.doc, (14. 01. 2008).

Železnik D, Ivanuša A. Standardi aktivnosti zdravstvene nege. Maribor: UNI MB Visoka zdravstvena šola, 2002.

PRILOGE

Anketa za medicinske sestre

Sem študentka na Fakulteti za zdravstvene vede v Mariboru in pripravljam diplomsko nalogo z naslovom Kakovost življenja pri otrocih s cistično fibrozo.

Prosim Vas, če bi si lahko vzeli nekaj minut časa, da izpolnite vprašalnik, pri katerem Vam zagotavljam popolno anonimnost in varnost podatkov. Rezultate bom uporabila izključno samo v diplomski nalogi. Za Vaše sodelovanje se Vam že vnaprej zahvaljujem.

Saška Štumpf Vindiš

1. Vaša stopnja izobrazbe:
 - a) DMS/DZT
 - b) VMS/VZT
 - c) ZT
 - d) UNIV. izobrazba

2. Kako pogosto merite in beležite frekvenco in kvaliteto dihanja pri otroku s cistično fibrozo?
 - a) 24 ur/dan z monitorjem
 - b) na 2 uri
 - c) na več kot 3 ure
 - d) drugo _____

3. Kako najpogosteje odstranjujete sluz iz dihalnih poti pri otroku s cistično fibrozo?
 - a) s pomočjo fizioterapije
 - b) z aspiratorjem
 - c) oboje
 - d) drugo _____

4. Kako poskrbite za optimalno mikroklimo v bolniški sobi otroka, obolelega za cistično fibrozo?
 - a) s klimatsko napravo
 - b) z vlažilcem zraka
 - c) s prezračevanjem sobe
 - d) drugo _____

5. Ali je potrebno kontrolirati telesno težo otroka, obolelega za cistično fibrozo?
- a) vsak dan
 - b) 1x / teden
 - c) 1x / mesec
 - d) ni potrebno
6. Ali je prehrana otrok, obolelih za cistično fibrozo, pomembna pri njihovem zdravljenju?
- a) zelo pomembna
 - b) pomembna
 - c) manj pomembna
 - d) nepomembna
7. Ali pri svojem delu upoštevate standarde aktivnosti zdravstvene nege?
- a) vedno
 - b) občasno
 - c) nikoli
8. Ali imajo otroci s cistično fibrozo v času hospitalizacije pogosto uveden način parenteralnega hranjenja?
- a) vedno
 - b) občasno
 - c) nikoli
9. Ali imajo vsi otroci s cistično fibrozo vstavljeni gastro stomo?
- a) vsi
 - b) večina
 - c) nobeden
10. Katere intervencije najprej naučite starše otrok, obolelih za cistično fibrozo? (naštejte vsaj tri najpomembnejše intervencije)

11. Katere intervencije najprej naučite predšolskega otroka? (naštejte vsaj tri najpomembnejše intervencije)

12. Ali so starši motivirani za sodelovanje pri učenju intervencij?

- a) vedno
- b) občasno
- c) nikoli

13. Kako psihično pomagata staršem otrok, obolelih za cistično fibrozo?

- a) s čustveno podporo
- b) s pogovorom
- c) drugo _____

14. Ali pogosto nudite psihično podporo staršem otrok, obolelih za cistično fibrozo?

- a) vedno
- b) občasno
- c) nikoli

15. Pri kom otroci s cistično fibrozo v času hospitalizacije največkrat iščejo psihično podporo?

- a) pri medicinskih sestrah
- b) pri zdravniku
- c) drugo _____

16. Kako psihično pomagata otroku s cistično fibrozo?

- a) s čustveno podporo
- b) s pogovorom
- c) s pomočjo igre
- d) drugo _____

Hvala Vam za Vaš čas in za Vaše sodelovanje pri anketi.

Seznam uporabljenih kratic

CFTR– proteinski produkt gena cistične fibroze

CF– cistična fibroza

IRT– koncentracija imunoreaktivnega tripsina

FEV₁– forsirani ekspiracijski volumen v prvi sekundi

DACH– referenčne vrednosti za vnos hranil

ESPGHAN– Evropsko pediatrično združenje za gastroenterologijo, hepatologijo in prehrano

COOH– aminokislina (karboksilna skupina – COOH)

NH₂– aminokislina (amino skupina NH₂)

DHA– dokozaheksaenojska kislina (esencialna maščobna kislina)

PEG– perkutana endoskopska gastrostomija

NGS– nazogastrična sonda

PEP– positive expiratory pressure ali izdih proti pozitivnemu pritisku

MCT– srednje verižni trigliceridi (nasičene maščobe)