



Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije
Pulmonary and Allergic Patients Association of Slovenia



Sekcija za cistično fibrozo

CISTIČNA FIBROZA

zbornik predavanj

Golnik, Bolnišnica Golnik, 7. marec 2009
Podčetrtek, Terme Olimia, 6. in 7. junij 2009



Ljubljana, junij 2009

**Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije,
Sekcija za cistično fibrozo**

CISTIČNA FIBROZA

zbornik predavanj

Golnik, Bolnišnica Golnik, 7. marec 2009
Podčetrtek, Terme Olimia, 6. in 7. junij 2009

Ljubljana, junij 2009

CISTIČNA FIBROZA

© 2009, Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije,
Sekcija za cistično fibrozo

Uredniki: Slavka Grmek Ugovšek, Mauro Hrvatin, Sonja Ulrih Zabukovec

Strokovni recenzenti: Andreja Borinc Beden, Matjaž Fležar, Stanka Rebolj, Matjaž Turel

Avtorji predavanj: Alenka Babnik, Danijel Bajc, Andreja Borinc Beden, Nina Bratanič, Jernej Breclj, Matjaž Fležar, Matjaž Homan, Črtomir Iglič, Klemen Jenko, Monika Jeruc, Anton Kenig, Jožica Kovačič, Mojca Lorbek, Majda Oštir, Barbara Salobir, Anja Simonič, Lidija Skočir, Valentina Stefanova, Marija Špelič, Diana Tubin, Matjaž Turel, Alja Klara Ugovšek, Andreja Župec

Izdajatelj: Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije,
Sekcija za cistično fibrozo

Tisk: Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije

Naklada: 70 izvodov

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

616-002.17(082)

CISTIČNA fibroza : zbornik predavanj, Golnik, Bolnišnica Golnik, 7. marec 2009, Podčetrtek, Terme Olimia, 6. in 7. junij 2009 / [avtorji predavanj Alenka Babnik ... [et al.] ; uredniki Slavka Grmek Ugovšek, Mauro Hrvatin, Sonja Ulrih Zabukovec]. - Ljubljana : Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, Sekcija za cistično fibrozo, 2009

ISBN 978-961-6316-42-2

1. Babnik, Alenka, 1984- 2. Grmek Ugovšek, Slavka

245917440



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

KAZALO

Slavka Grmek Ugovšek UVODNIK	7
Jožica Kovačič DOLGOTRAJNO BOLAN OTROK V VRTCU	9
Andreja Župec PRILAGODITVE IZVAJANJA POUKA UČENKI ZARADI DOLGOTRAJNE BOLEZNI NA OSNOVNI ŠOLI IG	11
Mojca Lorbek DOLGOTRAJNO BOLAN OTROK V ŠOLI	12
Matjaž Fležar OSKRBA ODRASLEGA BOLNIKA S CISTIČNO FIBROZO	14
Monika Jeruc, Diana Tubin NAČIN DELA OZIROMA FIZIOTERAPEVTSKE OBRAVNAVE BOLNIKA S CISTIČNO FIBROZO	16
Alenka Babnik TEHNIKE RESPIRATORNE FIZIOTERAPIJE PRI BOLNIKU S CISTIČNO FIBROZO	18
Matjaž Fležar SPREMEMBE V DELOVANJU PLJUČ PRI CISTIČNI FIBROZI	21
Alja Klara Ugovšek, Matjaž Fležar KAKO KISIČ POMAGA PRI BOLEZNIH PLJUČ	23
Anja Simonič KAJ SE DOGAJA V DUŠEVNOSTI OSEBE S CISTIČNO FIBROZO V ČASU, KO EDINA MOŽNOST NADALJEVANJA ŽIVLJENJA POSTAJA PRESADITEV PLJUČ	25
Barbara Salobir, Matjaž Turel IZBOR IN PRIPRAVA BOLNIKOV NA PRESADITEV PLJUČ	31
Matjaž Turel PRESADITEV PLJUČ PRI BOLNIKU S CISTIČNO FIBROZO	33
Alja Klara Ugovšek, Matjaž Turel ŽIVLJENJE PRED IN PO PRESADITVI PLJUČ	35
Marija Špelič VLOGA MEDICINSKE SESTRE V MULTIDISCIPLINARNEM TIMU PRI BOLNIKI S PRESAJENIMI PLJUČI	38
Andreja Borinc Beden PRIZADETOST DIHAL	42

Jernej Brečelj	
PRIZADETOST PREBAVIL IN PANKREASA PRI CISTIČNI FIBROZI	44
Danijel Bajc, Jernej Brečelj	
VPLIV NAZOGASTRIČNE SONDJE NA MOJE POČUTJE	46
Matjaž Homan	
BOLEZNI JETER PRI CISTIČNI FIBROZI IN NJIHOVO ZDRAVLJENJE	47
Nina Bratanič	
SLADKORNA BOLEZEN IN ZMANJŠANA MINERALNA GOSTOTA PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO	48
Črtomir Iglič, Klemen Jenko	
PRIZADETOST NOSU, OBNOVNIH VOTLIN IN UŠES PRI OTROCIH S CISTIČNO FIBROZO	51
Anton Kenig	
SLIKOVNA DIAGNOSTIKA PRI OTROCIH S CISTIČNO FIBROZO	53
Valentina Stefanova	
PSIHOTERAPEVTSKE INTERVENČNE PRI ZDRAVLJENJU CISTIČNE FIBROZE	55
Lidija Skočir	
FIZIOTERAPEVTSKA OBRAVNAVA OTROKA S CISTIČNO FIBROZO – SPODBUDA ZA BOLJŠO SAMOOBRAVNAVO ODRASLEGA S CISTIČNO FIBROZO	57
Majda Oštir	
INHALACIJSKA TERAPIJA PRI OTROCIH S CISTIČNO FIBROZO	60

UVODNIK

Cistična fibroza je najpogostejša, avtosomska recesivna bolezen, kar pomeni, da je to genetska bolezen, ki se izrazi pri otroku, če prejme okvarjen gen od obeh staršev. Zaradi mutacije gena oboli približno 1 od 5000 novorojenih letno, mutacijo pa nosi vsak 25. človek.

Prognoza bolezni po podatkih iz tujine je sedaj toliko boljša, ker se večina bolnikov, obolelih s cistično fibrozo zdravi v posebnih centrih z visokokakovostno oskrbo, pri katerih sodeluje ekipa različnih strokovnjakov, med katerimi so zdravniki specialisti (pediatri, internisti, pulmologi, infektologi, mikrobiologi), specializirane medicinske sestre, fizioterapevti, dietetiki, socialni delavci, farmacevti, genetiki in klinični psihologi. Ker je cistična fibroza bolezen, ki prizadene več organskih sistemov, pri njenem zdravljenju pogosto sodelujejo tudi zdravniki z drugih specialističnih področij (gastroenterologi, endokrinologi, otorinolaringologi, ginekologi). Tako je v zdravljenje vključen širok krog specialistov, katerih delo usklajuje zdravnik, ki je izkušen v zdravljenju cistične fibroze. Nekateri vidiki zdravljenja cistične fibroze se od obdobja dojenčka prek obdobja otroštva do odrasle dobe spreminjajo, toda osnovni pristop ostaja enak.

Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, Sekcija za cistično fibrozo združuje bolnike, obolele s cistično fibrozo. Sekcija, ki sodeluje z evropsko krovno organizacijo CF Europe, organizira strokovna srečanja bolnikov in staršev otrok s cistično fibrozo ter zdravstvenega osebja, ki skrbi za zdravstveno obravnavo teh bolnikov.

Letos marca je bil na strokovnem srečanju na Golniku med drugim predstavljen tudi Center za cistično fibrozo. V Centru za cistično fibrozo sodelujejo vsi strokovnjaki, ki zdravstveno obravnavajo bolnike, obolele s cistično fibrozo (Pediatrična klinika UKC Ljubljana skrbi za obravnavo otrok, Bolnišnica Golnik-Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo skrbi za obravnavo odraslih, Interna klinika-Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo UKC Ljubljana skrbi za presaditev pljuč in vodenje bolnikov po posegu). Center skrbi za celostno obravnavo teh bolnikov.

V Termah Olimia, junija 2009 je bila bolj obširno predstavljena celostna obravnava bolnikov, obolelih s cistično fibrozo. Na začetku srečanja so predavatelji predstavili, kako se dolgotrajno bolan otrok vključi v vrtec in v šolo ter kako mu pomagajo prebroditi težave, s katerimi se sooča v novem okolju z dodatnimi obveznostmi. Nato so bile predstavljene posledice, ki so nastale zaradi napredovane bolezni cistične fibroze. Bolnika, obolela s cistično fibrozo sta iz izkušenj predstavila spopadanje s to težko, kronično, zaenkrat še neozdravljivo boleznijo. Iz posameznih strokovnih področij so bile predstavljene Smernice za obravnavo otrok s cistično fibrozo, ki smiselno veljajo tudi za obravnavo odraslih bolnikov, obolelih s cistično fibrozo.

V Ljubljani, junij 2009

Slavka Grmek Ugovšek

DOLGOTRAJNO BOLAN OTROK V VRTCU

UVOD

Kadar zasledimo pojem "Otrok s posebnimi potrebami" predvsem pomislimo na tiste otroke, ki v času bivanja v vrtcu potrebujejo pomoč in prilagoditev. Mednje spada tudi dolgotrajno bolan otrok.

Dolgotrajno bolan otrok je otrok z dolgotrajnimi oziroma kroničnimi motnjami ter boleznimi, ki predstavljajo oviro pri vsakodnevnih dejavnostih. Dolgotrajna bolezen je tista, ki ne izzveni v treh mesecih. Izraz kroničen pa opisuje bolezen ali vrsto simptomov, ki trajajo dalj časa.

Vse vzgojno izobraževalne institucije morajo biti pripravljene odzvati se na specifične potrebe teh otrok.. Sam kurikulum za vrtce in proces vzgoje sta zasnovana razvojno in se prilagajata tudi dolgotrajno bolnemu otroku. Vzgojitelji v vrtcu naj bi se vprašali v zvezi s sprejemom dolgotrajno bolnega otroka ne lotevali s strahom in negotovostjo.

POGOJI ZA USPEŠNO VKLJUČITEV

- * Pred samo vključitvijo dolgotrajno bolnega otroka v vrtec je nujna seznanitev vodstva vrtca z vrsto bolezni in njenimi glavnimi značilnostmi.
- * Starši otroka naj pred samim vpisom pridobijo vse informacije o vrtcu, predvsem o tem, kako lahko vrtec zagotovi pogoje za vključitev otroka z dolgotrajno boleznijo.
- * Pred samo vključitvijo je nujno, da sta z vsemi informacijami o bolezni in otroku samemu seznanjeni vzgojiteljica in pomočnica vzgojiteljice, ki bosta imeli otroka v oddelku.
- * O sami vključitvi dolgotrajno bolnega otroka morajo biti seznanjeni tudi vsi ostali strokovni delavci vrtca (glede na to, da zaradi različnih razlogov nadomeščajo vzgojiteljice v oddelku: zaradi dopustov, bolniških izostankov, v jutranjem času zbiranja....) in vodja prehrane.
- * O vključitvi otroka (predvsem, če je vključitev kasnejša in je skupina že oblikovana), je potrebno seznaniti tudi starše ostalih otrok v skupini.
- * Če je skupina že oblikovana, je na prihod oziroma vključitev otroka potrebno pripraviti tudi otroke v skupini. Na njim dojemljiv način jih vzgojiteljica seznani, v čem bo tak otrok "poseben", zakaj, kako lahko sami otroci pomagajo novo vključenemu vrstniku.

KAKO VKLJUČITEV BOLNEGA OTROKA VPLIVA NA OSTALE OTROKE V SKUPINI IN STARŠE OSTALIH OTROK

Vključitev bolnega otroka vpliva na ostale otroke v skupini predvsem v pozitivnem smislu, skupino obogati in jo osmisli. Prinese novo vzdušje v skupino. To je priložnost, ko lahko na neposreden način pri ostalih otrocih razvijamo čut:

- za "hoteti in znati" pomagati tistemu, ki pomoč potrebuje
- za prilagajanje drugemu
- za sprejemanje drugačnosti
- za strpnost

K vsemu temu pripomorejo tudi starši ostalih otrok, saj v stiku s svojim otrokom prav tako pozitivno vplivajo nanj. Prav zato morajo biti seznanjeni z vključitvijo bolnega otroka v skupino, v kateri je tudi njihov otrok.

¹ Jožica Kovačič, dipl. vzg., Vrtec Ig

Strokovni delavki, ki sprejmeta bolnega otroka, morata imeti vse informacije in tudi temeljna znanja o poteku bolezni. Le tako se v situaciji znajdetaj, sta otroku naklonjeni, ga podpirata in razumeta. To pa so temeljni pogoji za uspešno vključitev dolgotrajno bolnega otroka v vrtec.

PRIMER ALJA

- * Alja je bila vključena v vrtec zadnje leto pred vstopom v osnovno šolo, ko je bila stara 6 let. Mati otroka nas je o bolezni dokaj podrobno seznanila že ob samemu vpisu.
- * Strokovni delavki sta bili o vključitvi otroka predhodno obveščeni in seznanjeni s posebnostmi pri poteku same bolezni, posebnih potrebah otroka....Strinjali sta se z vključitvijo in se tudi na lastno željo podrobneje seznanili z boleznijo otroka.
- * Vodja prehrane je bila natančno seznanjena s posebnostmi pri otroku v zvezi s samim prehranjevanjem.
- * Deklico smo predstavili ostalim otrokom v skupini in jih na njim razumen način seznanili z njeno boleznijo.
- * Starši ostalih otrok (skupina je v isti sestavi obstajala že 4 leta) so bili o vključitvi nove deklince delno seznanjeni preko svojih otrok, o tem pa jih je na skupnem srečanju obvestila tudi vzgojiteljica.

DELO V SKUPINI

- * Otroci so jo lepo sprejeli, hitro je postala enakovreden član skupine.
- * Deklica je bila na vključitev v vrtec dobro predhodno pripravljena, zato ni bilo težav pri uvajanju.
- * V začetku so jo ostali otroci veliko spraševali o njeni bolezni, posebno še takrat, ko je morala dnevno uživati zdravila.
- * Jemanje zdravil je predstavljalo poseben obred. Zanj so imeli skrb tudi ostali otroci, predvsem deklince, s katerimi se je več družila.
- * V posameznih dejavnostih je enakovredno sodelovala. Njenim zmožnostim pa je bilo potrebno prilagoditi le tiste dejavnosti, ki jih ni zmogla (gibanje, daljši sprehodi in pohodi, smučanje, kolesarjenje, igre z žogo....).
- * Kljub temu, da je bila zaradi bolezni večkrat odsotna, saj je v vrtcu velika potencialna nevarnost okužb, je nemoteno sledila programu takratne male šole.

ZAKLJUČEK

Primer Alje dokazuje, da lahko v skupini vrtca zagotovimo optimalne pogoje za razvoj tudi za dolgotrajno bolnega otroka. Uspešna vključitev je lahko le takrat, ko so neposredno vpleteni starši otroka, vodstvo, strokovni in ostali delavci vrtca, ostali otroci v skupini in njihovi starši dovolj seznanjeni z nastalo situacijo. Le z razumevanjem, naklonjenostjo in podporo vseh lahko takemu otroku omogočimo kljub bolezni ustrezne pogoje za razvoj in dobro počutje med vrstniki.

PRILAGODITVE IZVAJANJA POUKA UČENKI ZARADI DOLGOTRAJNE BOLEZNI NA OSNOVNI ŠOLI IG

Na podlagi odločbe Zavoda za šolstvo so se prilagoditve izvajanja pouka učenki Alji Klari Ugovšek oblikovale v sodelovanju z učenko, starši učenke in učitelji:

- sodelovanje učiteljev z bolnišnično šolo;
- učbeniki za na klop pri vseh predmetih;
- dovoljeno hranjenje med poukom;
- premestitev učenke v oddelek, kjer je imela sošolko iz domačega kraja;
- prilagojen urnik za izvajanje individualiziranega programa brez dodatne obremenitve;

Predmete, pri katerih smo izvajali dodatno strokovno pomoč, je izbrala učenka sama. Dodatno strokovno pomoč smo izvajali učitelji izbranih predmetov.

Individualiziran program se je začel izvajati v šolskem letu 2005/2006. V začetku smo pripravili urnik za morebitno izvajanje individualiziranega programa. Konec leta 2005 je bila učenka zaradi bolezni zelo veliko odsotna od pouka, zato se je individualiziran program začel izvajati šele v začetku januarja 2006. Na podlagi odločbe je bila učenka upravičena do dodatne strokovne pomoči v trajanju 5 ur na teden. Dodatna strokovna pomoč se je redno izvajala pri predmetih: slovenski jezik, matematika / fizika (izmenično), angleški jezik, biologija / gospodinjstvo (izmenično) in zgodovina / gasbena vzgoja / multimedija / verstvo in etika (po dogovoru). V tem šolskem letu je bilo realiziranih 100 ur dodatne strokovne pomoči.

V šolskem letu 2006/2007 smo prilagoditve uvedli že v urnik, ki smo ga prilagodili učenki. Namesto rednih ur, je imela individualno uro za predmete: slovenski jezik, matematika / fizika (izmenično), angleški jezik, biologija in zgodovina / geografija (izmenično). V tem šolskem letu je bilo realiziranih 160 ur dodatne strokovne pomoči.

Učenka je bila zaradi bolezni opravičena športne vzgoje. Udeleževala se je šolskih izletov, kadar ji je zdravje to dopuščalo. V tretjem razredu osnovne šole se je udeležila šole v naravi na morju, kjer je bila z njo tudi njena osebna zdravnica. Tako ni bilo zadržkov glede zdravstvenega stanja, saj je prisotna zdravnica poznala njeno bolezen.

Učenkin uspeh je bil rezultat dobrega skupnega sodelovanja med starši in učitelji, predvsem pa posledica velike prizadevnosti učenke same.

¹ Andreja Župec, prof. mat. in fiz., Osnovna šola Ig

DOLGOTRAJNO BOLAN OTROK V ŠOLI

Na šoli imamo dijakinjo drugega letnika, ki ima zaradi svoje bolezni (cistična fibroza) odločbo, ki ji dodeljuje status dolgotrajno bolnega otroka. Prilagoditve izvajanja izobraževanja in dodatna strokovna pomoč so v odločbi definirane na sledeč način:

- dijakinji se zagotavlja dodatna individualna učna strokovna pomoč v obsegu 3 ur na teden. Pomoč izvajajo učitelji izven oddelka, v času daljše odsotnosti dijakinje pa se pomoč izvaja na domu;
- prilagojeno je pisno ocenjevanje (podaljšan čas, manjši sklopi, zmanjšan obseg pisnih nalog);
- ocenjevanje je vnaprej dogovorjeno in napovedano;
- zmanjšano je število ocen pri posameznih predmetih ob daljši odsotnosti zaradi bolezni;
- dodatna individualna strokovna pomoč se izvaja v pritličju šole;
- možno je kasnejše prihajanje k pouku v izogib gneči.

Kako zahtevane prilagoditve na naši šoli konkretiziramo?

Prilagoditve so tesno vezane na dejstvo ali je dijakinja pri pouku prisotna ali ne. Tako je bilo prilagoditev v prvem letniku manj, saj je bila dijakinja dobro polovico leta v šoli, v letošnjem šolskem letu pa je v šoli sploh ne bo.

Na začetku prvega letnika, ko smo dijakinjo šele spoznavali in se postopno seznanjali z njenimi specifičnimi potrebami, je bilo za dober začetek odločilno sledeče:

1. Na šoli smo že imeli izkušnje, kako izvajati in organizirati individualno poučevanje posameznega dijaka na domu. Pri prvi taki izkušnji je bilo namreč na šoli veliko strahu in tudi odporov izhajajočih iz občutkov učiteljev o lastni nekompetentnosti za delo z bolnimi otroki.
2. Celoten učiteljski zbor je bil dovolj dobro informiran o bolezni, njenem poteku in perspektivi.
3. Dijakinja je bila v začetku prvega letnika v šoli, kar je omogočilo njeno vključitev v razred in da so jo spoznali tudi učitelji (pomembno je bilo, da so spoznali njene resurse in njene osebnostne kvalitete in ne le »bolezen« oz. »omejitve in težave«).
4. Dijakinja in mati sta zmogli o bolezni govoriti, kar je prispevalo k »demistificiranju« razumevanja tako pri sošolcih kot učiteljih.

V prvem letniku smo na šoli poskrbeli, da:

- se je pouk izvajal v učilnicah v pritličju oz. prvem nadstropju, da ni bilo potrebnih toliko selitev, ki bi bile za dijakinjo fizično prenaporne. (Šola ima sicer kabinetni pouk in učitelji so vajeni delati v učilnicah, kjer so oprema in učila prilagojena posameznemu predmetu);
- je dijakinja lahko zapustila uro pouka predčasno in je imela tako dovolj časa za malico;
- je razredničarka skrbno spremljala komunikacijo med razredom in dijakinjo in ob daljših odsotnostih delovala tako, da stiki niso zamrli – sedaj je dijakinja v razred dobro integrirana in kljub celoletni fizični odsotnosti del razredne skupnosti (danes dijaki spontano na razrednih urah poročajo »kaj je novega z Aljo«);

¹ Mojca Lorbek, prof. ped. in psih., Gimnazija Poljane

- se je število ocen reduciralo in zahtevana snov omejila na ključne vsebine (to pa je bilo potrebno le ob koncu šolskega leta, ko dijakinja ni bilo več v šoli);
- razredničarka in posamezni učitelji so vzdrževali stike tudi tako, da so dijakinjo obiskovali v bolnici in z njo kontaktirali preko interneta;
- dijakinja je pri pouku biologije sošolcem predstavila funkcijo pljuč in svojo bolezen (skupaj s svojim zdravnikom je pripravila učno uro in za to delo dobila tudi oceno ne glede na to, da človeško telo ni del programa biologije prvega letnika);

V drugem letniku, ko dijakinja zaradi presaditve pljuč ni v šoli, je prilagoditev več:

- prvi korak je bilo srečanje učiteljev in matere, na katerem nas je mati seznanila s potekom zdravljenja in rehabilitacije;
- oblikovali smo dogovor, da se delo pri posameznem predmetu začne s kontaktom učitelja in dijakinje preko interneta in nato učiteljevega obiska na domu. Učitelji ob obisku na domu seznanijo dijakinjo z gradivom (nekateri poskrbijo tudi za zapiske sošolcev ali gradivo zanjo izdelajo sami) in se z njo dogovorijo o načinu ocenjevanja in številu ocen. Zahtevano znanje je pri vseh predmetih omejeno na ključne in temeljne vsebine;
- dijakinja večino gradiva predeluje sama, pomoč učitelja pa je odvisna od tega, kar javi kot potrebno. Tako se pri nekaterih predmetih uči v celoti sama, drugod je zadostovala razlaga ob enkratnem obisku, so pa tudi predmeti, kjer učitelji razlagajo snov redno (enkrat tedensko) na domu, lahko pa tudi v bolnišnici, kadar je njeno zdravstveno stanje to dopuščalo;
- vsi učitelji so »na voljo« za vprašanja in tudi za razlago preko interneta;
- vse oblike ocenjevanja so dogovor med dijakinjo in posameznim učiteljem. Nekateri ocene so ustne, več pa je pisnih. Pisne ocene se pridobijo tako, da učitelj pripravi test, ki ga dijakinja reši, lahko pa dodatno oceno pridobi tudi tako, da izdela npr. krajši referat, seminarsko ali raziskovalno nalogo.

Naj za konec opišem še eno izmed mojih opažanj.

Prevladujoča drža učiteljev v odnosu do dijakinje je defenzivna. V mislih imam njihov položaj, ko z razliko od vloge, ki jo imajo sicer v razredih, ko učni proces vodijo in so v njem pobudniki, v odnosu z Aljo prepuščajo iniciativo njej. To pa pomeni, da je sodelovanje med učiteljem in dijakinjo v veliki meri odvisno od kvalitete njunega odnosa oz. tega, ali je do stika med njima prišlo ali ne.

OSKRBA ODRASLEGA BOLNIKA S CISTIČNO FIBROZO

UVOD

Kar 80 do 90% bolnikov s cistično fibrozo preživi v odraslo dobo, se pravi dlje kot 17 let. Z odraščanjem se odnos otroka do bolezni spreminja, ne počuti se več enako v družbi z najmlajšimi, predvsem v bolnišnicah in pri obravnavi pri zdravniku. Želi si sam odločati o poteku svoje bolezni. Pojavljajo se nova vprašanja, kot so partnerstvo, spolnost, zakon, zanositev, iskanje primerne zaposlitve, ipd. Pojavljajo se tudi bolezni, ki so z odraslo dobo pri cistični fibrozi pogostejše: sladkorna bolezen, osteoporoza, jetrna okvara, pogostejše pljučnice, pnevmotoraksi in hemoptize. Idealno je, če se vodenje otroka s cistično fibrozo preda pulmologu za vodenje v odrasli dobi, po zdravniški plati, na skupnem sestanku ali v okviru Klinike za cistično fibrozo, ki obravnava tako otroke kot odrasle.

OBRAVNAVA ODRASLEGA BOLNIKA S CISTIČNO FIBROZO – PRIPOROČILA

Ker je bolezen redka in imamo v Sloveniji registriranih komaj nekaj čez 80 bolnikov s cistično fibrozo je zelo pomembno, da se ti bolniki obravnavajo na istem mestu v sklopu multidisciplinarnega tima. Zelo napačno je namreč, če bolnika obravnava zdravnik, ki ima v vsej svoji populaciji bolnikov samo en ali dva primera te bolezni. Tudi po svetu je obravnava v sklopu multidisciplinarnih timov prinesla ustrezne rezultate. Na podlagi nekaj letnega dela z bolniki s cistično fibrozo v odrasli dobi na naši Kliniki – Bolnišnici Golnik – KOPA, smo izdelali nekaj priporočil in priporočljivo je, da se otroci po prehodu v odraslo dobo predajo v obravnavo multidisciplinarnemu timu, ki to obravnavo izvaja rutinsko.

V Bolnišnici Golnik smo pričeli z obravnavo odraslih bolnikov s cistično fibrozo v letu 2006. Postopoma se je oblikovala ekipa psihologa, fizioterapevtskega tima, dietetika, zdravnikov in sestrskega tima nadstandardnih enoposteljnih sob oddelka 300. Konziljarno smo za pomoč prosili gastroenterologe izven hiše in po potrebi endokrinologe. Vse bolnike imamo zbrane v enotnem seznamu, z elektronsko mailing listo in zbranimi telefonskimi številkami. Vsi bolniki imajo možnost konzultacije z lečečim specialistom preko elektronske pošte. Trenutno imamo v evidenci 23 bolnikov, dva sta iz tujine. Povprečna starost je 31,5 let. V teh treh letih so trije bolniki umrli, s starostjo 23, 30 in 51 let. Štirje bolniki so bili transplantirani in ena bolnica je rodila. Bolniki prihajajo iz cele Slovenije. V letu 2008 smo izdelali standarde obravnave teh bolnikov, zato ker je bolezen redka in zato ker se včasih zgodi sprejem bolnika v času dežurstva, ko lečeči dežurni zdravnik nima toliko izkušenj pri obravnavi teh bolnikov. To je vodilo do kvalitetnejše oskrbe. V toku ambulantne obravnave se bolniki vodijo v naši pulmološki ambulanti na Golniku, na tri ali več mesecev, po presoji specialista. V ambulanti se opravi tudi večino predtransplantacijskih preiskav. Bolniki velikokrat prinesejo vzorce svežega jutranjega sputuma s seboj. Ambulanta funkcionira tako, da so bolniki naročeni proti koncu delovnega časa in da niso v ambulanti več kot eden s to boleznijo naenkrat. V kolikor pride do poslabšanja bolezni imajo vsi bolniki navodilo, da kontaktirajo specialista po elektronski pošti, zato da je možna pravočasna rezervacija sobe z možnostjo izolacije, bolnik tudi dobi navodila o sprejemu, ki je planiran in o začetku samozdravljenja doma. V času hospitalizacije bolnika vodi zdravnik tima za obravnavo cistične fibroze, ki aktivira ob sprejemu tudi ostale člane tima. Reden je tudi kontakt s starši, v kolikor si bolnik to želi.

¹ doc. dr. Matjaž Fležar, dr. med., Bolnišnica Golnik, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

Hospitalizacije pa trajajo praviloma več kot 10 dni, predvsem zaradi prolongirane venozne antibiotične terapije in spremljajočih postopkov. V toku priprav na transplantacijo pljuč sodelujemo z ekipo KC v Ljubljani na tak način, da se vse transplantacijske preiskave opravijo ali ambulantno ali na oddelku v stabilni fazi bolezni, potem pa bolnik z dokumentacijo obišče transplantacijskega zdravnika, ki s svojim strinjanjem omogoči pregled na Dunaju oz. pridobitev ustrezne dokumentacije s strani Zavoda za zdravstveno zavarovanje Slovenije. V prihodnje bomo poskušali vzpostaviti sistem zdravljenja poslabšanja na domu, kar pomei organizacijo dela medicinske službe za pripravo infuzij na domu.

ZAKLJUČEK

Standardizirano obravnavo odraslega bolnika s cistično fibrozo je potrebna tudi v Sloveniji, čeprav je teh bolnikov malo. Z upoštevanjem smernic, ki veljajo v svetu, ter možnosti izolacije in oskrbe v hospitalu, ki jo ti bolniki potrebujejo, smo prepričani, da bomo uspeli kakovost obravnave dvigniti na nivo ostalih centrov po svetu.

NAČIN DELA OZIROMA FIZIOTERAPEVTSKE OBRAVNAVE BOLNIKA S CISTIČNO FIBROZO

Ko je bolnik sprejet v bolnišnico, zdravnik na obrazcu in shemi označi tisti predel pljuč, ki je bolj prizadet in potrebuje fizioterapevtsko intervencijo. Skupaj s fizioterapevtom se odločata o najbolj primernem posegu oziroma intervenciji. Izbrani posegi in intervencije se prilagajajo individualno glede na bolnikove potrebe, težave in njegovo toleranco. Določeni posegi so zamenljivi z drugimi, če jih bolnik slabo oziroma ne tolerira. Bistvenega pomena je seveda bolnikovo aktivno sodelovanje (zaželeno je tudi sodelovanje svojcev). Prav tako je potrebno določiti tudi intenziteto same fizioterapevtske obravnave, torej kolikokrat dnevno bomo posege izvajali.

Glede na prizadeto področje pljuč delimo tehnike na:

Tehnike za čiščenje bronhialnega sekreta iz perifernih dihalnih poti

- posturalna – položajna drenaža
- perkusija (clapping)
- vibracijska masaža prsnega koša
- avtogene drenaža



Tehnike za čiščenje bronhialnega sekreta iz centralnih dihalnih poti

- asistirano izkašljevanje
- huffing
- aktivno ciklično dihanje
- s pripomočki (Flutter, Acapella)
- threshold, PEP maska/ustnik...



Ostale tehnike za izboljšanje celotnega dihalnega vzorca, z manjšo dodatno uporabo mišic

- dihalne vaje/vaje v dihanju
- dihanje z ustnično priporo

Prilagajanje in spreminjanje fizioterapevtskih posegov glede na trenutno zdravstveno stanje bolnika, je potrebno ob poslabšanjih bolezni, bolnikovi netoleranci posega, neuspešnosti posega, kadar posega ni več potrebno preverjati (ko je pri izvajanju dihalnih vaj bolnik samostojen), kadar bolnik navaja bolečino ali večje neugodje med posegom in ob spremembi vitalnih funkcij (padec saturacije, tahikardija...).

Naše delo se ne zaključi zgolj z izvajanjem fizioterapevtskih posegov. Pomembno je, da znamo oceniti tako znanje bolnika kot tudi svojcev ter jim na podlagi že osvojenega znanja pomagati z informiranjem o novostih, ki so na tem področju. Bolnike je potrebno motivirati za čim bolj aktivno življenje (poiskati vrsto telesne aktivnosti, ki jih bo veselila in ne bo predstavljala le obveznosti). Prav tako jim poskušamo pomagati poiskati individualno prilagojeno vadbo zaradi spremljajočih obolenj (osteoporoza...).

Preverimo bolnikovo znanje o posegih in samemu izvajanju fizioterapije doma in sicer katere postopke/intervencije pozna in obvlada. Učimo postopke, ki jih bolniki ne poznajo oziroma ne obvladajo.

¹ Monika Jeruc, dipl. fiziot., Bolnišnica Golnik, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

² Diana Tubin, dipl. fiziot., Bolnišnica Golnik, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

Vključimo tudi starše ali druge družinske člane v samo izvajanje fizioterapije. Če jo že izvajajo, jim pomagamo s podajanjem novih vsebin dela in nadgradnjo dosedanjih metod dela. Predstavimo metode, ki jih lahko izvajajo doma in jim svetujemo kdaj naj uporabljajo določene tehnike, kakšne so indikacije določenih tehnik in kdaj so kontraindicirane (npr. pri poslabšanju – pljučnice). Predstavimo pogostosti in posebnosti določenih metod/intervencij. Bolnike opozorimo na previdnost pri določenih metodah (položajna drenaža...) in jih učimo doslednosti pri izvajanju fizioterapije in motiviramo tako starše kot bolnike same za večji samoprispevek k zdravljenju.

Bolnike in svojce opremitmo s podatki o koristnih primočkih (kje jih je možno kupiti, kateri so najbolj učinkoviti) ter jih učimo njihove uporabe: flutter (osnovni pripomoček za izkašljevanje), massator (če je le možno), accapela (nadgradnja flutterja, deluje tudi v ležečem položaju), spirotiger (novost, uporabljajo v Italiji in je zelo uporaben za trening dihalne miškulature (zvišuje FEV1), incentivni spirometer (Respiflo FS,...), threshold PEP/ITM (vadba z uporom za ekspiratorne/inspiratorne in ekspiratorne dihalne mišice), inspiratory muscle trainer (vadba za inspiratorne dihalne mišice, kjer lahko upor poljubno spreminjamo z različnimi nastavki).

Bolnike spodbujamo k gibanju in čim bolj aktivnemu življenjskemu slogu. Skupaj poiščimo telesno aktivnost, ki bo bolnike veselila in jim hkrati predstavljala izziv.

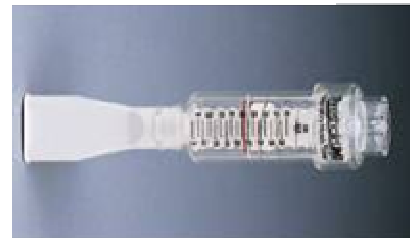
TEHNIKE RESPIRATORNE FIZIOTERAPIJE PRI BOLNIKU S CISTIČNO FIBROZO

Tehnike za čiščenje perifernih dihalnih poti:

- položajna drenaža
- perkusija ali clapping
- vibracijska masaža prsnega koša

Tehnike za čiščenje centralnih dihalnih poti:

- kašelj
- huffing (haffing)
- uporaba PEP-a s pripomočki (Flutter®, Acapella®, Threshold®)

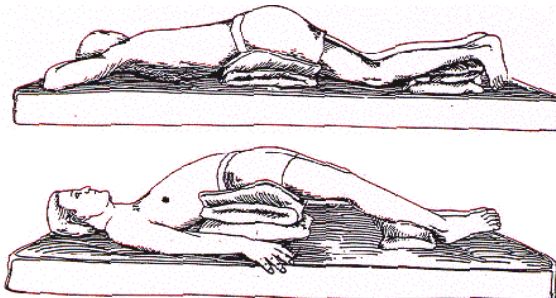


1. Položajna drenaža

Namen položajne drenaže je mobilizacija sluzi iz posameznih delov pljuč (fizioterapevt se odloči za izbiro položaja glede na prisotnost sekreta v pljučnih segmentih).

Indikacije te respiratorne fizioterapije so masovna produkcija sekreta (več kot 25 ml/dan), težko čiščenje dihalnih poti, odsotni ali slabše prisotni pljučni zvok.

Kontraindikacije te respiratorne fizioterapije so huda osteoporoza, velika plevralna vnetja, pomembno povečanje dispnoe, absces, pljučnica (sveža), hemoptize, bolezni prsnega koša.



2. Perkusija ali clapping

Namen je odlučanje sluzi od stene dihalnih poti, ki jo izvaja fizioterapevt (bolnik, svojci) s pomočjo konkavno oblikovane dlani.

Indikacije te respiratorne fizioterapije so masovna produkcija sekreta (več kot 25 ml/dan), bronhiektazije, odsotnost ali slabše prisotni pljučni zvoki.

Kontraindikacije te respiratorne fizioterapije so zlomi reber, infekcije/poškodbe kože, bronhospazem, empiem, huda osteoporoza, pljučnica, hemoptize, bolezni prsnega koša.



¹ Alenka Babnik, dipl. fiziot., Bolnišnica Golnik, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

3. Vibracijska masaža prsnega koša

Namen je mobilizacija sluzi proti centralnim (velikim) dihalnim potem. Izvaja se z mehanskimi napravami (masatorji).

Indikacije te respiratorne fizioterapije so masovna produkcija sekreta (več kot 25 ml/dan), bronhiektazije, prisotnost atelektaz (posledica mukoznih čepov).

Kontraindikacije te respiratorne fizioterapije so zlomi reber, infekcije/poškodbe kože, bronhospazem, empiem, huda osteoporoza, pljučnica, hemoptize, bolezni prsnega koša.



4. Kašelj

Namen izkašljevanja je čiščenje sekreta iz centralnih (zgornjih) dihalnih poti. Običajno je izkašljevanje končna tehnika ostalih tehnik čiščenja dihalnih poti. Za bolnika s cistično fibrozo je značilno povečano izločanje in večja patogenost sputuma.

Kašlja se ne spodbuja kadar je suh ter neproduktiven, pri prisotnosti hemoptiz in pri pnevmotoraxu.



5. Huffing (haffing)

Je ekspiratorna tehnika, kjer gre za forsiran izdih z odprtim glotisom ter izgovarjanjem črke H.

Namen je čiščenje zgornjih dihalnih poti. Pri huffingu pride do manjših pritiskov kot pri kašlju.

Huffing se izvede tako, da bolnik sedi vzravnano, roke namesti v položaj abdukcije v ramenskem sklepu 90° in fleksija komolca 90°. Bolnik naredi počasen vdih skozi nos, zadrži približno 3 sekunde. Nato istočasno naredi forsiran izdih (H) z addukcijo rok k telesu.

6. Uporaba PEP-a s pripomočki (Flutter®, Acapella®, Threshold®)

Namen PEP pripomočkov je čiščenje centralnih (zgornjih) dihalnih poti, večja predihanost pljuč in zmanjšana količina ujetega zraka v dihalnih poteh.

Indikacije te respiratorne fizioterapije je dolgotrajen kašelj z izmečkom, bronhiektazije, sesedanje dihalnih poti, upočasnen pretok zraka skozi dihalne poti, okvara mukociliarnega aparata.

Kontraindikacije te respiratorne fizioterapije so pnevmotorax, hemoptize, bolezni prsnega koša, plevralni izliv.



7. Dihalne vaje

Namen je večja predihanost pljuč in sprostitev. Dihalne vaje se uporablja za predihavanje zgornjih, srednjih in spodnjih predelov pljuč.

Indikacije te respiratorne fizioterapije so prisotnost večjih količin pljučnega sekreta, kronična respiracijska insuficienca, pri bolečini kot posledica poškodbe in pri zoženju dihalnih poti zaradi mišično-skeletnih sprememb.

Kontraindikacije te respiratorne fizioterapije so večja bronhialna krvavitev, akutna respirat. insuficienca in varice požiralnika.



8. Incentivna spirometrija

Namen je preprečevanje respiratornih zapletov, povečanje dihalnih volumnov in trening inspiratornih mišic.

Osem tedenski program poveča intenziteto inspiratornih mišic.

Rezultat treninga inspiratornih mišic poveča funkcijo trebušne prepone, povečajo se pljučni volumni in psihosocialni status.



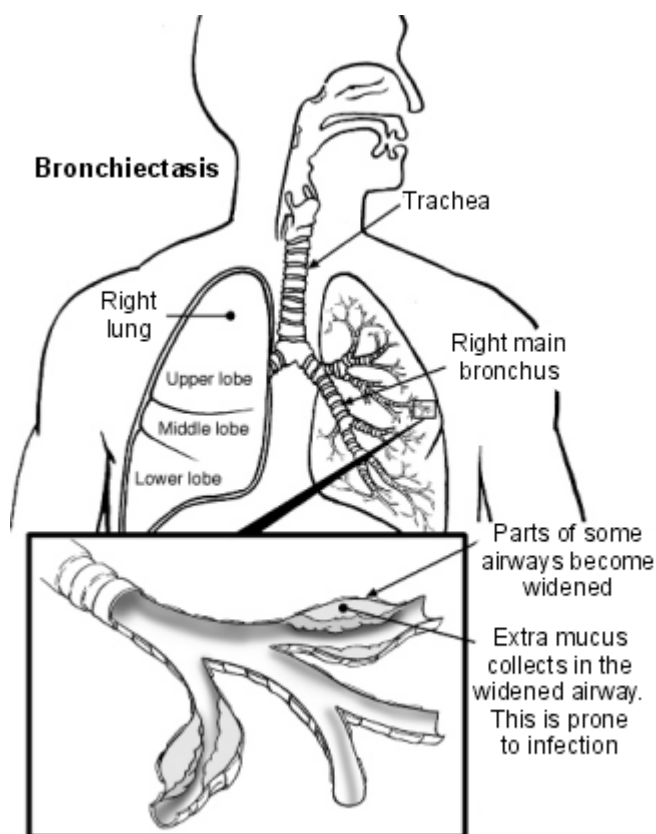
SPREMEMBE V DELOVANJU PLJUČ PRI CISTIČNI FIBROZI

POVZETEK

Sprememba v delovanju pljuč se pokaže že kmalu po rojstvu, če gre za dominantno homozigotno mutacijo v sklopu cistične fibroze. Kasneje v toku življenja se v pljučih naselijo bakterije, ki povzročajo okvaro stene bronhijev, ki se kaže kot bronhiektazije, pljuča se krčijo in zmanjšujejo svoj volumen. Z redno fizioterapijo in zgodnjem zdravljenjem infektov v pljučih, se da ta proces zaustaviti oz. močno upočasniti. Tako da v odrasli dobi okvara pljuč lahko znaša toliko, da je potrebno pljuča presaditi ali pa je komaj zaznavna. Ugodnejši potek sprememb delovanja pljuč je tudi pri nehomozigotnih oblikah bolezni. V preiskavi pljučne funkcije izmerimo kombinirano obstrukcijo, kar pomeni zmanjšan pretok zraka iz pljuč in restrikcijo, kar pomeni, zmanjšane pljučne volumne.

UVOD

Cistična fibroza je bolezen, ki je zvezana z nenormalnim transportom elektrolitov in tekočine preko različnih membran v dihalnih poteh, v koži, v prebavnem traktu, v jetrih in tudi v spolnih organih. Predvsem v pljučih to vodi do nenormalne sluzi, ki maši dihalne poti, obenem pa omogoča dobro gojišče za bakterije. Bolnik zaradi goste in nepravilne sluzi potrebuje stalno fizioterapijo. Bakterija, ki jo bolnik vdahne, se lahko naseli v dihalih in povzroča vnetja v steni dihalnih poti. Zaradi tega vnetja se stene dihalnih poti brazgotinijo, stena ni več ravna pač pa ima različne zapore, zožitve in razširitve (slika1). To je trajna sprememba v pljučih, ki se ne da več pozdraviti in vsak zagon vnetja v pljučih naredi te jamice v steni dihalnih poti globlje. Kakšna je škoda je odvisno tudi od bakterije, ki živi v pljučih teh bolnikov – daleč največ škode povzroči *Pseudomonas*, veliko manj druge bakterije.



¹ doc. dr. Matjaž Fležar, dr. med., Bolnišnica Golnik, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

PREISKAVE DELOVANJA PLJUČ PRI CISTIČNI FIBROZI

V zgodnji otroški dobi, takoj ko otrok dopolni 5 let starosti, je možno spremljati delovanje pljuč s spirometrijo. Merjenje pljučnih volumnov in pretokov je v otroškem obdobju osnovna preiskava in nam kaže na prizadetost pljuč. Preiskavo je smiselno ponavljati na vsake 3 mesece v stabilni fazi bolezni, saj skozi leta lahko beležimo napredovanje pljučne funkcije oz. pravilnost razvoja rasti pljuč pri otroku. Pljuča se pri otroku funkcijsko razvijajo do 20 oz. 25 leta starosti in pravilno zdravljenje pljučnih infekcij in fizioterapija v tem obdobju rasti pljuč omogočata normalen razvoj pljuč z malenkostno okvaro, kot že rečeno vezano na poslabšanja. Ko se funkcijska okvara pljuč pojavi, izmerimo nekoliko zmanjšano vitalno kapaciteto pljuč, zmanjšan pa je tudi pretok zraka iz pljuč – FEV1. Slednji je v primerjavi z zmanjšanjem volumnov ponavadi bolj izrazit, zato govorimo o t.i. obstruktivni motnji ventilacije. Ko okvara pljuč napreduje se pojavi tudi ujetje zraka v pljučih in zmanjšanje prenosa kisika v kri, zato s preiskavami, ki merijo te spremembe bolnika spremljamo šele, ko je okvara pljuč več kot 30%. Omeniti je potrebno tudi, da ima kar tretinja bolnikov s cistično fibrozo dober odziv na bronhodilatator (Ventolin, Berotec ali Berodual), katerega svetujemo uporabljati predvsem pred fizioterapijo oz. inhalacijo fiziološke raztopine ali soli (4% raztopine NaCl). Uporaba inhalacijskih glukokortikoidov pri tej bolezni pa ni priporočljiva. Veliko pomaga, če si bolnik meri svoje volumne in pretoke tudi doma z majhnimi prenosnimi spirometri (Piko-6 ali Piko-1), zato, ker te rezultate lahko posreduje zdravniku po elektronski pošti, ki lahko ob zmanjševanju teh volumnov hitro ukrepa in svetuje zdravljenje. Meritev pljučne funkcije je torej ena izmed osnovnih preiskav spremljanja bolnika s cistično fibrozo.

KAKO KISIK POMAGA PRI BOLEZNIH PLJUČ

Človek lahko živi brez hrane nekaj tednov, brez vode dva dni, brez kisika pa samo nekaj minut. Prenehanje oskrbe človeškega telesa s kisikom že v desetih sekundah pripelje do izgube zavesti.

Glavna naloga pljuč je dihanje, to je izmenjava zraka – privzem kisika iz zraka in izločanje ogljikovega dioksida iz telesa v okolje. Ko vdihnemo zrak, kisik potuje skozi dihalno pot in sicer skozi nosno votlino, žrelo, grlo in v sapnik, ki se razcepi v sapnici, nato pa kisik potuje v pljuča. Dihalna pot se zaključi v t.i. respiratornem območju pljuč, kjer je glavna funkcijska enota acinus. Značilnost acinusa je, da se že v poteku bronhiolov začnejo pojavljati alveoli kot majhni mehurčki, v katerih prihaja do neposrednega stika vdihanega zraka s krvjo. Ob zaključku dihalnih poti cel grozd alveolov tvori skupen prostor, ki sodeluje pri izmenjavi plinov – respiracija. Kisik se prenaša po krvi. Kri je sestavljena iz plazme (rumenkaste tekočine) in iz krvnih celic: rdečih krvnih teles (eritrocitov), ki oskrbujejo celice s hrano, belih krvnih teles (levkocitov), ki varujejo telo pred infekci, krvnih ploščic (trombocitov), ki sodelujejo pri strjevanju krvi. Ko pride kisik v pljučni mešiček (alveol), se veže na hemoglobin v eritrocitih, ki je prenosna molekula za kisik. Hemoglobin nosi kisik po krvnih celicah vse do tkiv in nazadnje do organov. Največ kisika se prenese z rdečimi krvnimi telesci (eritrociti) in zelo malo po plazmi. V celicah se proizvaja ogljikov dioksid, ki se v nasprotni smeri kot kisik, izloča iz telesa.

Transport plinov med okolico in pljuči omogočata dva procesa. Aktivni proces ventilacije pljuč zajema način izmenjave zraka med alveoli in okolico (vdih imenujemo inspirij, izdih pa ekspirij), nekaj zraka pa vedno ostane v pljuči, da ne pride do sesedanja pljuč. Pasivna difuzija plinov pomeni prehod kisika v kri in ogljikovega dioksida iz krvi. Poteka skozi stene alveol in kapilar.

Poznamo dva krvna obtoka in sicer veliki (sistemski), ki je namenjen oskrbi celotnega telesa, s kisikom obogateno (arterijsko) krvjo in mali (pljučni), ki zagotavlja, da se s kisikom revna (venska) kri ob stiku z zrakom v alveolih pljuč ponovno zasiti s kisikom.

Najpogostejša motnja v transportu kisika in ogljikovega dioksida v telesu je nivo ventilacije pljuč. Manjši tlak kisika in večji tlak ogljikovega dioksida v alveolu privede do respiratorne odpovedi ob boleznih pljuč.

Najpogostejše bolezni s pomanjkanjem kisika v krvi so povezane s kajenjem cigaret. Pri tem gre za kronično obstruktivno pljučno bolezen. Pri cistični fibrozi pa se zaradi goste, lepljive sluzi, ki zastaja v pljučnih mešičkih, pojavljajo bronhiektazije. To povzroča, da se dihalne poti bolezensko spremenijo, zvijugajo in prekrijejo z gosto sluzjo. Zaradi tega ne more priti do izmenjave plinov (kisika in ogljikovega dioksida) v pljučnih mešičkih (alveolih) in celice ne dobijo kisika, ki ga potrebujejo za celično dihanje. Celice začnejo odmirati, pozneje tudi tkiva in organi, dokler ne pride do kronične odpovedi pljuč.

Pri petnajstih letih sem potrebovala dodaten kisik. Zaradi cistične fibroze se mi je zamašilo veliko pljučnih mešičkov (alveolov) zaradi česar v njih ni prišlo do izmenjave plinov (kisika in ogljikovega dioksida) in tako tudi kisika ni prišlo dovolj v celice. Zadihala sem se po vsaki obremenitvi. Nekaj tednov sem bila v bolnišnici. Zaradi oslabelosti se nisem mogla gibati,

¹ Alja Klara Ugovšek, Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, Sekcija za cistično fibrozo

² doc. dr. Matjaž Fležar, dr. med., Bolnišnica Golnik, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

pljučna funkcija se mi je slabšala. Ko sem se iz bolnišnice vrnila domov, sem se pri hoji po stopnicah zelo zadihala. K športni vzgoji v zadnjih letih osnovne šole in v Gimnaziji Poljane nisem več hodila. V zadnjih letih sem bila zadihana ves čas – ko sem hodila, ko sem se gibala, celo ko sem govorila. Potrebovala sem dodaten kisik, da je v še delujoče pljučne mešičke (alveole) prišlo dovolj kisika, da celice niso odmrle.

Zdrava pljuča dobijo dovolj kisika iz zraka in so tako sposobna za pljučno dihanje, pri pljučnih boleznih pa je potreben dodaten kisik. Ko pljučna bolezen napreduje in pljuča niso sposobna iz zraka privzeti zadosti kisika, je potrebno trajno zdravljenje s kisikom na domu!

V začetku leta 2008 se mi je zdravstveno stanje zelo poslabšalo. Nisem več zmogla brez dodatnega kisika. Bila sem v bolnišnici toliko časa, dokler mi imenovani zdravnik na zavodu ni odobril tekoči kisik, kajti brez njega nisem mogla več živeti.

Bilo mi je izredno težko. Misel, da bom imela "cevko pod nosom" me je žalostila. Stara sem bila komaj petnajst let in že sem bila obsojena le na domače okolje. Bilo me je sram stopiti pred ljudi, saj sem si mislila, da me bodo vsi gledali, ker sem drugačna. Z mami in zdravnikom smo se pogovorili, da to ni nič hudega in da smo vsi ljudje drugačni. Prepričala sta me, da bom s kisikom lahko hodila v šolo in se nemoteno gibala v naravi. Zdravnik mi je predlagal, da bi pripravila seminarsko nalogo, v kateri bi sošolcem razložila, zakaj potrebujem dodaten kisik. Strinjala sem se z njegovim predlogom. Še v bolnišnici sem začela pripravljati seminarsko nalogo, pri kateri mi je strokovno pomagal tudi zdravnik. Ko sem se že sprijaznila z mojo usodo, da bom imela tekoči kisik, me je prizadela novica, da mi je imenovani zdravnik zavoda odobril koncentrator kisika.

Ko sem slišala, da so mi odobrili koncentrator kisika, sem se zjokala. Spomnila sem se pripovedi le nekaj let starejše prijateljice, ki je zaradi iste bolezni imela koncentrator kisika. Povedala mi je, da s koncentratorjem kisika ne moreš iti nikamor, saj si priključen na nekaj metrov dolgo cevko. Želela si je, da bi lahko šla ven, na sprehod, vendar bi si sama morala plačevati najem tekočega kisika ali polnjenja prenosnih jeklenk. Zaradi finančnega stanja to ni bilo mogoče, zato je zaprosila za odobritev tekočega kisika. Spomnim se, ko si je za Božič želela iti v mesto, da bi si ogledala lučke. Vendar, ker je bila priključena na koncentrator kisika, ji to ni bilo omogočeno. Žal, ji tekoči kisik niso odobrili pravočasno.

Jaz nisem želela imeti takšne usode. Želela sem in želim živeti čim bolj kakovostno življenje. Opogumila sem se in s tekočim kisikom hodila tudi v šolo. Želela sem iti v šolo, se družiti z vrstnik, spoznavati nove stvari, hoditi v naravo, na izlete, počitnice. S koncentratorjem kisika tega ne bi mogla. Izgubila bi veliko lepih, mladostniških let. Na začetku sem bila malo skeptična, kako se bodo odzvali sošolci, ko bom prišla s kisikom v šolo. Razredničarka je že pred mojim prihodom (po daljši hospitalizaciji) sošolcem in učiteljem pojasnila mojo situacijo. O moji bolezni sem jim sicer povedala že takoj na začetku leta. Kljub moji začetni negotovosti so me sprejeli zelo lepo. Vsi so me podpirali in mi pomagali. Ker sem morala s seboj nositi kisik, so mi sošolci izmenično nosili šolsko torbo. Počutila sem se tako, kot prej brez kisika. Nihče v Gimnaziji Poljane me ni gledal čudno, čeprav vsi niso poznali razloga, zakaj potrebujem kisik.

Kisik je glavni vir preživetja in vsi si zaslužimo živeti kakovostno življenje. Ne glede na to, koliko je star človek, ki potrebuje dodaten kisik, vsak bi moral biti upravičen do tekočega kisika. Z njim je mogoče, da človek ostane čim bolj aktiven in da živi čim bolj popolno življenje, kakor živijo zdravi ljudje.

KAJ SE DOGAJA V DUŠEVNOSTI OSEBE S CISTIČNO FIBROZO V ČASU, KO EDINA MOŽNOST NADALJEVANJA ŽIVLJENJA POSTAJA PRESADITEV PLJUČ

UVOD

Cistična fibroza je gotovo ena od bolezni, ki s svojimi posledicami, ne samo pomembno vpliva na življenje otroka, ki se s takšno boleznijo rodi, ter njegove družine, temveč to življenje tudi pomembno sooblikuje in v marsičem determinira. Ker cistična fibroza poseže praktično v vse aspekte življenja bolnika in njegovih bližnjih, seveda odpira mnogo aktualnih vprašanj, dilem in vsebin, o katerih je pomembno spregovoriti. Kljub njihovi pomembnosti, se bom v pričujočem prispevku osredotočila predvsem na čas, ko edina možnost nadaljevanja življenja za bolnika s cistično fibrozo, postaja presaditev pljuč. Takrat so trenutki, ko se vpletenim zdi, da se je v zelo kratkem času zgodilo več, kot so kdajkoli prej doživeli, pa tudi trenutki, ko se čas odvija počasneje in se zdi, da se stvari nikamor ne premaknejo. Dogajanje v situaciji, ko potekajo priprave osebe s cistično fibrozo na presaditev pljuč, je tako kompleksno, da ga nikakor ne moremo zreducirati zgolj na črno ali belo, temveč je v njem mnogo »svetov« – je svet osebe, ki živi s cistično fibrozo, je svet njenih bližnjih – lahko so to mama, oče, bratje in sestre, lahko je to partner, fant ali punca, mož ali žena, lahko je to prijateljica ali prijatelj, lahko so to sorodniki. Svoj pogled na dogajanje imajo tudi vpleteni zdravniki, medicinske sestre in drugi zdravstveni (so)delavci. In čisto vsak od naštetih vpletenih gleda na dogajanje okrog osebe s cistično fibrozo skozi svoje oči. Ne glede na to, skozi katero perspektivo sodelujemo v tem dogajanju, je pomembno, da se zavedamo, da nobeden od pogledov vpletenih ni bolj ali manj resničen od pogleda drugega, nobeden manj vreden ali manj pomemben. Samo z dopuščanjem in s spoštovanjem teh različnih perspektiv se bomo zmogli približati celostni sliki dogajanja.

Kljub tej pestrosti vlog vseh vpletenih, pa je vendarle oseba s cistično fibrozo tista, ki neposredno čuti, kako njeno telo peša, kako vedno težje diha, kako jo začenjajo utrujati že najmanjše aktivnosti, tista, ki mora prestajati najrazličnejše preiskave, ki so zanjo tudi neprijetne, tista, ki jo bolezen vse bolj omejuje pri njenem vsakodnevnem funkcioniranju in jo dela vse bolj odvisno od drugih, tista, ki je za vse daljša časovna obdobja vezana na bivanje v bolnišnici in tako nehoti tudi bolj izolirana od svojega domačega okolja, tista, ki neposredno spremlja, kako postajajo njeni bližnji vse bolj zaskrbljeni ter besede zdravnikov vse resnejše, tista, ki neposredno doživlja notranjo razdvojenost med vsem, kar bi še rada doživela in dosegla v življenju ter krutim dejstvom, da ji morda to nikoli ne bo uspelo, tista, ki je sočasno razpeta med raznoraznimi strahovi in skrbmi na eni strani ter pogumom in voljo na drugi strani, za katera morda čuti, da ju potrebuje ob spoprijemanju s procesom, kot je presaditev pljuč, in za katera čuti, da ju še kako od nje potrebujejo tudi njeni bližnji. Ob naštetem se v njeni duševnosti, v njenem svetu dogaja še mnogo drugega in tega dogajanja ter odzivov dandanes strokovnjaki še vedno ne poznajo dovolj dobro. Ker je več znanega o psiholoških težavah in funkcioniranju otrok s cistično fibrozo kot odraslih, večina avtorjev zaključuje, da so potrebne nadaljnje raziskave o psihološkem zdravju in funkcioniranju, zlasti pri odraslih s cistično fibrozo. Poleg tega, da v raziskavah najpogosteje uporabljeni samo-ocenjevalni vprašalniki anksioznosti in depresije ter kakovosti življenja ne ujamejo številnih pomembnih značilnosti psihološkega dogajanja pri osebah s cistično fibrozo (1), je potrebno poudariti tudi, da novi načini zdravljenja in s tem spremenjena prognoza bolezni prinašajo s seboj tudi nove psihološke in socialne izzive ter zahteve, s tem pa tudi probleme (2). Zato je

¹ Anja Simonič, univ. dipl. psih., Bolnišnica Golnik, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

še posebej pomembno, da smo v svojih ocenah previdni in pozorni ter odprti za najrazličnejše možnosti.

Tako bi v nadaljevanju rada spregovorila predvsem o dogajanju v duševnosti osebe s cistično fibrozo, in sicer v času, ko je bolezen tako zelo napredovala, da neposredno ogroža življenje te osebe in se kot edina možnost dolgoročnega preživetja kaže operacija – presaditev pljuč. Pri tem bi rada predstavila nekatere aktualne psihološke momente ter jih umestila v širši kontekst življenja osebe s cistično fibrozo.

VPLIV CISTIČNE FIBROZE NA KAKOVOST ŽIVLJENJA

Čeprav se raziskave v svojih zaključkih o tem med seboj tudi nekoliko razlikujejo, bom izpostavila rezultate študije (2), ki zaključuje, da je psihološko in psihosocialno funkcioniranje oseb s cistično fibrozo v obdobju adolescence in odraslosti približno enako zdravim ljudem in da se osebe s cistično fibrozo skozi čas običajno učinkovito prilagodijo na svojo bolezen ter da njihova kakovost življenja ne trpi, vse dokler bolezen ne postane tako resna in povzroči tako pomembne spremembe, da imajo težave pri učinkovitem prilagajanju nanje. Bolj kot resnost bolezni sama po sebi torej na kakovost posameznikovega življenja prej vplivajo spremembe v resnosti bolezni in stopnja teh sprememb (2). Pri tem je vpliv cistične fibroze na posameznikovo življenje odvisen tudi od mnogih drugih dejavnikov, kot so npr. subjektivna bolnikova predstava o zdravju, strategije, ki jih uporablja pri spoprijemanju z boleznijo in socialna ter psihološka podpora (2).

Dejavniki spoprijemanja s stresno situacijo, kot je priprava na presaditev pljuč

Obdobje priprave bolnika s cistično fibrozo na presaditev pljuč je gotovo obdobje pomembnih sprememb v resnosti bolezni, ko se kakovost bolnikovega življenja pomembno zmanjša. Da bi lahko razumeli ravnanje in zmožnost prilagajanja osebe s cistično fibrozo v času priprav na transplantacijo, je pomembno, da poznamo tako dejavnike, ki v splošnem pomembno vplivajo na njen način razmišljanja, čustvovanja in spoprijemanja v življenju, kot tudi dejavnike, izhajajoče specifično iz situacije ob pripravi na transplantacijo pljuč.

Eden najpomembnejših dejavnikov, ki vplivajo na spoprijemanje osebe s cistično fibrozo s svojo boleznijo in specifičnimi težkimi situacijami v poteku te bolezni, je sama **narava te bolezni**. Pri tem so pomembne značilnosti njenega izvora, poteka, posledice ter omejitve, ki jih prinaša v vsakodnevno življenje, načini zdravljenja, prognoza. Izjemno pomembni so tudi **trenutno prisotni moteči telesni simptomi** (npr. težave z dihanjem, hud kašelj, ki povzroča bolečine, ošibelost) ter **vpliv določenih načinov zdravljenja** na vsakodnevno življenje (npr. trajno zdravljenje s kisikom, mehanična ventilacija). Tesna prepletenost telesnega in duševnega pri cistični fibrozi, še zlasti v fazi tako napredovale bolezni, ima zelo pomemben vpliv na posameznikovo spoprijemanje, zato se bomo temu podrobneje posvetili v nadaljevanju.

Podatek, v katerem **življenjskem obdobju** je oseba, ko tečejo priprave na transplantacijo, nam lahko vsaj približno pove, kaj je ta oseba v svojem življenju že doživela in kakšne so njene želje in cilji za prihodnost. Tako bo za mladostnico morda izjemno pomembna želja za prihodnost obiskati koncert svoje najljubše glasbene skupine ali imeti fanta in več prijateljev, medtem ko bodo želje po svoji družini in izobrazbi morda še bolj oddaljene, kar pa ne bo držalo za osebo, ki bo v pripravah na presaditev pljuč v nekoliko kasnejšem življenjskem obdobju. Seveda moramo svoje domneve, ki jih avtomatično pripišemo določenemu življenjskemu obdobju, vedno preveriti tudi v praksi.

Pomembno je domače okolje, v katerem je oseba s cistično fibrozo odraščala, in sicer predvsem **način vzgoje** (v kolikšni meri in na kakšen način se je otroka spodbujalo k samostojnosti oziroma po drugi strani pretirano ščitilo ipd.), pomembni so njeni **odnosi s**

pomembnimi drugimi (v kolikšni meri je oseba s cistično fibrozo vključena v socialno mrežo - ali ima ob sebi družino, prijatelje, sošolce, sodelavce oziroma je socialno izolirana; kako samostojna oziroma odvisna od drugih je pri skrbi zase ter spoprijemanju z boleznijo; kako odkrita, odprta je komunikacija med njimi v zvezi z boleznijo; kakšna so morebitna nesoglasja ali konflikti med njimi; kakšen je odnos drugih v njeni bližnji in širši okolici do njene bolezni).

Svoj vpliv lahko prispevajo tudi **šolanje in izobrazba** ter **drugi interesi** osebe s cistično fibrozo.

Tudi od **preteklih življenjskih izkušenj** bo odvisno, kako se bo oseba s cistično fibrozo soočala s tako posebno situacijo, kot je priprava na presaditev pljuč. Oseba, ki si je, kljub bolezni, zmogla skozi zaupanje in spodbudo staršev nabrati različnih življenjskih izkušenj ter spoznati vsaj nekaj pestrega sveta okrog sebe, bo predvidoma zmogla več različnih možnih odzivov kot oseba, katere vse življenjske izkušnje so vezane na njen dom in odnose z bližnjimi sorodniki. Te izkušnje seveda ne vplivajo samo na čas priprave na operacijo, ampak morebiti še toliko bolj na čas in način življenja po operaciji pljuč. Enega pomembnejših vplivov na spoprijemanje s situacijo presaditve pljuč gotovo predstavljajo **načini, na katere se je oseba v preteklosti spoprijemala s stresnimi situacijami na splošno in še posebej s stresnimi situacijami, povezanimi z boleznijo in njenim zdravljenjem**. Je pri tem iskala pomoč drugih, npr. staršev, prijateljev, je o svoji stiski odprto govorila, se je aktivno lotila reševanja problemov ali pa se pri reševanju problemov raje naslonila nase, svoje stiske ni podelila z drugimi ali pa se je reševanju problemov preprosto raje izogibala in jih prelagala na prihodnost, na druge ipd.? Vedeti moramo, da ni enega in edinega učinkovitega načina soočanja s stresnimi situacijami in da se v različnih življenjskih situacijah različno učinkovito obnesejo različne strategije. Žal nimam empiričnih podatkov o tem, kakšne strategije spoprijemanja naj bi bile najbolj učinkovite specifično v času priprave na transplantacijo pljuč, medtem ko so rezultati raziskav glede tega v splošnem pri bolnikih s cistično fibrozo med seboj nasprotujoči si in jih je zato potrebno interpretirati s previdnostjo.

Seveda so posameznikove **osebnostne značilnosti**, za katere je značilno, da so relativno trajne, tiste, ki prav tako pomembno vplivajo na njegovo odzivanje v stresnih situacijah. Tako so nekateri posamezniki bolj usmerjeni navzven, drugi bolj usmerjeni vase; nekateri imajo izrazito potrebo po kontroli, neodvisnosti, samostojnosti, drugi se spet raje prepuščajo drugim, njihovih odločitvam itd.

Ne smemo pozabiti na **nedavne pomembne izgube v posameznikovem življenju** - lahko je to izguba bližnje osebe, simpatije, prijateljskega odnosa, izguba službe, svoje samostojnosti zaradi uvedbe trajnega zdravljenja s kisikom na domu itn. – ki vsaka na svoj način vplivajo na posameznikovo prilagoditev na bolezen, pri čemer ga večinoma naredijo bolj ranljivega za učinkovito spoprijemanje s stresnimi situacijami.

Svojo vlogo lahko ima tudi **čas, odkar so se začela resnejša poslabšanja bolezni, daljše hospitalizacije in globlji upad splošnega telesnega stanja**. Te informacije nam povedo, kaj vse je oseba v določenem času že prestala in koliko je od vsega dogajanja lahko že utrujena, naveličana in morda tudi telesno in duševno izčrpana, obenem pa na njihovi podlagi lahko ocenimo čas, ki ga je imela oseba na razpolago, da se je postopno prilagodila sedanji situaciji.

Izjemnega pomena je **informiranost osebe o bolezni, zdravljenju in prognozi** - realna predstava o bolezni je običajno povezana z boljšo prilagoditvijo na bolezen kot izogibanje tem temam. Tudi zato je komunikacija med zdravniki, medicinskimi sestrami in drugimi zdravstvenimi delavci ter bolnikom s cistično fibrozo in njegovimi bližnjimi izjemnega pomena. Zdravstveni delavci lahko pomembno vplivajo na realno predstavo bolnika in njegovih bližnjih o bolezni. Na podlagi zbranih informacij o bolezni in njenih značilnostih si

bodo tako oseba s cistično fibrozo kot njeni bližnji namreč lahko ustvarili določeno predstavo o bolezni in se v skladu s to predstavo tudi vedli. Zato je v času priprave na presaditev pljuč jasna komunikacija med vsemi vpletenimi še kako pomembna.

Ker smo si posamezniki v zgoraj opisanih dejavnikih med seboj različni in se posledično zmoremo oziroma znamo različno učinkovito spoprijemati s stresnimi situacijami v življenju, je pomembno, da zmoremo to različnost spoštovati tudi v kontekstu bolnikov s cistično fibrozo, ki čakajo na transplantacijo pljuč. Obenem je seveda pomembno tudi, da skušamo posameznika na primeren način spodbujati in mu pomagati pri spoprijemanju v situaciji, za katero ni najbolje opremljen, se v njej ne znajde ipd. Tako je npr. potrebno v kontekstu bolezni pogosto omenjan mehanizem zanikanja npr. resnosti bolezni vedno razumeti kot mehanizem, ki ima tudi svojo varovalno funkcijo. Če bi torej takšna oseba npr. redno hodila na kontrole oziroma dosledno sledila vsem principom zdravljenja, bi si s tem lahko priznala, da je njena bolezen resna. A ker bi bilo to dejstvo zanjo zaenkrat še preveč boleče in ogrožajoče, je zanjo na nek način lažje, da ignorira svoj delež odgovornosti pri skrbi za bolezen. V tovrstnih situacijah je pomembno, da teh obrambno varovalnih mehanizmov ne rušimo nasilno, temveč prej poskušamo razumeti predstave in prepričanja, ki so v njihovem ozadju in jih šele nato na primeren način naslovimo in obravnavamo. Na splošno je potrebno vedeti tudi, da so nekateri mehanizmi izogibanja adaptivni in pripomorejo k učinkovitejšemu spoprijemanju z boleznijo. Tako ne bodo vse osebe s cistično fibrozo, ki čakajo na transplantacijo, enako odkrito izražale svojih razmišljanj in strahov v zvezi s posegom in njegovih morebitnih negativnih posledicah. To različnost je pomembno spoštovati in jo obravnavati z vso občutljivostjo.

Nekateri specifični psihološki momenti v času priprave na transplantacijo pljuč

1. Tesna prepletenost telesnega in duševnega

Glede na to, da že ob prehladu ali močnejšem glavobolu lahko čutimo, kako spremembe v našem telesu vplivajo tudi na naše duševno počutje in funkcioniranje, si poskusimo predstavljati, kako izrazita je šele prepletenost telesnega in duševnega v kontekstu bolnika s cistično fibrozo v času resnega in življenjsko nevarnega poslabšanja. Ključno vprašanje je, kako se ob vse večji ošibelosti telesa zoperstaviti tudi vse večjemu pomanjkanju volje, energije, motivacije, če imajo vendar volja, energija in motivacija tudi svojo telesno komponento? To je gotovo nekaj, kar je lahko tudi zelo težko in je seveda odvisno tudi od vseh zgoraj opisanih dejavnikov, pri katerih so med posamezniki lahko izjemne razlike.

Eden ključnih pojmov je motivacija – če sta za posameznika življenje in boljše zdravstveno stanje pomembni vrednoti, če dovolj zaupa vase, da je in bo zmožen zdržati vse ovire in izzive, bo ob ustrezni podpori, informacijam in sodelovanju bližnjih ter zdravstvenega osebja, zmožen pripravljenosti boriti se in ohranjati voljo, kljub izjemno težki situaciji, v kateri se je znašel. Da bo to zmožel, ga moramo ustrezno pripraviti na situacijo, ki je pred njim. Običajno se najbolj bojimo in se počutimo najbolj tesnobno v situacijah, ki jih ne poznamo. Z realnimi informacijami, kako približno naj bi se stvari odvijale v prihodnosti, tudi v smislu pričakovanih težav in omejitev, bo posameznik lahko postopno zbral svoje »notranje moči« (resurse) in se na prihajajočo situacijo pripravil po svojih najboljših močeh. To mu bo v situaciji, v kateri sicer nima kontrole nad mnogo dejavniki, ohranilo vsaj nekaj občutka kontrole nad samim seboj in svojim življenjem, ki je v našem vsakodnevnem življenju sicer bistvenega pomena. Če mu bomo neprijetne vidike dogajanja prikrili ali jih skušali narediti nerealno prijaznejše in mehkejše, se bo posameznik počutil izigranega, posledično bo začutil do nas in celotnega dogajanja vsaj določeno stopnjo nezaupanja, imel pa bo tudi nižji občutek kontrole nad situacijo, kar bo povzročilo dodatno negotovost in anksioznost. Da bo oseba lažje zdržala oziroma sploh zmogla vse izzive, ji bo pri tem lahko v pomoč jasen cilj, h kateremu v aktualni situaciji stremijo vsi vpleteni in do katerega vodijo tudi najmanjši napredki, ki so vsak zase pomembni.

V luči splošnega poslabšanja bolezni in različnih spremljajočih zapletov, bolnik še kako potrebuje tudi določen prostor za pozitivne novice, ki so lahko tudi najmanjši napredki in izboljšanja. Pomembno je, da oseba s cistično fibrozo ni pozorna samo na tisto, česar v danem trenutku več ne zmore in za kar je prikrajšana, temveč, da je pozorna tudi na tisto, kar še vedno zmore. Obenem je za pomembne druge, ki obkrožajo osebo s cistično fibrozo, kar velja tako za njene bližnje kot za zdravstveno osebje, pomembno tudi, da v želji, da bi osebo zaščitili pred preveč ogrožajočimi informacijami, le-tej ne podležejo. Čeprav smo neradi prinašalci slabih novic, to še ne pomeni, da je temu najboljše avtomatsko izogniti se. V realnosti oseb s cistično fibrozo namreč zanje ne bomo mogli prikrajšati. Pri sporočanju novic v zvezi s pripravo na transplantacijo pljuč, moramo vedno biti pozorni, kaj oseba s cistično fibrozo že ve o tem. Vse njene morebitne nerealne predstave skušamo ustrezno popraviti z realnimi informacijami. Seveda moramo po drugi strani znati razumeti tudi osebo, ki si ne želi biti preveč informirana in, kolikor nam to tako resna situacija sploh dopušča, to njeno željo znati tudi upoštevati.

Številne preiskave, različne infuzije ter tudi same oblike zdravljenja, še posebej v primeru potrebe po intubaciji in mehanski ventilaciji, lahko predstavljajo zelo stresno situacijo za posameznika, saj npr. vsaj slednja tudi zelo grobo in nasilno poseže v posameznikovo telo ter ga naredi praktično povsem odvisnega od drugih, obenem pa mu onemogoči običajno komunikacijo. Običajno se tudi čez noč preseli iz akutnega oddelka, kjer je običajno hospitaliziran že daljši čas, na enoto za intenzivno nego, kar pomeni, da spremeni tudi okolje. Gotovo je velik izziv se praktično čez noč prilagoditi takšni situaciji ter se z njo pomiriti. Normalno je, da vso to dogajanje posameznika lahko spravi v hudo duševno stisko, ki jo posamezniki različno izrazijo in se z njo tudi različno učinkovito spoprijemajo. Ker so spremembe tako velike, se posamezniku pošteno zatresejo tla pod nogami in izgubi svoj običajen občutek varnosti, ki se je zaradi slabšanja bolezni že prej postopno krhal. Ob samem dejstvu, da je celoten izid situacije v pomembni meri tudi nepredvidljiv, je občutek varnosti še dodatno ogrožen in to realno ogrožen. Zato je takrat še posebej pomembno, da skušajo vsi vpleteni na svoj način prispevati k bolnikovemu občutku varnosti. Vso dogajanje okrog bolnika mora, kolikor je to seveda mogoče, imeti določeno strukturo. To pomeni, da so pregledi, pogovori, jemanje krvi, umivanje itd. ob določenem času. Izjemnega pomena je, da skušajo medicinske sestre, zdravniki in seveda bližnji razumeti sporočanje in komunikacijo bolnika in to, kar jim želi sporočiti. Nema lokrat bo za to potrebno veliko potrpežljivosti in razumevanja. Pomembno je, da zdravstveni delavci svoje odločitve, posege itd. bolniku vedno ustrezno argumentirajo, še posebej, če je to bolnik, ki ima rad kontrolo nad dogajanjem in ki je sicer dobro seznanjen s svojo boleznijo, njeno prognozo in potekom ter možnimi posledicami transplantacije pljuč. Pri tem naj nas ne zavede mladost bolnika! Zato ker je bolnik trenutno nemočen, moramo biti še posebej pazljivi na to, da mu, četudi nehote, ne odvzamemo njegove zmožnosti soodločanja.

2. Odnos do smrti in življenja ter notranji konflikti

Menim, da je za situacijo priprave na transplantacijo pljuč pri bolnikih s cistično fibrozo značilno povsem specifično psihološko dogajanje. Ob zavedanju, da so se rodili z boleznijo, ki je neozdravljiva in za katero ostaja ob njenem poslabšanju zgolj ena sama rešitev, ki je v radikalnem, težkem posegu presaditve pljuč z negotovim in nepredvidljivim izidom ter z določenimi posledicami za nadaljnje življenje, pravzaprav izgubljajo možnost kakršnekoli izbire, kajti edina možnost postaja operacija, ki pa je negotova. Zato so globoko v sebi zelo neposredno soočeni s strahom pred smrtjo. Vsak bolnik s cistično fibrozo si skozi svoje življenje s to boleznijo oblikuje sebi lasten odnos do izgub in smrti. O tem lahko govori z drugimi ali pa razmišlja zgolj sam zase, lahko pa je to nekaj, o čemer si ne želi ali ne upa razmišljati niti sam zase. Kljub temu na nezavedni ravni zavzame neko pozicijo oziroma odnos do smrti. S tem ko se ljudje zavedamo sebe, se zavedamo tudi svoje umrljivosti. V vsakodnevem življenju se razmišljanju in pogovoru o smrti pogosto raje izogibamo, vendar je oseba s cistično fibrozo v času tako izrazitega poslabšanja bolezni s tem razmišljanjem zelo neposredno soočena. Na to jo nenazadnje opozarja tudi resno pešanje njenih telesnih

funkcij. Glede na to, da se v našem odnosu do smrti vedno odraža tudi naš odnos do življenja, je oseba s cistično fibrozo pri vzpostavljanju svojega odnosa do življenja in smrti soočena z zelo kompleksnim dogajanjem. Na eni strani je možnost smrti realno prisotna in osebo sili v to, da do nje vzpostavi določen odnos. Ta odnos, ki sicer ni ves čas dogajanja stabilen, temveč se lahko sproti spreminja, se lahko odraža v najrazličnejših oblikah. Med najbolj prepoznavnimi ter najbolj ekstremnimi odzivi so npr. 1. sprejemanje situacije takšne, kot je in takšne kot se bo odvijala sproti, kar dopušča tako borbenost kot zmožnost prepustiti se 2. pasivno prepuščanje toku dogodkov, brez lastne vpletenosti in sodelovanja, 3. borbenost in pozitivno razmišljanje, v katerem praktično ni možnosti neuspeha. V realnosti se vsi omenjeni načini največkrat med seboj različno prepletajo. Medtem ko je torej na eni strani realno prisotna možnost smrti, na drugi strani obstaja prav tako realna možnost presaditve pljuč. Le-ta osebo po svoji definiciji sili v zbiranje moči, energije, volje, poguma, zaupanja, vere, upanja, saj bo le tako zmogla prestat vse zahteve, ki so pred njo. Ker je oseba informirana tudi o možnih posledicah uspešne transplantacije v smislu sprememb za njeno življenje, jo to spontano vodi tudi v razmišljanje o tem. Tako postaja ta razdvojenost med razmišljanjem o možni smrti ter o možnem »novem« življenju oziroma med zbiranjem moči in volje za nekaj, kar se kasneje lahko konča s smrtjo, vse očitnejša. Poudariti želim predvsem, kako težko je lahko ohraniti voljo in pogum ob tako neposrednem soočenju z morebitno izgubo življenja, po drugi strani pa ravno ta realna bližina smrti človeka še toliko bolj sili v to, da angažira vse svoje prilagoditvene in borbene sposobnosti. Ta razdvojenost se odraža v zelo konkretnem razmišljanju bolnikov s cistično fibrozo: npr. kako se »za vsak slučaj« posloviti od svojih bližnjih, če to lahko implicitno pomeni, da verjamem, da presaditev ne bo uspela, jaz pa vendar v to moram in želim verjeti; ali naj načrtujem stvari za naprej, sanjam svoje sanje, ko pa sem vendar lahko ob tem globoko razočaran; čeprav me skrbi in me je strah, si tega ne smem privoščiti, saj to lahko pomeni, da klonim bolezni in izgubljam upanje ter obenem dajem enako sporočilo tudi svojim bližnjim ipd.

Za ljudi, ki so kakorkoli vpleteni v skrb za bolnika s cistično fibrozo, je še posebej pomembno, da imajo vsaj osnovno predstav o kompleksnosti dogajanja v duševnosti te osebe. Pomembno je, da dajo bolniku sporočilo, da jim je dovoljeno razmišljati in čutiti kakorkoli pač razmišljajo in čutijo. Da dejstvo, da so zaskrbljeni in jih je strah, še ne pomeni, da se ne spoprijemajo dovolj učinkovito s situacijo, da dejstvo, da bi se radi poslovili v primeru, da presaditev ne uspe oziroma se bolezen še pred presaditvijo tako poslabša, da le-ta ni več mogoča, ne pomeni, da so se vdali boju z boleznijo, temveč da so vse to realni in naravni odzivi na stanje v katerem so se znašli.

ZAKLJUČEK

Ker cistična fibroza poseže praktično v vse aspekte življenja bolnika in njegovih bližnjih, nosi s seboj mnogo aktualnih vprašanj, dilem in vsebin, od katerih smo se v prispevku uspeli dotakniti le nekaterih. Ker kompleksnega dogajanja v duševnosti bolnikov s cistično fibrozo in njenih bližnjih ter njihovih odzivov na bolezen in zdravljenje dandanes strokovnjaki še vedno ne poznajo dovolj dobro, je pomembno ohraniti previdnost pri sprejemanju enoznačnih zaključkov in trditev. Menim, da so trenutno najboljši viri znanja, veščin in izkušenj bolniki s cistično fibrozo sami in seveda njihovi najbližji ter strokovnjaki, ki se ob svojem delu srečujejo z njimi. Zato je pomembno med seboj podeliti te izkušnje, pri čemer ni potrebno, da so v obliki števil in strogih znanstvenih zaključkov, lahko so preprosto v obliki zgodb. Živih zgodb.

LITERATURA

1. Oxley H, Webb AK. How a clinical psychologist manages the problems of adults with cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*, 2005; 98 (Supplement 45): 37–46.
2. Pfeffer PE, Pfeffer JM, Hodson ME. The psychosocial and psychiatric side of cystic fibrosis in adolescents and adults. [Journal of Cystic Fibrosis](#). 2003; 2(2): 61-8.

IZBOR IN PRIPRAVA BOLNIKOV NA PRESADITEV PLJUČ

UVOD

Presaditev pljuč je v svetu sprejeta in uveljavljena metoda zdravljenja različnih bolezni pljuč, pri katerih je napredovanje bolezni privedlo do končne dihalne odpovedi. Namen presaditve je »normalizirati« bolnikovo pljučno funkcijo in s tem izboljšati ne samo preživetje ampak tudi kvaliteto življenja.

Presaditev pljuč je zahteven in drag postopek zdravljenja. Zelo zahtevno je tudi pooperativno obdobje, v katerem se srečujemo s številnimi izzivi kot so pooperativna rehabilitacija bolnika, vodenje imunosupresivnega zdravljenja na tak način, da ob najmanjših možnih stranskih učinkih ne pride do zavrnitve organa ter preprečevanje, zgodnje odkrivanje in učinkovito zdravljenje okužb, ki se pojavljajo pogostejše ravno zaradi imunosupresivnega zdravljenja. Zato je za željen uspeh presaditve pljuč izrednega pomena že predoperativno, najprej skrben izbor primernih kandidatov, nato pa dobra predoperativna priprava.

IZBOR IN PRIPRAVA BOLNIKOV

Za presaditev pljuč so primerni kandidati, pri katerih je izčrpano vse zdravljenje z drugimi operativnimi postopki, zdravili in kisikom, pričakovano preživetje pa se oceni na eno leto ali manj. Izjema so le bolniki s cistično fibrozo, kjer se za poseg odločimo, ko je kakovost življenja tako slaba, da se povsem socialno izolirajo, kljub temu, da ocenjeno preživetje brez presaditve presega eno leto. Kandidati morajo biti tudi telesno še vedno dovolj zmogljivi, brez pomembnih pridruženih bolezni, brez potencialnih fokusov okužbe v telesu in primerno motivirani za sam poseg. Pripravljeni morajo biti na zahtevno pooperativno zdravljenje, ki bo od njih in celotne družine zahtevalo aktivno sodelovanje tako pri vodenju jemanja zdravil kot pri rehabilitaciji in ponovnem vključevanju bolnika v socialno življenje. Omejitev je tudi starost, ki naj nebi bila daljša od 60 let. Kandidati morajo pred posegom opustiti vse razvade, ki škodljivo vplivajo na potek zdravljenja kot so na primer kajenje in uživanje alkohola in korigirati morebitno preveliko ali premajhno telesno težo.

Preiskave pred presaditvijo pljuč so na eni strani usmerjene v preiskave, ki opredelijo velikost pljuč in tkivne značilnosti organizma in s tem omogočijo iskanje skladnega organa, na drugi strani so usmerjene v oceno funkcionalnega stanja vseh pomembnih organskih sistemov, v oceno pridruženih bolezni in iskanje prebolelih, skritih in trenutnih bakterijskih, virusnih in glivičnih okužb. Po opravljenih preiskavah se kandidata predstavi s kompletno dokumentacijo kirurški ekipi, ki bo poseg opravljala. Ta nato poda dokončno mnenje glede sposobnosti kandidata za operativni poseg. Naša ustanova odlično sodeluje že več kot deset let z Univerzitetno bolnišnico Allgemeinen Krankenhaus (AKH) na Dunaju.

Kandidati, ki so sprejeti za poseg, so uvrščeni na listo za transplantacijo. Čakalna doba za presaditev pljuč povprečno traja eno leto. Ko Eurotransplant ponudi ustrezen organ,

¹ doc. dr. Barbara Salobir, dr. med., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Interna klinika, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

² prim. mag. Matjaž Turel, dr. med., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Interna klinika, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

organiziramo transport bolnika v AKH Dunaj, bodisi z reševalnim vozilom ali redkeje helikopterjem. Med čakanjem na primeren organ bolnike redno kontroliramo v transplantacijski ambulanti naše klinike, bolnikom pa smo 24 ur dostopni na transplantacijskem telefonu, s katerim smo tudi na redni zvezi z AKH na Dunaju. Bolnike, pri katerih je stanje bolezni napredovalo do te mere, da je poseg za preživetje nujno opraviti takoj, ko je na razpolago prvi primerni organ, posebna komisija pri Eurotransplantu razvrsti na urgentno listo. Takšni bolniki običajno čakajo na presaditve pljuč v bolnišnici. Pogosto v tem primeru traja čakalna doba le nekaj dni.

Seveda je sočasno s strokovno oceno kandidata potrebno vso dokumentacijo predstaviti Zavodu za zdravstveno zavarovanje Slovenije, kjer posebna komisija na podlagi strokovnega mnenja izdanega na naši kliniki odobri finačno kritje stroškov posega in izda bolniku poseben obrazec E112, ki predstavlja napotnico za zdravljenje v AKH Dunaj in ne sme manjkati, ko je bolnik napoten na poseg. Zato mora biti ves čas čakanja na poseg veljaven, za kar morajo skrbeti bolnik oziroma njegovi svojci.

ZAKLJUČEK

Izbor in priprava bolnikov na presaditev pljuč je ključnega pomena za uspeh tega za bolnike s končno odpovedjo dihanja tako pomembnega posega. Postopek že vrsto let uspešno izvajamo v naši ustanovi, kjer pooperativno tudi vodimo bolnike po uspešno opravljeni presaditvi.

PRESADITEV PLJUČ PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO

Napredovala bolezen pljuč je lahko posledica različnih bolezenskih procesov. Končni rezultat je dihalna odpoved. Presaditev pljuč je zaenkrat edina možnost, ki omogoča zdravljenje napredovale pljučne bolezni, ki je privedla do končne odpovedi organa. Za tak način zdravljenja je primeren le manjši del bolnikov z napredovalo pljučno boleznijo. Eno leto po presaditvi pljuč živi še okoli 80%, po petih letih še dobra polovica bolnikov.

Najpogostejše bolezni, ki jih zdravimo s presaditvijo pljuč so bolezni intersticija, predvsem tiste, ki povzročajo pljučno fibrozo (krčenje in brazgotinjenje pljuč), emfizem (propadanje pljučnih mešičkov zaradi kajenja ali prirojenih motenj) ter žilne bolezni pljuč. Med pogostejše indikacije za presaditev pljuč sodi tudi cistična fibroza (CF). Približno 15% od vseh bolnikov s presajenimi pljuči je bolnikov s CF.

Glede na osnovno bolezen bolniku presadijo eno ali obe pljučni krili. Za zdravljenje bolezni pljuč s stalno prisotno okužbo (CF ali bronhiektazije) je potrebna obojestranska presaditev pljuč.

V splošnem velja, da bolnik z napredovalo pljučno boleznijo postane kandidat za zdravljenje s presaditvijo pljuč, ko je izčrpano zdravljenje z zdravili in kisikom in bi brez presaditve pljuč živel le še 1 leto. Izjemoma, kot to velja npr. za bolnike s CF, se za presaditev odločamo prej. Praviloma so to namreč mlajši bolniki in se za presaditev odločimo kadar je kvaliteta življenja tako slaba, da se bolniki izolirajo od socialnega okolja, če se pojavijo masivne hemoptize (krvavitve iz spodnjih dihal) ali kaheksija (hujšanje). Funkcionalno naj bi bil s spirometrijo izmerjeni forsirani ekspiratorni volumen v prvi sekundi (FEV1) manjši kot 30% za bolnika predvidene norme oz., če hitro upada, delni tlak ogljikovega dioksida v arterijski krvi ($p\text{CO}_2$) > 6.5 kPa in delni tlak kisika ($p\text{O}_2$) < 7.5 kPa. Sledijo še natančne preiskave ostalih organskih sistemov in ko potrdimo sposobnost kandidata za tak poseg, ga uvrstimo na čakalno listo. Pri bolnikih s CF lahko predstavlja problem tudi kronična okužba z nekaterimi na antibiotike odpornimi bakterijami.

Na čas predvidenega posega vpliva še naravni potek osnovne bolezni in nenazadnje, kdaj je na voljo primeren organ.

Pljuča so organ, ki morajo bolj kot ostali organi, ki jih presajamo, ustrezati prejemniku tudi po »velikosti«. Kar se tiče tkivne skladnosti, praviloma zadostuje ujemanje prejemnika in dajalca v krvni skupini.

Zgodnje vodenje po posegu v intenzivni enoti vodijo anesteziologi v sodelovanju s kirurgi in pulmologi. Poleg zahtevnega umetnega predihavanja in uvedbe imunosupresivne terapije (zdravila proti zavrnitvi presajenega organa), preventivne antibiotične zaščite je pomembna tudi fizioterapija. Po premestitvi na običajni oddelek nadaljujemo zdravljenje in izvajamo preiskave po posebnem protokolu. Po presaditvi bolnik doživljenjsko prejema zdravila proti zavrnitvi organa. Po odpustu iz bolnišnice bolnike redno spremljamo v naši ambulanti, nekatere le še enkrat letno.

¹ prim. mag. Matjaž Turel, dr. med., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Interna klinika, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

Preživetje bolnikov s CF je po presaditvi pljuč boljše kot preživetje bolnikov z ostalimi indikacijami za presaditev. Po petih letih živi še več kot 60% bolnikov. Petletno preživetje bolnikov s CF, ki so jim presadili pljuča v Univerzitetni bolnišnici na Dunaju (AKH) je celo 80%.

Od leta 1997 do 2009 so devetnajstim slovenskim bolnikom presadili pljuča v Univerzitetni bolnišnici na Dunaju (AKH). Vsem razen eni bolnici in enemu bolniku so presadili obe pljučni krili. Ena enostranska presaditev pljuč je bila leta 2003 opravljena v Kliničnem centru v Ljubljani.

Vsem našim bolnikom s CF so presadili pljuča v AKH. Razen bolnice, ki je umrla nekaj dni po presaditvi (šlo je za urgentno presaditev in bolnica je bila v zelo slabem stanju že pred presaditvijo) so vsi ostali še živi. Ena bolnica s CF živi s presajenimi pljuči že 10 let.

Kvaliteta življenja po presaditvi je veliko boljša. Našim bolnikom s CF se je po presaditvi dramatično izboljšala. Ukvarjajo se s športom, potujejo po svetu in se šolajo. Eden izmed njih se je tudi zaposlil.

ŽIVLJENJE PRED IN PO PRESADITVI PLJUČ

Življenje nekaj let pred presaditvijo pljuč je bilo zelo podobno mojim vrstnikom. Bila sem vesela in razpoložena, lahko sem pela in plesala, hodila v hribe in na morje. Vedno pa se je seveda čutilo, da sem nekoliko drugačna od njih, ker imam cistično fibrozo. Čeprav sem lahko počela podobne stvari, kot oni, nisem zmogla enakih naporov. Kadar smo se lovili, jih jaz nikoli nisem mogla ujeti, oni pa so me takoj. Med drugimi sem med vsakim obrokom jedla zdravila in večkrat na dan delala inhalacije in respiratorno fizioterapijo. Bila sem prikrajšana za ničkoliko stvari, toda nikoli se mi niso zdele tako velike.

Cistična fibroza je napredovala. Po več tednov sem bila v bolnišnici, kjer sem dobivala intravenozno terapijo. Pozneje sem v začetku hospitalizacije dobivala tudi dodaten kisik.

Ko se je septembra 2007 v gorah smrtno ponesrečil oče, se mi je zdravstveno stanje intenzivno poslabšalo. Vedno bolj in bolj sem bila izčrpana. Zadihala sem se, ko sem hodila po stopnicah, ko sem se gibala in celo, ko sem govorila. V začetku leta 2008 nisem več zmogla brez dodatnega kisika. Bila sem v bolnišnici toliko časa, dokler mi niso odobrili dodaten tekoči kisik, kajti brez njega nisem mogla več živeti. Aprila so mi končno odobrili tekoči kisik, s katerim sem se lahko gibala tudi v naravi. Z njim sem hodila tudi v šolo.

Moje zdravstveno stanje se ni kaj dosti izboljšalo. Nasprotno, vedno več dodatnega kisika sem potrebovala. In s tem, ko sem imela vedno več dodatnega kisika, vedno bolj se mi je večal ogljikov dioksid v krvi. Presaditev pljuč je bila vedno bližje.

Presaditev pljuč za Slovenijo delajo na Dunaju in sicer v univerzitetni bolnišnici Dunaja v AKH (Allgemeines Krankenhaus der Stadt Wien) po predhodni pripravi in sodelovanju s Kliničnim oddelkom za pljučne bolezni v UKC kamor bolnika po presaditvi premestijo za nadaljnje vodenje.

AKH je ena največjih bolnišnic na svetu (visoka 85 m), kjer je študiralo več kot 11000 študentov iz vsega sveta. V AKH-ju so zdravniki pregledali medicinsko dokumentacijo, ki so jo pripravili v Sloveniji. Naredili so zdravniški pregled in določene preiskave. Najbolj pomembno je bilo spoznanje potencialnega kandidata za presaditev pljuč. Izredno pomembna je motivacija bolnika. Takrat sem bila vesela in razpoložena. Vsi so se strinjali, da sem primerna za presaditev pljuč.

Pred presaditvijo je bilo potrebno preveriti funkcionalno stanje in bolezni ostalih organskih sistemov, potrditi ali ovreči prebolele, prekrte ali akutne virusne, bakterijske in glivične okužbe. Po končanih preiskavah sem se uvrstila na čakalno listo. Ponavadi bolniki čakajo na organ eno do dve leti, to je odvisno od izbora metode in antropometričnih značilnosti.

Pred presaditvijo pa sem imela še eno veliko željo in sicer iti na koncert skupine RBD, ki je bil v Ljubljani v začetku septembra. Ravno sem začela hoditi v 2. letnik Gimnazije Poljane. Organizatorji so mi omogočili pogovor z junaki, s katerimi sem se seveda tudi fotografirala. Bili so zelo prijazni in lepo presenečeni, da znam špansko. Meni najljubši, Ponthco, s katerim sem se tudi najdalj pogovarjala, me je vprašal, zakaj potrebujem kisik. Odgovorila sem mu, da ga potrebujem za (pre)živetje in da ne morem peti in plesati, ker se tako hitro zadiham. Postavni mehičan pa mi je odvrnil, da bom še lahko pela in plesala. To me zelo ganilo, da ti

¹ Alja Klara Ugovšek, Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, Sekcija za cistično fibrozo

² prim. mag. Matjaž Turel, dr. med., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Interna klinika, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

nekdo, ki ga vsak dan občuduješ preko televizijskih ekranov reče kaj tako lepega. Vlilo mi je veliko volje. Koncert je bil naravnost fantastičen. Žal pa je prehitro minil, meni pa se je zdravstveno stanje naglo poslabšalo. Po nekaj dneh sem odšla v bolnišnico. V krvi sem imela preveč ogljikovega dioksida. Še več dodatnega kisika bi pomenilo tudi več ogljikovega dioksida. Nisem več mogla dihati. Neke noči so me intubirali, kar pomeni, da so mi vstavili cevko skozi usta v pljuča, da ne bi za vedno zaspala. Ker sem bila intubirana in sem dihala s pomočjo aparatur, sem bila razvrščena na visoko urgentno listo.

Konec septembra 2008 je napočil trenutek, ko so se zame "našla" ustrezna pljuča. S helikopterjem sem odšla na Dunaj, kjer so mi presadili obe pljučni krili. Pljuča morajo prejemniku ustrezati po "velikosti" in v krvni skupini. Moja operacija je trajala osem ur. Po presaditvi pljuč sem okrevala v AKH. Tri tedne sem bila na intenzivnem oddelku, kjer sem v prvih nekaj dneh še imela zahtevno umetno ventilacijo pljuč. Uvedli so imunosupresivno terapijo (zdravila proti zavrnitvi organa) ter preventivno antibiotično zaščito. Po drugem dnevu presaditve sem se prebudila. Na intenzivnem oddelku sem se morala naučiti dihati počasi, saj sem vedno dihala hitro, ker mi je primanjkovalo kisika. Delala sem tudi vaje za mišice, saj so bile zelo oslabele. Za pljuča je bilo zelo dobro, da sem več ur sedela. Po desetem dnevu so me ekstubirali, odstranili cevko iz pljuč. Končno sem lahko pojedla obrok po dolgem času. Vsi so bili zelo presenečeni, ko sem pojedla tako veliko. Tudi sedaj kar naprej jem in jem. Imam velik apetit, ki ga preje nisem imela.

Potem sem odšla v otroško bolnišnico (Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde), ki je povezana z AKH-jem. Bila sem v enoposteljni sobi, v kateri so bili sanitariji in tuš, bila pa je tudi možnost bivanja matere. Še približno dva tedna sem bila na navadnem oddelku, kjer so nadaljevali zdravljenje po posebnem protokolu. Začela sem jesti zdravila, ki sem jih na intenzivnem oddelku dobivala intravenozno. Fizioterapija na navadnem oddelku je bila predvsem hoja. Morala sem pridobiti ravnotežje in hoditi. Že takoj, ko sem prišla v otroško bolnišnico, so mi rekli, da grem lahko ven na svež zrak. Končno sem lahko z novimi pljuči zadihala svež zrak. Počutila sem se čudovito. Samo svoje najbližje sem pogrešala. Ko so me prišli obiskat, sem jih bila zelo vesela.

Prišel je čas vrnitve v Slovenijo. Bila sem presrečna, da sem končno prišla v Slovenijo, čeprav sem se tudi na Dunaju dobro počutila in razumela. Približno tri tedne sem bila na navadnem oddelku Kliničnega oddelka za pljučne bolezni in alergijo, kjer sem se naučila sama jemati zdravila in dajati inzulin. Fizioterapija je bila poglobljena bolj za ravnotežje in moč mišic.

Sledil je odpust iz bolnišnice in končno sem lahko zaživela novo življenje, brez kisika, inhalacij in več urnih respiratornih fizioterapij. Vedno sem veliko časa porabila za inhalacije in respiratorno fizioterapijo, sedaj pa naredim le razgibalne vaje skupaj z dihalnimi vajami. Moja pljuča so zdaj zdrava in se mi ne "mašijo" več z gostjo sluzjo. Redne kontrolne preglede imam v ambulantni Kliničnega oddelka za pljučne bolezni, na 3 mesece in ob enem letu pa tudi kontrolo v AKH na Dunaju.

Po presaditvi pljuč je zelo pomembna doživljenjska imunosupresivna terapija z zdravili proti zavrnitvi organa in do življenjska zaščita s trimetoprimom/sulfometoksatolom (Primotren) za preprečitev okužb s parazitom Pneumocisto. Potrebno je zdravljenje osteoporoze in diabetesa, ki se lahko pojavita predvsem zaradi zdravil in cistične fibroze. Zelo pomembne so redne kontrole v specialistični ambulantni. Velik problem predstavljajo delovni pogoji, ki niso primerni za bolnike po presaditvi pljuč.

Vedno pa so vzroki tveganja, ker so pljuča edini presajeni organ, ki je neposredno povezan z okoljem. Ker so presajena pljuča neoživčen organ, je tako zmanjšano delovanje dihalnega epitela in je oslavljen refleks za kašelj. Tveganja pa so tudi zaradi visokih odmerkov imunosupresivnih zdravil. V zgodnjem obdobju (manj kot 30 dni) so vzrok za nastanek

infekcij na pljučih, bolnišnične bakterijske okužbe (kirurški poseg, bolnik v intenzivni enoti, podaljšana umetna ventilacija, zdravljenje z imunosupresivnimi zdravili), v vmesnem obdobju (od 2. do 6. meseca) so nevarni oportunistični povzročitelji (okužbe samih presadkov, če niso dobili zaščite), v poznem obdobju (po 6. mesecu) pa lahko kadarkoli pride do bakterijskih in virusnih okužb v domačem okolju, zaradi intenzivnejše imunosupresivne terapije, lahko pa pride do akutne zavrnitvene reakcije.

Za preprečitev okužb so pomembni standardni ukrepi za preprečevanje prenosa bakterij, virusov in gliv in pa ukrepi za preprečevanje prenosa s kontaktom, kapljicami in aerogeno, predvsem je pomembno umivanje in rakuževanje rok, nošenje zaščitne medicinske maske (v prvih nekaj tednov in v primeru, če je kdo od prisotnih bolan), prezračevanje prostorov, pravilno ravnanje z respiratorno opremo in pripomočki.

Kvaliteta življenja po presaditvi pljuč je veliko boljša, izredno pomembno je, da bolniki **živijo**, lahko se ukvarjajo s športom, študirajo, potujejo in predvsem ne potrebujejo dodatnega kisika. Brez presaditve pljuč bi pljučna bolezen napredovala in prišlo bi do dihalne odpovedi.

Zaradi potencialne nevarnosti okužb v šoli, sedaj ne hodim v šolo, ampak se učim doma. Z učitelji Gimnazije Poljane se dogovarjam preko elektronske pošte, podajo mi navodila in gradiva za učenje, po potrebi pa mi razložijo učno snov. Ko obdelam učno snov, se pripravim na ustni ali pisni izpit.

Osnovni cilj presaditve pljuč je ŽIVETI! Transplantacija pljuč je bilo moje zadnje upanje, da ostanem živa. Če jaz ne bi dobila novih pljuč, bi umrla. Zato sem zelo hvaležna, da sem jih dobila tako hitro.

Beseda "presaditev pljuč" je bila prvič omenjena še predno sem se počutila slabo, pred očetovo smrtjo. Nikoli nisem želela imeti nikakršne operacije, sploh pa ne tako težke, kot je presaditev pljuč. Vedno se mi je zdelo težko razložljivo, kako sploh naredijo tako zahtevno operacijo, toda sedaj tega ne sprašujem več, saj to ni pomembno, pomembno je samo to, da sedaj lahko živim.

Če vam nekega dne zdravnik omeni, da boste morda potrebovali presaditev pljuč, nikar ne odlašajte predolgo, čeprav se počutite še v redu, kajti lahko se zgodi, da vam bolezen napreduje zelo hitro. Meni je v manj kot pol leta napredovala bolezen do končne odpovedi pljuč. Na srečo sem z Božjo pomočjo dobila tako hitro organ, da nisem umrla, toda lahko se zgodi, da bolnik ne dočaka presaditve pljuč.

Pazite na svoja pljuča in bodite hvaležni, da nimate težav z njimi. Kajti res je hudo, če ne moreš dihati.

Na koncu veljajo misli iz pesmi skupine RBD:

"Nadie puede pisotear tu libertad, grita fuerte por si te quieren callar. Nada puede, deternerte, si tu tienes fe. Si censuran tus ideas ten valor. No te rindas nunca siempre sale a voz. Lucha fuerte, sin medida, no dejes de creer! No pares nunca de soñar! "

(Dulce Maria: No pares)

"Nihče ne more poteptati tvoje svobode. Močno vpij, če te želijo utišati. Nihče te ne more ustaviti, če imaš zaupanje. Če nasprotujejo tvojim idejam, imej pogum. Ne predaj se nikoli, zmeraj povzdigni svoj glas. Bori se brezmejno, nikoli ne prenehaj verjeti. Nikoli ne nehaj sanjati!"

(Dulce Maria: Ne nehaj)
prevod: Alja Klara Ugovšek

Res je. Moje sanje so se uresničile!

VLOGA MEDICINSKE SESTRE V MULTIDISCIPLINARNEM TIMU PRI PACIENTIH S PRESAJENIMI PLJUČI

I. UVOD

Zdravstvena nega in medicina se v veliki meri medsebojno dopolnjujeta. Če želimo, da bo pacient celostno obravnavan, je nujno dobro sodelovanje zdravnika, medicinske sestre, fizioterapevta, dietetika, psihologa, socialnega delavca.

Medsebojno si izmenjujeta informacije o planiranih in izvedenih posegih in aktivnostih, dogovarjata se o postopkih, ki so potrebni za boljšo in hitrejšo ozdravitev.

Pogosto, ko zdravnik pacientu pove diagnozo, potek zdravljenja in možne zaplete, je le-ta zmeden, zato vsa vprašanja o bolezni prenese kasneje na medicinsko sestro.

Medicinska sestra je tista oseba, ki bo pacientu s svojo strokovnostjo pomagala in mu svetovala, kako naj prebrodi še tako hude trenutke. Pomembno je, da ne joče z njim, temveč mu prisluhne. Marsikdaj si pacient želi samo to, da bi ga nekdo poslušal, zato ni pomembno samo svetovanje, temveč tudi poslušanje. In takrat, ko znamo prisluhniti, bomo znali tudi strokovno svetovati.

II. ZDRAVSTVENA NEGA PACIENTA PRED TRANSPLANTACIJO PLJUČ

Kronične bolezni respiratornih organov so najbolj množične bolezni na našem planetu. Za bolezen je značilna postopna in nepopravljiva izguba pljučne funkcije, ki je posledica kroničnega bronhitisa ali emfizema. Poznani sta dve vrsti rizičnih dejavnikov, prvi so genetsko pogojeni in so vezani na pacienta, drugi pa so posledica izpostavljenosti vplivom okolja.

Najbolj poznani genetski dejavnik tveganja je pomanjkanje alfa 1 antitripsina in bronhialna preodzivnost. Dejavniki okolja so cigaretni dim, poklicna izpostavljenost prahu in kemikalijam, onesnaženost okolja in okužbe.

Pri pacientih s kronično pljučno boleznijo je zmogljivost pljuč omejena na najmanjšo možno mero. Z zdravljenjem, zdravstveno nego in rehabilitacijo pacientu omogočamo, da doseže optimalno stopnjo funkcije in aktivnost, ki jo še dopušča bolezen.

Negovalni problem pacientov s trajnim zdravljenjem kisika na domu (TZKD) predstavlja za medicinsko sestro izziv za vztrajno iskanje najboljšega načina za olajšanje življenja.

Zdravljenje s kisikom na domu je zahtevno in težavno, ne samo za pacienta, temveč tudi za njegovo okolico. Medicinska sestra mora biti sposobna vzpostaviti tesen stik s pacientom, zbrati čim več podatkov in jih znati interpretirati, oceniti njegovo stanje in ustrezno beležiti postopke zdravstvene nege.

Med pacienti s TZKD so tudi kandidati za transplantacijo pljuč. O tem odloča zdravniški konzilij, ki ima jasno postavljene kriterije. V splošnem velja, da pacient z napredujočo pljučno

¹ Marija Špelič, dipl.med.sestra, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Interna klinika, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

boleznijo postane kandidat za zdravljenje s presaditvijo pljuč, ko je izčrpano zdravljenje z zdravili in kisikom. Pričakovana življenjska doba brez presaditve pljuč je manj kot 2 leti. Izjema so pacienti s cistično fibrozo, pri katerih se za presaditev odločamo prej. To so mlajši pacienti in za presaditev se odločamo, kadar je kvaliteta življenja tako slaba, da so pacienti izolirani iz socialnega okolja.

Pri vsakem pacientu – kandidatu za presaditev pljuč - moramo opredeliti njegovo psihosocialno stanje in njegovo motiviranost za zahtevno in drago zdravljenje.

Vloga psihologa

Pri spoprijemanju s katerokoli kronično boleznijo pacient ni sam. Kadar govorimo o biopsihosocialni obravnavi kroničnega pacienta, moramo vedno upoštevati triado udeležencev, ki so pri tem vključeni. To so: pacient, njegova družina in zdravstveno osebje. V času priprav na presaditev pljuč dobiva psihosocialna ocena pacienta svoje mesto tudi v našem prostoru.

Vloga fizioterapevta

V multidisciplinarnem timu vloga fizioterapevta v programu rehabilitacije ima zelo pomembno mesto. Fizioterapevt obravnava pacienta individualno ter po izdelanem programu fizikalne terapije. V stabilni fazi bolezni jih lahko združijo v skupine. Del celostne rehabilitacije kroničnega pljučnega pacienta so tudi sprostitvene tehnike. To so:

- vaje za doseg splošne sprostitev,
- učenje sprostitvenih položajev,
- učenje in obvladovanje pravilnega vzorca dihanja,
- dihalne vaje,
- čiščenje dihalnih poti,
- učenje drenažnih položajev,
- fizični trening za izboljšanje telesnih zmogljivosti.

Vloga dietetika

Pacienti z napredujočim obolenjem dihal porabijo veliko energije za dihanje. Ustrezna prehrana pomaga ohraniti delovanje dihalnega sistema in olajša dihanje. Dietetik skupaj s pacientom načrtuje obroke hrane, ki morajo biti zadosti kalorični, vitaminsko in rudninsko bogati. Pacientom svetuje:

- omejitev vnosa soli,
- izogibanje hrani, ki napihuje in povečuje tvorbo plinov,
- uživanje manjših obrokov, ki so energetske bogati,
- omejitev vnosa živil in pijač, ki vsebujejo mehurčke in kofein,
- dodaten kisik, če tega že potrebujejo naj ga uporabljajo pri hranjenju.

Poleg običajnih živil se zelo svetuje tudi uporaba prehranskih nadomestkov. To so že pripravljene energetske, proteinske in vitaminske bogate obroki v obliki napitkov.

Z izbiro kandidata se prične psihična in fizična priprava pacienta. Vloga medicinske sestre pri pripravi pacienta na presaditev pljuč je pomembna in odgovorna. Pripravo pacienta izvaja v okviru zdravstvenega tima po obstoječem protokolu. Virginia Henderson je opredelila vlogo medicinske sestre pri načrtovanju in realizaciji diagnostično-terapevtskega programa, katerega pobudnik je zdravnik. Zato je delo medicinske sestre izredno zahtevno, ker mora oceniti potrebo posameznika po neposredni zdravstveni negi in čustveni opori.

Prisotnost strahu in tesnobe je razumljiva. Pacienta je pred presaditvijo pljuč strah. Strah ga je pred neznanim, prognozo in zdravljenjem. Boji se smrti. Kako se soočiti s svojimi strahovi

je odvisno od mnogih dejavnikov, predvsem od njegove osebnosti, pripravljenosti na presaditev in tega, kako so njegovi svojci do sedaj spremljali bolezen.

Tako pripravljenega pacienta uvrstijo na listo čakajočih za transplantacijo pljuč.

III. ZDRAVSTVENA NEGA PACIENTA PO TRANSPLANTACIJI PLJUČ

Transplantacija pljuč se opravi na Univerzitetni kirurški kliniki Splošne bolnišnice na Dunaju. Prva transplantacija pljuč pacientu iz Slovenije je bila opravljena julija 1997. leta.

Po presaditvi pljuč, ko pacient prebrodi kritično fazo, je v stabilni fazi premeščen iz dunajske bolnišnice na Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo v Univerzitetni klinični center Ljubljana. Vendar je še vedno bolj ali manj izpostavljen številnim zapletom, ki so lahko posledica okužbe, jemanja nekaterih zdravil ali zavrnitve organa.

Premestitev je načrtovana in na našem centru v prvi fazi namenimo čas za pripravo bolniške sobe. Pacient je sprejet v enoposteljno sobo. Na vrata sobe pritrdimo napis »transplantacija«, ki opozarja na izolacijska pravila obnašanja, t.j.:

- v sobo ne vstopamo po nepotrebem,
- preden vstopimo, si roke razkužimo,
- v sobi upoštevamo vse standardne higienske ukrepe.

Cilj zdravstvene nege pri tem je preprečiti oziroma zmanjšati možnost zapletov, zato:

- upoštevamo vse možnosti, ki bi lahko bile vzrok za okužbo,
- osebno higieno, če je le mogoče, opravlja pacient sam,
- pacientu ponudimo hrano po izbiri in v proces vključimo dietetičarko,
- izvajamo diagnostično terapevtski program, katerega iniciator je zdravnik,
- pripravimo pacienta za odpust v domačo oskrbo.

Zavedamo se, da je vsaka pridobljena infekcija lahko za pacienta usodna. V sobi pripravimo:

- osebna zaščitna sredstva in sredstva za higieno rok,
- taso z zdravili, ki jih po protokolu uporabljamo pri pacientih po presaditvi pljuč,
- inhalator, pripomočke za inhalacijsko terapijo,
- epruvete za odvzem krvi in mikrobioloških vzorcev,
- brisi za odvzem kužnin,
- taso z prevezovalnim materialom.

Zavrnitvena reakcija je pogost pojav po presaditvi pljuč. Občasni zapleti so del običajnega življenja po presaditvi organa. Naloga medicinske sestre je vzgoja pacienta za sprotno samokontrolo.

Protizavrnitvena zdravila so tista, ki jih pacient jemlje vsak dan, do konca življenja. Odmerek teh zdravil je v začetku najvišji, saj se zavrnitvena reakcija najpogosteje pojavi v prvih štirih do šestih mesecih po presaditvi.

Pacient mora ob odpustu iz bolnišnice redno jemati 10-12 vrst zdravil, ki jih večinoma prvič spoznava. Takoj, ko pacientova sposobnost to dopušča, ga medicinska sestra začne seznanjati z zdravili. Zdravila dobiva po urniku, ki ga bo upošteval tudi doma. V ta namen dobi pacient ob odpustu poseben terapevtski list, v katerega se vpisujejo odmerki vseh zdravil, ki jih mora jemati.

Stranski učinki zdravil: največ stranskih učinkov zdravil pričakujemo takoj po presaditvi. Nekateri od njih popolnoma izginejo, drugi pa se zmanjšajo po znižanju odmerka.

Možni stranski učinki zdravil so:

- povečana poraščenost po telesu in obrazu
- visok krvni tlak
- moteno delovanje ledvic
- rana želodca in dvanajstnika
- sladkorna bolezen
- depresija
- slabost
- glavobol

Pacienti po presaditvi jemljejo zdravila za preprečevanje osteoporoze in protiulkusna zdravila.

Kadar pride do zavrnitvene reakcije, je najpomembnejše, da jo pravočasno odkrijemo in agresivno zdravimo. Imunosupresivna zdravila zavrejo delovanje pacientovega imunskega sistema in so zato bolj izpostavljeni različnim okužbam, ki pa imajo lahko težji potek. Bojimo se ponovitve virusnih okužb, glivičnih okužb in pljučnice.

Pacienta naučimo nekaj splošnih pravil:

- izogibati se morajo stikom z ljudmi, ki so bolni, predvsem tistih z nalezljivimi boleznimi,
- paziti morajo na osebno higieno, zlasti na dosledno umivanje rok,
- skrbeti morajo za dobro ustno higieno in redno obiskovati zobozdravnika,
- vreznine in manjše rane je potrebno začeti zdraviti takoj,
- odsvetujemo kopanje v javnih kopališčih.

Ob odhodu domov se zdravnik in medicinska sestra izčrpno pogovorita s pacientom o življenju po presaditvi, predvsem o problemih, ki lahko nastanejo. Svetujeta mu vsakodnevno telovadbo, ki naj ne bo pretirana. Upošteva naj osnovna pravila prehranjevanja: redne obroke, pestro hrano, bogato z vlakninami, veliko svežega sadja in zelenjave.

V prvih mesecih po presaditvi hodi pacient na redne kontrole v pulmološko ambulantno na polikliniki. Svetujemo mu, da pokliče ali poišče pomoč pri svojem zdravniku, če se mu zdravstveno stanje poslabša ali pokliče zdravnika, ki skrbi zanj po transplantaciji, ne glede na čas in se z njim posvetuje.

IV. ZAKLJUČEK

Pri pacientih na TZKD že obseg informacij, ki jih dobi pred transplantacijo, nakazuje boljšo psihično pripravo in večjo kakovost zdravstvene nege, ki je dober predpogoj za transplantacijo pljuč. Obravnava pacienta je nedvoumno holistična, odgovorna in kreativna.

LITERATURA

Šifrer F. Kronična obstruktivna pljučna bolezen (zdravljenje s kisikom na domu), 37. Tavčarjevi dnevni, 39-43.

Zdravljenje s kisikom na domu, Zdrav.obzor. 1992, 26: 129-256.

Škoda IK, Božjak M, Dobrovoljc A, Pretnar. Bolnik pred presaditvijo krvotvornih matičnih celic in po njem, Obzornik ZN 1998; 32: 115-125.

Turel M. Presaditev pljuč. In: Transplantacija, sodoben način zdravljenja, Zbornik predavanj in praktikum 1998, 147-156.

Turel M., Vidmar S., Aleš A., Jerman J., Bitenc M., Sok M., Beović B., Terčelj- Zorman M., (2003) Priprava na in vodenje pacienta po presaditvi pljuč. Zbor. Transplantacija 2003 (str. 29-40). Ljubljana.

PRIZADETOST DIHAL PRI OTROCIH S CISTIČNO FIBROZO

IZVLEČEK

Cistična fibroza je najpogostejša avtosomno recesivna dedna bolezen. Bolezen prizadene več organskih sistemov in vodi v napredujočo okvaro pljuč, moteno je delovanje trebušne slinavke, prizadetost jeter lahko vodi v cirozo, pri moških je zaradi atrezije vas deferens pogosto prisotna sterilnost. Prognozo bolezni določa okvara pljuč, ki so prizadeta zaradi kroničnega vnetja in kronične okužbe, zato je izrednega pomena zgodnja preponava in zdravljenje prizadetosti pljuč. Cistična fibroza je bolezen, ki zahteva multidisciplinaren pristop k obravnavi in zdravljenju. Obravnava bolnikov v centru za cistično fibrozo, kjer sodelujejo izkušeni strokovnjaki iz različnih področij medicine, predstavlja najprimernejši način vodenja in zagotavlja najboljši izhod bolezni.

PRIZADETOST DIHAL

V sklopu cistične fibroze so pljuča prizadeta zaradi kroničnega vnetja in kronične bakterijske okužbe kar vodi v progresiven upad pljučne funkcije. Najpogostejši bakterijski povzročitelji kronične okužbe spodnjih dihal so *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Stenotrophomonas maltophilia* in *Burkholderia cepacia*. Med 6 in 10 letom starosti ima 60% otrok kronično okužbo s *Staphylococcus aureus*, 40% s *Pseudomonas aeruginosa* in 25% s *Haemophilus influenzae*. Zdravljenje prizadetosti dihal je usmerjeno v preprečevanje in zdravljenje bakterijskih okužb z antibiotiki, zdravljenje vnetja in izboljšanje mukociliarnega klirensa z inhalacijami mukolitikov in respiratorno fizioterapijo. Ob prvi okužbi spodnjih dihal s *Pseudomonas aeruginosa* je le ta visoko občutljiv na antibiotično zdravljenje, zato je pomembno zgodnje odkrivanje in agresivno antibiotično zdravljenje, ki prepreči ali pa vsaj podaljša čas do nastanka kronične okužbe, ki vodi v progresiven upad pljučne funkcije in pomembno vpliva na prognozo bolezni. Kronična kolonizacija vodi v razrast bakterijskih kolonij v biofilmu. V treh mesecih se nemukoidni tip *Pseudomonas aeruginosa* spremeni v mukoidnega, kar onemogoča učinkovito penetracijo antibiotika. Zgodnje antibiotično zdravljenje lahko zagotovimo le z aktivnim iskanjem okužbe s *Pseudomonas aeruginosa*. Zato je potrebno pri otrocih vsake tri mesece ob ambulantnem pregledu aktivno iskati prisotnost okužbe s *Pseudomonas aeruginosa*, ne glede na to ali so prisotni simptomi in znaki okužbe dihal. Zgodnja diagnostika okužbe spodnjih dihal je težka, saj je pogosto prisotna že pri majhnih otrocih, ki sputuma ne morejo izkašljati, zato si pomagamo z drugimi metodami, kot so aspirat žrela, bris žrela, induciran sputum, v skrajnem primeru tudi odvzem kužnine s pomočjo bronhoskopije z upogljivim inštrumentom. V zadnjih letih je bilo objavljenih veliko raziskav, ki so dokazale uspešno znižanje prevalence kronične okužbe s *Pseudomonas aeruginosa* zaradi agresivnega eradikacijskega zdravljenja. Za eradikacijsko zdravljenje se priporoča ciprofloksacin, inhalacijski tobramicyn ali colistin 3 do 4 tedne. Eradikacija kronične okužbe z mukoidnim tipom *Pseudomonas* je praktično nemogoča in z antibiotičnim zdravljenjem dosežemo le znižanje števila kolonij. Blaga akutna poslabšanja zdravimo s peroralnimi antibiotiki dva do tri tedne, v primeru neuspeha pa je potrebno zdravljenje s parenteralnimi antibiotiki in intenzivno respiratorno fizioterapijo v bolnišnici. Pred uvedbo antibiotika (v ambulantni in v bolnišnici) je potrebno odvzeti sputum ali aspirat žrela na patogene bakterije in antibiogram. Za zmanjšanje razvoja rezistence in učinkovito sinergistično delovanje je potrebno pri okužbi s *Pseudomonas aeruginosa*, dvotirno antibiotično zdravljenje s kombinacijo antipseudomonasnega penicilina in aminoglikozida.

¹ asist. mag. Andreja Borinc Beden, dr. med., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Služba za pljučne bolezni, E-mail: andreja.borinc@kclj.si

Izboljšanje mukociliarnega čiščenja dosežemo z inhalacijami rhDNaze, 7% NaCl in redne respiratorne fizioterapije. Zdravljenje z rhDNazo (Pulmozyme) enkrat dnevno ali izmenjujoče vsak drugi dan, dokazano izboljša pljučno funkcijo in posredno preko učinkovitejšega mukociliarnega čiščenja zniža število nevtrofilcev v spodnjih dihalih. Inhalacije s 7% NaCl, 3 ml dvakrat dnevno, učinkovito zmanjšajo število poslabšanj, število dni bolnišničnega zdravljenja s parenteralnimi antibiotiki in izboljšajo pljučno funkcijo.

Pri vseh otrocih s kronično okužbo s *Pseudomonas aeruginosa* uvedemo dolgotrajno nespecifično protivnetno zdravljenje z makrolidnim antibiotikom azitromicinom. Azitromicin deluje imunomodulatorno, zmanjšuje število akutnih poslabšanj, izboljša pljučno funkcijo in kvaliteto življenja.

CENTER ZA CISTIČNO FIBROZO

V Sloveniji so otroci s cistično fibrozo do dopolnjenega 19 leta vodeni v Centru za cistično fibrozo na Pediatrični kliniki, ki ga je leta 1985 ustanovil prof. Milan Štrukelj, kasneje pa ga je dolga leta vodil dr. Silvo Kopriva.

Glede na priporočila Evropskega združenja za cistično fibrozo naj bodo otroci vodeni v CF centru, kjer so poleg pediatra pulmologa in pediatra gastroenterologa, v tim aktivno vključeni še pediater endokrinolog, pediater radiolog, dietetik, specialist otorinolaringolog, medicinska sestra specializirana za delo s CF otroci, respiratorni fizioterapevt, psiholog in mikrobiolog. Bolniki starejši od 19 let naj bodo vodeni v centru za odrasle, v prehodnem obdobju med 16 in 19 letom naj bo v zdravljenje vključen tudi internist pulmolog, ki bo vodil bolnika v centru za odrasle. Otrok s CF naj bo redno pregledan v specialistični ambulanti vsake 3 mesece, dojenčki in bolniki z novoodkrita boleznijo v začetnem obdobju tudi pogostejše, otroci z atipično obliko in blagimi težavami pa vsakih 6 mesecev. Ob vsakem ambulantnem pregledu otroka klinično pregledamo, izmerimo telesno težo, višino, zasičenost hemoglobina s kisikom, spirometrijo in opravimo mikrobiološki pregled sputuma ali aspirata žrela.

Priporočene preiskave, ki jih pri otroku s cistično fibrozo opravimo enkrat letno: hemogram, ionogram, testi jetrne funkcije (AST, ALT, AF, γ GT, bilirubin, žolčne kisline, albumini), testi ledvične funkcije, urin, IgG, IgE, vitamini A,E, 25(OH)D3, cink, selen, testi koagulacije, sputum na patogene bakterije in glive, spirometrija, rentgenogram prsnih organov, UZ abdomna, UZ Doppler portalnega sistema, pri bolnikih, ki imajo cirozo jeter α -fetoprotein, pri sumu na GERB ali slabšem pridobivanju na telesni teži 24h pH metrijo in ev. gastroskopijo, 3-dnevni prehranski dnevnik za oceno ustreznosti nadomeščanja pankreatičnih encimov, elastaza v blatu (pri tistih, ki še nimajo insuficience pankreasa), OGTT >10 let, DXA > 8 let, sIgE in IgG na alergen *Aspergillus fumigatus*, EKG, UZ srca (FEV1 < 60%), ORL pregled (sinusi, polipi, avdiogram pri zdravljenju z aminoglikozidi), šola respiratorne fizioterapije, šola inhalatorne fizioterapije.

Zaradi možnega prenosa patogenih bakterij med bolniki, je zelo pomembno ločevanje otrok s cistično fibrozo v ambulantni, bolnišnični in izven nje: otroci ki imajo kronično okužbo s *P. aeruginosa*, morajo biti ločeni od otrok brez okužbe, otroci okuženi z *B. cepacia* in MRSA (meticilen rezistentni *Staphylococcus aureus*) pa morajo biti ločeni drug od drugega. Otroci s cistično fibrozo morajo biti hospitalizirani v enoposteljnih sobah, po možnosti z lastnimi toaletnimi prostori, da čimbolj zmanjšamo možnost prenosa okužbe.

PRIZADETOST PREBAVIL IN PANKREASA PRI CISTIČNI FIBROZI

UVOD

Pri bolnikih s CF so prebavila različno prizadeta. Pri večini bolnikov slabše deluje trebušna slinavka. Manjše število bolnikov ima spremembe na različnih delih prebavil. Prizadetost jeter in žolčnika obravnava poseben prispevek. Najpombnejši skupni rezultat obvladovanja prizadetosti prebavil pri CF je ustrezna prehranjenost, ki je eden od najpomembnejših ciljev zdravljenja. V prispevku bomo obravnavali nekatere bolezni prebavil pri bolnikih s CF in načinih dodatnega hranjenja, kadar bolnik ne pridobiva ali celo izgublja teže. Prehrano bolnika s CF obravnava posebni prispevek.

Trebušna slinavka izloča pri 85–90% bolnikov s CF premalo encimov, ki so potrebni za razgrajevanje hranil. Ti encimi so: lipaza (razgrajuje maščobe), amilaza (razgrajuje škrob) in proteaza (razgrajuje beljakovine). Slabše delovanje trebušne slinavke ugotavljamo z merjenjem elastaze v enem vzorcu blata ali merjenjem izločanja maščob v blatu v 3 dneh. Večina bolnikov potrebuje dodajanje teh encimov. Odmerjamo jih glede na vnos maščob (500-4.000 enot lipaze/g maščob). Prvi del vzame bolnik ob začetku obroka, drugi del pa po prvi tretjini. To olajša tudi odmerjanje pri mlajših otrocih, ko lahko sproti ocenimo, koliko maščob bo otrok pojedel in dodamo (ali pa tudi ne) ustrezno količino encimov trebušne slinavke. Pomembno je tudi dodajanje vitaminov, topnih v maščobi. Odmerke vitaminov prilagajamo glede na letne meritve koncentracije vitaminov v krvi.

Gastroezofagealna refluksna bolezen pomeni zatekanje želodčne kisline ali tekočine iz dvanajstnika v požiralnik. O bolezni govorimo, če zatekanje povzroča težave (bolečine za prsnico, težave pri požiranju, kašelj, slabšanje delovanja pljuč). Gastroezofagealno refluksno bolezen dokažemo s 24-urno pH-metrijo (cevko vstavimo skozi nos v požiralnik in 1 dan merimo zatekanje kisline) ali novejšo impedanco (cevka je podobna kot pri pH-metriji, le da merimo tudi prehod tekočine in zraka skozi požiralnik v obe smeri) in gastroskopijo (pregledom požiralnika, želodca in dvanajstnika). Mlajše bolnike za gastroskopijo začasno uspavamo, pri starejših pa opravimo obe preiskavi samo z omrtvičenjem ustne votline. Gastroezofagealno refluksno bolezen zdravimo z zdravili iz skupin inhibitorjev protonske črpalke (npr. omeprazol, pantoprazol, lanzoprazol) ali inhibitorjev receptorjev H₂ (npr. ranitidin).

Mekonijski ileus je zapora prebavne cevi z blatom, ki se pojavi takoj po rojstvu. Novorojenček ne odvaja blata, ima napihnjen trebuh in bruha. Privede lahko do predrtja prebavne cevi. Zdravimo ga s klizmami (tekočina s katero izperemo črevo). Pogosto pa je mora kirurg takega bolnika operirati.

Sindrom distalne intestinalne obstrukcije je stanje podobno mekonijskemu ileusu. Pojavlja se pri nekaterih bolnikih s CF v kasnejšem obdobju. Začne se kot bolečina običajno v desnem spodnjem delu trebuha, ki se stopnjuje. Bolnik začne bruhati in ne odvaja blata. V trebuhu je tipna valjasta črevesna vijuga. Zaplet dokažemo z ultrazvokom. Nepopolno zaporo zdravimo z odvajali. V hujših primerih moramo izpirati črevo (klizme). Pri neuspehu pa je potrebna operacija.

¹ asist. Jernej Breclj, dr. med., Univezitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Klinični oddelek za pediatrično gastroenterologijo, hepatologijo in nutricionistiko, E-mail: jernej.brecelj@kclj.si

Vnetje slepiča se podobno pokaže z bolečinami v trebuhu: najprej na sredini, nato pa se te preselijo v desni spodnji del trebuha. Bolniki dostikrat bruhajo in imajo vročino. Zaradi hkratne uporabe antibiotikov, je lahko vnetje prikrito. Vnetje slepiča praviloma dokažemo z ultrazvočnim pregledom trebuha. Pri večini je potrebna operacija.

Prolaps rektuma pomeni, da del črevesa pogleda skozi zadnjik. Ta težava se je pojavljala pri 10–20 % otrok s CF najpogosteje do 5 leta. Sedaj je redkejša. Lahko je posledica slabšega vsrkavanja živil in pogostega odvajanja velikih količin blata. Pogostejša je pri podhranjenih bolnikih. Zdravljenje je usmerjeno v ustrezno dodajanje encimov trebušne slinavke. Če je glavni sprožilec trdo blato, predpišemo odvajala. Pomaga tudi krepitev mišic medeničnega dna. Redko je potrebna operacija.

Fibrozirajoča kolonopatija je zožitev začetnih delov debelega črevesa. Povezujejo jo z visokimi odmerki lipaze in dodatki v starejših zdravilih za zdravljenje slabšega delovanja trebušne slinavke; pri novejših zdravilih ni opisana. Kaže se z bolečinami in drugimi znaki zapore prebavil. Pomembno je preprečevanje. Največji dnevni odmerek lipaze je 10.000 enot/kg TT dnevno (so tudi izjeme – pri 10 % bolnikov so potrebni večji odmerki od priporočenih). Kadar je potrebnih več kapsul, jih vzame bolnik na začetku in po prvi tretjini obroka.

Pri bolnikih s CF, ki ne pridobivajo ustrezno na telesni teži in imajo druge znake bolezni, moramo opraviti dodatne preiskave, saj so nekatere bolezni prebavil pri njih pogostejše (npr. Crohnova bolezen – vnetje na določenih mestih prebavne cevi, celiakija – neprenašanje pšenice, rži in ječmena, ki povzroči vnetje tankega črevesa ali okužba s parazitom *Giardia lamblia*, ki povzroča dolgotrajno drisko).

DODATNI NAČINI HRANJENJA

Pri bolnikih s CF, ki imajo kljub visokim odmerkom encimov trebušne slinavke in dodatku zdravila za zaviranje izločanja kisline (inhibitorji protonske črpalke povečajo učinkovitost nadomestka encimov trebušne slinavke), kaloričnim dodatkom in »šoli štetja maščob«, še vedno težave s prenizko telesno težo in pojedjo premalo, ponudimo možnosti dodatnega hranjenja. Prva je cevka, ki jo vstavimo skozi nos v želodec in po kateri dobiva bolnik dodatno, še bolj kalorično prehrano (*nazogastrična sonda*). Lahko jo dobiva ponoči s pomočjo posebne črpalke. To je rešitev za krajši čas – običajno za enega do nekaj mesecev. Druga možnost je vstavev *gastrostome*, ki se vse bolj uveljavlja pri težje bolnih. Omogoča dodatno hranjenje, lahko tudi ponoči in pomembno vpliva na izid zdravljenja bolnika s CF. Ko je bolnik ne potrebuje več, jo odstranimo.

ZAKLJUČEK

Zdravljenje prebavil pri bolnikih s CF ni samo dodajanje encimov trebušne slinavke. Prepoznati in zdraviti je potrebno tudi druge pridružene bolezni in zaplete, saj so ti pogosto dodatni dejavnik za slabše pridobivanje telesne teže z vsemi posledicami in slabšo prognozo bolezni.

LITERATURA

1. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2002; 35: 246-59.
2. Širca Čampa A, Kopriva S, Breclj J, Sedmak M. Novosti v prehrani otrok s cistično fibrozo. In: Kržišnik C, Battelino T, eds. Izbrana poglavja iz pediatrije. Ljubljana: Katedra za pediatrijo; 2005: 43-61.
3. Littlewood JM, Wolfe SP, Conway SP. Diagnosis and treatment of intestinal malabsorption in cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol 2006; 41: 35-49.
4. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care - consensus conference report. Chest 2004; 125 (Suppl 1): 1S-39S.
5. Homan M, Orel R, Breclj J, Sedmak M. [Perkutana endoskopska gastrostomija](#). In: Kržišnik C, Battelino T, eds. Izbrana poglavja iz pediatrije 18: novosti v otroški gastroenterologiji, novosti v pediatriji, avtizem. Ljubljana: Medicinska fakulteta, Katedra za pediatrijo, 2006; 36-42.

VPLIV NAZOGASTRIČNE SONDE NA MOJE POČUTJE

Kronično bolezen cistično fibrozo so mi odkrili že pri prvih dveh mesecih. Ker sem bil zelo slaboten, so se zdravniki zelo potrudili, da so me ohranili pri življenju.

Kolikor se sam spominjam, mi nikoli ni bila nobena hrana všeč, nikoli nisem bil lačen. Imel sem tudi veliko infektov, največkrat psevdomonas.

Na teži sem zelo slabo napredoval. Pri šestih letih pa sem celo shujšal. Zato so mi vstavili nazogastrično sondo. Hranili so me čez dan in ponoči. Hranjenje je bilo uspešno, saj sem se v osmih dneh zredil za 2 kg.

Ker sem se po tem spet slabo redil, so mi čez pol leta spet uvedli nazogastrično sondo. In sicer ob vikendih. V petek so mi sondo vstavili, mama pa me je hranila vsake tri ure. V ponedeljek zjutraj pa je sondo potegnila ven. Trajalo je dva meseca, ki ju ne bom nikoli pozabil.

Vstavljanje sonde mi je bilo zelo zoprno. Sililo me je na bruhanje. Vsak dan posebej sem se bal petka. Ker sem bil med vstavljanjem zelo napet, so se sestre zelo trudile, da jim je uspelo, včasih jim tudi ni. Večkrat sem sondo izbruhal.

S cevko sem se počutil zelo slabo, zdelo se mi je, da me vsi gledajo in je ogromna. Najraje sem bil sam, saj nisem hotel, da bi me kdo videl.

Zaradi težav so mi cevko odstranili. Zdravniki so se odločili, da mi bodo vstavili gastrostomo skozi trebuh, če ne bo izboljšanja. Tega sem se prestrašil. Zelo sem se potrudil in začel malo bolj jesti. Čeprav z muko mi je to nekako uspelo. Sedaj mi zdravniki sonde ali gastrostome ne omenjajo več.

¹ Danijel Bajc, Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, Sekcija za cistično fibrozo

² asist. Jernej Breclj, dr. med., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Klinični oddelek za pediatrično gastroenterologijo, hepatologijo in nutricioniko

BOLEZNI JETER PRI CISTIČNI FIBROZI IN NJIHOVO ZDRAVLJENJE

Cistična fibroza (CF) povzroči okvaro več organov. Najpogostejše prizadene pljuča in trebušno slinavko. Bolezen jeter pri bolnikih s CF se razvije le v tretjini primerov (1). Povprečna življenska doba bolnikov s CF se podaljšuje, zato postaja pravočasno odkritje in zdravljenje bolezni jeter in njihovih posledic vse pomembnejše. Dejavniki, ki vplivajo na razvoj jetrne bolezni pri otrocih s CF so: genetski dejavniki (ekspresija gena za CF in vpliv sorodnih genov na holangiocyte, spol otroka) in dejavniki okolja (slaba prehranjenost otroka, popolna parenteralna prehrana, operativni posegi v trebušni votlini, okužba z hepatotropnimi virusi, uživanje hepatotoksičnih zdravil) (1;2). Pomembna okvara jeter je posledica zapore žolčnih vodov, ki vodi v napredujočo periportalno fibrozo in cirozo jeter. K zgodnjemu razvoju jetrne bolezni so nagnjeni otroci s CF, pri katerih se je v prvih dneh življenja razvila mekonijska zapora črevesja. Pri ostalih bolnikih se razvije klinična slika okvare jeter večinoma do desetega leta starosti. Odkrivanje bolezni jeter in žolčnih vodov temelji na rednih kliničnih pregledih, biokemičnih krvnih testih in slikovnih preiskavah. V diagnostični algoritem je v bila v zadnjih letih vključena tudi biopsija jeter, s katero potrdimo bolezen jeter pri otroku s CF, ločimo steatozo od fibroze jeter in opredelimo potrebo po presaditvi jeter (3). Bolnike s CF, ki imajo okvaro jeter, zdravimo z ursodeoksiholno kislino (20 mg/kg/dan). Dolgotrajno zdravljenje z ursodeoksiholno kislino, ki pospeši pretok žolča in ščiti jetrne celice, najverjetneje upočasni napredovanje bolezni jeter (4). Za presaditev jeter pri otrocih s CF se odločimo, če pride zaradi ciroze jeter bodisi do odpovedi jeter, ali do pomembnih zapletov portalne hipertenzije (5). Vsem bolnikom priporočamo cepljenje proti virusu hepatitisa A in B, ki v primeru okužbe dodatno poškodujejo jetra. Bolnikom s CF svetujemo tudi naj se izogibajo pitju alkohola in uživanju zdravil, ki so lahko za jetra škodljiva. Pri ohranjanju funkcije jeter je zelo pomembno redno nadomeščanje encimov trebušne slinavke, lipidotropnih vitaminov in kalorično zadosti bogata prehrana z dodatkom srednjeveržnih maščobnih kislin.

LITERATURA

1. Colombo C, Battezzati PM, Crosignani A, Morabito A, Costantini D, Padoan R et al. Liver disease in cystic fibrosis: A prospective study on incidence, risk factors, and outcome. *Hepatology* 2002;36(6):1374-82.
2. Lamireau T, Monnereau S, Martin S, Marcotte JE, Winnock M, Alvarez F. Epidemiology of liver disease in cystic fibrosis: a longitudinal study. *J.Hepatol.* 2004;41(6):920-5.
3. Colombo C, Russo MC, Zazzeron L, Romano G. Liver disease in cystic fibrosis. *J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr.* 2006;43 Suppl 1:S49-S55.
4. Cheng K, Ashby D, Smyth R. Ursodeoxycholic acid for cystic fibrosis-related liver disease. *Cochrane.Database.Syst.Rev.* 2000(2):CD000222.
5. Milkiewicz P, Skiba G, Kelly D, Weller P, Bonser R, Gur U et al. Transplantation for cystic fibrosis: outcome following early liver transplantation. *J.Gastroenterol.Hepatol.* 2002;17(2):208-13.

¹ asist. mag. Matjaž Homan, dr. med., Univezitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Klinični oddelek za pediatrično gastroenterologijo, hepatologijo in nutricistiko

SLADKORNA BOLEZEN IN ZMANJŠANA MINERALNA GOSTOTA PRI BOLNIKIH S CISTIČNO FIBROZO

Preživetje bolnikov s cistično fibrozo (CF) se je v zadnjem času z novjšimi načini zdravljenja podaljšalo daleč v odraslo dobo, kar je omogočilo nastanek dodatnih komplikacij, kot sta sladkorna bolezen in zmanjšana mineralna kostna gostota.

S cistično fibrozo pogojena sladkorna bolezen (CFSB) je resno bolezensko stanje, saj ga največkrat spremlja tudi poslabšanje pljučne simptomatike in bolnikovega splošnega stanja, kar je lahko tudi vzrok smrti. Pojavlja se pri od 4% do 11% bolnikov s CF, največkrat med 20 in 30 letom starosti(1). Pogostejše se pojavlja pri osebah ženskega spola, pri bolnikih z motnjo v delovanju eksokrinega dela pankreasa, in tistih, ki imajo homozigotno stanje za $\Delta F508$ mutacijo gena za cistična fibroza transmembranski regulator(2). Glavna značilnost CFSB je pomanjkanje inzulina, ki je posledica fibroze in maščobne infiltracije eksokrinega dela pankreasa, kar poruši zgradbo Langerhansovih otočkov in uniči večje število beta celic. Posledica tega dolgotrajnega dogajanja s postopnim propadanjem beta celic je tudi počasen nastanek bolezni, ki poteka od normoglikemije preko intolerance za glukozo (faza prediabetesa) do sladkorne bolezni. Zato prevalenca bolezni narašča s starostjo in trajanjem bolezni in je pred 10. letom starosti manj kot 10%, po 30. letu pa lahko tudi več kot 40%(3). CFSB se lahko kaže s značilnimi kliničnimi znaki kot sta poliurija in polidipsija, z nenapredovanjem ali izgubo telesne teže kljub primernemu kaloričnemu vnosu ter poslabšanjem pljučne simptomatike ali pa samo s povečano koncentracijo krvnega sladkorja (KS). Simptomi hiperglikemije, povečana koncentracija KS na tešče in povečana koncentracija HbA1c niso dovolj zanesljivi pokazatelji za dokaz CFSB, zato je potrebno pri vseh bolnikih s CF narediti OGTT enkrat letno od 10 leta (4), oziroma 14 leta dalje (5). Za zgodnejše odkrivanje motene presnove ogljikovih hidratov prideta v poštev še intravenozni glukozna tolerančni test in metoda kontinuiranega merjenja glukoze v intersticijski tekočini (CGMS (6, 7).

Po do sedaj veljavni doktrini je sredstvo izbora za zdravljenje CFSB inzulin. Uporabljajo se različne sheme zdravljenja. V zadnjem času se najpogostejše uporablja shema zdravljenaja po principu funkcionalne inzulinske terapije (FIT) s hitro delujočimi inzulinskimi analogi pred glavnimi obroki in dolgo delujočimi analogi za kritje bazalnih potreb v večernem času. V začetni fazi CFSB, ko je izločanje inzulina za kritje bazalnih potreb še zadovoljivo, je potrebno nadomeščati inzulin le v času obrokov, ponoči pa le kadar ima bolnik dopolnilno hranjenje po nazogastrični sondi ali gastrostomi. Opisane so tudi že prve izkušnje z zdravljenjem z inzulinsko črpalko (8). Z zdravljenjem želimo pri bolnikih doseči normalen prehranski status, pri otrocih pa normalno rast in razvoj, preprečiti nastanek kasnih zapletov SB in hipoglikemije.

Z vse daljšim trajanjem preživetja se pri bolnikih s cistično fibrozo srečujemo tudi z zmanjšano mineralno kostno gostoto (MKG) in povečanim tveganjem za zlome. Najpogostejši so zlomi dolgih kosti, vretenc in reber, zaradi česar nastane kifoza in deformacije prsnega koša. Bolniki s CF z osteoporozo imajo 100-krat večje tveganje za zlome vretenc in 10-krat večje tveganje za zlome reber kot zdravi ljudje. Zmanjšanje pljučnega volumna in oslajljena pljučna funkcija privedeta do poslabšanja pljučne bolezni (9). Število bolnikov z zmanjšano MKG se povečuje s trajanjem bolezni. Pri merjenju MKG z

¹ asist. mag. Nina Bratanič, dr. med., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Klinični oddelek za endokrinologijo, diabetes in presnovne bolezni

dvoenergijsko rentgensko absorpciometrijo ugotovimo pomembno zmanjšanje MKG pri približno 30 odstotkih adolescentov do 75 odstotkov odraslih oseb s CF (10-12). Zmanjšana MKG je lahko eden od izključitvenih kriterijev za transplantacijo pljuč pri bolnikih s CF, za to je pomembno, da MKG redno spremljamo in preprečimo poslabšanja.

Po priporočilih Ameriškega združenja za cistično fibrozo je potrebno spremljanje MKG pri bolnikih s CF od 8 leta starosti dalje, posebno še, če so prisotni sledeči dejavniki tveganja: telesna teža manjša od 90% idealne, vrednost FEV1 nižja od 50% pričakovane vrednosti, zdravljenje s kortikosteroidi v odmerku ekvivalentnemu 5 mg prednizona dnevno za obdobje treh mesecev na leto, zapoznela puberteta in/ali zlomi kosti (10).

Klinična opredelitev svetovne zdravstvene organizacije opredeljuje osteoporozo pri odraslih kot zmanjšanje MKG za več kot 2.5 standardna odklona pod priporočeno starostno vrednost. Pri bolnikih s CF govorimo o osteoporozi le takrat, kadar imajo zlome kosti. Zmanjšano MKG pri otrocih in mladostnikih pa definiramo kot znižanje kostne mase za več kot 2 standardna odklona pod povprečno vrednostjo za starost in spol. Pri bolnikih s CF se pogosto srečujemo z zastojem rasti in zapoznelim pubertetnim razvojem ter zapoznelo kostno starostjo, kar moramo upoštevati pri interpretaciji izvidov (11).

Pri nastanku zmanjšanja MKG sodelujejo različni dejavniki: kronično vnetje v dihalih, malabsorpcija, pomanjkanje v maščobah topnih vitaminov D in K, slabša prehranjenost, zmanjšana mišična masa, zmanjšana telesna aktivnost, pozna puberteta in hipogonadizem ter zdravljenje s sistemskimi kortikosteroidi. Ob aktivni pljučni bolezni so v serumu prisotne povišane vrednosti vnetnih citokinov IL-6, IL-1 in TNF α , ki zavirajo diferenciacijo in delovanje osteoblastov in s tem tvorbo kosti ter vzpodbujajo tvorbo in delovanje osteoklastov, celic, ki kost razgrajujejo (12, 13). Zaradi slabše prehranjenosti in rezistence na rastni hormon ter vnetnih citokinov je znižana vrednost rastnih faktorjev IGF-1, ki pospešujejo tvorbo kosti (14). Pri bolnikih s CF je absorpcija kalcija normalna, hkrati pa je povečano izločanje z blatom. Zmanjšana pljučna funkcija in zmanjšan indeks telesne mase, ki ga izračunamo iz telesne teže in višine, sta pomembna napovedna dejavnika za zmanjšanje MKG pri bolnikih s CF (9, 15). Preiskave na miškah so pokazale, da lahko moteno delovanje cistična fibroza transmembranskega regulatorja in posledično kloridnih kanalčkov samo po sebi privede do zmanjšane tvorbe in povečane razgradnje kosti (16).

Optimalna telesna teža in indeks telesne mase pomembno vplivata na večanje in vzdrževanje kostne mase. Zato moramo bolnikom zagotoviti primeren kalorični vnos s pravilnim razmerjem med maščobami (40%), beljakovinami (20%) in ogljikovimi hidrati (40%), posebno pozornost moramo nameniti zagotovitvi primerne količine D in K vitamina ter kalcija. Devetdeset odstotkov bolnikov s CF ima tudi motnjo v delovanju eksokrinega dela pankreasa. Izkušnje kažejo, da je kljub nadomeščanju pankreatičnih encimov absorpcija maščob motena, s tem pa tudi absorpcija v maščobah topnih vitaminov A, D, E in K (17). V skladu s priporočili Ameriškega združenja za CF naj bi otroci s CF dnevno prejeli 800 IU D vitamina (10), kar pa ne zagotavlja priporočenega serumskega nivoja 25(OH)D, ki naj bi bil od 75 – 150 nmol/l. Ob suboptimalni koncentraciji D vitamina se povečano izloča parathormon, ki pospešuje razgradnjo kosti, oboje skupaj pa vpliva na to, da bolniki ne dosežejo maksimalne kostne mase. Zato je potrebno odmerek prilagoditi glede na izmerjeno serumsko vrednost (17). Zaenkrat smernice za optimalno nadomeščanje D vitamina še niso izdelane. Zaradi povečane izgube kalcija z blatom je potrebno bolnikom zagotoviti od 1300 do 1500 mg kalcija dnevno (10). Z nadomeščanjem K vitamina pospešujemo post-translacijsko karboksilacijo osteokalcina, ki omogoča vezavo kalcija v kosteh. Pri bolnikih s CF z izrazitim zastojem v rasti se ob zdravljenju z rastnim hormonom pomembno izboljšajo telesna višina, teža in MKG (18).

Zdravljenje z bisfosfonati pride v poštev pri bolnikih z izrazitim znižanjem kostne mase in zlomi (20, 21). Po priporočilih Ameriškega združenja za cistično fibrozo sodijo v to skupino bolnikih, pri katerih je kostna gostota v predelu ledvenega dela hrbtenice ali levega kolka znižana bolj kot dva standardna odklona od povprečja (t score < -2) in pri tistih, pri katerih je kostna gostota med -1.0 in -2.0 standardnimi odkloni pa če imajo zlome, se kostna gostota zmanjšuje za več kot 3% do 5% letno, če je pri njih je predvideno dalj časa trajajoče peroralno zdravljenje s kortikosteroidi ali pa presaditev pljuč (10).

Sladkorna bolezen in zmanjšanje mineralne gostote pri bolnikih s CF lahko dolgoročno resno ogrozita zdravje in preživetje teh bolnikov, zato je potrebno redno spremljanje ter pravočasno in ustrezno ukrepanje.

LITERATURA

1. Rosenecker J, Eichler L, Kuhn L, Harms HK, von der Hardt J. Genetic determination of diabetes mellitus in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1995;127:441-3.
2. Cucinotta D, De Luca F, Scoglio R, Lombardo F, Sferlazzas C, Di Benedetto A, et al. Factors affecting diabetes mellitus onset in cystic fibrosis: evidence from a 10-year follow-up study. *Acta Paediatr* 1999; 88: 389-93.
3. Moran A, Doherty L, Wang X, Thomas W. Abnormal glucose metabolism in cystic fibrosis. *J Pediatr* 1998;133:10-7.
4. Langg S, Hansen A, Thorsteinsson B, Nerup J, Koch C. Glucose tolerance in patients with cystic fibrosis: a five-year prospective study. *Br Med J* 1995;311:655-8.
5. Moran A, Hardin D, Rodman D, Allen HF, Beall RJ, Borowitz C, et al. Diagnosis, screening and management of cystic fibrosis related diabetes mellitus. A consensus conference report. *Diab Res Clin Pract* 1999; 45: 61-73.
6. Tofé S, Moreno JC, Máiz L, Alonso M, Escobar H, Barrio R. Insulin-secretion abnormalities and clinical deterioration related to impaired glucose tolerance in cystic fibrosis. *Eur J Endocrinol* 2005; 152:241.
7. Dobsin L, Sheldon CD, Hattersley AT. Conventional measures underestimate glycemia in cystic fibrosis patients. *Diabet Med* 2004;21:691-6.
8. Sulli N, Bertasi S, Zullo S, Shasaj B. Use of continuous subcutaneous insulin infusion in patients with cystic fibrosis related diabetes: Three case reports. *J Cyst Fibros* 2006 (Epub ahead of print).
9. Aris RM, Renner JB, Winders AD, Buell HE, Riggs DB, Lester GE, Ontjes DA. Increased Rate of Fractures and Severe Kyphosis: Sequelae of Living into Adulthood with Cystic Fibrosis. *Ann Intern Med* 1998; 128: 186-93.
10. Aris RM, Merkel PA, Bachrach LK, Borowitz DS, Boyle MP, Elkin SL, et al. Consensus statement: Guide to Bone Health and Disease in cystic Fibrosis. *J Clin Endocrinol Metab* 2005; 90: 1888-96.
11. Conway SP, Morton AM, Oldroyd B, Truscott JG, White H, Smith AH, Haigh I. Osteoporosis and osteopenia in adults and adolescents with cystic fibrosis: prevalence and associated factors. *Thorax*; 2000: 55:798-804.
12. Haworth CS, Selby PL, Webb AK, Dodd ME, Musson H, Niven R McL, et al. Low bone mineral density in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 1999; 54: 961-7.
13. Aris RM, Stephens AR, Ontjes DA, Blackwood AD, Lark RK, Hensler MB, et al. Adverse Alterations in Bone Metabolism Are Associated with Lung Infection in Adults with Cystic Fibrosis. *Amm J Respir Crit Care Med* 2000; 162: 1674-8.
14. Street ME, Ziveri MA, Spaggiari C, Viani I, Volta C, Grzincich GL, et al. Inflammation is a modulator of the insulin-like growth factor (IGF)/IGF-binding protein system inducing reduced bioactivity of IGFs in cystic fibrosis. *Eur J Endocrinol* 2006; 154: 47-52.
15. Bianchi ML, Romano G, Saraifoger S, Constantini D, Limonta C, Colombo C. BMD and body composition in children and young patients affected by cystic fibrosis. *J Bone Miner Res* 2006; 21: 388-96.
16. Dif F, Marty C, Baudoin C, de Vernejoul MC, Levi G. Severe osteopenia in CFTR-null mice. *Bone* 2004; 35: 595-603.
17. Rovner AJ, Stallings VA, Schall JI, Leonard MB, Zemel BS. Vitamin D insufficiency in children, adolescents, and young adults with cystic fibrosis despite routine oral supplementation. *Am J Clin Nutr* 2007; 86: 1694-9.
18. Hardin DS, Adams-Huet B, Brown D, Chatfield B, Dyson M, Ferkol T, et al. Growth hormone treatment improves growth and clinical status in prepubertal children with cystic fibrosis: results of multicenter randomized controlled trial. *J Clin Endocrinol Metab* 2006; 91: 4925-9.
19. Haworth CS, Selby PL, Adams JE, Mawer EB, Horrocks AW, Webb AK. Effect of intravenous pamidronate on bone mineral density in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 2001; 56: 314-6.
20. Aris RM, Lester GE, Caminiti M, Blackwood AD, Hensler M, Lark RK, et al. Efficacy of Alendronate in Adults with Cystic Fibrosis with Low bone Density. *Am J Resp Critical Care Med* 2004; 169: 77-82.

PRIZADETOST NOSU, OBNOSNIH VOTLIN IN UŠES PRI OTROCIH S CISTIČNO FIBROZO

UVOD

Otorinolaringologi se vse pogostejše srečujemo s specifičnimi težavami, ki jih imajo bolniki s CF. Prizadetost nosnega organa (nosne in obnosne votline in nosno žrelo) se kaže z oteženim dihanjem skozi nos, poslabšanjem voja, kroničnim vnetjem obnosnih votlin (sinusov) in nosno polipozo. Zaradi ponavljajoče uporabe aminoglikozidnih antibiotikov lahko pride do okvare notranjega ušesa.

PRIZADETOST NOSU IN OBNOSNIH VOTLIN (SINUSOV)

Simptomi nastanejo zaradi posledic genetske okvare ali so posledica spremljajočih bolezni, predvsem kroničnih infekcij. Posledica genetske okvare je suha nosna sluznica, bolj gosta sluz v nosu in zaradi tega se nos težje čisti. Ob kroničnih okužbah pride do novih poškodb nosne sluznice. Zamašen nos je vodilni simptom pri otrocih s CF, sledi kašelj, gnojni izcedek in zadah. 45% bolnikov s cistično fibrozo ima nosne polipe. Nos je lahko popolnoma zaprt z nosnimi polipi. Takšne masivne nosne polipoze ne najdemo pri otrocih mlajših od pet let. Povprečna starost otrok ob odkritju nosnih polipov je 15 let. Nosni polipi so lahko tudi prvi znak CF. Nosni polipi so pri sicer zdravih otrocih izjemno redki, zato pri otroku z nosnimi polipi vedno posumimo tudi na cistično fibrozo. Začetne nosne polipe, ki le zmerno ovirajo dihanje skozi nos zdravimo lokalno z nosnimi steroidi v obliki pršil. Pri otrocih z večjimi nosnimi polipi se odločimo za kirurški poseg, ki ga opravimo v splošni (popolni) anesteziji s pomočjo endoskopa skozi nos brez kožnih rezov in brazgotin. Polipe odstranimo, obnosne votline (sinuse) pa široko odpremo v nos. Tako omogočimo čiščenje sluzi iz obnosnih votlin. Pri CF polipi nastanejo v sklopu prizadetosti vse nosne sluznice, ki je v celoti ne moremo odstraniti in moramo tako kljub kirurškemu posegu pričakovati ponovitev. Povprečni čas do naslednje operacije je 4 leta. Otroci morajo biti na operacijo pripravljeni s strani pediatra pulmologa, pred in po operaciji jih zdravimo z antibiotikom. Po operaciji nos spiramo s fiziološko raztopino in predpišemo dolgoročno zdravljenje z lokalnimi steroidi, ki upočasnijo nastajanje nosnih polipov.

Od obnosnih votlin se težave največkrat začnejo v čeljustni votlini. Ta je skoraj vedno izpolnjena z gosto sluzjo, ki zastaja v čeljustni votlini in jo zaradi pritiska širi. Čeljustna votlina se izboči v nos in tako ovira dihanje. Takšno izbočenje čeljustne votline v nos nastane pri otrocih med tretjim mesecem in osmim letom starosti in ga opisujejo pri 12% bolnikov (povprečna starost 5 let). Zdravimo ga kirurško, pod enakimi pogoji kot nosne polipe. Čeljustno votlino široko odpremo v nos in tako preprečimo zastajanje goste sluzi, izboljša se dihanje skozi nos in občutek tiščanja.

Posamezne obnosne votline so pri bolnikih s cistično fibrozo slabše razvite – manjše.

¹ Črtomir Iglič, dr. med., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Klinika za otorinolaringologijo in cervikofacialno kirurgijo

² Klemen Jenko, dr. med., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Klinika za otorinolaringologijo in cervikofacialno kirurgijo

OKVARA SLUHA

Zaradi pogostega vnetja sluznice nosu in nosnega dela žrela, bi pri otrocih s cistično fibrozo pričakovali tudi pogostejša vnetja ušes. Vendar podatki kažejo, da odstotek vnetij ušes pri otrocih s CF ni večji.

Znano je, da aminoglikozidni antibiotiki (gentamicin, tobramicin, amikacin, neomicin, kanamicin, streptomycin), od katerih nekatere prejemajo tudi bolniki s cistično fibrozo, poškodujejo notranje uho in tako okvarijo sluh in ravnotežje. Okvara sluha je običajno obojestranska in v visokih frekvencah, občasno je enostranska ali pa je okvarjeno le ravnotežje. Tudi pri bolnikih s cistično fibrozo, ki pogosto in dolgotrajno prejemajo aminoglikozidne antibiotike ugotavljamo okvaro sluha. Ker je okvarjen sluh predvsem za visoke frekvence, ki za razumevanje govora niso tako pomembne, bolniki slabšega sluha ne opazijo. Okvaro sluha lahko ugotovimo le z ustreznimi preiskavami sluha. Pri bolnikih s CF, ki prejemajo aminoglikozide dalj kot 14 dni ali imajo že ugotovljeno okvaro sluha ali hkrati prejemajo več vrst zdravil, za katera vemo, da lahko poškodujejo notranje uho, moramo opraviti preiskavo sluha. Preiskavo sluha moramo opraviti tudi, če med zdravljenjem pride do okvare sluha, ki jo zazna bolnik oziroma svojci ali zdravstveno osebje ali če med zdravljenjem opazimo motnje ravnotežja ali vrtoglavico. Pri bolnikih pri katerih med zdravljenjem z aminoglikozidnimi antibiotiki nastopi poslabšanje sluha, ki ga opazi bolnik ali okolica, je potrebno tako zdravljenje ukiniti.

ZAKLJUČEK

Otroka z diagnosticirano CF moramo redno spremljati tudi v ambulantni za bolezni ušes, nosu in grla. Otroka spremlja otorinolaringolog, ki je usmerjen v kirurško zdravljenje bolezni nosu, v sodelovanju z avdiologom, ki obravnava okvare sluha in ravnotežja. Priporočeni interval med pregledi je eno leto, ob težavah pa je potreben predhoden pregled. Na rednih letnih pregledih poleg osnovnega pregleda ušes, nosu, žrela in grla naredimo še endoskopski pregled nosu pri otrocih pri katerih je preiskava izvedljiva in starosti ustrezne preiskave sluha. Za CT slikanje obnosnih votlin se odločimo pri bolnikih s simptomi in pri tistih, kjer z endoskopskim pregledom ugotovimo anatomske nepravilnosti in znake kroničnega vnetja.

SLIKOVNA DIAGNOSTIKA PRI OTROCIH S CISTIČNO FIBROZO

UVOD

Cistična fibroza (CF) je najpogostejša multisistemska, autosomnorecesivno dedna motnja, ki izrazito skrajša življenjsko dobo ljudi. Prizadene dojenčke, otroke in mlajše odrasle. Abnormni transport klor in natrija preko epiteljskih celic žlez z zunanjim izločanjem povzroči nastanek gostega izločka v pljučih, trebušni slinavki, jetrih, črevesnih vijugah, v reproduktivnih organih in žlezah slinavkah. V vseh teh organih prihaja do hudih patoloških sprememb, ki kvarno vplivajo na funkcijo organov. V pljučih nastane kronična obstruktivna pljučna bolezen. Zaradi zastajanja goste sluzi v pljučih sledi kolonizacija s patogenimi bakterijami.

SLIKOVNA DIAGNOSTIKA

- **Rentgensko slikanje pljuč** v diagnostiki CF na začetku nima večjega pomena. V veliko pomoč pa je pri spremljanju pacientov z dokazano CF, predvsem pri odkrivanju hudih komplikacij, kot so pneumotoraks ali pljučna aspergiloza. Zavedati se moramo, da so najdbe pri klasičnem slikanju pljuč nespecifične. V začetnih stadijih bolezni pa je rentgenogram pljuč praviloma normalen.

- **Rentgensko slikanje skeleta** je pri pacientih s CF v veliko pomoč. Odkrijemo lahko osteoporozo in predvsem hipertrofično osteoartropatijo.

- **RTG obnosnih votlin in predvsem CT-pregled glave oz. obnosnih votlin** sta odlični metodi za dokaz mukokele ali piokele. Mukokele so najpogostejše v frontalnem sinusu, kjer povzročijo nastanek resnih nevroloških motenj.

- Pomembno vlogo v diagnostiki in spremljanju pacientov s CF ima tudi **high resolution computerized tomography (HRCT)**. CT uporabljamo takrat, kadar nas zanimajo anatomske detajle. Z uporabo CT-preiskave nedvomno najdemo več pacientov z bronhiektazijami in ali mukoznimi čepi.

- preiskave s pomočjo **magnetno resonančne tomografije (MR)** se redko uporabljajo v diagnostiki in spremljanju pacientov s CF. Pri otrocih preiskava običajno ni mogoča brez splošnega opoja. Preiskava s pomočjo magnetne resonance daje sicer kar zadovoljive podatke o patologiji pljuč, ki se skladajo z kliničnimi podatki in s CT-preiskavi pljuč.

- **Ultrazvočni pregled abdomna** se uporablja za dokaz komplikacij CF v abdomnu. Je nepogrešljiva metoda za prikaz prizadetosti pankreasa in jeter.

- **Scintigrafske metode** preiskave pljuč imajo v diagnostiki in spremljanju pacientov s CF manjšo vlogo. Preiskava ima preveč lažno pozitivnih rezultatov. Scintigrafska preiskava jeter je koristna pri pacientih s CF in protrahiranim ikterusom in pri tistih, kjer pri UZ-preiskavi dokažemo razširitev žolčnih vodov.

¹ prim. Anton Kenig, dr. med., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Služba za radiologijo

ZAKJUČEK

Slikovna diagnostika je v diagnostiki CF sekundarnega pomena, je pa nepogrešljiva pri spremljanju in vodenju pacientov ter je v veliko pomoč pri odkrivanju za življenje ogrožajočih komplikacij.

LITERATURA

1. Stacey C. Fitzsimmons, PhD. The changing epidemiology of cystic fibrosis. J.Pediatr. 1993;122(1):1-9.
2. Vicky A. LeGrys, Dra. Sweat testing for the diagnosis of cystic fibrosis: Practical considerations. J.Pediatrics 1996 Dec; 129(6):892-7.
3. Suzanne Terheggen-Lagro et al. Correlation of Six Different Cystic Fibrosis Chest Radiograph Scoring Systems With Clinical Parameters. Pediatric Pulmonology 2003 Jun; 35(6):441-5.
4. G.J. te Meerman, J.Dankert-Roelse, A.Martijn, F.H.van Woerden. A comparison of the Schwachman, Chrispin-Norman and Brasfield method for scoring of chest radiographs of the patients with cystic fibrosis. Pediatr Radiol 1985; 15: 98-101.
5. Helbich TH et al. Cystic fibrosis. CT assessment of lung involvement in children and adults. Radiology 1999; 213(2):537-44.
6. Ian Tathanson, Kathleen Conboy, Suzanne Murphy, Ehsan Afshani, Jerad P., Jerald P.Kuhn. Ultrafast Computerized Tomography of the Chest in Cystic Fibrosis: A New Scoring System. Pediatric Pulmonology 1991;11:81-86.
7. D.H. Carr, P.Oades, B.Totman-Dickenson, R Homiaddon, A.U. Wells, A Bush. Magnetic Resonance Scanning in Cystic Fibrosis: Comparison With Computed Tomography. Clinica Radiology (1995); 50:84-89.
8. Meenakshi Bhalla, Nelson Turcios, Victor Aponte, Margaret Jenkins, Barry S. Leitman, Dorothy I. McCauley, David P. Naidich. Cystic Fibrosis. Scoring System with Thin-Section CT. Radiology 1991;179:783-788.
9. Grish D. Sharma, Carl F. Doershuk, Robert C Stern. Erosion of the wall of the frontal sinus caused by mucopyelocoele in cystic fibrosis. J.Pediatrics, 1994 May;124:745-7.
10. Dana Brasfield, Guy Hicks, Seng-jaw Soong, James Peters, Ralph Tiller. Evaluation of Scoring System of the Chest Radiograph in Cystic Fibrosis. AJR 1980 June;134:1195-1198.

PSIHOTERAPEVTSKE INTERVENCE PRI ZDRAVLJENJU CISTIČNE FIBROZE

Življenje s cistično fibrozo je kompleksna in zahtevna naloga, predvsem za otroka oz. mladostnika kot tudi za njegove starše. V procesu spoprijemanja s progresivno boleznijo, kar vsakodnevno vzame veliko časa, se posameznik sooča z dvema oblikama zahtev oz. težav: s samo boleznijo oz. upravljanjem z njo ter splošnim psihosocialnim funkcioniranjem (1).

Pri upravljanju z boleznijo se osnovnošolski otroci s CF in njihovi starši najpogosteje srečujejo s težavami kot so pozabljenost, opozicionalno vedenje in problemi s strukturiranjem in izrabo časa. Približno 50% (ali več) otrok s CF ima omenjene težave v zvezi z jemanjem zdravil, izvajanjem fizioterapije in prehranjevalnim režimom (2). Starejši mladostniki kot razloge za slabo izvajanje zdravljenja navajajo naveličanost rutine, pomanjkanje časa, in željo po socialni sprejetosti (1). Večina tovrstnih težav je povezanih s slabšim sprejemanjem bolezni.

CF močno vpliva na otrokovo oz. mladostnikovo psihosocialno funkcioniranje na skoraj vseh življenjskih področjih, predvsem na šolskem, v medvrstniških odnosih in v okviru družine (3). Na šolsko uspešnost npr. pomembno vpliva pogosto izostajanje od pouka, omejenost pri izvajanju določenih aktivnosti pa zmanjšuje priložnosti za druženje z vrstniki. Zaradi počasnejšega telesnega dozorevanja in nižje rasti v primerjavi z vrstniki težje vzpostavljajo in vzdržujejo prijateljstva. Družine mladih bolnikov pa so praviloma izpostavljene višjim nivojem stresa (4).

Izjemno velik vpliv na zaznano kvaliteto življenja pa ima tudi posameznikovo doživljanje oz. sprejemanje bolezni. Občutek nemoči in odsotnosti kontrole nad lastnim življenjem spravlja posameznika v čustveno stisko, ki se lahko manifestira kot depresivno razpoloženje, brezup ali pa ježno uporniško vedenje. Mladostnik pogosto zanika resnost bolezni in se ukvarja z vprašanjem, zakaj ima ravno on takšno bolezen, temu pa se nemalokrat pridruži tudi strah pred negotovo prihodnostjo in smrtjo. Zato je pomembno, da mu skozi svetovalni in psihoterapevtski proces omogočimo izraziti te skrbi in skrite strahove ter mu pomagamo predelati kritične vsebine.

Raziskave potrjujejo, da je pri bolnikih s CF večja verjetnost za razvoj psiholoških motenj kot sta depresija in anksioznost (5). Anksiozne motnje so najpogostejše psihološke težave povezane s CF (6). Pri zdravljenju le-teh so med najbolj učinkovitimi intervence kognitivno vedenjske terapije, ki dosegajo zelo dobre rezultate tudi pri obravnavi vedenjskih težav v zvezi z sodelovanjem pri izvajanju zdravljenja (7). Med najpogostejše intervence spadata na primer 'kognitivna restrukturacija' in učenje tehnik reševanja problemov ('problem-solving'). Mladostnika v okviru prve učimo identificiranja oz. prepoznavanja negativnih misli, ki sprožijo neprijetna čustva in nefunkcionalne reakcije. Sledi učenje iskanja dokazov za in proti veljavnosti oz. koristnosti teh misli ter učenje nadomeščanja z ustreznimi alternativnimi razlagami oz. bolj pozitivnimi mislimi. Tehnika se uporablja pri predelavi stresnih situacij, ki se nanašajo tako na vsakdanje mladostniške težave kot težave povezane s CF (npr. ko je mladostniku zaradi CF nerodno v socialnih situacijah; neizvajanje terapije in prepričanja, ki so v ozadju,...). Podobno se mladostnik nauči strategije reševanja problemov v štirih korakih (definiranje problema, iskanje različnih rešitev, ocena posledic posameznih rešitev in izbira najboljše rešitve, uresničitev rešitve in evalvacija). V terapevtski proces so vključene tudi

¹ mag. Valentina Stefanova, univ. dipl. psih., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Enota za klinično psihologijo

terapevtske naloge in vedenjski eksperimenti, ki jih mladostnik izvaja doma oz. v konkretnih vsakdanjih situacijah. Z njimi utrjuje nove spretnosti in dobiva pozitivnejše izkušnje, ki prispevajo k zmanjšanju anksioznosti. Tako se mladostnik lažje spoprijema s težavami, ki jih je zaradi svoje bolezni deležen v večji meri kot večina ostalih (zdravih) vrstnikov.

Med psihološkimi tretmaji velja omeniti tudi relaksacijsko tehniko v kombinaciji z vodenim imaginacijo, ki se je izkazala za učinkovito pri vzpostavljanju otrokovega oz. mladostnikovega občutka kontrole nad delovanjem pljuč (4). Tehnika je še učinkovitejša v sklopu intervenc, ki vključujejo edukacijo o bolezni in delavnice za izboljšanje samopodobe.

Pri tem je treba poudariti, da je učinkovitost psihoterapevtske obravnave odvisna od mladostnikove motiviranosti za spremembe in pripravljenosti za aktivno sodelovanje. K temu lahko terapevt v veliki meri pripomore z vzpostavljanjem dobrega terapevtskega kontakta in odnosa z mladostnikom, ki vključuje empatijo, sprejemanje, spoštovanje in izražanje aktivnega zanimanja za njegove težave.

LITERATURA

1. Badlan K. Young people living with cystic fibrosis: an insight into their subjective experience. *Health and Social Care in the Community* 2006; 14 (3): 264-270.
2. Modi A.C. in Quittner A.L. Barriers to treatment adherence for children with cystic fibrosis and asthma: What gets in the way? *Journal of Pediatric Psychology* 2006; 31(8): 846–858.
3. Power T.J. Collaborative practices for managing children's chronic health needs. V: Phelps I., ur. *Chronic health-related disorders in children: collaborative medical and psychoeducational interventions*. Washington: American Psychological Association; 2006: 7-23.
4. Bray M.A., Kehle T.J., Theodore L.A., Peck H.L. Respiratory impairments. V: Phelps I., ur. *Chronic health-related disorders in children: collaborative medical and psychoeducational interventions*. Washington: American Psychological Association; 2006: 237-250.
5. Pfeffer P.E., Pfeffer J.M., Hodson M.E. The psychosocial and psychiatric side of cystic fibrosis in adolescents and adults. *Journal of Cystic Fibrosis* 2003; 2:61-68.
6. Hains A.A., Davies W.H., Behrens D., Biller J.A. Cognitive behavioral interventions for adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology* 1997; 22 (5): 669-687.
7. Duff A.J. Psychological interventions in cystic fibrosis and asthma. *Paediatric Respiratory Reviews* 2001; 2 (4): 350-357.

FIZIOTERAPEVTSKA OBRAVNAVA OTROKA S CISTIČNO FIBROZO – SPODBUDA ZA BOLJŠO SAMOOBRAVNAVO ODRASLEGA S CISTIČNO FIBROZO

Dandanes se pogosto srečujemo z vprašanjem, kako obravnavati otroka in odraslega s CF, da bomo le temu z ravno pravo mero fizioterapije, omogočili boljšo kvaliteto življenja, ob minimalnem potrebnem času za terapevtsko samoobravnavo. Čas porabljen za učinkovito fizioterapijo lahko vpliva na razvoj boljše utrjenosti in odpornosti našega varovanca, kar je pogosto bistveno za podaljševanje življenjske dobe in boljšo kvaliteto življenja.

Prav zato gre razvoj terapije in obravnave pogosto v smer, ko skušamo otroku s CF omogočiti čimbolj normalno življenje. Tako mu želimo približati različne fizioterapevtske postopke, da bo poleg nujne potrebne terapije za čiščenje dihalnih poti, skušal vplivati tudi na izboljšanje pljučnih volumnov, okrepiti inspiratorne dihalne mišice, skrbeti za dobro razgibanost sklepov in okrepiti mišice za posturalno držo telesa. Osveščenost otroka in staršev je zelo poseben in bistven dejavnik pri načrtovanju obravnave otroka. In poleg tega živeti normalno aktivno življenje skupaj s svojimi vrstniki.

Dobro poznavanje fizioterapevtskih metod in tudi dobro poznavanje samega sebe, bi lahko samo po sebi omogočilo boljše razumevanje pomena pravilne in redne ter zadostne uporabe pripomočkov in ne nazadnje omogočilo individualo izbiro metod in tehnik za učinkovito samoobravnavo.

V zadnjem času so na področju fizioterapije prodrli nekatera nova spoznanja, ki so vsa podprta s kliničnimi študijami. Metode čiščenja dihalnih poti:

1. **MASAŽA PRSNEGA KOŠA** je metoda, ki jo lahko uporabljamo pri zelo majhnih otrocih, vendar je za otroka pasivna metoda ob kateri se sprožajo refleksni mehanizmi čiščenja dihalnih poti. Je običajno prva terapija, ki je uvedena, ko se postavi diagnoza CF. Pogosto smo jo izvajali v izrazito povdarenih položajih z glavo navzdol. Dokazali so, da le-ti položaji povečajo pogostost GER pri otrocih s CF, pa tudi sicer v populaciji zdravih otrok. V nadaljnjih študijah pa so ugotovili, da je masaža v vodoravnem položaju ustreznejša in boljša izbira pri otrocih z GER. Nekateri starši, ki dalj časa ne pridejo na kontrolo, to metodo izvajajo daljši čas samostojno, namesto, da bi razvijali bolj aktivne pristope.

2. **AKTIVNI CIKLUS DIHALNIH VAJ**, ko postopno dodajamo za otroka že bolj aktivne elemente dihanja: kontroliran vdih in izdih, postopen huff. Postopno učenje dobro ozaveščenega in kontroliranega dihanja ima dolgoročno številne pozitivne učinke. Je tudi boljše kot učenje ob poslabšanju bolezni oz., če je pristop nesistematičen.

3. **FLUTTER** je zelo priljubljen in učinkovit pripomoček, ki združuje učinek oscilacije in PEPa na dihalne poti in je zelo primeren za vsakodnevno uporabo. To je pripomoček, ki je primeren za dodatno ali pa tudi za popolnoma samostojno obravnavo (1. počasen vdih skozi nos do $\frac{3}{4}$ polnega vdiha-pavza 2-3 sek.-izdih skozi flutter. Ponovi 5-10 krat. 2. počasen vdih do polnega dihalnega volumna-pavza 2-3 sek.-močno forsiran izdih skozi flutter do čimbolj popolnega izdiha pri odprtem glotisu, ki običajno sproži očiščenje velikih dihalnih poti. Ponovi 1-2 krat. Če bolnik ta manever težko prenaša oz. se z izbrano tehniko ali metodo povečujejo znaki reaktivnosti dihalnih poti izberemo drugo primernejšo metodo).

¹ Lidija Skočir, viš. fiziot., Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika

4. AVTOGENO DIHANJE je metoda dihanja pri različnih dihalnih volumnih, s katero vplivamo na mobilizacijo, zbiranje in evakuacijo sluzi. Učimo se je postopno, da postane dihanje dobro ozaveščeno in dobro koordinirano. Istočasno otrok razvija tudi sposobnost samoopazovanja in samoocenjevanja.

Avtogeno dihanje omogoča očiščenje dihalnih poti in spodbuja razvoj zelo kvalitetnih mehanizmov čiščenja le-teh. Pomembno je, da počasnemu vdihu skozi nos sledi pavza (2-3 sek) pri odprtem glotisu, kar omogoča da pride zrak tudi v sicer z mukusom obstruirane predele. In nato izdih pri odprtem glotisu skozi usta.

5. UTRUJENOST je pomemben znak pri bolniku s kronično pljučno cistično fibrozno boleznijo. Pojavlja se med obravnavo, s povečano potrebo po počitku po pouku, včasih ti otroci porabijo veliko dalj časa, ko se vračajo iz šole (tudi dvakrat več časa). Zdi se mi pomembno, da se ta dejavnik pravilno ovrednoti, saj tudi to lahko pripomore k otrokovi odklonilnosti in nerazpoloženosti. Pomemben znak stopnjevanja tega stanja je izgubljanje telesne teže in upad moči inspiratornih dihalnih mišic, kar vpliva na slabše rezultate pri meritvah pljučnih funkcij, slabše zmorejo fizično obremenitev, spremenijo frekvenco in način dihanja tudi v mirovanju, kar se vse kaže v drži telesa. To pomeni za nas pacienta z visokim tveganjem, ki potrebuje zelo raznoliko in večstopenjsko obravnavo v bolnici v fazi akutnega poslabšanja bolezni. Otrok je ob sprejemu pogosto zelo utrujen in potrebuje veliko počitka tako, da v začetku pogosto izvajamo samo najbolj osnovni program vadbe, šele kasneje, ko se otrokova toleranca za vaje zviša, ga razširimo. Prav zato bi tudi doma, ko je stanje stabilno, bilo potrebno nadaljevati z razširjenim programom vadbe.

VLOGA FIZIOTERAPEVTA

Vključen je v oceno otrokovega razvoja, posreduje pomembna navodila otroku in staršem, kontrolira kvaliteto izvajane samoobravnavne in po potrebi spodbuja uvedbo novih oblik le-te, tako, da je prilagojena posamezniku in njegovi družini. Zavedati se moramo, da je vloga fizioterapije izrazito preventivna in mora biti vključena v redni vsakodnevni ritem otroka s CF.

KAKO POGOSTA PA NAJ BI BILA VADBA?

Respiratorna vadba: 2krat dnevno, priporočljivo 30 minut po inhalacijah 7% NaCl.

Aerobna vadba: 5 krat tedensko po 30 minut. Fizioterapevti si želimo s pacienti in njihovimi družinami razvijati odnos, ki bi omogočal nadaljno sodelovanje. Pri rednih kontrolah na Pediatrični kliniki pri otroku s CF ocenimo: frekvenco in kvaliteto kašlja, kvaliteto izvajanja in poznavanja tehnik čiščenja dihalnih poti, sputum in stopnjo dispneje, toleranco za izvedbo vaj, mobilnost prsnega koša in velikih sklepov, mišično moč, odnos do vadbe in metod čiščenja dihalnih poti, izvedemo spirometrijo za objektivno oceno pljučne funkcije ter 6 minutni test hoje za oceno splošne fizične kondicije. Otroku in staršem pa posredujemo navodila glede nadaljnega programa fizioterapije. Tako otroci z blago obliko CF običajno v šoli pri športni vzgoji, vadijo skupaj s sošolci in doma izvajajo individualni program fizioterapije glede na priporočila. Pri napredovani bolezni je priporočena vadba do 70% maksimalne obremenitve, ki jo je dosegel pri maksimalnem obremenitvenem testiranju. Pri hudo napredovani CF bolezni je priporočljiv intervalni intenzivni trening, ki mu sledi počitek ali pa trening pri manjši obremenitvi, ki jo bolnik zmore.

ZAKLJUČEK

Rada bi poudarila pomen redne in sistematične vadbe ter posamezniku prilagojene prehrane, kar pomembno vpliva na pljučno funkcijo, saj tudi mišice lahko skladiščijo zaloge energije, ki pa se po pogostih poslabšanjih izčrpujejo in jih je zato potrebno z vadbo obnovljati. Ta vadba je tako pomembna, da tudi v primeru bolnika s težjo obliko KOPB, ko je bolnik na neinvazivni ventilaciji, priporočajo vadbo z ustrezno podporo in s primerno obremenitvijo. Dokazano je, da učinkovit režim čiščenja dihalnih poti, skupaj s fizičnim treningom vodi k dodatnemu izboljšanju pljučne funkcije, kot v primeru, da se uporablja le režim čiščenja dihalnih poti. Znano splošno vodilo je, da se učinek vadbe začne zmanjševati po 1% na dan po enem tednu prenehanja vadbe.

LITERATURA

1. Bush, Alton, Davies, Griesenbach, Jaffe: Cystic Fibrosis in 21st Century. Prog Respir Res. Basel, Karger, 2006, vol 34, pp 301-308.
2. Smolikova, Griessen: Physiotherapy in the treatment of Cystic Fibrosis. Study with experts. Interactive Course on CF, ERS School 2006.
3. International Physiotherapy group for CF: Physiotherapy in the Treatment of CF, 2002.

INHALACIJSKA TERAPIJA PRI OTROCIH S CISTIČNO FIBROZO

Navodila za zdravstvene tehnike in medicinske sestre

Inhalacijska terapija je pomemben del zdravljenja obolelih dihal pri bolnikih s cistično fibrozo. Večina bolnikov vdihuje več vrst zdravil, večkrat dnevno in porabi veliko časa za izvedbo te vrste terapije. Prednost pri zdravljenju pljučnih bolezni z zdravili v obliki inhalacij je, da pride zdravilo naravnost tja, kjer mora delovati. Potreben je manjši odmerek zdravila, hitreje se vsrka v tkivo in prične hitro delovati. Zaradi manjšega odmerka je manj stranskih učinkov.

Vendar bo inhalirano zdravilo učinkovito le, če ga bo v pljuča prišlo dovolj in na pravo mesto.

Velikost aerosolnih delcev lahko varira od 0.01 do 100 mikronov. Za delce v velikosti od 2 – 5 mikronov obstaja velika verjetnost, da bodo prišli do bronhov. V primeru hude obstrukcije dihal, npr. kot pri cistični fibrozi, je vzorec depozicije nehomogen in se v veliki meri prestavi iz perifernih v centralne dihalne poti.

Dejavniki, ki vplivajo učinkovitost inalacij so naslednji: tip inhalatorja, moč potisnega plina ter hitrost pretoka, tip rezervoarja za zdravilo, velikost polnilnega volumna in rezidualni volumen, čas razprševanja inhalacij, lastnosti zdravila (npr. viskoznost), časovna razporeditev inhalacij, tehnika vdihovanja zdravila ter uporaba ustnika oz. maske, način vzdrževanja, čiščenja in dezinfekcije pripomočkov ter poučenost otrok in staršev o dejavnikih, ki zagotavljajo kakovost inhalacije.

Pri **izbiri inhalatorja** oz. potisnega vira, je potrebno upoštevati navodila proizvajalca zdravila, ki skupaj z zdravilom, priporoča tudi tip inhalatorja, za uporabo katerega je zdravilo registrirano ter zagotavlja največjo učinkovitost same učinkovine. Druge tipe inhalatorjev lahko uporabljamo le, kadar je narejeno zadostno število kliničnih študij.

Jet – nebulizer (električni inhalator) je pogosto v uporabi. Sestavljen je iz kompresorja, ki srka zrak iz okolja skozi zračni filter. V kolikor izhodni tlak ni zadosten, inhalacija ni učinkovita, ker so delci aerosola preveliki. Največ izkušenj imamo z inhalatorji Pari, ki so tudi registrirani za uporabo zdravil za inhalacije, za zdravljenje otrok s CF.

Ultrazvočni inhalator deluje s pomočjo vibracij piezo kristala in spreminja električno energijo v mehanske vibracije. Velikost delcev je odvisna od frekvence vibracije. Ultrazvočni inhalatorji niso primerni za razprševanje dornase alfa (Pulmozyme), ker uničijo strukturo molekule.

Mesh nebulizerji (eFlow) so na tržišču novejši, posebnost je luknjičasta membrana, ki v stiku z piezo električnim kristalom vibrira z zelo visoko frekvenco in ustvarja aerosol. V rezervoarju za zdravilo vedno ostane ostanek zdravila, ki ga ni možno razpršiti in ga je potrebno odstraniti. Ti inhalatorji imajo kar nekaj prednosti pred jet nebulizerji, vendar pa je bilo narejenih le malo kliničnih študij, ki bi ovrednotile delovanje Mesh nebulizerjev. V Sloveniji je na tržišču **eFlow rapid**. Registriran je za uporabo vseh inhalatornih antibiotikov, dornase alfa, olajševalcev ter hipertoničnih raztopin NaCl.

Zdravilno raztopino lahko razpršimo tudi s pomočjo **kisika ali stisnjenega zraka**, pri katerem dosežemo maksimalno učinkovitost in izkoristek zdravila ob pretoku 6 do 8 l/min. Kisik ni

¹ Majda Oštir, viš. med. sestra, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Služba za pljučne bolezni

primeren potisni plin pri respiratorni odpovedi tipa 2, saj je možnost retence ogljikovega dioksida velika.

Aparati imajo omejeno življensko dobo. Potrebno jih je redno servisirati, vsaj enkrat na leto oz. po priporočilu proizvajalca. S servisnim poročilom zagotavljamo kvaliteto inhalacije.

Rezervoar uporabljamo z **masko** pri dojenčkih in malih otrocih, ter pri otrocih, ki niso sposobni sodelovanja. Pri inhalacijah preko maske je bistvenega pomena oblika in model maske, ki omogoča dobro tesnitev, saj se s tem poveča vnos zdravila, obenem pa zmanjša depozicija zdravila na obraz in oči, kar posledično pomeni tudi manj lokalnih stranskih učinkov. Za večje otroke uporabimo **ustnik**, saj na ta način prejmejo več zdravila. **Vnos zdravila z ustnikom bo dvakrat večji kot pri inhalacijah preko maske.** Učinkovitost inhalacije bo večja tudi, kadar bo razprševanje raztopine potekalo samo med vdihom, kar je možno le z uporabo posebnega prekinjevalca. Izgube zdravila v času izdiha ne bo več. Najbolj pogost stranski učinek ob inhaliranju je bronhokonstrikcija, ki pa jo lahko preprečimo s predhodno inhalacijo olajševalnih zdravil.

Pomembno je tudi časovno zaporedje inhaliranih raztopin, saj je od tega odvisna stopnja depozicije in absorpcije aerosola. Zato se je vedno potrebno uskladiti s fizioterapevtom!

Raztopina 7% NaCl v dihalnih poteh zadržuje Na in s tem tudi vodo. Tako dosežemo večjo vlažnost v gostem in vlečljivem izločku dihal. Raztopino 7% NaCl je priporočljivo inhalirati **pred fizioterapijo**, saj postane izloček bolj redek, kar omogoča lažje čiščenje dihalnih poti. V kolikor ima otrok inhalacije s 7% NaCl 2 krat dnevno naj jih dobi zjutraj in zvečer. Raztopina je pripravljena aseptično, odprto hranimo v hladilniku 7 dni. Uporabi iglo z bakterijskim filtrom (mini spike). Pred uporabo ogreti na sobno temperaturo.

Dornasa alfa (Pulmozyme) je encim, ki razgrajuje snov razpadlih celičnih jeder-DNK. Raztopino je priporočljivo **inhalirati vsaj pol ure pred fizioterapijo**, vendar ne istočasno kot NaCl. Najbolje sredi dneva. Ampule hranimo v hladilniku, pri temperaturi 2-8 stopinj Celzija in zaščitene pred svetlobo. Pred uporabo ogreti na sobno temperaturo (10-15 min).

Antibiotike v inhalacijah je priporočljivo **inhalirati kot zadnje** in sicer **po fizioterapiji** ter vsaj eno uro po inhalaciji alfa dornase, ker se sicer izniči željeno delovanje zdravil. Raztopine shranjujemo po navodilu proizvajalca. Ob uporabi antibiotikov v inhalacijah ob izdihu kontaminiramo okoljski zrak, kar pa lahko povzroči razvoj multirezistentnih bakterij v okolici bolnika. Zato ob inhalacijah z antibiotiki vedno uporabljamo filtre, ki jih namestimo na mestu izdiha (možno ob uporabi Pari inhalatorja).

Izločki dihal bolnikov s CF so potencialno nevarni ter klinično in epidemiološko pomembni mikroorganizmi, tudi če v sputumu še niso bili izolirani.

Prenos mikroorganizmov je možen preko samega inhalatorja (umazan filter, površina aparata) ali pa preko kontaminiranega rezervoarja za zdravila. Druga možnost prenosa mikroorganizmov nastane **ob uporabi zdravil iz stekleničk za večkratno uporabo preko rok in brizgalk**. S tem so povezane bolnišnične pljučnice. Priporočila American Association for Respiratory care (AARC) za uporabo rezervoarjev za inhalacije so: uporaba rezervoarja za enkratno uporabo, za 24 ur, za enega bolnika, brez vmesnega razkuževanja in čiščenja. **Za otroke s cistično fibrozo uporabljamo sistem za inhalacije 24 ur, nato ga zavržemo.** Hranimo ga v pvc vrečki. **V kolikor ima otrok svoj inhalator, kar zelo priporočamo, saj je najbolj učinkovit, očistimo sistem za inhalacije po vsaki inhalaciji z alkoholnimi robčki, zvečer pa mehansko očistimo z detergentom ter potopimo v razkužilo. Dobro speremo in osušimo ter shranimo. Pipa pod katero spiramo inhalacijski sistem mora obvezno imeti nameščen filter.**

Poučenost otrok in staršev o dejavnikih, ki vplivajo na učinkovitost terapije, je bistven del samega zdravljenja z inhalacijami. Poučevanje poteka individualno in kontinuirano, vključevati pa mora tudi pisna navodila. Zelo pomembna so tudi navodila o čiščenju in dezinfekciji pripomočkov, saj so domači nebulizerji velikokrat kontaminirani in lahko predstavljajo vir novih infekcij.

AVTORJI

Alenka Babnik, dipl. fiziot.

Bolnišnica Golnik, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

Danijel Bajc

Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, Sekcija za cistično fibrozo

asist. mag. Andreja Borinc Beden, dr. med.

Univezitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Služba za pljučne bolezni

asist. mag. Nina Bratanič, dr. med.

Univezitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Klinični oddelek za endokrinologijo, diabetes in presnovne bolezni

asist. Jernej Breclj, dr. med.

Univezitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Klinični oddelek za pediatrično gastroenterologijo, hepatologijo in nutricistiko

doc. dr. Matjaž Fležar, dr. med.

Bolnišnica Golnik, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

asist. mag. Matjaž Homan, dr. med.

Univezitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Klinični oddelek za pediatrično gastroenterologijo, hepatologijo in nutricistiko

Črtomir Iglič, dr. med.

Univezitetni klinični center Ljubljana, Klinika za otorinolaringologijo in cervikofacialno kirurgijo

Klemen Jenko, dr. med.

Univezitetni klinični center Ljubljana, Klinika za otorinolaringologijo in cervikofacialno kirurgijo

Monika Jeruc, dipl. fiziot.

Bolnišnica Golnik, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

prim. Anton Kenig, dr. med.

Univezitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Služba za radiologijo

Jožica Kovačič, dipl. vzg.

Vrtec Ig

Mojca Lorbek, prof. ped. in psih.

Gimnazija Poljane

Majda Oštir, viš. med. sestra

Univezitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Služba za pljučne bolezni

doc. dr. Barbara Salobir, dr. med.

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

Anja Simonič, univ. dipl. psih.

Bolnišnica Golnik, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

Lidija Skočir, viš. fiziot.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika

mag. Valentina Stefanova, univ. dipl. psih.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Enota za klinično psihologijo

Marija Špelič, dipl. med. sestra

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

Diana Tubin, dipl. fiziot.

Bolnišnica Golnik, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergijo

prim. mag. Matjaž Turel, dr. med.

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

Alja Klara Ugovšek

Društvo pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, Sekcija za cistično fibrozo

Andreja Župec, prof. mat. in fiz.

Osnovna šola Ig

Za pomoč pri realizaciji strokovnega srečanja v marcu in juniju se zahvaljujemo:

- predavateljem Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana, Pediatrične klinike, Interne klinike-Kliničnega oddelka za pljučne bolezni in alergijo, Bolnišnice Golnik
- predavateljem Občine, Vrtca in Osnovne šole Ig, Gimnazije Poljane
- predavateljema Društva pljučnih in alergijskih bolnikov Slovenije, Sekcije za cistično fibrozo
- gostiteljici Bolnišnici Golnik
- zdravilišču Terme Olimia
- podjetjem Abbott Laboratories, Solvay Pharmaceuticals, Sapio Life

Na srečanju je bilo tudi podjetje Apollonia.



KOPB in kisikoterapija na domu

SAPIO LIFE TEKOČI KISIK je najnovejši sistem zdravljenja s tekočim kisikom sestavljen iz rezervoarja, ki vsebuje veliko količino kisika v tekočem stanju ter prenosnega sistema, ki bolniku omogoča mobilnost. Rezervoar lahko sprejme približno 50kg tekočega kisika, kar ustreza približno 38.000 litrom kisika v plinskem stanju.

PREDNOSTI SISTEMA SAPIO LIFE TEKOČI KISIK ZA MOBILNEGA BOLNIKA

Bolniku omogoča SAPIO LIFE TEKOČI KISIK še večjo svobodo, saj:

- Odpravlja vezanost na vir kisika
- Omogoča daljše delovanje prenosnega sistema z že vgrajenim varčevalcem kisika,

Prenosna sistema H300 ali H850 sta polna teža 1,5kg ali 2,5kg. Prenosni sistem deluje do 10 ur (H300) ali 20 ur (H850) (ob pretoku 2 l/min). Bolnik lahko sam napolni prenosni sistem iz ričnega rezervoarja, polnjenje traja zgolj 40-60 sekund. Prenosni sistem ima vgrajen izbirnik pretoka, ki omogoča kar 11 nastavitvev: od 0,15 l/min do 4 l/min (H300) oziroma od 1 do 6 l/min (H850), medtem ko rezervoar omogoča nastavitvev pretokov med 1 in 10 l/min. Prenosni sistem in rezervoar imata vgrajen pokazatelj nivoja polnosti, ki opozarja na nujnost polnjenja. Prenosni sistem deluje v pokončnem ali ležečem položaju in vseh vmesnih, tako da je primeren za uporabo med počitkom, aktivnostjo, vožnjo v avtomobilu in drugod. Sistem deluje povsem brez električnega napajanja ali baterij. Polnjenje rezervoarja je znižano na do zgolj 8 polnjenj letno, s čimer so se znatno znižali tudi stroški zdravljenja s tekočim kisikom.

Lastnosti

- Prenosna naprava pod tlakom, ki deluje na zahtevo v dveh načinih (PDD) zagotavlja:
 - do 4 l/minuto dotoka na zahtevo
 - do 6 l/minuto stalnega dotoka
- Napolnite jo iz domačega rezervoarja v približno 40 sekundah
- Ne oddaja toplote ali hrupa
- Trajna in trpežna konstrukcija zasnovana tako, da iz posode ne izteka tekoči kisik

Racionalizirajte količino pripomočkov

- En izdelek je primeren za vse potrebe, tako za bolnike s stalnim kot tudi z dotokom na zahtevo

Specifikacijska tabela za prenosno napravo

	Prenosna enota H850	Prenosna enota H300
Kapaciteta LOX (tekočega kisika)	0.907 kg	0.408 kg
Ustrezna kapaciteta v plinastem stanju	685 L	308 L
Teža polne posode	2,5 kg	1,6 kg
Teža prazne posode	1,6 kg	1,2 kg
Višina, vključno z ročajem	38,1 cm	26,67 cm
Običajno trajanje pri nastavitvi na 2 dotok na zahtevo	17-20 ur	8-10 ur
Običajno trajanje pri nastavitvi na 2 pri stalnem dotoku	5,5 ur	ni na voljo
Nastavitve dotoka	Stalen: 1, 2, 3, 4, 5, 6	Stalen: 12, 25, 5, 75
	Na zahtevo: 1,5, 2, 2,5, 3, 4	Na zahtevo: 1, 1,5, 2, 2,5, 3, 3,5, 4
Delovni tlak	22 psi / 152 kPa	22 psi / 152 kPa
Običajen čas polnjenja, toplo	60 sekund	40 sekund

ŽIVLJENJE JE ENO, SVOBODA JE VSE! - IZKUŠNJE VITALNIH BOLNIKOVOBOLELIH za KOPB



Navdušeni 61-letni kolesar Junge je vseskozi imel življenjsko željo prekočesariti pot po Ameriki in se ob bolezni KOPB ni želel vdati v usodo. "S tem, ko uresničujem svoj življenjski cilj in se podajam na to pot upam, da bom navdihnil vse podobno misleče, ki želijo živeti po svojih sanjah in željah," pravi Junge.

Dvanajstega junija 2004 se je odpravil na 5.500 km dolgo pot od San Francisca v Kaliforniji do New Yorka na vzhodni obali. Pot ga je vodila po zgodovinski avtocesti Lincoln, prvi ameriški prekočelinski poti. Z njegovim duhom pa živijo tudi pacienti, ki so vitalni in jih je bolezen privezala na dom s koncentradorjem. Njim sistem podarja novo življenje.

Produktni portfolio

Kisikoterapija na domu



Sapio Life tekoči kisik rezervoar
in prenosna enota



Koncentrator kisika , jeklenke



Zdravljenje motenj spanja

- OSAS
- CSR , centralna, kompleksna apneja (Kardiorespiratorne motnje)
- All-in-one naprava za terapijo obstruktivne OSAS, CSR



Maske za sleep in ventilatorsko terapijo

Diagnostika SBD (poligrafija - polisomnografija)

Neinvazivna ventilacija
Invazivna ventilacija



Spirometrija - telemedicina



Diagnostika in monitoring
Pulzoksimetrija
SIDS



DRUGI PRODUKTI : kriobiologija, medicinski in
laboratorijski plini in oprema bolnišnic, tekoči helij



Neinvazivna ventilacija

WEINMANN Invazivno/neinvazivna ventilacija Ventilogic ST, LS

Neinvazivna ventilacija je projekt, ki se v zadnjih letih naglo razvija. Težave z intubacijami in traheostomskimi posegi so narekovale razvoj kvalitetnejših neinvazivnih naprav.

Weinmann je v svetu vodilna blagovna znamka z več patentiranimi sistemi na področju ventilacije.



Dve zelo pomembni sta vpeljani v predstavljeno napravo.

Prva je takoimenovana TA (Time-Adaptive) ventilacija. Naziv karakterizira prvo inteligentno napravo za neinvazivno homecare ventilacijo. Pomeni, da se ventilator prilagodi pacientovemu ritmu dihanja in s tem povečuje sodelovanje pacienta (Compliance). Ventilologic se prilagodi dihalnim krivuljam, ki jih določi zdravnik. Tako se pacientu prilagojena ventilacija kaže kot znaten prihranek časa in denarja za klinično osebje. Za osebe s kronično zelo slabotnimi respiratornimi mišicami naprava poskrbi za večjo neodvisnost in boljšo kvaliteto življenja.

Drugi je takoimenovani SX in SXX algoritem. Naziv karakterizira dva algoritma, ki sta povezana z olajšanjem dihanja pacienta. Namen teh algoritmov je, da pacienta postopoma navadita na nastavitve ventilatorja. Veliko pacientov ima težave ko se prilagaja ventilacijskemu ciklusu naprave, zato mu algoritma olajšata ujeti ritem in stabilizirati dihalne krivulje.

V napravi je instaliranih širok spekter terapij (VCV, PCV, PSV, aPCV, volumnska kompenzacija).

Ostale prednosti so še: IV/NIV ventilacijski enocevni in dvocevni ter leakage sistem. IV je opremljen tudi s Softstart in LIAM (Lung Insu»ation Assist Maneuver), proces, ki nadomešča mehanske exhalatorje.

Povzetek: Sinhronizirano dihanje se prilagodi dihalnim potem
- avtomatsko se nastavijo ventilacijske krivulje, ki jih
naprava razbere z analizo pacientovega ritma
- optimalna sinhronizacija omogoči pacientu olajšanje
pri dihanju
- boljši compliance in rezultati ventilacije omogočijo
prihranek pri času in denarju



Naprava je opremljena z volumnsko kompenzacijo s T_v (Tidal volume). Karakteristike naprave: Glasnost: <25 db, inteligentno prilagajanje dihalnim krivuljam pacienta, softstart, velik ekran za analizo pacientovih dihalnih ritmov, vrtljiv gumb za premik po menutih.



Zelo napreden dizajn, visoka kvaliteta naprave. Možnost priključitve na izvor kisika, vlažilna posoda, dvojni filter. Napravo lahko priključite na računalnik in jo upravljate na daljavo.

Primeren za zdravljenje: KOPB, skolioze, toraksalnih deformacij, pareze diafragme, centralnih motenj dihanja, OSAS.

Vgrajena baterija.

Možnost namestitve vlažilnika, dodatne baterije in zunanje ventila za doziranje kisika.

Naprava je primerna za life-support zdravljenje.

CSR , centralna, kompleksna apeja (Kardiorespiratorne motnje)

SomnoVent CR - kardiorespiratorni CPAP



Primeren za terapije s kombinacijami Cheyne-Stokes Dihanja in OSAS.
Primeren je za paciente z oslABLjenimi ali motnjami v delovanju srca, ki trpijo za Centralno Apnejo med Spanjem in Obstruktivno apnejo med spanjem

SOMNOset - je softwareska podpora za nadzor in asistenco pacientov ki se zdravijo s CPAP in temelji na SOMNOsmart 2 CPAP tehnologiji.
Zaznava in obdeluje vse dihalne motnje in jih skladišči (flow, snore)s tehnologijo OPS (kot centralna in obstruktivna apneja).

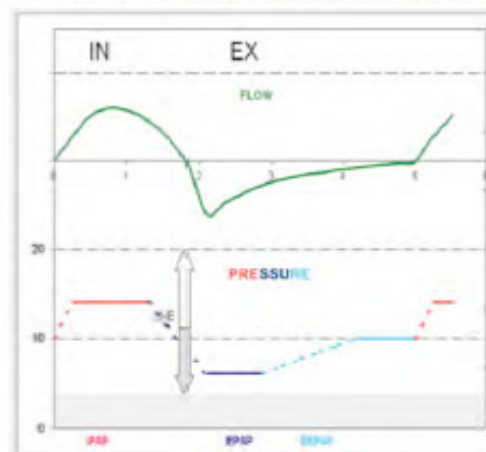
Delovanje SomnoVent CR - kardiorespiratorni CPAP

Odvizno od prepoznanega dogodka, se trije tlačni nivoji IPAP (zgornji tlak, med vdihom), EPAP (spodnji tlak, v začetku izdiha in EEPAP (tlak ob zaključku izdiha) avtomatsko namestijo in se prilagodijo trenutni potrebi pacienta.

Učinek in prednosti za pacienta:

Ventilacija se normalizira v periodah s CSR, centralni, mešani(kompleksni) apneji in dihanje se stabilizira.

Na tak način obstrukcije izginejo.



V koncernu Sapio s sodelovanjem Weinmann koncerna uvajamo tehniko Hygienic concept, ki predvideva redno in strokovno zamenjavo in vzdrževanje vseh onesnaženih delov opreme.