
DRUŠTVO ZA CISTIČNO FIBROZO SLOVENIJE
CYSTIC FIBROSIS ASSOCIATION OF SLOVENIA



4. EVROPSKI TEDEN OSVEŠČENOSTI O CISTIČNI FIBROZI

Zbornik
Pediatrična klinika Ljubljana



Ljubljana, november 2012

CISTIČNA FIBROZA – zbornik strokovnega
posveta ob 4. evropskem tednu osveščenosti

© 2012, Društvo za cistično fibrozo Slovenije

Urednica: Slavka Grmek Ugovšek

Avtorji: Jernej Breclj, Helena Kobe,
Katja Korenin, Marina Praprotnik

Izdajatelj: Društvo za cistično fibrozo Slovenije

Tisk: Tiskarna Repovž d.o.o.

Naklada: 100 izvodov

DRUŠTVO ZA CISTIČNO FIBROZO SLOVENIJE
CYSTIC FIBROSIS ASSOCIATION OF SLOVENIA



4. EVROPSKI TEDEN OSVEŠČENOSTI O CISTIČNI FIBROZI

Zbornik
Pediatrlična klinika Ljubljana

Ljubljana, november 2012



DRUŠTVO ZA CISTIČNO FIBROZO SLOVENIJE
CYSTIC FIBROSIS ASSOCIATION OF SLOVENIA

vas v sodelovanju s



Pediatrična klinika Ljubljana
Služba za pljučne bolezni

in



vabi na strokovni posvet in dobrodelno zumbo

ob 4. evropskem tednu osveščenosti o cistični fibrozi

ki bo v soboto, 17. novembra 2012.

Strokovni posvet bo potekal
v dvorani Pediatrične klinike Ljubljana, Bohoričeva 20,
z začetkom ob 10. uri,

dobrodelna zumba pod vodstvom Andreje Štern pa bo potekala
v telovadnici Gimnazije Vič, Tržaška cesta 72,
z začetkom ob 18. uri.

Ob tednu osveščenosti o cistični fibrozi želimo z dogodki seznaniti javnost o tej redki bolezni, saj se bolniki vsak dan že od otroštva borijo za preživetje.

Cistična fibroza je najpogostejša življenjsko ogrožajoča prirojena bolezen v Evropi. Gosta sluz maši pljuča in prebavni trakt. Dostop do dobrega zdravljenja brez administrativnih ovir pripomore k daljšemu in boljšemu življenju.

V Evropi živi več kot 40.000 otrok in mladih odraslih s cistično fibrozo.
Nekateri dočakajo do 50 let ..., drugi umrejo pri petih letih,
odvisno od tega, kje v Evropi živijo.



Pridružite se kampanji solidarnosti za boljše in daljše življenje
bolnikov s cistično fibrozo v Evropi!

»SPODBUDITE MULTIDISCIPLINARNI PRISTOP IN SODELOVANJE MED SPECIALIZIRANIMI ZDRAVNIKI ZA CISTIČNO FIBROZO«

Preživetje bolnikov s cistično fibrozo se vsak dan izboljšuje, vendar pa ni na voljo dovolj specializiranih zdravnikov za zagotavljanje ustreznega spremljanja, še zlasti v prehodnem obdobju iz pediatrične oskrbe v odraslo, zato ERS (European Respiratory Society) v sodelovanju z ECFS (European Cystic Fibrosis Society) v Barceloni organizira »tečaj za zdravnike s cistično fibrozo«, da bo več usposobljenih strokovnjakov za nego odraslih bolnikov s cistično fibrozo.

PROGRAM STROKOVNEGA POSVETA

- 10.00 Uvodni nagovor predsednice društva

- 10.15 Katja Korenin:
 Ukrepi za zmanjšanje tveganja prenosa mikroorganizmov

- 10.30 Marina Praprotnik:
 Dehidracija pri otrocih s cistično fibrozo

- 10.45 Jernej Breclj:
 Bolečine v trebuhu

- 11.00 Helena Kobe:
 Uravnotežena prehrana pri bolnikih s cistično fibrozo

- 11.15 Urška Žager:
 Predstavitve priročnika Interakcije ali medsebojno delovanje zdravil,
 ki se uporabljajo pri zdravljenju cistične fibroze in po presaditvi pljuč

- 11.30 Slavka Grmek Ugovšek:
 Predstavitve priročnika in filma Gibanje je življenje ter
 risanke Zvedava vprašanja o cistični fibrozi z Olijem in Nush

- 12.00 Razprava in zaključek srečanja



Slavka Grmek Ugovšek, l.r.
predsednica

Društva za cistično fibrozo Slovenije

SLAVKA GRMEK UGOVŠEK

UVODNIK

Društvo za cistično fibrozo Slovenije je bilo ustanovljeno leta 2009 za opravljanje humanitarne dejavnosti in je prostovoljno, samostojno, nepridobitno združenje obolelih s cistično fibrozo, njihovih svojcev, zdravstvenega in drugega osebja.

Namenjeno je organizirani pomoči bolnikom z redkimi boleznimi, obolelih s cistično fibrozo in njihovim družinam za doseg višje kakovosti življenja, ki pripomore k boljšemu in daljšemu življenju bolnikov. Društvo deluje na celotnem območju države.

V društvu izvajamo različne programe, ki služijo kot pomoč bolnikom in njihovim družinam. Z osveščanjem strokovne in druge javnosti o redkih boleznih, med katere spada cistična fibroza, želimo ozavestiti ljudi in javne institucije, da bi prepoznali tudi potrebe bolnikov z redkimi boleznimi, ki niso množične. V ta namen društvo izvaja različne aktivnosti, izdaja publikacije, ažurno vzdržuje spletno stran društva, organizira strokovne posvete, srečanja in večdnevna izobraževanja, kajti le ozaveščeni ljudje pravilno skrbijo za svoje zdravje in znajo bolezen obvladovati. To jim zagotavlja osnovno dostojanstvo in preživetje ter jim omogoča samostojnost in bistveno spremembo v kvaliteti življenja. Z ažurnim vzdrževanjem spletne strani društva <http://www.drustvocf.si> omogočamo sprotne informacije, tudi z objavljanjem elektronskih publikacij.

Društvo pomaga bolnikom tudi pri reševanju socialnih stisk in težav, s katerimi se soočajo kronični bolniki, še posebno tisti, ki imajo redko bolezen in so oboleli s cistično fibrozo. V društvu izvajamo individualno strokovno svetovanje ter pomoč bolnikom in njihovim družinam pri premagovanju administrativnih ovir, s katerimi se soočajo zaradi bolezni. S tem želimo izboljšati njihovo socialno in psihično stanje, kar omogoča ohranjanje in izboljšanje kakovosti življenja obolelih ter preprečuje napredovanje bolezni, ki lahko vodi v invalidnost ali smrt. Cistična fibroza je najpogostejša življenjsko ogrožajoča bolezen, zato je pomembno svetovanje, še posebno v primeru poslabšanja zdravstvenega stanja bolnika, ko bolezen tako napreduje, da je potrebna presaditev pljuč.

Društvo zastopa interese bolnikov in njihovih družin na vseh področjih življenja, zavzema se za varstvo človekovih pravic ter za izboljšanje njihovega statusa in pravic. V ta namen opozarja pristojne državne organe oziroma javne institucije na problematiko bolnikov z redkimi boleznimi, obolelimi s cistično fibrozo.

Evropska unija si za enako obravnavo bolnikov z redkimi boleznimi prizadeva že zadnjih trinajst let, z začetkom sprejema regulative na področju zdravil sirot, ki določa dostopnost zdravil. V letu 2009 je Svet Evropske unije sprejel Priporočilo o evropskem ukrepanju na področju redkih boleznih, na podlagi katerega naj države članice oblikujejo in sprejmejo načrt ali strategijo za redke bolezni in skušajo bolnikom z redkimi boleznimi zagotoviti dostop do visoko kakovostne oskrbe, vključno z diagnostiko, zdravljenjem in navajanjem

na življenje z boleznijo ter do učinkovitih zdravil sirot, ki so dostopne na nivoju Evropske unije. Poleg tega državam članicam priporoča, da razmislijo o podpori na vseh ustreznih ravneh, po eni strani z informacijskim omrežjem za posebne bolezni, po drugi pa z registrom in zbirkam podatkov v epidemiološke namene, pri tem pa upoštevajo neodvisno vodenje.

Društvo opozarja na vzpostavitev in vodenje nacionalnega registra bolnikov z redkimi boleznimi, ki bi služil kot pomoč pri medicinskih raziskavah ter izboljšanju oskrbe in zdravljenja teh bolnikov. Podatki (demografski, genotip, diagnoza, terapija, kontrola, zapleti, mikrobiologija, transplantacija), ki se zbirajo v evropskem registru za cistično fibrozo omogočajo spremljanje zdravljenja bolnika s cistično fibrozo skozi celotno življenjsko obdobje. Namen tega registra je zbiranje podatkov zaradi epidemioloških raziskav in primerjalnih vidikov cistične fibroze ter o njenem zdravljenju v sodelujočih državah, s čimer se vzbudbuja nove standarde za cistično fibrozo. Podatki iz registra so uporabljeni za presojo o tem, kateri načini zdravljenja so učinkovitejši in kako se oskrba izboljšuje, ugotavljanje novih trendov (npr. porasta novih okužb ali zapletov) in načinov oskrbe bolnikov s cistično fibrozo.

V skladu z evropskimi priporočili in standardi za oskrbo bolnikov s cistično fibrozo (Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus: Journal of Cystic Fibrosis) je treba tem bolnikom zagotoviti celotno in celovito zdravstveno obravnavo v okviru centra za cistično fibrozo, kajti multidisciplinarni pristop in sodelovanje med specializiranimi zdravniki za cistično fibrozo ter drugim osebjem izboljšuje kakovost življenja bolnikov. Društvo se zavzema za izvajanje zdravstvene oskrbe na domu, ki bi jo izvajala strokovno usposobljena zdravstvena ekipa na terenu (izkušeni zdravnik, medicinska sestra, fizioterapevt, ki imajo dovolj znanja in izkušenj na področju zdravljenja obolelih s cistično fibrozo), za zagotovitev nujno potrebnih medicinsko-tehničnih pripomočkov, ki so funkcionalno ustrezni za izvajanje fizioterapije na domu in jo izvajajo starši, katerim pa niso dostopni potrebni pripomočki.

Društvo sodeluje z drugimi društvi, združenji in zvezami bolnikov ter invalidov v Sloveniji, Evropi in tujini. Vključeno je v Evropsko društvo cistične fibroze - *European Cystic Fibrosis Society (ECFS)*, Evropsko zvezo nacionalnih združenj cistične fibroze - *Cystic Fibrosis Europe (CFE)*, ki je podružnica Cistične fibroze po celem svetu - *Cystic Fibrosis Worldwide (CFW)* ter sodeluje z nevladno organizacijo bolnikov in posameznikov, ki delujejo na področju redkih bolezni - *Rare Diseases Europe (EURORDIS)*.

Društvo vsako leto aktivno sodeluje v evropskem tednu osveščenosti o cistični fibrozi, ki poteka sredi novembra. Namen tega tedna je, da bi v celotni Evropi seznanili širšo javnost o cistični fibrozi, ki je redka in življenjsko ogrožujoča dedna bolezen. Ker so posledice te bolezni daljnosežne, se trudimo, da bi vsi skupaj več storili za bolnike s cistično fibrozo, izboljšali njihov položaj in način zdravljenja.

Tudi letos v tem tednu organiziramo strokovni posvet, na katerem bodo strokovnjaki predstavili ukrepe za zmanjšanje tveganja prenosa mikroorganizmov, škodljivost dehidracije

pri otrocih s cistično fibrozo, pozornost na bolečine v trebuhu ter pomen uravnotežene prehrane pri bolnikih s cistično fibrozo pogojeno sladkorno boleznijo. Predstavljene bodo tudi publikacije, ki jih je društvo izdalo v letošnjem letu in sicer priročnik Interakcije ali medsebojno delovanje zdravil, ki se uporabljajo pri zdravljenju cistične fibroze in po presaditvi pljuč, priročnik in film Gibanje je življenje ter risanka Zvedava vprašanja o cistični fibrozi z Olijem in Nush.

Za uspešno delovanje društva je potrebna intenzivna dejavnost in aktivnost članov. Želim, da bi bili še bolj uspešni in učinkoviti pri našem skupnem delu.

KATJA KORENIN

UKREPI ZA ZMANJŠEVANJE TVEGANJA PRENOSA MIKROORGANIZMOV

Cistična fibroza je najpogostejša avtosomno recesivna dedna bolezen. Bolezen prizadene več organskih sistemov in vodi v napredujočo okvaro pljuč s posledično dihalno nezadostnostjo, moteno je delovanje trebušne slinavke, prizadetost jeter lahko vodi v cirozo, pri moških je zaradi atrezije vas deferens pogosto prisotna sterilnost. Napoved izida bolezni določa okvara pljuč, ki so prizadeta zaradi kroničnega vnetja in kronične okužbe, zato je izrednega pomena zgodnja prepoznavna in zdravljenje prizadetosti pljuč (Borinc Beden in sod., 2008).

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* (Borinc Beden in sod., 2008).

Bakterija *Pseudomonas aeruginosa* je oportunistična patogena bakterija po Gramu negativna paličasta bakterija, ki jo uvrščamo v rod *Pseudomonas*, ki šteje okrog 200 vrst. PA so ubikvitarni bacilli, ki jih najdemo skoraj povsod v naravi- v vodi, prsti, razpadajočem organskem materialu, so del prehodne mikrobiote kože- in v bolnišničnem okolju, v hrani, v vodi, cvetličnih šopkih, lijakah, straniščnih školjkah, tako rekoč povsod.

Povprečno 27% bolnikov starih 2-5 let in približno 80% starih 25-34 let se jih okuži z bakterijo *Pseudomonas aeruginosa*.

Bakterija kompleksa *Burkholderia cepacia* uvrščamo v rod *Burkholderia*, ki trenutno vključuje 43 vrst. Bakterije kompleksa *Burkholderia cepacia* so po Gram negativne ravne ali rahlo ukrivljene palčke. Optimalna temperatura rasti je med 30 in 35°C, številne vrste so sposobne rasti tudi pri 37° ali 40°C.

Bakterije niso del normalne flore človeka, infekcije so tako pridobljene, ali v bolnišnici ali iz okolja (Dolinar, 2010).

Zdravljenje bolnikov okuženih z bakterijo kompleksa *Burkholderia cepacia* je težavno, saj so bakterije odporne proti številnim antibiotikom, poleg tega imajo sposobnost razvoja odpornosti med antibiotično terapijo (Tomazin, 2011).

Prenos bakterije kompleksa *Burkholderia cepacia* je med bolnikom s cistično fibrozo možen z direktnim kontaktom, s kontaminiranim predmetom ali aerosolno (Dolinar, 2010).

Prenos bakterij *Burkholderia cepacia* kot tudi bakterij *Pseudomonas aeruginosa* preprečimo najprej s hitro identifikacijo bakterije, s strogim ločevanjem bolnikov in s standardnimi higienskimi ukrepi.

Najpomembnejši in najučinkovitejši ukrepi za preprečevanje prenosa mikroorganizmov so:

- higiena rok, s poudarkom na razkuževanje;
- smiselno, ciljano razkuževanje, dezinfekcija in sterilizacija;
- pravilna uporaba zaščitne opreme;
- dodatno in redno izobraževanje zaposlenih;
- pravilno izvajanje postopkov zdravstvene nege in medicinsko – tehničnih posegov;
- racionalna uporaba antibiotikov;
- ustrezna namestitev bolnika v izolacijsko sobo, ter opredelitev, vrsto izolacije;
- cepljenje osebja;
- evidence bolnišničnih okužb.

Ni dovolj, da poznamo ukrepe za zmanjševanje prenosa mikroorganizmov, bistveno je, da se jih dosledno držimo in izvajamo.

Literatura:

- Borinc Beden A. in sod. Smernice za obravnavo otrok s cistično fibrozo, Zdrav.Vestnik 2008; 77:679-92.
- Damjan D. Čiste roke kot ključni dejavnik preprečevanja bolnišničnih okužb. Maribor: Zdravstvena fakulteta, 2012.
- Dolinar U. Molekularna identifikacija medicinsko pomembnih bakterij iz rodu *Burkholderia* in kompleksna *Burkholderia cepacia*. Dipl.delo.Univ v Ljubljani, 2010.
- Saiman L, Siegel J. Infection control in cystic fibrosis, 2004.
- Tomazin R. Molekularna karakterizacija izolatov bakterije *Pseudomonas aeruginosa* bolnikov s cistično fibrozo. Dipl.delo.Univ v Ljubljani, 2011.

MARINA PRAPROTNIK

DEHIDRACIJA PRI OTROCIH S CISTIČNO FIBROZO

Žleze znojnice pri cistični fibrozi

Preko žlez znojnic se iz telesa izloča znoj, ki je sestavljen iz soli in vode, in tako se telo ohlaja. Zaradi tega se poleti in ob večji telesni aktivnosti bolj znojimo.

Pri ljudeh s cistično fibrozo na površini celic žlez znojnic ni posebne beljakovine, kloridnega kanalčka, preko katerega se znoj iz kanalčkov žlez znojnic delno ponovno vsrkava nazaj v telo. Zaradi tega izgubljajo več znoja, ki ima tudi visoko koncentracijo soli (natrijevega klorida-NaCl), zato izgubljajo sol iz telesa v bistveno višji koncentraciji kot ljudje brez te bolezni.

Pri dojenčkih in majhnih otrocih s cistično fibrozo, redkeje pri mladostnikih in izjemoma pri odraslih, se zaradi tega zlasti v poletnih mesecih lahko razvije dehidracija (pomanjkanje vode v telesu) z izgubo soli in motnjami kislinsko-baznega ravnovesja. Pri nekaterih otrocih je dehidracija z elektrolitnimi motnjami lahko tudi prvi znak bolezni.

Starši in zdravniki morajo biti pozorni na ta pogosto prezrt zaplet pri cistični fibrozi, ki ga lahko z ustreznim ravnanjem v večini primerov preprečimo. Če ga ne prepoznamo ali nepravilno ukrepamo, lahko pride tudi do krčev, motenj srčnega ritma, opisani pa so - na srečo zelo redki - smrtni primeri.

V Centru za cistično fibrozo Pediatrične klinike v Ljubljani smo v petletnem obdobju pri štirih otrocih ugotovili takšno dehidracijo, pri enem sta opisani dve epizodi, prav tako pri enem pa tri. Pri dveh naših bolnikih sta se epizodi pojavili v poletnem času ob močno povišani zunanji temperaturi, pri dveh v jeseni. Tudi drugi zdravniki so ugotavljali, da se dehidracija s pomanjkanjem natrija in kalija pojavlja tudi v drugih letnih časih, ne le poleti. Menijo, da je to posledica ponekod še vedno prisotnega pretiranega oblačenje dojenčkov in preveč ogrevanih prostorov, v katerih živijo dojenčki. Naš najstarejši bolnik z dehidracijo in pomanjkanjem natrija in kalija v krvi je bil star 2,5 let. V literaturi pa so opisani tudi primeri mladostnikov in celo odraslih bolnikov s cistično fibrozo, pri katerih se je pojavila hiponatremična hipokloremična dehidracija, največkrat ob večjem telesnem naporu v vročem vremenu.

Prvič so na pomen znojnic pri cistični fibrozi opozorili leta 1949. Poleti tega leta je zajel New York nenavadno močan vročinski val. Dr. Dorothy Andersen je opazila, da številni njeni bolniki s cistično fibrozo prihajajo v bolnišnico močno dehidrirani. Njen asistent Paul di Sant 'Agnese je ugotovil, da je to posledica izgube soli z znojem. Prvi je dokazal vlogo žlez znojnic pri cistični fibrozi. Po tem spoznanju so tudi pričeli uvajati znojni test, ki je bil sprva zelo neprikladen, saj so otroka do vratu zavili v gumijasto ali plastično vrečo, da se je dovolj znožil. Test pa je bil tudi nevaren, saj je obstajala možnost nevarno povišane

telesne temperature (hiperpireksije). Šele v naslednjih letih so uvedli spodbujanje znojenja s pilokarpinom (pilokarpinska iontoforeza), kar je še danes najpomembnejši diagnostični test za cistično fibrozo.

Nekateri posamezniki so bolj nagnjeni k obilnemu znojenju in s tem nadpovprečni zgubi soli z znojem, zato so biokemično bolj občutljivi in pri njih se prej razvije dehidracija s pomanjkanjem soli in kalija v krvi, pri nekaterih lahko tudi večkrat.

Pri otroku s cistično fibrozo, ki bruha, je med ostalim potrebno pomisliti tudi na dehidracijo z motnjami elektrolitskega ravnotežja zlasti, če je mlajši od 4 let.

Preprečevanje nastanka dehidracije in izgube soli

Nastanek dehidracije in izgube soli je najbolje preprečiti. Vsem otrokom s cistično fibrozo, zlasti mlajšim od 4 let, moramo v poletnem času ali ob povišani telesni temperaturi nadomeščati sol (NaCl). Starši morajo biti seznanjeni s tem, da otroke čim manj izpostavljajo visokim temperaturnim obremenitvam, zlasti dolgotrajni vožnji v vročem vremenu brez ustreznega ohlajevanja avtomobila ter večjim telesnim naporom v vročem vremenu. Če se temu ne morejo izogniti (npr. aerobni treningi pri starejših otrocih, nujna pot), je zelo pomembno, da ustrezno nadomeščamo sol in tekočino. Škodljivo je lahko tudi pretirano oblačenje dojenčkov, saj lahko povzroči močno znojenje.

Ker imajo otroci s cistično fibrozo zaradi povečane izgube soli z znojem nizke vrednosti teh elektrolitov v krvi, nimajo občutka žeje, zato ne pijejo dovolj in pojavi se dehidracija. Za preprečevanje dehidracije je potrebno, da otrok pije, tudi če ne občuti žeje, zlasti v vročem vremenu in ob telesni aktivnosti. K zadostnemu pitju tekočine je potrebno otroke spodbujati.

Posebno pozornost je treba posvetiti otrokom s cistično fibrozo, ki so telesno zelo aktivni v vročem vremenu in se zelo znojijo. Hiponatremična dehidracija se lahko pojavi tudi v ostalih letnih časih zlasti, če otrok preboleva akutno poslabšanje pljučne bolezni ali če ima prebavne težave (drisko). Starši in tudi zdravniki morajo biti dobro obveščeni o možnosti nastanka ter zgodnjega prepoznavanja te motnje, saj le tako lahko otroku pravočasno in pravilno pomagajo in preprečijo nastanek zapletov.

Pozorni morajo biti na simptome in znake pomanjkanja soli in tekočine v telesu: slabši apetit, slabost, bruhanje, mišični krči, utrujenost, slabša koncentracija, razdražljivost, glavobol, slabo napredovanje na telesni teži.

Otroka s temi simptomi in znaki je potrebno čim prej sprejeti v bolnišnico in določiti stopnjo dehidracije in nivo serumskih elektrolitov ter nato ukrepati po ustaljenih priporočilih.

Glede dodajanja soli ni enotnih priporočil; ta so odvisna od

- prehrane,
- vremenskih razmer in podnebja,
- telesne aktivnosti.

Avstralska priporočila za dodajanje soli:

- 500 mg/dan za dojenčke
- do 4000 mg/dan za otroke
- 6000 mg/dan za mladostnike in odrasle

Glede na vremenske pogoje nam bolj ustrezajo **angleška priporočila**.

Priporočajo uživanje bolj slane hrane, kar zadošča za vremenske razmere v večjem delu leta. V obdobjih vročega vremena ali na potovanjih v kraje z vročim in suhim podnebjem ali pa ob večji telesni aktivnosti pa svetujejo dodatek soli (kuhinjska sol):

- 0-1 leto: 1 x 300-600 mg
- 1-5 let: 1 x 600 mg
- 6-11 let: 2 x 600 mg
- več kot 11 let: 3 x 600 mg

JERNEJ BRECELJ

BOLEČINE V TREBUHU PRI OSEBAH S CISTIČNO FIBROZO

Bolečine se pogosto pojavljajo pri otrocih in odraslih ne glede na morebitno prisotnost kronične bolezni. Pri odraslih jih navajajo kar pri 20 do 60 % vseh. Velika razlika v deležu pojavljanja je posledica različnih meril, kdaj in kakšno bolečino obravnavamo kot kronično.

Čprav ima bolečina negativen prizvok, je nujna za preživetje, saj nas obvaruje pred poškodbo tkiv in opozarja na nepravilno delovanje delov telesa. Kadar pa se bolečina ponavlja kljub temu, da osebi ne grozi poškodba dela telesa in je dovolj moteča, da vpliva na aktivnosti posameznika, nima več zaščitne vloge in postane problem.

Zakaj povzroči enak dražljaj pri nekaterih le neprijeten občutek, pri drugih pa bolečino in zakaj se pri določenih osebah razvije kronična bolečina skuša razložiti biopsihosocialni model. Ta razlaga, da sproži potencialna poškodba tkiva bolečinski dražljaj. Na jakost in trajanje bolečine vplivajo genetski, psihološki in socialni dejavniki. Bolečina se lahko razvije v kronično na psihološki ravni in traja kljub temu, da dražljaja, ki bi škodil telesu ni več.

Ponavljajoče bolečine pri otroku opredelimo kot vsaj tri napade bolečine v treh mesecih v zadnjem letu, zaradi katerih je moral otrok spremeniti dejavnost (se je npr. nehal igrati, ni mogel v šolo ipd.). Upoštevanje te opredelitve zmanjša delež obravnavanih oseb s kronično bolečino, saj je bolj natančen kot le vprašanje o pojavljanju bolečin brez podatka o pogostosti in jakosti. Če upoštevamo ta kriterij, bolečine pri osebah s cistično fibrozo niso pogostejše kot v splošni populaciji.

Pri takem pristopu pa se moramo izogniti dvem nevarnostim:

1. Nepopolni obravnavi zaradi prisotnosti znane kronične bolezni (cistične fibroze) in s tem zmanjševanju pomena težav.
2. Pretiranega ukvarjanja s funkcionalnimi bolečinami nizke jakosti in opravljanju številnih, morda tudi nepotrebnih preiskav.

S pogovorom, telesnim pregledom in usmerjenimi preiskavami moramo ugotoviti, če ima oseba s cistično fibrozo katero od stanj, ki povzroča bolečine v trebuhu in ga je potrebno ali mogoče zdraviti: vnetje sluznice požiralnika in/ali želodca, neustrezno nadomeščanje pankreatičnih encimov, delno zapora črevesa, celiakijo, vnetje črevesa, zaprtje, črevesne okužbe, žolčne kamne in drugo. Z naslednjo stopnjo obravnave ugotavljamo, če so bolečine funkcionalne. To so tiste bolečine, ki so lahko zelo neprijetne, niso pa nevarne in nastanejo zaradi sprememb v gibanju prebavil in znižanega praga za bolečinski dražljaj. Te bolečine so lahko neodvisne od psiholoških dejavnikov, jih pa lahko ti izrazito poslabšajo.

Kadar poznamo vzrok, ga zdravimo. Če sumimo na psihološko komponento ali želimo osebo s cistično fibrozo oborožiti s psihološkimi tehnikami za preusmerjanje pozornosti od bolečin, vključimo v obravnavno psihologa. Pri ponavljajočih bolečinah, ko jasnega vzroka ne odkrijemo in so hujše stopnje, pa je potrebno zdravljenje s protibolečinskimi zdravili, ki pa jih morda zaradi strahu pred neželenimi učinki preredko predpisujemo.

Kaj so pokazale raziskave?

1. Pri 64 ameriških pacientih s cistično fibrozo med 8 in 17 letom jih je imelo občasne kratkotrajne bolečine 46%, dolgotrajne 15%, hujše pa 11%. Polovica pacientov je imela bolečine v trebuhu. Najpogostejše so jih zdravili s počitkom (63%), zdravili proti bolečini (41%), sproščanjem (41%), hlajenjem ali gretjem (39%), pogovorom s prijatelji ali družino (39%), drugimi načini odvratanja pozornosti (36%).

2. V francoski primerjavi med ponavljajočimi bolečinami pri 73 otrocih s cistično fibrozo, starih med 1 in 18 leti, in pri 110 odraslih, starih od 18 do 52 let, je imelo 59% otrok bolečine v zadnjem mesecu, najpogostejše v trebuhu. Kar 85% otrok in 78% odraslih je navajalo bolečine pri medicinskih posegih (preiskave, fizioterapija). Pri odraslih so se bolečine hrbta, glave in prsnega koša pojavljale pri 89%. Protibolečinsko zdravljenje je dobivala polovica odraslih in 40% otrok.

3. Vpliv bolečine na kakovost življenja pri otrocih in mladostnikih s cistično fibrozo so ugotavljali pri 46 ameriških pacientih, povprečno starih 12,9 let. Tisti s pogostimi bolečinami so imeli: zmanjšano telesno zmogljivost, oteženo izpolnjevanje obveznosti, manj življenjske energije, slabše mnenje o svojem zdravstvenem stanju, več težav s hranjenjem, večjo obremenitev zaradi zdravljenja ter več težav z dihalni in prebavili.

V zaključku bi rad poudaril, da imajo po izključitvi ali obravnavi organskih vzrokov bolečin pri osebah s cistično fibrozo, ponavljajoče bolečine enake značilnosti kot pri osebah brez kronične bolezni in zahtevajo celostno obravnavo.

Literatura:

- Stein C, Kopf A. Anesthesia and treatment of chronic pain. In: Miller RD, Eriksson LI, Fleisher LA, Wiener-Kronish JP, Young WL, eds. Miller's anesthesia. 7th ed. Philadelphia 2010, 1795-1818.
- Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. Chest 2004; 125(1 Suppl): 1S-39S.
- Koh JL, Harrison D, Palermo TM, Turner H, McGraw T. Assessment of acute and chronic pain symptoms in children with cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol 2005; 40(4): 330-5.
- Sawicki GS, Sellers DE, Robinson WM. Self-reported physical and psychological symptom burden in adults with cystic fibrosis. J Pain Symptom Manage 2008; 35(4): 372-80.
- Palermo TM, Harrison D, Koh JL. Effect of disease-related pain on the health-related quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis. Clin J Pain 2006; 22(6): 532-7.

HELENA KOBE

URAVNOTEŽENA PREHRANA PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO

Dobra prehranjenost bolnikov s cistično fibrozo je ključnega pomena za normalno rast in razvoj, ohranjanje dobre pljučne funkcije, lažje okrevanje po okužbah in daljše preživetje.

Pri različnih bolnikih s cistično fibrozo so potrebe po energiji lahko zelo različne, v glavnem pa so za 20 do 50% višje od energijskih potreb zdravih vrstnikov. Prehranska obravnava bolnikov s cistično fibrozo temelji na spodbujanju zadostnega energijskega vnosa, ki ga lahko dosežejo z energijsko obogatitvijo hrane z dodatkom maščob ali uživanjem energijskih prehranskih dodatkov ob ustreznem jemanju encimov trebušne slinavke.

Cilj prehranskih ukrepov ni le zadosten energijski vnos temveč spodbujanje uravnotežene prehrane, ki ima visoko hranilno vrednost. Z daljšo življenjsko dobo bolnikov se pogosto pojavljata zmanjšana mineralna kostna gostota in s cistično fibrozo pogojena sladkorna bolezen. Zmanjšanje mineralne kostne gostote prizadene več kot 50 % bolnikov s cistično fibrozo, s cistično fibrozo pogojena sladkorna bolezen prizadene okoli 20% mladostnikov in 40 do 50% odraslih bolnikov. Ob omenjenih zapletih je ustrezna prehrana še pomembnejša.

Prehranska priporočila za bolnike s cistično fibrozo in sladkorne bolnike so si nasprotujoča. Nasprotja večinoma rešujemo v korist priporočil za bolnike s cistično fibrozo, saj so energijske potrebe pri cistični fibrozi pogojeni s sladkorno boleznijo večje kot pri sladkorni bolezni tipa 1 ali 2.

Bolniki s cistično fibrozo pogojeno sladkorno boleznijo naj imajo visok delež maščob v prehrani (40%), pozornost pa naj namenijo ugodni sestavi maščob. Omejijo naj uporabo nasičenih maščob (svinjska mast, maslo, trde margarine) in povečajo uporabo enkrat- in večkrat-nenasičenih maščob (olivno, sončnično, repično, bučno, orehovo, sezamovo, laneno olje, mehke margarine). Ogljikovih hidratov v obliki škrobnih živil (žitarice, kruh, krompir, testenine, riž, kaše) naj ne omejujejo z namenom, da bi lažje kontrolirali krvni sladkor, temveč naj odmere inzulina prilagodijo vnosu ogljikovih hidratov. Ogljikove hidrate naj vključujejo v vse dnevne obroke, vsak dan v približno enaki količini. Uživajo naj redne obroke in vmesne prigrizke, saj tako lažje nadzirajo krvni sladkor in lažje pridobivajo na teži. Enostavnih sladkorjev v obliki slaščic, peciv, sladkih prigrizkov naj ne omejijo popolnoma, ampak jih lahko v manjših količinah uživajo ob ali po glavnih obrokih, ne pa kot samostojni obrok. Z umikanjem sladkih živil iz prehrane bi vplivali na neželjeno zmanjšanje energijskega vnosa. Izogibajo naj se le zelo koncentriranim sladkim živilom, kot so sladke pijače in napitki. V prehrano naj vključijo več prehranske vlaknine v obliki polnozrnatih žitnih izdelkov, zelenjave in sadja, vendar naj ne pretiravajo, saj imajo omenjena živila veliko nasitno vrednost in zato vplivajo na manjši energijski vnos. Beljakovinska živila naj vsakodnevno vključujejo v prehrano. Meso, jajca, ribe, mlečni izdelki, oreški, stročnice so odlični vir beljakovin, ki skrbijo za obnavljanje vseh telesnih

tkiv in regulacijo imunskega sistema ter oskrbujejo telo z esencialnimi aminokislinami. Za ohranjanje mineralne kostne gostote je potreben zadosten vnos kalcija, ki ga bolniki zagotovijo z uživanjem mleka in mlečnih izdelkov. Otroci naj bi vsak dan zaužili 400 ml mleka, mladostniki in odrasli pa 500 ml. Hrana naj vsebuje več soli, posebno ob povečanem znojenju. Redna telesna aktivnost je zaželena, saj med drugim bolnikom pomaga uravnavati krvni sladkor.

AVTORJI

asist. mag. Jernej Brecelj, dr. med.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Klinični oddelek za gastroenterologijo, hepatologijo in nutricionistiko, Bohoričeva 20, Ljubljana

Helena Kobe, univ. dipl. inž. živ. tehnol.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Služba za nutricionistiko, dietoterapijo in bolniško prehrano, Bohoričeva 20, Ljubljana

Katja Korenin, dipl. m. s.

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

asist. mag. Marina Praprotnik, dr. med.

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

Za pomoč pri izvedbi strokovnega posveta in dobrodelne zumba se zahvaljujemo vsem predavateljem in inštruktorjem, Pediatrični kliniki in Gimnaziji Vič ter vsem podjetjem, ki so nam donirali donatorska sredstva.

17. novembra 2012 ob 18. uri
na Gimnaziji Vič, Tržaška cesta 72, Ljubljana

Dobrodelna zumba party ob tednu osveščanja cistične fibroze

z Andrejo Štern, inštruktorji iz Slovenije
in

CHiKaZ

ZUM
FITNESS



Društvo za cistično
fibrozo Slovenije



ZUMBA
FITNESS