



# ***Улогата на медицинската сестра во нега и третман на дете заболено од Цистична фиброза***

*ЈЗУ Институт по белодробни заболувања кај децата - Козле*

*УКЦ Љубљана (26ти Октомври – 21ви Ноември, 2015)*

*Сузана Милошевиќ*

*Скопје 13.01.2015*





Цистичната фиброза (ЦФ) е најчеста рецесивно наследна болест во белата популација (1:2500). Болеста е резултат на мутации во CFTR генот. CFTR протеинот претставува хлорен канал во апикалната мембрана на епителните клетки и е важен во регулација на движењето на сол и вода низ клеточната мембрана. Детето треба да наследи ген од обата родители за да добие болест.

Секој 30ти Европеец е пренесувач на генот кој предизвикува ЦФ.

На 40000 деца и адолесценти едно живее со ЦФ.



## Начин на настанување на болест

Недостаток/дисфункција CFTR хлорен канал предизвикува недостаточна регулација на клеточни транспортни процеси (на сол и вода), а тоа доведува до создавање на густы вискозни секрети во органите како што се: бели дробови, панкреас, црева, жолчни канали, потни жлезди, генитални канали.

Главни органи засегнати од ЦФ се белите дробови и панкреасот.





## Типични симптоми кај дете заболено од ЦФ:

- Слабо напредување на ТТ и ТВ на детето
- Долготрајна “влажна” кашлица
- Чести инфекции на белите дробови и синусите
- Повторувачки епизоди на инфекции на долните дишни патишта со тешко дишење и “визинг”
- Изразито солена пот
- Чести мастни смрдливи столици (доколку детето нема акутна инфекција на гастро-интестиналниот тракт)
- Чести болки во стомак, болки при дефекација
- Неplодност





Доколку во анамнезата за клиничката слика лекарот добие податоци за вакви симптоми најверојатно ќе се одлучи за следните испитувања:

- Ионтофореза – се мери количината пот која се излучува на површината во одредено време односно количина на хлор во потта на детето (кај деца со ЦФ таа количина е зголемена, затоа имаат солена пот),
- Крвни примероци за генетски испитувања: познати се веќе 800 различни мутации на генот за ЦФ. Болеста се потврдува доколку се најдат: позната мутација во две копии или две различни мутации за кои е познато дека предизвикуваат болест.



Децата со ЦФ не живеат толку долго како оние што не се заболени. Некои дочекуваат 50 години живот, други пак го завршуваат рано, уште пред 5 години, зависно од тоа каде во Европа живеат. Затоа е битно болеста навреме да се дијагностицира и да се има посебен пристап кон добар третман и нега на овие заболени деца што води до подолг и поквалитетен живот.

Лекувањето се спроведува по пат на апликација на разновидни лекови и физиотерапеутски третман со цел да се одржи добра општа состојба на заболеното дете и да се спречи влошување на болеста.





Секое дете и при секоја епизода на лекување пристапот е индивидуален. Лекувањето вклучува:

- Редовно реализирање на респираторна физиотерапија со што се одржува добра респираторна функција
- Со цел да се олесни искашлување на густот слуз што се насобира во дишните патишта детето повеќе пати на ден инхалира хипертоничен физиолошки раствор преку посебен инхалатор
- Во случај на влошување на болеста се применува антибиотско лекување (антибиотикот се одредува според микробиолошко испитување кое укажува на причинителот на инфекцијата) кое може да е во облик на сируп, таблети или инхалации





- Доколку болеста се влоши повеќе детето мора да се хоспитализира за да прима антибиотик интравенозно по пат на инфузија
- После многу години кај некои болни деца состојбата на белите дробови и покрај терапијата толку се влошува да е потребна трансплантација на бели дробови
- Кај деца со ЦФ поради панкреатичната инсуфициенција, потребно е надомест на панкреатичните ензими кои ги разградуваат мастите во цревата. Ензимите децата ги земаат во облик на таблети при секој оброк во зависност од калориската вредност на оброкот





- Поради слабо напредување во ТТ и ТВ повеќето деца имаат потреба за енергетски збогатена храна
- Потребно е надоместување на липосолубилните витамини (А,Д,Е и К) кои ги даваме на децата во облик на сипур, дражеи и таблети во зависност од нивната возраст
- Кај некои деца доколку е оштетена функцијата на црниот дроб се даваат хепатопротектори
- Кај некои деца во понапредната возраст се развива шекерна болест или остеопороза, во тој случај треба лекување и третман од страна на ендокринолог





## Како да се одржи добра општа состојба кај дете заболено од ЦФ?

- Одржување добра ТТ
- Редовно изведување на физиотерапија
- Редовно земање на сите препишани лекови преку инхалација
- Брзо интервенирање при влошување на болеста
- Изолација од респираторни инфекции
- Редовно вакцинирање против грип, пнеумокок
- Редовна физичка активност особено во природа (спорт)





За да сето ова горе наведено биде успешно реализирано и се постигне добра нега и третман на деца заболени од ЦФ потребен е професионален пристап на здравствени работници кои со своето знаење и искуство ќе им овозможат одржување на добра општа состојба и што поквалитетен живот на нив и нивните семејства.

Затоа ЦФ се води во специјализирани центри за ЦФ од трениран и искусен **мултидисциплинарен тим**. Централно место во тимот завземаат педијатар/пулмолог, гастроентеролог и специјализирана медицинска сестра.



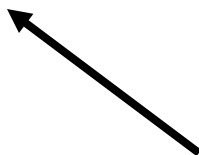


физиотерапевт



**Специјализирана  
медицинска сестра**

педијатар/пулмолог



гастроентеролог



ПСИХОЛОГ



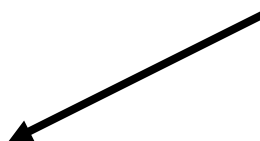
фармаколог



Социјален работник



диететичар



микробиолог



ендокринолог





Улогата на специјализираната медицинска сестра во ЦФ тимот е голема и од особено значење:

- Таа е важна карика во тимот кој се грижи за пациентите со ЦФ, координира и поврзува
- Потребно е да има сеопфатни знаења за ЦФ и преку континуирана едукација да ги следи современите ставови во третманот на ЦФ
- Таа е врска меѓу пациентот и семејството со останатите членови на мултидисциплинарниот ЦФ тим и со различни служби во заедницата
- Се грижи за добар извор на информации и комуникација меѓу членовите во тимот
- Го изработува планот за комуникација кој подоцна овозможува решавање на проблемите
- На прво место ги поставува задоволството и добро расположение на пациентите и нивните семејства
- Ги вклучува пациентите и семејствата во донесување одлуки за процесот на третманот и негата на болното дете



**Тимска работа**  
**Координација**

**Квалитетна и  
Комплетна  
Здравствена нега**

**Поддршка и  
соработка**

**Едукација  
на децата и  
семејствата**

**Знаење и  
искуство**





## Предност на тимската работа





Спроведувањето на високо квалитетен третман и нега на болните деца и постојаната едукација на нив и нивните семејства допринесува за посреќен и подолг живот на сите пациенти со ЦФ.

