



Univerza v Mariboru

Fakulteta za zdravstvene vede

Laura Gregorinčič

KVALITETA ŽIVLJENJA OTROK IN MLADOSTNIKOV S CISTIČNO FIBROZO

(Diplomsko delo)

Maribor, januar 2022



Univerza v Mariboru

Fakulteta za zdravstvene vede

Laura Gregorinčič

KVALITETA ŽIVLJENJA OTROK IN MLADOSTNIKOV S CISTIČNO FIBROZO

(Diplomsko delo)

Maribor, januar 2022

KVALITETA ŽIVLJENJA OTROK IN MLADOSTNIKOV S CISTIČNO FIBROZO

(Diplomsko delo)

Študent(ka):	Laura Gregorinčič
Študijski program:	Visokošolski strokovni študijski program
Smer:	Zdravstvena nega
Mentor(ica):	izr. prof. dr. Jadranka Stričević, univ. dipl. org.
Somentor(ica):	doc. dr. Jernej Dolinšek, dr. med.
Lektor(ica):	mag. Andreja Tkalec



Zahvala

Iskrena zahvala gre partnerju Gregorju, ki mi je stal ob strani, me podpiral in verjel vame tudi v trenutkih, ko sama več nisem imela motivacije. Zahvalila bi se tudi mami Suzani, ki mi je zaradi narave dela strokovno svetovala in me usmerjala. Hvala!

Prav tako se želim zahvaliti mentorici, izr. prof. dr. Jadranki Stričević, univ. dipl. org., za ažurnost, potrpežljivost, razumevanje in vodenje skozi diplomsko nalogo, ter somentorju, doc. dr. Jerneju Dolinšku, dr. med., za vso strokovnost in nova znanja.

Hvala tudi ostalim ožjim družinskim članom in navsezadnje prijateljem, da ste verjeli vame in me bodrili na tej poti.

Kvaliteta življenja otrok in mladostnikov s cistično fibrozo

Ključne besede: cistična fibroza, psihofizično zdravje, otroci in mladostniki, kronična bolezen, pljučna funkcija

UDK: 616-002.17-053.2(043.2)

Povzetek

Uvod: Cistična fibroza je multisistemska bolezen, za katero so v preteklosti umirali otroci in mladostniki, v zadnjih 20 letih pa se je zaradi uporabe presejalnih orodij za prepoznavanje CF ter vse večjih možnosti terapij življenjska doba podaljšala. Multidisciplinarna obravnava in holistični pristop pozitivno vplivata na psihofizični in socialni razvoj otroka oz. mladostnika, da se lažje sooči z negativnimi posledicami, ki jih pušča bolezen. Namen zaključnega dela je ugotoviti, kakšna je kvaliteta življenja otrok in mladostnikov s CF s psihofizičnega in socialnega vidika.

Metode: Uporabili smo deskriptivno metodo dela. Izvedli smo sistematični pregled znanstvene in strokovne literature obravnavane teme. V tabelah smo predstavili karakteristike identificiranih relevantnih virov, ki smo jih izbrali in prikazali skozi PRISMO. Kot orodje za kritično oceno člankov smo uporabili piramido hierarhije dokazov, na raziskovalno vprašanje smo odgovorili z analizo izbranih znanstvenih spoznanj.

Rezultati: Po kritični oceni 10 člankov smo ugotovili, da je zaradi presejalnih testov novorojenčkov in naprednega zdravljenja življenje bolnikov daljše, kvaliteta življenja boljša. V adolescenci lahko pride do depresije, anksioznosti in strahu pri spopadanju z boleznijo, vendar podpora družine in sovrstnikov pozitivno vpliva na obvladovanje bolezni. Še vedno pa manjkajo strategije z bolj natančnimi usmeritvami glede zdravljenja in tega, kako se lahko bolniki še lažje soočijo s simptomi bolezni. Pri tem imata glavno vlogo pozitivna naravnost in holističen pristop.

Diskusija in zaključek: Pozitivno družinsko okolje, dinamika in holističen pristop pozitivno vplivajo k optimalnemu zdravljenju otrok in mladostnikov s CF. Narejenih je veliko pozitivnih premikov, ki vodijo v izboljšano kvaliteto življenja.

Quality of life of children and adolescents with cystic fibrosis

Keywords: cystic fibrosis, psychophysical health, children & adolescents, chronic disease, lung function

UDC: 616-002.17-053.2(043.2)

Introduction: Cystic fibrosis is a multisystemic disease for which children and adolescents have died in the past, but in the last 20 years the use of screening tools to identify CF and the increasing possibility of therapy has increased lifespan. Multidisciplinary treatment and holistic approach have a positive impact on the psychophysical and social development of children or adolescents in order to better cope with the negative consequences of the disease. The aim of this thesis is to determine the quality of life of children and adolescents with CF from a psychophysical and social point of view.

Methods: We used a descriptive method. We conducted a systematic review of the scientific and professional literature on the topic. In the tables we presented the characteristics of the identified relevant sources, which we selected and presented through the PRISMA standard. We used the pyramid of the hierarchy of evidence as a tool for critical evaluation of the articles, and we answered the research question by analysing the selected scientific findings.

Results: After a critical evaluation of 10 articles, we found that due to screening tests in neonates and advanced treatment, due to neonatal screening tests and advanced treatment, patients's lives are longer and their quality of life is better. In adolescence, depression, anxiety and fear can occur when coping with the disease, but the support of family and peers has a positive effect on disease management. However, there is still a lack of strategies with more precise guidelines regarding treatment and how patients can cope even better with the symptoms of the disease. A positive attitude and a holistic approach play a major role.

Discussion and conclusion: A positive family environment and dynamics, a holistic approach, have a positive impact on the optimal treatment of children and adolescents with CF. Many positive shifts that lead to an improved quality of life have been made.

Kazalo vsebine

1	UVOD IN OPIS PROBLEMA	1
1.1	CISTIČNA FIBROZA	2
1.1.1	<i>Gen CFTR in dedovanje.....</i>	<i>3</i>
1.1.2	<i>Prepoznavanje CF.....</i>	<i>4</i>
1.2	POSTAVITEV DIAGNOZE IN ZDRAVLJENJE CF	5
1.3	KVALITETA ŽIVLJENJA OTROK IN MLADOSTNIKOV S CF	7
1.3.1	<i>Dejavniki, ki vplivajo na kvaliteto življenja otrok in mladostnikov s CF</i>	<i>8</i>
1.3.2	<i>Multidisciplinarna obravnava</i>	<i>10</i>
1.4	VLOGA MEDICINSKE SESTRE OB SOOČANJU OTROK IN MLADOSTNIKOV S CF	11
2	NAMEN IN CILJI ZAKLJUČNEGA DELA	13
3	RAZISKOVALNO VPRAŠANJE	14
4	RAZISKOVALNA METODOLOGIJA	15
4.1	METODE PREGLEDA.....	15
4.2	ISKALNA STRATEGIJA	15
5	REZULTATI.....	17
5.1	REZULTATI PREGLEDA LITERATURE	17
5.2	ANALIZA IDENTIFICIRANIH VIROV	21
6	INTERPRETACIJA IN RAZPRAVA.....	27
7	SKLEP.....	31
	VIRI IN LITERATURA	33

Kazalo slik

SLIKA 1.1: SEZNAM PREISKAV OB LETNEM PREGLEDU	11
SLIKA 5.1: PRIKAZ POTEKA ISKANJA VIROV PO PRIPOROČILIH PRISMA (MOHER, ET AL., 2009)	19
SLIKA 5.2: HIERARHIJA DOKAZOV (POLIT & BECK, 2012)	20

Kazalo tabel

TABELA 4.1: ISKALNA STRATEGIJA Z VKLJUČITVENIMI IN IZKLJUČITVENIMI KRITERIJI	16
TABELA 5.1: REZULTATI ISKANJA V POSAMEZNIH PODATKOVNIH BAZAH	17
TABELA 5.2: ANALIZA UPORABLJENIH VIROV (KMETEC, ET AL., 2019).....	21

Uporabljeni simboli in kratice

UDK – univerzalna decimalna klasifikacija

CF – cistična fibroza

ACT - pospešen obrat kanalčkov

DIOS – sindrom zapore distalnega dela črevesa

IRT – imunoreaktivni tripsinogen

FE – fekalna elastaza

INR – določanje faktorjev strjevanja krvi

FEV₁ – forsirani izdihani volumen zraka v prvi sekundi

6MWT – 6-minutni test hoje

ITM – indeks telesne mase

HRQoL – kakovost življenja, povezana z zdravjem

CFTR – transmembranski regulator prevodnosti pri cistični fibrozi

1 UVOD IN OPIS PROBLEMA

Cistična fibroza (CF) ali mukoviscidoza je najpogostejša dedna multisistemska bolezen, podedovana po avtosomno recesivnem vzorcu (Tomazin, et al., 2019). To je bolezen, ki prizadene več organskih sistemov, saj gre za okvaro proteina CFTR (angl. »Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator«), ki deluje na ionski kanalček. Okvarjeni gen se nahaja na sedmem kromosomu. Bolezen prizadene dihalne poti, spolni sistem, prebavila, jetra in ledvice. Nefunkcionalen protein CFTR povzroča poškodbe v različnih organih, ki so obloženi z epitelijskimi celicami in sluzjo, vključno s pljuči, trebušno slinavko, prebavili, jetri in reproduktivnimi organi (Bergeron & Cantin, 2019).

Bolezen se pri vsakem bolniku lahko odraža na drugačen način, obstajajo pa značilni znaki oziroma simptomi, ki se pojavljajo pri razmeroma vseh bolnikih s CF. V preteklosti je CF veljala za smrtonosno obolenje pri dojenčkih in otrocih, danes pa je življenjska doba relativno dolga. Razlogi so predvsem zgodnja postavitve diagnoze z uporabo presejalnih orodij pri novorojenčkih, učinkovitejše prepoznavanje lažjih oblik obolenja ter agresivnejše oblike zdravljenja (Castellani & Assael, 2016).

Obravnava in zdravljenje bolnikov sta bila nekoč le v rokah otrokovega pediatra. Po ustanovitvi Centra za CF leta 1985 so otroci deležni multidisciplinarne obravnave, prišlo pa je tudi do napredka v zdravljenju (Praprotnik, et al., 2015).

Posledice CF se kažejo v funkcionalnih omejitvah, ki vplivajo na kvaliteto bolnikovega življenja. Ob poznavanju funkcionalne sposobnosti in bolnikove kvalitete življenja skozi obdobje od otroštva do mladostništva se hitreje in učinkoviteje prepozna bolezensko stanje, lažje se uravnava stopenjsko zdravljenje, kar izboljša možnost preživetja in kvaliteto življenja (Santana, et al., 2020).

V fazi odraščanja prihaja do hitrega psihofizičnega in socialnega razvoja otroka oziroma mladostnika, ki se zaveda negativnih posledic, ki jih pušča bolezen, ki postopoma

napreduje. V tem obdobju prihaja do dodatnih diagnostičnih postopkov, kar pri otrocih poglobi zavedanje o vplivu CF na njihovo življenje (Ernst, et al., 2011).

Pomembno vlogo pri obravnavi bolnikov ima medicinska sestra, saj se aktivno vključuje v proces zdravljenja otrok in mladostnikov s CF in predstavlja vezni člen med otroki in njihovimi starši ter ostalim zdravstvenim timom (Vidmar Globovnik & Žinkovič, 2016). Zgolj s holističnim pristopom lahko zagotavljamo celotno oskrbo bolnikov s CF in ugodimo njihovim potrebam (Manley, et al., 2011).

Pomembno je ugotoviti, kateri so tisti dejavniki, ki ne vplivajo samo na izboljšano fizično zdravje pacientov, ampak predvsem na kvaliteto življenja bolnikov s CF, ker ni pomembno življenja le podaljševati, temveč najti tiste strategije, ki omogočijo čim bolj polno življenje kljub bolezni.

1.1 Cistična fibroza

Cistična fibroza je kompleksna monogenska bolezen, ki prizadene žleze z zunanjim izločanjem ter vse organe, ki jih vsebujejo. Vpliva predvsem na delovanje dihal in prebavil, zaradi česar se klinična slika med bolniki lahko zelo razlikuje (Castellani & Assael, 2016). Večina bolnikov s CF je diagnosticirana do 2. leta starosti (Ernst, et al., 2011). V preteklosti je CF veljala za smrtonosno obolenje pri dojenčkih in otrocih, vendar je danes »mediana preživetja« (angl. »median survival age«) med 44 in 48 let, kar pomeni, da lahko kar 50 % bolnikov doseže to starost (Castellani & Assael, 2016). Strokovnjaki ugotavljajo, da se je povprečna starost bolnikov s CF povečala za vsaj dvakrat, kar pomeni večji delež posameznikov, ki vstopajo v odraslo dobo (Cystic fibrosis Canada, 2012). Težave z dihalni so odgovorne za 90 % obolevnosti in umrljivosti. Gre za pogosto kronično dedno bolezen pri belcih - pojavnost v Evropi in Severni Ameriki je mnogo višja kot v afriških in azijskih državah (Kotnik Pirš, et al., 2014). V Severni Ameriki je delež umrljivosti ocenjen na približno 1,8 % letno med populacijo bolnikov s CF, medtem ko je v državah v razvoju zaradi redke pojavnosti bolezni in pozne diagnostike ter s tem povezanim kasnejšim pričetkom zdravljenja CF umrljivost višja – od 30 % do 50 % obolelih letno (Boussetta, et al., 2018). V Sloveniji je pojavnost CF 1 : 4.500 živorojenih

otrok, kar pomeni skupaj približno 100 bolnikov, izmed katerih je 85 otrok in mladostnikov ter 15 odraslih (Kotnik Pirš & Krivec, 2018).

1.1.1 Gen CFTR in dedovanje

CF je posledica motenj v delovanju gena za beljakovino CFTR na sedmem kromosomu (Castellani & Assael, 2016). Motnje so razdeljene na 5 razredov: lahko gre za napako v sintezi beljakovine, napako v procesiranju beljakovine, motnjo v regulaciji, napako v prehodnosti kloridnega iona in ACT (angl. »Accelerated Channel Turnover«). Najpogostejša mutacija gena je delta F508 (Δ F508), ki jo najdemo pri približno 2/3 celotne svetovne populacije bolnikov s CF (Awatade, et al., 2018) in se kaže z najtežjo klinično sliko (Tomazin, et al., 2019).

CFTR je membranska beljakovina, ki deluje kot ionski kanalček, ki prenaša kloridne ione. Zaradi mutacije gena za beljakovino CFTR pride do okvare delovanja in posledično do zmanjšanja izločanja klorida ter povečane absorpcije natrija preko epitelijskih kanalov. Posledica je odstranjevanje vode iz izločkov, zato so ti viskozni, znoj pa je preslan (Mall & Hartl, 2014). Posledica je gosta lepljiva sluz v dihalih, ki je gojišče gliv in bakterij, ki povzročajo kronična vnetja in spremembe dihalnih poti, kar lahko vodi v dihalno odpoved ali celo v smrt (Tomazin, et al., 2019). Resnost obolenja je odvisna od dveh spremenljivk: kako občutljiv je organ in kako odvisen je od ustreznega delovanja beljakovine CFTR (Naehrig, et al., 2017).

CFTR je pri CF odsoten ali pa ne deluje povsem pravilno, kar povzroča številne težave:

- bronhiektazije in bakterijske okužbe;
- okvaro trebušne slinavke z malabsorpcijo;
- bolezen jeter;
- osteoporoza/osteopenija;
- sindrom zapore distalnega dela črevesa (DIOS);
- sladkorno bolezen (Tomazin, et al., 2019).

CF se deduje s kopijo okvarjenega gena od obeh staršev, pri čemer sta starša zgolj nosilca (CF se ne kaže). V primeru, da sta starša nosilca, obstajajo naslednje možnosti, in sicer:

- 1 proti 4 (25 %): otrok ne bo podedoval nobenega gena z okvaro in ne bo imel CF ter je ne bo prenašal;
- 1 proti 2 (50 %): otrok bo podedoval okvarjen gen le od enega od staršev in bo nosilec gena za CF;
- 1 proti 4 (25 %): otrok bo podedoval okvarjen gen od obeh staršev in bo imel CF.

Če ima eden od staršev CF in je drugi le nosilec, so možnosti naslednje:

- 1 proti 2 (50 %): otrok bo nosilec gena za CF;
- 1 proti 2 (50 %): otrok bo imel CF (National Health Service, 2018).

1.1.2 Prepoznavanje CF

Za prognozo bolezni je najbolj odločilna okvara pljuč, in sicer zaradi kroničnega vnetja in kronične okužbe, kar vodi v progresiven upad pljučne funkcije (Naehrig, et al., 2017). Potek kroničnega obolenja pljuč in sinusov se razlikuje od bolnika do bolnika in včasih teže ločimo med ponavljajočimi se napadi bronhitisa in/ali pljučnice, predvsem pri predšolskih otrocih. Če se pojavlja kašelj, produktivni izloček (izpljunek), sopenje in bolezenski znaki trajajo več kot tri mesece, radiološke slike kažejo stanje, ki ne ustreza tipičnemu obolenju, kulture bakterij so trajno pozitivne, prsti postanejo "betičasti", je potrebno testiranje za CF navkljub negativnemu presejalnemu testu po porodu, ki pa ga v Sloveniji rutinsko še ne izvajamo (Naehrig, et al., 2017).

Simptomi CF pri otroku se kažejo kot bledica, težave z dihanjem, utrujenost, dolgotrajen kašelj, vnetje sinusov, gastroezofagealni refluks, povečan/zmanjšan apetit, nižja telesna višina, obilno smrdeče blato, napihnjenost, slabo pridobivanje telesne teže, pozen nastop pubertete (Henigman, 2011).

Pri otrocih se pojavljajo tudi težave s prebavili, saj lahko odvajajo mastno blato, ne pridobivajo na teži, tožijo zaradi bolečin v trebuhu, ob driski se lahko hitro pojavi dehidracija. Kašelj je izrazit, spremlja ga zelena ali rumena sluz. Prvi znak so lahko tudi nosni polipi (Kotnik Pirš, et al., 2014).

CF vpliva na več organov, med drugim ima kar 87 % bolnikov zmanjšano funkcijo trebušne slinavke, 99 % moških bolnikov je neplodnih. Simptomi se kažejo tudi v

obolenju sinusov, lahko se pojavi hipokleremična alkaloza brez bruhanja, kronična jetrna bolezen pa se pojavi pri približno 32 % bolnikov (Naehrig, et al., 2017).

1.2 Postavitev diagnoze in zdravljenje CF

V Sloveniji presejalno testiranje za CF še ni uvedeno, zato se bolezen odkrije glede na klinično sliko (Kotnik Pirš, et al., 2014). Pri novorojenčkih se na CF lahko posumi že v prvih dneh življenja, pokazatelj je mekonijski ileus. Povprečna starost pri ugotovljeni diagnozi CF je 6 mesecev (Tomazin, et al., 2019).

Kadar pri otroku posumimo na CF, naredimo t. i. znojni test, pridobljen s tehniko pilokarpinske iontoforeze (angl. »Quantitative pilocarpine iontophoresis test«). S to diagnostično preiskavo otroku na podlakti in dojenčku na hrbtu spodbujamo izločanje znoja, ki ga nato zbiramo, v znoju pa nato določimo koncentracijo kloridnih ionov (Kotnik Pirš, et al., 2014). Če je raven klorida v znoju višja od 60 mmol/L, je CF potrjena, kadar je vrednost med 30 in 59 mmol/L, pa so potrebna nadaljnja testiranja. Pri bolnikih z mejnimi vrednostmi je potrebno opraviti genetsko testiranje, ki potrdi ali ovrže diagnozo. V določenih primerih se test določanja kloridov v znoju zamenja z analizo mutacij v genu za CFTR. Pri bolnikih, ki imajo dve mutaciji na ločenih kromosomih, je diagnoza CF potrjena, pri bolnikih, ki teh mutacij nimajo, pa nadaljnje testiranje ni potrebno, ker je CF malo verjetna. Če se mutacije ne dajo identificirati, se svetuje še izvedba testa NPD (angl. »Nasal Potential Difference«), ICM (angl. »Intestinal current measurement«), analiza semenske tekočine ali funkcija trebušne slinavke (Schmidt & Sharma, 2020).

Pri CF je moteno tudi delovanje trebušne slinavke. Pri ugotavljanju njene funkcije se lahko uporabi določanje imunogenega tripsinogena ali IRT (angl. »Immunoreactive trypsinogen«). Ta se proizvaja v trebušni slinavki in se pri CF izloča v krvni obtok v mnogo višji koncentraciji kot sicer. Test se izvaja v mnogih evropskih državah dva do tri dni po rojstvu in pripomore k zgodnji diagnozi CF. Ker pa test ni specifičen (lahko je pozitiven tudi pri manjših okvarah trebušne slinavke), je smiselno ponoviti vzorčenje po 10 do 21 dneh. Pri dojenčkih, ki nimajo CF, v štirih tednih vrednosti IRT upadejo, medtem ko pri CF ostanejo visoke (Castellani & Assael, 2016).

Za dokazovanje insuficience izločanja trebušne slinavke je primeren tudi test merjenja elastaze v blatu (FE). Normalne vrednosti so običajno nad 200 mcg/g, pri otrocih s CF pa so te vrednosti mnogo nižje, celo manj kot 20 mcg/g. Če je vrednost pod 200 mcg/g, se nakazuje insuficienca trebušne slinavke in se priporoča diagnosticiranje CF z DNA testi ter uvajanje nadomestne terapije z encimi pankreasa. Če je FE nad 200 mcg/g, je potrebno ponoviti znojni test, ko otrokova teža naraste na 4000 g (Barben, et al., 2016).

Glavni namen zdravljenja CF je primerni psihofizični in psihosocialni razvoj otroka in mladostnika, predvsem glede pljučne funkcije, telesne rasti in čim kasnejšega pojava okvare organov (Naehrig, et al., 2017). Tako se zaradi zmanjšanja eksokrine funkcije trebušne slinavke že zgodaj uvaja dodajanje manjkajočih encimov, visoko kalorična in visoko maščobna dieta (35-40 % dnevnega kaloričnega vnosa z maščobami, dodatek vitaminov, topnih v maščobah, in določenih elementov v sledovih). Potrebno je redno spremljanje nivojev vitaminov A, D, E ter določanje INR (angl. »International normalized ratio«) za ugotavljanje funkcije vitamina K. V primeru jetrne okvare se pogosto dodaja ursodeksiholna kislina (Naehrig, et al., 2017).

Za ocenjevanje prizadetosti pljuč pri bolnikih s CF se v največji meri uporabljata spirometrija ter rentgensko slikanje prsnega koša in CT. Ena najpomembnejših metod za oceno pljučne funkcije pri bolnikih s CF je metoda FEV₁ (angl. »Forced Expiratory Volume in 1st second«) (Kerem, et al., 2014). S to metodo ugotavljamo volumen zraka, ki ga posameznik izdihne v prvi sekundi ob maksimalnem forsiranem izdihovanju. Za ugotavljanje fizičnega stanja uporabljamo zmogljivostni test, s katerim pridobimo podatke o kardiorespiratornem statusu, kar nam napoveduje kvaliteto življenja in vnaprejšnjo prognozo ter omogoča pravočasno ukrepanje (Ponce & Sharma, 2020).

Glavni cilj zdravljenja okvarjenih pljuč je izboljšati mukociliarni očistek s pomočjo respiratorne fizioterapije, vaj in sekretolitične terapije, s čimer zmanjšamo kronične bakterijske okužbe, ki zahtevajo antibiotično zdravljenje. Najpogostejše bakterije, ki se pojavljajo pri okužbah, so *Staphylococcus aureus* (pri otrocih do 70 %), *Haemophilus influenzae* (50 % pri otrocih) in *Pseudomonas aeruginosa* (63 % pri mladostnikih oz. odraslih) (Naehrig, et al., 2017). Redno mikrobiološko testiranje (bris žrela ali sputum) lahko pripomore k zgodnji prepoznavi začetne *pseudomonasne* okužbe, ki jo zdravimo

bodisi s peroralno ali inhalacijsko, po potrebi tudi z intravensko terapijo. Predvsem inhalacijsko zdravljenje z nebulizatorji vnese zdravilo na mesto delovanja v nižjem odmerku, kot je to potrebno pri sistemskem zdravljenju. Posledično je učinkovitost večja, stranskih učinkov pa manj (Cystic fibrosis trust, 2013).

Pomembno je v rednih intervalih (npr. vsake 3 mesece) izvajati klinične teste pljučne funkcije in slikanje pljuč (CT, MR). Najboljšo prognostično vrednost za ocenjevanje pljučne funkcije ima FEV₁, in čeprav so rezultati individualni, je običajno poslabšanje 2,3 % FEV₁/leto. Bolniki z boljšim rezultatom FEV₁ imajo pričakovano boljšo kvaliteto življenja in manjšo smrtnost (Abbott, et al., 2012).

Za ocenjevanje fizičnega stanja otrok in mladostnikov uporabljamo enega izmed bolj enostavnih in ponovljivih testov, in sicer šestminutni test hoje oziroma 6MWT (angl. »6 minute walk test«) (Lima, et al., 2018). Pogosto ocenjevanje in pravočasno ugotavljanje delovanja pljuč izboljša kvaliteto življenja pri otrocih in mladostnikih s CF (Shirzadi, et al., 2020).

Preventivno zdravljenje in zgodnje prepoznavanje in zdravljenje simptomov so ključni za ohranjanje kakovosti življenja. Kljub pravočasni diagnostiki pa daljša življenjska doba s seboj prinese nekatere dodatne zaplete, povezane s CF, kot sta osteoporoza in sladkorna bolezen, ki je kompleksno stanje, ki se kaže z izgubo telesne mase, poliurijo, polidipsijo in predvsem slabšo pljučno funkcijo, kar lahko vodi tudi do smrtnega izida (Tomazin, et al., 2019).

Ko bolezen napreduje, kljub izboljššanemu zdravljenju in optimizaciji vseh dodatnih terapij pride do upada pljučne funkcije in kardiorespiratorne odpovedi, zaradi česa je v nekaterih primerih potrebna transplantacija pljuč in/ali srca. To so zapletene operacije, rehabilitacija je dolgotrajna in težka, potrebno je jemanje dodatnih zdravil, ki preprečujejo zavrnitev organa.

1.3 Kvaliteta življenja otrok in mladostnikov s CF

V fazi odraščanja prihaja do psihofizičnega in socialnega razvoja otroka oz. mladostnika, zato se ta še bolj zaveda negativnih posledic, ki jih pušča napredujoča bolezen, saj prihaja do nekaterih funkcionalnih omejitev s pomembnim vplivom na kvaliteto življenja (Ernst,

et al., 2011). Dokler so otroci majhni, je to breme v glavnem na ramenih staršev, ki se soočajo s strahom, žalostjo, skrbjo za prihodnost, kar vpliva na kvaliteto življenja celotne družine. Pri 4-6 letih se otrok začne zavedati svoje bolezni in se želi na vsak način izogniti raznim posegom in neprijetnim izkušnjam, ki jih je pri tem deležen. Zaradi bolezni so starši včasih preveč zaščitniški in popustljivi, kar otrok izkorišča. Ob vstopu v šolo je zelo pomembno, kako otroke s CF sprejemajo vrstniki, saj so razlike med zdravimi otroki in otroki s CF vedno bolj očitne (ponavljajoč kašelj, dodatno uživanje vitaminov in encimov med malico, pogosta odsotnost iz šole zaradi zagona bolezni in terapij doma). Odnosi med vrstniki so ključni za psihosocialni razvoj otroka; če otrok ni sprejet, se lahko pojavijo depresije, anksiozne motnje, psihične težave. Kognitivno-vedenjska terapija je prepoznana kot koristna za premagovanje tovrstnih težav (Yohannes, et al., 2012).

Breme bolezni se še poveča pri mladostniku, ker je CF progresivna bolezen, ki ni ozdravljiva. V tem času je za mladostnika pomembno, kako nastopi v družbi, vloga družine se zmanjša. Bolniki s CF v fazi adolescence imajo na fizičnem, psihičnem in socialnem področju več težav v primerjavi z relativno zdravo populacijo (Yohannes, et al., 2012). Nekateri mladostniki svojo bolezen celo skrivajo, kar lahko vodi k slabši adherenci jemanja zdravil in izvajanje potrebnih terapij. Zato je potreben multidisciplinaren pristop, predvsem iz psihološkega vidika, v obliki motivacijskih razgovorov, psihosocialne podpore in kognitivno-vedenjske terapije (Radtke, et al., 2017).

1.3.1 Dejavniki, ki vplivajo na kvaliteto življenja otrok in mladostnikov s CF

Telesna vadba je ključnega pomena za boljše psihofizično počutje otrok in mladostnikov s CF. Pomaga krepiti mišice in kosti, izboljšuje splošno počutje ter samopodobo in vpliva na lažje izločanje izcedka iz pljuč. Pri zdravih otrocih in mladostnikih je sluz v pljučih spolzke vodne konsistence, ki zaščiti pred okužbo, pri otrocih in mladostnikih s CF pa je gosta in lepljiva, idealna za razvoj bakterij, zato so bolj nagnjeni k okužbam, kar hkrati pomeni, da so večkrat odsotni od pouka in drugih dejavnosti (Cystic fibrosis Australia, 2014). Velik vpliv na kvaliteto življenja imajo tudi stopnja bolečine, tesnoba in kvaliteta spanca ter nekateri klinični dejavniki, kot so FEV₁, telesna teža, višina, ITM

(indeks telesne mase) in drugi. Pogosto ocenjevanje omenjenih dejavnikov in ocenjevanje psihično emocionalnega počutja izboljšuje kvaliteto življenja bolnikov s CF in splošno počutje (Tomaszek, et al., 2019).

Knudsen, et al. (2016) so ugotavljali povezanost med upoštevanjem jemanja terapije, simptomi depresije in kakovosti življenja pri mladostnikih s CF. V študijo so vključili tri različne vprašalnike (angl. »Morisky Medication Adherence Scale, Major Depression Inventory & Cistic Fibrosis Questionnary-Revised«) ter 67 bolnikov s CF, starih med 18 in 30 let. Odzivnost je bila približno 77 %. 74 % bolnikov je poročalo o slabem upoštevanju rednega jemanja zdravil, približno 33 % je poročalo o simptomih depresije. Avtorji poudarjajo, da bolniki navkljub izboljšanju zdravja na fizični ravni poročajo o slabi adherenci tako glede terapije z zdravili kot ostalih terapij. Opažena je tudi visoka pojavnost depresije pri mladih odraslih s CF in posledično nizka ocena HRQoL (angl. »Health Related Quality Of Life«). Pomembno se je osredotočiti na pozitivne korelacije psihosocialnih prilagoditev, kot so upanje, sprejemanje in pomen doseganja ciljev kljub CF (Ernst, et al., 2011).

Ne smemo pozabiti na psihosocialni vidik bolezni, kajti otroci s CF so pogosto odsotni v šoli, nadoknaditi morajo veliko snovi, znanja in časa, ki so ga morali posvetiti zdravljenju, npr. pri hospitalizaciji ali redni dihalni fizioterapiji, posledično imajo manj časa za učenje in domače naloge. Priporočljivo je tudi, da otrok čim več sodeluje pri športni vzgoji, hkrati pa je potrebna dodatna empatija oziroma razumevanje s strani učiteljev in sošolcev, ko se otrok ne počuti dovolj zdrav za športne aktivnosti. Kljub vsem spoznanjem je še vedno premalo usmerjenosti v strategije za vzpodbudo fizične aktivnosti (Radtke, et al., 2017). Predvsem s prehodom v najstništvo se pojavi tudi upor proti zdravljenju in avtoriteti (staršem, zdravniku), otrok začne zavračati diete, fizioterapijo, ne želi sprejeti dejstva o resnosti bolezni, pri dečkih se kasneje pokažejo sekundarni spolni znaki, kar jih spet loči od vrstnikov in povzroča psihično stisko (Cystic fibrosis trust, 2013).

Pomembno je otroke opolnomočiti, da v obdobju adolescence lažje preidejo v samostojno življenje (While, et al., 2016). Otroke in mladostnike bi bilo pri prehodu v odraslo dobo potrebno usmerjati na način, da čim prej osvojijo samokontrolo in veščine,

s katerimi obvladujejo simptome svoje bolezni. Kljub temu da imajo bolniki kronično neozdravljivo bolezen, jo morajo čim prej sprejeti in živeti z njo neodvisno od pomoči staršev (Cox, et al., 2013). Kot funkcionalno sposobnega smatramo posameznika, ki ima moč opraviti vsakodnevne rutinske aktivnosti in naloge, kar zahteva odzivnosti vseh telesnih funkcij. Zato je funkcionalen posameznik eden izmed najpomembnejših dejavnikov pri ocenjevanju kvalitete življenja bolnikov s CF (Santana, et al., 2020).

1.3.2 Multidisciplinarna obravnava

Multidisciplinarna obravnava zagotavlja optimalno zdravljenje. CF je bolezen, ki zahteva, da se otroci skupaj s starši in sorojenci naučijo sprejemati mnogo izzivov, tako zdravstvenih kot psihosocialnih (Ernst, et al., 2011).

Multidisciplinarna obravnava v Sloveniji, kjer se otroci zdravijo in vodijo, poteka na Pediatrični kliniki v Ljubljani, v Centru za CF, ki je pod vodstvom Službe za pljučne bolezni, in deluje po priporočilu Evropskega združenja za CF. Tukaj se obravnavajo otroci in mladostniki vse od postavljene diagnoze pa do dopolnjenega 18. leta starosti (Kotnik Pirš, et al., 2014).

Otroci s CF se vodijo v specialistični ambulantni, ki jo obiskujejo približno vsake 3 mesece, dojenčki in novoodkriti bolniki pa tudi pogosteje. V zdravljenje so vključeni različni medicinski strokovnjaki: pediatrični pulmolog, gastroenterolog, endokrinolog, specialist ORL, radiolog, klinični farmakolog, dietetik, mikrobiolog, respiratorni fizioterapevt, psiholog in medicinska sestra, specializirana za delo z otroki, ki se soočajo s cistično fibrozo. Ambulantni pregled obsega klinični pregled, meritev telesne višine in teže, saturacije (nasičenost hemoglobina s kisikom), spirometrijo, mikrobiološki pregled sputuma in aspirat žrela. Letni multidisciplinarni pregled se opravi v Centru za CF (slika 1), kjer opravijo še presejalne preiskave za pravočasno odkrivanje zapletov pri CF (Tomazin, et al., 2019).

OSNOVNE PREISKAVE
Hemogram, diferencialna krvna slika, ionogram, testi ledvične funkcije (sečnina, kreatinin), testi jetrne funkcije (AST, ALT, γGT, bilirubin, alkalna fosfataza, žolčne kisline), proteini, albumini.
SPECIFIČNE PREISKAVE
Vitamini (A, 25(OH)D3, E), cink, selen, železo, testi koagulacije (PTC, PTČ, INR), IgE, specifični IgE in IgG na alergen <i>Aspergillus fumigatus</i> , protitelesa za VZV (>10 let), osteocalcin >8 let, pokazatelji kostne premene (crosslaps) >8 let, iPTH >8 let, HbA1C (glikoliziran Hb), oralni glukoza tolerančni test (OGTT) >10 let, α-fetoprotein pri bolnikih, ki imajo cirozo jeter, elastaza v blatu (pri bolnikih brez nezadostnosti trebušne slinavke).
SLIKOVNE IN DRUGE PREISKAVE
Rentgenogram prsnih organov (RTG pc), ultrazvok trebuha, pri cirozi jeter dopplerski UZ portalnega sistema (ne na isti dan kot OGTT – za preiskavo mora biti preiskovanec tešč). Densitometrija – merjenje kostne gostote (DXA) >8 let; pri visoko rizičnih otrocih (FEV1 >50 %, diabetes, osteoporoza v družini) pred 8. letom.
FUNKCIONALNE PREISKAVE
Spirometrija, 6-minutni test hoje, EKG in UZ srca (FEV1 <60 %), 24urna pH-metrija pri sumu na GERB ali slabšem pridobivanju na telesni teži.
MIKROBIOLOŠKE PREISKAVE
Izmeček ali aspirat žrela na patogene bakterije in glive, izmeček na netuberkulozne mikobakterije (po presoji specialista).
OCENA PREHRANJENOSTI
Spirometrija, 6-minutni test hoje, EKG in UZ srca (FEV1 <60 %), 24urna pH-metrija pri sumu na GERB ali slabšem pridobivanju na telesni teži.
FUNKCIONALNE PREISKAVE
Obseg nadlakti tricepsova guba (oz. po dogovoru z dietetikom), 3-dnevni prehranski dnevnik za oceno ustreznosti nadomeščanja pankreatičnih encimov, oz. 72-urno merjenje vnosa in izločanja maščob v blatu.
PREGLEDI SPECIALISTOV
Pediatrični pulmolog, gastroenterolog, endokrinolog, dietetik, psiholog, otorinolaringolog.
ZDRAVSTVENO IZOBRAŽEVALNO DELO
Poučevanje staršev in otrok, šola respiracijske fizioterapije, šola inhalacijske terapije, šola higiene rok in bivalnega okolja.

Slika 1.1: Seznam preiskav ob letnem pregledu.

Multidisciplinaren pristop je zelo pomemben, predvsem je potrebno povečati psihološke aspekte zdravljenja oz. terapij. Za primerno se je pokazala kognitivno-vedenjska terapija, in čeprav so v timu otroški psihologi že vključeni, pa se izraža potreba po dodatnih nezdravstvenih obravnavah in pristopih (Radtke, et al., 2017).

1.4 Vloga medicinske sestre ob soočanju otrok in mladostnikov s CF

Zelo pomembno vlogo ima medicinska sestra, saj se aktivno vključuje v proces zdravljenja otrok in mladostnikov s CF. Predstavlja vezni člen med otroki in njihovimi starši ter ostalim zdravstvenim timom, saj deluje kot zdravstvena vzgojiteljica, negovalka in z otrokom vzpostavi zaupljiv in prijateljski odnos. Otroke uči pravilnega izvajanja terapevtskih ukrepov, dokler jih popolnoma ne osvojijo (Vidmar Globovnik & Žinkovič, 2016).

Delo MS obsega celostno oskrbo, kar vključuje ocenjevanje pacientovega stanja in načrtovanje zdravstvene nege, ob tem pa tudi izvaja in evalvira izvedene aktivnosti ter

ocenjuje oskrbo pacienta in njegove družine. Sodeluje z multidisciplinarnim timom in v skupnem dogovoru lahko individualno prilagodi ali spremeni oskrbo v skladu z obstoječimi protokoli in določili (Praprotnik, et al., 2017),

Medicinske sestre, ki skrbijo za bolnike s CF, morajo pri obravnavi upoštevati fizične in psihosocialne dejavnike (celosten pogled), predvsem pa morajo biti pozorne pri mladostnikih, saj prehajajo skozi obdobje, ki je samo po sebi zelo kompleksno (npr. spolni razvoj, sprememba družbenih skupin, večja stopnja samostojnosti ...) (Tointon & Hunt, 2016). Naloga MS je, da otroka motivira, pomiri, spodbuja, mu pomaga pri izvajanju življenjskih aktivnosti, da bi postal čim bolj samostojen, hkrati pa zadovoljen in srečen (Praprotnik, et al., 2017),

V raziskavi na Portugalskem je bil opravljen pregled literature na področju kompetenc medicinskih sester pri opazovanju mladostnika s CF. Cilj je bil ugotoviti, katere so tiste intervencije, ki pozitivno izboljšajo kvaliteto življenja in promovirajo samooskrbo pri otrocih in mladostnikih s CF. Ena izmed ključnih intervencij je komunikacija, s pomočjo katere se razvije profesionalen odnos med medicinsko sestro, bolnikom in njegovo družino. Skozi fazo odraščanja je bolnika in njegove družinske člane potrebno poučiti o pravilnem ravnanju z boleznijo (prehrana, kisikove terapije, inhalacije itd.), saj se lahko samo tako izognemo hospitalnemu zdravljenju. Raziskava zaključuje s tem, da prav dobro sodelovanje med medicinsko sestro in bolnikom, upoštevanje njenih nasvetov in doslednost jemanja terapije izboljša kvaliteto življenja in pravočasno identificira kritična področja, kot je denimo stigma zaradi bolezni (Reisinho & Gomes, 2016).

2 NAMEN IN CILJI ZAKLJUČNEGA DELA

Namen zaključnega dela je s sistematičnim pregledom literature ugotoviti kvaliteto življenja otrok in mladostnikov s cistično fibrozo.

Cilji zaključnega dela so:

- Pregledati in analizirati ustrezno strokovno in znanstveno literaturo o cistični fibrozi pri otrocih in mladostnikih s poudarkom na prispevkih, ki obravnavajo kvaliteto življenja bolnikov;
- navesti ustrezne diagnostične metode za zgodnje odkrivanje CF z namenom izboljšanja kvalitete življenja;
- predstaviti vlogo medicinske sestre pri obravnavi otrok in mladostnikov s CF.

3 RAZISKOVALNO VPRAŠANJE

V zaključnem delu smo si zastavili naslednje raziskovalno vprašanje:

RV₁: Kakšna je kvaliteta življenja otrok in mladostnikov s CF s psihofizičnega in socialnega vidika?

4 RAZISKOVALNA METODOLOGIJA

V zaključnem delu smo uporabili kvantitativno metodologijo, pri kateri smo sistematično pregledali, analizirali in sintetizirali strokovno in znanstveno literaturo z obravnavanega področja.

4.1 Metode pregleda

Uporabili smo opisno oz. deskriptivno metodo dela, vključili pa smo tudi metodo kompilacije. Izbrana literatura je izhajala iz domačih in tujih baz, izmed katerih smo izpostavili najbolj relevantne podatke. Postopek iskanja in končno izbiro literature smo predstavili skozi PRISMO (Moher, et al., 2009). Kot orodje za kritično oceno člankov smo uporabili piramido hierarhije dokazov (Polit & Beck, 2012). V obliki tabele smo predstavili karakteristike identificiranih relevantnih virov. Vsako raziskavo in članek smo analizirali tako, da smo navedli avtorja, leto in državo raziskave ali članka, predstavili raziskovalno metodologijo in metodo, zapisali glavni cilj raziskave in ugotavljali velikost vzorca raziskave ter podali glavne ugotovitve. Na raziskovalno vprašanje smo odgovorili z analizo dosedanjih znanstvenih spoznanj. Za dodatno pomoč smo uporabili piramidno hierarhijo dokazov, s pomočjo katere smo uvrstili pridobljene vire po stopnjah zanesljivosti in pristranskosti.

4.2 Iskalna strategija

Vire smo pridobili iz podatkovnih baz: PubMed, ScienceDirect, CINAHL, Cochrane Library in SAGE. Za iskanje dodatnih virov izven mednarodnih podatkovnih baz smo uporabili Google scholar. Iskanje virov po bazah smo opravili z Boolovimi operaterji AND in OR. Iskalni niz smo sestavili iz naslednjih ključnih besed: ("children" OR "child" OR "baby" OR "adolescent") AND ("quality of life" OR "health related quality of life") AND ("cystic fibrosis" OR "mukoviscidosis"). Postavili smo si naslednje iskalne omejitve: jezik (angleščina, slovenščina), vrsta članka (strokovni pregledni članki), časovni okvir (2011 -

2021). Uporabili smo naslednje vključitvene kriterije: viri, objavljeni v obdobju od 2011 do 2021, angleški jezik, slovenski jezik, polna dostopnost do besedila in strokovni, pregledni članki, ki se tematsko nanašajo na naše področje. Izključitveni kriteriji so: članki, ki so v drugem jeziku, nepopolna dostopnost do besedila, nestrokovni, nepregledni članki, podvojeni članki (duplikati), ki se ne nanašajo na raziskovalno tematiko. Pri iskanju literature smo si zastavili vključitvene in izključitvene kriterije ter omejitve, ki smo jih prikazali v tabeli 4.1.

Tabela 4.1: Iskalna strategija z vključitvenimi in izključitvenimi kriteriji

Podatkovne baze	PubMed, ScienceDirect, CINAHL, Cochrane Library in SAGE	
	Vključitveni kriteriji	Izključitveni kriteriji
Populacija	Otroci in mladostniki do 18. leta starosti.	Osebe, starejše od 18 let.
Intervencija /obravnav	Otroci in mladostniki, oboleli za cistično fibrozo.	Posamezniki, ki niso oboleli za cistično fibrozo.
Izid	Pregled kvalitete življenja otrok in mladostnikov s cistično fibrozo.	Samo medicinski vidik življenja otrok in mladostnikov s cistično fibrozo.
Vrste raziskav	Študije, ki temeljijo na kvantitativni, kvalitativni in mešani metodologiji.	Reklamni članki, ki niso znanstveno podkovani.
Iskalni limiti		
Časovni okvir	2011-2021	
Jezik	angleščina	
Dostopnost člankov	polno dostopni članki	

5 REZULTATI

V nadaljevanju predstavljamo rezultate pregleda literature glede na ključne besede in iskalne kriterije. V diagramu PRISMA smo predstavili pridobljeno in izloženo gradivo ter gradivo, ki smo ga izbrali za zaključno delo (Moher, et al., 2009). Za dodatno pomoč smo uporabili piramidno hierarhijo dokazov, s pomočjo katere smo uvrstili pridobljene vire po stopnjah zanesljivosti in pristranskosti.

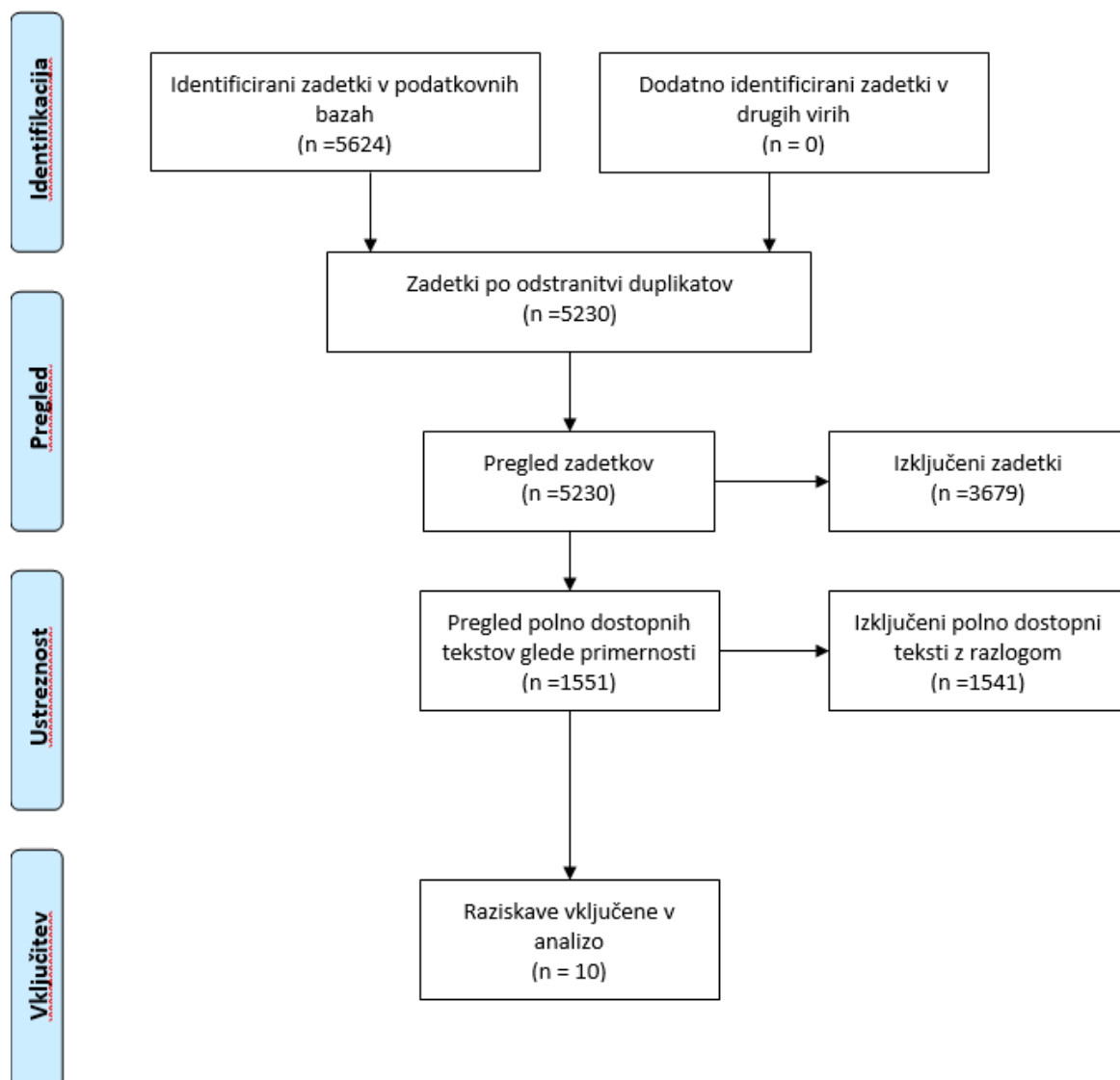
5.1 Rezultati pregleda literature

Za iskanje literature smo uporabili iskalni niz: ("children" OR "child" OR "baby" OR "adolescent") AND ("quality of life" OR "health related quality of life") AND ("cystic fibrosis" OR "mukoviscidosis"). Iz tabele 5.1 so razvidni rezultati iskanja po posameznih podatkovnih bazah.

Tabela 5.1: Rezultati iskanja v posameznih podatkovnih bazah

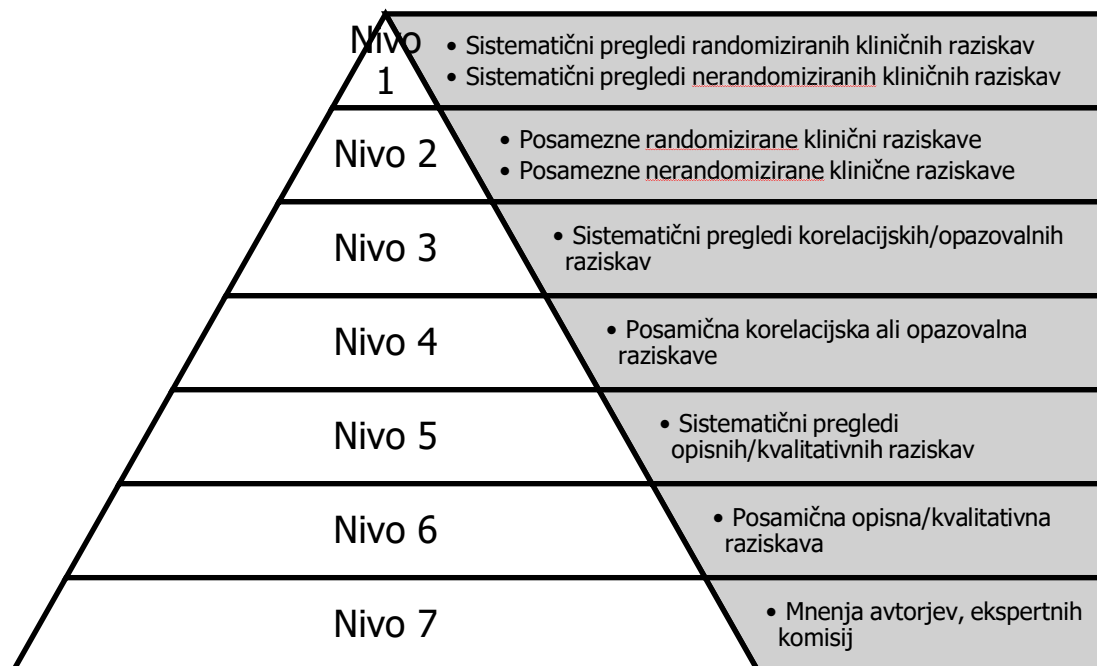
Podatkovna baza	Iskalni niz	Uporabljeni limiti	Zadetki	Datum
PubMed	("Children" OR "child" OR "baby" OR "adolescent") AND ("quality of life" OR "health related quality of life") AND ("cystic fibrosis" OR "mukoviscidosis")	Jezik: angleški Vrsta člankov: kvalitativne, kvantitativne in mešane raziskave.	4.225	29. 10. 2021
CINAHL	("Children" OR "child" OR "baby" OR "adolescent") AND ("quality of life" OR "health related quality of life") AND ("cystic fibrosis" OR "mukoviscidosis")	Jezik: ni možno izbirati jezika. Vrsta člankov: kvalitativne, kvantitativne in mešane raziskave.	144	29. 10. 2021

Podatkovna baza	Iskalni niz	Uporabljeni limiti	Zadetki	Datum
Cochrane Library	("Children" OR "child" OR "baby" OR "adolescent") AND ("quality of life" OR "health related quality of life") AND ("cystic fibrosis" OR "mukoviscidosis")	Jezik: angleški Vrsta člankov: kvalitativne, kvantitativne in mešane raziskave.	86	29. 10. 2021
ScienceDirect	("Children" OR "child" OR "baby" OR "adolescent") AND ("quality of life" OR "health related quality of life") AND ("cystic fibrosis" OR "mukoviscidosis")	Jezik: angleški Vrsta člankov: kvalitativne, kvantitativne in mešane raziskave.	740	29. 10. 2021
SAGE	("Children" OR "child" OR "baby" OR "adolescent") AND ("quality of life" OR "health related quality of life") AND ("cystic fibrosis" OR "mukoviscidosis")	Jezik: jezika ni mogoče izbrati. Vrsta člankov: kvalitativne, kvantitativne in mešane raziskave.	429	29. 10. 2021



Slika 5.1: Prikaz poteka iskanja virov po priporočilih PRISMA (Moher, et al., 2009).

V podatkovnih bazah smo iz skupnega nabora zadetkov ($n = 5624$) izločili duplikate ($n = 394$) in nato po pregledu naslovov in povzetkov izključili tiste, ki tematsko niso povezani s predmetom naše raziskave in niso ustrezali vključitvenim kriterijem ($n = 3679$). Nato smo glede na vključitvene in izključitvene kriterije pregledali še polno dostopni tekst glede primernosti in izključili neprimerne ($n = 1541$). Za obravnavo nam je ostalo 10 člankov. Potek pregleda literature je prikazan na sliki 5.1.



Slika 5.2: Hierarhija dokazov (Polit & Beck, 2012).

Članke smo umestili tudi v hierarhijo dokazov po zgledu Polit & Beck (2012):

- v nivo 1 smo razvrstili: VanDevanter, et al., (2016), Massie, et al., (2017), Malone, et al. (2019).
- v nivo 6 smo razvrstili: Zorcec, et al. (2019), Kir, et al. (2015), Zubrzycka (2018), Barker, et al. (2012), Grosseohme, et al. (2014), Alpern, et al. (2015), Fitzgerald, et al., (2018).

5.2 Analiza identificiranih virov

V tabeli 5.2 je prikazana podrobna analiza v raziskavo zajete literature (avtor, leto, država raziskave, njen cilj, vzorec in glavni rezultati identificiranih raziskav).

Tabela 5.2: Analiza uporabljenih virov (Kmetec, et al., 2019).

Avtor, država	Cilj	Metodologija raziskave	Vzorec	Glavne ugotovitve, vezane na oskrbo
Zorcec, et al. (2019), Makedonija	Cilj raziskave je ugotoviti kakovost življenja otrok s CF v Republiki Makedoniji z vidika staršev.	Kvalitativna metodologija; anketni vprašalnik.	Starši otrok in mladostniki v s CF (n = 55).	- Ko ima otrok kronično bolezen eden ali oba starša prevzame vlogo stalnega skrbnika. - V kolikor se starši z otrokovo boleznijo spoprijemajo pozitivno, ima to na otroka pozitiven efekt. - Podpora družine ima na otroka oz. mladostnika s CF pomembno vlogo. - Ločitev pri starših, ki imajo otroka s CF, je redka. - Družine z otrokom s CF se srečujejo s finančnimi težavami. - Starši se bojijo stigmatizacije otroka v šolskem okolju.
Kir, et al. (2015), Indija	Cilj raziskave je bil opredeliti kvaliteto življenja otrok s CF glede na	Kvalitativna metodologija: križno-sekvencioniran a študija.	Otroci in njihovi starši (n = 45).	- Pozna postavitev diagnoze CF predstavlja velik problem pri vzdrževanju

Avtor, država	Cilj	Metodologija raziskave	Vzorec	Glavne ugotovitve, vezane na oskrbo
	izbrane parametre.			kvalitete življenja. - Presejalni testi dojenčkov na CF predstavljajo pomembno povezavo med zdravjem otrok in kvaliteto življenja.
Zubrzycka (2018), Poljska	Cilj študije je predstaviti stresne dejavnike, s katerimi se soočajo matere z otroki s CF.	Kvalitativna metodologija; anketni vprašalnik.	Matere otrok s CF (n = 89).	- Poljske matere izberejo pozitivne strategije spopadanja z boleznijo, kot so: aktivno delovanje, sprejemanje bolezni, podpora v veri. - Matere se 2x pogosteje odločijo za strategijo vpletanja čustev. - Matere za spoprijemanje z boleznijo redko uporabljajo humor in psihoaktivne substance.
Malone, et al. (2019), Irska	Cilj študije je predstaviti strategije, s katerimi se otroci in mladostniki soočajo pri obvladovanju njihovega obolenja – CF.	Kvalitativna metodologija – sistematičen pregled literature.	N = ∞	- V tej meta-analizi ni bilo možno identificirati nobene randomizirane študije, ki bi podprla oblikovanje strategij za izvajanje zdravstvene prakse glede

Avtor, država	Cilj	Metodologija raziskave	Vzorec	Glavne ugotovitve, vezane na oskrbo
				skupnega pristopa soodločanja pri obvladovanju CF pri otroku in mladostniku.
Barker, et al. (2012), ZDA	Cilj študije je raziskati, kakšno socialno podporo imajo najstniki s CF.	Kvalitativna metodologija – intervju.	Najstniki, oboleli za CF (n = 24).	- Podpora družine in prijateljev prispeva k boljšemu obvladovanju bolezni. - Potrebno je ugotoviti, katere oblike podpore so mladostniku bolj pomembne in hkrati prispevajo k boljšemu obvladovanju bolezni.
Grossoehme, et al. (2014), ZDA	Cilj študije je ugotoviti, kako se starši spopadajo z obolelostjo svojih otrok s CF na različnih nivojih.	Kvalitativna metodologija – semi – strukturirani intervjuji.	Starši otrok, obolelih za CF (n = 25.)	- Pomembne so usmeritve za spodbujanje rutine pri oskrbi otrok s CF, da bi olajšali vsakodnevno življenje. - Vključevanje in soodločanje otrok s CF v dnevno rutino zmanjšuje konflikte v družini.
Alpern, et al. (2015), ZDA	Cilj študije je oceniti ustreznost, zanesljivost in veljavnost starševskega vprašalnika CFQ-R pri otrocih s CF, mlajših od 6	Kvalitativna metodologija – anketni vprašalnik.	Starši otrok obolelih s CF (n = 314).	- Starši s pomočjo vprašalnika CFQ-R zanesljivo poročajo o simptomih, bremenu zdravljenja in dnevnem funkcioniranju otrok.

Avtor, država	Cilj	Metodologija raziskave	Vzorec	Glavne ugotovitve, vezane na oskrbo
	let, ter ovrednotiti dnevno simptomatiko teh otrok.			- Starši poročajo o blagih respiratornih simptomih, bremenu zdravljenja in dnevnem funkcioniranju otrok. - Starši poročajo o večji obremenitvi pri uvajanju novih zdravljenj, zaradi česar menijo, da ta ne dosegajo njihovih pričakovanj.
VanDevanter, et al., (2016), ZDA	Cilj je ugotoviti potek CF pri otrocih in mladostnikih.	Kvalitativna metodologija – sistematični pregled literature.	N = 125	- Otroci z zgodnjo diagnostiko CF imajo boljše izide zdravljenja, vključno z zmanjšano smrtnostjo. - Disfunkcija CFTR pri dojenčkih in majhnih otrocih je povezana s povečanim tveganjem za nabiranje sluzi v dihalnih poteh, zadebelitev stene bronhijev, pojav oportunističnih bakterijskih okužb, motnjami v delovanju trebušne slinavke, z zastojem v rasti ter slabo

Avtor, država	Cilj	Metodologija raziskave	Vzorec	Glavne ugotovitve, vezane na oskrbo
				prehranjenostjo .
Massie, et al., (2017), Avstralija	Predstaviti, na kakšen način pristopiti do staršev, ki ne želijo/zmorejo upoštevati priporočil glede optimalnega zdravljenja njihovih otrok s CF.	Kvalitativna metodologija – sistematičen pregled literature.	Otroci, oboleli s CF (n = 3.)	- Starši včasih ne vidijo CF kot kronične, neozdravljive bolezni in skušajo minimizirati simptome ter zdraviti otrok na svoj način (z naravnimi pripravki), kar povzroča izrazito poslabšanje stanja. - Zdravstveni delavci morajo vzpostaviti spoštljiv, prijazen in profesionalen odnos do staršev, da jih pritegnejo k skupnemu cilju: zagotavljanju optimalnega zdravljenja njihovih otrok.
Fitzgerald, et al., (2018), Irska	Cilj je raziskati breme skrbnikov otroka s CF in identificirati rizične dejavnike, ki vplivajo na	Kvalitativna metodologija – križno sekvencioniran a študija.	Družine, ki imajo otroka, obolelega CF (n = 213).	- Otroci in mladostniki s CF potrebujejo veliko pomoči staršev in ti se morajo zelo hitro prilagoditi vlogi

Avtor, država	Cilj	Metodologija raziskave	Vzorec	Glavne ugotovitve, vezane na oskrbo
	povečano obremenjenost skrbnikov (s pomočjo vprašalnika CarerQoL).			neformalnega skrbnika, kar zanje predstavlja velik izziv. V študiji je bilo opaženo, da za matere otrok s CF oskrba otroka pomeni večje breme kot za očeta, ker so imele glavno vlogo pri oskrbi. Tako matere kot očetje so izrazili težave v psihomentalnem stanju, matere pogosteje.

6 INTERPRETACIJA IN RAZPRAVA

Cistična fibroza je prirojena neozdravljiva bolezen, ki prizadene več organskih sistemov. Zanja so značilni določeni simptomi, ki se pojavljajo pri večini obolelih. Nekoč je veljala za bolezen, za katero so umirali otroci in mladostniki, danes pa je zaradi presejalnih orodij za zgodnjo postavitev diagnoze življenjska doba vedno daljša. Funkcionalne omejitve kot posledice bolezni vplivajo na kvaliteto življenja bolnika in njegove družine.

V raziskavi Kir, et al. (2015) ugotavljajo, da so presejalni testi dojenčkov na CF pomembni za njihovo kvaliteto življenja in da pozna postavitev diagnoze negativno vpliva na vzdrževanje kvalitete življenja. Podobno so ugotovili tudi ameriški raziskovalci VanDevanter, et al. (2016), katerih cilj je bil ugotoviti potek CF pri otrocih in mladostnikih glede na zgodnjo diagnostiko. Pri otrocih, kjer je bila izvedena zgodnja diagnostika, so bili ugotovljeni boljši izidi zdravljenja, vključno z zmanjšano smrtnostjo. Kot vemo, je disfunkcija CFTR pri dojenčkih in majhnih otrocih povezana s povečanim tveganjem za nabiranje sluzi v dihalnih poteh, zadebelitvijo stene bronhijev, s pojavom bakterijskih okužb, motnjami v delovanju trebušne slinavke, zastojem v rasti in slabo prehranjenostjo.

Nekateri starši včasih ne vidijo CF kot kronične, neozdravljive bolezni in skušajo simptome minimizirati ter zdraviti otroka na svoj način, npr. namesto z antibiotiki z naravnimi pripravki, kar povzroči izrazito poslabšanje stanja pri otroku. Otroci in mladostniki potrebujejo precej pomoči s strani staršev, tako kot pri jemanju terapije kot pri ostalih aktivnostih, potrebnih za obvladovanje simptomov bolezni. Avstralski znanstveniki Massie, et al. (2017), so skušali ugotoviti, kako pristopiti do staršev, ki ne želijo ali ne zmorejo upoštevati priporočil glede optimalnega zdravljenja. Njihova glavna ugotovitev je bila, da morajo zdravstveni delavci predvsem vzpostaviti spoštljiv, topel, a hkrati profesionalen odnos do staršev in jih tako pritegniti k skupnemu cilju, to je zagotoviti optimalno zdravljenje njihovih otrok. Podobno ugotavljajo tudi znanstveniki

Grossoehm, et al. (2014), ki menijo, da so pomembne usmeritve za uporabo rutin pri oskrbi otrok s CF, s čimer si olajšajo vsakodnevno življenje. Pri tem je potrebno v dnevno rutino vključiti otroke in družinske člane, kar zmanjšuje konflikte v celotni družini.

Alpern, et al. (2015) so s pomočjo starševskega vprašalnika CFQ-R pri otrocih s CF, mlajših od 6 let, skušali ovrednotiti dnevno simptomatiko teh otrok. Rezultati kažejo, da lahko starši s pomočjo vprašalnika CFQ-R zanesljivo poročajo o simptomih, bremenu zdravljenja in dnevnem funkcioniranju otrok, pri tem pa izstopa poročanje staršev o velikih obremenitvah pri uvajanju novih zdravljenj, zaradi česar pogosto menijo, da ta ne dosegajo njihovih pričakovanj.

Cilj irskih znanstvenikov Fitzgerald, et al. (2018) je bil preučiti obremenitev staršev kot skrbnikov oz. negovalcev otrok s CF s pomočjo Career CQO vprašalnika in določiti faktorje, ki pomembno vplivajo na obremenitev in kvaliteto življenja staršev. Zanimala jih je tudi razlika materami in očeti. Oskrba otroka s CF je namreč težavna in predstavlja izziv na več nivojih, kot so težave pri sprejemanju napredovanja bolezni, finančna obremenitev zaradi oskrbe, zapleteni urniki zdravljenja v odvisnosti od izbruhov simptomov bolezni, pogosti obiski ambulant, prilagajanje družinskega življenja zaradi hospitalizacij otroka in podobno. Rezultati študije so pokazali, da so tako matere kot očetje podobno ocenili kvaliteto življenja, kar se tiče veselja in sreče, kot starši otrok z drugimi kroničnimi boleznimi. V splošnem so matere občutile večjo obremenitev zaradi bolezni kot očetje. V študiji je tudi ugotovljeno, da obstaja povezava med bolj izraženo depresijo pri starših in posledično njihovem slabšem sodelovanju pri zdravljenju in terapijah, povezanih z boleznijo otrok. Povečano breme mater se je pokazalo tudi v študiji Zubrzycka (2018), vendar so matere za spopadanje z otrokovo boleznijo izbrale pozitivno strategijo, in sicer aktivno delovanje, sprejemanje bolezni in podporo v veri. Analiza rezultatov je pokazala, da je pri soočanju z boleznijo potrebno še naprej spodbujati ohranjanje veščin pozitivnega holističnega pristopa.

V nadaljevanju se raziskava Zorcec, et al. (2019) navezuje na ugotavljanje kakovosti življenja otrok s CF v Republiki Makedoniji z vidika staršev. V kolikor se starši z otrokovo boleznijo spoprijemajo pozitivno, ima to tudi na otroka pozitiven efekt. Zelo pomembna je podpora družine oz. pri mladostnikih podpora vrstnikov. Čeprav življenje otrok in

mladostnikov s CF v veliki meri povzroča anksioznost, strah in depresijo ter obvladovanje simptomov zahteva veliko angažiranost vseh vpletenih, pa v študiji ugotavljajo, da otroci kljub bolezni poskušajo živeti polno življenje. Tako starši kot otroci z boleznijo namreč nimajo druge možnosti kot živeti v razmerah, kakršne so, in uživati v trenutkih tukaj in zdaj.

Z raziskavo ameriških raziskovalcev (Barker, et al., 2012), katerih cilj je bil ugotoviti, kako lahko spremembe v psihofizičnem razvoju mladostnika vplivajo na njegovo kvaliteto življenja, lahko vidimo, da je to področje, ki ga nikakor ne moremo deliti na »črno in belo«, ampak je vmes še polno sivih nians, ki niso nujno slabe. Spremembe v psihofizičnem razvoju lahko povzročijo zmanjšanje adherence mladostnika pri potrebnih terapijah in jemanju zdravil, ker starši kot skrbniki ne predstavljajo več središča mladostnikovega življenja. Zanj so vedno bolj pomembni vrstniki, njihovo mnenje, sprejetost v družbi. Rezultati študije so pokazali, da tako starši kot vrstniki podpirajo mladostnike pri rednem jemanju zdravil in izvajanju terapij. Razlike so v tem, da družina sodeluje v smislu priprave zdravil, medtem ko vrstniki mladostnika s CF predvsem opogumljajo za zdravljenje. Poleg tega družina sodeluje pri terapiji vsakodnevno, vrstniki pa le občasno. Mladostnik sicer še vedno potrebuje podporo družine, predvsem ob poslabšanju bolezni in hospitalizaciji, vendar je takrat zelo pomembna tudi podpora vrstnikov v smislu kontaktiranja preko socialnih omrežij, saj se bolnik želi pogovarjati o vsakodnevnih stvareh in ne želi dodatnih vprašanj o bolezni. Če potegnemo črto, vidimo, da podpora družine in vrstnikov pozitivno vpliva na boljše obvladovanje bolezni in prispeva k boljši kvaliteti življenja.

Še vedno pa se odpira vprašanje, kako oblikovati strategije, s katerimi bi se otroci in mladostniki lažje soočili s simptomi bolezni. Malone, et al. (2019) ugotavljajo, da trenutno ni možno identificirati nobene randomizirane študije, ki bi podprla oblikovanje takšnih strategij in dala jasne usmeritve glede pristopa soodločanja vseh vpletenih pri obvladovanju CF otroka oz. mladostnika.

Kljub vsemu pa iz navedenih raziskav ugotavljamo, da še vedno ni natančnih, jasno izraženih usmeritev glede spremljajočih terapij in pristopov, ki bi pripomogli k boljši kvaliteti življenja otrok in mladostnikov. Vidimo, da zelo pomembno vlogo igra sprejetost

med vrstniki, pozitivna naravnost, poskusi zmanjšanja stigmatizacije bolezni, spoštljiv odnos, vzpostavitev zaupanja in sodelovanje med vsemi udeleženi, torej starši, zdravstvenim osebjem in otroki, možnost nudenja psihološke podpore staršem, da ne živijo le za otrokovo bolezen.

7 SKLEP

Cistična fibroza je avtosomna recesivna genetska bolezen. Gre za redko bolezen, ki prizadene več organskih sistemov, vendar so dihalne manifestacije odgovorne za 90 % obolevnosti in umrljivosti. V Sloveniji se vsako leto rodi 3 do 4 otroci s CF, kar pomeni skupno približno 100 bolnikov. Kljub temu da se bolezen pri vsakem bolniku kaže na drugačen način, obstajajo simptomi, ki se pojavljajo pri razmeroma vseh otrocih s CF. Pri CF gre za okvaro proteina CFTR na sedmem kromosomu, kar povzroča številne zdravstvene težave. Danes je življenjska doba relativno dolga, starost bolnikov se je povečala za vsaj 2x, za kar je zaslužnih več dejavnikov. Čeprav rutinsko presejalno testiranje v Sloveniji še ni uvedeno, se bolezen lahko odkrije glede na klinično sliko, povprečna starost pri ugotovljeni diagnozi CF je 6 mesecev. Prognoza bolezni je boljša tudi zato, ker so bolniki vpeti v multidisciplinarno obravnavo, ki zagotavlja optimalno psihofizično zdravljenje.

Ker v fazi odraščanja prihaja do psihofizičnega in socialnega razvoja otroka oz. mladostnika, ki se zaveda negativnih posledic bolezni, imajo oboleli nekoliko več težav kot zdrava populacija. Ravno zaradi tega je izražena potreba po dodatnih ne-zdravstvenih obravnavah, in sicer na psihološkem področju, v obliki motivacijskih razgovorov, psihosocialne podpore in kognitivno-vedenjske terapije za vse bolnike s CF. Kot pozitivna bi se lahko izkazala uvedba "life coacher-jev", saj je zelo pomembno, da ti nekdo prisluhne, predvsem v obdobju, ko si zaradi bolezni v slabši psihofizični kondiciji.

Na kvaliteto življenja otrok in mladostnikov pomembno vpliva mnogo dejavnikov. Nekateri so prepoznani že dlje časa, kot na primer zgodnje odkrivanje bolezni, zgodnje nadomeščanje encimov in prehranska podpora, redno jemanje zdravil in redna dihalna terapija. Drugi pomembni dejavniki pa se v raziskavah zaenkrat šele nakazujejo; mednje lahko prištevamo psihosocialno podporo, opolnomočenje otroka in mladostnika glede

zdravljenja in pomoč staršem pri oskrbi otroka, saj pozitivno družinsko okolje in dinamika pomembno prispevata k optimalnemu zdravljenju otrok in mladostnikov s CF.

Ne glede na vse pa je bilo v zadnjih letih kljub majhnemu številu obolelih s CF v Sloveniji narejenih veliko pozitivnih premikov, ki vodijo v izboljšano kvaliteto življenja in daljšo življenjsko dobo bolnikov s CF.

VIRI IN LITERATURA

Abbott, J., Hurley, M. A., Morton, A. M. & Conway, S. P., 2012. Longitudinal association between lung function and health-related quality of life in cystic fibrosis. *Thorax*, 68(2), pp. 149–154.

Alpern, A.N. et al., 2015. Initial evaluation of the Parent Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised (CFQ-R) in infants and young children. *Journal of Cystic Fibrosis*, 14(3), pp. 403–411.

Awatade, T. N. et al., 2018. Human primary epithelial cell models: promising tools in the era of cystic fibrosis personalized medicine. *Frontiers in pharmacology*, 9(1), pp. 1–2.

Barben, J. et al., 2016. Measurement of fecal elastase improves performance of newborn screening for cystic fibrosis. *Journal of cystic fibrosis*, 15(3), pp. 313–317.

Barker, D.H. et al., 2012. Supporting cystic fibrosis disease management during adolescence: the role of family and friends. *Child Care Health Development*, 38(4), pp. 497–504.

Bergeron, C. & Cantin, A.M., 2019. Cystic fibrosis: Pathophysiology of Lung Disease. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*, 40(6), pp. 717–726.

Boussetta, K. et al., 2018. Cystic fibrosis in Tunisian children: a review of 32 children. *African health sciences*, 18(3), pp. 664–670.

Castellani, C. & Assael, M. B., 2016. Cystic fibrosis: a clinical view. *Cellular and molecular life sciences*, 74(1), pp. 129–140.

Cox, N. S., Jennifer A. A. & Holland, A. E., 2013. Interventions for promoting physical activity in people with cystic fibrosis. *The Cochrane database of systematic reviews*, (12), pp. 1–37.

Cystic fibrosis Australia, 2014. *A guide to cystic fibrosis for primary school teachers*. Western Australia: Novartis.

Cystic fibrosis Canada, 2021. *Annual Report*. Canada: Cystic fibrosis Canada.

Cystic fibrosis trust, 2013. *Cystic fibrosis our focus: School and cystic fibrosis: A guide for teachers and parents*. Združeno Kraljestvo: Kent.

Ernst, M. M., Johnson, M. C. & Stark, L. J., 2011. Developmental and psychosocial issues in CF. *Pediatric Clinics of North America*, 58 (4), pp. 865–885.

Fitzgerald, C. et al., 2018. Caregiver burden of parents of young children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 17(1), pp. 125–131.

Grossoehme, D.H., Filigno, S.S. & Bishop, M., 2014. Parent routines managing cystic fibrosis in children. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, 21(2), pp. 125 – 135.

Henigman, N., 2011. *Otrok s cistično fibrozo v šoli*. Ljubljana: Društvo za cistično fibrozo Slovenije.

Kerem, E. et al., 2014. Factors associated with FEV₁ decline in cystic fibrosis: analysis of the ECFS patient registry. *European respiratory journal*, 43(1), pp. 125–133.

Kir, D. et al., 2015. Health Related Quality of Life in Indian Children with Cystic fibrosis. *Indian Pediatrics*, 52(5), pp. 8 – 403.

Kmetec, S., Cilar, L., Povalej Bržan, P. & Štiglic, G., 2019. *Osnove raziskovalnega procesa v kvantitativnih raziskavah: zbrano učno gradivo*. Maribor: Univerza v Mariboru, Fakulteta za zdravstvene vede.

Knudsen, B. K. et al., 2016. Associations between adherence, depressive symptoms and health-related quality of life in young adults with cystic fibrosis. *SpringerPlus*, 5(1), p. 1216.

Kotnik Pirš, A. & Krivec, U., 2018. *Cistična fibroza*. [Online] Available at: <https://www.redkebolezni.si/redke-bolezni/cisticna-fibroza/> [Accessed 20. 09. 2021].

Kotnik Pirš, A. et al., 2014. Značilnosti otrok in mladostnikov s cistično fibrozo v Sloveniji. *Slovenska pediatrija*, 21(1), pp. 164–171.

Lima, C. A. et al., 2018. Six-minute walk test as a determinant of the functional capacity of children and adolescents with cystic fibrosis: a systematic review. *Respiratory medicine*, 137, pp. 83-88.

Mall, A. M. & Hartl, D., 2014. CFTR: cystic fibrosis and beyond. *The European respiratory journal*, 44(4), pp. 1042–1054 .

Malone, H. et al., 2019. Interventions for promoting participation in shared decision-making for children and adolescents with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 5(5), pp. 4–9.

Manley, K., Watts, C., Cunningham, G. & Davies, J., 2011. Principles of nursing practice: development and implementation. *Nursing standard*, 25(27), pp. 35–37.

Massie, J., Morgan, A.I. & Gillam, L., 2017. When is too little care, too much harm in cystic fibrosis? Psychological and ethnical approaches to the problem. *Journal of Cystic Fibrosis*, 16(2), pp. 299–303.

Moher, D. et al., 2009. Preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses: the PRISMA statement. *Plos Medicine*, 6(7), p. e1000097.

Naehrig, S., Chao, C. & Naehrlich, L., 2017. Cystic fibrosis: Diagnosis and treatment. *Deutsches Ärzteblatt International*, 114(33-34), pp. 564–574.

National Health Service, 2018. *Cystic fibrosis*. [Online] Available at: <https://www.nhs.uk/conditions/cystic-fibrosis/?fbclid=IwAR2vJx-fzLTxSskceVEZBqjLbUvhCzyt312hnkfbucsiYMW7MxhWO-Rd7w> [Accessed 20. 09. 2021].

Polit, D.F. & Beck, C.T., 2012. *Nursing Research: Generating and assessing evidence for nursing practice*. 10th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Health.

Ponce, M. C. & Sharma, S., 2020. *Pulmonary function tests*. [Online] Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482339/> [Accessed 23. 09. 2021].

Praprotnik, M. et al., 2015. Novosti v obravnavi bolezni prebavil in zapletov pri cistični fibrozi ter organizacija prehoda iz pediatričnega centra v center za cistično fibrozo za odrasle. *Zdravniški vestnik*, 84(3), pp. 222–231.

Praprotnik, M. et al., 2017. *Priročnik za obravnavo otrok in mladostnikov s cistično fibrozo*. Ljubljana: Univerzitetni klinični center: Pediatrična klinika, Služba za pljučne bolezni.

Radtke, T., Nevitt, S. J., Hebestreit, H. & Kriemler, S., 2017. Physical exercise training for cystic fibrosis. *The Cochrane database of systematic reviews*, 11(11), pp. 6–9.

Reisinho, M. D. & Gomes, B. P., 2016. Nursing interventions in monitoring the adolescent with cystic fibrosis: a literature review. *Revista latino-americana de enfermagem*, 24(1), pp. 1 – 8.

Santana, N. N., Chaves, C. R. M. M., Gonçalves, C. P. & Gomes Junior, S. C. D. S., 2020. Factors associated to quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis.

Revista paulista de pediatria: orgao oficial da Sociedade de Pediatria de Sao Paolo, 38(1), e2018397.

Schmidt, H. & Sharma, G., 2020. *Sweat testing*. [Online] Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK547728/> [Accessed 21. 01. 2021].

Shirzadi, R., Navaei, S., Modaresi, M. & Masiha, F., 2020. Is FEV1 associated with quality of life in children with cystic fibrosis? An original article. *Immunopathologia Persa*, 6(1), pp. 1–5.

Tointon, K. & Hunt, J., 2016. How holistic nursing can enhance the quality of life of children with cystic fibrosis. *Nursing children and young people*, 28(8), pp. 22–25.

Tomaszek, L. et al., 2019. Evaluation of quality of life predictors in ascents and young adults with cystic fibrosis. *Heart & lung: the journal of critical care*, 48(2), pp. 159–165.

Tomazin, M, Berce, V. & Koren, B., 2019. Obravnava otrok in mladostnikov s cistično fibrozo. In: J. Dolinšek & N. Marčun Varda, eds. *Ni vse epilepsija, kar se trese; Tranzicijska medicina; Odvisnost pri otrocih in mladostnikih; XXIX. Srečanje pediatrov: zbornik predavanj, Maribor, 12. in 13. april 2019*. Maribor: Univerzitetni klinični center, pp. 95–103.

VanDevanter, D.R. et al., 2016. Cystic fibrosis in young children: A review of disease manifestation, progression, and response to early treatment. *Journal of Cystic Fibrosis*, 15(2), pp. 147–57.

Vidmar Globovnik, A. & Žinkovič, S., 2016. Zdravstvena nega otroka s cistično fibrozo – prikaz primera. In: M. Pevec, ed. *Adolescentna medicina; Bolečina pri otroku; Novosti v pediatrični pulmologiji; XIII. srečanje medicinskih sester v pediatriji, Maribor, 8. in 9. april 2016*. Maribor: Univerzitetni klinični center, pp. 105–113.

While, A. E., Heery, E., Sheehan, A. M. & Coyne, I., 2016. Health-related quality of life of young people with long-term illnesses before and after transfer from child to adult healthcare. *Child: care, health and development*, 43(1), pp. 144–151.

Yohannes, A. M. et al., 2012. Relationship between anxiety, depression, and quality of life in adult patients with cystic fibrosis. *Respiratory care*, 57(4), pp. 550–556.

Zorcec, T. et al., 2019. Coping with cystic fibrosis in the Republic of Macedonia-Parent Perspective. *Prilozi*, 40(3), pp. 69–75.

Zubrzycka, R., 2018. Coping with stress by mothers of children and adolescents with cystic fibrosis. *Adv Respir Med*, 86(2), 86–91.