



DRUŠTVO ZA CISTIČNO FIBROZO SLOVENIJE
CYSTIC FIBROSIS ASSOCIATION OF SLOVENIA

CISTIČNA FIBROZA

2015

zbornik predavanj



Ljubljana, november 2015



DRUŠTVO ZA CISTIČNO FIBROZO SLOVENIJE
CYSTIC FIBROSIS ASSOCIATION OF SLOVENIA

CISTIČNA FIBROZA

2015

zbornik predavanj

Šmarješke toplice, 20. junij 2015
Ljubljana, 21. november 2015

Ljubljana, 2015

CISTIČNA FIBROZA 2015, zbornik predavanj

© 2015, Društvo za cistično fibrozo Slovenije

Urednica: Slavka Grmek Ugovšek

Avtorji predavanj: Jernej Brecelj, Ivanka Gale, Nina Gregorič Ožura, Nastja Klevže, Andreja Kofol Seliger, Metka Medle, Lidija Skočir, Marija Špelič, Maša Štrukelj, Rok Tomazin, Viktorija Tomič, Alja Klara Ugovšek.

Izdajatelj: Društvo za cistično fibrozo Slovenije

Tisk: Tiskarna Repovž d.o.o.

Naklada: 100 izvodov

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

616-002.17(082)

CISTIČNA fibroza 2015 : zbornik predavanj, Šmarješke toplice, 20. junij 2015, Ljubljana, 21. november 2015 / [avtorji Jernej Brecelj ... [et al.] ; urednica Slavka Grmek Ugovšek]. - Ljubljana : Društvo za cistično fibrozo Slovenije, 2015

ISBN 978-961-93386-2-9
1. Brecelj, Jernej 2. Grmek Ugovšek, Slavka
282125568

VSEBINA:

Slavka Grmek Ugovšek:

Uvod	1
-------------------	---

Šmarješke toplice, 20. junij 2015

Metka Medle, Maša Štrukelj, Lidija Skočir:

Novosti v fizioterapiji pri cistični fibrozi, poročilo z delavnice (Poljska)	4
---	---

Alja Klara Ugovšek, Marija Špelič:

Predstavitve evropskega srečanja o cistični fibrozi (Belgija)	9
--	---

Nastja Klevže:

Življenje in soočanje s cistično fibrozo odraslega bolnika	18
---	----

Ljubljana, 21. november 2015

Ivanka Gale:

Kakovost in varnost kopalnih voda v Sloveniji	28
--	----

Viktorija Tomič:

<i>Pseudomonas aeruginosa</i> pri bolnikih s cistično fibrozo	37
--	----

Rok Tomazin:

Patogene glive in cistična fibroza	41
---	----

Andreja Kofol Seliger:

Pomen gliv v okolju	51
----------------------------------	----

Jernej Brecelj:

Novosti z evropske konference o cistični fibrozi 2015	56
--	----

Marija Špelič:

Zdravstvena nega pri bolniku s cistično fibrozo po presaditvi pljuč	60
--	----

Nina Gregorič Ožura:

Življenje z bolnikom s cistično fibrozo	65
--	----

Slavka Grmek Ugovšek

UVODNIK

Društvo za cistično fibrozo Slovenije deluje na celotnem območju države in je humanitarna organizacija, ki izvaja različne programe za reševanje socialnih potreb bolnikov z redkimi boleznimi, obolelih s cistično fibrozo in njihovih družin.

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 in sodeluje z drugimi društvi, združenji in zvezami bolnikov ter invalidov pri nas in v tujini.

Naše društvo je vključeno v evropsko zvezo nacionalnih združenj cistične fibroze (*Cystic Fibrosis Europe – CFE*). Vsako leto se člani društva udeležijo letne evropske konference o cistični fibrozi in poročajo na našem strokovnem posvetu. Letos smo omogočili tudi udeležitev na evropski delavnici o fizioterapiji trem fizioterapevtkam iz slovenskih klinik, kjer zdravstveno obravnavajo bolnike, obolele s cistično fibrozo.

V publikaciji *European Respiratory Journal* je bila 19. marca 2015 objavljena raziskava o dramatičnem porastu odraslih bolnikov s cistično fibrozo do leta 2025, zaradi izboljšanja zdravljenja in zdravstvenega varstva v zadnjih treh desetletjih. Raziskava kaže zelo pozitivne novice za bolnike s cistično fibrozo, vendar so raziskovalci zaskrbljeni, ker ni dovolj specializiranih centrov za optimalno nego odraslih bolnikov s cistično fibrozo. Menijo, da se bodo morali zdravstveni sistemi prilagoditi tem spremembam, zlasti v državah s slabšo zdravstveno oskrbo odraslih bolnikov s cistično fibrozo.

Raziskava je skupno delo strokovnjakov Evropskega respiratornega društva (*ERS*) in Evropskega društva za cistično fibrozo (*ECFS*). Člani projektne skupine zdaj pozivajo zdravstvene strokovnjake in oblikovalce politik, da se zavedajo tega pričakovanega povečanja in razvijejo celostno zdravstveno oskrbo za odrasle bolnike s cistično fibrozo.

Mednarodna skupina raziskovalcev je v raziskavi zajela podatke o številu odraslih bolnikov s cistično fibrozo, ki živijo s to boleznijo v 34 različnih evropskih državah. Države so razdelili v štiri skupine glede na razpoložljive podatke.

Rezultati so pokazali, da je v 16 državah, kjer obstajajo zanesljivi podatki, število odraslih bolnikov s cistično fibrozo, predvidoma povečano za približno 75%. Znotraj 6 držav z najbolj zanesljivimi podatki, se pričakuje največje povečanje odraslih bolnikov s cistično fibrozo 96,1% na Nizozemskem, sledi 79,3% povečanje za Veliko Britanijo. Znotraj 10 držav, kjer obstajajo zanesljivi podatki, a ti ne zajemajo več let, se pričakuje največje povečanje 212,5% v Moldaviji, sledi 168,6% povečanje za Srbijo in 164% povečanje za Slovenijo.

Glede na število (25) odraslih bolnikov s cistično fibrozo v letu 2010 se pričakuje, da bo do leta 2025 v Sloveniji 66 odraslih bolnikov s cistično fibrozo. To je veliko povečanje, zato je nujno potrebna sistemska rešitev, imenovanje nacionalnega Centra za cistično fibrozo in potrditev programa celostne in celovite obravnave cistične fibroze, v katerem bodo vključeni vsi bolniki s cistično fibrozo (otroci in odrasli) iz Slovenije.

To poročilo natančno odraža precejšen pritisk na obstoječe strokovne službe in je pomembno, da so klinični centri ustrezno financirani, da se zagotovi najboljša oskrba za vse bolnike s cistično fibrozo, kjerkoli živijo.

Mednarodni odbor za duševno zdravje pri cistični fibrozi je sprejel smernice za presejanje in zdravljenje depresije in anksioznosti, ki so bile objavljene 9. oktobra 2015 v strokovni reviji *Thorax*.

Raziskave kažejo, da se pri bolnikih s cistično fibrozo in njihovih družinah pojavlja psihološka stiska, kjer je prisotna visoka stopnja depresije in anksioznosti. Psihološki znaki bolnikov s cistično fibrozo so bili povezani z zmanjšanim delovanjem pljuč, nižjim indeksom telesne mase, slabšim zdravjem, samospoštovanjem in s tem povezano slabšo kakovostjo življenja, pogostejšimi hospitalizacijami in povečanimi stroški za zdravstveno varstvo.

Za prepoznavanje in zdravljenje depresije in tesnobe pri cistični fibrozi, sta Fundacija za cistično fibrozo in Evropsko društvo za cistično fibrozo, povabila skupino strokovnjakov (zdravnike, psihologe, psihiatre, medicinske sestre, socialne delavce, farmacevte, starše in bolnike s cistično fibrozo) za pripravo priporočil za klinično oskrbo.

Mednarodni odbor za duševno zdravje pri cistični fibrozi je rešil vprašanje, kako lahko spremenimo klinično prakso za izboljšanje rezultatov na področju duševnega zdravja glede na visoko prevalenco (obolevnostjo) depresije in anksioznosti med bolniki s cistično fibrozo in njihovimi družinami. Kadar se ob letnih pregledih pokaže povišana stopnja depresije in anksioznosti, Mednarodni odbor za duševno zdravje pri cistični fibrozi priporoča izvajanje

kliničnih diagnostičnih postopkov, ki temeljijo na dokazih psiholoških in/ali farmakoloških intervencijah. Z mednarodnimi smernicami se bodo obravnavale potrebe bolnikov s cistično fibrozo in njihovih družin ter se bodo verjetno izboljšali njihovi zdravstveni rezultati in kakovost življenja.

Dokazi kažejo, da mladostniki, odrasli s cistično fibrozo in njihove družine poročajo o zvišanju depresije in tesnobe, zato ju je treba ugotoviti in zdraviti. Podatki tudi kažejo, da ti znaki vplivajo na obvladovanje bolezni in zdravstvenih rezultatov. S sistematičnim pregledovanjem teh znakov, z ustrezno intervencijo, se ponuja priložnost, da se bistveno izboljša kakovost življenja in zdravja bolnikov s cistično fibrozo in njihovih družin.

Društvo ima vzpostavljeno spletno stran <http://www.drustvocf.si>, kjer so pomembne informacije o redki bolezni, cistični fibrozi. Na njej objavljamo aktualne novice in dogodke, elektronske publikacije in video vsebine, raziskovalne in diplomske naloge, zakonodajne in evropske dokumente, medijske in druge objave, ki so pomembne za strokovno in drugo javnost.

V društvu izvajamo programe ohranjanja telesne zmogljivosti bolnikov, svetovanja in podpore bolnikom in njihovim družinam na psihološkem, pravnem in prehranskem področju, razna izobraževanja in informiranja v obliki predavanj na strokovnih posvetih, delavnicah, okroglih mizah.

Tudi v letošnjem letu smo pripravili dva strokovna posveta o cistični fibrozi. Povzetki predavanj z obeh posvetov so predstavljeni v tem zborniku. Junija so bile predstavljene novosti v fizioterapiji pri cistični fibrozi (poročilo z delavnice na Poljskem), poročilo z evropskega srečanja o cistični fibrozi v Belgiji ter osebna izpoved o življenju in soočanju s cistično fibrozo odraslega bolnika. Ob evropskem tednu osveščenosti o cistični fibrozi v novembru bodo strokovnjaki predstavili kakovost in varnost kopalnih voda v Sloveniji, Pseudomonas pri bolnikih s cistično fibrozo, glive in cistična fibroza, spore gliv v okolju in njihovem vplivu na zdravje, novosti s področja prebavil – Evropska konferenca o cistični fibrozi (Bruselj 2015), zdravstvena nega pri bolniku s cistično fibrozo po presaditvi pljuč ter osebna izpoved o življenju z otrokom s cistično fibrozo.

Menim, da samo dobro društvo skupaj z vsemi deležniki lahko veliko stori za bolnike in celotno družbo, seveda pa je pogoj, da smo vsi aktivni. Želim, da bomo še naprej tako uspešni, učinkoviti in povezani.

Predsednica društva

Metka Medle, Lidija Skočir, Maša Štrukelj

POROČILO O MEDNARODNEM SREČANJU O CISTIČNI FIBROZI

V začetku meseca maja, natančneje od 01.05. do 03.05.2015, je potekalo mednarodno srečanje fizioterapevtov pri bolnikih s cistično fibrozo v Krakowu na Poljskem. Srečanje nam je omogočilo Društvo za cistično fibrozo Slovenije v sodelovanju z Evropskim združenjem za cistično fibrozo. Iz Slovenije smo se udeležile tri fizioterapevtke: Metka Medle in Lidija Skočir (UKC Ljubljana) ter Maša Štrukelj (Univerzitetna klinika Golnik).

Srečanje je bilo razdeljeno na predavanja in praktično delavnico, organizatorji pa so poskrbeli tudi za spoznavni večer z vsemi udeleženci ter vodeni ogled mesta Krakow.

Predavanja in praktične delavnice sta v večini vodila belgijska fizioterapevta Erik Van den Bon ter Annelies Meeus. Predstavila sta področje fizioterapevtskih tehnik pri cistični fibrozi in sicer, čiščenje zgornjih dihalnih poti (Jala neti), inhalacije, čiščenje spodnjih dihalnih poti (avtogeno drenažo, huffing tehniko, PEP, flutter, mobilizacijo prsnega koša), športne aktivnosti, relaksacijo.

Tehnika JALA NETI

Belgijci stremijo predvsem k aktivnim tehnikam čiščenja dihal. Predstavili so nam zanimivo tehniko čiščenja zgornjih dihalnih poti, ki se imenuje JALA NETI. To je starodavna indijska tehnika čiščenja zgornjih dihalnih poti, ki je na naših tleh še dokaj neznana. V Belgiji njene pozitivne učinke dobro poznajo in jim predstavlja pomemben del vsakodnevne rutine čiščenja dihal.

Definicija tehnike JALA NETI: je tehnika izpiranja zgornjih dihalnih poti, oz. čiščenja nosu, nosnega dela žrela in sinusnih kanalov s slano vodo.

Pozitivni učinki tehnike JALA NETI:

- izboljša funkcijo nosu in sinusov;
- aktivira vse sluzne membrane v telesu, vključno z očmi in želodcem, obnavlja naravno stanje sluznice;
- ugodno deluje pri boleznih pljuč (cistična fibroza, bronhitis, pljučnica, astma, seneni nahod,...), vnetju sinusov, boleznih oči, grla, vnetju tonzil, ušes;
- izboljša imunost;
- umirja ali odpravlja glavobol, migreno, nespečnost;

- izboljšša sposobnost vonja, okušanja in prebave;
- blagodejno vpliva na hormonske žleze;
- izboljšša koncentracijo, bistri um.

Izvajanje tehnike JALA NETI: potrebujemo posebno posodico - neti loto, fiziološko raztopino telesne temperature, oziroma raztopino prekuhane vode in morske soli (na 1 liter vode dodamo 1-2 čajni žlički morske soli), brisačo in posodo kamor bo voda odtekala. Vsakič pripravimo svežo raztopino.

Pri postopku izvajanja Jala neti je pomembno da telo močno nagnemo naprej, glavo nekoliko zasukamo vstran in potisnemo naprej. Neti lota naj bo postavljena višje od korena nosu. Vrh posode skozi katerega bo iztekala voda, nežno, a čvrsto pritismo ob nosnico tako, da je nosnica popolnoma zatesnjena. Usta naj bodo pri tem čim bolj odprta, s tem bolj zapremo sapnik. Dihamo skozi usta, počasi, pri tem se ne pogovarjamo, smejimo, zehamo,...Voda naj teče skozi obe nosnici cca. 20 sekund. Nato počakamo, da voda izteče iz nosnic, rahlo 10 krat pihnemo, da izpraznimo nos in ponovimo še na drugo stran. Pomembno je, da smo pri izvajanju tehnike nežni, da ne pihamo grobo in posledično potisnemo vodo v ušesa ali še globlje v sinuse.

V končni fazi izvajanja Jala neti je treba zelo dobro osušiti nos ter izpihati vso vodo iz nosu in sinusov, sicer lahko nastopi glavobol, simptomi prehlada ali vnetje sinusov.

Po končanem postopku operemo neti loto s toplo vodo in jo osušimo.

Jala neti se najpogosteje izvaja zjutraj, pred obrokom in pomeni pripravo dihal na nadaljnjo terapijo, ki je posledično tudi učinkovitejša. V hladnejšem obdobju pa je bolj priporočljivo izvajanje v večernih urah.

Kontraindikacije za izvajanje tehnike JALA NETI:

- krvavitve iz nosu;
- nosni polipi;
- punkcija sinusov;
- operacije srednjega ušesa;
- zaviti nosni pretin.

S skrbnim čiščenjem zgornjih dihalnih poti preprečimo prodiranje številnih klic in ostalih nečistoč globje v dihalni sistem.

Tehnika asistirane avtogene drenaže (AAS)

V praktični delavnici smo videli tudi primer avtogene drenaže ter uporabo abdominalnih trakov pri pacientki s cistično fibrozo. Pri pacientki sta jih namestila ob zaključku izdih na spodnji del prsnega koša in v višini pazduh. Tako, da je pacientka morala uporabljati ta pristop že med samo inhalacijo zdravila preko inhalatorja in tudi ob dihalnih vajah s flutrom. Gospa je pogosto silovito kašljala, postajala vedno bolj dispnoična in utrujena. Na koncu obravnave je dejala, da jo najbolj čudi, da se odkašlja tako hitro in popolnoma nepričakovano. Z uporabo trakov sta terapevta podprla oslabele mišice, izboljšala občutek za bolj poglobljen vdih oziroma izdih, svoji roki sta z vidika asistence pri dihanju polagala na druge dele prsnega koša. Tako sta stabilizirala prsno in trebušno steno. Z dobro koordiniranim in vodenim dihanjem: vdih skozi nos, izdih skozi usta sta pravzaprav prikazala asistirano avtogeno drenažo (AAD).

Osnovni princip AAD: Postopno znižujemo nivo dihalnega volumna tako, da ob vdihu še malo pritisnemo na prsno steno. Pacienta pa spodbujamo, da ob vsakem izdihu, izdihne še malo bolj kot ob prejšnjem dihalnem ciklusu. Pritiski morajo biti tako blagi, da ne sprožajo upora pri bolniku. Ob izdihu slišimo premikanje sluzi v dihalih, a se izogibamo prekomerni kompresiji in obstrukciji bronhijev oziroma zapori v dihalih. Počakamo na spontani kašelj, ki očisti dihalne poti. Za boljše tri-dimenzionalno organizirano dihanje, fizioterapevti lahko uporabimo poleg svojih rok tudi elastične trakove. Vsi ti postopki lahko izboljšajo kvaliteto čiščenja dihalnih poti, prav tako pa tudi izboljšamo regionalno ventilacijo pljuč.

Velik pomen tega je tudi v krepitvi povezanosti in usklajenosti delovanja različnih dihalnih mišic, ki pravzaprav deluje kot učinkovita dihalna pumpa. AAD lahko kombiniramo z inhalacijo, uporabo dihalnih pripomočkov (high PEP), spontanim dihanjem, vzdrževanjem pokončne drže, huffom, kašljem, vajami na žogi.

Ob pregledovanju literature, smo ugotovile zapise o učinkih AAD in uporabi neelastičnih trakov: znižanje totalnega pljučnega volumna nastane zaradi zmanjšanja rezidualnega volumna in ne zaradi zmanjšanja vitalne kapacitete. Vendar pa vseeno priporočajo postopnost pri privajanju na to tehniko in natančno vodenje, da lahko ob neugodju postopek prekinemo.

Pomen trakov:

- za podporo diafragme;
- asistenca ob zaključku izdiha, večji FRV;
- bolj učinkovita bronhialna drenaža, povratna informacija;
- neodvisna kvalitetna respiratorna terapija/drenaža;
- za otroke se priporoča uporaba elastičnih trakov, pri odraslih lahko tudi neelastični.

Pomen psihološke podpore

Zadnji dan predavanj, se nam je vtisnilo predavanje gospe Borawska-Kowalczyk, psihologinje iz Inštituta za mater in otroka iz Varšave. Poudarila je pomen sodelovanja med vsemi udeleženi, kar ob dobri komunikaciji, temelječi na spoštljivem odnosu in izboljšani fleksibilnosti udeležencev, omogoči razvoj odličnega odnosa. To pa je pravzaprav bistveni dejavnik za boljšo motivacijo pacienta za fizioterapijo. Vendar pa ima vsak člen svoje naloge:

PACIENT:

- gradi naj odnos temelječ na zaupanju fizioterapevtu, odkritosrčnosti;
- gradi odnos zavezanosti skupnim ciljem;
- zavedati se svojega zdravstvenega stanja, ima pravico delati napake.

FIZIOTERAPEVT:

- vzpostavlja pravila sodelovanja;
- pogloblja znanje pacientov in staršev o fizioterapevtskih postopkih, o higieni rok, kašlja;
- skrbi za poglobljanje svojega znanja;
- poskrbi za ustrezne pogoje dela (miren in prezračen prostor, ipd.) in učinkovito izvedbo terapije;
- ovrednoti pacientovo delo;
- spoštuje otrokov doprinos k uspešnosti redne terapije, še posebej pa tudi sodelovanje staršev v procesu postopnega osamosvajanja njihovih otrok.

STARŠI:

- že od vsega začetka razvijajo svoje vedenje o bolezni in o terapiji;
- aktivno sodelujejo v procesu terapije, ustvarjajo prostor in čas za terapijo doma, otroka pripravljajo na sodelovanje v terapiji in s terapevtom;
- motivirajo otroka za delo.

Zaključek

Delavnica nam je bila zelo všeč. Videle smo nekoliko drugačne metode in pristope dela z bolniki, ki jih bomo lahko združile s svojimi, že uveljavljenimi metodami. Kot smo dejale na začetku, Belgijci stremijo bolj k aktivnim metodam, medtem ko se v Sloveniji še vedno poslužujemo obeh načinov, tudi pasivnih tehnik. Menimo, da je za dobro pacienta treba oboje kombinirati.

Rade bi se vam zahvalile za podporo in spodbudo k izobraževanju, ki nam je bilo kot ena dobra izkušnja za naše delo in za dobro naših bolnikov s cistično fibrozo.

Alja Klara Ugovšek, Marija Špelič

PREDSTAVITEV Z EVROPSKE KONFERENCE O CISTIČNI FIBROZI

UVOD

V letošnjem letu sva se članici društva udeležili evropske konference o cistični fibrozi, junija v Bruslju v Belgiji. V nadaljevanju bova predstavili novosti, ki so bile predstavljene.

Za boljše in daljše življenje vseh ljudi, obolelih s cistično fibrozo je pomembno:

- ozaveščanje,
- graditev na medmrežju in usposobljenosti,
- spodbujanje do dostopa optimalne diagnoze in oskrbe,
- spodbujanje raziskav,
- izobraževanje in usposabljanje.

Bolnikovo predstavništvo in mednarodno sodelovanje

Na evropski ravni potekajo različni projekti, ki vključujejo oskrbo bolnikov s cistično fibrozo in raziskave. V okviru Evropskega društva za cistično fibrozo deluje Evropski register za cistično fibrozo, v katerem se zbirajo demografski in klinični podatki o več kot 33.000 bolnikih s cistično fibrozo, ki živijo v 26 evropskih državah, med njimi so tudi podatki iz Slovenije.

Od leta 2007 poteka pilotski projekt **ECORN-CF**, katerega glavni cilj je zgraditi evropsko referenčno mrežo za cistično fibrozo. S tem se poveča razpoložljivost znanja, ne samo za strokovnjake (zdravnike, zdravstveno osebje), temveč tudi za bolnike s cistično fibrozo, ki morajo imeti enostaven dostop do strokovnega znanja in svetovanja.

Projekt **IMPACTT** poteka v 7. okvirnem programu EU, z začetkom v letu 2011. Namen projekta je podaljšati čas ponovitve okužbe s *Pseudomonas aeruginosa* po uspešnem akutnem zdravljenju ali s prekinitvami okužb. Cilj projekta je preprečevanje okužbe s *Pseudomonas aeruginosa* v pljučih bolnikov s cistično fibrozo in s tem ublažitev negativnega vpliva omenjene bakterije na kakovost življenja bolnikov s cistično fibrozo. V letu 2013 je bilo v fazi III preskušanje klinične učinkovitosti in varnosti pseudomonasnih protiteles Ig Y.

Projekt **MyCyFAPP** – MY APP FOR Cystic Fibrosis, ki ga podpira projekt Obzorje 2020, razvija mobilno aplikacijo APP za natančno doziranje encimov, prilagojeno starosti (za otroke igre, algoritmi). Na podlagi vnosa podatkov o zaužiti hrani aplikacija izračuna količino

doziranja encimov, ki jih je treba nadomestiti. Omogoča neprekinjeno spremljanje in hitro ukrepanje. Nadomešča tradicionalno posvetovanje z zdravnikom v bolnišnici, dolgočasnemu in dragemu analitskemu določanju (npr. zbiranje blata za vsebnost maščob). S pomočjo te aplikacije se bo izboljšal socialno ekonomski vpliv bolezni in bo pomembno vplival na zgodnje preprečevanje sekundarnih zapletov cistične fibroze. Na ta način se pričakuje izboljšanje zdravstvenega in prehranskega statusa bolnikov s cistično fibrozo skozi natančno doziranje encimov. Pri tem projektu sodeluje multidisciplinarna raziskovalna skupina.

Projekt **Horizon 2020** (Obzorje 2020) je novi okvirni program EU za raziskave in inovacije, ki je aktiven od leta 2014 do leta 2020 in nadomešča 7. okvirni program EU, ki se je iztekel v letu 2013. Do danes je Obzorje 2020 največji program EU za raziskave in inovacije. Z utiranjem poti za velike zamisli, ideje iz laboratorija prenesti na trg, bo prenesel še več prebojev, odkritij in svetovnih novosti. Za obdobje 7 let je na voljo približno 80 milijard EUR, od tega za področje zdravja okoli 7,5 milijarde EUR. Program Obzorje 2020 ima tudi politično podporo voditeljev Evrope in članov Evropskega parlamenta. Po njihovem skupnem prepričanju so naložbe v raziskave in inovacije bistvenega pomena za prihodnost Evrope, zato so jih postavili v jedro strategije Evropa 2020 za pametno, trajnostno in vključujočo rast. Obzorje 2020 ta cilj pomaga doseči z združevanjem raziskav in inovacij ter z osredotočenostjo na tri ključna področja: odlično znanost, vodilni položaj v industriji in družbene izzive. S tem se želi zagotoviti, da bosta v Evropi nastajali vrhunska znanost in tehnologija, ki bosta spodbujali gospodarsko rast. Financiranje, ki ga je EU zagotavljala raziskavam v okviru prejšnjih okvirnih programov, je že združilo znanstvenike in industrijo iz Evrope in po svetu, da bi se našle rešitve za široko vrsto izzivov. V programu Obzorje 2020 lahko sodelujejo raziskovalci z vsega sveta. Njihove izkušnje so bistvenega pomena za razvoj tega pionirskega programa – Komisija je od njih pridobila povratne informacije in upoštevala priporočila držav članic in Evropskega parlamenta ter izkušnje iz prejšnjih programov. Sporočilo je bilo jasno: program Obzorje 2020 naj bo za uporabnike preprostejši.

Za standardne raziskovalne projekte se lahko prijavi konzorcij najmanj treh pravnih subjektov. Vsak subjekt mora imeti sedež v državi članici EU ali pridruženi državi. Za druge programe je minimalni pogoj za udeležbo en pravni subjekt s sedežem v državi članici ali pridruženi državi.

Delovni programi vsebujejo napovedi o tem, katera posebna področja raziskav in inovacij se bodo financirala. Delovni program Družbeni izziv št.1 obsega tematska področja zdravja, demografskih sprememb in blaginje prebivalstva (34 tematskih podprogramov, 15 ERA Net projektov in 8 povezovalnih aktivnosti). Področje Zdravja obsega:

- razumevanje zdravja, procesa staranja in bolezni;
- ozaveščanje prebivalstva o vsakdanji skrbi za zdravje, promocija zdravja, preventiva in nadzor zdravljenja;
- izboljševanje metod in instrumentov diagnosticiranja (redke bolezni);
- inovativna zdravljenja in tehnologije (poudarek: kronične, redke in nalezljive bolezni).

Vsak razpis, ko je pripravljen, vsebuje natančne informacije o vprašanih na področju raziskav in inovacij, ki jih morajo kandidati, ki zaprosijo za sredstva, obravnavati v svojih predlogih. Razpisi so objavljeni v Uradnem listu EU, kjer so navedene vse podrobnosti.

Nacionalne kontaktne točke ponujajo veliko informacij in posamezne smernice o programu Obzorje 2020. Vsaka država EU ima najmanj eno nacionalno kontaktno točko. V Sloveniji so nacionalne kontaktne točke objavljene na spletni strani Ministrstva za izobraževanje, znanost in šport (http://www.mizs.gov.si/si/obzorje2020/nacionalne_kontaktne_osebe_nko/).

Program **CF CARE** (www.cfcare.net) je izobraževalna pobuda, sponzorirana s strani podjetja Vertex in neodvisnega odbora mednarodnih strokovnjakov. Namen tega programa je prepoznavanje ovir in upoštevanje pri zdravljenju ter zagotavljanje izobraževalnih vsebin in orodij zdravstvenim delavcem za njihovo podporo pri upravljanju in sprejemanju izzivov.

Bolnik vsakodnevno vnaša podatke o svojih aktivnostih (terapijah) in zdravstvenem stanju. Program pomaga povečati morebitne koristi za motivacijski pogovor, optimizirati razvoj individualiziranih načinov zdravljenja in prepoznati področja neoptimalne upoštevanosti. Zdravnik ima tako celoten pregled nad zdravljenjem bolnika.

Načrt individualnega zdravljenja pomaga bolnikom, obolelim s cistično fibrozo izvajati nadzor nad svojim zdravljenjem in upravljanjem s časom. S tem se prepreči pozabljenost in nepripravljenost. Pri tem ne gre samo zgolj za seznam zdravil, temveč se zdravila lahko prilagodijo individualnim potrebam bolnika, se lahko posodobijo ali natisne.

Program ima možnost e-učenja. Gre za jasno in učinkovito izobraževanje bolnikov: modul je razdeljen na 9 poglavij (predstavitev; vprašanja po starostnih skupinah: 0-5, 6-12, 13-18, 19-25, več kot 25 let; pozna diagnoza; izobraževanje bolnikov in njihovih družin; posegi, ki so v pomoč pri upoštevanju zdravljenja). Program je tudi podpora zdravstvenim delavcem, ki delajo z bolniki, obolelim s cistično fibrozo pri zagotavljanju izobraževanja bolnikov.

»Zdravila ne delujejo pri bolnikih, ki jih ne jemljejo.« Charles Everett Koop

Spodbujanje dostopa do optimalne diagnoze in oskrbe

Na evropski ravni deluje strokovna delovna skupina za oskrbo odraslih (v okviru *European Cystic Fibrosis Society - ECFS* in *European Respiratory Society - ERS*). Evropsko društvo za cistično fibrozo združuje evropske in mednarodne znanstvene in klinične strokovnjake na vseh področjih raziskav cistične fibroze za izboljšanje preživetja in kakovosti življenja ljudi, obolelih s cistično fibrozo. Evropsko respiratorno društvo je mednarodna organizacija, ki združuje zdravnike, zdravstvene delavce, znanstvenike in druge strokovnjake, ki delujejo na področju pulmologije. ECFS je v letu 2014 posodobilo evropske standarde za oskrbo bolnikov s cistično fibrozo in izvedlo različna izobraževanja ter usposabljanja strokovnjakov iz držav članic EU.

Evropsko združenje za cistično fibrozo (*Cystic Fibrosis Europe – CFE*)

Evropsko združenje za cistično fibrozo je zveza nacionalnih društev za cistično fibrozo v Evropi, ki predstavlja osebe, obolele s cistično fibrozo in njihove družine v Evropi. Ustanovljena je bilo na evropski konferenci o cistični fibrozi v Belfastu leta 2003. Trenutno združuje nacionalna društva za cistično fibrozo iz 39 evropskih držav. Tudi naše društvo je član CFE. CFE deluje v tesnem sodelovanju z drugimi mednarodnimi organizacijami in je aktiven partner v večih evropskih projektih.

CFE vsako leto organizira letno evropsko konferenco o cistični fibrozi in delavnico, katere se udeležimo tudi člani Društva za cistično fibrozo Slovenije. V letu 2014 je bila organizirana v Goethenburgu, potekala pa je Baltska konferenca in Jugovzhodna konferenca v Grčiji, kjer je bilo več kot 200 udeležencev iz 9 držav, med njimi tudi iz Slovenije. V letu 2015 je poleg letne evropske konference v Bruslju, potekala CF šola v Rusiji in delavnica za fizioterapevte na Poljskem, na kateri so bile prisotne tudi tri fizioterapevte iz Slovenije (UKC Ljubljana - Pediatrična klinika, Interna klinika, Univerzitetna klinika Golnik).

Letošnja evropska delavnica je potekala pod naslovom Učinkovito vključevanje društev bolnikov pri sprejemanju odločitev. Pomembno si je zastaviti vprašanja: KAJ, KDO, KAKO?

Vedeti moramo:

- kaj želimo pridobiti (poznati svoje pravice, postaviti jasne cilje in prioritete), kaj res najbolj potrebujemo (kar je najbolj učinkovito), kaj je dokaz naših potreb (znanstveni podatki);

- kdo so ključni ljudje in odločevalci (označimo interesne skupine, ki jih želimo doseči, npr. družine, zdravniki, politiki, javnost, slavne osebe);
- kako kontaktiramo odločevalce, kako jih pripravimo, da nas poslušajo in preidejo k dejanjem (komuniciramo z njimi, se pogajamo, sodelujemo z vsemi interesnimi skupinami, tudi s politiki, imamo pozitivno sporočilo in predloge, predlagamo rešitve, dajemo ekonomsko sporočilo, predstavimo osebne zgodbe).

Na tej delavnici sva predstavili tudi aktivnosti našega društva. Povedali sva, da dvakrat letno organiziramo strokovni posvet z različnimi predavanji strokovnjakov, osebnimi zgodbami, poročamo iz CFE konference, udeležujemo se evropskih delavnic in konferenc, organiziramo delavnice s pomembnimi temami, izdajamo različne publikacije in videoposnetke. Izvajamo programe ohranjanja telesne zmogljivosti bolnikov (individualno telesno vadbo, rehabilitacijo v zdravilišču), svetovanja in podpore uporabnikom (delavnice za samopomoč, pravno svetovanje). Predsednica našega društva je članica delovne skupine za redke bolezni pri MZ. Podali smo že nekaj pobud odločevalcem, med katerimi so bile nekatere že uspešno rešene (npr. ZZS – zdraviliško zdravljenje za bolnike s cistično fibrozo pri katerih je FEV1 manjši od 70%, medicinski pripomočki – flutter, PEP, masator; živila za posebne zdravstvene namene – visokokalorični napitki, vitaminski pripravek AquADEKs; inhalacijski antibiotiki; MIZŠ – dodatna učna pomoč v osnovni in srednji šoli zaradi odsotnosti; MDDSZ – denarne pravice na področju družine in sociale – dodatek za nego otroka, nadomestilo za izgubljeni dohodek, krajši delovni čas, varstveni dodatek). Urediti je treba še pravico do invalidnosti in telesne okvare za bolnike s cistično fibrozo in po presaditvi pljuč. Udeleženci so bili navdušeni nad našimi aktivnostmi. Pohvalili so nas, da smo kot majhno društvo in država, naredili velike korake v smeri izboljšanja kakovosti življenja bolnikov s cistično fibrozo in njihovih družin. Želijo nam še naprej uspešno delo v boju za boljše in daljše življenje bolnikov s cistično fibrozo.

CFE si prizadeva za daljše in boljše življenje ljudi s cistično fibrozo. V ta namen gradi strokovno znanje in zastopa interese bolnikov pred evropsko politiko, raziskavami in nego, podpira nacionalna društva bolnikov za cistično fibrozo. Z grajenjem znanja in zagovorniške zmogljivosti spodbuja in podpira raziskave ter optimalno nego, zastopa in zagovarja interese. S podpiranjem nacionalnih društev informira in deli najboljše prakse med člani ter prilagaja podporo članom. Vizija CFE je omogočiti dostop oskrbe vsem bolnikom, obolelim s cistično fibrozo in najti zdravilo, ki bo ozdravilo cistično fibrozo.

V letošnjem letu so bile izvedene volitve za predsednika in upravni odbor CFE. Nova predsednica je Jacquelin Noordhoek iz Nizozemske, podpredsenica Karleen De Rijcke,

sekretarka Hilde De Keyser, obe iz Belgije. V upravnem odboru so predstavniki iz Nemčije, Srbije, Turčije, Italije, Poljske. Iz Slovenije nismo kandidirali v omenjen odbor. Na skupščini smo obravnavali spremenjen statut in potrdili spremembo sedeža evropskega združenja za cistično fibrozo iz Nemčije (Bona) v Belgijo (Bruselj). Razlog za takšno odločitev so politični razlogi, saj je interes bolnikov s cistično fibrozo evropska zdravstvena politika in raziskovalni programi, kajti bolniki potrebujejo evropsko zastopanje na vseh nivojih (Evropski parlament, Evropska komisija, Evropska akademija za bolnike o terapevtskih inovacijah).

Evropski parlament je zakonodajno telo Evropske unije, ki sprejema predpise EU skupaj s Svetom EU na podlagi predlogov Evropske komisije.

Evropska komisija je politično neodvisno izvršno telo, ki je odgovorna za pripravo predlogov nove evropske zakonodaje. Izvaja odločitve Evropskega parlamenta in Sveta EU.

Evropska akademija za bolnike o terapevtskih inovacijah (*European Patients' Academy on Therapeutic Innovation – EUPATI*) vključuje evropske voditelje zagovorništva pacientov, univerz, neprofitnih organizacij in farmacevtskih podjetij v procesu razvoja zdravil in raziskav. Organizacije bolnikov, med drugim Evropska organizacija za redke bolezni (EURORDIS) delujejo na evropski ravni, z močnimi nacionalnimi omrežji k zavezanosti osveščenosti bolnikov, sodelovanja v raziskavah in novih oblikah zdravljenja. Evropska akademija na področju izobraževanja in usposabljanja želi izboljšati informiranost bolnikov s prijaznimi informacijami glede razvoja novih zdravil na splošno, specifične informacije in vprašanja o posameznih zdravilih pa so v pristojnosti zdravstvenih delavcev in organizacij bolnikov izven Evropske akademije. Evropska akademija nas seznani s splošnimi informacijami, kako se vključiti v raziskave in razvoj, da bi podprli razvoj zdravil in klinična preskušanja.

Dostop do novih terapij

Na skupnem simpoziju CFE/ECFS za dostop do novih zdravil je bilo izpostavljeno vprašanje, kako lahko društvo bolnikov, raziskovalci, zdravniki, zdravstveni delavci, državni organi in industrija prispevajo? S skupno odgovornostjo vseh deležnikov izboljšamo dostopnost do oskrbe bolnikov s cistično fibrozo. Z razvojem in prioriteta se razvijajo prava zdravila, ki so preveč draga za bolnika, se jih težko dobi ali niso dostopna v državi. Med državami po Evropi so velike razlike in v nekaterih evropskih državah še vedno otroci in mladi ljudje mnogo prezgodaj izgubljajo boj za življenje...

Vsaka družina bolnika, obolelega s cistično fibrozo želi premagati bolezen in imeti zdravila, ki zdravijo posledice bolezni, dokler ne bo na voljo zdravilo, ki bo ozdravilo cistično fibrozo. Diagnoza cistična fibroza NI brezupna smrtna obsodba, ampak je veliko več, upanje na »čudežno zdravilo«. Na evropski ravni je bilo veliko storjenega v teh letih. Bilo je že nekaj iniciativnih pobud za pospešitev dostopa do redkih zdravil, t.i. zdravil sirot na tržišče, ki imajo visoko ceno. Inovativna zdravila sirote so predstavljena in obravnavana na Evropski agenciji za zdravila (EMA), ki poda svoje mnenje o uporabi in registraciji posameznega zdravila.

Bolnikovo zastopanje je izredno pomembno, prinaša pošteno, dobro uravnoteženo mnenje in enoten glas za študijske modele, dovoljenje na trgu in povračilo, ki bo povečalo in olajšalo dostopnost zdravil, ker je tako bolj jasno, kaj zdravilo prinaša bolniku.

Na tržišču so nova zdravila, ampak je treba vedeti, kako in kdaj jih predpisati brez dodatnih bremen zdravljenja in tveganja za bolnikovo varnost. Še naprej je treba delati na novih zdravilih, za VSE bolnike.

Zdravilo Kalydeco™ (Vertex) za zdravljenje cistične fibroze z učinkovino ivakaftor je pridobilo dovoljenje za promet po vsej Evropski uniji, 23. julija 2012. Zdravilo Kalydeco™ se uporablja za zdravljenje cistične fibroze pri bolnikih, ki so starejši od 2 let in imajo eno od mutacij na CFTR genu: G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N ali S549R, R117H.

Odbor za zdravila za uporabo v humani medicini (CHMP) na Evropski agenciji za zdravila (EMA) je 24. septembra 2015 sprejel pozitivno mnenje in priporočil odobritev dovoljenja za promet z zdravilom Orkambi™ (Vertex) z učinkovino ivakaftor/lumakaftor. Zdravilo Orkambi™ se uporablja za zdravljenje cistične fibroze pri bolnikih, ki so starejši od 12 let in imajo dve kopiji mutacij deltaF508 na CFTR genu.

Lumakaftor je učinkovina, ki izboljša procesiranje in prenos beljakovine CFTR do celične membrane in s tem poveča količino beljakovine na membrani, ivakaftor pa izboljša delovanje beljakovine CFTR s tem, da odpira kloridni kanal na celični površini in poveča prevodnost kloridov. V kombinaciji naj bi učinkovini izboljšali prehod kloridnih ionov skozi kanalčke. Zdravilo Orkambi™ bodo lahko predpisovali le zdravniki, ki so izkušeni v zdravljenju cistične fibroze.

V razvoju je tudi zdravilo Translarna™ (PTC Therapeutics) z zdravilno učinkovino ataluren za zdravljenje nesmiselne mutacije duchennove mišične distrofije (nmDMD) in nesmiselne

mutacije pri cistični fibrozi (nmCF) iz I razreda, ki jih povzroča prezgoden gentski signal za prenehanje tvorbe beljakovine. Učinkovina ataluren odpravlja prezgodnje končanje kodona – PTC (*premature termination codons*) ali nesmiselno mutacijo v genu CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*) in omogoča, da se proizvaja polna dolžina funkcionalne CFTR beljakovine.

Globalno biofarmacevtsko podjetje PTC Therapeutics je 30. septembra 2015 objavilo, da je Evropska agencija za zdravila (EMA) potrdila predložitev nove indikacije za Translarna™ (ataluren) za zdravljenje nesmiselne mutacije cistične fibroze (nmCF) za bolnike, ki ne inhalirajo aminoglikozidnih antibiotikov. Približno 10% bolnikov s cistično fibrozo ima bolezen, ki je posledica nesmiselne mutacije in lahko povzroči najhujšo obliko cistične fibroze. Nesmiselne mutacije cistične fibroze (I razreda) ne proizvajajo CFTR beljakovine in so za zdravljenje zelo zahtevne, zato smo veseli, da obstaja možnost zdravljenja za ljudi z nesmiselnimi mutacijami cistične fibroze (nmCF) v bližnji prihodnosti.

Zdravilo Translarna™ je pridobilo dovoljenje za promet v vsej Evropski uniji, 31. julija 2014 za zdravljenje nesmiselne mutacije duchennove mišične distrofije (nmDMD) pri ambulantnih bolnikih, starih več kot 5 let, ki lahko hodijo. PTC izvaja dodatno študijo nesmiselne mutacije cistične fibroze (nmCF) v fazi III Translarna™ in pričakuje rezultate raziskave do konca leta 2016.

Zdravstvena oskrba bolnikov s cistično fibrozo

Karleen De Rijecke je poudarila, da je evropski register bolnikov s cistično fibrozo pomembno orodje za izboljšanje oskrbe bolnikov s cistično fibrozo, v katerem sodeluje 28 držav, 32.248 bolnikov, 61 centrov. Je dober pokazatelj, če obstaja izboljšana oskrba bolnikov s cistično fibrozo in kakšen je položaj teh bolnikov v Evropi. Narejene so bile raziskave, ki kažejo na povečanje starostne dobe pri bolnikih s cistično fibrozo. Obstajajo velike razlike med državami, ki so se pridružile Evropski uniji pred letom 2003 in tistimi, ki so se pridružile po omenjenem letu, kljub podobni populaciji prebivalstva za gen cistične fibroze. Še vedno v nekaterih državah EU obstaja neenakost in večkratna diskriminacija pri dostopu do kakovosti zdravstvenega varstva, saj nekateri evropski bolniki dosežejo starost več kot 50 let, drugi 10 let... odvisno je od tega, kje v Evropi živijo in kakšno oskrbo dobijo.

Za zapiranje vrzeli v zdravstvenih rezultatih in preživetju je pomembno:

- VEDETI kaj je dobra oskrba (poznati evropske smernice oziroma standarde oskrbe bolnikov s cistično fibrozo);

- NAREDITI dobro oskrbo (imeti strokovno znanje in dobro organizacijo);
- DOBITI dostop do dobre oskrbe (imeti razvoj, osveščanje in izobraževanje, dobiti pravo terapijo/zdravilo).

Zaključek

Na koncu zaključujeva z mislijo, da je učenje, izobraževanje, komunikacija in medsebojno sodelovanje z bolniki, zdravstvenim osebjem in drugimi deležniki, najboljša pot naprej.

Nastja Klevže

ŽIVLJENJE ODRASLEGA BOLNIKA S CISTIČNO FIBROZO

Predstavila vam bom življenje s cistično fibrozo, kot odrasla bolnica. Težko je bilo vsa leta, vse te izkušnje zajeti v eno predstavitev. Ampak, upam, da mi bo uspelo najpomembnejše in to je sporočilo - NE OBUPAJTE.

To pomeni, da obstaja UPANJE za vse nas bolnike s cistično fibrozo. Tako, da vedno ostanite močni in pripravljeni na borbo. Tako bolniki, starši, stari starši, sorodniki, prijatelji in vaši kužki, vase muce, papagajčki ☺ VSI! Nihče ne sme obupati!

Sem Nastja. Rodila sem se 18. decembra 1971 in svoji družini tisto leto naznanila prav posebni božič. Ko so me starši držali v rokah, me carkljali, gotovo niti slutili niso, da njihova deklica v bistvu živi s težko, neozdravljivo boleznijo ... Najbrž sem že kot otrok razvila svojo močno življenjsko energijo, ki mi je dala možnost življenja, preživela veliko, in čez vse te ovire šla tako močna, kot niti pomisliti ne bi upala, da jaz to ZMOREM.

Dolga pot do diagnoze

Nekje pri letu in pol sem bila pod nujno sprejeta v bolnišnico. Dobila sem zelo visoko vročino, začela sem izgubljat zavest in stanje je postajalo kritično. Sum na klopni meningitis, ki s punkcijo kostnega mozga ni potrjen bil potrjen. Nato mi postavijo diagnozo: PLJUČNICA. Zdravljenje je trajalo mesec dni. In je bilo uspešno zaključeno.

Obdobje osnovne šole

Obdobje osnovne šole, je bilo obdobje, ko sem bila zelo veliko bolna. Takoj sem se prehladila, neprestano sem bila nahodna – skratka obolenje zgornjih dihal. Pogosto sem obiskovala tudi zdravnike za ušesa, nos in grlo. Praktično brez robčkov nisem mogla odhajati v šolo in tudi ne živeti brez njih.

K vsemu temu so še botrovale močne bolečine sinusov. Pogosto so nastopile ob menjavi letnih časov. Bolečine so bile tako močne, da so mi zdravniki predpisovali antibiotik Hiconcil. Ker sem obiskovala celodnevno osnovno šolo, se dobro spomnim, da sem zaradi teh bolečin večkrat predčasno odhajala iz šole, nisem uspela vzdržati pouka do konca. ..

Na koncu leta sem imela veliko opravičenih ur, a nazven sem izgledala, kot vsi zdravi otroci.

Obdobje srednje šole

Spominjam se, da se je v meni, zaradi vseh teh TEŽAV začel pojavljati strah. Kaj bom storila, če me bodo sinusi začeli boleti med poukom? Kaj bo rekla učiteljica, če bom manjkala itd...

Vendar se je čudežno zgodilo to, da so me sinusi še le redko kdaj boleli. Začelo se je dogajati nekaj povsem novega. Veliko sem kašljala in kašelj je v bistvu od takrat – z menoj odraščal. Spominjam se, kako so moji napadi kašlja motili pouk. Kako so me učitelji pošiljali iz razreda, da bi se lahko umirila. Spominjam se časov šolskih WC, kjer sem srkala vodo in v sebi s solzami v očeh prosila, naj mine... NAJ MINE ... Kakšna sramota zame ... pred razredom.

Še hujše so postajale noči. Prebujali so me napadi kašljev, ki se dolgo niso umirili. Pila sem vodo, čaj, jemala sirupe in na žličko jedla Nutello sredi noči. Zdelo se mi je, da mi zadnja najbolj pomaga, saj je vlažila moje suho, izčrpano grlo in ves prsni koš. Redno sem že obiskovala pulmologe. Zdravili so me s tabletkami za pomiritev suhega kašlja.

To obdobje je že krepko zaznamovalo moje življenje. Bolj sem se borila proti kašlju, bolj je bil močan. Občasno se spomnim tudi sluzi, ki se je ob tem začela pojavljati, velikokrat takrat, ko bi je bilo najmanj treba in me je še dodatno spravljala v zadrego. To obdobje je bilo tudi tisto obdobje, ko sem se nekako začela odmikati in zapirati vase, ko sem vse bolj želela biti sama, ker je bilo tako najboljše. Moje življenje je zašlo v slepo ulico, od koder ni bilo izhoda ... ne čez dan, ne čez noč.

Obdobje študija

Vpisala sem se na Pedagoško fakulteto, želela sem postati učiteljica razrednega pouka. Rada sem imela otroke. Želela sem delati z otroci. Z njimi risati, peti in jih učiti.

Kljub težkim neprespanim nočem, mi samo učenje ni delalo težav. Takrat sem bila še mlada in sem srkala vso energijo. Na obveznem šolskem zdravniškem pregledu, leta 1991 sem bila klicana nazaj na ponovni pregled. Pulmolog mi je dejal, da se na mojih pljučih vidi en majhen bacil - tuberkolostič, in da če se to ne bo izboljšalo, bo potrebno zdravljenje.

Diagnoza TBC in njeno zdravljenje - neuspešno

Še naprej redno študiram - z vsemi svojimi težavami in strahovi. Bolj so se bližali nastopi pred razredom - hospitalizacije, bolj sem se bala in se sramovala zaradi kašlja, ki ni in ni popustil. Na enem od obiskov pri osebni zdravnici leta 1993, me le-ta ponovno pošlje na slikanje pljuč. In slika pokaže spremembe. DIAGNOZA: TBC.

O TBC nisem vedela nič. Čisto nič. Samo nekaj po spominu – tako iz šolskih knjig, da so ljudje umirali za njo. Ob polni vrečki zdravil – težkih antibiotikov, ki sem jih prejela za začetek, sem se doma zlomila. Popolnoma. Prestrašila sem se, da umiram. Jaz pa sem tako rada živela. Tako rada sem imela svojo družino ... Bila sem stara 22 let. Na pragu življenja Vse je bilo še pred menoj.

To je bil najtežji dan mojega življenja. Kasneje mi je zdravnik pojasnil, da bom preživela, če bom pridno jedla tablete in jedla močno hrano. Prejemem najboljšo terapijo za zdravljenje tuberkuloze v tistem obdobju.

Med zdravljenjem nastanejo velike stranske težave. Slabosti, bruhanje, slabi jetrni testi, (sum na hepatitis), ki so se kasneje izboljšali. Zdravljenje s *tuberkulostatiki* je trajalo šest mesecev in pol.

Na žalost končano zdravljenje šest in pol mesecev ni prineslo rezultatov. Samo še težje je bilo. Tuberkuloza me je po svoje zaznamovala. Od takrat naprej je bila moja diagnoza: SPREMEMBE PO TBC.

Zaposlitev

V četrti letnik Pedagoške fakultete se nisem vpisala, ker sem se zaposlila v domačem podjetju. ZAKAJ?

Tukaj sem se prvič zares počutila svobodno, ker sem nekako lažje obvladovala težave, ki mi jih je povzročala bolezen. Prvič v življenju, se nisem počutila ujetnik sistema, ampak sem bila svobodna. Domači so me razumeli, dejansko so videli, kaj se z menoj dogaja. Ob enem nastopi še ena težava: Več let, Ne morem zanositi!

Utrujena od vsega

Leta 2000 sem bila pošteno utrujena od vsega. Pogosti obiski zdravnikov in "nobena" potrjena diagnoza, sta v meni povzročala veliko nezadovoljstvo, žalost in obup. Tudi psihično je name to zdravljenje slabo vplivalo. Nobeno od prejetih zdravil stanja ni izboljšalo. Morda kratkoročno.

To je bilo leto, ko sem fizično in psihično bila pošteno utrujena od vsega. Vsega sem imela dovolj! In zdravnikov, in dejstva, da se z menoj ne dogaja nič dobrega, predvsem občutka neresnih obravnav. Bila sem mlada, žalostna, obremenjena. Nek notranji glas pa mi je dejal: "Življenje ne more biti tako kruto. Išči sama ... Bolje bo .. boš videla..."

Odločila sem se, da si pomagam sama

Ko sem na enem od zadnjih pregledov prejela enaka zdravila, ki sem jih dodobra poznala, a niso dala nobenega rezultata, sem se odločila, da na vse načine sama spremenim svoje življenje. Nisem več zaupala zdravnikom.

Začela sem verjeti, da v meni ni nobene bolezni in da so napadi kašlja, ki so trajali že leta, morda samo plod moje domišljije. Brala sem veliko knjig, literature in si zadala cilj, da se pozdravim.

Imela sem VOLJO in željo, da nekaj spremenim

Danes na televiziji, jutri pri meni doma ... Tako je šlo. Kupila sem vsa zdravila, ki so jih reklamirali. Poskusila tudi tiste, ki so pomagale mojim prijateljem, znancem. Iskala domače lekarne, domača zdravila. Vsak dan sem prehodila nekaj kilometrov. Sprva v hribe, kasneje po ravnini, ker so klanci postajali prenaporni.

Še vedno občasno jemala sirupe na recept. In od vsega sem najbolj verjela, da sem na pravi poti, in da se bom tako znebila kašlja.

Sama sebi – najboljša terapija

Posluževala sem se nordijske hoje – hoja s palicami je priporočljiva tudi za hrbtenico. Malo morja – sol zelo paše pljučnim bolnikom. To je bila preobrazba mojega duhovnega življenja in iskanja zaupanja vase. Bila je pot k sreči. Notranji sreči in vera v boljši jutri.

Nova zaposlitev

Upokojitev mojih staršev in razmere, ki so se pojavljale v tistem obdobju so me prisilile, da sem se po samostojni poti zaposlila v novem podjetju. Služba je bila čudovita, z veseljem in s strahom sem nastopila z delom ravno v času zimskih razprodaj.

Močna poslabšanja

Seveda, kljub močni volji, kašlja nisem premagala. Pravzaprav, je on dodobra obdeloval mene. Postajala sem občutljivejša, ranljivejša. Bila sem rada sama. V moji samoti sem obvladovala stvari, ki so me delale šibko, ki so kazale, da sem drugačna.

Nova zaposlitev je s seboj prinesla še več težav. Začele so se pojavljati pljučnice. Po prvi pozdravljeni pljučnici, se je le-ta ponovila, kaj kmalu. Pljučnica ali bronhitis. Ker se po 14. dnevih zdravljenja z antibiotiki stanje ni izboljšalo, so me iz dispanzerja napotili na zdravljenje v bolnišnico Pohorje – bolnišnica za pljučne bolezni. Pljučna funkcija je takrat še znašala FEV1 65%. Opravili so mi prvo bronhoskopijo.

Ne morem več!

Nekega povsem navadnega oktobrskega dne, sem se odpravila v službo. Bilo je zadnjič, a niti slutila nisem. Stanje se mi je v službi proti večeru tako slabšalo, da sem komaj vzdržala do zaključka. Bila sem sama in nisem imela druge izbire, kot da vzdržim. Še enkrat!

Ker sem se tudi doma počutila zelo slabo, iz ure v uro vse slabše, sem obiskala urgenco in nemudoma prejela antibiotik. Stanje se v naslednjih tednih ni izboljšalo, zato so mi opravili še eno bronhoskopijo, ki pa tudi tokrat ni pokazala diagnoze. Testi na TBC so bili negativni. Še naprej zdravljenje z antibiotikom in zaključen bolniški stalež v mesecu decembru.

Čas spremembe

Moje stanje se po vsem tem ni izboljšalo. Bilo je vse več kašlja in ogromno sluzi na pljučih. Antibiotiki so bili dobri le v času uživanja, že nekaj dni po njih, je bilo stanje spet slabše.

ZZZS mi več ni podaljšal bolniškega staleža. Bila sem vsa shujšana, ne pozdravljena z vsemi težavami, ki sem jih imela sem morala na delo. Vendar se tokrat ni izšlo. Nekaj ur pred delom se je ponovila stara pesem. Nov napad. Dušila sem se v kašlju, omagovala sem.

Popolnoma sem bila izčrpana, že skoraj brez moči. Tokrat je pošteno zavrelo moji mami. Poklicala je zdravnico in zahtevala, da ukrepa. Dovolj ji je bilo – tudi njej. Tokrat za res.

Nov pregled – novo upanje

Po temeljitem pogovoru se moja osebna zdravnica odloči za pregled na Golniku. Odloči se, da pridobimo drugo mnenje. Zdravnik mi je prvič razložil, da moja pljuča niso dobro, da so izvidi slabi in da bom do konca svojega življenja imela težave. Zdravnik je bil tudi mnenja, da nisem nikoli imela TBC, mi postavil diagnozo KOPB. Podal je mnenje, da je treba razmisliti o invalidski upokojitvi.

Končno do diagnoze

V nadaljnjih šestih mesecih so sledila poslabšanja ena za drugo. Kljub močnim antibiotikom. Moje življenje je postajalo nevzdržno. Postala sem šibka, od nikoder več nisem imela črpati moči. Bila sem popolnoma obupana. Vsa ta številna poslabšanja so me ponovno pripeljala na Golnik. Sledil je odvzem krvi in testiranje za cistično fibrozo. Iz Belgije so prišli izvidi, ki so potrdili cistično fibrozo.

Kako sprejeti diagnozo?

Bila sem stara 38 let. Iz mojih ramen je padlo veliko breme. Žalostno, ampak resnično. Navadno je sama diagnoza ta, ki človeku vzame sapo in ga od strahu stisne v prsih, ali celo potisne v obup.

Meni pa je odkritje diagnoze dalo možnost živeti človeka vredno življenje. S tem dnem sem dobila pravice, za katere sem bila vsa leta poprej prikrajšana. Dobila sem pravo terapijo, ki nam jo nudi medicina. Zanesem se lahko na pulmologe in drugo zdravstveno osebje, ki dobro obvladuje to področje. Nisem več igračka, kot sem se počutila vsa ta dolga leta.

Strah pred neznanim je izginil iz mojega življenja. Kljub slabi novici, je potrditev cistične fibroze meni odprla svetlo stran življenja. Življenje z borbo.

Kaj je bolezen spremenila v mojem življenju?

Dobila sem ustrezno terapijo. Deležna sem zdravil, ki lajšajo moje težave. Naučila sem se nekako pomirjati napade kašlja. Poznam dihalne vaje. Bolj samozavestna sem. Postavim se

zase. V primeru poslabšanja, vem KAM in na KOGA se lahko obrnem, kje poiščem pomoč. In to je zelo pomembno.

Invalidska upokojitev

Po 18. letih delovne dobe, sem invalidsko upokojena. Pot do upokojitve je bila zelo dolga, tudi naporna. Zaposleni v komisiji, ki ocenjujejo bolnike, žal slabo poznajo cistično fibrozo. Večkrat sem bila deležna žalitev na pregledih. Ker se z oceno invalidske komisije prve in druge stopnje nisem strinjala, sem vložila tožbo na delovno in socialno sodišče. Veliko podporo sem dobila ravno v našem društvu. Vse skupaj je trajalo skoraj tri leta. Od 01.01.2015 sem invalidsko upokojena.

Telesna okvara

ZPIZ se je skliceval tudi, da po seznamu telesnih okvar še iz bivše države (SFRJ), pri meni ne obstaja telesna okvara. Da telesna okvara obstaja, je logično, saj je znižana moja pljučna funkcija, imam pa tudi težave s prebavili in z nivojem sladkorja v krvi. In vse to, sem kljub dolgoletnim zmotam zdravnikov, mojem slabem počutju, morala dokazovati na sodišču.

Sodišče razsodi

Sodišče se je močno oprlo na izvedensko mnenje izvedenskega organa Komisije za fakultetna izvedenska mnenja in decembra 2014 razsodilo, da se me razvrsti v I. kategorijo invalidnosti z dnem 28.09.2011 zaradi posledic bolezni. Dobila sem pravico do invalidnine za 5. stopnjo telesne okvare, nastale 28.09.2011 kot posledico bolezni.

Pravice odraslega bolnika s cistično fibrozo oziroma invalidne osebe

Možnost zdraviliškega zdravljenja vsako drugo leto, če je pljučna funkcija FEV 1 pod 75%; ocenitev telesne okvare, če je le-ta nastala v času delovnega razmerja pred letom 2014, ocenitev dela zmožnosti na Invalidski komisiji, ki jo poda osebni zdravnik.

Zasledila sem še: pri 80 % telesni okvari nalepka za parkiranje na prostorih namenjeni invalidnim osebam, oproščeni ste plačila cestnine pri registraciji vozila glede na moč vozila, invalidne osebe so oproščene plačila turističnih taks, brezplačen internet.

Življenje s cistično fibrozo

Kot odrasla bolnica skrbim zase, kar se tiče terapije, zdravil, pregledov. Ob poslabšanjih, ko sama ne zmorem, mi pomaga družina. Bolezen sprejemam in se z njo soočam. Naučila sem se živeti za vsak dan posebej.

Življenje ni nekaj samoumevnega. Življenje mi je, pa čeprav s to boleznijo, nekaj najlepšega, kar imam ...

Kaj me je bolezen naučila?

Cistična fibroza je moja življenjska učiteljica. Moja najbolj zahtevna učiteljica, a hkrati tista, ki me uči živeti radostno in polno življenje. S težavami, ki mi jih je povzročala, sem dojela, da imam dve možnosti, lahko se borim, ali se predam. Lahko se obrnem vase in podarim JAZ nekaj temu življenju, in ljudem, ki jih imam rada. Lahko ustvarim nekaj, kar je večno in bo ostalo tudi za menoj.

Dobila sem navdih v pisanju in ustvarjanju. Ustvarjanje me trenutno najbolj veseli in mi daje moč, da se preko njega izražam. Da preko njega sproščam bolečino, srečo, moč in radost.

Soočanje

Z diagnozo se moramo pomiriti. Sprejeti jo, kot neizogibni del življenja. Cistična fibroza ima v mojem življenju prednost pred vsem ostalim. Ko se oglasijo poslabšanja, je na prvem mestu skrb, da jih čim prej spravim v red ☺. Ne postavljam si vprašanj, na katera ne morem dobiti odgovorov. Enostavno raje počnem stvari, ki me motivirajo.

Nikoli ne bom MAMA

Tole je bil še en trn, ki mi ga je prinesla cistična fibroza in splet okoliščin. Danes sem pomirjena s tem spoznanjem in lahko mirno govorim o teh stvareh.

Mojo globoko "materinsko" dušo in materinski čut lahko sproščam in hranim na veliko drugih področjih. Vem, da ni enako, vendar sem se odločila, da bom iz svojega življenja naredila največ.

Sem skrbnica dveh majhnih, nagajivih, razigranih kužkov, ki mi na vsakem koraku stojita ob strani in me spominjata, da smo v tem trenutku mi družina. Hkrati me, ko sem na tleh, s svojimi dejanji vedno tako motivirata, da se moje razpoloženje izboljša. Sta moja terapevta.

Njuna igrivost je v moje življenje prinesla veliko radost. Ne znam vam povedati kako "fajn!" je to. Ko se me samo dotakneta s svojimi tačkami, jaz že vriskam.... " :lilii kako lepa sta" ... Kadar pa mi Dino pobegne in me jezi, me samo spominja kako živa sem. Z vsemi čustvi. Z jezo in ljubeznijo.

Osrečujeta me moja nečaka. Lan in Eva. Obožujem ju in jima skušam biti najboljša teta. Teta, na katero lahko računata, ko razjezita vse po vrsti. Imam družino, ljubečo mamo, na katero se vedno lahko zanesem. Imam prijateljice, ki so z menoj. V dobrem in slabem.

Ustvarjam

Naslednje, kar dela moje življenje ljubeče in mi daje smisel, so moje internetne strani, kjer za svojo dušo pišem, oblikujem. Že nekaj let skušam preko svojih objav ljudi spodbujati, da iz svojega življenja naredijo največ, ne glede, kar se jim zgodi. Naj bodo SREČNE osebe.

Pozitivne misli, so moje življenje spremenile na bolje. Z vsem optimizmom živim svoje življenje, kot da sem čisto zdrava. V bistvu me cistična fibroza ves čas samo spodbuja k zavedanju življenja – o popolnosti in minljivosti.

Zahvala SLAVKI in Društvu za cistično fibrozo Slovenije

Na koncu vedno pridejo najpomembnejše stvari. Tokrat mi je dano, da se skozi mojo zgodbo lahko zahvalim Slavki, ki me je ves proces moje borbe neutrudno spremljala - vodila.

Pravzaprav sem jo spoznala v dneh, ko sem bila v svojem svetu, čisto izgubljena. Ko nisem videla ne kod, ne kam.

Že s prvim sporočilom, mi je priskočila na pomoč, vzela mojo dokumentacijo v svoje roke in me popeljala skozi ves sodni proces. USPEŠNO.

Ko so me lomile negativne odločitve ZZZS in mi kratile bolniški stalež ter negativna mnenja ZPIZ v postopku invalidske upokojitve, je Slavka z argumenti in pravnimi stališči podprla mojo medicinsko dokumentacijo.

Ko sem pristopila k društvu, se mi je zdelo, da sem pridobila nekaj novih družinskih članov. Nekaj mojih sorodnih duš. Preko društva sem se veliko naučila, navsezadnje sem na enem od srečanj spoznala tudi dr. Salobirjevo, mojo sedanjo zdravnico.

S to zahvala bi samo želela poudariti, da je naše društvo majhno – v primerjavi z drugimi društvi, a je hkrati tako veliko in dobro, ko gre za posameznika.

Slavka, res iskrena hvala in še naprej ti želim moč, da boš tudi v nadalje peljala društvo in včasih kje udarila po mizi za nas bolnike, ko to sami ne bomo zmogli.

Nastja Klevže – ZAUPAJTE VASE

Kakršnakoli je diagnoza cistična fibroza, meni je podarila upanje, moč in ljubezen. Ljubezen do svojega življenja.

Ivanka Gale

KAKOVOST IN VARNOST KOPALNIH VODA V SLOVENIJI

Uvod

V Sloveniji veljajo različni zakonski in podzakonski predpisi, ki urejajo področje bazenskih in naravnih kopališč ter kopalnih območij in kopalnih voda. Minimalne higienske zahteve, ki jih morajo izpolnjevati kopališča in kopalne vode v bazenih določa pravilnik.

Pravilnik o minimalnih higienskih zahtevah, ki jih morajo izpolnjevati kopališča in kopalna voda v bazenih

Kopališča so:

- bazenska (dvoranska kopališča in kopališča na prostem),
- naravna (na morju, stoječih in tekočih vodah).

Razlikujemo dve vrsti bazenov:

- konvencionalne bazene s klasično pripravo kopalne vode (razkuževanje poteka z rezidualnim učinkom in se opravi korekcija pH vrednosti),
- biološke bazene s pripravo kopalne vode brez kemijskih sredstev (razkuževanje poteka prek naravnih bioloških procesov v ekosistemu mikroorganizmov, rastlin in avtohtonih majhnih živali, ki so lahko podprti s tehničnimi ukrepi).

Pravilnik določa minimalne higienske zahteve, ki jih morajo izpolnjevati kopališča in kopalna voda v bazenih, način njihovega ugotavljanja in spremljanja. Glede na pravilnik je bazen proizvod oziroma objekt različnih oblik in dimenzij, v katerem je kopalna voda v ograjenem prostoru, ločena od tal, podzemne in površinske vode ter se uporablja za rekreativne, športne, terapevtske ali druge aktivnosti. Bazeni so lahko del kopališke ali druge dejavnosti.

Za bazene s kopalno vodo, ki ima priznano lastnost naravnega zdravilnega sredstva in v katerih se ne zagotavlja priprava kopalne vode, se ob vstopu v bazen na vidnem mestu objavi naslednje opozorilo: »Voda v bazenu ni razkužena. V vodi so lahko prisotni mikroorganizmi, ki predstavljajo tveganje za prenos nalezljivih bolezni, in snovi, ki predstavljajo tveganje za zdravje kopalcev.« Opozorilo je izpisano s krepko pisavo in z velikimi tiskanimi črkami, velikosti najmanj 10 cm.

Za zagotavljanje higienskih zahtev je odgovoren upravljavec bazena oziroma kopališča. Upravljavec mora imeti odgovorno osebo, ki je zadolžena za vzdrževanje bazena oziroma kopališča in skladnost kopalne vode ter nemoteno delovanje naprav za pripravo kopalne vode. Upravljavec mora za vsak bazen oziroma kopališče izvajati notranji nadzor na podlagi načrta zagotavljanja varnosti kopalne vode, bazena oziroma kopališča. Načrt omogoča prepoznavanje mikrobioloških, fizikalnih in kemičnih agensov, ki lahko predstavljajo nevarnost za zdravje ljudi, izvajanje potrebnih ukrepov in vzpostavljanje stalnega nadzora na tistih mestih (kritičnih kontrolnih točkah) v bazenih oziroma kopališčih, kjer se tveganja lahko pojavijo. Načrt mora vsebovati tudi mesta vzorčenja, metode laboratorijskega preskušanja, najmanjšo pogostost vzorčenja kopalne vode in dokumentacijo o tem.

Upravljavec mora v bazenskih kopališčih oziroma bazenih, ki obratujejo celo leto zagotoviti, za vsak bazen, odvzem vzorca kopalne vode najmanj enkrat mesečno, v bazenih, ki obratujejo sezonsko najmanj dvakrat mesečno, v bioloških bazenih pa tedensko. Odvzem vzorca kopalne vode mora zagotoviti vedno pred začetkom obratovanja, dodatno v primeru higienskih indikacij, po koncu onesnaženja ali po spremembah v pripravi kopalne vode. Nacionalni inštitut za javno zdravje (NIJZ) vodi register kopalnih voda, poleg tega izdela tudi poročilo o kakovosti kopalne vode v bazenih. Higienski red na kopališčih je objavljen na spletni strani NIJZ.

Kopalne vode v bazenih ne smejo vsebovati mikroorganizmov, parazitov ali snovi v številu in koncentracijah, ki same ali v kombinaciji z drugimi snovmi predstavljajo nevarnost za zdravje uporabnikov.

Higienske zahteve za kopalne vode v bazenih vključujejo mikrobiološke, fizikalne in kemijske parametre. Laboratorijsko preskušanje odvzetih vzorcev kopalnih voda opravljajo akreditirani laboratoriji na:

- mikrobiološke parametre: *Escherichia coli*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Legionella sp.*, *Staphylococcus aureus* (teh bakterij ne sme biti prisotnih v kopalnih vodah!), število kolonij pri $36 \pm 2^{\circ}\text{C}$ (100 v 1 ml);
- fizikalne in kemijske parametre: pH vrednost, motnost, prosti in vezani klor, redoks potencial, trihalometani, klorit, ozon, cianurna kislina.

Informacije o kakovosti kopalne vode

Upravljavec na informacijskem mestu bazena oziroma bazenskega kopališča za vsak bazen namesti obvestilo, na katerem so z velikimi tiskanimi ter dobro vidnimi in čitljivimi črkami

objavljene informacije o rezultatih laboratorijskih preskušanj z ugotovitvijo skladnosti za najmanj zadnje laboratorijsko preskušanje kopalne vode. Upravljavec hrani rezultate laboratorijskih preskušanj tri leta.

Poleg teh podatkov upravljavec na informacijskem mestu objavi tudi podatke o pogostnosti odvzema vzorcev v posameznih bazenih ter pojasnilo v zvezi z oceno skladnosti vzorca kopalne vode, in sicer:

- kopalna voda je skladna,
- kopalna voda je neskladna in primerna za kopanje,
- kopalna voda je neskladna in ni primerna za kopanje.

Na informacijskem mestu se navede, kje pri upravljavcu lahko obiskovalci bazenskega kopališča dobijo na vpogled rezultate laboratorijskih preskusov vzorcev kopalne vode za tekoče leto.

Upravljavec letno poročilo o kakovosti kopalne vode za preteklo leto objavi na informacijskem mestu bazena oziroma bazenskega kopališča.

Kakovost kopalne vode v bazenih v Sloveniji v letu 2014 (Poročilo, 2015)

Kopališča in bazeni

V poročilu »Kakovost kopalne vode v bazenih v Sloveniji v letu 2014« so prikazani podatki o bazenskih kopališčih in bazenih ter o kakovosti kopalne vode v bazenih v letu 2014. Rezultate preskusov smo prejeli za 197 bazenskih kopališč, v katerih je bilo 641 bazenov, iz katerih je bilo odvzetih 5.120 vzorcev.

Največ bazenov je bilo v Savinjski (138) in Obalno kraški statistični regiji (115). Največji odstotni delež vzorcev kopalnih voda v bazenih (od 11 % do 12 %) je bil odvzet v poletnih mesecih, avgust, junij in julij. Od vseh odvzetih vzorcev je bilo 4 % vzorcev neskladnih zaradi enega ali več mikrobioloških parametrov, 23 % vzorcev zaradi fizikalnih in kemijskih parametrov, 26 % zaradi mikrobioloških ter fizikalnih in kemijskih parametrov skupaj. Največji odstotni delež neskladnih vzorcev je bil ugotovljen v Zasavski statistični regiji (45%).

Po vrsti bazena in statistični regiji je bil največji odstotni delež neskladnih vzorcev kopalnih voda odvzetih iz dvoranskih bazenov v Zasavski regiji (54 %).

Po tipu polnilne vode je bil največji odstotni delež neskladnih vzorcev odvzetih iz bazenov z naravno mineralno vodo (30 %), po vrsti bazena in tipu polnilne vode, pa je bil največji delež neskladnih vzorcev odvzetih iz bazenov na prostem z morsko polnilno vodo (52 %).

Po vzroku neskladnosti je bila v 38 (1 %) vzorcih prisotna bakterija *Pseudomonas aeruginosa*; v 16 (0 %) vzorcih je bila prisotna bakterija *E.coli*; v 139 (3 %) vzorcih je bilo preseženo skupno število mikroorganizmov (36 ± 2 °C). Za parameter *Legionella sp.* je bilo odvzetih 507 vzorcev, od tega je bila *Legionella sp.* prisotna v 48 (9 %) vzorcih.

Od fizikalnih in kemijskih parametrov so bili kot vzrok neskladnosti v 295 (6 %) vzorcih trihalometani, v 218 (4 %) vzorcih motnost in v 175 (3 %) vezani klor.

V primerjavi s preteklim letom, se je delež mikrobiološko neskladnih vzorcev znižal za odstotek; delež fizikalno in kemijsko neskladnih vzorcev pa se je znižal za okoli deset odstotkov, kot tudi skupni odstotni delež neskladnih vzorcev.

Mikrobiološka tveganja

Tveganje zaradi bolezni ali okužbe, ki je povezano s kopalno vodo je primarno povezano s fekalno onesnaženostjo vode. Vzrok je lahko izločanje blata v kopalno vodo s strani kopalcev ali onesnažen vir pitne vode, v kopalni vodi na prostem pa tudi blato živali (npr.: ptiči, glodalci). Izbruhi okužb, ki so povezani s kopalno vodo so sicer redki, običajno je bil vzrok nezadostna dezinfekcija kopalne vode ali pa dezinfekcije sploh ni bilo. Možen vir patogenih mikroorganizmov je tudi nefekalno onesnaženje kopalne vode. Povzročitelji okužb so virusi, bakterije, praživali in glive. Od virusov so najpogostejši adenovirusi, virus hepatitisa A, norovirusi in ehovirusi. Dokazi o virusnih okužbah preko kopalne vode so na splošno posredni, vzročni agens je bil redko izoliran iz vode.

Od bakterij sta z izbruhi bolezni preko kopalne vode najbolj povezani *Shigella* in *Escherichia coli* O157. *E. coli* povzroča krvavo drisko in hemolitični uremični sindrom (hemolitična anemija, akutna ledvična odpoved), v težjih potekih bolezni tudi bruhanje in vročico. Bolj občutljivi so dojenčki, majhni otroci in starejši. Šigela povzroča drisko, vročico in slabost.

Tveganje za bolezni, povezane s kopalno vodo, ki jih povzročajo fekalne praživali sta dva parazita: *Giardia* in *Cryptosporidium*. Tvorita ciste in oociste, ki so zelo odporne na vplive iz okolja, kot na dezinfekcijska sredstva, v koncentracijah, kot je predpisano za bazensko kopalno vodo. Sta zelo infektivna in se izločata v blatu v velikih količinah. Znaki bolezni pri

gardiazi so driska, krči v trebuhu, smrdeče blato, izguba apetita, utrujenost in bruhanje, znaki bolezni pri kriptosporidiazii pa so driska, bruhanje, vročica in trebušni krči.

Nadzor nad onesnaženjem z virusi in bakterijami je običajno ustrezen in dobro urejen, obsega zlasti filtracijo in dezinfekcijo. Pri močnem onesnaženju, ki je običajno posledica nepričakovanega izločanja blata ali bruhanja v kopalno vodo, običajna priprava vode ni učinkovita, zlasti če kopalna voda nima rezidualne dezinfekcije. Upravlavec lahko prepreči fekalno onesnaženje kopalne vode s spodbujanjem tuširanja in uporabo stranišča pred vstopom na bazensko ploščad in odsvetuje obisk kopališča osebam, ki so imele najmanj v zadnjem tednu drisko. Poleg tega mora nadzirati dovoljeno število kopalcev in v določenih primerih čas izpostavljenosti, npr. v vroči kopalni vodi, do 40 °C, ali mrzli vodi, do 15 °C. Ekstremnih temperatur naj se izogibajo nosečnice, otroci in osebe z zdravstvenimi težavami.

Preko človeka se lahko v zadostni količini prenašajo v kopalno vodo, ali na površine in pripomočke tudi drugi, nefekalni mikroorganizmi (bakterije, virusi in glive), ki lahko povzročajo okužbe kože, sluznic in drugih organov. Nekatere prosto živeče vodne bakterije in amebe se lahko prav tako razmnožujejo v bazenski vodi, v bazenih z vrtinčenjem vode, pripomočkih, vključno s sistemi za gretje, prezračevanje, ali na drugih mokrih površinah. Povzročajo lahko okužbe in bolezni npr.: kože, dihal, centralnega živčnega sistema.

Večina legioneloz je povezanih z bazeni z vrtinčenjem vode in naravnimi zdravilišči. Naravna zdravilišča, zlasti termalna, predstavljajo idealne pogoje (toplota, hranila, aerosoli) za razmnoževanje legionel. *Pseudomonas aeruginosa* je prav tako pogosto navzoč v vroči vodi, zlasti, če je onesnažena z organskimi snovmi s strani kopalcev ter povzroča zlasti folikulitis (gnojni mehurčki ob lasnih mešičkih) in vnetje sluhovoda. Zlasti je težko nadzorovati rast legionel in psevdomonasa v bazenih z vrtinčenjem vode, ker je v njih težje vzdrževati ustrezno koncentracijo rezidualnega dezinfekcijskega sredstva. Zato je bistvenega pomena dovolj pogosto meriti in uravnavati pH vrednost in koncentracijo dezinfekcijskega sredstva. Dnevno je treba čistiti površine, dovolj pogosto izpirati filtre, vzdrževati ventilacijo in drugo.

Nekateri mikroorganizmi kot so: moluskopoks virus, papiloma virus (bradavice), *Epidermophyton floccosum* ter številne vrste gliv roda *Trichophyton* (ki povzročajo okužbo lasišča, nohtov, kože) se prenašajo preko direktnega stika z osebo na osebo, ali indirektno preko stika z onesnaženimi površinami. Ker so primarni vir teh virusnih in glivičnih okužb v kopališčih in podobnih okoljih okuženi kopalci, je zelo pomembna, za preprečevanje širjenja teh okužb, vzgoja in izobraževanje ljudi. Upravlavec zmanjšuje možnost okužb z doslednim in temeljitim čiščenjem, dezinfekcijo površin in pripomočkov. (WHO, 2006)

Kemijska tveganja

Kemijske snovi v bazenski vodi izhajajo iz različnih virov: polnilne vode, dezinfekcijskega sredstva in druge dodane snovi ter kopalcev (znoj, urin, umazanija, sredstva za nego in zaščito kože, ostanki mila idr.). Obstajajo tri poti vnosa kemijskih snovi v organizem: požiranje vode, vdihavanje, absorpcija skozi kožo. Količina zaužite vode je odvisna od številnih faktorjev: izkušnje, starost, spol, spretnost, vrsta aktivnosti. Študije so pokazale, da odrasle ženske zaužijejo najmanj vode, največ pa otroci (dečki). Izpostavljenost preko dihal je odvisna od fizičnega napora, časa, koncentracije hlapnih kemijskih snovi v zraku, zlasti tistih, ki so težje od zraka in jih je največ tik nad gladino vode, tvorbe aerosola. Absorpcija skozi kožo je odvisna od koncentracije snovi, časa izpostavljenosti, temperature vode, prekrvavljenosti kože.

V procesu priprave kopalne vode se dodajajo številne kemikalije. Dezinfekcijska sredstva se dodajajo zaradi mikrobiološkega onesnaženja, koagulanti zaradi lažje odstranitve raztopljenih, koloidnih ali razpršenih delcev v vodi in sredstva za uravnavanje pH vrednosti (kisline, lugi). Dodane kemijske snovi lahko reagirajo z drugimi snovmi v vodi in tvorijo nezaželene stranske produkte. Najbolj poznani so stranski produkti reakcije klor s huminskimi in fulvinskimi kisljinami, amino kisljinami. Najbolj znani nezaželeni produkti so trihalometani, zlasti kloroform, haloacetilna kislina, klorat, nitrogen triklorid. Poleg tega klor in brom reagirata z amonijem v vodi (iz urina) in nastajajo kloramini in bromamini.

Pri dobrem upravljanju je možno vzdrževati zelo nizke koncentracije kemijskih snovi v kopalni vodi, tudi nižje, kot so predpisane za pitno vodo (trihalometani). Zato je tveganje pri dobrem upravljanju, zaradi izpostavljenosti nizkim koncentracijam stranskih produktov kloriranja, zelo majhno. Treba je upoštevati dejstvo, da bi izpostavljenost mikroorganizmom, brez dezinfekcije, predstavljala mnogo večje tveganje za zdravje kot vzdrževanje določenih kemijskih snovi v najmanjših možnih koncentracijah. Tekmovalci in gledalci so bolj izpostavljeni absorpciji hlapnim stranskim produktom tudi preko dihal in skozi kožo; hlapni kloramini in bromamini dražijo sluznico dihal in oči pri kopalcih in gledalcih. (WHO, 2006)

Biološki (ekološki / zeleni) bazeni

Biološki bazen je nov tip rekreacijskega vodnega objekta, za katerega je značilna zamenjava običajne dezinfekcije (npr. s klorovimi preparati) z biološkim čiščenjem. V teh bazenih je kopalna voda ločena od okolja in s pomočjo črpalk in naprav za posnemanje površine kroži med plavalnim in regeneracijskim območjem. Regeneracijsko območje je ekosistem vodnih

rastlin in mikroorganizmov, ki preko bioloških procesov očistijo kopalno vodo organskih snovi in mikroorganizmov, da se zmanjša raven hranil. Vendar so med strokovnimi združenji in lokalnimi oblastmi pomisleki zaradi problematike javnega zdravja. (J Water Health, 2014)

Zaradi odsotnosti rezidualnega učinka razkužila v plavalnem območju obstaja verjetnost okužbe, ki se lahko prenese preko kopalcev ali od prostoživečih živali. Verjetnost za okužbo narašča s številom kopalcev. Obseg bolezni, ki se lahko prenesejo na ta način je podoben kot pri kopanju v jezerih in rekah, oziroma večji kot pri kopanju v klasičnih bazenih. Za kontrolo oziroma nadzor kopalne vode v bioloških bazenih so ponekod v Evropi mikrobiološki standardi postavljeni nekje vmes med standardi za kopalno vodo v klasičnih bazenih in standardi za kopalno vodo v jezerih. (PWTAG, 2009)

Kakovost kopalne vode v bioloških bazenih se dosledno preverja. Bazen ima dva predela: regeneracijsko območje in plavalno območje. Voda se očisti organskih snovi s prehajanjem preko plitvega filtracijskega sloja v regeneracijskem območju, ki je zasajen z izbranimi vodnimi rastlinami, ki nadomestijo dezinfekcijska sredstva. S tem se zmanjša nivo hranil in mikroorganizmov, zmanjša se cvetenje alg in omogoča vzdrževanje kakovosti vode. Očiščena voda se nato zbira v ceveh, kjer bi bilo možno vključiti peščene filtre in UV razkuževanje. Voda se s pomočjo črpalk vrača v plavalno območje, od koder odteka nazaj v regeneracijsko. V plavalnem območju ni rastlin. Do kopališča ne smejo dostopati vodne ptice (npr. race) in druge divje in domače živali, v biološkem bazenu ne sme biti rib. (PWTAG, 2009)

Vodo v teh bazenih zadržuje obloga iz sintetičnega vodoodpornega materiala, ki preprečuje stik vode z zemljo ter površinsko in podzemno vodo. Velikost regeneracijskega območja določajo skupna prostornina bazena, število kopalcev in drugi okoljski vidiki. Rastline v njem privzemajo fosfor in dušik iz vode in zato preprečijo razmnoževanje alg in mikroorganizmov. Pri čiščenju kopalne vode pomagajo tudi organizmi, ki se hranijo z organskimi odpadki (detritivori) in določeni nevretenčarji, ki vodo filtrirajo. (J Water Health, 2014)

Če velikost bazena ne zadošča za doseganje stabilnega ekološkega ravnovesja, se regeneracijskemu območju doda filtracijsko območje (filtri in črpalke, ki filtrirajo kopalno vodo), ki omogoča biološko čiščenje kopalne vode na manjših površinah. Količina organskih snovi in mikroorganizmov, ki se lahko očisti, je odvisna od velikosti in funkcionalnosti regeneracijskega in filtracijskega območja. Majhna prostornina bazena in odsotnost razkužila v vodi (npr. prostega klora) med kopalci, ki se kopajo istočasno, povečata tveganje za prenos nalezljivih bolezni, zaradi tega je nujno specifično spremljanje, predvsem redno preverjanje mikrobioloških parametrov v bioloških bazenih. (J Water Health, 2014)

Informacije o dnevni gostoti obiskovalcev/kopalcev v biološkem bazenu in o tveganjih za zdravje ljudi

Na vidnem mestu ob vhodu v kopališče z biološkim bazenom, dostopih v vodo biološkega bazena in ob biološkem bazenu se objavita naslednji obvestili, izpisani s krepko pisavo in velikimi tiskanimi črkami, velikosti najmanj 10 cm:

– »Zaradi varovanja zdravja ljudi in vzdrževanja kakovosti kopalne vode v biološkem bazenu lahko kopališče obišče največ X oseb (dovoljeno število obiskovalcev na dan), v bazenu pa se lahko istočasno kopa največ X kopalcev (dovoljeno število kopalcev)«;

– »Voda v bazenu ni razkužena. V vodi so lahko prisotni mikroorganizmi, ki predstavljajo tveganje za prenos nalezljivih bolezni.«.

Zaključki

Kakovost kopalne vode v bazenih je bila zadovoljiva, vendar se lahko izboljša. Treba bi bilo dosledno upoštevati čas vzorčenja, pripravo vode v vseh bazenih, kakovost polnilne vode za prvo polnjenje in dopolnjevanje bazenov idr.

Primarni cilj predpisov, standardov, priporočil, dobre prakse, izobraževanja, ozaveščanja idr. je varovanje zdravja ljudi. Zagotoviti je treba tako upravljanje kopališča, da se doseže največja možna varnost ter se čim večjemu številu ljudi omogoči največjo možno korist in se jih ne odvrne od rekreacije v kopalni vodi. Priporočila so namenjena obvladovanju oziroma nadzoru in kontroli tveganj, da se zagotovi varnost kopanja in se ga lahko spodbuja.

Vrtnarska podjetja in graditelji bazenov so prepoznali možnost pojavljanja t.im. bioloških bazenov na trgu rekreativnih kopališč, lokalni organi pa so ob povečanem interesu zanje, zaradi odsotnosti razkužil v kopalni vodi, prepoznali tveganje za javno zdravje. Preventivne smernice različnih držav so v nekaterih delih zelo podobne. Vsi dokumenti poudarjajo, da je treba mikrobiološke parametre pogosto preverjati.

Trenutno ni evropske direktive, ki bi urejala področje bazenskih kopališč in kopalne vode v bazenih, vključno z biološkimi bazeni. Države imajo svojo zakonodajo in smernice, nekatere tudi za biološke bazene, kot to velja za Slovenijo.

Viri in literatura

Pravilnik o minimalnih higienskih zahtevah, ki jih morajo izpolnjevati kopališča in kopalna voda v bazenih (Uradni list RS, št. 59/15)

Poročilo, 2015; Grča T, Gale I, Bitenc K. Kakovost kopalne vode v bazenih v Sloveniji v letu 2014. Nacionalni inštitut za javno zdravje, Trubarjeva 2, Ljubljana Ljubljana, 2015.

PWTAG, 2009; SWIMMING POOL WATER, Treatment and quality standards for pools and spas, Sport Engl, 2003; Sport England & Health and Safety Commission (2003). Managing Health and safety in swimming pools, 3rd ed. Sudbury, Suffolk, UK, HSE Books (HSG Series No. 179).

WHO, 2006; Guidelines for safe recreational water environments. Volume 2, Swimming pools and similar environments. World Health Organization 2006. ISBN 92 4 154680 8.

J Water Health, 2014: Regulations concerning natural swimming ponds – NSPs in Europe: considerations on public health issues, 2014, Journal of Water and Health Vol 12 No 3 pp 564–572 © IWA Publishing 2014 doi:10.2166/wh.2014.211 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25252360>.

Viktorija Tomič

***Pseudomonas aeruginosa* PRI BOLNIKIH S CISTIČNO FIBROZO**

Uvod

Mikroorganizme, ki lahko povzročijo okužbo imenujemo "patogen". Izvor večine patogenov pri bolnikih s cistično fibrozo (CF) je neznan. Možni so različni potencialni viri kot npr. naravno okolje (voda, zemlja), bolnišnično ali ambulantno okolje (umivalniki, površine), kontaminirana oprema in pripomočki, drugi kontaminirani predmeti in površine kot tudi druge osebe s CF, ki so kolonizirane s potencialno prenosljivimi patogeni. Osebe brez CF, vključno z družinskimi člani običajno niso vir prenosa respiratornih patogenih bakterij na bolnike s CF. Lahko pa prenesejo na bolnike s CF viruse in druge nebakterijske patogene, ki so lahko ravnotako pomembni. Najpogostejši bakterijski patogeni pri bolnikih s CF so *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* in redkeje *Haemophilus influenzae*. Drugi pomembni patogeni, ki zahtevajo posebne previdnostne ukrepe so *Burkholderia cepacia* complex, proti meticilinu odporna bakterija *S. aureus* (MRSA), in respiratorni virusi. V kasnejšem življenju bolnikov s CF se pojavljajo tudi drugi patogeni kot so *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Ralstonia pickettii*, *Pandora apista*, *Cupriavidus species*, *Inquilinus limosus*, *Aspergillus species* in netuberkulozne mikobakterije.

Bakterijo *P. aeruginosa* je prvič izoliral Gessard leta 1882 iz zelenega gnoja. Je zelo prilagodljiva bakterija, katere prvobitno prebivišče je zemlja, vendar uspešno preživi tudi v vodnem okolju. Pri prehranjevalnih navadah je *P. aeruginosa* zelo raznolik in lahko preživi tudi z degradacijo toksičnih ostankov.

Poleg tega, da povzroča okužbe pri človeku, je *P. aeruginosa* pomemben rastlinski patogen, ki prizadane solato, paradižnik in liste tobaka. Bakterijo lahko najdemo v sladki vodi (reke, potoki, jezera) kot tudi v umivalnikih, tuših, respiratorni opremi. Lahko celo kontaminira destilirano vodo. Človek lahko zaužije bakterijo *P. aeruginosa* iz prej omenjenih virov in jo najdemo kot del normalne črevesne flore tudi pri ljudeh z normalno delujočim imunskim sistemom. Vendar se *P. aeruginosa* le s težavo oprime normalnih epitelnih celic. Zaradi dobrega preživetja v vlažnem okolju in v vodi, so pogoste kontaminacije naprav in pripomočkov, ki uporabljajo vodo. Temperatura vode v masažnih bazenih podpira rast bakterije *P. aeruginosa*, kjer lahko najdemo tudi do 100 milijonov bakterijskih celic v mililitru vode. Zaradi svoje velike prilagodljivosti bakterija *P. aeruginosa* ljubi bolnišnično okolje in še posebej enote za intenzivno zdravljenje in nego. Zaradi svoje prirojene in pridobljene odpornosti proti številnim običajnim antibiotikom lahko *P. aeruginosa* kultiviramo iz krem za

roke, mil za umivanje in nekaterih čistilnih raztopin. Za kontaminacijo s *P. aeruginosa* so še posebno dovzetne oprema za respiratorno terapijo in dializne cevke, ki potrebujejo vlažno okolje ogreto na telesno temperaturo. *P. aeruginosa* lahko preživi (še posebno, če je zaščiten z biofilmom) postopke dezinfekcije endoskopov, zato je natančno in učinkovito mehansko čiščenje endoskopov izjemno pomemben del reprocesiranja endoskopov. Zaradi ne tako redke kolonizacije nohtov z bakterijo *P. aeruginosa* umetni nohti in podaljški nohtov pri zdravstvenih delavcih niso dovoljeni.

P. aeruginosa povzroča različne okužbe pri človeku, od neonatalnih seps do akutnih in kroničnih okužb dihal. Je pogost oportunistični patogen, ki povzroča okužbe pri imunokompromitiranih osebah brez CF kot so onkološki bolniki, bolniki z opekljami in mehansko predihavani bolniki. Obenem je eden najpomembnejših patogenov pri bolnikih s CF.

Prenos patogenov pri CF

Za prenos patogenov med bolniki s CF so pomembni 4 načini prenosa:

1. Direktni kontakt – prenos s človeka na človeka se zgodi ob dejanskem fizičnem kontaktu kot je rokovanje s kontaminirano roko.
2. Indirektni kontakt – prenos se zgodi preko kontaminiranih predmetov (jedilni pribor, respiratorna oprema, igrače) ali površin, ki so kontaminirane z respiratornimi izločki.
3. Kapljični prenos – prenos se zgodi preko večjih kapljic, ki se tvorijo pri govoru, kašljanju kihanju in dosežejo sluznico oči, nosu, ust nekolonizirane osebe, ki je oddaljena manj kot 1 meter od kolonizirane osebe. Kapljice zaradi svoje velikosti ne ostanejo lebdeče v zraku dlje časa in padejo na tla, površino znotraj 1 metra od vira. Ta način prenosa, še bolj pa kontaktni prenos so pomembni za prenos virusov. Obstajajo posamezni dokazi, da bi kapljični prenos bil možen tudi pri *P. aeruginosa*.
4. Aerogen prenos – prenos se zgodi preko infektivnih jeder/delcev, ki so manjši od 5 mikronov in ostanejo lebdeči v zraku dolgo časa. Z zračnimi premiki lahko prepotujejo večje razdalje. Primeri takšnega prenosa okužbe so tuberkuloza, norice, ošpice.

Čeprav velja za posamezne patogene kot prevladujoča pot prenosa kontakt (MRSA, *B. cepacia*, respiratorni virusi), je kombinacija večih načinov prenosa verjetna za večino respiratornih patogenov (kontaktni in kapljični prenos). Zato moramo pri preprečevanju prenosa patogenov na bolnike s CF upoštevati vse možnosti in ustrezno naravnati preventivne ukrepe.

Prenos bakterije *P. aeruginosa*

Dostopni podatki nakazujejo, da bolniki s CF pridobijo bakterijo *P. aeruginosa* iz okolja in so najpogosteje kolonizirani z unikatnim sevom. Z enakim sevom so lahko kolonizirani bolniki s CF, ki dlje časa preživijo v tesnem kontaktu kot so bratje in sestre ali udeleženci CF kampov, vendar je v teh primerih pogosto težko ugotoviti ali gre za izpostavljenost skupnemu viru ali za prenos z osebe na osebo. Kljub novejšim in izboljšanim metodam genotipizacije bakterij ostaja ločevanje med prenosom in kolonizacijo iz skupnega vira težavno in zelo zahtevno ter pogosto ne more dati končnega odgovora. Dokler ne bo možno natančneje opredeliti izvora kolonizacije pri posameznem bolniku s CF, je smiselno upoštevati pravila in gojiti zavest splošnega higienskega obnašanja za zmanjšanje možnosti prenosa bakterije *P. aeruginosa* med koloniziranim bolnikom s CF in tistimi, ki še niso kolonizirani. Preventivne ukrepe moramo upoštevati tudi pri načrtovanju ambulantnih pregledov in hospitalizacij bolnikov s CF, ki so kolonizirani z bakterijo *P. aeruginosa*.

Preprečevanje prenosa bakterije *P. aeruginosa* pri bolnikih s CF

Programi in navodila za preprečevanje pomembnih patogenov pri bolnikih s CF, ki jih obravnavamo ambulantno ali bolnišnično, upoštevajo vse možne ukrepe, s katerimi bi lahko glede na današnje znanje o virih in načinih prenosa zagotovili kakovostno in varno obravnavo bolnikov s CF. Ti programi upoštevajo možne poti prenosa, možne vire in opredeljujejo načine dekontaminacije, higiensko obnašanje in ravnanje, skrb za opremo in pripomočke, uporabo osebnih zaščitnih sredstev, ustrezno nastanitev teh bolnikov ob hospitalizaciji, ipd. Večje težave pa se pojavijo, ko želimo ukrepe preprečevanja in obvladovanja prenosov patogenov uporabiti v okoljih izven zdravstvenega sistema. Precej natančne informacije oz. priporočila o samozaščitnem ravnanju in načinu obnašanja bolnikov s CF izven zdravstvenega sistema opredeljujejo Ameriške smernice za preprečevanje in obvladovanje okužb pri CF (1).

Zaključek

Preprečitev kolonizacije in kronične okužbe z bakterijo *P. aeruginosa* bi lahko izboljšala kakovost življenja oseb s CF, vendar še nismo našli uspešne strategije za preprečevanje prve, začetne okužbe s *P. aeruginosa*. Razširjenost bakterije v naravnem okolju in možna prisotnost v zelo različnih preživetvenih nišah (zemlja, voda, predmeti, površine, kontaminirani produkti) zahteva dobro poučenost o načinih preprečevanja prenosa patogenov in skrbno, premišljeno organizacijo življenja bolnikov s CF.

Literatura

Saiman L, Siegel JD, LiPuma JJ, Brown RF, Bryson EA, Chambers MJ, et al. Infection Prevention and Control Guideline for Cystic Fibrosis: 2013 Update. Dostopno na:
<http://www.jstor.org/stable/pdf/10.1086/676882.pdf?acceptTC=true>

Rok Tomazin

GLIVE IN CISTIČNA FIBROZA

Uvod

V zadnjem času se pojavnost glivnih okužb povečuje iz različnih razlogov in eden izmed njih je gotovo napredek v medicinski znanosti in z njim povezana daljša pričakovana življenska doba določenih skupin bolnikov. Sem spadajo tudi bolniki s cistično fibrozo, ki se s problematiko glivnih patogenov srečujejo večinoma v odrasli dobi. Največjo pozornost prevzemajo glive *Aspergillus fumigatus*, *Candida albicans* in *Scedosporium apiospermum*. V primeru cistične fibroze imajo ti organizmi vlogo kolonizatorjev dihal in prebavil, povzročiteljev preobčutljivostnih reakcij in invazivnih okužb. Kakšno pot bo prevzel stik bolnika z določeno glivo je odvisen od značilnosti posameznega bolnika, glive in okolja ter izredno kompleksnih interakcij med njimi.

Pomen gliv v medicini

Glive so ubikvitarno prisotni evkariontski organizmi, ki imajo v okolju nenadomestljivo vlogo razkrojevalcev. Zaradi svojih fizioloških značilnosti so pomembne tako v farmacevtski kot v živilski industriji. V zadnjih dveh desetletjih pridobivajo čedalje večji pomen tudi v medicini - vsako leto za težko potekajočimi glivnimi okužbami (mikozi) zbolijo okrog 300 milijonov ljudi, od tega jih približno 1,35 milijona tudi umre.

Danes poznamo približno 80000 različnih vrst gliv, od tega je medicinsko pomembnih približno 400, med slednjimi pa lahko naštejemo okrog 30 vrst, ki povzročajo več kot 90 % vseh glivnih okužb. Glive lahko povzročajo različen spekter okužb, ki obsega vse od okužb kože in nohtov, ki predstavljajo bolj ali manj le problem kozmetične narave, do agresivno potekajočih invazivnih okužb, ki se brez pravega zdravljenja zaključijo s smrtnim izidom. Pri vseh, tako bolnih kot zdravih, predstavljajo glive del stalne ali prehodne mikrobiote prebavil, zgornjih dihal, kože in genitourinarnega trakta.

Večina medicinsko zanimivih gliv je oportunistično patogenih, kar pomeni, da povzročajo okužbe le v specifičnih situacijah, ko je imunski odziv oslabiljen. Torej invazivne mikoze srečujemo predvsem pri bolnikih s hemato-onkološkimi in onkološkimi obolenji, pri bolnikih po presaditvi čvrstih organov ali konstnega mozga, pri bolnikih, ki se zdravijo s kortikosteroidi ali drugimi imunosupresivnimi zdravili, pri bolnikih okuženih s HIV, pri bolnikih oskrbovanih na oddelkih intenzivne nege s širokospektralnim antibiotičnim zdravljenjem... V ostali

populaciji ljudi z normalno delujočim imunskim sistemom (imunokompetentna populacija) se lahko pojavljajo kot povzročitelji različnih oblik preobčutljivostnih reakcij in površinskih okužb ter zastrupitev z mikotoksini. Bolnike s cistično fibrozo (CF) najdemo v obeh skupinah.

Daleč najpogostejša in najbolj opisana glivna patogena sta plesen *Aspergillus fumigatus* in kvasovka *Candida albicans*, ki sta skupaj odgovorna za več kot 90 % vseh invazivnih mikoz.

Patogeneza glivnih okužb v okviru cistične fibroze

Kolonizacija

Kolonizacija pomeni prisotnost glivnih patogenov v kužninah brez klinične povezave.

Dejavniki, ki so povezani z osamitvijo plesni iz kužnin bolnikov s CF so predvsem starost nad 18 let, zmanjšana funkcija pljuč in inhalacijsko zdravljenje z antibiotiki. V primeru gliv kvasovk kot najpomembnejše dejavnike tveganja prepoznamo v motnji v delovanja trebušne slinavke, osteopeniji, sladkorni bolezni in sočasni kolonizaciji z bakterijo *Pseudomonas aeruginosa*.

Na splošno so glive dobro znane kot kolonizatorji različnih sluznic – glive kvasovke najdemo normalno prisotne na ustni in črevesni sluznici, vlažnih predelih kože in sluznicah genitourinarnega trakta. Plesni so normalno prisotne v zgornjih dihalih večinoma kot del prehodne mikrobiote, ki se stalno spreminja.

Glive kvasovke, predvsem iz rodu *Candida*, so tako kot pri ostalih ljudeh tudi pri bolnikih s CF del normalne mikrobiote prebavnega trakta. Pogosto se osamijo tudi iz izkašljaja vendar je klinični pomen teh izolatov prav tako vprašljiv zaradi naravne prisotnosti kvasovk v orofarinksu. Nekatere raziskave nakazujejo, da je konstantna osamitev kandidid iz izkašljaja povezana z napredovanjem osnovne bolezni. Najpogosteje je osamljena *C. albicans*, sledijo ji vrste *Candida glabrata*, *Candida parapsilosis*, *Candida krusei* in *Candida tropicalis*.

Med glivami, ki so pogosto povezane s kolonizacijo dihal bolnikov s CF najdemo tudi glivo *Exophiala dermatitidis*, ki jo laična javnost pogosto imenuje »črna kvasovka«. Gre za glivo z melaninizirano celično steno, ki se kot mlada kultura nahaja v kvasni obliki, s staranjem pa postaja bolj vlaknata. V predelih sveta z zmernim podnebjem jo zelo redko osamimo iz narave; večinoma je povezana s človeškim okoljem kot so na primer toplice, savne, pomivalni stroji, skratka najdemo jo v toplem in vlažnem okolju. Predpostavlja se, da so izvorno naravno okolje glive *E. dermatitidis* tropski deževni gozdovi. V medicini je *E. dermatitidis* poznana kot povzročitelj okužb kože in podkožja predvsem v tropskih regijah in redkih primerov okužb osrednjega živčevja. V okviru CF vloga *E. dermatitidis* ni še popolnoma jasna. V Evropi se *E. dermatitidis* osami iz 5 – 19 % respiratornih vzorcev vendar

kljub razširjeni kolonizaciji so opisi invazivnih okužb redki in pomanjkljivo opisani. Zaenkrat prepoznani dejavniki tveganja za kolonizacijo z *E. dermatitidis* so starost nad 12 let in nepravilnosti v delovanju trebušne slinavke.

Pri bolnikih s CF je samočistilna funkcija pljuč okrnjena zato konidiji različnih plesni preidejo tudi v spodnja dihala kjer lahko povzročijo alergijske odzive in pod specifičnimi pogoji tudi invazivne okužbe. Spekter osamljenih plesni je izredno širok, vendar se najpogosteje srečujemo z glivami iz rodu *Aspergillus* med katerimi prednjači vrsta *A. fumigatus*.

Preobčutljivostne reakcije

Med glive, ki so najpogosteje povezane s preobčutljivostnimi reakcijami štejemo plesni *Alternaria alternata*, *Cladosporium herbarum*, *Penicillium* sp. in *A. fumigatus*, ki ima v primeru CF tudi najpomembnejšo vlogo. Glivni alergeni so bodisi komponente glivne celične stene bodisi sekundarni metaboliti, ki jih gliva izloča v svoje neposredno okolje. Alergene *A. fumigatus* predstavljajo različni polisaharidi, glikopeptidi, elastaze, katalaza, superoksid dizmutaza ter nukleo- in proteolitični encimi. Ob nastopu imunosupresije prevzamejo nekateri izmed teh alergenov vlogo virulentnih dejavnikov, ki omogočajo razvoj invazivne okužbe. Preobčutljivostne reakcije se pojavljajo tudi pri imunokompetentnih bolnikih in imajo večinoma kronični potek ter lahko pri bolnikih s CF vodijo v poslabšanje osnovne bolezni.

V okviru CF ima glavno vlogo alergijska bronhopulmonalna aspergiloza (ABPA), ki prizadene 7 - 9 % bolnikov. Zanja je značilno, da pride v bronhijih do germinacije konidijev (spor) *A. fumigatus* in razraščanja micelija po dihalnem epiteliju toda brez invazije v pljučni parenhim. Posledica je vnetni odziv na aspergilne antigene uravnavan s strani celic CD4 T_H2 ki izločajo različne vnetne citokine, predvsem IL-4 in IL-10. Posledično se tvorijo vazoaktivne snovi in specifična protitelesa, predvsem IgE. Tak vnetni odziv se klinično izrazi kot produktiven kašelj, pljučni infiltrati, centralne bronhiektazije, periferna in pljučna eozinofilija ter povišana koncentracija IgE v serumu. Možni zapleti so pljučna fibroza in kronična kavitarna aspergiloza, ki se lahko razvije v aspergilom.

ABPA se zdravi večinoma s kortikosteroid ali kromoglikati.

Pri bolnikih s CF poznamo tudi alergijsko senzitivacijo brez potrjene ABPA, ki je trenutno še slabo definirana. Običajno imamo v mislih primere, ko gre za preobčutljivostne reakcije vendar niso izpolnjeni vsi kriteriji za diagnozo ABPA.

Invazivne okužbe

Poleg kolonizacije in preobčutljivostnih reakcij glive povzročajo tudi okužbe, ki lahko prizadanejo številne organske sisteme. So agresivno potekajoče in v primeru neustreznega zdravljenja povezane z visoko smrtnostjo. Za razliko od preobčutljivostnih reakcij srečujemo invazivne mikoze praviloma v imunsko oslabei populaciji bolnikov. Najpomembnejši dejavnik tveganja v primeru CF je presaditev pljuč in s tem povezano preprečevanje zavrnitvene reakcije. V okviru CF so invazivne okužbe na srečo redke.

Večinoma gre za invazivno pljučno aspergilozo (IPA) in redkeje za diseminirano invazivno aspergilozo. Najpomembnejša dejavnika tveganja za razvoj IPA v primeru CF sta predtransplantacijska kolonizacija z *A. fumigatus* in pozitivna intraoperativna kultura. Nastanek okužbe omogočajo različni virulentni dejavniki, predvsem hidrolitični encimi (elastaze, proteinaze, fosfolipaze, katalaza) in gliotoksin, ki še dodatno oslabijo delovanje mukociliarne dvigalke, poškodujejo dihalni epitelij in sodelujejo pri nastanku biofilmov. Okužba se začne v spodnjih dihalih z invazijo hif v pljučni parenhim. Za glivo *A. fumigatus* je značilna angioinvazija (prodiranje hif v lumen žil) in s tem povezana tromboza, lokalni infarkti in nekroza. Okužba se klinično kaže kot produktiven kašelj z vročino, dispneja in hemoptize. Okužba se lahko iz pljuč hematogeno razširi v druge organske sisteme – predvsem prebavila, ledvice, jetra, možgane in/ali oči – govorimo o diseminirani invazivni aspergilozi. Povezana je z visoko smrtnostjo, ki se giblje med 30 in 99 %.

Zdravilo izbire za IPA je vorikonazol.

A. fumigatus povzroča pri bolnikih s CF edinstveno klinično sliko, ki je ne najdemo v nobeni drugi skupini bolnikov. Govorimo o aspergiloznem bronhitisu. Prvič so ga opisali leta 2006 in definirali 6 let kasneje. Aspergilozni bronhitis je opisan kot kronično vnetje spodnjih dihal (bronhitis) s potrjenim *A. fumigatus* v kulturi bronhoskopsko odvzetih kužnin ali dokazan z molekularnimi metodami ter povišano koncentracijo specifičnih protiteles IgG v serumu. Protiglivno zdravljenje v tem primeru še ni dobro definirano pridejo pa v poštev antimikotiki iz skupine triazolov, predvsem itrakonazol in vorikonazol.

Poleg glive *A. fumigatus* je kot povzročitelj invazivnih okužb pri bolnikih s CF pomembna še plesen *Scedosporium apiospermum*, ki povzroča izredno hitro potekajoče, agresivne okužbe, ki se izredno slabo odzivajo na zdravljenje z antimikotiki. Globalno gledano je *S. apiospermum* druga najpogostejše osamljena plesen iz respiratornih vzorcev bolnikov s CF in je povezana s kronično kolonizacijo. Na Slovenskem kolonizacija bolnikov s CF s *S. apiospermum* zaenkrat še ni znana. V primeru CF je invazivna scedosporioza zelo redka saj

je od leta 1996 znanih samo 6 opisanih primerov, žal so se vsi končali s smrtnim izidom. Vsi bolniki so imeli predhodno dokazano kolonizacijo s *S. apiospermum*. Posledično je predtransplantacijska osamitev te plesni kontraindikacija za presaditev pljuč. Zdravljenje scedosporioze je zahtevno saj se gliva na številne antimikotike slabo odziva, za sedaj velja kot zdravilo izbire vorikonazol.

Med redke invazivne mikoze, ki lahko prizadanejo tudi bolnike s CF se šteje tudi invazivno kandidozo, ki jo povzročajo kvasovke iz rodu *Candida*. Izvor okužbe je običajno endogen – kandidate so del normalne mikrobiote. Podobno kot v primeru IPA se tudi invazivna kandidoza pojavlja v obdobju po presaditvi pljuč, ko so bolniki deležni imunosupresivnega zdravljenja. Izvor okužbe so pri bolnikih s CF tudi različni žilni katetri na katerih tvorijo kvasovke biofilme. Posledica je prehajanje mikrobov v krvožilje – kandidemija – ter razširitev v različne organske sisteme. Prasadete so predvsem ledvice, vranica, koža, oči, srce in možganske ovojnice. Kandidemija, ki se razvije v sepsu je povezana z visoko smrtnostjo, ki se giblje med 30 in 60 %. Izbor zdravila je med drugim odvisen tudi od vrste povzročitelja in mesta okužbe. Uporabljajo se antimikotiki iz različnih skupin, večinoma iz skupine ehinokandinov in azolov.

Mikrobiološka diagnostika

Mikrobiološka diagnostika temelji na dokazovanju prisotnosti patogenih gliv v kužninah bolnikov. V grobem jo metodološko delimo na neposredne in posredne metode.

Z neposrednimi metodami dokažemo prisotnost povzročitelja v kužnini neposredno. Sem uvrščamo kultivacijo ter direktno mikroskopijo in histopatološko pripravljene mikroskopske preparate prizadetih tkiv. Pomembno vlogo pri postavljanju diagnoze in spremljanju zdravljenja ima dokazovanje prisotnosti glivnih antigenov v različnih kužninah, predvsem serumu in respiratornih vzorcih. V zadnjem času čedalje bolj pomembno mesto zasedajo molekularno-biološke metode s katerimi v kužninah dokazujemo prisotnost povzročiteljevih nukleinskih kislin.

S posrednimi metodami dokažemo prisotnost patogenov v kužnini posredno, tukaj uporabljamo različne imunološke metode s katerimi dokazujemo specifična protitelesa.

Poleg dokaza prisotnosti patogena v kužnini je ključna naloga medicinske mikologije identifikacija patogena vsaj do nivoja rodu in testiranje občutljivosti za antimikotike. Tudi v tem primeru se v laboratoriju lahko poslužujemo konvencionalnih metod, ki temeljijo na

morfoloških in fizioloških značilnostih gliv, ter nekonvencionalnih metod, ki vključujejo molekularno-biološke in biofizikalne metode analize.

Odvzem in transport kužnin

Za mikrobiološko dokazovanje etiologije okužbe je osnovni pogoj kakovostna kužnina, ki je ustrezno izbrana glede na delovno diagnozo, je pravilno odvzeta ter pravilno in pravočasno prenešena do diagnostičnega mikrobiološkega laboratorija. V primeru CF so splošno gledano najbolj prizadeta dihala zato iščemo povzročitelje okužb v vzorcih bodisi zgornjih bodisi spodnjih dihal. Zaradi naravne prisotnosti gliv, tako plesni kot kvasovk, v zgornjih dihalih so za dokazovanje glivne etiologije najprimernejši bronhoskopsko odvzeti vzorci spodnjih dihal kot na primer bronhoalveolarni izpirek. Glive namreč normalno ne kolonizirajo spodnjih dihal. Posledično je poraščanje gliv iz tako odvzetih vzorcev posledica okužbe ali kontaminacije ob odvzemu kužnine na kliniki ali ob obdelavi v laboratoriju. Vse kužnine morajo biti odvzete v sterilne posodice (ali brise) in prenešene v mikološki laboratorij v čimkrajšem času.

Kultivacija in identifikacija izolatov gliv

Prisotnost gliv v kužninah dokazujemo s kultivacijo na mikoloških gojiščih, ki imajo dodane antibiotike za zatrtje bakterijske rasti. Ker so glive evkariontski organizmi imajo v primerjavi s prokarioti (bakterije) daljši generacijski čas in porastejo v roku 5 do 10 dni pri temperaturi 37 °C ali 30 °C. Za primarno sterilne kužnine se poleg selektivnih trdnih gojišč uporablja še tekoča obogatitvena gojišča, ki izboljšajo občutljivost kultivacije. Glive, ki porasejo na gojiščih se identificira na podlagi njihovih morfološko-fizioloških lastnosti ali v novejšem času z molekularno-biološkimi metodami ali masno spektrometrijo.

Identifikacija najpogostejših plesni še vedno temelji na morfologiji, identifikacija običajnih gliv kvasovk pa ima osnove v makroskopskem izgledu kolonij in fizioloških značilnostih. V primeru identifikacije na podlagi makromorfologije se ocenjuje izgled kolonije na trdnem gojišču: velikost, oblika, struktura, oblika roba, barva in tekstura površine, obarvanost ozadja in prisotnost difundiranih pigmentov v gojišču. V mikroskopskem preparatu se opazuje mikromorfološke značilnosti vegetativnega micelija in razmnoževalnih struktur: septiranost, debelina hif, tvorjenje psevdohif, fragmentacija hif, oblika, barva in velikost konidijev, konidioforov, prisotnost konidiogenih celic (metule, fialide) ter lastnosti ontogenije (način nastajanja konidijev).

Fiziološka oziroma biokemijska identifikacija kvasovk temelji na sposobnosti presnavljanja različnih ogljikovih hidratov na podlagi katerega se oblikujejo bolj ali manj vrstno-specifični biokemijski profili.

Morfološko-fiziološke metode žal ne odražajo evlucijske povezanosti in so posledično lahko identifikacije napačne – predvsem kadar gre za redkeje srečane organizme. Pravilna identifikacija glive je ključnega pomena pri odločanju o vrsti protiglivnega zdravljenja in pri pridobivanju epidemiološko pomembnih informacij. Iz tega razloga so se v zadnjih letih intenzivno razvijale in se še razvijajo identifikacijske in detekcijske metode, ki jih odlikuje visoka zanesljivost. Torej sodobne mikološke metode izhajajo iz genetike in biofizike: najpomembnejši identifikacijski metodi sta sekvenciranje določenih regij ribosomskega operona in analiza masnih spektrov beljakovin v območju 2 do 20 kDa.

Neposredna mikroskopija in histopatološke metode

Z neposredno mikroskopijo in histopatologijo lahko dokažemo patogene neposredno v kužnini. V ta namen so se razvile številne tehnike barvanja mikroskopskih preparatov s katerimi specifično kontrastiramo glivne elemente v kužnini. V osnovi lahko v mikologiji uporabljamo tudi barvanja, ki se sicer uporabljajo v bakteriologiji ali parazitologiji – barvanje po Gramu in po Giemsi. Ta barvanja so bolj orientacijske narave za izbiro nadaljnjih barvanj ali drugih diagnostičnih postopkov. Poznamo pa tudi glivno-specifična barvanja kot je na primer barvanje s calcofluor-belim, ki omogoča zaznavanje glivnih struktur s pomočjo fluorescentnega mikroskopa.

Za dokazovanje invazivne okužbe se kot zlati standard uporabljajo histopatološke metode s katerimi kontrastiramo glivne elemente v preparatih prizadetih tkiv. Za dokazovanje glivnih struktur se uporabljajo hematoksilin-eozinsko barvanje, srebrenje po Grocott-Gomoriju, PAS (angl. Periodic Acid-Schiff) reakcija ter barvanja, ki dokažejo prisotnost kapsularnih ovojev, ki pa v primeru CF pridejo zelo redko v poštev. V kombinaciji s kultivacijo (ali neko drugo diagnostično metodo) predstavljajo zlati standard za dokaz invazivne mikoze.

Imunološke metode

Imunološke metode imajo pomembno vlogo pri posrednem dokazovanju etiologije. Gre predvsem za različne imunoencimske teste s katerimi dokazujemo prisotnost specifičnih ali celokupnih protiteles ali specifičnih glivnih antigenov večinoma v serumu bolnikov. Pomembni glivni antigeni so strukturne komponente glivne celične stene – galaktomanan (GM), β -D-glukan (BDG) in manan (MN) – ki v primeru invazivne okužbe prehajajo v krvnižilni

sistem (antigenemija). Vsi testi so komercialno dostopni in jih odlikuje visoka občutljivost in nekoliko nižja specifičnost.

Galaktomananski test se rutinsko uporablja kot presejalni test pri bolnikih, ki imajo večje tveganje za razvoj invazivne aspergiloze. Priporoča se večkrat tedensko testiranje seruma – sum na aspergilozo se postavi po dveh pozitivnih zaporednih testih z ODI \geq 0,5. Pomen pozitivnega testa je odvisen od same klinične slike ter kombinacij slikovne in mikrobiološke diagnostike. Pri bolnikih s CF se dokazovanje GM v serumu pred presaditvijo pljuč ne priporoča, ker v tem primeru nima diagnostične vrednosti. Pri bolnikih s CF pred zdravljenjem z imunosupresivnimi zdravili namreč ne pride do invazije žilnega endotelija in posledične antigenemije. Potekajo raziskave s katerimi ocenjujejo uporabnost galaktomananskega testa v izkašljaju in drugih kužninah spodnjih dihal. Na ta način bi bilo mogoče ločiti med kolonizacijo, kontaminacijo in okužbo.

Zaključek

V zadnjem času zasedajo glive v medicini čedalje pomembnejše mesto – povzročajo vse od površinskih okužb kože do težko potekajočih invazivnih okužb. Ljudje smo konstantno v stiku z glivami saj so normalno prisotne v našem okolju (v vodi, zemlji, zraku, hrani, razpadajočem organskem materialu...). V primeru CF se vdihane glive zaradi okrnjene samočistilne funkcije ne odstranijo iz spodnjih dihal, kar omogoča njihovo rast in s tem različna bolezenska stanja. Večinoma gre za preobčutljivostne reakcije, ker normalno delujoči imunski sistem ne dovoljuje invazije gliv. Do slednje lahko pride v obdobju po presaditvi pljuč zaradi imunosupresivnega zdravljenja – najpogosteje gre za invazivno pljučno aspergilozo in scedosporiozo. Diganostika in zdravljenje invazivnih mikoz sta težavna in zahtevata tesno sodelovanje zdravnikov in mikrobiologov. V proces diagnosticiranja je potrebno smiselno vključiti mikrobiološke preiskave (kultivacija, dokazovanje protiteles, glivnih antigenov in glivne DNA) in histopatologijo ter dobljene rezultate interpretirati v kontekstu klinične slike. Z nadaljnimi raziskavami se bo razumevanje problematike glivnih okužb v okviru CF poglobilo in s tem vplivalo na kakovostnejše, in v nekaterih primerih celo daljše življenje bolnikov s CF.

Literatura

- Baxter CG, Dunn G, Jones AM, Webb K, Gore R, Richardson MD, Denning DW. 2013. Novel immunologic classification of aspergillosis in adult cystic fibrosis. *J Allergy Clin Immunol*, 132.3: 560-566.
- Bernhardt A, Sedlacek L, Wagner S, Schwarz C, Würstl B, Tintelnot K. 2013. Multilocus sequence typing of *Scedosporium apiospermum* and *Pseudallescheria boydii* isolates from cystic fibrosis patients. *J Cyst Fibros*, 12.6: 592-598.
- Brooks GF, Carroll KC, Butel JS, Morse SA, Mietzner TA. 2013. Jawetz, Melnick, & Adelberg's Medical Microbiology. 26th edition. Lange Medical Books, ZDA
- Chotirmall SH, Greene CM, McElvaney NG. 2010. *Candida* species in cystic fibrosis: a road less travelled. *Med Mycol*, 48.Supp 1: S114-S124.
- Chotirmall SH, McElvaney NG. 2014. Fungi in the cystic fibrosis lung: bystanders or pathogens? *Int J Biochem Cell Biol*, 52: 161-173.
- Chrdle A, Mustakim S, Bright-Thomas RJ, Baxter CG, Felton T, Denning DW. 2012. Aspergillus bronchitis without significant immunocompromise. *Ann N Y Acad Sci*, 1272.1: 73-85.
- Diemert D, Kunimoto D, Sand C, Rennie R. 2001 Sputum isolation of *Wangiella dermatitidis* in patients with cystic fibrosis. *Scand J Infect Dis*, 33.10: 777-779.
- Felton IC, Simmonds NJ. 2014. Aspergillus and cystic fibrosis: old disease–new classifications. *Curr Opin Pulm Med*, 20.6: 632-638.
- Global action fund for fungal infections (GAFFI). 2015. <http://www.gaffi.org/> (3.11.2015)
- Kenney RT, Kwon-Chung KJ, Waytes AT, Melnick, DA, Pass HI, Merino MJ, Gallin JI. 1992. Successful treatment of systemic *Exophiala dermatitidis* infection in a patient with chronic granulomatous disease. *Clin Infect Dis*, 14.1: 235-242.
- Knutsen AP, Bush RK, Demain JG, Denning DW, Dixit A, Fairs A et al. 2012. Fungi and allergic lower respiratory tract diseases. *J Allergy Clin Immunol*, 129.2: 280-291.
- Knutsen AP, Slavin RG. 2011. Allergic bronchopulmonary aspergillosis in asthma and cystic fibrosis. *Clin Dev Immunol*, 2011.
- Kondori N, Gilljam M, Lindblad A, Jönsson B, Moore ERB, Wennerås C. 2011. High rate of *Exophiala dermatitidis* recovery in the airways of patients with cystic fibrosis is associated with pancreatic insufficiency. *J Clin Microbiol*, 49.3: 1004-1009.
- Kosmidis C, Denning DW. 2015. The clinical spectrum of pulmonary aspergillosis. *Thorax* 70.3: 270-277.
- Kusenbach G, Skopnik H, Haase G, Friedrichs F, Döhmen H. 1992. *Exophiala dermatitidis* pneumonia in cystic fibrosis. *Eur J Pediatr*, 151.5: 344-346.
- Latgé JP. 2001. The pathobiology of *Aspergillus fumigatus*. *Trends Microbiol*, 9.8: 382-389.
- Lebecque P, Leonard A, Huang D, Reychler G, Boeras A, Leal T, Symoens F. 2010. *Exophiala (Wangiella) dermatitidis* and cystic fibrosis - Prevalence and risk factors. *MeD Mycol*, 48. Supp 1: S4-S9.
- LiPuma JJ. 2010. The changing microbial epidemiology in cystic fibrosis. *Clin Microbiol Rev*, 23.2: 299-323

- Luong ML, Chaparro C, Stephenson A, Rotstein C, Singer LG, Waters V et al. 2014. Pretransplant *Aspergillus* colonization of cystic fibrosis patients and the incidence of post-lung transplant invasive aspergillosis. *Transplantation* 97.3: 351-357.
- Morio F, Horeau-Langlard D, Gay-Andrieu F, Talarmin JP, Haloun A, Treilhaud M et al. 2010. Disseminated *Scedosporium/Pseudallescheria* infection after double-lung transplantation in patients with cystic fibrosis. *J Clin Microbiol*, 48.5: 1978-1982.
- Moss RB. 2010. Allergic bronchopulmonary aspergillosis and *Aspergillus* infection in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*, 16.6: 598-603.
- Murray PR, Rosenthal KS, Pfaller MA. 2013. *Medical microbiology*. 7th edition. Philadelphia, Mosby Elsevier
- Pappas PG, Alexander BD, Andes DR, Hadley S, Kauffman CA, Freifeld A et al. 2010. Invasive fungal infections among organ transplant recipients: results of the Transplant-Associated Infection Surveillance Network (TRANSNET). *Clin Infect Dis* 50.8: 1101-1111.
- Pfeiffer CD, Fine JP, Safdar N. 2006. Diagnosis of invasive aspergillosis using a galactomannan assay: a meta-analysis. *Clin Infect Dis*, 42.10: 1417-1727.
- Shoseyov D, Brownlee KG, Conway SP, Kerem E. 2006. *Aspergillus* bronchitis in cystic fibrosis. *CHEST*, 130.1: 222-226.
- Sudfeld CR, Dasenbrook EC, Merz WG, Carroll KC, Boyle MP. 2010. Prevalence and risk factors for recovery of filamentous fungi in individuals with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*, 9.2: 110-116.
- Sudhadham M, Sihanonth P, Sivichai S, Chaiyarat R, Dorrestein GM, Menken SBJ, De Hoog GS. 2008. The neurotropic black yeast *Exophiala dermatitidis* has a possible origin in the tropical rain forest. *Stud Mycol*, 61: 145-155.
- Warren T, Yau Y, Ratjen F, Tullis E, Waters V. 2012. Serum galactomannan in cystic fibrosis patients colonized with *Aspergillus* species. *ZMed Mycol*, 50.6: 658-668.
- Zalar P, Novak M, De Hoog GS, Gunde-Cimerman N. 2011. Dishwashers - a man-made ecological niche accommodating human opportunistic fungal pathogens. *Fungal Biol*, 115.10: 997-1007.
- Zouhair R, Rougeron A, Razafimandimby B, Kobi A, Bouchara JP, Giraud S. 2013. Distribution of the different species of the *Pseudallescheria boydii/Scedosporium apiospermum* complex in French patients with cystic fibrosis. *Med Mycol*, 51.6: 603-613.

Andreja Kofol Seliger**SPORE GLIV V OKOLJU IN NJIHOV VPLIV NA ZDRAVJE****Spore gliv v zunanjem zraku****Kaj so glive**

Glive so heterotrofni organizmi, živijo saprofitsko, parazitsko in simbiotsko, v sladkih vodah, na kopnem, redkeje v morju. Najdemo jih povsod, tudi v ekstremno toplih in slanih okoljih. Njihove celice so brez plastidov in klorofila, kar jih poleg drugih lastnosti loči od rastlin. Celično steno gradi pri večini skupin hitin, vendar se pri nekaterih še vedno pojavlja celuloza in drugi glukani. Heterotrofi niso samo glede energetske preskrbe in presnove ogljika, ampak tudi glede prehrane z dušikovimi spojinami in drugimi hranili. Gre za zelo samostojno skupino – kraljestvo gliv, ki ga enakovredno uvrščamo ob bok rastlinam in živalim. Po zgradbi celičnega jedra so glive evkarionti. Njihovo telo je po stopnji organizacije steljka, so lahko enocelični organizmi (kvasovke) ali zgrajeni iz hif, ki se lahko prepletajo v micelij. Najobsežnejši vir hranilnih snovi je odmrli rastlinski material.

Viri spor gliv

Listopadni gozdovi in travniki z veliko akumuliranega odmrlega rastlinskega materiala so naravni viri aerosola spor plesni. Lokalni viri, ki jih s svojo dejavnostjo ustvarja človek, so kompostni kupi na mestnih odlagališčih smeti in vrtovih privatnih hiš, odlagališča mulja in kupi lesnih odpadkov. So primerna podlaga, da se na njih razvijejo monokulture plesni kot na primer *Aspergillus fumigatus*. V kmetijstvu se večje količine spor gliv pojavljajo s plesnivo krmo za živali in steljo v hlevih.

Razmnoževanje gliv je izredno raznoliko in večkrat zapleteno in to na vegetativni, nespolni in spolni stopnji. V razmnoževalnih ciklih nastajajo različne vrste spor, aerosolizirane so primarno namenjene razširjanju vrste na obširnejša območja.

Sproščanje spor v zrak

Na sproščanje spor v zrak vplivajo med drugim tudi vremenski parametri: vlažnost zraka, dež in veter. Spore v aerosolu iz praktičnih razlogov delimo v dve skupini: spore lepega dneva in spore deževnega dneva. V obdobjih, ko je v zraku visoka zračna vlažnost in kmalu po začetku rahlega dežja se v zraku pojavi visoka koncentracija spor zaprtotrosovnic (npr. rod

Leptosphaeria, *Pleospora*). Spore lepega dne (*Cladosporium*, *Alternaria*, *Epicoccum*, *Drechslera*, spore sneti in rji) so hidrofobne, najvišje dnevne obremenitve zraka nastopijo popoldne, ko je nižja vlažnost zraka in povečana hitrost vetra.

Letni potek obremenjenosti zraka

Spore se v zraku pojavljajo preko celega leta. Najmanj spor je v zraku pozimi, predvsem takrat, ko zemljo pokriva snežna odeja. Z otoplitvijo se količina spor povečuje. Navišje obremenitve so v poznem poletju in jeseni. V aerobioloških vzorcih zraka so spore rodu *Cladosporium* najštevilčnejše, koncentracija lahko preseže 200.000 spor v m³ zraka.

Dnevni potek obremenjenosti zraka

Koncentracija spor v zraku niha tudi preko dneva. Na koncentracijo spor vpliva povišanje zračne vlage zvečer in ponoči, poveča se tudi koncentracija askospor. Nekatere vrste gliv uravnavajo sproščanje spor glede na menavanje dneva in noči.

Plesni v stavbah

V notranjem okolju uspeva 100 do 150 vrst gliv, kar je le majhen delček od 100.000 opisanih vrst. Večina teh gliv so anamorfnе glive (*Deuteromycetes*), imenujemo jih tudi plesni. Tvorijo lahko velike količine spor, ki se sproščajo največkrat direktno v zrak. Zato je koncentracija spor v prostorih lahko precej visoka. V naravi glive rastejo na različnih substratih, odmrlem rastlinskem materialu, odpadlem listju, na rastlinah in živalih. Mnogo spor se nakopiči tudi v zemlji in te so glavni vir za nadalje širjenje gliv. Zunanji zrak je pomemben vir spor za notranje okolje. Letna nihanja obremenitve zunaj in v zgradbah so povezana, visoka obremenitev zraka je poleti in jeseni, medtem ko so nizke obremenitve spomladi in pozimi. V zdravih hišah je obremenitev zraka nižja kot zunaj, vrstni sestav pa ni enak, vir nekaterih je lahko tudi prinesena hrana v prostore in rast plesni.

Razpoložljiva voda in rast gliv v zgradbah

Voda je glavni omejevalni faktor rasti plesni v zgradbah, navadno je na razpolago dovolj organskih snovi v gradbenem materialu (lesu, tekstilu, usnju, hišnem prahu), dovolj visoka je tudi temperatura. Plesni na teh substratih omejijo svojo rast na površino materiala.

Visoko tveganje za rast plesni v zgradbah predstavlja moker gradbeni material. Navlaženost izvira bodisi zaradi slabe kakovosti gradnje, konstrukcijskih napak, toplotnih mostov, kapilarne vode in kvalitete uporabljenih vrst materialov. Poškodbe stavbe, ki jih je povzročila voda, nastanejo ob poplavih, puščanju strehe, vodovodne napeljave, kanalizacije, pralnega stroja, vdora podtalnice ipd. K vlagi v prostorih prispevajo tudi uporabniki prostorov z navadami in aktivnostmi, ki generirajo vlago (pranje, umivanje, kuhanje) oziroma z gradbenimi posegi zmanjšujejo prehodnost prezračevalnih kanalov in s tem njihovo učinkovitost. V Sloveniji so vlažni bivalni prostori pogost problem. Po podatkih statističnega urada Slovenije je leta 2009 31% ljudi živel v stanovanjih, v katerih so imeli vsaj eno od naslednjih treh težav: puščala je streha, vlažne so bile stene, temelji ali tla, trhli okenski okviri ali trhla tla. Dejstvo je, da se s spreminjanjem podnebja povečuje število ekstremnih vremenskih dogodkov, kot so naraščanje števila dni z nevihtami, silovitimi neurji in obilnim deževjem. Na Slovenskem poplave ogrožajo več kot 300.000 hektarjev površin. Poplave kljub nekaterim ukrepom lahko prizadenejo gosto naseljena območja.

Problemi z rastjo plesni so v novih in starih zgradbah. Pogosto se pojavijo po renovacijah prostorov oziroma po vgraditvi nepropustne izolacije. Tudi prezračevalni sistemi in klimatske naprave, ki niso pravilno vzdrževane, so vir spor plesni. Podmena, da relativna vlaga (RH) v prostorih, ki je nižja od 60% zavaruje prostore pred plesnivostjo, je mit. RH zraka v prostoru je slab napovedovalec naselitve in rasti plesni. Lokalne razlike v prezračevanju in temperaturi v prostoru lahko ustvarijo zelo dobre mikroklimatske razmere, ki ustrezajo plesnim.

Aktivnosti v prostoru

Nivo obremenitve zraka v prostorih niha tudi v odvisnosti od stopnje aktivnosti v prostoru. Veliko število ljudi in povečana aktivnost v prostoru dvigne prah v zrak, z njim pa tudi spore plesni.

V bivalnem okolju so pogosto velike spremembe v vlažnosti materialov, mokrim obdobjem sledijo suha obdobja. Tak primer so kopalnice. Zmožnost določenih vrst plesni, da prenesejo ta režim nihanja vode, določa tudi njihovo uspešnost pri kolonizaciji materialov.

Lončnice

Lončnice in zemlja, v katero so vsajene rastline, so idealen substrat za razrast plesni, tudi oportunističnih patogenih vrst. Mnenje o tem, kako velik vir spor v zraku so sobne rastline, je deljeno. Nekateri avtorji raziskav so mnenja, da rastline in zemlja, če jih pustimo pri miru, so

zanemarljivo majhen vir spor v zraku. Drugi so mnenja, da so lončnice vir spor gliv, ki ga moramo upoštevati.

Gradbeni materiali in glive

Med vrsto navlaženega gradbenega materiala in vrstami gliv, ki se na ta material naselijo, je trdna povezava. V raziskavi Andersen B. za razmere na Danskem navaja, da sta najbolj dovzetna za rast plesni omet in beton, sledijo jima les, papirnate tapete in mavec. Rodovi *Chaetomium*, *Acremonium*, *Ulocladium*, *Cladosporium* so najbolj pogosti rodovi plesni na gradbenih materialih, v zraku pa je največ spor *Aspergillus*, *Cladosporium* in *Penicillium*, največji delež pripada vrsti *Penicillium chrisogenum*.

Vplivi na zdravje

V sestavku so naštetih vplivi, ki jih povzročajo spore in snovi v zraku.

Alergeni

Spore gliv so v zraku prisotne celo leto. So inhalatorni alergeni, vdihujemo jih skupaj z zrakom. So vzrok za letošnji alergijski rinistis in astmo.

Nekateri rodovi gliv, ki so alergeni in sicer: *Cladosporium*, *Aspergillus*, *Penicillium*, *Alternaria*, *Basidiospores*, *Epicoccum* in *Alternaria*.

Toksini v notranjem okolju

Glive v bivalnem okolju producirajo mikotoksine v pogojih, ko imajo na razpolgo veliko vode (A_w je večji od 0,95). Rod *Stachybotrys* lahko proizvede razmeroma velike količine sekundarnih metabolitov v zelo vlažnem okolju. Nastajajo citotoksični makrolitski trihoteceni, ki se kopičijo v hifah in sporah. S sporami postanejo del aerosola.

Nekatere pogoste vrste *Aspergillus* in *Penicillium* v zgradbah, sintetizirajo relativno majhne količine mikotoksinov z izjemo sterigmatocistina (*A. versicolor*). Za zdravje stanovalcev je najslabša situacija, ko se izmenjujejo obdobja, ko so zgradbe namočene z vodo in nastopi pospešena rast plesni ter sinteza toksinov, nato sledijo suha obdobja, v katerih se sproščajo v zrak spore in fragmenti micelija.

Hlapljive organske snovi (VOC)

Hlapljive organske snovi nastajajo ob razgradnji substrata oziroma so to nekateri sekundarni metaboliti: alkoholi, ketoni, estri, ogljikovodiki, aromatske spojine. Količina proizvedenih hlapljivih organskih spojin je obratno sorazmerna z razpoložljivo vodo (A_w).

Vonj po plesni prispevajo 2-metil izoborneol (*P. commune*), geosmin *Chaetomium globosum*, *Streptomyces*

Literatura

- Andersen B., Frisvad J.C., Søndergaard I., Rasmussen S., 2011. Associations between fungal species and water-damaged building materials. *Appl Environ Microbiol.* 77(12): 4180–4188.
- Batič F., Helena Širčelj H., Turk B. 2004, pregled rastlinskega sistema za študente agronomije, zootehnike in veterine Ljubljana.
- de Hoog G. S., Gene J. Cuarro G.J., Figueras M. J. 2001, Atlas of Clinical Fungi.
- Fraser R., Torpy P. J., Jason Brennan I., Margaret D. Burchett M. D. 2013, Do indoor plants contribute to the aeromycota in city buildings? *Aerobiologia* 29: 321-331.
- Intihar S. http://www.stat.si/StatisticniDnevi/Docs/Radenci%202010/INTIHAR_Radenci%202010 - prispevek.pdf
- Gravesen S., Frisvad J.C., Robert A. Samson R.A. 1994, *Microfungi*. Munksgaard.
- Horner W. E., A. Helbing, J. E. Savaggio, S. B. Lehrer. 1995, Fungal Allergens. *Clinical microbiology reviews* Vol. 8, No. 2 p. 161–179.
- Adan O.C.G., Samson R.A. (eds.). 2011, *Fundamentals of mold growth in indoor environments and strategies for healthy living*, © Wageningen Academic Publishers 2011.
- Levetin E. Fungi. in Burge H.A. 1995, *Bioaerosols (Indoor Air Research)*.
- Muilenberg M.L. The outdoor aerosol. in Burge H.A. 1995, *Bioaerosols (Indoor Air Research)*.
- Pasanen A.L., S. Rautiala S., J.-P. Kasanen S.P., Raunio P., Rantama J., Kalliokoski P. The Relationship between measured moisture conditions and fungal concentrations in water-damaged building materials. <http://journals.munksgaard.dk/indoorair>.
- Nielsen K.F. Mycotoxin production by indoor molds. 2003, *Fungal Genetics and Biology* 39:103–117
- Nieminen S.M., Kaärki R., Auriola S., Toivola M., Laatsch H., Laatikainen R., Hyvärinen A., von Wright A. 2002, Isolation and Identification of *Aspergillus fumigatus* Mycotoxins on Growth Medium and Some Building Materials. *Appl Environ Microbiol.* 68(10): 4871–4875.
- Samson R.A., Houbraken J., Thrane U., Frisvad J.C., Andersen B. 2010 *Food and Indoor Fungi*.
- WHO guidelines for indoor air Quality. 2009, Dampness and mould.

Jernej Breclj
NOVOSTI S PODROČJA PREBAVIL –
EVROPSKA KONFERENCA O CISTIČNI FIBROZI – BRUSELJ 2015

Uvod

Vsakoletna evropska konferenca o cistični fibrozi presega geografsko oznako. Zlahka bi jo imenovali tudi svetovna, saj predstavljajo na njej najpomembnejše raziskave tudi raziskovalci iz neevropskih držav. Tudi udeleženci so z vsega sveta.

Tokratne konference, ki je potekala junija 2015 v Bruslju, se je udeležilo 2.200 strokovnjakov, ki so na različne načine povezani s cistično fibrozo. V okviru konference je vedno organizirano tudi srečanje društev bolnikov s cistično fibrozo. Potekajo tudi številni sestanki različnih delovnih skupin. Konferenca je namenjena vsem področjem cistične fibroze: temeljnim raziskavam, ki nam pomagajo bolezen razumeti in so podlaga za razvoj novih zdravil, ali nekoč tudi za gensko zdravljenje, do številnih kliničnih raziskav, s katerimi se je v zadnjih letih pomembno povečala kakovost in dolžina življenja. Obsežen medicinski program dopolnjujejo predavanja o ostalih pomembnih področjih življenja: družina, zaposlitev, socialna in ekonomska vprašanja ter drugo.

Ker se ukvarjam predvsem z boleznimi prebavil, vključno z jetri, in prehrano, sem se udeležil predvsem predavanj in delavnic s teh področij. S predstavitvijo dela našega raziskovalnega dela sem sodeloval tudi pri znanstvenem delu srečanja. V poročilu bom predstavil nekaj novosti s teh področij.

Črevesna mikrobiota in cistična fibroza

V zadnjih letih je postalo jasno, da je črevesna mikrobiota (prej je bil v uporabi izraz črevesna mikroflora) pomemben »presnovni organ«, ki vsebuje bistveno več celic in dednega materiala (DNA) kot človek, v katerem se nahaja. S presnovnimi procesi pomembno vpliva na delovanje črevesa, pa tudi na oddaljene organe, npr. jetra. Spreminjanje črevesne mikrobiote za zdravljenje je še v povojih, gre za področje, ki se zelo hitro razvija in od katerega lahko v naslednjih letih veliko pričakujemo.

Ugotovili so, da se črevesna mikrobiota pri otrocih s cistično fibrozo razlikuje od njihovih zdravih sorojencev. Vsebuje več bakterij, ki povzročajo vnetje in tvorbo sluzi. Ugotavljajo, da črevesna mikrobiota vpliva tudi na populacijo bakterij v pljučih. Želja je, da bi z uživanjem

ustreznih prebiotikov in probiotičnih sevov bakterij, zmanjšali vnetje in preprečili kolonizacijo pljuč s patogenimi bakterijami. Možnost se kaže tudi pri ustvarjanju črevesne mikrobiote, ki bi prispevala k ustreznem pridobivanju telesne teže.

Intervencijskih raziskav, ki bi ugotavljale učinek različnih ukrepov za spremembo črevesne mikrobiote pri bolnikih s cistično fibrozo, je malo. Ena od njih je ugotovila ugoden učinek probiotičnega seva *Lactobacillus* GG na zmanjšanje vnetja in delno normalizacijo črevesne mikrobiote. Razlika je bila še bolj izrazita, kadar so bili bolniki s cistično fibrozo zdravljeni z antibiotiki.

Prehrana

O prehrani in različnih intervencijah je bilo že veliko povedanega. Najtežji del se zdi uresničiti vse, kar različne smernice in raziskave priporočajo. Ena novejših ugotovitev je, da se zaradi potrebe po čim večjem kaloričnem vnosu, zanemarja vnos sadja in zelenjave. Ugotovili so, da pomembno manj pacientov s cistično fibrozo uživa sadje in zelenjavo v priporočenih količinah.

Kmalu bodo izšle nove smernice Evropskega združenja za klinično prehrano (ESPEN) za paciente s cistično fibrozo. Na novo bode definirane nekatere potrebe po makro in mikrohranilih. Ena od pomembnejših ugotovitev je potreba po večjem vnosu beljakovin, saj je njihova razgradnja v prebavilih pri pacientih s cistično fibrozo slabša in se jih zato manj vsrka. Za enak učinek, jih je treba pojesti več. Pravilna sestava prehrane je potrebna tudi za čim boljše sestavo telesa. Bistveno bolje je, če je telesna teža ustrezna zaradi primerne mišične mase, kot pa zaradi prevelikega deleža maščob.

Telesna teža

Ustrezna telesna teža (*Tabela 1*) je povezana z boljšim delovanjem pljuč ter kakovostnejšim in daljšim preživetjem. Na več dejavnikov ne moremo (genetska zasnova) ali še ne znamo vplivati v zadostni meri (črevesna mikrobiota). Večinoma temelji zagotavljanje ustrezne telesne teže na večjem vnosu ustreznih živil in optimiziranju jemanja pankreatičnih encimov. Žal to pri vseh pacientih ne zadostuje.

Čeprav ne gre za novost, so tudi na tem srečanju predstavili tako spodbujanje apetita z antihistaminikom ciproheptadinom (Periactin[®]) in megesterol acetatom (Megace[®]). Pri obeh

so omejitve neželeni učinki, ki pa so redki. Uspešnost zdravljenja je manjša kot pri dodatnem enteralnem hranjenju po gastrostomi.

Pri izboljšanju in vzdrževanju ustrezne telesne teže so učinkovite tudi psihološke intervencije (npr. motivacijski intervju). Pomembna je tudi redna telesna aktivnost, kar je pogosto težko vključiti v že tako prenatrpan urnik otroka s cistično fibrozo in njegovih staršev.

Gastroezofagealna refluksna bolezen (GERB)

GERB povzroča težave več pacientom s cistično fibrozo kot v splošni populaciji. Delež pacientov s cistično fibrozo, ki imajo GERB se še poveča ob poslabšanih pljučne bolezni. Poseben problem pa je GERB lahko po presaditvi pljuč.

Pred vstavitvijo gastrostome je zato treba izmeriti, ali je gastroezofagealni refluks obvladljiv z zdravili (zaviralci protonske črpalke) ali je potrebna tudi antirefluksna operacija.

Na področju gastroezofagealnega refluxa sem predstavil del analize meritev gastroezofagealnega refluxa s kombinirano ezofagealno večkanalno impedanco s pH-metrijo, ki smo jo pripravili na našem oddelku. Ugotovili smo, da je patološki gastroezofagealni refluks zelo pogost v skupini pacientov s cistično fibrozo (66,7%). Pri vseh se je normaliziral po zdravljenju z zaviralcem protonske črpalke. Nismo pa uspeli izmeriti spremenjene bazalne impedance, ki je znak okvarjene barijerne funkcije požiralnika.

Tabela 1. Stopnje prehranske obravnave in podpore (ESPEN).

Prehranski status in intervencija	Odločanje o dodatnih prehranskih intervencijah		
	mlajši od 2 let	2-18 let	odrasli
Primerna prehranjenost: spremljanje, preventiva	teža in dolžina ≈ 50. percentil	ITM ≈ 50. percentil	ITM 19–22 za ženske ITM 19–23 za moške
Suboptimalna prehranjenost: prehransko svetovanje, kalorični dodatki, spodbujevalci apetita	teža in dolžina med 10. in 50. percentilom	ITM 10–50. percentil ali izguba teže v zadnjih 2–4 mesech ali enaka teža zadnja 2 meseca	ITM <19 ali izguba teže za 5% v zadnjih 2 mesech
Vztrajajoča podhranjenost: enteralno hranjenje (nazogastrična sonda ali gastrostoma)	teža in dolžina < 10. percentil	ITM <10. percentil ali padec telesne teže za 2 percentilni krivulji	ITM vztrajno <19 ali vztrajajoče hujšanje

Zaključek

O cistični fibrozi vemo zelo veliko, a še vedno premalo, da bi lahko še učinkoviteje pomagali vsem pacientom s to boleznijo. Število različnih zdravljenj in ukrepov je veliko, zato je za posameznega pacienta treba izbrati tista, ki mu bodo najbolj pomagala v čim krajšem času, saj izvedba vseh časovno ni izvedljiva in ne omogoča normalnega življenja, v katerem mora biti čas tudi za vse druge pomembne stvari, ki niso povezane z boleznijo in njenim zdravljenjem.

Marija Špelič

ZDRAVSTVENA NEGA PRI BOLNIKU S CISTIČNO FIBROZO PO PRESADITVI PLJUČ

Uvod

Zdravstvena nega in medicina se v veliki meri medsebojno dopolnjujeta. Če želimo, da bo pacient celostno obravnavan, je nujno dobro sodelovanje ne samo zdravnika in medicinske sestre, temveč celotnega zdravstvenega tima.

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

Medicinska sestra je tista oseba, ki koordinira in usklajuje delo v timu. Pacientu in svojcem s svojo strokovnostjo in profesionalnim pristopom pomaga in mu svetuje, 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.

Zdravstvena nega pacienta po transplantaciji pljuč

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

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 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 kliničnem oddelku 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 razkužimo roke,
- v sobi upoštevamo vse standardne higienske ukrepe in navodila Službe za preprečevanje bolniških okužb.

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,
- takoj vključimo fizioterapevta v proces zdravljenja,
- 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 transplantaciji 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 so:

- povečana poraščenost po telesu in obrazu,
- visok krvni tlak,
- moteno delovanje ledvic,
- rana na želodcu in dvanajstniku,
- sladkorna bolezen,
- depresija,
- slabost,
- glavobol,
- tremor rok (tresenje rok).

Pacienti po presaditvi pljuč 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 bolani, 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 treba začeti zdraviti takoj.

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, tudi sprehode na svežem zraku.

V prvih mesecih po presaditvi hodi pacient na redne kontrole v pulmološko ambulanto 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 pljuč, ne glede na čas in se z njim posvetuje. Na razpolago ima 24 uri klic na telefon.

Vsi pacienti so pred presaditvijo pljuč prejemali kisik od 1 meseca do 7 let. Po posegu kisika ne potrebuje nihče več. So praktično normalno zmogljivi, nekateri se ukvarjajo s športom in potujejo po svetu, eni so tudi v rednem delovnem razmerju.

Po presaditvi pljuč je kvaliteta življenja veliko boljša. Našim pacientom s cistično fibrozo se je po presaditvi pljuč kakovost življenja dramatično izboljšala.

Pri spoprijemanju s katerokoli kronično boleznijo pacient ni sam. Kadar govorimo o biopsihosocialni obravnavi kroničnega pacienta, moramo vedno upoštevati partnerski odnos. V proces zdravljenja so vključeni pacient, njegova družina in zdravstveno osebje.

Vedno smo pozorni na:

- depresivno in anksiozno simptomatiko,
- pomanjkanje socialne podpore,
- neupoštevanje navodil zdravljenja ali jemanja zdravil,
- zlorabo alkohola ali drog,
- kajenje,
- neupoštevanje dietnih priporočil,
- neupoštevanje nadzora vitalnih parametrov in infekcij.

Za opisane dejavnike obstajajo dokazi, da vplivajo na pacientovo sodelovanje po posegu, možnost zavrnitve presajenega organa. V kolikor kaj od navedenega zasledimo pri kandidatu za transplantacijo pljuč, razmislimo o načinih pomoči za stabilizacijo njegovega psihosocialnega stanja, pri čemer potrebujemo motiviranost pacienta in sodelovanje družine.

Večina študij enoznačno potrjuje, da se po transplantaciji pljuč splošna kvaliteta življenja kroničnih pacientov izboljša. Pacienti se po transplantaciji počutijo bolje, tako fizično kot psihično.

Vendar ne smemo pozabiti, da je transplantacija organa sama po sebi stresna.

Psihološka obravnava je sestavni del celostne obravnave pacientov po posegu.

Vseskozi tudi prepoznavamo, da je pri pacientih v večji ali manjši meri prisoten strah pred zavrnitvijo organa, saj je to njihova ponovna vez z življenjem. Pacienti, ki težko obvladujejo to

negotovost, doživljajo stiske predvsem v dneh, ko prihajajo na kontrolne preglede v ambulate in v času, ko čakajo na rezultate preiskav. Pri kakršnikoli psihološki problematiki je treba skupaj s pacientom dobro raziskati, kje so vzroki njegovih težav in ga ustrezno obravnavati.

Zaključek

Pri pacientih po transplantaciji pljuč že obseg informacij, ki jih dobi pred transplantacijo, nakazuje boljšo psihično pripravo in večjo kakovost zdravstvene nege, ki je dober predpogoj za transplantacijo pljuč. Zdravstvena nega je inovativna, izpostavljen je partnerski odnos med medicinsko sestro, pacientom in njegovimi svojci. Zato je tudi obravnava pacienta nedvoumno holistična, odgovorna in kreativna.

Literatura:

Gustović, A. (1990). Psihologija u medicini. V J.Berger, M.Biro, S.Hrnjica (Ur.), *Klinička psihologija* (str. 420-432). Beograd: Naučna knjiga.

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. V A. Kandus, J. Buturović Ponikvar, A.F. Bren (Ur.), *Transplantacija 2003* (str. 29-40). Ljubljana: Klinični oddelek za nefrologijo, Interna klinika.

Nina Gregorič Ožura

ŽIVLJENJE Z OTROKOM S CISTIČNO FIBROZO

Ime mi je Nina Gregorič Ožura, sem mati 7-letne Rose in 1-letnega Izaka. Rosa je otrok s kronično boleznijo, Rosa ima cistično fibrozo.

Po nekako desetih dneh zanosa in radosti z novorojenko v prijetnem, tihem domačem okolju sončnega oktobra so se v naši novo nastali družini kradoma začeli naseljevati dvomi in strahovi. Najina hčerka ni pridobivala na telesni teži, pa čeprav sem jo skoraj nepretrgoma dojila, postopoma ni več odprla oči, čeprav je bila budna; tako zatečene so bile njene veke, in njeno prosojno polt so po vsem drobčenem telesu prekrili ekcemi, ki se niso in niso zacelili. Hodili smo od zdravnika do zdravnika, od enega do drugega specialista, vse dokler ji niso po dopolnjenem drugem mesecu starosti postavili diagnozo – cistična fibroza.

Zgrudila sva se pod veličino opisane bolezni, za katero prej še slišala nisva, in pod težo te neizprosne diagnoze. Skoraj ohromela sva na podlagi takrat še starejše statistike – to je prognoze, načina življenja in življenjske dobe, ki jo ti bolniki dočakajo, oziroma odgovornosti, ki jo nosimo sprva starši, da takemu otroku omogočimo kar se da kakovostno življenje. Kakšna neizprosna odgovornost za mlad, še neuigran par, s prvim otrokom v naročju, z vsemi upi in predstavami, ki sva jih kot taka morala postopno močno spremeniti in prilagoditi! Najina drobčna deklica si je po enomesečni hospitalizaciji na gastroenterološkem oddelku še stare Pediatrice klinike v Ljubljani postopoma opomogla. Spregledala je. Odločila se je za življenje. Zamenjali so ji kri, uvedli obširno medikamentozno zdravljenje, hiperkalorično dieto, fizioterapijo, naju podučili o negi takega otroka in včlanila sva se v Društvo za cistično fibrozo Slovenije. Obkrožali so naju sočutni ljudje – iz domačega okolja in iz društva. Skrbno sva izbirala, s katerimi prijatelji sva zmožna deliti najino zgodbo in naj bi... nekako zaživel. Pa ni šlo zlahka, kljub vsemu. Bolelo je. Kako lahko najino bitjece nosi takšno breme, če ga še midva ne zmoreva?! Zakaj ona? Zakaj midva? Čemu takšna preiskušnja? Ji bova kdaj kos?

Spopadala sva se vsak s svojo bolečino. Mineval je čas, čas žalovanja, jeze, prebolevanja, spopadanja in naposled sprejemanja. Najina deklica pa je rastla in se razvijala. Od nekdanj samosvoja in samovoljna nama je ob vsej dodatni negi in skrbeh nalagala še precejšen izziv v vzgoji. Občasno je v najinem odnosu prišlo do napetosti, hudih trenj ob samozanikovanju, da naju je le še misel nanjo, na najino Roso in njeno dodatno nebogljenost, držala skupaj s poslednjimi močmi.

Da bi Rosi nudila ustrezno nego, sem ob povratku s porodniškega dopusta pričela s skrajšanim delovnim časom. Kljub temu mi je absolutno primanjkovalo časa zase in za naju kot par. Čez ta leta življenja sem rinila sprva kot tank, šele čez čas sem spet lahko zaupala življenju. Šlo je nekako takole:

- inhalacije, fizioterapija,
- nešteti zdravniški pregledi,
- informiranje o novostih,
- naročanje receptov,
- naročanje in prevzemanje praškov in drugih zdravil v specializiranih lekarnah,
- razkuževanje rok,
- strogo omejevanje obiskov zaradi možnosti okužbe, če je za te sploh ostalo kaj časa in energije,
- razkuževanje inhalatorja,
- služba in občutek nerazumljenosti,
- zatiranje čustev in nato spet soočanje z njimi,
- pa spet tolažeč pogovor in oklenitev upanja,
- poskus obiska rekreacije ali hobija, nato opustitev ob pomanjkanju energije in časa,
- spraševanje o smislu vsega skupaj,
- obisk partnerske terapije in opustitev te, preveč je bolelo,
- nato ponovno zaupanje življenju,
- pa spet okužba s Pseudomonasom in vsesplošen strah, še pred pranjem in sušenjem perila...,
- Rosin smrtni strah pred aspiratom žela in odvzemom krvi ter vsakokratne večdnevne domače priprave na to,
- Rosin odpor do dobronamernih zdravnikov,
- odpovedanje karierni poti ob skrajšanem delovnem času,
- nenehno pisanje vlog za uveljavitev ali podaljšanje pravic za nego otroka s posebnimi potrebami,
- za povrnitev sredstev za nakup zdravil in nekaterih fizioterapevtskih pripomočkov,
- pa utemeljevanje, da je čez leto dni kronična bolezen še vedno prisotna,
- zanikanje lastnih potreb in nato sčasoma le nastane nekaj malo vrzeli za tisto, za dušo,
- pa upanje ob na novo odkritih zdravilih,
- pa strah pred klimatiziranimi prostori in izogibanje tem,
- pojasnjevanje otroku, da bazen, čeprav tako vabljev, ni dober, je umazan, luže pa so zelo umazana vodica...,
- pa pitanje neješčega otroka,

- urjenje v potrpežljivosti in zaupanju ter popolni predaji,
- pa spet na začetek, ko neposušnost skuša načeto potrpljenje in izzove srd,
- pa postopno zblíževanje v tej stiski, ker drugače spoh ne gre več naprej,
- spodbudna srečanja v okviru društva,
- pa neskončni prijaznost in potrpežljivost sester Centra za cistično fibrozo,
- neverjetni dosežki predsednice društva v boju za priznavanje pravic bolnikom s CF,
- Rosina neomajna volja do življenja, ob kateri sem večkrat pozabila na bolezen in nas je gnala naprej,
- nadpričakovani sijajni športni dosežki otrok s CF,
- pa postopno utrjevanje in prevzemanje odgovornosti za svoje življenje...

Strah se je vse bolj umikal pred zaupanjem in počasi je v naši družini nastal nov prostor – prostor presežne ljubezni, ki je rodila še enega družinskega člana. Kaj pa če bo tudi ta imel CF? Oh, nima je, hvala Bogu! Starševstvo v drugo zdaj celi rane prve izkušnje in v naši družini je zdaj več normale, več ravnovesja. Bolezen ostaja naš družinski član, a naučili smo se živeti z njo. Še več, opominja nas na to, kako dragocen je vsak trenutek življenja in kako nepomembna je večina skrbi. Kako uničujoč je strah in kako blagodejno je njegovo nasprotje – ljubezen.

V življenju nisi sam. Brez podpore mnogih ljudi ne bi šlo. Ključno vlogo pri tem so odigrali (in jo še imajo!) Rosini babici in dedka. Brez njihove neizmerne ljubezni, skrbnosti in večletnega domačega varstva bi bila Rosa bistveno bolj izpostavljena okužbam in posledično morebitnim zapletom, tako pa je dočakala uspešno vključitev v vrtec in po enoletnem odlogu šolanja nato še vključitev v šolo.

Kakšno veselje nas je preplavilo ob tem, kako normalna družina da smo!

Z vzgojiteljicami v vrtcu smo dobro sodelovali – dosledno so nas obveščale o porastu okužb med otroki in na podlagi tega smo Roso največkrat le preventivno izvzeli iz vrtca, saj smo jo imeli možnost oddati v varstvo nepreceljivih starih staršev. Tovrstno dobro sodelovanje nadaljujemo tudi z učiteljicami v šoli.

Trenutno smo ostali brez pravic do višjega dodatka za nego in do delnega plačila za izgubljeni dohodek, saj po novih kriterijih Rosa ni več upravičena do teh. Kljub izpadu dohodka, sva se odločila, da za Rosino dobro ostajam na krajšem delovniku. Zoper zavrnitev najine vloge s strani drugostopenjskega organa sva podala tožbo na Socialno sodišče. Upava,

da bova uslišana, saj se ne vdava; ne bova dopustila, da bo zaradi nekih nepremišljenih predpisov življenje najine hčerke ogroženo.

Rosa je sedaj prvošolka. Za glavo manjša od leto dni mlajših, a niti za las manj radoživa in navihana. Ima osupljiv dar – čudovito riše in je zelo ustvarjalna. Je bistro in zvedavo dekle, ki rada jaha ponija, izvrstno rola in drsa, rada smuča, plava in kolesari, pleše, poje in ima rada živali.

Rosa se že nekaj časa zaveda, da je drugačna. Tako vesela je bila, ko je v razredu našla sebi sorodnega – fantka z alergijo na mleko in jajca. »Oba imava eno posebnost, mami, on ne sme jesti mleka in jajc, jaz pa moram jesti kreone in delati inhalacije!«, je veselo dejala.... Njene želje so sicer obiskati nakupovalni center, plavati v bazenu ter leteti z letalom... Nekatere so za zdaj neuresničljive. Skupaj pa ji uresničimo marikatero drugo željo in imamo za seboj že vrsto nepozabnih doživetij!

Rosa kar kipi od življenjske energije, mi pa naredimo vse, prav vse, kar je v naši moči, da bo še dolgo tako!

AVTORJI

Nacionalni inštitut za javno zdravje, Trubarjeva 2, 1000 Ljubljana
Ivanka Gale, dr. med., spec. higijene

Univerzitetna klinika za pljučne bolezni in alergijo Golnik, Golnik 36, 4204 Golnik
doc. dr. Viktorija Tomič, dr. med., spec. za klinično mikrobiologijo
Maša Štrukelj, dipl. fiziot.

Nacionalni laboratorij za zdravje, okolje in hrano, Prvomajska ulica 1, 2000 Maribor
Andreja Kofol Seliger, univ. dipl. biol.

Inštitut za mikrobiologijo in imunologijo, Zaloška cesta 2, 1000 Ljubljana
Rok Tomazin, univ. dipl. mikr.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Klinični oddelek za gastroenterologijo, hepatologijo in nutricionistiko, Bohoričeva 20, 1000 Ljubljana
as. mag. Jernej Breclj, dr. med.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Interna klinika, Klinični oddelek za pljučne bolezni in alergije, Zaloška cesta 7, 1000 Ljubljana
Marija Špelič, dipl. m. s.
Metka Medle, dipl. fiziot.

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Služba za pljučne bolezni, Bohoričeva 20, 1000 Ljubljana
Lidija Skočir, viš. fiziot.

Društvo za cistično fibrozo Slovenije, Troštova 5, 1292 Ig
Alja Klara Ugovšek
Nastja Klevže
Nina Gregorič Ožura



Za pomoč pri izvedbi strokovnega posveta v juniju in novembru se zahvaljujemo vsem predavateljem in podjetjem, ki so omogočili njegovo izvedbo.