

ČETIRI SESTRE OBOLJELE OD CISTIČNE FIBROZE - PRIKAZ SLUČAJA: ZDRAVSTVENA SKRB ZA OBOLJELE, PODRŠKA TE OSNAŽIVANJE OBITELJI

HELENA VUJATOVIĆ*

Cistična fibroza tj. mukoviscidoza, multisistemska je nasljedna bolest koja se očituje stvaranjem žilavog, gustog, ljepljivog sekreta u žlijezdama s vanjskim izlučivanjem. Obolijevaju djeca čija oba roditelja nose kopiju mutiranog CFTR gena. Obitelj, čija se djeca liječe u Centru za cističnu fibrozu djece i odraslih KBC-a Zagreb, jedinom u Republici Hrvatskoj, ima petero djece od kojih četiri sestre boluju od cistične fibroze, dok je jedno dijete zdravo. Oboljele djevojčice u dobi su od 1, 7, 9 te 11 godina. Zbog težine bolesti, niza komplikacija te redovite parenteralne terapije mandatorno su hospitalizirane na Zavodu za kliničku imunologiju, respiracijske bolesti, alergologiju i reumatologiju. Tijekom boravka u bolnici, osim na parenteralnoj terapiji, fokus je i na adekvatnoj zdravstvenoj njezi, unapređenju skrbi te stjecanju navika i provođenju istih kući. Liječenje uključuje inhalacijsku mukolitičku terapiju, fizioterapiju, pankreatičnu enzimatsku terapiju, nutritivnu potporu, antibiotike i terapiju CFTR modulatorima. Sestrinske intervencije usmjerene su na pravilnu raspodjelu terapijskih zadataka tokom dana, uključujući pri tome u rad cijelu obitelj. Medicinska sestra svakodnevno s pacijenticama nastoji imati isti režim provođenja zadataka kako bi imale jasnu viziju provođenja skrbi samostalno kući. Buđenje, zatim osobna higijena, uzimanje vitamina te modulatorne terapije, potom inhalacije, briga za higijenu perkutane endoskopske gastrostome (PEG), uzimanje nutritivnih pripravaka na usta ili samostalno na PEG, postavljanje nosnih nastavaka zbog potrebne oksigenacije, provođenje vježbi disanja i drenaže samo su neki od zadataka koji se provode nekoliko puta dnevno. Podrškom, edukacijom, ohrabrivanjem te boljim razumijevanjem bolesti medicinska sestra roditeljima nastoji olakšati borbu s bolešću te poboljšati kvalitetu života.

Deskriptori: CISTIČNA FIBROZA, INTERVENCIJE MEDICINSKE SESTRE, EDUKACIJA

UVOD

Hospitalizacija pacijentica oboljelih od cistične fibroze provodi se nekoliko puta godišnje na Zavodu za kliničku imunologiju, respiracijske bolesti, alergologiju

i reumatologiju KBC-a Zagreb, s ciljem uspostavljanja dugoročne kontrole bolesti te zbog liječenja egzacerbacija. Pacijentice hospitalizacije najčešće provode u isto vrijeme, kako bi se održala obiteljska dinamika i u bolničkim uvjetima. Trajanje hospitalizacije prosječno je 14 dana, ponekad i 21 dan. Značajna udaljenosti mjesta stanovanja od mjesta liječenja dodatno otežava proces liječenja.

*KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju

Adresa za dopisivanje:

E-mail: helenavujatovic98@mail.com

Jedna je sestra stara 12 godina. Dijagnoza cistične fibroze postavljena joj je u dobi od 2,5 godina genskim testiranjem nakon što je mlađoj sestri postavljena ista. Gracilne građe, blijede kože, tjelesne mase 28,3 kg, BMI 13,9 kg/m² (1,5 ct., -2,8 zscore), tjelesne visine 142 cm, SpO₂ 91%, izrazito pothranjena, odaje dojam kronično bolesnog djeteta. Produktivno kašlje te iskašljava često tokom dana i noći gusti sekret zelenkaste boje. Tokom dana ne zahtjeva potporu kisikom, međutim tokom noći spava u povišenom položaju uz potporu 1 litre O₂. Uzima enteralne pripravke 2 kcal/ml četiri puta tokom dana. Prilikom hodanja te drugih aktivnosti izrazito se umara te radi česte odmora.

Druga sestra je djevojčica u dobi od 9 godina i 9 mjeseci kojoj je cistična fibroza otkivena u dobi od 3 mjeseca, a prezentirala se nenapredovanjem na tjelesnoj težini te pseudo-Bartterovim sindromom. Kod nje je prisutna teška klinička slika. Teško pothranjena, tjelesne mase 17,2 kg, BMI 11,2 kg/m² (<1. ct., -4,75 zscore), tjelesne visine 118 cm (-2,9 zscore), SpO₂ 75%, blijede kože, batičastih prstiju, pri disanju koristi pomoćnu dišnu muskulaturu, odaje dojam kronično bolesnog djeteta. Produktivno kašlje i iskašljava prozirni sadržaj, zahtjeva potporu kisikom, 2-3 litre svakodnevno. Usprkos svom trudu medicinskog tima, nije se postigao porast na tjelesnoj masi, što je bio još jedan od razloga mandatornih hospitalizacija svaka 3 mjeseca. Također joj je, s obzirom na dugoročni problem nehranjenosti, postavljena perkutana endoskopska gastrostoma (PEG) s posebnim režimom hiperkalorijske prehrane - 8 do 10 bočica 3,2 kcal/ml a 200 ml kroz 24h uz odgovarajuću dozu pankreatičnih enzima.

Trećoj sestri, koja je u dobi od 7 godina i 3 mjeseca, cistična fibroza otkrivena je genetskim testiranjem po rođenju. Gracilne je konstitucije, tjelesne mase 17 kg, BMI 12,4 kg/m² (zscore -2,94) i visine 117 cm (19.ct., -0,87 zscore), SpO₂ 91% - ta-

kođer se radi o cističnoj fibrozi u iznimno teškom stanju. S obzirom na cjelokupno stanje te nenapredovanja na težini, raspravljano je s roditeljima o postavljanju PEG-a. Dobrog je apetita, ne povraća. Iskašljava tokom dana i noći obilne količine sluzavog i gustog sekreta prozirne boje. Popije tokom dana 7-8 kalorijskih pripravaka 2,0 kcal/ml koje odlično podnosi. U usporedbi s dvije godine starijom sestrom u boljem je kliničkom stanju.

Od ožujka 2022. uvedena je svim trima sestrama modulatorna terapija ivakator/lumikator, koju dobro podnose.

Najmlađoj sestri, staroj 15 mjeseci, cistična fibroza otkivena je odmah po rođenju. S obzirom na dob i stabilno stanje bolesti uz terapiju, nije bilo potrebe za mandatornom hospitalizacijom.

ZDRAVSTVENA SKRB TIJEKOM HOSPITALIZACIJE

Svaka hospitalizacija približno je slična. Prijemom na odjel započinju pretrage. Pri dolasku na Zavod za kliničku imunologiju, respiracijske bolesti, alergologiju i reumatologiju mjeri se tjelesna visina i težina, vitalne funkcije, postavlja se venski put te vadi krv za krvne pretrage, uzima običan urin te prvi iskašljaj. Tijekom cijele hospitalizacije sestre obave pregled otorinolaringologa, gastroenterologa sa UZV abdomena, nutricionista, psihologa, spirometriju pri prijemu i otpustu, daju više iskašljaja, acidobazni status (ABS) u budnom stanju i u snu te jednom godišnje OGTT (a u ovisnosti o rezultatima radi im se profil GUK-a). Tokom prve noći uzima se ABS u snu te iduće jutro prvi jutarnji urin na natrij i kreatinin. Cijeli postupak pretraga ponavlja se i prije otpusta. S obzirom na dobivene nalaze uvodi se odgovarajuća venozna terapija, određuje količina ostalih nutritivnih pripravaka te vrste inhalacija koje će dobiti. Njega oko pacijentica provodi se svaki dan hospitalizacije na isti način kako bi se

stekle navike za provođenje istih postupaka kod kuće te uvela rutina. Dan započinju osobnom higijenom, zatim uzimanjem per os terapije te im se mjere vitalne funkcije. Potom slijedi previjanje intravenoznih kanila kod svake pacijentice. Područje oko PEG-a osjetljivo je i povremeno vlaži. Jedna od sestara je svladala samostalno pripremiti pribor za previjanje PEG-a te uz pomoć oca isti previje. Venska terapija nastavlja se tokom cijelog dana. Nerijetko zbog osjetljivih i tankih vena te primjene raznih antibiotika dolazi do pucanja istih stoga se novi venski put postavlja više puta tokom boravka na odjelu što zbog bolnosti pacijentice psihički teže podnose. Ukoliko postavljanje perifernih venskih puteva bude neuspješno te psihički opterećavajuće pacijenticama, postavi se centralni venski kateter. Tjelesnu težinu mjerimo tijekom hospitalizacije tri puta, pri dolasku, zatim na sredini boravka, te pred otpust iz bolnice kako bi se vidio tijek napretka. Nakon jutarnje njega slijedi inhalacijska terapija. Kako bi im se olakšalo disanje te spriječio razvoj infekcije, važno je ukloniti sluz iz dišnih puteva. Inhalacijama se gusta sluz razrjeđuje te olakšava iskašljavanje. S obzirom da tri sestre imaju veliki broj popratnih pomagala, koje uz sebe svakodnevno imaju vezano za inhalacije, kao što su sprej za nos, inhalator, set i komorica za inhalaciju te baby haler za primjenu salbutamola prije inhalacija, sestre na odjelu predložile su roditeljima kupnju malih tvrdih kofera kako bi svaka sestra imala svoje uredno posloženo. Na taj način se poboljšava održavanje higijene pomagala. Pacijentice su educirane da samostalno slože set za inhalaciju kao i babyhaler za primjenu salbutamola te se inhaliraju u razmacima s rhDNAzom, 5,5% NaCl-om te kolistinom. Svaki dan provode vježbe disanja te drenažu zajedno s fizioterapeutima, dva puta dnevno, jednom nakon jutarnjih inhalacija te potom po dogovoru. Fizikalna terapija provodi se Vest uređajem čija je svrha pokretanje sekreta iz dišnih puteva te olak-

šavanje iskašljavanja. Također koriste i puhalicu. Poslije ručka slijedi odmor te zatim odlazak u školu na klinici (1).

Svaka pacijentica ima određeni broj nutritivnih pripravaka koje tijekom dana treba popiti, s ciljem održavanja tjelesne težine, s obzirom da uobičajenom prehranom to ne postižu. Svaki dan zajedno sa medicinskim sestrama pripreme broj bočica na vidljivo mjesto kako bi ih podsjetilo koliko ih još moraju popiti tokom dana. Jedna sestra uz pomoć oca svoje pripreme uzima na PEG. Poznata je poveznica između lošeg nutritivnog statusa i pada u plućnoj funkciji te su stoga enteralni napitci važni u postizanju ciljane tjelesne mase. Pacijentice uz svaki obrok uzimaju kapsule pankreatičnih enzima s obzirom na insuficijenciju pankreasa. Kapsule se uzimaju uz svaki obrok i međuobrok. Svakom hospitalizacijom vrijeme doručka, ručka i večere te međuobroka u danu je isto, što je bitno za njihovu percepciju i nastavak liječenja kod kuće s obzirom da se lijekovi uzimaju u određeno vrijeme. Medicinske sestre prilikom svakog obroka s pacijenticama zajedno određuju koji broj kapsula moraju popiti. Medicinsko osoblje uključuje pacijentice u postupke liječenja u skladu s dobi i mogućnostima glede njihovog tjelesnog stanja te organizira okolinu u skladu s potrebama (2).

PODRŠKA I OSNAŽIVANJE OBITELJI

Briga o bolesnom djetetu utječe na cjelokupnu obitelj. Kronična bolest postavlja ograničenja te mijenja način života i navike u obitelji. U situacijama kronične bolesti pred svakog člana obitelji stavljaju se određene obaveze i zadaci. Ono što je evidentno iz prikazanog je da je, zbog bolesti više članova obitelji, obiteljska harmonija pod velikim opterećenjem. U ovoj obitelji sve je usmjereno na četiri oboljele djevojčice. Fokus je na posjetama liječniku, nabavi svih potrebnih lijekova, hospitalizaciji i

kontrolnim pregledima sestara, a potom na svakodnevni život izvan bolnice, promjeni životnih navika, prehrani, privikavanju na ograničenja. U skrb na odjelu uključen je otac koji razumno i savjesno nastoji djevojčicama olakšati život i stvoriti im kontinuitet u zbrinjavanju. Medicinsko osoblje primjerom svoga načina rada nastoji ocu ukazati na postupke koje će provoditi kući te ga maksimalno uključuje u sve bitne postupke zajedno s pacijenticama. Otac je detaljno educiran za provođenje higijene oko PEG-a, za pravilnu primjenu inhalacijske i per os terapije te nutritivne potpore. Prilikom svakog boravka na odjelu zajedno s kćerima, otac ima psihološku potporu od strane psihologa, vodećeg liječnika te ostatka tima (3).

ZAKLJUČAK

Obiteljska situacija sa četiri sestre koje nekoliko puta godišnje hospitaliziramo na Zavodu za respiratorne bolesti, izrazito je teška i zahtjevna. Česti boravci u bolnici iscrpljujući su za cijelu obitelj. Medicinski tim nastoji pacijenticama pružiti stimulirajuću atmosferu i sigurnu okolinu prilikom svake hospitalizacije, kako bi idući dolazak u bolnicu bio psihički što ugodniji i produktivniji. Sustavnom edukacijom i podrškom u svakom pogledu nastoji se ojačati pacijentice i članove obitelji u brizi oko kontrole bolesti te time poboljšati kvalitetu zdravlja i života.

LITERATURA

1. Tješić-Drinković D, Tješić-Drinković D. Cistična fibroza. Rad Hrvatske akademije znanosti i umjetnosti. Medicinske znanosti. 2015. (pristupljeno 27.02.2023.); (522=41): 75. Dostupno na: <https://hrcak.srce.hr/139011>.
2. Tješić-Drinković D, Tješić-Drinković D. Neishranjenost u cističnoj fibrozi - više od insuficijencije gušterače. Paediatrica Croatica. 2015. (pristupljeno 27.02.2023.); 59 (2): 69-72. <https://doi.org/10.13112/PC.2015.11>.
3. Diminić-Lisica I, Rončević-Gržeta I. Obitelj i kronična bolest. Medicina Fluminensis. 2010. (pristupljeno 27.02.2023.); 46 (3): 300-8. Dostupno na: <https://hrcak.srce.hr/59255>.

Summary

FOUR SISTERS WITH CYSTIC FIBROSIS - A CASE REPORT: HEALTHCARE, SUPPORT AND FAMILY EMPOWERMENT

Helena Vujatović

Cystic fibrosis is the hereditary multisystemic disease, manifested by the formation of tough, thick and sticky secretions in exocrine glands. Affected are the children, whose parents both carry a copy of the mutated CFTR gene. The family, whose children are being treated at UHC Zagreb's Center for Cystic Fibrosis for Children and Adults, the only of its kind in the Republic of Croatia, has five children. Four suffer from cystic fibrosis. One child is healthy. Affected girls are 1, 7, 9 and 11 years old. Due to the severity of the disease, complications and the need for parenteral therapy, they are hospitalized, mandatory, in the Department of Clinical Immunology, Respiratory Diseases, Allergology and Rheumatology. During their stay at hospital, in addition to venous therapy, the focus also lies on adequate health care, improvement of care and the acquisition of habits of carrying it out once they get back home. Treatment consists of inhalant mucolytic therapy, physiotherapy, pancreatic-enzymes therapy, nutritive support, antibiotics and CFTR modulator therapy. Nursing interventions are focused on the proper organization of therapeutic tasks during the day. Those tasks focus on including the whole family as well. Every day, the nurse tries to have the same routine of carrying out the tasks with the patients so that they can have a clear vision of how to carry them out independently at home. Waking up, followed by personal hygiene, taking vitamins and modulatory therapy, inhalations with the use of salbutamol via babyhaler, taking care of the hygiene of the PEG, taking calorie rich supplements by mouth or independently on the PEG, placing nasal extensions due to the necessary oxygenation, performing breathing and drainage exercises are just some of the tasks that are carried out several times a day. With support, education, encouragement and better understanding of the disease, the nurse tries to make it easier for parents to fight the disease and improve the quality of life.

Descriptors: CYSTIC FIBROSIS, NURSING INTERVENTIONS, EDUCATION