# REHABILITACIJA I ULOGA FIZIOTERAPEUTA KOD OSOBA OBOLJELIH OD CISTIČNE FIBROZE

**Mataija, Iva**

**Undergraduate thesis / Završni rad**

**2021**

*Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj:* **University of Rijeka, Faculty of Health Studies / Sveučilište u Rijeci, Fakultet zdravstvenih studija u Rijeci**

*Permanent link / Trajna poveznica:* https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:184:951168

*Rights / Prava:* In copyright / Zaštićeno autorskim pravom.

*Download date / Datum preuzimanja:* **2024-03-29**

*Repository / Repozitorij:*

Repository of the University of Rijeka, Faculty of Health Studies - FHSRI Repository

zir.nsk.hr

UNIRI DIGITALNA KNJIŽNICA

Image not found or type unknown

SVEUČILIŠTE U RIJECI

FAKULTET ZDRAVSTVENIH STUDIJA

PREDDIPLOMSKI STRUČNI STUDIJ

FIZIOTERAPIJA

Iva Mataija

# REHABILITACIJA I ULOGA FIZIOTERAPEUTA KOD OSOBA OBOLJELIH OD CISTIČNE FIBROZE

Završni rad

Rijeka, 2021.

UNIVERSITY OF RIJEKA

FACULTY OF HEALTH STUDIES

UNDERGRADUATE STUDY OF PHYSIOTHERAPY

Iva Mataija

# REHABILITATION AND THE ROLE OF PHYSIOTHERAPIST IN A TREATMENT OF PATIENTS SUFFERING FROM CYSTIC FIBROSIS

Final work

Rijeka, 2021.

Mentor rada: dr. sc. Mirela Vučković mag. physioth.

Završni rad obranjen je dana 15.08.2021. na Fakultetu zdravstvenih studija u Rijeci pred povjerenstvom u sastavu:

1. dr. sc. Mirela Vučković mag. physioth.
2. Verner Marijančić, prof. reh.
3. Kristijan Zulle, mag. physioth.

# Izvješće o provedenoj provjeri izvornosti studentskog rada

## Opći podatci o studentu:

| | |
|---|---|
| **Sastavnica** | **Fakultet zdravstvenih studija** |
| **Studij** | Preddiplomski stručni studij fizioterapije |
| **Vrsta studentskog rada** | Završni rad |
| **Ime i prezime studenta** | Iva Mataija |
| **JMBAG** | 1003148986 |

## Podatci o radu studenta:

| | |
|---|---|
| **Naslov rada** | **REHABILITACIJA I ULOGA FIZIOTERAPEUTA KOD OSOBA OBOLJELIH OD CISTIČNE FIBROZE** |
| **Ime i prezime mentora** | Dr. sc. Mirela Vučković mag. physioth |
| **Datum predaje rada** | 06. rujan 2021. |
| **Identifikacijski br. podneska** | 1640674438 |
| **Datum provjere rada** | 06. rujan 2021. |
| **Ime datoteke** | Iva_Mataija_zavr_ni_rad.docx |
| **Veličina datoteke** | 506.91 K |
| **Broj znakova** | 51,890 |
| **Broj riječi** | 8,336 |
| **Broj stranica** | 41 |

## Podudarnost studentskog rada:

| **Podudarnost (%)** |
|---|
| 3 % |

## Izjava mentora o izvornosti studentskog rada

| **Mišljenje mentora** | |
|---|---|
| **Datum izdavanja mišljenja** | 06. rujan 2021. |
| **Rad zadovoljava uvjete izvornosti** | DA |
| **Rad ne zadovoljava uvjete izvornosti** | ☐ |
| **Obrazloženje mentora (po potrebi dodati zasebno)** | Rad sačinjen sukladno naputku o izradi završnih radova FZRi-a. |

| Datum | Potpis mentora |
|---|---|
| 06.09.2021. | Dr. sc. Mirela Vučković mag.physioth |

**1. UVOD** ... 1
**2. SIMPTOMI I OBILJEŽJA CISTIČNE FIBROZE** ... 3
**3. ETIOPATOGENEZA CISTIČNE FIBROZE** ... 5
**4. EPIDEMIOLOGIJA** ... 6
**5. DIJAGNOSTIKA CISTIČNE FIBROZE** ... 7
5.1. Neonatalni skrining ... 8
5.2. Test pilokarpinske ionforeze ... 9
**6. LIJEČENJE** ... 10
6.1. Mukolitička terapija ... 10
6.2. Uzročno liječenje ... 10
6.3. Prehrana i dijetetsko liječenje ... 11
**7. REHABILITACIJA** ... 12
7.1. Tehnike dišnih puteva ... 12
7.1.1. Aktivni ciklus tehnike disanja ... 13
7.1.2. Pozitivni izdisajni tlak (PEP) ... 14
7.1.3.1. Potpomognuta autogena drenaža ... 16
7.2. Posturalna drenaža (PD) i perkusija (P) ... 17
**8. TJELESNA AKTIVNOST I VJEŽBANJE** ... 18
8.1. Tjelesna aktivnost u svakodnevnom životu ... 20
8.1.1. Vježbe snage ... 22
8.2. Uloga vježbanja u osoba sa cističnom fibrozom ... 23
8.3. Mjere opreza i kontraindikacije za provođenje tjelesne aktivnosti ... 23
8.4. Testiranje za tjelesnu aktivnost i vježbanje ... 24
**9. INHALACIJSKA TERAPIJA** ... 26
9.1. Vrste inhalatora ... 27
**10. ULOGA FIZIOTERAPEUTA U REHABILITACIJI** ... 28
**11. ZAKLJUČAK** ... 29
**12. LITERATURA** ... 30
13. POPIS ILUSTRACIJA ... 33
13. ŽIVOTOPIS ... 34

**Sažetak**

Cistična fibroza je nasljedna autoimuna bolest koja nastaje poremećajem transmembranskog gena. Bolest je otkrivena 1938. godine i najčešće zahvaća bijelu rasu. Prvi simptomi mogu se pojaviti već u dojenačkoj dobi ili kasnije u adolescenciji i pubertetu. U Hrvatskoj od cistične fibroze boluje otprilike 150 osoba, te je kod nas još nedovoljno istražena bolest i postoje slučajevi gdje oboljeli umiru prije postavljanja dijagnoze. Najčešće je zahvaćen respiratorni, probavni i reproduktivni sustav, a najčešća klinička obilježja uključuju otežano disanje, česte upale pluća, slaniji znoj od zdravih osoba, probavne tegobe i sporiji rast u odnosu na ostalu, zdravu djecu. Dijagnoza se najčešće temelji na prepoznavanju simptoma i prilikom svake sumnje treba napraviti laboratorijske pretrage. Od metoda liječenja postoji mukolitička terapija, uzročno liječenje, te prehrana i dijetetsko liječenje zbog brojnih probavnih smetnji koji se javljaju zbog zahvaćenosti probavnih organa. Fizioterapija i rehabilitacija oboljelih imaju vrlo bitnu ulogu u pacijentovom životu. Dolaskom suvremenih fizioterapijskih postupka kvaliteta života bolesnika se značajno poboljšala. Rehabilitacija se sastoji od tehnika drenaže dišnih puteva uključujući u to aktivni ciklus vježbi disanja, posturalnu drenažu, pozitivni izdisajni tlak, autogene drenaže i asistirane autogene drenaže. Ostali dio rehabilitacije čini tjelesna aktivnost i vježbanje. Tjelesna aktivnost i vježbanje imaju pozitivan utjecaj na plućnu funkciju i psihofizičko zdravlje pojedinca. U provođenju rehabilitacije i fizioterapijskih postupaka fizioterapeut ima najbitniju ulogu i svojim znanjem i vještinama pomaže u ostvarivanju kvalitetnijeg života bolesnika.

Ključne riječi: cistična fibroza, rehabilitacija, fizioterapeut.

**Summary**

Cystic fibrosis is congenital autoimmune disease caused by a transmembrane gene disorder. It was discovered in 1938 and it mostly affects the white race. First symptoms may occur already in infancy, or later in adolescence and puberty. Approximately 150 people in Croatia suffer from cystic fibrosis, although it is still insufficiently explored disease and there are cases, where people die before the diagnosis has been made. Respiratory, digestive and reproductive systems are most commonly affected, whereas common clinical features include shortness of breath, frequent pneumonia, sweat saltier than in healthy people, digestive problems, and slower growth than in other children. Diagnosis is most commonly based on the recognition of symptoms, and in case of doubt, laboratory examinations should be carried out. Treatment consists of mucolytic therapy, causal treatment, nutrition and dietary treatment, because of a number of digestive problems caused by involvement of digestive organs. Physiotherapy and rehabilitation of people affected by cystic fibrosis play an essential role in the patient's life. With the arrival of contemporary physiotherapy procedures, life quality of patients has been significantly improved. Rehabilitation consists of respiratory tract drainage techniques, including active breathing exercises, postural drainage, positive expiratory pressure, autogenic drainage, and assisted autogenic drainage. Remaining part of the rehabilitation includes physical activity and exercising. Physical activity and exercising have a positive impact on pulmonary function and psychophysical health of the individual. In rehabilitation and physiotherapy procedures, a physiotherapist plays the most important role and with his/her knowledge and skills helps to improve life quality of the patient.

Keywords: cystic fibrosis, rehabilitation, physio.

# 1. UVOD

Cistična fibroza (CF) je najčešća nasljedna smrtonosna bolest koja uglavnom zahvaća pripadnike bijele rase (1). To je autosomno recesivna multisustavna bolest (2) koja izrazito utječe na bolesnikov život, njegovu kvalitetu života i okoline oko njega. Bolest je prvi put u literaturu 1938. godine uvela dr. D. H. Anderson kada je iz grupe umrle djece od malapsorcijskog sindroma otkrila promjene tipične za cističnu fibrozu (3). U zemljama sjeverozapadne Europe i SAD-a incidencija CF kreće se između 1: 1600 i 1:2500 novorođenčadi (4).

Mutacija gena CF-transmembranski regulator (CFTR) je glavni uzrok pojave bolesti. Produkt tog gena je CFTR protein koji prenosi ion klor kroz membranu epitelnih stanica, a do bolesti dolazi kada je sekret egzokrinih žlijezda pregust da bi se odstranio kao kod zdravih osoba. Sekret ne može proći kroz kanaliće koji se s vremenom promijene i dolazi do uništavanja žlijezda (4).

Tijekom 20. stoljeća oboljeli od cistične fibroze su umirali tijekom prve godine života. 1990. godine oboljeli su živjeli otprilike do 29. godine, a 1995. godine životni vijek se produžio do 32,5 godina (4). Takvo povećanje životnog vijeka oboljelih pokazuje uspjeh učinkovitih terapija koje se uvode u liječenje.

Liječenje cistične fibroze je kompleksno i zahtjeva predanost oboljele osobe, obitelji i tima zdravstvenih djelatnika. Tijekom godina pokušavalo se genskom terapijom ispraviti mutaciju gena odnosno transport CFTR proteina, no još nije bilo uspjeha u genskom liječenju (5).

Na samom početku ovog završnog rada biti će opisani simptomi i obilježja cistične fibroze, koje organe zahvaća i ukazati na ozbiljnost kliničke slike bolesti.

U 3. poglavlju opisan je uzrok bolesti i način na koji se bolest javlja i razvija, odnosno njegova etiopatogeneza.

4. poglavlje opisuje epidemiologiju bolesti, koje zemlje svijeta najviše zahvaća i cijeli proces nasljeđivanja bolesti, te koji čimbenici pogoduju za razvoj bolesti.

Slijedi 5. poglavlje u kojem je opisana dijagnoza bolesti.

6. poglavlje odnosi se na temu liječenja cistične fibroze gdje su navedene tri metode liječenja kronične i progresivne bolesti.

7. poglavlje opisuje cilj i svrhu ovog završnog rada, a to je rehabilitacija. Opisane su vrste rehabilitacije počevši od aktivnog ciklusa tehnike disanja, tjelesnog vježbanja i ostalih metoda uz koje ću opisivati i ulogu fizioterapeuta koji zasigurno svojim znanjem olakšava život bolesnika.

Važnost o djelovanju tjelesne aktivnosti i vježbanja bolesnika opisana je u 8. poglavlju, a inhalacijska terapija u 9. poglavlju.

Tijekom pisanja ovog završnog rada ukazala sam na značajnost fizioterapeuta u bolesnikovom životu, a 10. poglavlje detaljnije opisuje njihov odnos.

## 2. SIMPTOMI I OBILJEŽJA CISTIČNE FIBROZE

Kod nekih slučaja postoje više kliničkih obilježja, ali postoje izuzeci kod kojih prevladava samo jedno obilježje (2). Najčešća klinička pojava je kronična plućna bolest i moguće bronhiektazije, te insuficijencija gušterače s mogućom pojavom ciroze jetre, neplodnosti muškaraca i dr. (6).

Početak bolesti je promjenjiv, kod nekoga se prvi simptomi pojave odmah nakon rođenja, a kod nekih se bolest razvija sporo i simptomi se pojave u adolesceniji ili odrasloj dobi (2). Tipične promjene koje se počinju manifestirati u dječjoj dobi jesu kronične plućne promjene, insuficijencija gušterače i pothranjenost (7). U kasnijoj dobi i adolescenciji može biti zahtjevno donesti dijagnozu jer je prisutan normalan rad gušterače, te se tako dobivaju nejasni i zbunjujući dijagnostički nalazi (7).

Prve kliničke pojave kod dojenčadi su respiratorni problemi (4), a među prvim simptomima je jak i suh kašalj uz otežano disanje i ponavljajuće upale pluća (5). Kako se ne može održati normalan prijenos sekreta, tako dolazi do začepljenja dišnih puteva i upala dišnih puteva (5). To najčešće dovodi do razvoja infekcija koji potiču neutrofilni upalni odgovor dišnih puteva, te dovode do njihove devastacije (4).

U novorođenačkoj dobi cistična fibroza se manifestira kao mekonijski ileus. Mekonij je žilava i ljepljiva stolica novorođenčada koja zbog svoje gustoće ometa rad crijeva (2). Mekonijski ileus je autosomno- recesivna bolest kod koje dolazi do poremećenog sastava sluzi i izaziva začepljenje distalnog ileuma (8). Kod novorođenčadi kod koje se sumnja na cističnu fibrozu potrebno je učiniti razne dijagnostičke testove, a najbitnije je mjerenje natrijeva klorida u znoju (5). Djeca mogu izgledati pothranjeno iako imaju normalan apetit, blijeda su i prisutan je izbočen trbuh odnosno nadutost zbog loše probavljene hrane (4, 5). Pojavljuje se i maldigestija jer se oboljeli rađaju s manje enzima gušterače zbog poremećaja u radu gušterače, a to je posljedica propadanja žljezdanog tkiva, nedovoljnog lučenja bikarbonata i ostalih patofizioloških promjena (9).

Čak 85-90% bolesnika ima pankreasnu insuficijenciju (10). Postoje tri stupnja egzokrine gušteračne insuficijencije. Prvi stupanj označava laganu gušteračnu insuficijenciju (normalna je koncentracija bikarbonata), dok u srednjoj teškoj insuficijenciji je snižena razina bikarbonata i sekrecija svih enzima. U teškoj gušteračnoj insuficijenciji je prisutna masna stolica i snižena je razina bikarbonata (10).

Osim pankreasne insuficijencije neki bolesnici obolijevaju od pankreatitisa i diabetesa mellitusa. Upala gušterače prisutna je u 2% oboljelih od cistične fibroze (5). Nastajanje upale ovisi o stupnju opstrukcije izvodnih kanala gušterače, funkcionalnosti CFTR proteina i o rezervnom kapacitetu egzokrine funkcije gušterače (10). Diabetes mellitus se pojavljuje u 8-15% oboljelih od cistične fibroze i obično se uspješno liječi sa oralnim hipoglikemičnim sredstvima (10). Manifestira se prvotno kao povećanje glukoze u krvi nakon obroka i onda prelazi u šećernu bolest (5).

Od bolesti hepatobilijarnog sustava javlja se i bilijarna opstrukcija. U dojenčačkoj dobi pojavljuje se kao neonatalna žutica koja kasnije postaje jetrena bolest i najčešće je glavni uzrok smrti oboljelog od cistične fibroze (6). Dokazano je da osobe koje imaju jetrenu bolest zaostaju u rastu i razvoju te imaju teži poremećaj plućne funkcije (5).

Jedan od glavnih znakova i simptoma cistične fibroze jest pojačan gubitak natrija i klorida u znoju. Primijete se kao osušeni kristalići na koži i može se osjetiti slanoća u znoju (9). Kako dolazi do povećanog gubitka natrija i klorida, može doći do hiponatremijske dehidracije (4).

## 3. ETIOPATOGENEZA CISTIČNE FIBROZE

Cistična fibroza je automno-recesivna bolest što znači da mutacija CFTR gena na 7. kromosomu mora postojati na oba alela da bi došlo do razvitka bolesti (5). Uzrok bolesti je mutacija CFTR gena (eng. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene), a produkt CFTR gena je protein koji služi u transportu iona natrija i bikarbonata. Do patoloških promjena dolazi kada je promijenjen ionski sastav sekreta i on postaje žilav, ljepljiv i pregust i tako je otežano izlučivanje prirodnim putem (11). Dolazi do začepljenja izvodnih kanalića egzokrinih žlijezda i uništavanja žljezdanog tkiva, te otud naziv cistična fibroza (11). Kako bi se dokazalo da li je došlo do CFTR mutacije, analiza se provodi brzim kompjuteriziranim genskim sustavom (9).

Poremećen je prijenos elektrolita u dišnom putu, kanalima gušterače, žučnim kanalima i u crijevima. CFTR ima glavnu ulogu u trasportu vode i soli, a ukoliko dođe do poremećaja funkcije, dolazi do opstrukcije žučnih puteva, bronha, gušterače i posljedičnog otkazivanja organa (11). Bolest se uglavnom prepoznaje u mladosti i dijagnostika bi trebala biti jednostavna (12).

Postoje 2027 mutacija koje mijenjaju strukturu gena, a najčešća je mutacija ΔF508 kod koje dolazi do delecije fenilalanina na 508. mjestu polipeptidnog lanca (13). Za potvrdu dijagnoze nije potrebno dokazati gensku mutaciju ako postoje sigurni klinički znakovi poput povećane koncentracije natrija i klorida u znoju u dva nalaza između par dana (4). ΔF508 mutacija dovodi do poremećenog transporta CFTR proteina do površine stanice (5).

## 4. EPIDEMIOLOGIJA

Cistična fibroza zahvaća pretežno bijelu rasu u sjeverozapadnoj Europi i SAD-u, a učestalost oboljelih je 1:2000-4000 (9), dok je učestalost heterozigotnih prenositelja u populaciji 1:20 (9,10). ΔF508 vrsta mutacije je prisutna više od 70% bolesnih ispitanika na području Srednje Europe (14).

Učestalost cistične fibroze je manja u drugim rasama nego kod bijelaca. Incidencija kod crne rase iznosi oko 1:15 000, a kod žute rase 1:32 000. U Hrvatskoj se bolest često ne prepoznaje i ukupno boluje oko 150 osoba iako se iz nekih epidemioloških informacija može zaključiti da bi incidencija zapravo treba biti deset puta viša (9).

Ako su od potomka oba roditelja heterozigoti, postoji 25% rizika da se razvije bolest. Potomak ima 50% rizika da će biti prenositelj mutiranog gena i 25% da će biti u potpunosti zdravi homozigot. Ukoliko jedan roditelj nema mutiranog gena i nije prenositelj mutacije, njihovo dijete neće oboljeti od cistične fibroze, ali ima mogućnost od 25% da će postati zdravi heterozigot (3).

Različitost u rasprostranjenosti genotipova je najvjerovatnije uzrok u učestalosti pojave bolesti između rasa (5). Istraživano je da li i spol utječe na varijabilnost bolesti. Zaražene žene s bakterijom *Pseudomas aeruginosa* pokazale su veću učestalost i lošiju plućnu funkciju u odnosu na muškarce, te čak i tri godine kraću dob preživljavanja, no nedostaje još dokaza kako bi se u potpunosti potvrdila tvrdnja (3).

Kod utjecaja okolnih čimbenika na oboljele od cistične fibroze važan čimbenik je i prisutnost duhanskoga dima, a nekoliko istraživanja je pokazalo veću smrtnost djece lošijeg od onih boljeg socioekonomskog uvjeta (3).

## 5. DIJAGNOSTIKA CISTIČNE FIBROZE

Dijagnoza cistične fibroze uglavnom se temelji na prepoznavanju simptoma bolesti i pri postojanju bilo kakve sumnje treba napraviti laboratorijske pretrage (6). Ako se cistična fibroza otkrije u novorođenačkom dobu, to će imati utjecaj na bolju plućnu funkciju u kasnijoj fazi bolesti, te će osoba imati bolji nutritivni status i brži rast i razvoj (3). Od dijagnostičkih postupaka najčešće se koristi pilokarpinsko ionforezna metoda kojom se potiče znojenje na podlaktici pilokarpinom, a prvi put je detaljno opisana 1959. godine (10). Biopsijom se na sluznici debelog crijeva može dokazati poremećen prijenos iona (9).

Cistična fibroza se najčešće otkrije već u ranoj dobi; u dojenačkom dobu i djetinjstvu, a samo 10% u adolescenciji (2). Identifikacija genske mutacije nije potrebna ukoliko postoje sigurni klinički znakovi unatoč napretku laboratorijske tehnike (1). Gensko otkrivanje bolesti korisnije je u svrhu otkrivanja bolesti odnosno mutiranog gena u obitelji (6).

Tablica 1. Dijagnostički kriteriji za cističnu fibrozu (9).

| **A** | | **B** |
|---|---|---|
| Jedna ili više karakterističnih fenotipskih odlika | | Povećana koncentracija Cl u znoju (u dva nalaza) |
| Ili | | Ili |
| Pozitivna obiteljska anamneza | + | Identifikacija 2 mutacije CFTR gena |
| Ili | | Ili |
| *Pozitivni novorođenački skrining | | In vivo poremećaj transporta iona u sluznici nosa ili in vitro u sluznici rektuma |

*ne radi se sustavno u Hrvatskoj

Izvor: Sertić, J. i suradnici, 2015. Cistična fibroza. U: Klinička kemija i molekularna dijagnostika u kliničkoj praksi (str. 341). Zagreb, Medicinska naklada.

Tablica 2. Laboratorijske metode za procjenu stanja bolesnika sa cističnom fibrozom.

| | DIJAGNOSTIČKI TEST |
|---|---|
| DIŠNI SUSTAV | RDG pluća, spirometrija,mjerenje oksigenacije, MR,RDG i CT sinusa |
| FUNKCIJA GUŠTERAČE | Masti u stolici, mikroskopski pregled stolice, koeficijent apsorpcije masti |
| HEPATOBILIJARNI SUSTAV | Ultrazvuk, biokemijski testovi |
| UHRANJENOST I OSTALE PROCJENE | Mjerenje mineralne gustoće kostiju, pubertetski razvoj, BMI, težina i visina |

Izvor: Sertić, J. i suradnici, 2015. Cistična fibroza. U: Klinička kemija i molekularna dijagnostika u kliničkoj praksi (str. 341). Zagreb, Medicinska naklada.

## 5.1. Neonatalni skrining

U sve više zemalja koristi se skrining test. Skrining test predstavlja ranu upotrebu odgovarajućih terapijskih postupaka kako bi bila veća kvaliteta života oboljelog, odnosno njegov nutricionistički status (6). Nažalost, još uvijek nisu otkriveni niti dokazani principi skrininga koji bi imali pozitivne rezultate (10). Testovi koji su imali minimalne pozitivne rezulate jesu mekonijski albumin i fekalni tripsin, no i oni nisu uspjeli zadovoljiti kriterije (10). Treba napomenuti kako se od početka istraživanja neonatalnog skrininga ipak pokazao pozitivnim zbog ranog postavljanja dijagnoze i utjecaja na bolest (4)

## 5.2. Test pilokarpinske ionforeze

Test pilokarpinske ionforeze daje najzadovoljavajuće rezultate,a provodi se tako da se filtarski papir umetne u začepljenu cijev i izvaže čistim i suhim kliještima, dok se drugi filtarski papir umoči u pilokarpin i stavi na bolesnikovu podlakticu. Na kraju postupka filter papir se važe i dobivaju se podaci (10). Transport iona se treba ubrzati da bi se mogao izazvati podražaj i zbog toga se primjenjuje istosmjerna struja (15). Kod mlađih od šest mjeseci ispod 29 mmol/L je normalna koncentracija klorida, dok sve iznad 60 mmol/L se podrazumijeva povišeno. Kod starijih od šest mjeseci ispod 39 mmol /L je normalna koncentracija, a iznad 60 mmoL je povišena (5).

## 6. LIJEČENJE

U liječenju cistične fibroze uključen je cijeli interdisciplinarni tim: kliničari, fizioterapeuti, liječnici specijalisti, nutricionisti, respiratorni terapeuti, socijalni radnici i savjetnici (1). Bolesniku treba pružiti adekvatnu zdravstvenu zaštitu jer bolest predstavlja mnoge izazove za oboljelog, ali i ljudi oko njega (10). Zbog takve kronične i progresivne bolesti vrlo bitnu ulogu u liječenju cistične fibroza ima pravilna edukacija bolesnika i njegove obitelji kao i stvaranje programa kućnog liječenja (11). Najzadovoljavajući rezultati liječenja su se pokazali u liječenju u specijaliziranim centrima koji postoje u Sloveniji i Hrvatskoj (11, 16).

Bolesnici mogu imati prilično kvalitetan život ukoliko dobiju odgovarajuću skrb i pokazuju dobre rezultate u svom svakodnevnom, profesionalnom, pa čak i obiteljskom životu. Rano otkrivanje bolesti pomaže u održavanju plućne funkcije kao i u uhranjenosti (7).

### 6.1. Mukolitička terapija

Sekret zbog svoje viskoznosti u dišnom putu predstavlja veliki problem bolesniku, a korištenje acetilcisteina nije pokazao bitan učinak. Primjena rekombinirane humane DNA-ze djeluje pozitivno na plućnu funkciju, smanjuje viskoznost sputuma i smanjuje broj plućnih egzerbacija (6, 11). U Hrvatskoj nažalost nije prisutan manitol (otopina za infuziju) koji se pokazao učinkovit u smanjenju plućnih egzerbacija (6).

### 6.2. Uzročno liječenje

Otkako je otkriven gen CFTR dolazi do razvoja lijekova koja ispravljaju mutaciju gena i uspostavljaju njegovu funkciju (17). 2012. godine odobren je potencijator sinteze CFTR proteina koji uspostavlja, tj. poboljšava funkciju CFTR gena (9). Trikafta (US) ili Kaftrio (Europa), Kalydeco, Orkambi i Symdeko imena su za tvorničke lijekove koji su prošli istraživanja.

Važnost tim lijekovima pridodaje činjenica da se koriste kod dojenčadi i male djece što će imati velikog značenja na dugoročnu terapiju jer od najranije dobi djeluje na poremećenu funkciju CFTR (6, 17). S druge strane, neke literature navode kako uzročno liječenje nema nikakvog utjecaja na CF, te da simptomatska terapija i dalje ima glavnu ulogu u liječenju (6).

### 6.3. Prehrana i dijetetsko liječenje

Za bolesnike je bitno unositi visokokaloričnu prehranu bogatu masnoćama čime bi trebao biti barem 20% veći energetski unos od prosjeka (9). Bolesnici boluju od insuficijentne pankreatične sekrecije i time im je pogođena resorpcija masti, pa se preporučuje uzeti masti sa srednjim i kratkim lancima. Kod nekih slučaja bolesnici imaju i nepodnošljivost prema laktozi i zbog toga bi trebalo unositi ugljikohidrate u obliku dekstrin-maltoze (10). Od vitamina bitno je unositi vitamine A, D, E i K u većim količinama jer su u izravnoj vezi s apsorpcijom masti (10).

Gastroenterelоško liječenje temelji se na uzimanju enzima gušterače te dodavanjem gore navedenih vitamina jer je njihov organizam zahvaćen infekcijama, upalom i gubitkom hranjivih tvari stolicom (11).

# 7. REHABILITACIJA

Rehabilitacija koju provode fizioterapeuti ima najbitniju ulogu u poboljšavanju kvalitete života bolesnika. Fizioterapijski pristup u rehabilitaciji temelji se na redovitom čišćenju i održavanju prohodnosti dišnih puteva, inhalacijskoj terapiji i redovitom tjelesnom vježbanju (2). Važno je napomenuti kako je uloga fizioterapeuta u rehabilitaciji bolesnika vrlo bitna jer osim što fizioterapeut navelike utječe na fizičko stanje, tako treba znati i unijeti motivaciju, potporu i optimizam u bolesnikov život.

U prošlosti, glavni cilj fizioterapije bio je ukljanjanje sputuma iz dišnih puteva i tako smanjiti simptome bolesti. S dolaskom suvremenih metoda, fizioterapija cistične fibroze sastoji se od kombinacije inhalacijske terapije, čišćenja prohodnosti dišnih puteva i tjelesnog vježbanja (2, 18).

Fizioterapeut bi trebao surađivati s bolesnikom i obitelji, te stvoriti fizioterapijski program koji bi bio u skladu sa psihosocijalnim čimbenicima u bolesnikovom životu. Dakle, suvremena fizioterapija treba biti preventivna i postojati u svakodnevnom životu bolesnika (18).

Kvalitetan fizioterapeut trebao bi raditi u specijaliziranom centru s najmanje 50 bolesnika sa cističnom fibrozom, imati najmanje 5 godina iskustva kao kvalificirani fizioterapeut za CF, stalno napredovati i biti u korak sa razvojem novih tehnika, posjedovati dovoljno znanja kako bi prenesao to na druge fizioterapeute (19). Zbog konvecionalne fizioterapije bolesnicima je produljen životni vijek i sve je više srednje odraslih osoba koji zahtjevaju odgovarajuću njegu (18).

## 7.1. Tehnike dišnih puteva

Tehnike čišćenja dišnih puteva jesu najkorištenija metoda za liječenje od postavljanja dijagnoze. Ipak, nema bitnih dokaza koji bi potvrdili superiornost jedne tehnike nad bilo kojom drugom (2, 19). Nijedna tehnika ne može odgovarati svakoj bolesnoj osobi, ali kombinacija različitih tretmana mogu učiniti čišćenje dišnih puteva učinkovitijim (19).

### 7.1.1. Aktivni ciklus tehnike disanja

Aktivni ciklus tehnike disanja (eng. The active cycle of breathing techniques) sastoji se od kontrole disanja, vježba ekspanzije prsnog koša i tehnika prisilnog izdisaja. Koristi se za mobilizaciju i čišćenje dišnih puteva (18).

U fazi kontrole disanja pacijent je relaksiran i u to vrijeme nježno i lagano diše koristeći samo donji dio prsnog koša. U drugoj fazi, ramena i gornji dio prsnog koša pacijentu trebaju biti potpuno opuštena kako bi se moglo izazvati dijafragmalno disanje. Faza kontrole disanja služi kako bi se pacijent mogao odmoriti i da bi se pripremio za iduće aktivne faze (19).

Vježbe ekspanzije prsnog koša (TEE) baziraju se na dubokim udisajima koji naglašavaju udisaj. Udah se izvodi u kombinaciji sa zadržavanjem od tri sekunde nakon čega slijedi pasivni izdah. Kako se povećava volumen zraka u plućima tako je smanjen otpor u kolateralnim kanalićima čime je olakšan prolaz sekreta. Faza zadržavanja udaha trebala bi postići protok zraka kroz zahvaćena i opstruirana područja, a ne u zdrava i neometana područja. To je bitno zbog cilja tehnike; čišćenja dišnih puteva. Perkusija prsa može biti učinkovita za neke osobe, no nije za svih i treba paziti jer kod određenih postoji kontraindikacija (18). Tehnika prisilnog izdisaja (FET) je kombinacija jednog ili dva prisilnog izdisaja (huffs) i perioda kontrole disanja (BC). Takav prisilni izdisaj trebao bi pomoći da se sekret iz manjih i perifernih dišnih puteva mobilizira u središnje dišne puteve. Kada sekret dođe do gornjih dišnih puteva, može se lako ukloniti izdisajem i kašljanjem.

Tijekom tehnike prisilnog izdisaja (na primjer huff) postoji kompresija dišnih puteva nizvodno (prema ušću) od točke jednakog tlaka. Ovaj način istiskivanja olakšava kretanje sekreta duž dišnih putova (18). Aktivni ciklus tehnike disanja je najučinkovitiji ako se kombinira s ostalim tehnikama posturalne drenaže i manualnim tehnikama. Pacijent bi kod izvođenja trebao imati samo pozitivne učinke jer to za njega ne bi smjelo biti neugodno i isrpljujuće iskustvo (2). Tehniku mogu koristiti i djeca starija od osam godina, no fizioterapeut treba procijeniti djetetovu spremnost i motivaciju za napredovanjem (19).

### 7.1.2. Pozitivni izdisajni tlak (PEP)

Pozitivan izdisajni tlak (eng. Positive expiratory pressure) nastaje stvaranjem otpora koji djeluje tako da ubrzava mobilizaciju, odnosno prolaz bronhopulmonarnog sekreta. Sigurnost i djelotvornost njezinog korištenja pokazuje i činjenica da se može koristiti i kod osoba sa nestabilnim dišnim putevima jer ujednačava disanje izbjegavajući pojavljivanje bilo kakvih poteškoća (19).

PEP se prvi put pojavljuje tijekom kasnih 1970.-ih i ranih 1980.-ih godina i koristila se maska s jednosmjernim ventilom na koji se za dodatan napor mogao priključiti dodatni otpornik u različitim veličinama. Za regulaciju tlaka prilikom izvođenja tehnike postoji i mogućnost ugradnje manometra između ventila i otpornika (2, 18). Prilikom izvođenja PEP tehnike pacijent mora biti ugodno smješten u sjedećoj poziciji lagano nagnut prema naprijed s oslonjenim laktovima na stolu držeći masku preko usta i nosa.

PEP tehnika niskog tlaka se koristi najčešće zbog jednostavnosti korištenja u svakidašnjim situacijama, samo je bitno posjedovati masku ili nastavak za usta. Kao što je gore opisano najčešće se izvodi u sjedećem položaju, no moguće je i mijenjati položaj, npr. u ležećem ili u položaju na boku zbog bolje i kvalitetnije ventilacije pluća.

Postoji i korištenje PEP tehnike visokog tlaka u kojem se izvodi prisilni izdah protiv otpora stvarajući visoki ekspiracijski tlak uz povećanje funkcionalnog rezidualnog tlaka. Korištenje je slično kao i kod tehnike niskog tlaka, samo se mijenja manometar zbog mjerenja visokih tlakova prilikom izvođenja. Ova tehnika omogućava pacijentu iskašljavanje sekreta iz donjih dijelova pluća (19).

### 7.1.3. Autogena drenaža (AD)

Autogena drenaža je kontrolirana tehnika disanja kojom se sekret iz perifernih i donjih mobilizira u središnje dišne puteve kako bi došlo do čišćenja dišnih puteva (19). To je cijeli

proces koji je temeljen na fizici, plućnoj anatomiji i mehanici disanja. Tehniku je 1967. godine razvio Jean Chavalier u Belgiji, a glavni cilj je tijekom izdisaja postići najveći protok zraka uz

oprez da ne bi došlo do kolapsa dišnih puteva (20). Autogena drenaža može se kombinirati sa ostalim tehnikama kao što je PEP ili u završnom stadiju bolesti kako bi olakšao bolesniku (19).

U prvoj fazi autogene drenaže pacijent izvodi udisaje manjeg volumena za prolaz sekreta iz perifernih dišnih puteva. Druga faza se bazira na udisajima srednjeg volumena kako bi se skupio sekret u središnjim dišnim putevima. U završnoj fazi udisaji velikog plućnog volumena omogućavaju izbacivanje sluzi iz centralnih dišnih puteva (20). Prije početka drenaže ako su pacijentu začepljeni gornji dišni putevi potrebno ih je očistiti ispuhavanjem nosa, sprejem za nos ili pomoću ispiranja sinusa. Pravilan je dobro poduprti položaj s izravnatom kralježnicom i opuštenim mišićima vrata i ramena (20).



Slika1. Pravilan položaj prilikom izvođenja autogene drenaže.

Izvor: The bronchiectasis toolbox. Autogenic drainage.

Preuzeto sa: https://bronchiectasis.com.au/physiotherapy/techniques/autogenic-drainage

#### 7.1.3.1. Potpomognuta autogena drenaža

Potpomognuta autogena drenaža (eng. Assisted autogenic drainage) temelji se na istim principima kao i autogena drenaža, samo se koristi kod dojenčadi i bolesnika koji ne mogu surađivati zbog težine bolesti. Tehnika se treba izvoditi na nježan i siguran način koristeći pacijentov način disanja i stabiliziranjem trbušne stijenke dojenčadi kako bi se izbjegli neželjeni pokreti. Pravilno izvođenje tehnike sastoji se od usmjeravanja pacijentovog disanja na onaj dio pluća koji želimo aktivirati i povećavanja laganog pritiska na prsima tijekom svakog inspirija. Prilikom izdisaja prati se disanje pacijenta i ne smije se koristiti nikakva sila ili kompresija koja bi mogla uzrujati pacijenta (18).

## 7.2. Posturalna drenaža (PD) i perkusija (P)

Posturalna drenaža i perkusija koriste gravitaciju za uklanjanje guste i ljepljive sluzi iz dišnih puteva. Prvi put se počinju koristiti 1950.-ih, pa sve do 1980. ostaju ključan dio fizioterapije u liječenju cistične fibroze. Ove dvije metode najčešće izvode respiratorni fizioterapeuti, no mogu je naučiti i medicinske sestre, članovi obitelji i prijatelji bolesnika (21).

Kombinacija različitih položaja za čišćenje dišnih puteva, vibracijom, kašljem i dubokim disanjem jesu sastavni dijelovi posturalne drenaže i perkusije. Respiratorni fizioterapeut izvodi perkusije na prsnom košu 3 do 5 minuta i ponekad je popraćeno sa vibracijama koje bi trebale trajati 15 sekundi (ili tijekom 5 izdisaja). Tako se osoba potiče na kašalj i izbacuje sekret iz pluća (21).

Tradicionalni položaj za posturalnu drenažu uključuje glavu prema dolje kako bi se sekret mogao pokrenuti iz donjih režnjeva, no nova istraživanja pokazuju da takav položaj potakne gastroezofagealni refluks i dovodi do rizika od aspiracije. Iz tog razloga se sve više koriste položaji koji ne uključuju spuštenost glave prema dolje u horizontalnoj ravnini i pokazuju iste rezultate kao i tradicionalni položaji (2,19).

Istraživanja su pokazala kako posturalna drenaža i perkusija imaju učinkovitost u uklanjanju sekreta, no oduzimaju puno vremena i često treba pomoć druge osobe što je nezgodno kako za fizioterapeuta, tako i za pacijenta (18).

Posturalna drenaža i perkusija mogu trajati od 20 do 40 minuta i najbolje je vrijeme prije jela ili pričekati otprilike 90 minuta nakon jela kako ne bi došlo do povraćanja. Trajanje i učestalost ovih tehnika treba procijeniti ovisno o težini bolesti pacijenta (22).

Da upotreba modificiranih položaja nema negativne učinke na bebe i da mogu poboljšati dugoročne ishode pokazalo je istraživanje Buttona i suradnika iz 2003. godine. Također, ove metode koriste se kod beba koje ne mogu surađivati kako bi se mogli koristiti ostali oblici fizioterapije (2).

## 8. TJELESNA AKTIVNOST I VJEŽBANJE

Tjelesna aktivnost i vježbanje preporučuju se u liječenju cistične fibroze od 1970. godine, a prednosti uključuju poboljšanje plućne funkcije i kvalitete živote kao i smanjeniji mortalitet. Više istraživanja pokazalo je pozitivan učinak na fizičku funkciju, izdržljivost, smanjenje broja hospitalizacije i plućnih egzerbacija (23).

Međutim, danas je prisutan vrlo mali broj kvalitetne i odgovarajuće literature i smjernica koje su potrebne za postizanje najboljeg ishoda. Fizioterapeut je glavna osoba zadužena za provođenje tjelesne aktivnosti i zato čini jednog od najbitnijeg člana zdravstvenog tima osobe oboljele od cistične fibroze.

Ishod tjelesne aktivnosti i vježbanja ovisi o međudjelovanju plućnog, metaboličkog i kardiovaskularnog sustava. Ukoliko je prisutno oštećenje pluća toliko da je forsirani volumen izdisaja u 1 sekundi manji od 50% normalnih vrijednosti, pacijent će vjerovatno biti ograničen u aerobnim vježbama i fizioterapeut će trebati koristiti svoja znanja i vještine kako bi poboljšao bolesnikovu funkciju pluća.

Bolest dovodi i do oštećenja probavnog sustava, pa je samim time narušen i nutritivni status pacijenta i njegova tjelesna masa. CFTR protein je prisutan u skeletnim mišićima i tako ometa normalnu mišićnu funkciju što dovodi do smanjenog broja skeletnih mišića oboljelih za razliku od njihovih vršnjaka. Iz toga razloga, glavni utjecaj na učinak vježbe imati će sposobnost skeletnih mišića da koriste kisik i druge hranjive tvari koje su potrebne za razvoj i snagu mišića. Bolesnik i fizioterapeut moraju biti svjesni da će rezultati vjerovatno biti spori jer je u većini slučajeva prisutna niska mišićna masa tijela.

Fizioterapeut bi u liječenju oboljelog trebao surađivati i s nutricionistom kako bi se optimizirala količina unošenih kalorija, ali i njihova kvaliteta zbog potreba vježbanja. Značajna opstrukcija i pothranjenost mogu utjecati na snagu i izdržljvost mišića za disanje, te tako ometati normalnu ventilacijsku funkciju pluća.

Kardiovaskularna funkcija pluća je također bitna za doprinošenje sposobnosti vježbanja. Najčešći srčani problem koji se javlja je zatajanje srca koji se javlja kao posljedica srčane bolesti.

Osobe koje imaju nisku mišićnu masu imaju visoki broj otkucaja srca u mirovanju i to ometa povećanje srčanog rada kao i prijevremeni prestanak aktivnosti visokog intenziteta.

Ostali čimbenici koji mogu utjecati na djelotvnornost vježbe su lijekovi i niska tjelesna aktivnost. U liječenju cistične fibroze koriste se i kortikosteroidi, a ti lijekovi ometaju normalnu mišićnu funkciju (23).

Sve se više u liječenju djece sa cističnom fibrozom preporučuje svakodnevno vježbanje. Dijete sa cističnom fibrozom trebalo bi vježbati svaki dan 60 minuta. Mala djeca i dojenčad mogu kasnije pokazati dobre rezultate ukoliko se svakodnevno postavljaju u proniranom položaju kako bi razvili mišiće ekstenzora, ali i držanje.

Djeca predškolske dobi trebala bi izvoditi aktivnosti visokog intenziteta jer je to najbolje za metabolički kapacitet. Obitelj ima veliki utjecaj na postizanje pozitivnog ishoda vježbanja jer braća i sestre mogu potaknuti oboljelog na sudjelovanje u aktivnosti i smanjiti stres te mu omogućiti osjećaj zajedništva i pripadnosti. Roditelje treba poticati da omoguće svom djetetu mnogo aktivnosti u njegov život jer to ovisi i na kasniji razvoj bolesti, ali i za kasnijom željom za aktivnosti. U ovoj dobi, cilj je vježbu učiniti zabavnom kako bi dijete imalo samo pozitivna iskustva koja će i kasnije imati utjecaj.

Starija djeca sa cističnom fibrozom također bi trebala vježbati 60 minuta na dan. Ako su prisutne umjerene ili teške bolesti pluća, djeca bi trebala sudjelovati u vježbama s niskim intenzitetom. Utvrđeno je kako su djeca nakon dvotjednog programa obuke isto cijenila fizičku aktivnost kao i zdrava djeca što pokazuje da bi se na tjelesnu aktivnost trebalo gledati pozitivno (23).

Kod uspješne vježbe dijete bi trebalo osjetiti da teško diše, ali dovoljno da bi moglo nastaviti aktivnost. Intenzivnije vježbe trebale bi poboljšati fizičku kondiciju i čišćenje dišnih puteva. Trebale bi se birati aktivnosti u kojima dijete uživa i da nisu kontinuirane, odnosno da dijete može odmoriti. Sportovi poput košarke, odbojke i drugih igara s loptom pomažu izgraditi i održati gustoću kostiju u ovim godinama. Zbog gubitka mineralne gustoće kostiju i kasnijih posljedica potrebno je povećati „koštanu banku“. Trening s otporom se preporučuje zbog redovitog jačanje mišića, a zbog težine utega djeca se moraju nadgledati kako ne bi došlo do puknuća kostiju i mišića.

Adolescencija predstavlja izazov kako djeci sa cističnom fibrozom, tako i njihovoj obitelji te okolini. Oboljeli se često mogu fizički uspoređivati sa zdravom djecom i to može izazvati neugodu, pa čak i depresiju. Osim toga, razina tjelesne aktivnosti i vježbanja je niža nego u ranijoj dobi. Često se znaju pojaviti veći problemi sa kašljanjem, iskašljavanjem, inkontinecijom urina i nadutosti i to izaziva zabrinutost adolescenta oko svojega tijela. Adolescenti koji imaju slabiji mišićni razvoj od svojih vršnjaka otkrivaju da ne mogu više tjelesno pratiti zahtjeve određene aktivnosti, ali ih obitelj treba poticati na daljnju aktivnost i regularno uzimanje lijekova (23).

## 8.1. Tjelesna aktivnost u svakodnevnom životu

Odrasle osobe oboljele od cistične fibroze trebali bi vježbati oko 300 minuta tjedno, a najmanje 150 minuta. Tijekom životnog vijeka, bolesnici sve manje vremena troše na vježbanje zbog sve većeg broja zdravstvenih smetnji koje im se javljaju. Istraživanja su pokazala kako mlađa djeca i adolescentni koji redovno obavljaju svoju tjelesnu aktivnost u kasnijem životu imaju bolju plućnu funkciju, a samim time i kvalitetu života. Fizioterapiju i tjelesnu aktivnost treba prilagoditi pojedincu i njegovim stavovima i potrebama, te uvijek pružiti potrebnu motivaciju pacijentu. Iako još nije potpuno razjašnjen učinak tjelesnog vježbanja kod oboljelih od cistične fibroze, postoje brojni dokazi i istraživanja koji ukazuju da bi tjelovježbu trebalo preporučiti svim pacijentima. Puno pacijenata pronalazi ugodu u tjelesnoj aktivnosti i uključuju vježbe u svoj svakodnevni život. Kvalitetan trening bi najčešće trebao uključivati trening snage sa aerobnim aktivnostima. Međutim, postoje i bolesnici koji ne uživaju u tjelovježbi i uključivanje iste u njihovu rutinu može postavljati prepreku (24).

U Tablici 3. detaljno je prikazan plan i program vježbi po dobnim granicama.

Tablica 3. Prikaz preporuka za fizičku aktivnosti ovisno o životnoj dobi.

| Vrsta aktivnosti | Djeca 1-6 god. | Djeca 7-12 god. | Adolescenti 13-19 god. | Odrasli >19 god. |
|---|---|---|---|---|
| Svakidašnja fizička aktivnost | 60minuta dnevno odgovarajućih i laganih aktivnosti | 60 minuta dnevno u aktivnostima u kojima uživa bolesnik i obitelj | 60 minuta dnevno u aktivnostima u kojima uživa bolesnik i obitelj | 150 min tjedno ili više (po mogućnosti 300 min) raznih aktivnosti |
| Aerobne vježbe | Nema posebnog programa vježbanja, ali se preporučuje vježbe koje povećavaju plućnu ventilaciju i brzinu otkucaja srca | 30-60 minuta dnevno umjerene do snažne tjelesne aktivnosti(najmanje 70% maksimalnog broja otkucaja srca), a pogotovo ako se koriste tehnike čišćenja dišnih puteva | 30-60minuta dnevno umjerene do snažne tjelesne aktivnosti(najmanje 70% maksimalnog broja otkucaja srca), a pogotovo ako se koriste tehnike čišćenja dišnih puteva | 30-60minuta dnevno umjerene do snažne tjelesne aktivnosti(najmanje 70% maksimalnog broja otkucaja srca), a pogotovo ako se koriste tehnike čišćenja dišnih puteva |
| Trening snage | Nema posebnog programa, ali se preporučuju vježbe kojima se razvija snaga pomoću vlastite tjelesne težine | Sve aktivnosti koje koriste tjelesnu težinu za jačanje mišića i kosti | Trening snage 2-3 puta tjedno po mišićnoj grupi, uključiti ekstremitete i mišiće trupa | Trening snage 2-3 puta tjedno po mišićnoj grupi, uključiti ekstremitete i mišiće trupa |

Izvor: Swisher, A. K., Hebestreit, H., Mejia Downs A. i sur. Exercise and Habitual Physical Activity for People With Cystic Fibrosis. Cardiopulmonary Physical Therapy Journal. (2015); str. 4.

### 8.1.1. Vježbe snage

Oboljelima od cistične fibroze tijekom godina dolazi do slabosti mišića, a to se često može preventirati odgovarajućim treningom otpora ovisno o mogućnostima. Vježbe otpora moraju biti planirane i cilj im je povećati snagu kontrakcije mišića. U treningu se može koristiti vlastita težina tijela kao otpor ili utezi, a moguće je i koristiti otpor vode (23).

Trening izdržljivosti temelji se prema dobi, motoričkoj sposobnosti, psihosocijalnoj zrelosti djeteta i postojećoj snazi. Prema međunarodnim smjernicama, vježbe izdržljivosti usredotočavaju se na razvoj tehničkih vještina, vršenja raznih vježba s otporom s odgovarajućim intenzitetom i volumenom. Prije početka korištenja vježbe otpora treba utvrditi postoji li opasnost od lomljenja kosti zbog osteoporoze i osteopenije. Također treba biti oprezan i s korištenjem proteina u dodacima za izgradnju mišića.

Vježbe s otporom bi trebale biti dodatak aerobnim vježbama, a ne ih koristiti kao zamjenu. Trening snage bi čim više trebalo uključiti u program vježbanja, no treba optimizirati otpor prema zdravstvenim mogućnostima kako ne bi došlo do ozljeđivanja. Preporučuje se korištenje tjelesne težine kao vrste otpora, medicinke ili sprave u teretanama (19).

Trening izdržljivosti trebao bi uključivati vježbe za gornje i donje ekstremitete i tako obuhvatiti glavne mišićne skupine. Za vježbe otpora treba odabrati opterećenje koje je 70-85% 1RM (maksimalne težine koje osoba može podići za jedno ponavljanje). Kako bi se poboljšala mišićna izdržljivost opterećenje treba biti manje od 70% pacijentovog 1RM-a (19).

Započeti s vježbama treba već od 7-8 godina jer motoričke i kognitivne sposobnosti sudjeluju u formalnim i strukturiranim aktivnostima. Međutim, djeca bi trebala koristiti vježbe otpora isključivo korištenjem vlastite težine tijela. 1984. godine Holtzer i suradnici su prvi put primijenili program koji je uključivao sklekove i nije pokazao značajne rezultate osim toga da je sigurno korištenje takvih vježbi (23).

Trening otpora prvi put je testiran kod mlađih odraslih osoba 1987. godine i otkrili su da je za postizanje hipertrofije mišića, poboljšanje plućne funkcije i dobivanje na tjelesnoj težini potrebno korištenje utega različitih težina (23).

## 8.2. Uloga vježbanja u osoba sa cističnom fibrozom

U prošlosti tehnike čišćenja dišnih puteva su se smatrale najbitnijim dijelom fizioterapijskog plana u oboljelih, dok se vježbanje smatralo štetnim.

Godfrey i Mearns su prvi počeli istraživati fiziološke reakcije vježbanja oboljelih od cistične fibroze. Dokazano je kako se programi vježbanja i tjelesna aktivnost mogu koristiti kod oboljelih, te su primijetili pozitivne učinke na plućnu ventilaciju i čišćenje sekreta iz dišnih puteva. Da je tjelesna aktivnost potpuno sigurna, dokumentiralo se početkom 1980.-ih. U zadnja tri desetljeća pristup se u potpunosti promijenio i sada vježbe čine integralni dio fizioterapije, te mnogi bolesnici smatraju da je to dio njihovih svakodnevnih života (25).

2007. godine u Velikoj Britaniji uveden je pregled novorođenčadi kod kojeg se može postaviti dijagnoza u ranoj dobi, te tako olakšati i poboljšati cjelokupan proces rehabilitacije pojedinca. Drugačiji i dinamičniji pristup liječenju potreban je kod novorođenčadi koji nemaju simptome. U nekim rehabilitacijskih centrima za fizioterapiju cistične fibroze usredotočenost je na planiranu i strukturiranu tjelesnu aktivnost i vježbanje i ukoliko je potrebno čišćenju dišnih puteva.

Ovakav pristup liječenju se u potpunosti razlikuje od onoga u prošlosti gdje su se koristile metode perkusije dva puta dnevno bez tjelesne aktivnosti. Fizioterapijski plan treba biti individualiziran za svakog oboljelog pojedinca i mijenjati se ovisno s njegovim napretkom, dobi i kliničkim statusom (25).

## 8.3. Mjere opreza i kontraindikacije za provođenje tjelesne aktivnosti

Iako postoje smetnje bolesti kod izvođenja tjelesnih aktivnosti, vježbe su se u raznim istraživanjima pokazale sigurnim. Srčane aritmije, hipoglikemija i pneumotoraks se pokazao u samo 1% oboljelih koji su vježbali. Pacijenti koji ostanu bez kisika tijekom vježbanja trebali bi dobiti odgovarajuću količinu kisika kako bi saturacija (zasićenje kisikom) bila iznad 90% jer može doći do razvoja plućne hipertenzije.

Kod oboljelih koji su imali zahvat transplatacije pluća u rehabilitaciju bi trebalo uvrstiti vježbe snage, fleksibilnosti i aerobne vježbe. Ukoliko postoji dijagnoza osteoporoze ili osteopenije treba paziti na težinu koju bolesnik podiže i usredotočiti se na jačanje mišića kralježnice.

Prilikom vježbanja trebalo bi se pratiti napor i dispneju kod pacijenta jer mnogi ne postižu ciljane brzine otkucaja srca. Treba paziti i na zasićenje kisikom ili na kratkoću daha te sve prijaviti transplatacijskom timu zbog razvitka infekcije ili odbacivanja organa. Prije upotrebe raznih oprema za vježbanje prostoriju i sprave mora se očistiti da ne bi došlo do razvoja infekcije.

Vježbanje se u suvremenom svijetu smatra dijelom svakodnevnice,  a ne samo kao dio medicinske intervencije, ali ipak kod oboljelih od cistične fibroze svakodnevno opterećenje je visoko. Istraživanje je pokazalo kako bolesnici svakodnevno vježbaju 108 minuta, uzimaju raznovrsne lijekove uz to i imaju provođenje terapije čišćenja dišnih puteva. Takav naporan raspored predstavlja izazov za pacijenta jer se često ne uzimaju u obzir njegova dob ili ozbiljnost bolesti (25).

Kod pacijenata koji imaju diabetes preporučuje se tjelesna aktivnost, iako će izvodljivost biti teža. Moguća je i pojava hipoglikemije stoga treba kontrolirati praćenje glukoze u krvi. Preporuka je paziti i na gustoću kostiju kao i na BMI i plućnu funkciju (23).

### 8.4. Testiranje za tjelesnu aktivnost i vježbanje

Sve je više dokaza koji podupiru testiranje za tjelesnu aktivnost i vježbanje, no još uvijek se ne koristi dovoljno kao bitan faktor u liječenju cistične fibroze. U današnjem suvremenom svijetu stalno je naglasak na individualiziranom pristupu rehabilitacije prema pojedincu , a unatoč tome nedavno istraživanje je pokazalo kako samo 15,6 % programa vježbi je prilagođeno pojedincu i njegovim potrebama. Kako bi se omogućilo kontinuirano praćenje bolesti potrebno je raditi godišnja testiranja vježbanja jer to je ispravan način prema odgovarajućem planu i programu vježbanja za pojedinca.

Pravilan pristup prema pacijentu uključuje savjete o vježbanju, praćenje pridržavanja vježbi, procjenu sposobnosti o obrazovanju, uvođenje strategija za poboljšanje i održavanje kvalitete vježbanja.

Trenutne smjernice za održavanje tjelesne aktivnosti zdrave djece i odraslih preporučljive su kod bolesnika sa cističnom fibrozom. Ukoliko je teža klinička slika bolesti treba uključiti treninge intervalnog tipa s više ponavljanja (25).

## 9. INHALACIJSKA TERAPIJA

Inhalacijska terapija čini vrlo bitan dio u liječenju cistične fibroze. Inhalirani lijek će biti učinkovit jedino ako bolesnik udahne dovoljnu količinu lijekova i na pravo mjesto (26). Dakle, lijekovi se usmjeravaju na izravno zahvaćeno mjesto i time je to bolja prednost od davanja lijekova intravenozno ili oralno (19).

Fizioterapeut najčešće pomaže u odabiru odgovarajućih inhalacijskih lijekova, pružanju i odabiru uređaja. Inhalacijska terapija zahtijeva od pacijenta poznavanje tehnike disanja u kojem fizioterapeut ima veliku ulogu. Potrebno je određeno vrijeme kako bi fizioterapeut naučio pacijenta korištenje raznih inhalatora i raspršivača. Stoga, fizioterapeut ima odgovornost u biranju i korištenju odgovarajućih lijekova koji pacijent koristi (19).

Postoje tri različite vrste uređaja za prenošenje aerosola, a to su inhalator pod tlakom za mjerenje doze lijekova, inhalator koji je u prahu i sustav za raspršivanje. Sve navedene vrste postoje već dugo vremena kao mogućnost inhalacijske terapije, no nedavno otkriveni i razvijeni lijekovi za inhalaciju koriste se većinom u prahu (18).

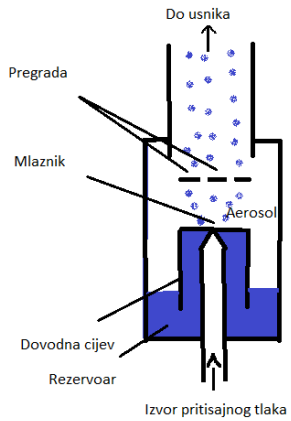
Mnogo čimbenika ovisi o učinkovitosti inhalacijske terapije poput spremnika za lijek u kojem je bitna veličina volumena punjenja, vrsta inhalatora, vrijeme u kojem se raspršuje inhalacija, svojstva lijekova i vremenska raspodjela inhalacijske terapije. Bitna je česta dezinfekcija inhalatora, odnosno održavanje higijene (16).

Važni čimbenici prilikom odabira uređaja su kvaliteta odabranog aerosola, vrijeme kojim će lijek doći do zahvaćenog dijela, količina volumena aerosola koji je spreman za unošenje u organizam i korištenje maske. Ukoliko jedan od ovih navedenik čimbenika nije odgovarajuć izbor za pojedinca, neće biti uspjeha inhalacijske terapije i postoji mogućnost za povećanjem doze lijeka. Obavezan je redoviti pregled i inhalacijska terapija bi trebala postati rutina za bolju kvalitetu pacijentovog života (18).

## 9.1. Vrste inhalatora

U posljednje vrijeme dolazi do sve većeg broja različitih uređaja za inhalaciju (19). U Hrvatskoj i Sloveniji se najčešće koristi standardni električni inhalator, inhalator sa mesh tehnologijom i Pari inhalator (16). Različiti uređaji imaju različite karakteristike poput načina na koji se isporučuje aerosol u pluća i dišne puteve i mogu zahtjevati različite tehnike udisaja. Potrebno je razumijeti pravilno korištenje inhalatora i svojstva lijekova koji se koriste kako bi učinak bio veći. Prije propisivanja odgovarajućih lijekova treba se procijeniti sposobnost osobe i kakav će učinak lijek postići (19). Inhalator s mesh tehnologijom koristi se jedino kod uporabe antibiotika azatreonama. Poželjni su inhalatori koji prilikom izdisaja ne gube količinu lijeka, a to je I-Neb koji se može koristiti samo kod inhalacije kolistimetatnatrija (16).

Na Slici 2. shematski je prikazan rad električnog inhalatora koji se najčešće koristi za inhalaciju. Električni inhalator koristi veliku brzinu protoka zraka kroz mlaznicu kako bi izvukla tekućinu s lijekom iz bočnih dovodnih cijevi i to je posljedica usisavanja nastalog širenjem mlaza na otvoru mlaznice. Zbog velike količine kinematičke energije tekućina se raspada u aerosolne kapljice koje izlaze iz dovodnih cijevi. Pregrade koje se nalaze nizvodno tada pružaju način za hvatanje značajne mase kapljica iznad potrebne distribucije te ih vraćaju u glavnu tekućinu (26).




Slika 2. Shematski prikaz rada električnog inhalatora.

Izvor: Yeo L., Friend J., McIntosh, M. i sur. Ultrasonic nebulization platforms for pulmonary drug delivery. Expert Opin. Drug Deliv. (2010), str. 666. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20459360/

## 10. ULOGA FIZIOTERAPEUTA U REHABILITACIJI

Fizioterapeut zajedno sa medicinskom sestrom specijaliziranom za cističnu fibrozu, dijetetičarom, psihologom, socijalnim radnikom i liječnikom pomaže u stvaranju kvalitetnijeg života za bolesnika.

Uloga fizioterapeuta je da oblikuje odgovarajući fizioterapeutski plan u suradnji sa pacijentom i obitelji uzimajući u obzir psihosocijalne i fizičke čimbenike. Takav plan treba biti individualiziran, razuman, učinkovit te u skladu sa pacijentovim zdravstvenim stanjem (18). Fizioterapeut koji će raditi sa bolesnikom treba biti specijaliziran za cističnu fibrozu i imati položen tečaj.

Fizioterapeut koji ima završen tečaj i iskustvo u rehabilitaciji osoba sa cističnom fibrozom trebao bi raditi u specijaliziranoj klinici ili bolnici sa minimalno 50 osoba sa cističnom fibrozom, imati najmanje 5 godina iskustva u procjenjivanu i liječenju cistične fibroze, stalno razvija svoja znanja i iskustva sudjelovanjem na nacionalnim i međunarodnim konferencijama, te dijeli svoja mišljenja i znanja ostalim fizioterapeutima (19).

Također, trebao bi procjenjivati stanja mišićno-koštanog sustava i pregledavati pokretljivost prsnog koša, kralježnice i velikih zglobova tijela. S obzirom na loše opće fizičko zdravlje pojedinca, pomaže u provođenju vježbi za jačanje mišića trupa, aerobne vježbe, vježbe za mišiće donjih udova i rastezanje mišića. Fizioterapeut pomaže i uči bolesnika u izvedbi pozitivnog ekspiratornog tlaka, aktivnog ciklusa vježbi disanja, autogene drenaže, asistirane autogene drenaže i koristi akapelu kao pomagalo koje je učinkovito kod drenaže dišnih puteva (16).

Fizioterapeut pruža bolesniku motivaciju i želju za napretkom, stvara potrebno samopouzdanje i svjestan je pacijentovog napretka. Prilikom tjelesne aktivnosti prilagođava vježbe fizičkom stanju pacijenta i pomaže u razvijanju sportskih vještina (18).

Svi fizioterapeuti koji provode fizioterapijske postupke oboljelih trebaju učiti od naprednih specijaliziranih fizioterapeuta koji ih usmjeravaju i dijele iskustva. Fizioterapija ima važnost i u skrbi terminalnih bolesnika jer ublažava simptome čišćenjem dišnih puteva, po potrebi se radi oksigenacija i plućna ventilacija (19).

## 11. ZAKLJUČAK

Cistična fibroza poznata i pod nazivom „bolest sa 100 lica“ pruža bolesniku brojne prepreke i zdravstvene tegobe s kojima je vrlo teško živjeti. Fizioterapija i rehabilitacijski postupci kod oboljelih od cistične fibroze imaju važeću ulogu u njihovom životu i pomažu u produljenju životnog vijeka pojedinca. Fizioterapeut kao zdravstveni djelatnik pomaže bolesniku i obitelji u olakšavanju svakodnevnog života svojim znanjem i vještinama. Tjelesna aktivnost i vježbanje pozitivno djeluju na pacijentovo opće zdravstveno stanje smanjujući broj odlazaka u bolnicu, smanjenja plućnih egzerbaciju i pomaže u razvijanju oslabljenog mišićno-koštanog sustava pojedinca. Treninzi uključuju vježbe aerobnog i anaerobnog tipa, vježbe snage, otpora, izdržljivosti i ostalo. Od trenutka otkrivanja dijagnoze trebalo bi poticati oboljelog na bilo kakvu vrstu aktivnosti ili sporta jer to produljuje njegov život.

Od pojave prvih simptoma bolesnik i obitelj trebaju biti svjesni da će biti mnogo razočarenja i padova u njihovim životima. Fizioterapeut će od postavljanja dijagnoze biti osoba koja će provesti najviše vremena s oboljelim i samim time postaje oslonac i mora posjedovati odgovarajuće komunikativne vještine. Uvijek treba biti svjestan da napredak možda neće biti očekivan i da može doći do razočarenja. Fizioterapeut svoje znanje prenosi i u tehnikama čišćenja dišnih puteva koje su bitne za svakodnevni život i funkcioniranje pojedinca kako bi mu se olakšao život.

Život bolesnika sa cističnom fibrozom bez rehabilitacijskih postupaka i fizioterapije bio bi otežan i uskraćen na manje godina životnog vijeka. Dolaskom suvremenih metoda i rehabilitacijskih postupaka životni vijek oboljelih se povećao i poboljšana je kvaliteta njihovih života. Međutim, u Hrvatskoj je cistična fibroza još uvijek nedovoljno istražena bolest i pojedini lijekovi koji bi značajno olaškali život nisu na popisu HZZO-a.

## 12. LITERATURA


1. Čović, V. (2020). Cistična fibroza (završni rad). Rijeka: Sveučilište u Rijeci, Fakultet zdravstvenih studija u Rijeci. Dostupno na: : https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:184:663885
2. Jelica, V. (2018). Fizioterapijski postupci kod osoba oboljelih od cistične fibroze (završni rad) Rijeka: Sveučilište u Rijeci, Fakultet zdravstvenih studija u Rijeci. Dostupno na: : https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:184:700835
3. Kljaić, K. (2017). Fenotip bolesnika s cističnom fibrozom homozigotnih za mutaciju F508del (diplomski rad). Zagreb: Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet. Dostupno na: : https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:105:218453
4. Tješić-Drinković, D., Grizelj, R., Tješić-Drinković, D., Kelečić, J., Gagro A., Vraneš, J., Sertić, J. Značenje novorođenačkog probira na cističnu fibrozu. Gynaecol Perinatol. 2006;15:37–43. Dostupno na: https://hrcak.srce.hr/15808
5. Krpan, M. (2014). Gastrointestinalne manifestacije cistične fibroze (diplomski rad). Zagreb: Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet. Dostupno na: https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:105:444168
6. Tješić-Drinković D. Cistična fibroza i bronhiektazije. Medicus. 2013; 22: 103-110. Dostupno na: https://hrcak.srce.hr/111751
7. Tješić-Drinković D. i sur. Cistična fibroza: patogeneza plućne bolesti. Paediatr Croat. 2007:51:59-63. Dostupno na: http://www.hpps.com.hr/sites/default/files/Dokumenti/2007/pdf/dok14.pdf
8. Kulić, I., Kakša M. (ur). (2018). Hitna stanja u neonatalnoj kirurgiji. Split, Hrvatska proljetna pedijatrijska škola. Dostupno na: http://www.hpps.com.hr/sites/default/files/Dokumenti/2018/sestre/Ses%2016.pdf
9. Tješić-Drinković D., Tješić-Drinković D, Zekušić M., Sertić J. Cistična fibroza. U: Sertić J, ur. Klinička kemija i molekularna dijagnostika u kliničkoj praksi. Zagreb: Medicinska Naklada – Biblioteka Sveučilišni udžbenici, 2015. str. 334-344
10. Švel, I., Grgurić J. Cistična fibroza ili mukoviscidoza. U: Švel, I., Grgurić J., ur. Zdravstvena zaštita kronično bolesnog djeteta. Zagreb: Barbat, 1998. str. 253-284.
11. Mardešić, D. i sur. Bolesti dišnih organa; Cistična fibroza. U: Mardešić D. i sur., ur. Pedijatrija. Zagreb: Školska knjiga, 2018; str. 796-802.

12. Tješić-Drinković D., Tješić-Drinković D. Osobitosti cistične fibroze odrasle dobi. Paediatr Croat. 2015;59:74-80.
13. Mandek, M. (2018). Kronična pseudomonasna infekcija pluća oboljelih od cistične fibroze (diplomski rad). Zagreb: Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet. Dostupno na: https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:105:103735
14. Gamulin, S., Marušić M., Kovač, Z. i sur. Cistična fibroza. U: Patofiziologija. Zagreb: Medicinska naklada, 2018.
15. Dodig, S., Čepelak I. Cistična fibroza. U: Medicinsko-biokemijske pretrage u pulmologiji. Zagreb: Školska knjiga, 1997; str. 73-78.
16. Tješić-Drinković, D., Tješić Drinković D. (2019). Priručnik za liječenje djece i adolescenata s cističnom fibrozom. Ljubljana: Klinički bolnički centar Ljubljana, Klinika za pedijatriju. str. 1-69. Dostupno na: https://www.kclj.si/dokumenti/Prirucnik_za_lijecenje_djece_s_cisticnom_fibrozom.pdf
17. Španić, T. (2021). Uzročno liječenje cistične fibroze (diplomski rad). Rijeka: Sveučilište u Rijeci, Medicinski fakultet.
18. International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis. Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult. 4th edition 2009. Dostupno na: https://www.ecfs.eu/sites/default/files/general-content-files/working-groups/ipg-cf/blue%20booklet%202009%20website%20version%20%2B1.pdf
19. Cystic Fibrosis our focus. Standards of Care and Good Clinical Practice for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis. Third edition – April 2017. Dostupno na: https://www.cysticfibrosis.org.uk/sites/default/files/2020-12/Standards%20of%20Care%20and%20Good%20Clinical%20Practice%20for%20the%20Physiotherapy%20Management%20of%20Cystic%20Fibrosis%20Fourth%20edition%20December%202020.pdf
20. The bronchiectasis toolbox. Autogenic drainage. Posjećeno 02.08.2021. na mrežnoj stranici Bronchiectasis toolbox. Dostupno na: https://bronchiectasis.com.au/physiotherapy/techniques/autogenic-drainage
21. Cystic Fibrosis Foundation -An Introduction to Postural Drainage & Percussion. Consumer Fact Sheet. 2012; 20814(301): 1-7. Dostupno na:

https://www.cff.org/PDF-Archive/Introduction-to-Postural-Drainage-and-Pecussion/#:~:text=Postural%20drainage%20uses%20gravity%20to,using%20percussion%2C%20vibration%20and%20gravity .

22. Cystic Fibrosis Care center- Postural Drainage and Percussion. Posjećeno 02.08.2021. na mrežnoj stranici Cystic Fibrosis care center. Dostupno na: http://www.cfcareli.com/livingwithcf_acts_pdp.php

23. Swisher, A. K., Hebestreit, H., Mejia Downs A. i sur. Exercise and Habitual Physical Activity for People With Cystic Fibrosis. Cardiopulmonary Physical Therapy Journal. 2015; 26:85-98. Dostupno na: https://www.researchgate.net/publication/283420733_Exercise_and_Habitual_Physical_Activity_for_People_With_Cystic_Fibrosis_Expert_Consensus_Evidence-Based_Guide_for_Advising_Patients

24. Prasad Ammani, S., Tannenbaum, E.L., Mikelsons, C. Physiotherapy in cystic fibrosis. J R Soc Med 2000;93:27–36. Dostupno na: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1305881/pdf/10911816.pdf

25. Rand, S., Prasad, S. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. Expert Rev. Respir. Med. 2012;6: 341-352. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22788948/

26. Yeo L., Friend J., McIntosh, M. i sur. Ultrasonic nebulization platforms for pulmonary drug delivery. Expert Opin. Drug Deliv. 2010;7:663-679. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20459360/

## 13. POPIS ILUSTRACIJA

### Tablice

Tablica 1. Dijagnostički kriteriji za cističnu fibrozu ..... 7

Tablica 2. Laboratorijske metode za procjenu stanja bolesnika sa cističnom fibrozom ..... 8

Tablica 3. Prikaz preporuka za fizičku aktivnost ovisno o životnoj dobi ..... 21

### Slike

Slika 1. Prikaz aktivnog ciklusa tehnike disanja ..... 15

Slika 2. Pravilan položaj prilikom izvođenja autogene drenaže ..... 27

## 13. ŽIVOTOPIS

IME I PREZIME: Iva Mataija

DATUM I MJESTO ROĐENJA: 12.04.1999., Rijeka

OSNOVNA ŠKOLA: Osnovna škola Jurja Klovića Tribalj

SREDNJA ŠKOLA: Medicinska škola Rijeka. Smjer: fizioterapeutski tehničar

(generacija 2014.-2018.),

FAKULTET: Fakultet zdravstvenih studija, Rijeka. Preddiplomski stručni studij Fizioterapija

(2018.)