

VASKULITIS U CISTIČNOJ FIBROZI - ZBRINJAVANJE DJETETA

MARIJA DELIĆ, ANTONIA JENJIĆ*

Cistična fibroza je jedna od najčešćih nasljednih bolesti. Nasljeđuje se autosomno recesivno. Simptomi bolesti su usporen rast i razvoj djeteta, uporan kašalj popraćen abnormalnom količinom sluzi, ponavljane upale sinusa, bronha i pluća, te insuficijencija gušterače. Henoch-Schönleinova purpura u cističnoj fibrozi se javlja kao rijetka komplikacija u 2-3% slučajeva. Ne zna se točan razlog nastajanja. Većina slučajeva purpura u cističnoj fibrozi zabilježena je u starijih od 20 godina. Vodeći simptomi su palpabilna purpura, artralgijske, probavne smetnje i glomerulonefritis. U radu se opisuje prikaz slučaja 17-godišnjeg dječaka koji boluje od cistične fibroze i rijetke pridružene komplikacije Henoch-Schönleinove purpura.

Deskriptori: VASKULITIS, CISTIČNA FIBROZA, DIJETE

UVOD

Cistična fibroza je jedna od najčešćih nasljednih bolesti. U većini europskih populacija obolijeva jedno od 2.500 novorođenčadi (godišnje četiri od 10.000 novorođenčadi). Jednako je česta u dječaka i djevojčica, nasljeđuje se autosomno recesivno. "Nosioći cistične fibroze" su osobe koja imaju samo jednu kopiju CF gena.

U Europi svaka 25-a osoba nosilac je bolesti, dok je u Hrvatskoj oko 180.000 nosioca CF gena. Vjerojatnost da takve dvije osobe imaju djecu je oko 1:625.

Glavna obilježja cistične fibroze su:

- gen se nalazi na 7. kromosomu i kodira sintezu proteina - transmembranski regulator cistične fibroze;
- sudjeluje u aktivnom transportu elektrolita kroz staničnu membranu;
- mutacije gena dovode do poremećaja prijenosa natrija, klora i vode;
- CFTR protein nalazi se u membrani epitelnih stanica žlijezda - u dišnom, probavnom i reproduktivnom sustavu te u koži;
- bolest se otkriva već u prve četiri godine života (oko 80% slučajeva), nekad tek u adolescenciji ili čak u odrasloj dobi.

Simptomi cistične fibroze su:

- usporen rast i razvoj djeteta unatoč normalnom ili čak pojačanom apetitu;

*Klinika za dječje bolesti, KBC Split

Adresa za dopisivanje:
Marija Delić
Klinika za dječje bolesti, KBC Split
21000 Split, Spinčićeva 1
E-mail: marijadelic4@gmail.com

- uporan kašalj popraćen abnormalnom količinom sluzi;
- ponavljane upale sinusa, bronha i pluća (uzročnici: *Pseudomonas aeruginosa* i *Staphylococcus aureus*);
- znojnice i slinovnice izlučuju sekret s povećanom količinom soli ("djeca slanog poljupca");
- učestale obilne masne stolice neugodnog mirisa;
- mekonijski ileus;
- insuficijencija gušterače.

Henoch-Schönleinova purpura u cističnoj fibrozi se javlja kao rijetka komplikacija, u 2-3% slučajeva. Ne zna se točan razlog nastajanja. Događa se u fazi infektivne egzacerbacije bolesti ili kod dobrog općeg stanja bez pogoršanja plućnih simptoma. Prezntira se najčešće na donjim ekstremitetima (dorzum stopala, gležnjevi, prednji dio potkoljenice). Većina slučajeva pojavnosti purpure u cističnoj fibrozi je kod starijih od 20 god. Radi se o vaskulitisu koji zahvaća pretežno male žilice i većinom se javlja u djece. Vodeći simptomi su palpabilna purpura, artralgi-je, probavne smetnje i glomerulonefritis. Posljedica je taloženja imunih kompleksa IgA u male arterije kože i druge regije, uz aktiviranje komplementa. Poticajni antigeni bi mogli biti respiracijski virusi, lijekovi, hrana, ubodi insekata i cjepiva. Tipična bubrežna promjena je fokalni, segmentni, proliferacijski glomerulonefritis.

Simptomi purpure su:

- Bolest počinje iznenadnom, palpabilnom purpurom, koja tipično pokriva ekstenzijske površine nogu, ruku, podlaktica i bedrenog pojasa.
- Purpura može krenuti od malih urtikarijalnih površina koje postaju tvrde i opipljive. Kroz nekoliko dana ili par tjedana javljaju se nakupine novih promjena.

- Probavne su tegobe česte, od abdominalne osjetljivosti do kolika i melene, ponekad dolazi do invaginacije crijeva, a stolica bude pozitivna na okultno krvarenje.
- Mnogi bolesnici su febrilni i poliartralgični uz periartikularnu osjetljivost i otok gležnjeva, koljena, kukova, laktova i zapešća.

Uzrok pojavnosti purpure u cističnoj fibrozi nam je nepoznat. Mogući uzroci:

- bakterijska infekcija;
- hipergamaglobulinemija;
- terapijsko liječenje;
- imunološka podloga.

PRIKAZ SLUČAJA

17-godišnji dječak koji boluje od cistične fibroze se hospitalizira zbog jakih bolova u trbuhu. Na potkoljenicama ima izražene purpurne mrlje različite veličine sa prelijevanjima i spajanjem u veće otočiće. Prisutna je bolnost stopala i vidljivo oteknuće zglobova. Bolesnik je dobrog općeg stanja, dobro kontrolirane osnovne bolesti zbog dobre individualne i kontinuirane zdravstvene njege i educiranja samog djeteta i roditelja. Pri dolasku u bolnicu izrazito neraspoložen, tjeskoban, bolan, posebno se žali na bol u trbuhu. Bolesnik odbija hranu i tekućinu zbog straha od većih bolova.

Zbog navedenih simptoma uzeli smo uzorke krvi za laboratorijske pretrage, između ostaloga i uzorak stolice na okultno krvarenje i dobili pozitivan rezultat. Bolesniku je ordinirano parenteralno nadomještanje tekućine, pozvana je dijetetičarka za dogovor o ishrani i fizioterapeut za pokretljivost zglobova, te su se provodile vježbe za respiracijski sustav. Sve planirane aktivnosti smo usklađivali s trenutnim

stanjem djeteta prateći njegovu bolnost, volju i zainteresiranost. Dijetetičarka je po dogovoru s bolesnikom pripremila recept za ishranu prilagođen potrebama i s redukcijom određenih namirnica zbog trenutne bolesti, a opet u okviru njegovih želja i zahtjeva, da bi bio zadovoljan i počeo uzimati obroke. Redovito se evidentirala sestrinska dokumentacija o boji, izgledu i vlažnosti kože ekstremiteta. Bolesniku je svakodnevno pružano ohrabrenje i podrška zbog trenutne, a i osnovne bolesti.

LJEČENJE:

- Simptomatsko.
- Kortikosteroidi (prednison 2 mg/kg).
- Uz terapiju za cističnu fibrozu (inhalecija, vježbe drenaže, iskašljavanje).
- Bolesnicima s teškim oštećenjima bubrega daje se imunosupresivna terapija (i.v. metilprednisolon, prednison i ciklofosfamid PO) ne bi li se suzbila upala.
- Nakon sedam dana terapije kortikosteroidima s nadomjescima popravljja se stanje bolesnika, te se otpušta kući uz preporučene dijetetske mjere.

ZAKLJUČAK

Bolesnik svoju kroničnu bolest treba shvatiti kao životnog suputnika s kojim treba naučiti živjeti, koliko god to ponekad bilo teško (pogotovo u pubertetskoj dobi), a u tome mu treba pomoći i medicinska sestra. Važna je edukacija bolesnika o svim mogućim komplikacijama i prezentacijama osnovne bolesti, kako bi se s njima mogao lakše i bolje nositi. Medicinska sestra bolesnika uči samopomoći i samokontroli, da prepozna znakove pogoršanja bolesti, jer se s razvojem novih komplikacija bolesti javlja još veći strah i nezadovoljstvo. U ovom slučaju kod bolesnika treba što prije smanjiti simptome i bolove. Edukaci-

ja mora biti prilagođena dobi, psihičkom i tjelesnom stanju bolesnika. Pri tome sve-mu treba zadovoljiti socijalne kontakte i potrebe za tjelesnom aktivnošću. Svi skupa u svrhu uspješne kontrole bolesti moramo neprekidno ulagati napore u komunikaciji i edukaciji roditelja kao i ostalih zdravstvenih radnika. Trebamo spriječiti da bolesnik bude zaokupljen bolešću i da se prepusti depresivnom raspoloženju. Dijete treba sudjelovati u svim aktivnostima kao i njegovi vršnjaci, u skladu sa svojim trenutnim stanjem. Svjedoci smo čestih hospitalizacija ovakve djece zbog osnovne bolesti, ali i zbog progresija i pojave HS purpure. Uz primjenu postojećeg znanja specifičnog za obje bolesti neizmjereno je važan topao, smirujući pristup medicinske sestre. Svi mi zajedno svojom nesebičnom podrškom s puno nježnosti i topline pružamo maksimalnu skrb da bi se naši pacijenti sa specifičnim dijagnozama osjećali sigurnije i sačuvali stečeno povjerenje u nas.

LITERATURA

1. Orenstein DM. Cystic Fibrosis: A Guide for Patient and Family, 1989.
2. Bush A, Bilton D. Cystic Fibrosis; 2013.
3. Zergollern LJ i sur. Pedijatrija 1; 1994.
4. Mardešić D. Pedijatrija, Zagreb; ŠK 2005.

Summary

VASCULITIS IN CYSTIC FIBROSIS - CHILD CARE

Marija Delić, Antonia Jenjić

Cystic fibrosis is one of the most common hereditary diseases. It is inherited autosomal recessive and primarily affects children who have two CF genes. Symptoms of the disease are delayed growth and development, persistent cough accompanied by abnormal amount of mucus, recurrent sinusitis, bronchitis, pneumonia and pancreatic insufficiency. Henoch-Schönlein purpura in cystic fibrosis occurs as a rare complication in 2-3% of cases. The exact reason is unknown. In most cases purpura in cystic fibrosis happens in patients older than 20 years. Main symptoms are palpable purpura, arthralgia, indigestion and glomerulonephritis. This article describes a case of 17-year-old boy who suffers from cystic fibrosis and rare associated complication Henoch-Schönlein purpura.

Descriptors: VASCULITIS, CYSTIC FIBROSIS, CHILD