

Cistična fibroza predstavlja autozomno recesivno, multisistemska oboljenje koje je praćeno poremećajem mukocilijarnog čišćenja u svim egzokrinim organima. Radi se o vrlo ozbiljnom oboljenju koje se nasleđuje genetskim putem sa roditelja na decu. Simptomi ovog ozbiljnog hroničnog oboljenja potiču od organa koji stvaraju mukus, znoj, digestivne sokove i pljuvačku. Promena strukture epitelnih ćelija izaziva narušavanje ravnoteže između vode i elektrolita, a kao odgovor na tu promenu organizam proizvodi gustu sluz što se manifestuje promenama u radu žlezda sa spoljnim lučenjem zbog čega su oštećeni mnogi organi, a najviše disajni, digestivni i reproduktivni organi.

Fenotipske karakteristike koje odlikuju ovo oboljenje su heterogene i kreću se od mekonijalnog ileusa i teških respiratornih manifestacija kod male dece, usporenog rasta i razvoja, do komplikacija opstruktivne bolesti pluća usled kojih se razvija plućna arterijska hipertenzija. Najveći broj obolelih ima hroničnu bolest pluća, insuficijenciju funkcije pankreasa i povećanu koncentraciju hlora u znoju što čini poznati trijas cistične fibroze. Morbiditet i mortalitet bolesti zavise od akumulacije mukusa, rekurentnih infekcija neuobičajenim patogenima, kao što je *Pseudomonas aeruginosa* i izrazite inflamacije u plućima.

EPIDEMIOLOGIJA

U svetu živi oko 100 000 ljudi obolelih od cistične fibroze, pokazuju podaci Svetske zdravstvene organizacije. U Srbiji je registrovano 130 obolelih, a procenjuje se da je postoji još oko 100 nedijagnostikovanih pacijenata, ili pacijenata koji se leče pod nekom drugom dijagnozom. Stručnjaci upozoravaju da svaki 900. bračni par ima šansu da dobije dete sa cističnom fibrozom. U Srbiji se svake godine rodi dvadesetoro dece sa cističnom fibrozom, a oko 30% obolelih je u dobu odraslih.

ISTORIJAT CISTIČNE FIBROZE

Određeni aspekti CF-a su prepoznati još u XVI veku gde nalazimo prve zapise o bolesti koja veoma liči CF-u. U XVIII veku u Nemačkoj i Švajcarskoj literaturi pojavljuje se upozorenje koje kaže da će dete čije čelo je slano kada se poljubi, uskoro umreti. Dugo vremena je ljubljenje detetovog čela ili podlaktice bila glavna okosnica u dijagnozi CF-a, a i danas se o njima govori kao o “deci slanog poljupca”.

1905. godine Karl Landsteiner prvi put opisuje mekonijski ileus, jedan od prvih simptoma CF-a, mada on može biti uzrokovan i drugim bolestima. Kasnije, 1936. godine Guido Fanconi objavljuje opis bolesnika gde povezuje simptome celijakije (odnosno malapsorpcije), promene u gušterači i bronhiektazije (Hodson et al., 2012).

Tokom 1938. godine Dorothi Hansine Andersen, patolog u Dečjoj bolnici u Njujorku objavljuje članak pod nazivom: "Cistična fibroza pankreasa i njena povezanost sa celijakijom; klinička i patologijska studija", gde opisuje posebnu podgrupu dece sa hroničnom dijarejom kojima je nakon smrti utvrdila karakteristične promene u izgledu gušterače (otuda naziv cistična fibroza), a za života su uz dijareju imala i učestale upale pluća. Tako je Dr Doroti Hansine Andersen povezala simptome digestivne i plućne bolesti u jednu bolest - cističnu fibrozu. Ona je predložila i prvi test za postavljanje dijagnoze ove bolesti, odnosno analizu prisustva pankreasnih enzima u crevnom sadržaju. Takođe, ova naučnica prva iznosi hipotezu da je CF nasledna recesivna bolest i prva je upotrebila nadoknadu enzima pankreasa u lečenju CF-a što je uveliko pomoglo i poboljšalo kvalitet život obolelih.

1953. godine utvrđen je tzv. znojni test za dijagnozu bolesti. Značaj ovog otkrića nije se ogledao samo u dijagnostici, već je pomogao daljem razumevanju osnovne patološke promene.

1988. godine Francis Collins, Lap Chee Tsui i John R. Riordan otkrivaju prvu mutaciju gena za CF na hromozomu 7 ljudskog genoma i to mutaciju delta F508 čime su otvorene nove mogućnosti za razumevanje i dalje istraživanje osnove bolesti na ćelijskom i molekularnom nivou.

U 2012. godini američka agencija za hranu i lekove (FDA) je odobrila prvu terapiju za CF koja deluje na nivou CFTR proteina, odnosno, ispravlja sam uzrok oboljenja. Iako ovo dostignuće predstavlja prekretnicu u terapiji, lek deluje samo u slučaju određenog tipa mutacija klasifikovanih u grupi III (*eng. gating mutations*), za najčešći tip mutacije G551D koja se sreće samo kod oko 4% osoba obolelih od CF. U julu ove godine, FDA je odobrila i kombinovanu terapiju za najčešću mutaciju F508del, prisutnu kod većine osoba sa CF.

NAČIN PRENOŠENJA

Cistična fibroza se nasleđuje autozomno recesivno što znači da mutacija CFTR gena na drugom kraku sedmog hromozoma mora postojati na oba alela da bi se bolest razvila.

Cistična fibroza je bolest koja pogađa jedno od 2500 živorođene bele dece, jedno od 32000 živorođene dece Azijata i jedno od 15000 živorođene dece crne rase. To praktično znači, da će se od

10.000 dece koja se godišnje rode četiri biti sa cističnom fibrozom. Cistična fibroza je nasledna bolest od koje oboljevaju i dečaci i devojčice. Kod obolelih ženskih osoba plućna funkcija progresivnije opada tokom starenja pa bolesnice umiru u proseku ranije nego bolesnici muškog pola. Deca se rađaju sa cističnom fibrozom i bolest se ne dobija tokom života. Cistična fibroza nije zarazna bolest i ne može se preneti sa jednog deteta na drugo. Moguće je da u porodici, kroz više generacija bude nosioca gena, a da se to uopštene zna .

KLINIČKA SLIKA

Prvi simptom ove bolesti može se javiti na samom rođenju, kada je prva stolica - mekonium, jako gusta što može izazvati opstrukciju crevne pasaže - ileus.

Klinička slika CF-a manifestuje se velikim brojem različitih kliničkih pojava među kojima dominira hronična plućna bolest s razvojem bronhiektazija, zatim pankreasna insuficijencija s razvojem bilijarne opstrukcije i mogućim razvojem ciroze jetre i sterilitet muškaraca. Druge manifestacije javljaju se ređe. Kod nekih bolesnika kombinuju se sve kliničke pojave, a kod drugih može kliničkom slikom dominirati samo jedna, npr. sterilitet zbog opstrukcije semenovoda. Cistična fibroza ne utiče na nervni sistem i mozak čime je sposobnost učenja normalna kao i kod ostale dece.

CISTIČNA FIBROZA KOD ODRASLIH OSOBA

Slika CF-a tokom starenja i progresije bolesti se menja. Promene su još i očiglednije i izraženije ako se parametri bolesti upoređuju između različitih starosnih grupacija tokom života. Dva najčešća parametra koja se danas koriste u proceni stanja bolesti kod pacijenata su plućna funkcija i uhranjenost. Plućna funkcija kao indikator pokazuje stalan pad do sredine dvadesetih godina kad se donekle stabilizuje, a slično važi i za uhranjenost koja se, sa vremenom, u odrasloj dobi stabilizuje. Pravo objašnjenje za navedena opažanja medicinski često nisu sasvim jasna i najlakše ih je tumačiti tzv. efektom preživljavanja. Uopšteno se smatra da strukturu bolesnika sa dužim preživljavanjem čine bolesnici sa blažom kliničkom slikom, sa postavljenom dijagnozom u kasnijoj dobi kao i oni podvrgnuti transplantaciji pluća. Uobičajenu pretpostavku o strukturi bolesnika s dužim životnim vekom učinila je sumnjivom studija bolesnika koja je uključivala pacijente koji nisu bili podvrgnuti transplantaciji pluća, a bili su stariji od 40 godina. Rezultati tog istraživanja pokazali su da je kod 28% bolesnika CF dijagnostikovana u prvoj godini života, a kod dve trećine pre 16. godine života. Takođe, među bolesnicima je bilo 30% sa prisutnom F508 del mutacijom kao i 25% njih sa složenim heterozigotima za F508del i još jednu dodatnu

mutaciju. Kod 82% učesnika u istraživanju zabeležena je insuficijencija pankreasa, a u 76% bolesnika hronična kolonizacija *P. aeruginosa*. Tako je udeo u bolesnicima sa tipičnom prezentacijom bolesti činio značajan postotak onih iznad 40 godina. Ta opažanja upućuju na to da postoje i neki drugi faktori koji značajno utiču na dužinu preživljavanja te da oni nužno ne moraju biti zavisne od funkcije CFTR-a. Takođe, podaci dobijeni iz istraživanja koja su sprovedena u pet velikih centara za lečenje obolelih od CF, a koji se ujedno i odnose na bolesnike u dobi iznad 40 godina, dokazuju i da ti bolesnici imaju sva značajna obeležja hroničnih plućnih bolesti, te je kod tih bolesnika hronična infekcija disajnih puteva česta, a u kolonizaciji preovladavaju:

- *Pseudomonas aeruginosa* (47-78%)
- *Staphylococcus aureus* (21- 61%)
- *Haemophilus influenzae* (0-22%)
- *Burkholderiacepacia. complex* (1,7-23%)
- *Stenotrophomonas maltophilia* (1,1-22%)

Među ostalim parametrima praćenih u toj starosnoj grupi, u 9-10% slučajeva zabeležena je prisutnost ABPA, prisutnost hemoptoa u 11-14% slučajeva, kao i pojava pneumotoraksa kod 7- 11% bolesnika. Bilo je moguće proceniti i tradicionalno smatrane prediktore preživljavanja, što je dovelo do toga da je loš socioekonomski status i dalje ostao u većini studija značajan rizični faktor brže progresije bolesti. Očekivano trajanje životnog veka kod bolesnika sa cističnom fibrozom je stalno promenljivo. Postoje značajne sumnje u dalji napredak trenutnog stanja. Poboljšanja i napredak na području produžavanja životnog veka obolelih pacijenata je ostvaren u značajnoj meri od 1938. kada je cistična fibroza opisana kao klinički entitet. Medijan životnog veka, razdoblje u kojem će polovina od određene populacije umreti, povećan je sa samo nekoliko meseci u 1940. do čak 41 godinu u današnje vreme, kod obolelih u mnogim zemljama. Predviđeni medijan preživljavanja ljudi rođenih sa CF i danas nastavlja da raste. Brojni su faktori doprineli promeni statistike obolelih od cistične fibroze. Ranije i preciznije metode detekcije, centralizovana specijalistička multidisciplinarna nega i istraživanja zasnovana na dokazima osiguranim od strane samih pacijenata, njihovih porodica i medicinskog osoblja iz okruženja koje olakšava dugoročnu kontrolu ove dugoročne i kompleksne bolesti. Identifikacija većeg broja genotipova cistične fibroze (od kojih se mnogi karakterišu fenotipskim blažim varijantama) takođe je doprinela povećanju broja obolelih od cistične fibroze što, posledično, na kraju dovodi do značajnog uticaja na ukupnu statistiku, ishode i prognoze bolesti.

DIJAGNOSTIKA

Ukoliko je porodična anamneza pozitivna na nasledni gen za cističnu fibrozu roditeljima se preporučuje da se podvrgnu prenatalnoj dijagnostici. Testiranje se obavlja putem amniocenteze ili biopsije horionskih čupica. Cilj prenatalne dijagnostike je rađanje zdravog deteta ili mogućnost ranog lečenja ploda. Ako je test pozitivan roditeljima se daje mogućnost izbora prekida trudnoće.

Dijagnoza cistične fibroze se u 80% slučajeva postavlja na osnovu kliničke slike i specifičnih simptoma bolesti. Zasniva se na prepoznavanju simptoma bolesti, podacima o osobama sa CF-om u porodici ili pozitivnom novorođenačkom skriningu na CF.

U praksi se za dijagnostikovanje CF-a, odnosno kao dokaz poremećenog transporta jona, najčešće koristi standardizovani postupak pomoću pilokarpinske jontoforeze, kojom se dobija znoj za analizu koncentracije hlorida. Da bi rezultat testa bio pouzdan, važno je skupiti adekvatnu količinu znoja (100 mg), a merenje treba izvršiti barem u dva navrata u različite dane. Normalna koncentracija Cl u znoju iznosi <40mmol/l. Deca sa CF mogu imati 2- 5 puta veću koncentraciju hlorida od normalne.

S obzirom da je CF multisistemska bolest neophodno je sprovesti dopunsku dijagnostiku: praćenje funkcije pluća, ishranjenosti tkiva, metabolizam glukoze, funkciju jetre, kostiju i bubrega, antropometrijska merenja deteta, endokrinološku procenu, ginekološko- urološku procenu i po potrebi radiološki pregled grudnog koša i stomaka.

Važnost poznavanja CFTR- mutacije jeste u davanju genetskog saveta roditeljima, a danas i zbog eventualne terapijske mogućnosti korekcije funkcije samog genskog produkta. U rutinskom radu ne ispituju se za svakog bolesnika sve poznate mutacije, nego se traže mutacije koje su najzastupljenije u njegovoj populaciji. Radi se genetska analiza iz ćelija amniotske tečnosti, a kod novorođenčeta se može uraditi i znojni test koji se dopunjuje genetskom analizom.

TERAPIJA

Lečenje CF-a je doživotno, zahteva od pacijenta i njegove porodice, lekara i drugih zdravstvenih radnika (fizioterapeuta, nutricionista, psihologa i dr.) puno strpljenja, optimizma i upornosti, čime se u velikoj meri može poboljšati kvalitet života i produžiti život obolele dece i mladih. Ciljevi lečenja su održavanje odgovarajuće uhranjenosti, prevencija ili lečenje plućnih i drugih komplikacija, očuvanje

telesne aktivnosti i pružanje odgovarajuće psihosocijalne potpore. Simptomatska terapija je i dalje osnovno lečenje CF-a sa imperativom na smanjenje i sprečavanje komplikacija. Vrlo je važno što ranije postaviti dijagnozu bolesti i započeti pravilno lečenje. Lečenje deteta s cističnom fibrozom je svakodnevno, tokom celog života, a sastoji se iz niza farmakoloških, prehrambenih i fizikalnih mera koje se međusobno dopunjuju. Tretman se sastoji od uzimanja lekova i vitamina, enzima i posebne hrane, inhaliranja lekova ili rastvora, fizikalne terapije nekoliko puta dnevno. Svakih nekoliko meseci, ili po pogoršanju simptoma plućne bolesti, potrebno je sprovesti i antibiotsku terapiju u bolnici, obično u trajanju 2 - 3 nedelje. Poslednjih godina pacijentima se daje inhalatorna antibiotska terapija po posebnom protokolu. Osim toga, potrebne su redovne kontrole nekoliko puta godišnje. Sa strane disajnih organa terapija je usmerena na tretiranje osnovnih poremećaja: infekcije, upale i poremećenog klirensa sluzi. U terminalnoj fazi plućne bolesti kao krajnja terapijska mera preostaje mogućnost transplantacije pluća.

SPECIFIČNOSTI ZDRAVSTVENE NEGE OBOLELOG OD CISTIČNE FIBROZE

Cistična fibroza je hronično stanje koje će obolela osoba imati do kraja života. Ona se mora tretirati na pravi način, da bi oboleli preživeli i živeo što približnije normalnom načinu života. Zdravstvena nega obolelog od cistične fibroze ima za cilj :

1. Zadržati što bolju plućnu funkciju kontrolom plućne infekcije i poboljšanjem evakuacije sluzi;
2. Poboljšati stanje uhranjenosti;
3. Poboljšati kvalitet života;
4. Omogućiti normalan rast, razvoj i sazrevanje;
5. Vremenom, a kako osoba stari, osposobiti ga da samostalno preuzme brigu o svojoj bolesti.

Stanja koja ugrožavaju život obolelog od cistične fibroze:

- plućne bolesti,
- insuficijencija egzokrinog pankreasa,
- hronična malapsorpcija,
- intestinalna opstrukcija u novorođenčadi,
- akutni gubitak soli znojenjem,

- ciroze jetre i dr.

1.8.1 Utvrđivanje potreba za zdravstvenom negom

Znaci i simptomi :

1. Subjektivni simptomi: osoba je neraspložena, malaksala, brzo se zamara, ispoljava stah od pogoršanja bolesti, terapijskih i dijagnostičkih procedura, hospitalizacije.
2. Kašalj, perzistentan, suv, isprekidan. Osobaretko iskašljava, nakon napada kašlja iz ždrela se mogu aspirirati vrpce gustog sekreta. Osoba koje kašlje često i povraća.
3. Disanje je ubrzano, prisutna umerena dispnea ili napadi dispnje. Vizing- škripanje u grudima nastaje radi smanjene brzine strujanja vazduha u nasitnijim disajnim putevima. Moguća pojava cijanoze.
4. Temperatura dobija promenljiv i neuobičajen tok.
5. Koža je vlažna i slana zbog obilnog znojenja.
6. Gubitak soli usled znojenja i povraćanja prouzrokuje vaskularni kolaps i hiperpireksiju.
7. Stolica je obilna, masna (steatoreja), smrdljiva, sa prisutnim zncima skroba, obično je svetlija u odnosu na normalnu. Postoji mogućnost distalne opstrukcije creva.
8. Česta pojava diareje, nadutosti abdomena i bola u stomaku.
9. Opstipacija može isprovocirati zastoj rada creva.
10. Rast i razvoj dece je poremećen, slabije su razvijene miškulature sa uvećenim abdomenom.

Sestrinske intervencije

Glavni cilj u nezi i lečenju cistične fibroze je:

- osposobiti obolelu osobu da kvalitetno i normalno živi;
- prevenirati, usporiti i kontrolisati progresiju bolesti;
- prevenirati nastanak respiratornih infekcija;
- postići optimalnu nutritivnu;
- umanjiti emocionalne patnje obolelog.

Oboleli od cistične fibroze su izuzetno podložni visokom riziku poremećaja respiratorne funkcije zbog zastoja sekreta u plućima i disajnim putevima, što dovodi do smanjenja prohodnosti disajnih puteva, dispneje i pneumonije.

Sestrinske intervencije u prevenciji respiratornih komplikacija kod obolelog usmerene su na održavanje dobre plućne ventilacije. Za pacijente sa hroničnim poremećajem disanja, potrebna je terapija koja će sakupiti i ukloniti izlučenu sluz iz disajnih organa korišćenjem metoda čišćenja pluća (autogena drenaža, PEP disanje, disanje s VRP-1 Desitin aparatom, primena inhalacijske terapije, redovna telesna aktivnost)

1. VISOK RIZIK ZA INFEKCIJU U/ S OPSTRUKCIJOM DISAJNIH PUTEVA

Definicija- stanje u kojem je pacijent izložen riziku nastanka infekcije usled prisustva mikroorganizama

Cilj: Omogućiti bolesniku normalno disanje. Pacijent neće dobiti infekciju.

SESTRINSKE INTERVENCIJE	ZNAČAJ INTERVENCIJE
-podsticati bolesnika da iskašlje sekret ili aspirirati ako sam ne može da iskašlje	-održavanjem prohodnosti disajnih puteva sprečavamo nakupljanje sekreta, nastanak dispneje i infekcije pluća
-obebediti odgovarajući položaj	-Fowlerov polusedeći položaj olakšava disanje
-naučiti i podsticati bolesnika da sprovodi vežbe disanja (da diše dublje sa produženim izdisajem kroz nos)	-vežbe disanja omogućavaju bolju ventilaciju pluća i oksigenaciju ćelija
-sprovoditi drenažu sekreta-bolesnika postaviti u kosi ili semipronirani položaj, masaža torakalnog dela leđa, sa blagim tapkanjem	- ovaj položaj omogućava posturalnu drenažu iz plućnih alveola
-održavanje funkcije disajnog sistema . opservacija i uočavanje problema (pratiti vitalne funkcije- frekvencu, ritam i dubinu disanja,TA,puls, po nalogu lekara uzeti krv za gasne analize,acidobazni status)	- zamor trbušnih, interkostalnih i faringealnih mišića uzrok je smanjenja kapaciteta pluća.Poremećaj disanja uvek prate poremećaji drugih vitalnih funkcija(pulsa i tenzije)
-obebediti dovoljnu rehidraciju bolesniku	- sprečava se dehidracija,razvodnjava i razređuje sekret i olakšava iskašljavanje.

<ul style="list-style-type: none"> - sprovoditi mere sprečavanja kapljičnih infekcija - pratiti izgled izlučevine; - bronhijalni sekret poslati na bakteriološku analizu; - podučavati bolesnika o važnosti održavanja higijene ruku; - nadzirati respiratorni status 24 h; 	<p>-mere prevencije podrazumevaju nošenje zaštitne opreme u radu sa bolesnikom (zaštitna maska, rukavice) sprečavanje kontakta sa obolelim osobama od respiratornih infekcija;</p> <p>-povremeno uzimati bris nosa i guše i sekreta za bakteriološki pregled u cilju sprečavanja razvoja bakterijskih pneumonija.</p>
<ul style="list-style-type: none"> -podsticati bolesnika na fizičku aktivnost; -pružati emocionalnu podršku 	<p>pravilno i kontrolisano vežbanje pomaže oslobađanju i iskašljavanju sluzi</p>

2. SMANJENA PROHODNOST DISAJNIH PUTEVA U/ S HIPERSEKRECIJOM BRONHA, POVEĆANOM VISKOZNOŠĆU MUKUSA I NEMOGUĆNOŠĆU ISKAŠLJAVANJA

Definicija - Opstrukcija disajnih puteva koji omogućavaju adekvatnu ventilaciju

Cilj: Pacijent će znati primenjivati tehnike iskašljavanja

SESTRINSKE INTERVENCIJE	ZNAČAJ INTERVENCIJE
nadzirati respiratorni status 24 sata	respiratorni status će biti pod kontrolom 24 sata
kontrolisati vitalne funkcije na 3 sata	vitalne funkcije će biti kontrolisane i evidentirane na 3 sata, po potrebi i češće
edukovati pacijenta o : -primeni pravilne tehnike disanja -tehnicima kašljanja i iskašljavanja -drenažnim položajima -povećanom unosu tečnosti	pacijent i porodica će usvojiti znanja o bolesti

-važnosti sprovođenja redovne terapije, -pravilnoj primeni oksigenoterapije -održavanju fizičke kondicije.	
sprovoditi vežbe disanja i iskašljavanja tri puta dnevno	pacijent će razumeti važnost sprovođenja vežbi disanja i pravilnog eliminisanja sluzi
prepoznati komplikacije forsiranog iskašljavanja(tahikardija, hipertenzija, dispneja, mišićni zastoj) izvestiti lekara o uočenom	komplikacije forsiranog iskašljavanja će biti prepoznate na vreme- lekar će blagovremeno biti obavešten o promenama
pratiti izgled, količinu imiris iskašljaja	evidentiraće se količina, boja i miris svakog sekreta kojeg je pacijent mogao da eliminiše
sprovoditi ordiniranu oksigenoterapiju po nalogu lekara	primena kiseonika u terapiji omogućiće smanjenje ventilacionog napora i povećanje alveolarne oksigenacije
primeniti propisane lekove (antibiotike, bronhodilatatore, ekspektoranse), pratiti njihovo dejstvo, uočiti nuspojave i izvestiti lekara o uočenom	pacijent i porodica će usvojiti znanje o sprovođenju pravilne terapije
pružiti emocionalnu podršku	pacijent će razumeti uzroke problema i načine na koje mu se pomaže

3. NEUHRANJENOST U/S NEMOGUĆNOŠĆU APSORPCIJE HRANE

Definicija- Stanje smanjene telesne težine zbog neadekvatnog unosa potrebnih nutritijenat

Cilj: Pacijent će zadovoljiti nutritivne potrebe i dobijati na telesnoj težini

SESTRINSKE INTERVENCIJE	ZNAČAJ INTERVENCIJE
dati smernice za ishranu obolelih	kod dece se usvaja dojenje kao primaran način hranjenja

u saradnji sa nutricionistom pripremiti plan ishrane	pacijent će pokazati interes za uzimanjem hrane/pacijent će zadovoljiti nutritivne potrebe
nadzirati unos i iznos tečnosti savetovati uzimanje veće količine tečnosti	pacijent će povećati unos tečnosti pacijent će imati dobar turgor kože, vlažan jezik i sluznice
podsticati češće konzumiranje, manjih visokokaloričnih obroka	nutritivne potrebe pacijenta su zadovoljene pacijent postepeno dobija na težini pacijent će dobro žvakati hranu i jesti polako
obezbediti redovno uzimanje enzima pankreasa po preporuci lekara	pacijent će redovno uzimati propisane lekove
vršiti redovno kontrolu elektrolita	nivo elektrolita će biti u referentnim granicama
edukovati dete i roditelje o važnosti uzimanja enzima i visokoenergetske prehrane	količina stolice se smanjuje, a dobijanje na težini je dobar pokazatelj ispravnosti uzimanja terapije
osigurati pacijentu psihološku podršku	pacijent prihvata svoje stanje i pozitivno misli o sebi
voditi dnevnik ishrane	pacijent neće dalje gubiti na težini

4. ANKSIOZNOST U/ S PROGNOZOM BOLESTI

Definicija: Nejasan osećaj neprijatnosti ili straha praćen psihomotornom napetošću, nesigurnošću najčešće uzrokovan pretećom opasnošću, gubitkom kontrole i sigurnosti s kojom se pojedinac može suočiti.

Cilj: Pacijent će se pozitivno suočiti s anksioznosti.

SESTRINSKE INTERVENCIJE	ZNAČAJ INTERVENCIJE
stvoriti empatijski odnos	pacijentu ćemo pokazati razumevanje njegovih osećanja
opažati neverbalne izraze anksioznosti	prepoznaće se smanjena komunikativnost, razdražljivost, agresija
održavati red u svakodnevnim	pacijent će biti informisan o tretmanima i planiranim

aktivnostima	postupcima
omogućiti pacijentu da učestvuje u donošenju odluka	pacijent će se pozitivno suočiti s anksioznosti.
podsticati pacijenta da izražava svoja osećanja	stvorice se osećaj poverenja i pokazati stručnost
za vreme hospitalizacije omogućiti češće posete roditelja	dete neće ispoljavati protest i očaj na odvojenost od roditelja
predložiti psihijatrijsku procenu i tretman ukoliko su simptomi i dalje prisutni	pacijent će pokazati interes za uzimanjem hrane pacijent će zadovoljiti nutritivne potrebe

5. NEUPUĆENOST U/S NEDOSTATKOM SPECIFIČNOG ZNANJA

Definicija: Nedostatak znanja I veština o specifičnom problem

Cilj: Porodica će aktivno učestvovati u nezi pružiti podršku pacijentu

SESTRINSKE INTERVENCIJE	ZNAČAJ INTERVENCIJE
podučiti pacijenta i porodicu specifičnim znanjima i veštinama	pacijent i porodica su usvojili znanja o bolesti
osigurati pomagala tokom edukacije	pacijent će koristiti pomagala
edukovati pacijenta i porodicu o pravilnoj ishrani	pacijent će pokazati interes za uzimanjem hrane pacijent će zadovoljiti nutritivne potrebe
edukovati pacijenta i porodicu o važnosti svakodnevne fizičke aktivnosti	pravilnim i kontrolisanim vežbanjem podstiče se oslobađanje i iskašljavanju sluzi
upoznati pacijenta i porodicu o važnosti redovnih kontrolnih pregleda	pacijent i porodica će razumeti važnost redovnih lekarskih kontrola

ZAKLJUČAK

Svaka hronična bolest je velik problem, kako za obolelog tako i za sve članove njegove najuže porodice. Čak i u trenucima kada je bolest u stabilnoj fazi, ona traži neprekidnu snagu i svakodnevni tretman, u početku roditelja, kasnije i samog pacijenta. Izuzetno je važno shvatiti da cistična fibroza zahteva permanetno-stalno praćenje i učenje. U ranim godinama života dete prihvata kao potpuno prirodno stanje sve ono čemu ga roditelji nauče i svaku terapiju može prihvatiti kao igru međutim, kad dođe doba u kojoj postaje svesno terapije koju treba svakodnevno primenjivati, javljaju se problemi.

Napredak medicine i nove fizikalne metode svakodnevno omogućavaju produženje i kvalitetniji život obolelih od cistične fibroze. Izrazito je važno rano prepoznavanje respiratornih smetnji i sprovođenje adekvatne terapije. Svakako treba naglasiti važnost gastroenterološke i nutricionističke potpore bez koje nema ni uspešne respiratorne terapije. Takav multidisciplinarni terapijski pristup dovodi je do znatnog produženja životnog veka i poboljšanja kvalitete života bolesnika sa cističnom fibrozom pa danas rođena deca sa cističnom fibrozom mogu očekivati životni vek duži od 50 godina.