

Utjecaj nutritivnog statusa i plućnih manifestacija na anksioznost i depresiju kod odraslih bolesnika s cističnom fibrozom

Lalić, Ivana

Master's thesis / Diplomski rad

2017

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University of Zagreb, School of Medicine / Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:105:831764>

Rights / Prava: [In copyright](#) / [Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-04-25**



Repository / Repozitorij:

[Dr Med - University of Zagreb School of Medicine Digital Repository](#)



**SVEUČILIŠTE U ZAGREBU
MEDICINSKI FAKULTET
SVEUČILIŠNI DIPLOMSKI STUDIJ SESTRINSTVA**

Ivana Lalić

**UTJECAJ NUTRITIVNOG STATUSA I PLUĆNIH
MANIFESTACIJA NA ANKSIOZNOST I DEPRESIJU KOD
ODRASLIH BOLESNIKA S CISTIČNOM FIBROZOM**

DIPLOMSKI RAD



Zagreb, 2017

**SVEUČILIŠTE U ZAGREBU
MEDICINSKI FAKULTET
SVEUČILIŠNI DIPLOMSKI STUDIJ SESTRINSTVA**

Ivana Lalić

**UTJECAJ NUTRITIVNOG STATUSA I PLUĆNIH
MANIFESTACIJA NA ANKSIOZNOST I DEPRESIJU KOD
ODRASLIH BOLESNIKA S CISTIČNOM FIBROZOM**

DIPLOMSKI RAD

Zagreb, 2017.

Ovaj diplomski rad s temom „Utjecaj nutritivnog statusa i plućnih manifestacija na anksioznost i depresiju kod odraslih bolesnika s cističnom fibrozom“ izrađen je na Zavodu za poremećaje plućne cirkulacije i postintenzivne skrbi, Klinika Jordanovac, KBC-a Zagreb, Jordanovac 104, a pod vodstvom mentora prim. dr. sc. Andrea Vukić-Dugac, dr. med. Rad je predan na ocjenu u akademskoj godini 2016/2017.

POPIS I OBJAŠNJENJE KRATICA KORIŠTENIH U RADU

BMI - (body mass index) indeks tjelesne mase

CF - (cystic fibrosis) cistična fibroza

CFLD - (cystic fibrosis liver disease) jetrena bolest pridružena cističnoj fibrozi

CFRD - (cystic fibrosis related diabetes) šećerna bolest pridružena cističnoj fibrozi

CFTR - (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) transmembranski
regulator provodljivosti

DIOS- (distal intestinal obstructive syndrome) distalni intestinalni opstruktivni sindrom

USA - (United States of America) Sjedinjene Američke Države

FEV1- (forced expiratory volume 1) – volumen zraka izdahnut u prvoj sekundi

FVC –(basic forced volume vital capacity) kapacitet pluća

PEF – (peak expiratory flow)maksimalna brzina izdaha

SAŽETAK

Cistična fibroza nasljedna je, autosomno recesivna bolest koja zahvaća brojne organe i organske sustave.

Osnovno obilježje cistične fibroze jest stvaranje gustog, ljepljivog sekreta na svim mjestima gdje ima žlijezda s vanjskim izlučivanjem, a to je najviše izraženo u dišnim putovima, gušterači, crijevu, žučnom sustavu, reproduktivnom sustavu i znojnim žlijezdama.

Bolest je progresivnog tijeka i zahvaća praktički sve organe u tijelu, a može dovesti i do značajnog skraćenja životnog vijeka. Danas bolesnici doživljavaju drugo i treće desetljeće, a životni vijek određen je kroničnom plućnom bolesti. Zahvaljujući uvođenju cijelog niza intervencija u samom tijeku bolesti, posljednjih desetljeća postignut je veliki napredak u produljenju životnog vijeka bolesnika tako da je danas prosječni život vijek bolesnika 41 godina prema podacima europskog i američkog registra. Prije uvođenja metoda suvremenog liječenja glavna klinička manifestacija cistične fibroze očitovala se preko poremećaja u probavnom traktu. Razvijanjem različitih terapijskih pristupa navedeni problemi koji se tiču probavnog puta s vremenom su postali kontrolirani, a mjesto glavnog vodećeg kliničkog problema preuzima progresivni gubitak plućne funkcije, pogoršanje nutritivnog statusa uz problem adherencije prema lijekovima. Dugoročnim sustavnim praćenjem bolesnika primjećene su visoke korelacije stupnja pothranjenosti s mršavljenjem i padom plućne funkcije. Mršavljenje i pothranjenost značajni su prediktori dužine života neovisno o plućnoj funkciji.

U ovom radu prikazana je sva kompleksnost skrbi bolesnika sa cističnom fibrozom sa naglaskom na nutritivni status bolesnika i njegov utjecaj na plućne manifestacije bolesti, kao i njihov utjecaj na anksioznost, depresiju i adherenciju kod bolesnika s CF. Zbrinjavanje bolesnika nije moguće bez multidisciplinarnoga tima u kojem medicinska sestra ima izuzetno važnu ulogu.

Ključne riječi: cistična fibroza, nutritivni status, plućne funkcije, adherencija, anksioznost, depresija

SUMMARY

Cystic fibrosis is a hereditary, autosomal recessive disease that affects many organs and organic systems.

The main feature of cystic fibrosis is the formation of a thick, sticky secretion in all sites where the gland has external excretion, most notably in the airways, the pancreas, the intestine, the gall bladder, the reproductive system, and the sweat glands.

Disease is a progressive course and affects virtually all organs in the body, and can lead to significant shortening of life span. Today, patients experience the second and third decades, and life expectancy is determined by chronic lung disease. Today, patients experience the second and third decades, and life expectancy is determined by chronic lung disease. Thanks to the introduction of a whole series of interventions in the course of the disease, significant progress has been made in the last decades in prolonging the lifespan of patients, so that the average life expectancy for patients is 41 years, according to European and American records. Prior to the introduction of modern treatment methods, the main clinical manifestation of cystic fibrosis manifested through disorders in the digestive tract. By developing different therapeutic approaches, the problems related to the digestive tract over time have become controlled, and the site of the leading clinical problem takes over the progressive loss of lung function, deteriorating nutritional status with the drug adherence problem. Long-term systemic monitoring of patients showed high correlations in the degree of malnutrition with weight loss and pulmonary function decrease. Weight loss and malnutrition are significant lifelong predictors independent of pulmonary function.

This paper presents all the complexity of the care of patients with cystic fibrosis with emphasis on the nutritional status of the patient and its effect on lung manifestations of the disease as well as their influence on anxiety, depression and adhesion in patients with CF. Disposal of a patient is not possible without a multidisciplinary team where a nurse has an extremely important role.

Key words: cystic fibrosis, nutritional status, pulmonary function, adherence, anxiety, depression

SADRŽAJ

1. UVOD.....	4
1.1 POVIJESNE ČINJENICE.....	4
1.2 ETIOPATOGENEZA.....	5
1.3 PREVALENCIJA.....	5
1.4 DIJAGNOSTIKA.....	6
2. KLINIČKE MANIFESTACIJE BOLESTI.....	7
3. GASTROINTESTINALNE MANIFESTACIJE.....	9
3.1 INSUFICIJENCIJA EGZOKRINE FUNKCIJE GUŠTERAČE.....	9
3.2 DISTALNI INTESTINALNI OPSTRUKCIJSKI SINDROM.....	10
4. KOMPLIKACIJE CISTIČNE FIBROZE.....	11
4.1 EGZACERBACIJA PLUĆNE BOLESTI.....	11
4.2 ŠEĆERNA BOLEST PRIDRUŽENA CISTIČNOJ FIBROZI.....	12
4.3 GASTROINTESTINALNE KOMPLIKACIJE.....	12
4.4 OSTEOPOROZA.....	12
4.5 ANKSIOZNOST I DEPRESIJA.....	13
5. NUTRITIVNI STATUS I PLUĆNE MANIFESTACIJE.....	14
5.1 OSNOVNA NAČELA PREHRAMBENE POTPORE.....	15
6. LIJEČENJE.....	16
7. KARAKTERISTIKE ADULTNE CISTIČNE FIBROZE.....	20
8. ŽIVOT SA CISTIČNOM FIBROZOM.....	21
8.1 UTJECAJ NA PSIHO SOCIJALNI STATUS.....	21
8.2 ADHERENCIJA.....	22
9. ULOGA MEDICINSKE SESTRE.....	22
10. HIPOTEZA.....	31
11. CILJEVI RADA.....	32
12. METODE I MATERIJALI ISTRAŽIVANJA.....	32
13. REZULTATI.....	38
14. RASPRAVA.....	55
15. ZAKLJUČAK.....	58
16. ZAHVALA.....	59
17. LITERATURA.....	60
18. ŽIVOTOPIS.....	66

1. UVOD

Cistična fibroza nasljedna je, autosomno recesivna bolest koja zahvaća brojne organe i organske sustave (1).

Osnovno obilježje cistične fibroze jest stvaranje gustog, ljepljivog sekreta na svim mjestima gdje ima žlijezda s vanjskim izlučivanjem, a to je najviše izraženo u dišnim putovima, gušterači, crijevu, žučnom sustavu, reproduktivnom sustavu i znojnim žlijezdama, a sama bolest progresivnoga je tijeka.

Tijekom posljednjih desetljeća postignut je veliki napredak u produljenju životnog vijeka bolesnika, zahvaljujući uvođenju cijelog niza intervencija u tijeku same bolesti. Od intervencija treba spomenuti unapređenje dijagnostike putem novorođenačkog probira, nutritivne potpore, napretka u liječenju respiracijskih smetnji od upale, infekcije i poremećaja klirensa dišnih puteva te, u završnoj fazi bolesti, sve dostupnije transplantacije pluća. Posljednjih godina dolaze do izražaja novi pristupi liječenju djelovanjem na intracelularnu razinu radi pokretanja, korigiranja ili potenciranja CFTR učinka.

U implementaciji novih spoznaja i terapijskih mogućnosti značajnu ulogu je imalo osnivanje specijaliziranih centara za CF. Pomak životnog vijeka u odraslu dob suočava bolesnike s novim terapijskim potrebama, ali i problemima.

Uloga medicinske sestre u liječenju oboljelih od cistične fibroze ključna je kao i uloga bilo kojeg drugog člana medicinskog tima. Prema Etičkom kodeksu medicinskih sestara, svaka sestra se treba pridržavati procedura i dijagnoze liječenja. No, suvremeno okruženje zahtijeva da sestra ne bude samo dio medicinskog aparata, nego i psihološka pomoć oboljelima i njihovim obiteljima te edukator.

1.1 POVIJESNE ČINJENICE

Određeni aspekti CF-a su prepoznati još u 16. stoljeću gdje nalazimo prve zapise o bolesti koja veoma sličí CF-u. Već 1905. godine Karl Landsteiner prvi put opisuje mekonijski ileus, jedan od prvih simptoma CF-a. 1936. godine Guido Fanconi objavljuje opis bolesnika gdje povezuje simptome celijakije (odnosno malapsorpcije), promjene u gušterači i bronhiektazije. 1938. godine Dorothy Hansine Andersen, patologinja u Dječjoj bolnici u New Yorku objavljuje članak pod nazivom: "Cistična fibroza pankreasa i njezina povezanost s celijakijom; klinička i patologijska studija" (1). U članku opisuje posebnu podskupinu djece s kroničnim proljevom kojima je nakon smrti utvrdila karakteristične promjene u izgledu gušterače, a za života ta su djeca uz proljev imala i učestale upale pluća. Tako je Dr. Dorothy Hansine Andersen povezala simptome probavne i plućne bolesti u jednu bolest – cističnu fibrozu. Također prva iznosi hipotezu da je CF nasljedna recesivna bolest i prva je upotrijebila nadomjestak enzima pankreasa u liječenju CF-a što je uvelike pomoglo i poboljšalo život oboljelih. Od tada do danas dogodile su se mnoge spoznaje koje su utjecale na razumijevanje patogeneze i liječenje same bolesti te koje su dovele do značajnog produljenja životnog vijeka. 1952. godine Paul di Sant Agnese otkriva abnormalnosti u sastavu znoja, a znojni test je otkriven i poboljšán kroz sljedeće desetljeće. 1988. Francis Collins, Lap Chee Tsui i John R. Riordan otkrivaju prvu mutaciju gena za CF na kromosomu 7 ljudskog genoma i to mutaciju delta F508. 1989. Lap Chee Tsui je predvodio istraživački tim u Torontu u kojem je otkriveno kako mutirani gen uzrokuje bolest. Istraživanja na polju CF i dalje traju, a nove spoznaje pridonose boljem razumijevanju različitog tijeka bolesti u različitim bolesnika, dodatnih čimbenika koji utječu na ekspresiju bolesti a kroz to i novih mogućih terapijskih rješenja za oboljele.

1.2 ETIOPATOGENEZA

Cistična fibroza (CF) je bolest uzrokovana mutacijom gena koji je smješten na dugom kraku 7. kromosoma i nadzire stvaranje bjelančevine koja služi kao kanal za prijenos klora i drugih iona kroz staničnu membranu (2). Ova se bjelančevina nalazi u žlijezdama s vanjskim lučenjem i drugim epitelnim stanicama diljem organizma. Kod oboljelih se zbog poremećenog prijenosa klora, a posljedično i drugih iona, hidrogen-karbonata i vode stvara gusta, žilava i ljepljiva sluz u zahvaćenim organima, tako karakteristična za cističnu fibrozu.

Otuda i drugi naziv za bolest – mukoviscidoza (od latinskih riječi mucus što znači sluz i viscum što znači ljepilo) koji oslikava kvalitetu sekreta (2).

Danas je registrirano više od 1500 mutacija i polimorfizama koje se povezuju s cističnom fibrozom. Mutacija $\Delta F508$ je najčešća mutacija u općoj populaciji bolesnika s CF s učestalošću većom od 66% (1). Sve mutacije nemaju jednako teške posljedice; neke potpuno onemogućuju stvaranje funkcionalnog kloridnog kanala, a kod drugih, tzv. lakših mutacija, stvara se manja količina bjelancevine ili je njegova funkcija oslabljena. Lakše mutacije izazivaju u pravilu blažu kliničku sliku i tijek bolesti.

1.3 PREVALENCIJA

Tijekom sedamdesetih godina medijan opstanka u SAD-u porastao je s 14 godina na 20 godina da bi danas u većini razvijenih zemalja medijan preživljavanja iznosio oko 40 godina (3). Registar bolesnika CF SAD (CFFPR) sadrži podatke od gotovo 30.000 pacijenata i traje desetljećima. Za 2012. godinu, američki registar izvijestio je da je 49,1% stanovništva bilo odraslih (> 18 godina) s rasponom dobi od rođenja do 82 godine i medijanom od 17,7 godina (prosječno 19,8 godina) (1). Europski registar bolesnika za cističnu fibrozu (ECFSPR) je suvremeniji i sadrži podatke za više od 32.000 pacijenata u 22 europske zemlje koje obuhvaćaju raznolik sociodemografski i kulturni spektar (1). Europski podaci vrlo su slični onima iz SAD-a te prema posljednjim podacima iz 2016.g. prijavljeno je 49,3% odraslih bolesnika (> 18 godina), sa širokim rasponom od rođenja do 80,1 godina i medijanom od 17,8 godina (prosječno 19,5 godina) (1). Zanimljivo da je medijan dobi bolesnika iz zemalja Europske unije (EU) bio 4,9 godina veći nego u zemljama izvan EU, također, udio pacijenata u dobi od najmanje 40 godina bio je veći za zemlje EU (5% prema 2%) (1).

Učestalost cistične fibroze (CF) u bijeloj rasi iznosi oko 1:2 500 novorođenih, a daleko se rjeđe javlja u crnoj ili žutoj rasi. U Zapadnoj Europi registrirano je 29 095 oboljelih osoba (3). Postoje velike razlike u učestalosti bolesti između pojedinih država, što se ne može objasniti isključivo različitom proširenošću mutacija gena CFTR. Također, podaci o smrtnosti u dječjoj dobi (0-18 godina) uvelike se razlikuju između pojedinih zemalja u Zapadnoj Europi te iznose oko 5% (3). U Republici Hrvatskoj se, prema epidemiološkim podacima, bolest prepoznaje rjeđe nego što je očekivano.

Uz visoku učestalost bolesti u sjevernoj i zapadnoj Europi, od 1:2 000 do 1:3 000, još je svaka 20. do 25. osoba heterozigot. Iako je bolest neizlječiva, napretkom mogućnosti liječenja

znatno je produžen životni vijek, pa čak 50% oboljelih osoba u nekim zemljama zapadne Europe i Amerike doživi odraslu dob (2).

Prema podacima Referentnog centra za cističnu fibrozu Republike Hrvatske u razdoblju od 1990. do 2010. godine liječeno je 111-ero oboljelih osoba (3).

1.4 DIJAGNOSTIKA

Cističnu fibrozu je moguće otkriti u trudnoći i tokom života. Prenatalno testiranje omogućuje otkrivanje bolesti u ranoj trudnoći. Novorođenački probir na cističnu fibrozu sličan je drugim novorođenačkim skrining testovima koji se rade iz uzorka krvi da bi se odmah po rođenju ustanovilo da li novorođenče ima CF. U slučaju pozitivnog testa, bolest treba potvrditi drugim metodama. Kasnije se, prema trenutno važećem međunarodnom dogovoru stručnjaka, dijagnoza CF-a temelji na kombinaciji barem jednog karakterističnog simptoma ili na pozitivnoj obiteljskoj anamnezi, uz barem jedan laboratorijski dokaz CF-a. Osim skrining testa za dokazivanje dijagnoze koristimo laboratorijske testove i vrlo važnu obiteljsku anamnezu. Znojni test je najčešća laboratorijska pretraga za postavljanje dijagnoze. Potrebno je napraviti barem dva znojna testa za potvrdu dijagnoze. Mjeri se koncentracija soli u znoju (najčešće samo kloridnih iona). Gotovo sve osobe s CF-om, pogotovo one s klasičnim i težim oblikom bolesti, imaju visoku koncentraciju soli u znoju. Genetska analiza je precizna potvrda bolesti i nosioca CF gena. Njome identificiramo mutacije gena za CF. Homozigoti su osobe koje imaju istu mutaciju CF gena, a heterozigoti su osobe koje imaju po jednu kopiju različitih mutacija.

Ako imaju kliničke simptome i visoku koncentraciju klorida u znoju, zadovoljeni su kriteriji za dijagnozu bolesti i bez genske analize.

U nekim se zemljama rade još dva testa: mjerenje razlike u potencijalu u nosnoj sluznici i mjerenje razlike u potencijalu u sluznici rektuma. Ponekad, kad je znojni test negativan, ovi testovi mogu uputiti na dijagnozu CF-a (3).

2. KLINIČKE MANIFESTACIJE BOLESTI

CF multisistemska je bolest karakterizirana je stvaranjem gustog, ljepljivog sekreta na svim mjestima gdje ima žlijezda s vanjskim izlučivanjem, a to je najviše izraženo u dišnim putovima, gušterači, crijevu, žučnom sustavu, reproduktivnom sustavu i znojnim žlijezdama.

Glavni simptomi su kombinacija kronične plućne i probavne bolesti: uporni kašalj i ponavljajuće infekcije dišnog sustava, nepotpuna probava hrane praćena obilnim i masnim stolicama intenzivnog mirisa, nadutošću i slabijim tjelesnim napredovanjem usprkos dobrog teka i velikog unosa hrane. Bolesnici se također više znoje, skloni su dehidraciji i metaboličkom poremećaju tijekom velikih vrućina i kad imaju visoku temperaturu. Životni vijek je skraćen i ponajviše ga određuje stanje pluća.

2.1 PLUĆNE MANIFESTACIJE

Pluća su kod bolesnika s CF histološki normalna pri rođenju, no većina pacijenata počinje razvijati plućne manifestacije bolesti rano u djetinjstvu.

Glavna posljedica patofizioloških zbivanja je dehidracija sekreta, tj. prisutnost zgusnutog i žilavog sekreta na respiratornoj sluznici koji se teško odstranjuje normalnim fiziološkim mukocilijarnim mehanizmima. Takav teško odstranjiv sekret opstruira lumen dišnih putova, a uz to je i pogodna podloga za razvoj patogenih mikroorganizama. Kliničke su posljedice tvrdokoran kašalj i bronhitis, često uz bronhoopstrukciju, što su najraniji znakovi poremećene plućne funkcije u bolesnika s CF-om. Mukozni čepovi i kronične bakterijske infekcije praćene naglašenim upalnim odgovorom oštećuju dišne puteve, što vodi do bronhiektazija i respiratorne insuficijencije.

Tijek bolesti karakteriziran je epizodama egzacerbacija s infekcijama i progresivnim smanjenjem plućne funkcije. Mnogi vrlo rano razviju promjene i redukciju plućne funkcije uz pojavu kolonizacije *Pseudomonas aeruginosa* te gljivične i infekcije atipičnim mikrobakterijama. Podatci iz pet velikih CF centara koji se odnose na bolesnike iznad 40 godina pokazuju da ti bolesnici imaju značajna obilježja kronične plućne bolesti. Kod tih bolesnika je i kronična infekcija dišnog puta česta, a u kolonizaciji prevladavaju *Pseudomonas aeruginosa* (47-78%), zatim *Staphylococcus aureus* (21-61%), *Haemophilus influenzae* (0-22%), *Burkholderia cepacia* complex (1.7-23%) i *Stenotrophomonas maltophilia* (1.1-22%) (3). Od drugih parametara praćenih u toj dobnoj skupini prisutnost alergijske bronhopulmonalne aspergiloze (ABPA) zabilježena je u 9-10%, hemoptoa u 11-14%, a pojava pneumotoraksa u 7-11% bolesnika (3). Plućna funkcija pokazuje stalan pad do sredine dvadesetih godina kad se donekle stabilizira, a slično vrijedi i za uhranjenost koja se u odrasloj dobi ustali, pa i uz blagi porast vrijednosti BMI-a. Pravo objašnjenje za ta opažanja nisu sasvim jasna i obično se tumače tzv. „učinkom preživljavanja“ (3). Općenito se smatra da struktura bolesnika s duljim preživljavanjem čine bolesnici s blažom kliničkom slikom, s postavljenom dijagnozom u kasnijoj dobi te oni podvrgnuti transplantaciji pluća.

Zahvaljujući prehrambenim intervencijama, od supstitucije enzimima pankreasa i hiperalimentacije uz dodavanje vitamina i mikroelemenata, plućna bolest u CF je postala danas glavni prediktor preživljavanja i smatra se da zbog nje umire više od 90% bolesnika (4). Međutim treba voditi računa da u ekspresiji postoje velike različitosti.

3. GASTROINTESTINALNE MANIFESTACIJE

Posljedice kvantitativnih ili kvalitativnih poremećaja CFTR proteina odražavaju se na više organskih sustava. Izrazito guste i žilave izlučevine nastaju, između ostalog, i u gušterači te probavnom traktu što dovodi do brojnih manifestacija bolesti i posljedičnog poremećaja nutritivnog statusa. Klinička slika poremećaja probavnog trakta je varijabilna i okvirno se može podijeliti na bolest gušterače, crijeva i hepatobilijarnog sustava. Jedan od glavnih ciljeva u liječenju bolesnika sa cističnom fibrozom je održavanje adekvatnog rasta i razvoja što se postiže suplementacijom potrebnih tvari, nadoknadom enzima gušterače i kontrolom drugih čimbenika koji pridonose pothranjenosti.

Gastrointestinalne manifestacije CF mogu nastati cijelom dužinom probavne cijevi i okvirno se dijele na bolest gušterače, crijeva te hepatobilijarnog sustava. CFTR protein je prisutan na površini epitelnih stanica duž cijelog probavnog trakta i njegova disfunkcija dovodi do smanjene sekrecije klorida i bikarbonata u lumen i pretjerane apsorpcije vode iz lumena. Posljedica je akumulacija gustog sekreta koji dovodi do opstrukcije i remeti funkciju probavnog sustava (4).

3.1 INSUFICIJENCIJA EGZOKRINE FUNKCIJE GUŠTERAČE

Danas je sve češća pojava insuficijencije egzokrine funkcije gušterače. Približno 90% bolesnika sa CF razvije egzokrinu insuficijenciju gušterače s manifestnim probavnim tegobama i slabijim napredovanjem ili gubitkom tjelesne težine (4). Procjena je da otprilike 2/3 bolesnika s insuficijencijom gušterače prve znakove bolesti imaju već kao novorođenčad. Korelacija genotipa i fenotipa za egzokrinu funkciju gušterače je relativno velika pa više od 90% homozigota za F508del mutaciju ima insuficijenciju gušterače (4).

U cističnoj fibrozi kanalići gušterače blokirani su s gustom sluzi koja sprječava enzime i natrijev bikarbonat da dođu do crijeva. Hrana prolazi kroz crijeva bez pravilne probave i apsorpcije. Bez odgovarajućeg liječenja, pacijenti će imati kontinuiranu malapsorpciju što dovodi do sljedećih gastrointestinalnih problema steatoreja: meka, masna obilna stolica lošeg vonja, proljev, otekline u abdomenu zbog fekalnih masa, nadutost, bolovi u trbuhu.

3.2 DISTALNI INTESTINALNI OPSTRUKCIJSKI SINDROM

Distalni intestinalni opstrukijski sindrom (DIOS) je probavna manifestacija bolesti koja može nastati u ranom djetinjstvu, ali je češća kasnije. DIOS je stanje karakteristično za CF-u i odnosi se na akumulaciju ljepljive sluzi i fekalnog materijala u ileocekumu. DIOS je posljedica nedovoljno objašnjenog združenog djelovanja više čimbenika koji nastaju zbog gubitka funkcije proteina CFTR u probavnom sustavu i stvaraju preduvjete za opstrukciju crijeva. Smatra se da je jedan od uzroka nedostatak enzima pankreasa i pridružena malapsorpcija (6). Diferencijalna dijagnoza bolova u trbuhu sa ili bez znakova opstrukcije široka je i obuhvaća opstipaciju, apendicitis, invaginaciju crijeva, volvulus, posljedice priraslica, i dr. Kliničku sumnju na DIOS potvrđuje karakterističan rendgenski nalaz fekalne impakcije u desnoj ilijačnoj fosi uz dilataciju ileuma i prazan distalni kolon. U liječenju DIOS-a savjetuje se postupna („stepwise“) terapija od jednostavnijih postupaka prema složenijim (6).

4. KOMPLIKACIJE CISTIČNE FIBROZE

Što bolesnici sa CF-om žive duže sve više dolaze do izražaja i komplikacije na drugim organskim sustavima. Iako ne postoje strogo specifične komplikacije za stariju dob, pojava komplikacija značajno se može razlikovati ovisno o dobi. Mnoge manifestacije CF-a prisutne su u različitim starosnim skupinama, dok su neke karakteristične za bolesnike s dužim preživljavanjem.

Cistična fibroza može izazvati mnogobrojne komplikacije, kao što su pankreatitis, dijabetes povezan s CF, poremećaj metabolizma kostiju u CF-u, makrovaskularne promjene, komplikacije terapije mogu dovesti do porasta bubrežnih komplikacija, psihološko-socijalnu problematiku koja utječe na prisutnost anksioznosti i depresije.

4.1 EGZACERBACIJE PLUĆNE BOLESTI

Kronična plućna bolest prisutna je kod gotovo svih bolesnika s CF-om i o stanju plućne bolesti ovisi i dužina života bolesnika. Početak bolesti može biti varijabilan, u nekih bolesnika počinje odmah poslije rođenja, a u drugih se razvija polagano tijekom nekoliko mjeseci ili čak godina. Prvi klinički simptom je suh, naporan kašalj koji je prisutan osobito noću. Kasnije su sve očitiji znakovi kronične bronhoopstrukcije sa slikom kroničnog

bronhitisa, recidivirajućih bronhopneumonija i trajne hiperinflacije pluća. Progresijom bolesti razvija se peribronhalna fibroza, pojavljuju se atelektaze i bronhiektazije koje se obično prvo nalaze u gornjim režnjevima pluća, a uznapredovalu fazu bolesti obilježavaju kronična respiratorna insuficijencija i cor pulmonale.

Egzacerbacije plućne bolesti, novim sojem uzročnika ili prijašnjim uzročnikom, javljaju se periodički, najčešće se očituju subakutnom slikom, pojačanim kašljem, promjenom boje i konzistencije iskašljaja, smanjenim apetitom, gubitkom težine i malaksalošću. Obično nema porasta temperature niti novih vidljivih infiltracija na rendgenogramu pluća. U adolescenata i odraslih, a rjeđe u starije djece moguća je pojava alergijske bronhopulmonalne aspergiloze (ABPA) (5). Smetnja se očituje pogoršanjem plućnog nalaza uz pojavu sipnje i migrirajućih plućnih infiltrata, često s razvojem proksimalnih bronhiektazija. U nalazima se karakteristično bilježi porast vrijednosti ukupnog i specifičnog IgE na aspergilus te pozitivan nalaz kožnog testa (PRICK) na aspergilus (8).

4.2 ŠEĆERNA BOLEST PRIDRUŽENA CISTIČNOJ FIBROZI

Poremećaj endokrine funkcije gušterače nije direktna posljedica disfunkcije CFTR proteina, već kroničnog upalnog stanja gušterače koje dovodi do razvoja šećerne bolesti pridružene cističnoj fibrozi. Prisutnost šećerne bolesti povezana je sa slabijom plućnom funkcijom, lošijim nutritivnim statusom i skraćanjem životnog vijeka bolesnika. Mnoga djeca iza puberteta imaju intoleranciju glukoze, a iza 35. godine života oko 30% bolesnika razvija dijabetes u sklopu CF, pod nazivom CFRD (engl. Cystic fibrosis related diabetes) (8). Nedostatak inzulina posljedica je fibroznih promjena i masne infiltracije gušterače. Dijabetes povezan sa cističnom fibrozom klinički je entitet s karakteristikama tipa I i tipa II dijabetes melitusa (8).

4.3 GASTRINTESTINALNE KOMPLIKACIJE

PANKREATITIS

Upalno stanje gušterače je klinička manifestacija poremećaja egzokrinog dijela koje je prisutno u približno 2% ukupne populacije bolesnika sa CF (9). Kod bolesnika upala gušterače može biti prva prezentacija bolesti tek u kasnijoj dječjoj ili odrasloj dobi. Glavni prezentirajući simptom upale gušterače je intermitentna, jaka bol lokalizirana u epigastrij u koja može sijevati u leđa ili prema sternumu. Često se takva upala gušterače klasificira kao

idiopatski pankreatitis. Druge promjene vezani uz probavni trakt uključuju jetrenu bolest i crijevnu opstrukciju. Navedene promjene uzrok su smrti kod oko 2% bolesnika (9).

4.4 OSTEOPOROZA

Meta-analiza studija koje su se bavile ispitivanjem bolesti kostiju kod CF-a pokazuju da je prevalencija osteoporoze u odrasloj dobi bolesnika oko 23,5%, a osteopenije oko 38% (9). Razlog za nastanak koštanih promjena je višestruk. Gastrointestinalni poremećaji od malnutricije, poremećene apsorpcije vitamina i kalcija, ali i pojačanog izlučivanja kalcija iz probavnog trakta osnovni su patomehanizmi. Dodatnom sniženju kalcija pridonose kronična infekcija i upalne promjene uz povećanu aktivnost citokima i hormonalni poremećaj kao što su niže vrijednosti faktora rasta sličnog inzulinu i pojava zakašnjelog puberteta (hipogonadizma) (9). Posljedice koštanih promjena su učestalije frakture kao i pogoršanje plućne funkcije zbog ograničenja u provođenju fizikalne terapije.

4.5 ANKSIOZNOST I DEPRESIJA

Anksioznost je normalan dio života. Čak može biti korisna kada nas upozorava na opasnost. No, za neke ljude, anksioznost je uporni problem koji ometa svakodnevne aktivnosti kao što su odlazak na posao, u školu ili spavanje. Ova vrsta tjeskobe može poremetiti odnose i uživanje u životu, a tijekom vremena, može dovesti do zdravstvenih i drugih problema.

Anksioznost i depresija javljaju se u 9-30% pacijenata koji boluju od cistične fibroze i češća su kod odraslih osoba nego kod djece s istom bolesti (11). Pojedinci s anksioznošću i / ili depresijom imaju veću vjerojatnost povećanog opterećenja bolesti, loše adherencije prema farmakološkoj terapiji, povećanu potrebu za savjetima multidiscipliniranog tima što dovodi do povećanog korištenja visokih zdravstvenih usluga. Pored toga, anksioznost i depresija pokazale su se da koreliraju s pulmonalnom funkcijom i frekvencijom plućne egzacerbacije. Dakle, ovo naglašava potrebu za poboljšanim ranim identifikacijama i strategijama upravljanja psihološkim bolestima.

Sva opterećenja bolesnika s kroničnom bolešću utječu i na njegovu psihološku stabilnost. Depresije i anksioznosti učestalije su kod bolesnika sa CF-om za više od 30% u odnosu na opću populaciju vršnjaka (9). Starenjem i napredovanjem bolesti psihološki problemi postaju sve veći.

5. NUTRITIVNI STATUS I PLUĆNE MANIFESTACIJE

Plućna funkcija i uhranjenost najčešće su korišteni parametri u procjeni stanja bolesti, a glavni cilj skrbi za oboljele je postići zadovoljavajuću uhranjenost te usporiti neizbježno pogoršanje plućne funkcije. Unatoč napretku dostupnih terapijskih mjera i pažnji koja se pridaje plućnoj bolesti dugoročno očuvanje plućne funkcije ostaje teško ostvarivo. Dugoročno očuvanje plućne funkcije pod utjecajem je brojnih faktora s kojima je uhranjenost čvrsto isprepletena. Ona je snažan prediktor morbiditeta i mortaliteta oboljelih koji većinom proizlaze iz plućnih manifestacija bolesti (12).

U sklopu razmatranja o cističnoj fibrozi prikazati ćemo niz činjenica o povezanosti prehrane i plućne bolesti općenito.

Glavni uzrok smrti oboljelih od cistične fibroze je respiratorna insuficijencija, no u većine bolesnika (oko 90%) od ranih dana nedostaju enzimi gušterače i prvi su simptomi bolesti vezani za probavni sustav i komplikacije prehrane (12). Kasnije se zbog progresivne plućne komponente bolesti povećava cijena disanja i sukladno tome ukupne energetske potrebe, a pridružena upala i infekcija dodatno negativno utječu na ravnotežu energije i na apetit. Dugoročna sustavna praćenja bolesnika potvrdila su visoku korelaciju stupnja pothranjenosti s padom plućne funkcije i ranom kolonizacijom s *Pseudomonasom*, što su loši prognostički čimbenici. Pothranjenost (i preuhranjenost) nastaje uvijek kad postoji nerazmjer između kvantitativnih i kvalitativnih potreba organizma i onoga što se hranom unese i iskoristi.

Cističnu fibrozu i u mirnoj fazi bolesti karakterizira veća potreba za energijom nego u zdrave populacije. Dodatni porast energetske potrebe prati svaku egzacerbaciju plućne bolesti. Kako pada plućna funkcija, tako su potrebe za energijom u mirovanju sve veće, kao i napor da se održi adekvatna ventilacija pluća, što se očituje u povećanoj kalorijskoj potrošnji.

U plućnim egzacerbacijama energetske potrebe rastu za 50 do čak 100% od uobičajenih i svako pogoršanje plućne funkcije zahtjeva dodatnu nutricionalu potporu (13).

Većina bolesnika u mirnoj fazi bolesti može bez posebnih prehrambenih intervencija namiriti svoje potrebe voljnim uzimanjem hrane. Zato im je, međutim, potreban veći kalorijski unos

po jedinici mase nego zdravim vršnjacima, jer je cistična fibroza per se hipermetaboličko stanje. Pravilna prehrana za bolesnika s CF uvelike se razlikuje od modernog obrasca "zdrave prehrane" koji podrazumijeva ograničen unos masnoća, soli i kalorija (šećera). Danas se potiče prehrana bogata masnoćama. Esti treba često, glavne obroke i međuobroke, a prednost se daje namirnicama i obrocima koji u malom volumenu (jedinici težine) imaju mnogo kalorija. Udio masti u prehrani mora biti velik, jer je njihova kalorijska vrijednost najveća (9 kcal /g masti, za razliku od 4 kcal/g bjelančevina i šećera). Uz svaki obrok treba uzeti enzime, rukovodeći se sadržajem masnoća za određivanje doze enzima (13).

Statistički podaci iz registara bolesnika s CF pokazuju da je relativno velik postotak pothranjenih, a ni naši bolesnici nisu izuzetak. Pothranjenost je negativno povezana s očekivanim trajanjem života bolesnika. U slučajevima negativne ravnoteže energije s prehrambenom potporom treba početi u ranom stadiju, kad je još moguće zaustaviti ili barem usporiti tjelesno propadanje (12). Stoga je važno prepoznati kritične razdoblja u životu bolesnika s CF u kojima oni teže održavaju pozitivnu ravnotežu energije i normalnu uhranjenost.

Kako osigurati dostatan unos kalorija? Tri su osnovna koraka, koji slijede jedan za drugim: o odabrati namirnice bogate energijom (mastima) u dijeti, te obogatiti redovne obroke visokokalorijskim dodacima, zatim oralna prehrambena potpora posebnim visokokalorijskim pripravcima te o prehrambena potpora putem nazogastrične sonde ili gastrostome.

Stoga je proaktivni, pa i agresivni nutricionalni pristup kojim treba osigurati stalan rast i razvoj sukladan genskom potencijalu važna sastavnica multidisciplinarnog liječenja bolesnika od trenutka utvrđivanja dijagnoze nadalje.

5.1 OSNOVNA NAČELA PREHRAMBENE POTPORE

Probavni sustav

Tri osnovne okosnice terapije probavnih smetnji su pravilna prehrana, probavni enzimi, vitamini i pravilna prehrana.

Pravilna prehrana je važna za normalni rast i razvoj organizma. Pomaže tijelu u borbi protiv infekcija. Pomaže razvoju pluća i njihovom ozdravljenju. Pravilna prehrana i zdravlje tijela su usko povezani. Mnoga djeca s CF-om se razvijaju normalno uz pravilnu prehranu i redovnu

uporabu enzima gušterače. Ako je napredak na težini slabiji onda se u obzir uzimaju dodatne pripravke poput enteralne prehrane, napitci.

Osobe s CF-om obično trebaju veći dnevni unos kalorija nego zdravi ljudi. Zdrava prehrana bitna je za sve ljude, a pogotovo za održavanje zdravlja osoba s CF-om. Međutim, pojam «zdrave prehrane» u klasičnom smislu, tj. prehrana s ograničenim unosom masnoća i smanjenom kalorijskom vrijednosti nije pogodna za bolesnike s CF-om. Dapače, s obzirom da su masnoće najbogatije energijom (1 g masti daje 9 kcal, a 1 g ugljikohidrata ili bjelančevina daje 4 kcal), treba nastojati da su dio svakog obroka (13). Isto tako i neslana hrana nije pogodna, jer unos soli valja povećati (13).

Probavni enzimi

Većina osoba s CF-om treba uzimati nadomjeske probavnih enzima. Manjak pankreasnih enzima je poznat čimbenik i osnovni pokretač pothranjenosti jer dovodi do neadekvatne digestije i smanjene apsorpcije masnoća, bjelančevina, vitamina topivih u mastima i nekih mikroelementa (12). Stoga je nadomjesna terapija enzimima ključna i obavezna gotovo u svih oboljelih od cistične fibroze. Doziranje enzima ovisi od dobi bolesnika, o tome što je sadržano u obroku i stanju gušterače, odnosno o tome stvara li ona išta enzima ili ne.

Vitamini

Određeni vitamini se ne mogu apsorbirati iz hrane. Vitamini A, D, E i K su topivi u mastima i zbog toga njihova apsorpcija ovisi o apsorpciji masti. Kako osobe s CF-om imaju probleme s apsorpcijom masti, čest je manjak ovih vitamina ako se posebno ne dodaju u obliku farmaceutskih pripravaka. Svakodnevno uzimanje vitamina, uz dobru prehranu bogatu mastima i redovno uzimanje enzima gušterače trebali bi spriječiti nedostatak vitamina u tijelu.

6. LIJEČENJE

Kronična plućna bolest je najozbiljnija komplikacija CF-a. Za većinu osoba s CF-om pravilni i redoviti tretman može usporiti plućna oštećenja. Ciljevi liječenja su čišćenje začepljenih dišnih putova i sprječavanje i/ili liječenje infekcije i inflamacije. S obzirom da CF različito zahvaća oboljele terapija treba biti strogo individualna i ciljano prilagođena stanju pacijenta.

Najčešći oblici liječenja koji pomažu kontroli plućne bolesti su metode čišćenja dišnih putova, tjelesna aktivnost (sport), inhalacijski lijekovi, antibiotici.

6.1 Metode čišćenja dišnih putova

Čišćenje dišnih putova pomaže osobama s CF-om da održe zdravlje i lakše dišu. Različitim metodama olakšava se izbacivanje sluzi iz pluća i na taj način se pomaže liječenju plućnih infekcija i može se poboljšati plućna funkcija. Postoji mnogo metoda čišćenja dišnih putova i većinu je lako provoditi. Kod dojenčadi i predškolske djece nužna je pomoć roditelja, terapeuta ili medicinskih sestara. Adolescenti i odrasle osobe s CF-om neke metode mogu provoditi i sami. Čim je to moguće, važno je da bolesnik sam preuzme aktivnu ulogu u čišćenju dišnih putova. Postoje različite metode koje pomažu izbacivanju sluzi iz pluća. Najprirodnija metoda izbacivanja sluzi iz pluća je kašalj. Autogena drenaža je tehnika čišćenja dišnih puteva koju je osmislio Jean Cheavallier, fizioterapeut. Ova metoda je danas najkorištenija i najefikasnija metoda čišćenja dišnih puteva. PEP-disanje je tehnika disanja pri kojem se diše uz izdisajni otpor i mnogi drugi.

Metode čišćenja dišnih putova često se koriste s drugim terapijama, npr. inhalacijom bronhodilatatora i antibiotika.

6.2 Plućna rehabilitacija

Bavljenje sportom je korisno za osobe s CF-om. Djeca s CF-om trebaju biti aktivna. Mogu plivati, voziti bicikl, trčati, sudjelovati u sportskim igrama. Većina djece s CF-om se može baviti bilo kojim sportom kojim žele. Pravilno i kontrolirano vježbanje pomaže oslobađanju i iskašljavanju sluzi iz dišnih putova. Potiče bolje prozračivanje pojedinih dijelova pluća a time i bolju opskrbljenost kisikom. Poboljšava se i pokretljivost prsnog koša, jačaju se dišni mišići i njihova izdržljivost.

Redovno vježbanje pomaže većini osoba s CF-om. Osobe s CF-om trebaju biti oprezne u situacijama pojačanog znojenja. Vrućina, fizička aktivnost, povišena tjelesna temperatura i dugotrajni proljev su situacije kod kojih treba obratiti pozornost na povećan unos soli i tekućine.

Pacijenti sa uznapredovalom kroničnom respiratornom bolešću imaju uprkos optimalnom farmakološkom tretmanu ograničenu fizičku aktivnost, pogoršan zdravstveni i funkcionalni status. Plućna rehabilitacija nadopunjuje standardnu medicinsku terapiju i može omogućiti dodatni značajan klinički benefit u ovim stanjima.

Rehabilitacija ima za cilj obnavljanje medicinskog, mentalnog, emocionalnog, socijalnog potencijala individue za koji je ona sposobna. Zasnovano na konceptu multidisciplinarnog programa njege pacijenata sa pogoršanjem kronične respiratorne bolesti, zasnovan na individualnom konceptu u cilju optimiziranja fizičke, socijalne osposobljenosti i samostalnosti.

Ciljevi plućne rehabilitacije jesu kontroliranje simptoma i patofiziološkog procesa koji dovode do respiratornog poremećaja, poboljšavanje funkcionalnog statusa i sudjelovanje individue u dnevnim aktivnostima, povećavanje kvalitete života. Da bi se postigli ovi ciljevi, potrebno je uključivanje i drugih disciplina (multidisciplinarni pristup), prepoznavanje pacijentovih jedinstvenih medicinskih problema, kao i potreba za individualiziranim pristupom, odnosno individualnom prilagođenošću svakom pacijentu.

6.3 Inhalacijski lijekovi

Inhalacijom se udiše određeni lijek u pluća kako bi se postiglo što bolje lokalno djelovanje. Prednost inhalacije je činjenica da se ostali organi minimalno opterećuju lijekom, i što je moguća najjača koncentracija lijeka u dišnom sustavu. Inhalacijama se, ovisno o lijeku, može djelovati na odstranjivanje sluzi, na širenje dišnih putova i/ili na upalu. Lijekovi se mogu upotrebljavati putem inhalatora, u novije vrijeme javljaju se i lijekovi koji se koriste putem inhalera.

Od inhalacijskih lijekova koristimo bronhodilatatore i inhalacijske antibiotike.

Pacijentima koji imaju reverzibilnu opstrukciju dišnih puteva daju se aerosolni bronhodilatatori. Bronhodilatatori šire dišne putove i tako olakšavaju disanje. U svrhu rane eradikacije *Pseudomonasa*, ali i kontrole kronične kolonizacije danas je uobičajena primjena antibiotika u inhalacijama. Cilj je inhalacijske antibiotske terapije postići više koncentracije antibiotika u sekretu dišnog puta uz manje neželjenih sistemskih nuspojava.

6.4 Antibiotici

Antibiotici su lijekovi koji zaustavljaju infekcije uzrokovane bakterijama. Plućne infekcije su česte kod CF-a pa su antibiotici važan dio terapije. Koji antibiotik, u kojoj dozi i koliko dugo će se uzimati ovisi od osobe do osobe. Neki bolesnici s CF-om koriste svakodnevno antibiotike a neke osobe koriste antibiotike samo za vrijeme pogoršanja plućne bolesti. Doktor će odrediti terapiju na temelju bakterijskog nalaza iskašljaja i ostalih nalaza koji svjedoče o plućnoj funkciji.

Tijekom života bolesnici prolaze od faze stabilne bolesti, sve do faze kronične infekcije. U svakoj od faza bolesti primjena antibiotika ima posebno važnu ulogu. Antibiotici se mogu davati intravenski, oralno te u inhalacijama. U svrhu rane eradikacije pseudomonasa, ali i kontrole kronične kolonizacije danas je uobičajena primjena antibiotika u inhalacijama.

U liječenju akutnih pogoršanja primjenjuju se oralni i/ili parenteralni antibiotici.

Osim prepoznavanja i liječenja plućnih egzacerbacija nužno je voditi računa o segregaciji bolesnika ovisno o njihovom bakteriološkom nalazu i rezistenciji bakterija.

6.5 Cijepljenje

Osobe s CF-om imaju jednak rizik od obolijevanja od zaraznih bolesti kao i drugi ljudi, te se trebaju cijepiti kao i drugo stanovništvo, prema tzv. propisanim kalendarima cijepljenja za svaku državu. Dodatno se savjetuje cijepljenje i protiv nekih bolesti koje nisu obuhvaćene obveznim kalendarom cijepljenja za cjelokupno stanovništvo, jer tijek tih bolesti može biti kompliciran i one mogu puno više oštetiti organe kod osobe s CF-om.

6.6 Transplantacija pluća u bolesnika sa cističnom fibrozom

Transplantacija pluća predstavlja terapijski postupak u završnoj fazi plućne bolesti. Važno je naglasiti da transplantaciju pluća u CF ne treba doživljavati izlječenjem, nego prijelazom u jedno drugo medicinsko stanje u kojem su drugi organski sistemi jednako dalje zahvaćeni bolešću kao i prije transplantacije. Potrebno je naglasiti da unatoč povećanju broja transplantacije pluća ukupno trajanje životnog vijeka bolesnika s CF nije značajnije promijenjeno. To opažanje ukazuje da je zdravstvena skrb u pretransplantacijskom periodu i dalje od presudnog utjecaja na dužinu i kvalitetu života bolesnika.

Primjenjuju se mnogi pokazatelji procjene bolesnika prije trasnplantacije pluća kako bi poboljšali sami ishod transplantacije te kvalitetu života. Danas, cistična fibroza znači treću indikaciju za transplantaciju pluća, nakon kronične opstruktivne plućna bolesti i samih

intersticijskih bolesti (14). Zahvaljujući uzastopnim rastom indikacija, može reći da se dan sve više transplantiraju pluća, čak i kod djece. Najosjetljiviji proces je odrediti optimalno vrijeme za uvrštenje bolesnika na popis za transplantaciju jer je potrebno uzeti u obzir dvije okolnosti, da bolesnik bude uvršten na listu dovoljno rano te da je adekvatno procijenjena njena korist kako bi preživljenje nakon transplantacije bio dulje nego da bolesnik nije transplantiran.

Iako je životni vijek pomaknut iz dječje dobi u dob odraslih, bolesnici su i dalje suočeni s obiljem terapijskih potreba, a njihovi liječnici s novom patologijom. Napredak u dužini života bolesnika posljedica je mnogobrojnih intervencija u toku same bolesti. Izazov predstavlja prepoznavanje novih manifestacija i komplikacija bolesti kao i samo provođenje liječenja.

7. KARAKTERISTIKE ADULTNE CISTIČNE FIBROZE

Životni vijek bolesnika sa cističnom fibrozom stalno se produžuje zahvaljujući medicinskim spoznajama i njihovoj implementaciji u praksi, što utječe na porast broja odraslih bolesnika. Pomak životnog vijeka u odraslu dob suočava bolesnike s novim terapijskim potrebama, a liječnike s novim prezentacijama i komplikacijama bolesti.

Unatoč dijagnostičkim kriterijima, dijagnoza CF-a nije uvijek laka, pogotovo u odrasloj dobi kad se bolest može prezentirati varijabilnim fenotipom (5). Tipična manifestacija bolesti obilježena je insuficijencijom gušterače, malnutricijom i kroničnim plućnim promjenama. Ekspresija CF-a tijekom odrastanja se mijenja. Promjene su znakovitije ako se parametri bolesti uspoređuju između različitih dobnih skupina tijekom života. Dva najčešća parametra u procjeni stanja bolesti su plućna funkcija i uhranjenost. U odrasloj dobnoj skupini praćena je kolonizacija *Pseudomonas aeruginosa* (47-78%), zatim *Staphylococcus aureus* (21- 61%). Od drugih parametara praćenih u toj dobnoj skupini prisutnost ABPA zabilježena je u 9-10%, hemoptoa u 11-14%, a pojava pneumotoraksa u 7-11% bolesnika.

Uvidom u sve veći broj bolesnika odrasle dobi moguće je procijeniti i tradicionalno smatrane prediktore preživljavanja. Tako je lošiji socioekonomski status ostao i dalje u većini studija značajan rizični faktor za bržu progresiju bolesti kao i češće plućne egzacerbacije. Odrastanjem, posebno u odrasloj dobi, bolesnici uspostavljaju veći stupanj socijalne

integracije i psihološke sigurnosti. Prema podacima iz registara oko 70% odraslih bolesnika je zaposleno ili nastavlja školovanje, dok svega 5-15% bolesnika nije za to sposobno (5). Mnogi bolesnici osnivaju obitelj, pa je njih 32-42% u braku (5). Dostupne medicinske metode oplodnje omogućile su da i muškarci, koji su infertilni zbog obostrane odsutnosti vas deferens, postanu očevi. Sve je više registrirano i trudnoća, unatoč riziku za češćim medicinskim intervencijama i komplikacijama (5).

Tijekom životnog vijeka bolesnici svakodnevno odvajaju značajno vrijeme za provođenje terapije, pa se računa da se na terapiju potroši prosječno do 108 min. na dan (5). Utrošeno vrijeme kao i potrebna financijska sredstava za provođenje terapije tijekom života značajno su opterećenje za bolesnika i za cijelu obitelj. Ti se problemi osobito ističu u dobi kad se nastoji nastaviti školovanje, posao ili osnovati obitelj (5). Sva opterećenja bolesnika s kroničnom bolešću utječu i na njegovu psihološku stabilnost. Depresije i anksioznosti učestalije su kod bolesnika sa CF-om za više od 30% u odnosu na opću populaciju vršnjaka. Starenjem i napredovanjem bolesti psihološki problemi postaju sve veći. Uočavajući i učeći o manifestacijama bolesti koje su prisutne u kasnijoj dobi, možemo u ranoj dobi djelovati na njihovu prevenciju ili odgoditi njihovu pojavu, te na taj način poboljšali kakvoću pa u konačnici i dužinu života bolesnika. Ti bi se podatci ujedno trebali primjenjivati u organizaciji i planiranju medicinske skrbi za takve bolesnike.

8. ŽIVOT SA CISTIČNOM FIBROZOM

Pomisao na CF prvenstveno potiče razmišljanje o mogućnostima dijagnostike i liječenja, a rjeđe promišljamo o tome što znači živjeti s CF. Odrastanjem svaka kronična bolest popraćena je medicinskim ali i psihološkim i sociološkim teškoćama. S njima se prvenstveno suočava bolesnik ali i njegova obitelji, a u konačnici ti problemi pokazuju odnos društvene zajednice prema kroničnim bolesnicima.

Iako je životni vijek bolesnika s CF duži, njihov svakodnevni život opterećen je potrebom za odvajanjem značajnog vremena za provođenje terapije.

Potrebno vrijeme za terapiju kao i potrebna financijska sredstava za provođenje terapije tokom života predstavlja značajno opterećenje za bolesnika ali i čitavu obitelj. Ti problemi naročito dolaze do izražaja u periodu adolescencije i rane odrasle dobi kada se nastoji nastaviti školovanje, naći zaposlenje ili osnovati obitelji. Sva opterećenja koja prate bolesnika s kroničnom bolesti utječu i na njegovu psihološku stabilnost. Depresije i

anksioznosti učestalije su kod bolesnika s CF u periodu adolescencije i odrasle dobi za više od 30% u odnosu na opću populaciju vršnjaka (11). Starenjem i napredovanjem, posebno plućne bolesti, psihološki problemi postaju i sve veći.

Iako život s CF-om često djeluje komplicirano, pun pravila i terapija, većina osoba s CF-om vodi normalan i ispunjen život.

8.1 UTJECAJ CISTIČNE FIBROZE NA PSIHOSOCIJALNI STATUS

Uvidom u sve veći broj bolesnika odrasle dobi bilo je moguće procijeniti i socioekonomski status, kao značajan prediktor preživljavanja. Tako je lošiji socioekonomski status ostao i dalje kao značajan rizični faktor za bržu progresiju bolesti kao i češće plućne egzacerbacije (11). Život s kroničnom bolešću popraćen je medicinskim, ali i psihološkim te sociološkim teškoćama. S njima se prvenstveno suočava bolesnik, zatim njegova obitelj, a u konačnici ti problemi pokazuju i odnos društvene zajednice prema kroničnim bolesnicima. Odrastanjem, posebno u odrasloj dobi, bolesnici uspostavljaju veći stupanj socijalne integracije i psihološke sigurnosti. Prema podacima iz registara oko 70% odraslih bolesnika je zaposleno ili nastavlja školovanje, dok svega 5-15% bolesnika nije za to sposobno (11). Sva opterećenja bolesnika s kroničnom bolešću utječu i na njegovu psihološku stabilnost.

Psihosocijalni faktori CF je za bolesnika golem teret. Socijalno osiguranje, mogućnosti poslovnog napredovanja, planiranje porodice i životni vijek postaju njegove glavne preokupacije i one su, uz psihosocijalne prilagođavanja s obzirom na CF, životno važne.

8.2 ADHERENCIJA

Adherencija obuhvaća brojne obrasce ponašanja pacijenta koji ne završavaju uzimanjem farmaceutskih proizvoda. Svjetska zdravstvena organizacija, u svom izvještaju iz 2001. godine, definira adherenciju kao mjeru kojom se pacijent pridržava liječničkih uputa. Stupanj adherencije iskazuje se kao postotak propisane količine lijeka koju je pacijent uzeo u određenom vremenu. Liječenje CF-a je doživotno, zahtijeva od pacijenta i njegove obitelji, liječnika i drugih zdravstvenih radnika (fizioterapeuta, nutricionista, psihologa i dr.) puno strpljenja, optimizma i upornosti, čime se u velikoj mjeri može poboljšati adherencija prema lijekovima i samim time kvalitetu života.

Podaci iz prethodnih studija, pacijentata koji boluju od astme i KOPB-a, pokazali su značajne rezultate koji nam ukazuju na problem adherencije inhalacijskih lijekova bolesnika. Rezultat

istraživanja prvenstveno upućuju na problem neupućenosti pacijenata u pravilan način primjene lijeka, inhalatora. Prije nego je potreban multidisciplinarni pristup kako bi se ostvario napredak na području liječenja pacijenata. To zahtijeva koordiniranu akciju svih zdravstvenih stručnjaka, od istraživača i proizvođača lijekova, liječnika, farmaceuta do medicinske sestre/tehničara.

9. ULOGA MEDICINSKE SESTRE U LIJEČENJU OBOLJELIH OD CISTIČNE FIBROZE

Sestrinski plan njege utemeljen na znanstvenim dokazima osigurava zdravstvene djelatnike i bolesnika od mogućih neželjenih posljedica te istodobno podiže stupanj mjera liječenja. Medicinska sestra procjenjuje bolesnikovo stanje kako bi prepoznala potrebe za zdravstvenom njegom, zatim planira i provodi intervencije namijenjene zadovoljavanju tih potreba i na kraju provjerava da li je pružena pomoć bila djelotvorna, odnosno jesu li bolesnikove potrebe za zdravstvenom njegom zadovoljene.

Medicinska sestra mora uzeti sestrinsku anamnezu i status pacijenta kako bi mogla planirati zdravstvenu njegu. Medicinska sestra prikupit će podatke o pacijentu od roditelja (pratilaca) ili samog pacijenta koristeći se metodom intervjua (ciljanog razgovora) i iz dokumentacije (liječničke anamneze, povijesti bolesti), a pacijentov status ustanovit će promatranjem i mjerenjem.

Medicinska sestra u bolesnika oboljelih od cistične fibroze definirati će neke od mogućih i najčešćih sestrinskih dijagnoza: anksioznost, smanjeno podnošenje napora, smanjena prohodnost dišnih puteva, strah, neupućenost. Medicinska sestra mora definirati sljedeće dijagnoze i prema njima pristupiti pacijentu.

9.1 Anksioznost (tjeskoba)

Definicija: Nejasan osjećaj neugode i / ili straha praćen psihomotornom napetošću, panikom, tjeskobom, najčešće uzrokovan prijetjećom opasnošću, gubitkom kontrole i sigurnosti s kojom se pojedinac ne može suočiti.

Rizični čimbenici: Dijagnostičke i medicinske procedure/postupci, prijetnja fizičkoj i emocionalnoj cjelovitosti, promjena uloga, promjena okoline i rutine, izoliranost (osjećaj izolacije), smanjena mogućnost kontrole okoline, strah od smrti, prijetnja socioekonomskom

statusu, interpersonalni konflikti, nepoznati čimbenici – nema razloga za nastajanje vodećih obilježja.

Ciljevi:

- Pacijent će moći prepoznati i nabrojiti znakove i čimbenike rizika anksioznosti
- Pacijent će se pozitivno suočiti s anksioznosti
- Pacijent će znati opisati smanjenu razinu anksioznosti
- Pacijent neće ozlijediti sebe ili druge osobe

Sestrinske intervencije:

- Stvoriti profesionalan empatijski odnos - pacijentu pokazati razumijevanje njegovih osjećaja
- Stvoriti osjećaj sigurnosti. Biti uz pacijenta kada je to potrebno
- Opažati neverbalne izraze anksioznosti, izvijestiti o njima (smanjena komunikativnost, razdražljivost do agresije...)
- Stvoriti osjećaj povjerenja i pokazati stručnost
- Pacijenta upoznati s okolinom, aktivnostima, osobljem i ostalim pacijentima
- Redovito informirati pacijenta o tretmanu i planiranim postupcima
- Poučiti pacijenta postupcima/procedurama koje će se provoditi
- Koristiti razumljiv jezik pri poučavanju i informiranju pacijenta
- Održavati red i predvidljivost u planiranim i svakodnevnim aktivnostima
- Omogućiti pacijentu da sudjeluje u donošenju odluka
- Prihvatiti i poštivati pacijentove kulturološke razlike pri zadovoljavanju njegovih potreba
- Potaknuti pacijenta da potraži pomoć od sestre ili bližnjih kada osjeti anksioznost

- Potaknuti pacijenta da prepozna situacije (činitelje) koji potiču anksioznost
- Potaknuti pacijenta da izrazi svoje osjećaje
- Izbjegavati površnu potporu, tješjenje i žaljenje

9.2 Smanjeno podnošenje napora

Definicija: Stanje u kojem se javlja nelagoda, umor ili nemoć prilikom izvođenja svakodnevnih aktivnosti.

Rizični čimbenici: Medicinske dijagnoze (respiratorne bolesti, bolesti hematopoetskog sustava, bolesti mišića i zglobova, živčanog sustava, kardiovaskularne bolesti, endokrinološke bolesti, psihoorganske bolesti), starija životna dob, postojanje boli, poremećaj svijesti, dugotrajno mirovanje, primjena lijekova, pretilost, pothranjenost, nedostatak motivacije, poremećaj spavanja.

Ciljevi:

- pacijent će racionalno trošiti energiju tijekom provođenja svakodnevnih aktivnosti
- pacijent će bolje podnositi napor, povećati će dnevne aktivnosti
- pacijent će očuvati mišićnu snagu i tonus mišićne mase
- pacijent će razumijeti svoje stanje, očuvati samopoštovanje i prihvatiti pomoć drugih

Sestrinske intervencije:

- prepoznati uzroke umora kod pacijenta
- primijeniti terapiju kisikom prema odredbi liječnika
- uočiti potencijalnu opasnost za ozljede za vrijeme obavljanja aktivnosti
- prevenirati ozljede
- izbjegavati nepotreban napor
- osigurati pomagala za lakšu mobilizaciju bolesnika: trapez, štake, naslon, štap, hodalicu, naočale, slušni aparat

- prilagoditi okolinske činitelje koji utječu na pacijentovo kretanje i stupanj samostalnosti
- prilagoditi prostor - omogućiti rukohvate
- izmjeriti puls, krvni tlak i disanje prije, tijekom i 5 minuta nakon tjelesne aktivnosti
- prekinuti tjelesnu aktivnost u slučaju pojave boli u prsima, stenokardije, dispneje, pada ili porasta krvnog tlaka ili smetenosti
- poticati pacijenta na aktivnost sukladno njegovim mogućnostima
- osigurati dovoljno vremena za izvođenje planiranih aktivnosti
- izraditi plan odmora nakon svakog obroka
- osigurati neometani odmor i spavanje
- pacijentu postupno povećati aktivnosti sukladno njegovoj toleranciji napora
- davati pacijentu povratnu informaciju o napredovanju.

9.3 Smanjena prohodnost dišnih putova

Definicija: Opstrukcija dišnog puta koja onemogućuje adekvatnu ventilaciju.

Rizični čimbenici: Trauma prsnog koša, nakupljanje sekreta u dišnim putovima, slabost dišne muskulature, opstrukcija dišnih putova stranim tijelom, respiratorne bolesti, maligna bolest pluća i prsnog koša, opća slabost pacijenta, poremećaj svijesti, psihoorganski poremećaji, neurološke bolesti, kardiovaskularne bolesti.

Ciljevi:

- Pacijent će imati prohodne dišne putove, disati će bez hropaca u frekvenciji 16-20 udaha u minuti
- Pacijent će znati primjenjivati tehnike iskašljavanja te će samostalno iskašljavati sekret
- Pacijent će samostalno izvoditi vježbe disanja
- Pacijent će razumjeti važnost unosa tekućine kroz 24 sata i biti će hidriran.

Sestrinske intervencije:

- Nadzirati respiratorni status tijekom 24 sata
- Mjeriti vitalne funkcije
- Poticati promjenu položaja svaka
- Poučiti pacijenta o načinu i važnosti: pravilne primjene tehnika disanja, tehnici kašljanja i iskašljavanja, drenažnim položajima, unošenja 2-3 litre tekućine dnevno ako nije kontraindicirano, uzimanju propisane terapije, pravilnoj primjeni kisika, održavanju fizičke kondicije, pravilnom postupanju s iskašljajem
- Osigurati privatnost prilikom iskašljavanja
- Dogovoriti fizioterapiju grudnog koša
- Provoditi položajnu drenažu
- Slušati i bilježiti pojavu i intenzitet hropaca, piskanja, šumnog disanja, krkljanja.
- Provoditi perkusiju i vibraciju prsišta svaka 2 - 4 sata najmanje 1 sat nakon obroka (ako nije kontraindicirano)
- Ukloniti činitelje koji imaju negativan utjecaj na motivaciju pacijenta za kašljanje i iskašljavanje (nesanica, lijekovi, bol, zabrinutost, neprimjerena okolina)
- Pružiti emocionalnu podršku i poticati pacijenta na iskašljavanje i vježbe disanja
- Poticati pacijenta na fizičku aktivnost
- Poticati pacijenta da provodi vježbe disanja
- Nadzirati i pomagati tijekom vježbi disanja
- Prepoznati komplikacije forsiranog iskašljavanja (tahikardija, hipertenzija, dispneja i mišićni zamor) i izvijestiti o njima
- Namjestiti pacijenta u visoki Fowlerov položaj u krevetu
- Primijeniti ordiniranu oksigenu terapiju prema standardu i pisanoj naredbi liječnika
- Primijeniti propisane inhalacije (vode, slane vode ili bronhodilatatora) prema pisanoj naredbi liječnika

- Pratiti promet tekućine
- Nadzirati stanje kože i sluznica
- Osigurati 60% - tnu vlažnost zraka
- Pratiti vrijednosti acidobaznog statusa
- Uočavati promjene u stanju svijesti (letargija, konfuzno stanje, nemir i pojačana razdražljivost).

9.4 Strah

Definicija: Negativan osjećaj koji nastaje usred stvarne ili zamišljene opasnosti.

Rizični čimbenici: Dijagnostički i medicinski postupci, bolničko liječenje, operativni zahvat, terapijski zahvat, smanjenje ili gubitak tjelesne funkcije, bol, bolest, promjena stila života, nedostatak znanja.

Ciljevi:

- Pacijent će znati prepoznati činitelje koji dovode do pojave osjećaja straha
- Pacijent će znati primijeniti metode suočavanja sa strahom
- Pacijent će opisati smanjenu razinu straha
- Pacijenta neće biti strah.

Sestrinske intervencije:

- Stvoriti profesionalan empatijski odnos
- Identificirati s pacijentom činitelje koji dovode do pojave osjećaja straha
- Poticati pacijenta da verbalizira strah
- Stvoriti osjećaj sigurnosti
- Opažati znakove straha
- Primjereno reagirati na pacijentove izjave i ponašanje
- Pacijenta upoznati s okolinom, aktivnostima, osobljem i ostalim pacijentima

- Redovito informirati pacijenta o planiranim postupcima
- Dogovoriti s pacijentom koje informacije i kome se smiju reći
- Koristiti razumljiv jezik pri podučavanju pacijenta
- Govoriti polako i umirujuće
- Održavati red i predvidljivost u planiranim i svakodnevnim aktivnostima
- Osigurati mirnu i tihu okolinu
- Omogućiti pacijentu sudjelovanje u donošenju odluka
- Prihvatiti i poštivati pacijentove kulturološke razlike pri zadovoljavanju njegovih potreba
- Poticati pacijenta da izrazi svoje osjećaje
- Osigurati dovoljno vremena za razgovor
- Spriječiti osjećaj izoliranosti i povučenost pacijenta
- Poticati obitelj da se uključi u aktivnosti koje promiču pacijentov osjećaj sigurnosti i zadovoljstva.

9.5 Neupućenost

Definicija: Nedostatak znanja i vještina o specifičnom problemu.

Rizični čimbenici: Nedostatak iskustva, nemogućnost prisjećanja, pogrešna interpretacija informacija, kognitivna ograničenja, nedostatak interesa za učenje, nepoznavanje izvora informacija.

Ciljevi:

- Pacijent će verbalizirati znanja
- Pacijent će demonstrirati specifične vještine
- Obitelj će aktivno sudjelovati u skrbi i pružati podršku pacijentu.

Sestrinske intervencije:

- Poticati pacijenta na usvajanje novih znanja i vještina
- Prilagoditi učenje pacijentovim kognitivnim sposobnostima
- Podučiti pacijenta specifičnom znanju
- Pokazati pacijentu specifičnu vještinu.
- Osigurati pomagala tijekom edukacije
- Poticati pacijenta i obitelj da postavljaju pitanja
- Poticati pacijenta da verbalizira svoje osjećaje
- Osigurati vrijeme za verbalizaciju naučenog
- Omogućiti pacijentu demonstriranje specifične vještine
- Pohvaliti bolesnika za usvojena znanja.

Najdjelotvorniji način primjene lijekova je lokalni. Lokalnom aplikacijom se sistemski neželjeni efekti svode na minimum, a u bolesnom tkivu postignemo veliku koncentraciju lijeka. Za bolesti respiratornih puteva, inhalacija s lokalnom aplikacijom lijeka je dokazala učinkovitost.

Edukacija o upotrebi inhalatora, primjene lijek i samog održavanja inhalatora je briga kompletne medicinske ekipe, a može se prenijeti na medicinske sestre.

Inhalator je aparat s kojim možemo uzimati lijekove u sitnim česticama, raspršenim poput magle.

Što to znači za pacijenta?

Uzimanjem lijeka u raspršenom obliku omogućuje se ulazak lijeka u dublje dijelove pluća. Ovo je najlakši način uzimanja lijeka i ujedno ste najsigurniji da je doza koju trebate uzeti potpuno iskorištena.

Pacijentima važni dijelovi inhalatora su posuda za lijek, nastavak za usta ili maska za lice, te cjevčica koja ta dva dijela povezuje.

Uporaba inhalatora je jednostavna:

1. U posudu inhalatora stavlja se fiziološka otopina koja ima svrhu razrijediti lijek;
2. Zatim se ukapava lijek (dozu lijeka propisuje liječnik!). Ukoliko imate već priređenu "mješavinu" lijeka onda preskačete točku 1 i počinjete sa točkom 2;
3. Priključite nastavak za usta ili masku na posudu s lijekom;
4. Obujmite nastavak za usta tako da usnice budu dobro priljubljene, ili stavite masku za lice tako da dobro prijanja uz lice;
5. Uključite inhalator;
6. Udišete polako kroz usta;
7. Zadržite dah 1-2 sekunde prije svakog izdaha;
8. Nastavite disati dok lijek iz posude ne nestane (oko 10 minuta);
9. Isključite aparat, spremite lijek.

Održavanje inhalatora:

Redovnim čišćenjem spriječit ćete začepljenje cjevčica i spriječiti infekcije, te produljiti vijek trajanja svog inhalatora. Najbolje ga je čistiti poslije svake uporabe. To nije teško - istresete preostalu tekućinu iz spremnika i obrišete ga papirnatom maramicom, a nastavak za usta ili masku operete mlakom vodom.

Povremeno je dobro u spremnik uliti destilirane vode i pustiti aparat da radi "u prazno" oko pola minute kako bi se pročistili svi dijelovi kroz koje prolazi lijek do usta.

10. HIPOTEZA

H1 Nutritivni status utječe na pojavu anksioznosti i depresije

H2 Pogoršanje plućnih manifestacija bolesti značajno utječe na nutritivni status bolesnika kao i na psihičko stanje

H3 Utvrditi dosljednost terapiji

11. CILJEVI RADA

Cilj rada jest utvrditi uolikoj mjeri nutritivni status utječe na funkcionalni status bolesnika, odnosno na plućne funkcije kao i na psihički status, prisutnost anksioznosti i depresije. Također, cilj nam je utvrditi uolikoj je mjeri prisutna adherencija te koliko utječe na cjelokupan status bolesnika.

Tijekom istraživanja pratimo manifestacije bolesti koje su prisutne u kasnijoj dobi kako bi mogli uspješno prevenirati u ranijoj dobi ili odgoditi njihovu pojavu.

Zajednički cilj je primjenjivati dobivene podatke u organizaciji i planiranju medicinske skrbi za takve bolesnike.

12. METODE I MATERIJALI ISTRAŽIVANJA

Istraživanje je provedeno na Zavodu za poremećaje plućne cirkulacije i postintezivne skrbi, Klinika Jordanovac, u periodu od 01.listopada 2016 .godine do 30. Svibanj 2017.godine.

U ispitivanje su uključeni svi pacijenti koji se prate na Zavodu za poremećaje plućne cirkulacije i postintezivne skrbi kojima je postavljena dijagnoza cistična fibroza. Ovakav uzorak predstavlja namjerno odabrani uzorak koji odgovara populaciji pacijenata klinike.

Praćenje bolesnika se koristilo instrumentom standardiziranih upitnika NRS2002, PHQ-9, GAD-7, upitnik o kvaliteti života, upitnik ustrajnosti prema terapiji, izvješća dijagnostičkih testova, antropometrijska mjerenja, vitalni znaci te prikupljanja podataka (dob, spol.).

Pacijentima je napomenuto da će se njihovi podaci, u anonimiziranom obliku, koristiti za potrebe ovog rada, te za daljnje unaprjeđenje liječenja.

Praćenje bolesnika podijelili smo u tri skupine:

1. Procjena nutritivnog statusa
2. Praćenje plućnih funkcija
3. Procjena anksioznost i depresija

1. Procjena nutritivnog statusa

Za procjenu nutritivnog statusa koristili smo upitnik i antropometrijska mjerenja.

NRS 2002 - probir nutritivnog rizika

Za lakše postavljanje dijagnoze pothranjenosti u općoj populaciji i među hospitaliziranim bolesnicima razvijen je i validiran upitnik za procjenu nutritivnog rizika (NRS 2002). Tu jednostavnu metodu preporučuje Europsko društvo za kliničku prehranu.

Prva četiri pitanja odnose se na BMI (je li BMI < 20,5 kg/m²), je li bolesnik izgubio na tjelesnoj masi u posljednja 3 mjeseca, unosi li bolesnik manje hrane u posljednja dva tjedna, te je li bolesnik akutno bolestan. Ukoliko je odgovor na bilo koje od ta četiri pitanja potvrđan, nastavlja se s drugom fazom procjene koja detaljnije razmatra postotak izgubljene tjelesne mase i težinu bolesti. Temeljem svih sakupljenih podataka bolesnik se klasificira kao izložen nutritivnom riziku ili se preporučuje tjedno praćenje nutritivnog statusa bolesnika.

Antropometrijska mjerenja

Antropometrija predstavlja metode detekcije deformiteta, mjerenja, testiranja i analize trenutnog stanja tijela, koštano-mišićnog sistema (segmentalno i u cjelini), posture i biomehanike, sa ciljem korekcije i praćenja. Antropometrija je jedna od metoda antropologije čiji je zadatak da što točnijim mjerenjem kvantitativno odredi morfološke osobine čovječjeg tijela. Tijekom mjerenja poštivali smo pravila koji su važni za pravilno mjerenje. Od velike je važnosti da su svi instrumenti prikazani u metričkom sustavu, sva mjerenja je mjerio isti ispitivač, mjerenje je vršeno istim napravama.

U istraživanju su korišteni mjerni uređaji potrebni u kliničkoj praksi. Mjerili smo tjelesnu težinu, tjelesnu visinu, debljinu kožnog nabora, obujam struka te indeks tjelesne mase.

Mjerenje tjelesne težine

Vaga je naprava za mjerenje tjelesne težine (težina = masa x gravitacija). Mjerenje se vršilo uvijek na istoj vagi. Ispitanik je bio u uspravnom položaju, bos, sa što manje odjeće.

Mjerenje visine

Utvrđuje se antropometrom ili stadiometrom, većinom tako da mjerilac stoji iza leđa ispitivane osobe. Vodoravni krak antropometra se spušta dok ne dodirne tjeme (antropometrijska točka vertex). Izmjerene se veličine izražavaju u cm.

Mjerenje debljine kožnog nabora

Kaliper je šestar za mjerenje debljine kožnih nabora radi procjene potkožnog masnog tkiva. Na vrhovima dvaju zaobljenih krakova, povezanih čeličnim perom, nalaze se pravokutne pločice površine 15x15 mm, koje hvataju nabor kože pod zadanim tlakom (10 g/mm²). Raspon ljestvice je od 0 do 40 mm. Mjerenje se izvodilo na nekoliko standardnih mjesta, tricepsa (sredina stražnje strane nadlaktice), biceps (prednja strana nadlaktice), abdominalni (uz pupak). Preciznost mjerenja iznosi 0,25 mm, a rezultat se izražava u mm, na jednu decimalu.

Mjerenje obujma

Obujam struka određuje se iznad pupka u stojećem stavu ispitanika, a mjerna traka se postavlja vodoravno. Dobivene vrijednosti se iskazuju u cm, bez decimala.

Obujam nadlaktice određuje se na relaksiranoj, uz tijelo pruženoj ruci, mjernom vrpcom koja se postavlja vodoravno, 1 cm iznad sredine nadlaktice. Iskazuje se u cm, na jednu decimalu.

BMI

Indeks tjelesne mase je jedan od načina procjene uhranjenosti. Od svih poznatih indeksa, indeks tjelesne mase je najuže povezan s količinom prekomjernog masnog tkiva u ljudskom tijelu, a uz to ga je relativno jednostavno izračunati ili očitati iz tablica. Vrijednosti

preporučenog BMI-a iste su za oba spola, on iznosi od 18,5 – 24,9 kg/m² prema klasifikaciji Svjetske zdravstvene organizacije za europsko stanovništvo.

Sam indeks tjelesne mase nije savršena mjera, jer će više i/ili mišićavije osobe općenito imati viši indeks tjelesne mase, premda će udio masnog tkiva biti relativno nizak, tako da je pri procjeni rizika od razvoja bolesti povezanih s pretilošću važno uzeti u obzir i neke druge mjere koje ukazuju na raspodjelu masnog tkiva u tijelu poput odnosa opsega struka i bokova, ili - još jednostavnije, samo opsega struka.

Takav izračun ukazuje na stupanj rizika od razvoja nekih bolesti poput visokog krvnog tlaka, šećerne bolesti, poremećaja razine masnoća u krvi, krvožilnih bolesti uključujući srčani i moždani udar, žučnih kamenaca, osteoartritisa, nekih vrsta raka i drugih. Što je indeks viši, to je i veći rizik pobolijevanja od navedenih bolesti.

Izračun BMI se temelji na odnosu tjelesne težine i kvadrata visine osobe.

Indeks tjelesne mase izračunava se formulom $BMI = \text{tjelesna težina (kg)} / \text{visina (m}^2\text{)}$, pa osoba visoka 180 cm i teška 80 kg ima BMI 80/1,82, tj. 24,7. BMI <20 govori za pothranjenost, 20-24 za idealnu tjelesnu masu, 25-29 za povećanu masu (preuhranjenost), 30-39 za pretilost, a 40 za morbidnu pretilost.

2. Praćenje plućnih funkcija

Tokom mjerenja zabilježeni su vitalni znaci, krvni tlak mjeren uvijek istim tlakomjerom, tjelesna temperatura mjerena digitalnim toplomjerom, frekvencija pulsa, frekvencija disanja mjerena u 1 minuti na ručnu štopericu.

Za procjenu plućnih funkcija svaki bolesnik je izveo spirometriju i CO difuziju.

Spirometrija predstavlja osnovni test u procjeni plućne funkcije. To je metoda kojom se mjeri plućna funkcija, odnosno plućni volumen i brzina protoka zraka kroz dišne putove prilikom udisanja ili izdisanja.

Pretragom mjerimo volumen zraka koji osoba može udahnuti i izdahnuti, te koliko brzo može izdahnuti zrak koji je udahnula (forsirani ekspiracijski volumen u prvoj sekundi- FEV1). Vrijednosti spirometrijskih parametara koji su ispod prosječnih govore da pluća ne rade kao što bi trebala, odnosno da je kapacitet pluća slabiji. Izvodila se u centralnoj kliničkoj plućnoj dijagnostici. Spirometrijska mjerenja izvode se na aparatu novije generacije Spirolab

III- MIR s prikazom krivulja u kolor tehnici i izračunom dobivenih vrijednosti po standardiziranim parametrima za spol, dob, pušačke navike i odgovarajuću populaciju. Kao dodatni testovi radi se i CO difuzija kojom se procjenjuje mogućnost prolaska dišnih plinova kroz alveokapilarnu membranu

3. Procjena anksioznosti i depresije

Za procjenu psihološkog statusa koristili smo upitnike PHQ-9 za procjenu stupnja depresije, GAD-7 za procjenu stupnja anksioznosti, upitnik kvalitete života te upitnik o ustrajnosti prema terapiji.

PHQ-9

PHQ-9 je jednostavan pacijentov upitnik. To je samodovršena verzija dijagnostičkog instrumenta za procjenu primarne njege mentalnih poremećaja za uobičajene mentalne poremećaje. Iako PHQ-9 nije alat za screening depresije, koristi se za nadzor težine depresije i odgovora na liječenje. PHQ-9 je validiran za primjenu u primarnoj njezi.

Upitnik ocjenjuje svaki od devet DSM-5 kriterija na ljestvici od "0" (nije uopće prisutan) do "3" (prisutan gotovo svaki dan) dajući pacijentu ukupan rezultat od 27.

GAD-7 upitnik

GAD-7 skala anksioznosti je alat za probir na generalizirani anksiozni poremećaj. Koristan je u procjeni ozbiljnosti simptoma i praćenju promjena kroz vrijeme. GAD-7 rezultat se izračunava dodjeljivanjem bodova od 0, 1, 2 i 3 na kategorije odgovora "uopće", "nekoliko dana", "više od pola dana" i "skoro svaki dan", Odnosno, dodajući zajedno rezultate za sedam pitanja. Bodovi od 5, 10 i 15 uzimaju se kao granične točke za blagu, umjerenu i tešku anksioznost. Kada se koristi kao alat za probir, preporučuje se daljnja procjena kada je rezultat 10 ili veći. Koristeći prag od 10, GAD-7 ima osjetljivost od 89% i specifičnost od 82% za GAD. Umjereno je dobar kod pregleda tri druga opća anksioznost - poremećaj panike (osjetljivost 74%, specifičnost 81%), poremećaj socijalne anksioznosti (osjetljivost 72%, specifičnost 80%) i posttraumatski stresni poremećaj (osjetljivost 66%, specifičnost 81%).

Upitnik o kvaliteti života

Kako bi se osiguralo okruženje za razvoj upitnika potrebno je univerzalno definirati kvalitetu života. Kvaliteta života definira se kao percepcija uloge pojedinca u kontekstu kulture i

vrijednosti u kojima živi te u odnosu na njegove ciljeve, očekivanja, standarde i brige. Iz spomenutog je vidljivo da se ovdje radi o subjektivnoj evaluaciji kvalitete života u okvirima kulture, socijalne okoline i okruženja u kojem pojedinac živi.

Upitnik o ustrajnosti prema terapiji

Mjerenje ustrajnosti pruža korisne informacije koje analiza samog ishoda liječenja samo za sebe ne može pružiti. Precizna procjena pacijentove ustrajnosti potrebna je za djelotvorno i učinkovito planiranje liječenja te nam također može poslužiti za pružanje adekvatnih preporuka u liječenju kako ne bi došlo do neželjenih ishoda liječenja. Budući da se često tvrdi da svi kronični bolesnici imaju visok stupanj neustrajnosti, istražili smo kohortu pacijenata s KOPB u Zagrebu i usporedili rezultate s objavljenim podacima u drugim bolestima.

U istraživanju je sudjelovalo ukupno 22 pacijenata od čega 9 muškaraca i 13 žena, tj. 40,9% muškaraca i 59,1% žena.

Kontrola uzorka i prikupljanja podataka provedena je na svim pacijentima uključenim u istraživanje. Prosječno trajanje ispunjavanja upitnika je iznosilo između 10 i 15 minuta.

Podaci su prikazani tablično i grafički. Numerički (kvantitativni) podaci su prikazani kroz medijane i interkvartilne raspone dok su se kategorijski podaci prikazali kroz frekvencije i odgovarajuće udjele. U statističkoj analizi su se koristili neparametrijski testovi obzirom na relativno malen broj uključenih ispitanika ($N=20$). Razlike u kvantitativnim vrijednostima između skupina s prisutnom anksioznošću i depresivnošću analizirale su se Mann-Whitney U testom, dok su se razlike u kategorijskim vrijednostima analizirale Fisherovim egzaktnim testom. Korelacije između razina anksioznosti i depresivnosti s promatranim antropometrijskim i spirometrijskim vrijednostima analizirane su Spearmanovim rho koeficijentima korelacije.

Prikupljeni antropometrijski podaci su pomoću Mann-Whitney U testa uspoređeni s odgovarajućim antropometrijskim podacima dostupnim u knjizi: Mišigoj-Duraković, Marjeta.

Kinantropologija : biološki aspekti tjelesnog vježbanja. Zagreb : Kineziološki fakultet Sveučilišta u Zagrebu, 2008 (monografija).

Sve P vrijednosti manje od 0,05 su smatrane statistički značajnima. U statističkoj analizi koristila se programska podrška IBM SPSS Statistics verzija 24.

13. REZULTATI

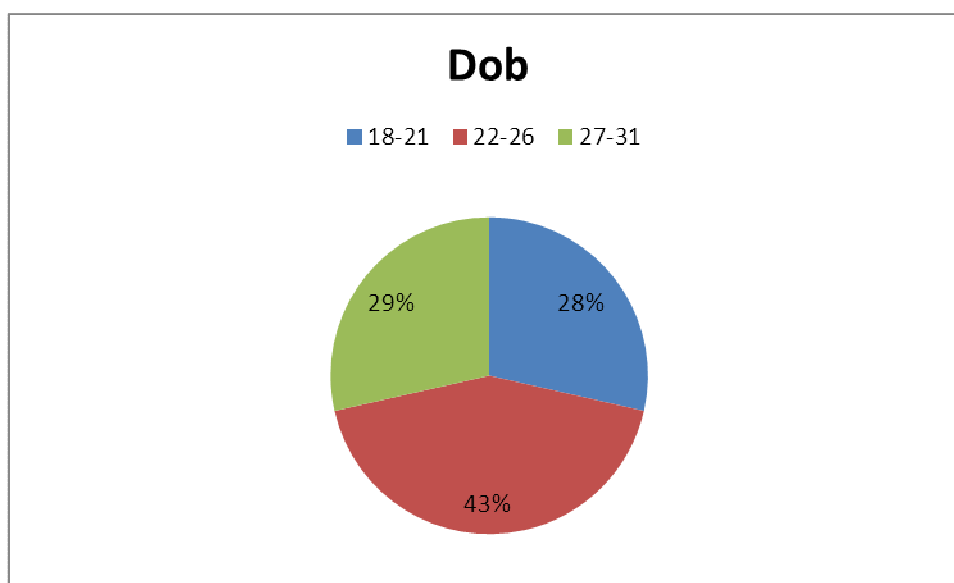
DEMOGRAFSKI PRIKAZ REZULTATA

U našem istraživanju je sudjelovalo ukupno 22 odraslih pacijenata koji se kontroliraju na Zavodu za poremećaje plućne cirkulacije i postintenzivne skrbi. Prema dobivenim rezultatima u ispitivanoj skupini uključeno je više žena nego muškaraca, 59,1% naprema 40,9% (Tablica 1.). Broj ispitivane skupine je mali jer se dio pacijenata oboljelih od cistične fibroze kontrolira od strane pedijatara. Dobna skupina u kojoj je prikazan veći postotak ispitanika je dob između 22 i 26 godine života, 43% (Tablica 2.) . U dobi između 18 i 21 godine te u dobi između 27 i 31 godine, dob ispitanika je približno ista, 28% nasprem 29%. Vidljivo je da je prosječna dob ispitanika $24,3 \pm 9,9$ godina (Tablica 3.).

Tablica 1. Raspodjela ispitanika prema spolu

		N	%
Spol	Muški	9	40,9%
	Ženski	13	59,1%

Tablica 2. Raspodjela ispitanika prema dobi



Tablica 3. Dobna skupina ispitanika

	Aritmetička sredina	SD	Min	Max	Centile		
					25.	Medijan	75.
Dob (godine)	24,36	3,99	18,00	31,00	21,00	25,00	27,25

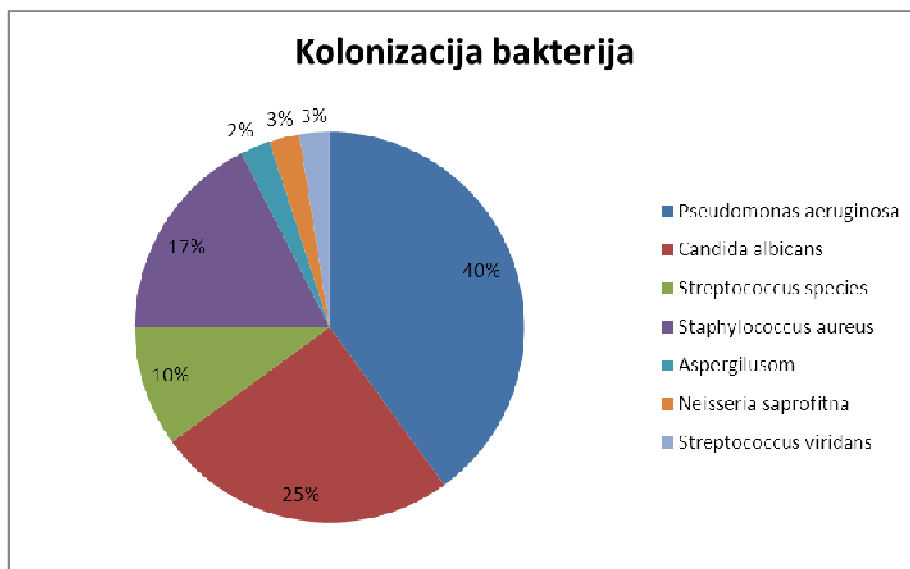
EPIDEMIOLOŠKE I KLINIČKE KARAKTERISTIKE CISTIČNE FIBROZE

Mikrobiološkim pregledom sputuma potvrđena je prisutnost kolonizacije bakterija u dišnim putevima ispitanika. Dobivene vrijednosti pokazuju nam prisutnost *Pseudomonas aeruginosa* 40%, *Candida albicans* 25%, *Staphylococcus aureus* 17% te *Streptococcus species* 10% (Tablica 4.). Rezultati su potvrdili spoznaje literature, *Pseudomonas aeruginosa* je glavni uzročnik kronične kolonizacije i infekcije dišnih putova kod odraslih bolesnika s CF (15).

Primjenjivanjem standardnih metoda liječenja, usmjerene prvenstveno na ublažavanje kliničkih manifestacija bolesti, pratili smo prevalenciju egzacerbacije plućne bolesti i posljedične hospitalizacije. Riječ je o doživotnom simptomatskom liječenju čije su glavne komponente suzbijanje infekcije pluća i upale, olakšavanje čišćenja dišnog puta, prehrambena potpora i što bolja kontrola komplikacija bolesti. Rezultati su pokazali raspon egzacerbacije

plućne bolesti u vremenskom periodu od godine dana u iznosu od 55%. Posljedično tome, 45% ispitanika je bilo hospitalizirano (Tablica 5).

Tablica 4. Prikaz kolonizacije bakterija cistične fibroze



Tablica 5. Prikaz učestalosti egzacerbacije u rasponu od godinu dana

		N	%
Infekcije	Egzacerbacije u godini dana	82	55%
	Hospitalizacije zbog egzacerbacije u rasponu od godinu dana	68	45%

OPISNA STATISTIKA NUTRITIVNOG STATUSA ISPITIVANE SKUPINE

Antropometrijskim mjerenjem ispitivane skupine usporedili smo dobivene podatke, debljina potkožnog masnog tkiva sa indeksom tjelesne mase.

Mjerenjem kožnog nabora kaliperom, dobiveni rezultati su pokazali da 40,9% ispitanika, prema svojim vrijednostima, pripada u skupinu idealnih mjera. Svega 36,4% ispitanika

pripada u skupinu smanjenih vrijednosti te 22,7% ispitanika pripada u skupinu prekomjernih vrijednosti (Tablica 6.). Usporedbom sa indeksom tjelesne težine, možemo zaključiti da nema značajne razlike. U ispitivanoj skupini 63,6% ispitanika pripada, prema vrijednostima, normaloj težini. Direktnom metodom ocjenjivanja nutritivnog statusa, 86% ispitanika je u nutritivnom riziku te je kod 14% ispitanika potrebno daljnje pratiti probir.

Prema rezultatima možemo zaključiti da nutritivne potrebe variraju o raznim faktorima kao što su starosna dob, stanje rasta i razvoja, spol, tjelesna masa, dnevne fizičke i mentalne aktivnosti, prehrambene navike te genetski faktor.

Tablica 6. Usporedba potkožnog masnog tkiva i indeksa tjelesne mase u ispitivanoj skupini

		N	%
Kožni nabori (skupine)	Mršav	8	36,4%
	Idealan	9	40,9%
	Prekomjerman	5	22,7%
BMI skupine	Pothranjen	6	27,3%
	Normalan	14	63,6%
	Prekomjerman BMI	2	9,1%

Interkvartilni raspon potkožnog masnog tkiva ispitivane skupine iznosi od 22,0mm do 32,4mm. Medijan ukupnog zbroja svih kožnih nabora, triceps, biceps, lopatica i struk, iznosi 29,3mm. Možemo zaključiti da nema značajnog odstupanja ispitivane skupine. Interkvartilni raspon indeksa tjelesne mase iznosi od 19,7 do 22,8. Usporedbom sa medijanom indeksa tjelesne mase, 21,0 i opsegom struka i nadlaktice rezultati su u granicama normale (Tablica 7).

Tablica 7. Usporedba potkožnog masnog tkiva, opsega struka i nadlaktice sa indeksom tjelesne mase

	Aritmetička sredina	SD	Min	Max	Centile		
					25.	Medijan	75.
TRICEPS (mm)	7,41	1,74	4,00	10,00	6,00	8,00	9,00
BICEPS (mm)	5,50	1,54	3,00	9,00	4,00	5,50	6,25
LOPATICA (mm)	5,23	1,88	2,00	9,00	4,00	5,00	7,00
STRUK (mm)	9,98	2,45	6,00	13,50	7,00	10,00	12,00
ZBROJ/REZULTAT (mm)	28,11	6,57	17,00	39,00	22,00	29,25	32,38
BMI (kg/m ²)	21,40	3,15	16,00	31,60	19,65	21,00	22,75
Opseg struka (cm)	75,77	4,77	70,00	85,00	72,00	73,50	80,25
Opseg nadlaktice (cm)	24,57	2,65	20,50	30,00	22,00	24,50	26,63

Razvidno je da su naši ispitanici značajno mršaviji u odnosu na zdravu referentnu populaciju i to osobito u odnosu na ženski spol (Tablica 8.). Svakako bi trebalo uložiti dodatne napore u raščlambu ove problematike te dodatnu intervenciju posebno usmjerenu prema odgovarajućem i specifičnom režimu prehrane u bolesnika oboljelih od cistične fibroze.

Tablica 8. Usporedba podataka prikupljenih istraživanjem s podacima dobivenim na zdravoj populaciji

	Debljina kožnog nabora tricepsa (mm) iz literature za dobnu skupinu od 18 do 25 godina*	Podaci iz istraživanja (debljina kožnog nabora tricepsa)	P vrijednost
	Medijan (IQR)	Medijan (IQR)	
Muškarci	10,0 (6,5-14,5) mm	7,0 (6,0-8,0) mm	<0,001
Žene	18,5 (14,0-24,5) mm	8,0 (5,5-9,0) mm	<0,001

*Mišigoj-Duraković, Marjeta. Kinantropologija : biološki aspekti tjelesnog vježbanja.

Zagreb : Kineziološki fakultet Sveučilišta u Zagrebu, 2008

OPISNA STATISTIKA PLUĆNIH FUNKCIJA ISPITIVANE SKUPINE

U skupini CF ispitanika plućne funkcije su statistički značajno odstupale od normale, stoga je u svim skupinama kao mjera centralne tendencije i raspršenja korišten medijan. Usporedbom testa plućne funkcije možemo zaključiti da su svi spirometrijski nalazi značajno ispod normale, čak 100%. (Tablica 9.).

Tablica 9. Prikaz rezultata plućnih funkcija ispitivane skupine

	Aritmetička sredina	SD	Min	Max	Centile		
					25.	Medijan	75.
FEV1 (%)	51,49	23,97	20,00	106,00	33,25	46,50	65,23
FVC (%)	70,74	21,88	28,00	115,00	52,38	70,50	87,00
FEV1/FVC (%)	61,66	15,30	30,00	89,27	45,75	62,73	72,08
DLCO	69,18	21,25	23,00	96,00	49,75	79,35	84,50

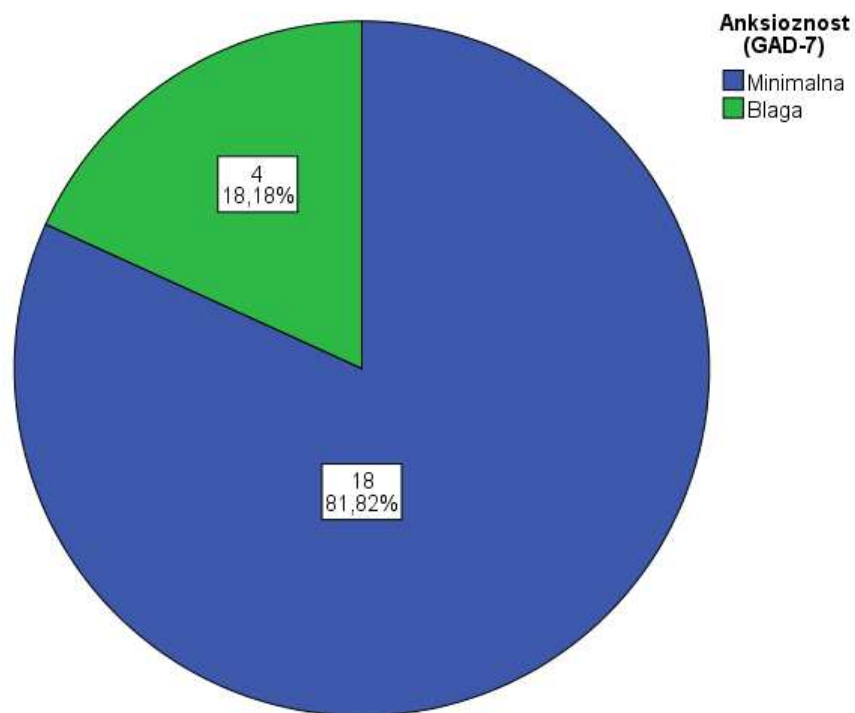
UDIO ANKSIOZNOSTI I DEPRESIJE ISPITIVANE SKUPINE

Vrijednosti dobivene GAD-7 i PHQ-9 upitnicima su u granicama normale. Najviše vrijednosti su prikazane analizom upitnika PHQ-9 što upućuje na minimalnu depresivnost 59,09% te blagu depresivnost 40,91% (Slika 2). Statističkom obradom GAD-7 ispitanika, utvrđena je prisutnost minimalne anksioznosti 81,82%, te blage anksioznosti 18,18% (Slika 1). Nitko od ispitanika nema tešku anksioznost i/ili depresiju.

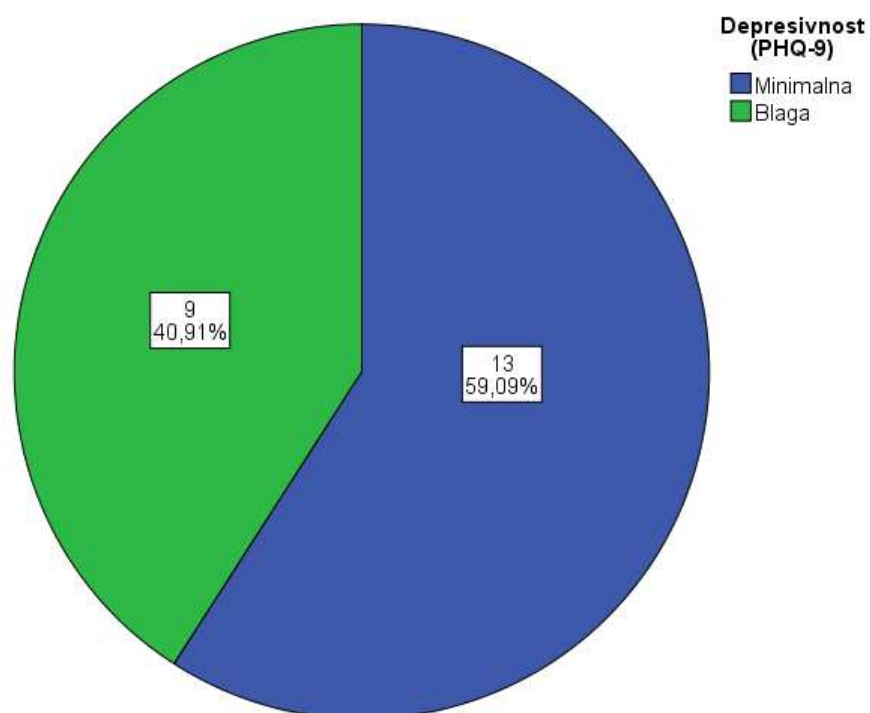
Opisnom statistikom ispitivanih, kvantitativne vrijednosti udjela anksioznosti i depresije su približno jednake (Tablica 10.).

Rezultat nam je pokazao percepciju samog pacijenta o sebi. Možemo zaključiti da je potrebno i dalje pratiti pacijente i njihovu percepciju sebe jer ona uvelike utječe na kvalitetu života.

Slika 1. Udio anksioznosti obzirom na rezultate GAD-7 upitnika



Slika 2. Udio depresivnosti obzirom na rezultate PHQ-9 upitnika



Tablica 10. Opisna statistika ispitivanih kvantitativnih vrijednosti udjela anksioznosti i depresije

	Aritmetička sredina	SD	Min	Max	Centile		
					25.	Medijan	75.
GAD-7	2,23	2,84	0,00	9,00	0,00	1,00	4,00
PHQ-9	3,50	2,84	0,00	9,00	1,00	2,50	6,00

OPISNA STATISTIKA FARMAKOLOŠKE ADHERENCIJE ISPITANIKA PREMA TERAPIJI

Procjenom educiranosti ispitanika dobiven je statistički značajan rezultat educiranosti prema farmakoterapiji, 95% (Tablica 11.). Procjenom ustrajnosti ispitanika prema farmakoterapiji dobili smo značajan rezultat. Svega 71% ispitanika uzima redovito terapiju te 90% ispitanika uzima točnu dozu propisane terapije (Tablica 12.). Rezultat možemo potvrditi rezultatom educiranosti ispitanika. (Tablica 11.).

Tablica 11. Prikaz educiranosti ispitivane skupine o farmakološkoj terapiji

		N	%
Educiranost	DA	20	95%
	NE	1	5%

Tablica 12. Prikaz adherencije prema farmakološkoj terapiji

		N	%
Redovitost uzimanja lijekova	DA	15	71%
	NE	6	29%
Upotreba točne doze lijeka ordinirane od nadležnog liječnika	DA	19	90%
	NE	2	10%

POVEZNICE DOBIVENIH REZULTATA

Raspodjelom rezultata u svakoj istraženoj kategoriji, vrijednosti antropometrijskih mjerenja, kapacitetom plućnih funkcija sa psihološkim statusom i dobi, nismo dobili statistički značajan rezultat (Tablica 13.). Budući da raspodjela rezultata u niti jednoj skupini nije statistički značajno odstupala od normale, aritmetička sredina i standardna devijacija korištene su kao mjere centralne tendencije i raspršenja.

Tablica 13. Opisna statistika ispitivanih kvantitativnih vrijednosti obzirom na spol

Spol		N	Aritmetička sredina	SD	Min	Max	Centile		
							25.	Medijan	75.
TRICEPS (mm)	Muški	9	7,00	1,50	4,00	9,00	6,00	7,00	8,00
	Ženski	13	7,69	1,89	5,00	10,00	5,50	8,00	9,00
BICEPS (mm)	Muški	9	5,56	1,24	3,00	7,00	5,00	6,00	6,50
	Ženski	13	5,46	1,76	3,00	9,00	4,00	5,00	6,50
LOPATICA (mm)	Muški	9	5,33	1,50	3,00	8,00	4,50	5,00	6,50
	Ženski	13	5,15	2,15	2,00	9,00	4,00	4,00	7,50
STRUK (mm)	Muški	9	10,50	2,56	7,00	13,50	8,00	10,00	13,25
	Ženski	13	9,62	2,40	6,00	13,00	7,00	10,00	11,50
ZBROJ/REZULTAT (mm)	Muški	9	28,39	6,16	17,00	37,00	23,50	30,50	32,50
	Ženski	13	27,92	7,08	17,00	39,00	21,00	28,00	33,00
Dob (godine)	Muški	9	23,11	4,26	18,00	31,00	19,50	22,00	26,00
	Ženski	13	25,23	3,72	20,00	31,00	22,00	25,00	28,00
BMI (kg/m2)	Muški	9	21,02	3,03	16,00	25,60	18,55	21,60	23,20
	Ženski	13	21,65	3,32	18,10	31,60	19,85	21,00	22,80

Opseg struka (cm)	Muški	9	76,67	5,52	71,00	85,00	72,50	75,00	83,00
	Ženski	13	75,15	4,30	70,00	83,00	72,00	73,00	79,25
Opseg nadlaktice (cm)	Muški	9	25,72	3,18	20,50	30,00	22,50	26,50	28,00
	Ženski	13	23,77	1,96	21,00	27,00	21,75	24,00	25,00
FEV1	Muški	9	49,41	21,57	20,00	86,00	31,65	43,00	65,45
	Ženski	13	52,92	26,27	20,00	106,00	31,50	48,00	69,05
FVC	Muški	9	67,88	25,06	39,00	115,00	47,70	59,00	86,00
	Ženski	13	72,72	20,21	28,00	107,00	62,65	72,00	88,70
FEV1/FVC	Muški	9	61,34	11,49	42,00	78,60	53,00	62,64	68,67
	Ženski	13	61,89	17,93	30,00	89,27	44,50	62,81	73,86
DLCO	Muški	9	72,18	21,76	40,70	93,30	45,50	81,90	89,00
	Ženski	13	67,10	21,51	23,00	96,00	51,00	69,70	83,55
GAD-7	Muški	9	2,33	3,20	0,00	9,00	0,00	0,00	4,50
	Ženski	13	2,15	2,70	0,00	9,00	0,00	1,00	4,00
PHQ-9	Muški	9	3,00	2,74	0,00	8,00	1,00	2,00	5,50
	Ženski	13	3,85	2,97	1,00	9,00	1,00	4,00	6,50

Usporedbom spolne i antropometrijske raspodjele između skupina koje imaju minimalnu i blagu anksioznost, nisu zabilježene značajne razlike između pojedinih skupina (Tablica 14.). Rezultat možemo opravdati malim brojem ispitanika. Usporedbom kvantitativnih vrijednosti između skupina, antropometrijske vrijednosti, kapacitet pluća sa dobi, nije bilo značajnih razlika između skupina koje imaju minimalnu i blagu anksioznost, iako su vrijednosti debljine kožnih nabora na lopatici bile na granici značajnosti ($P=0,061$) te bi se eventualnim povećanjem broja uključenih ispitanika vjerojatno dobila značajna razlika prema kojoj bi ispitanici s blagom anksioznosti imali deblje kožne nabore (Tablica 15)..

Tablica 14. Usporedba spolne i antropometrijske raspodjele između skupina koje imaju minimalnu i blagu anksioznost: Fisherov egzaktni test

		Anksioznost (GAD-7)				P Fisherov egzaktni test
		Minimalna		Blaga		
		N	%	N	%	
Spol	Muški	7	38,9%	2	50,0%	1,000
	Ženski	11	61,1%	2	50,0%	
Kožni nabori (skupine)	Mršav	8	44,4%	0	0,0%	0,180
	Idealan	6	33,3%	3	75,0%	
	Prekomjerman	3	16,7%	0	0,0%	
BMI skupine	Pothranjen	5	27,8%	1	25,0%	0,515
	Normalan	12	66,7%	2	50,0%	
	Prekomjerman BMI	1	5,6%	1	25,0%	

Tablica 15. Usporedba ispitivanih kvantitativnih vrijednosti između skupina koje imaju minimalnu i blagu anksioznost: Mann-Whitney U test

Anksioznost (GAD-7)		N	Min	Max	Centile			P
					25.	Medijan	75.	
Dob (godine)	Minimalna	18	18,00	31,00	20,75	24,00	28,00	0,578
	Blaga	4	21,00	27,00	22,25	26,00	26,75	
TRICEPS (mm)	Minimalna	18	4,00	10,00	5,75	7,50	9,00	0,180
	Blaga	4	7,00	10,00	7,25	8,50	9,75	
BICEPS (mm)	Minimalna	18	3,00	8,00	4,00	5,00	6,25	0,224
	Blaga	4	5,00	9,00	5,25	6,00	8,25	
LOPATICA (mm)	Minimalna	18	2,00	9,00	4,00	4,50	5,25	0,061
	Blaga	4	5,00	8,00	5,50	7,00	7,75	
STRUK (mm)	Minimalna	18	6,00	13,50	7,00	10,00	12,25	0,577
	Blaga	4	10,00	12,00	10,00	10,50	11,75	
ZBROJ/REZULTAT (mm)	Minimalna	18	17,00	39,00	21,50	27,00	32,00	0,147
	Blaga	4	28,00	37,00	28,75	32,50	36,25	
BMI (kg/m2)	Minimalna	18	16,00	31,60	19,58	20,85	22,75	0,702
	Blaga	4	19,50	25,60	19,88	21,25	24,58	
Opseg struka (cm)	Minimalna	18	71,00	85,00	72,00	73,00	80,25	0,668
	Blaga	4	70,00	85,00	71,25	75,25	82,63	
Opseg nadlaktice	Minimalna	18	20,50	28,00	22,75	24,50	26,63	0,966

(cm)	Blaga	4	21,00	30,00	21,25	24,25	29,13	
FEV1	Minimalna	18	20,00	106,00	37,70	49,00	68,35	0,148
	Blaga	4	20,00	65,00	22,00	31,50	57,50	
FVC	Minimalna	18	28,00	115,00	57,25	70,70	90,35	0,349
	Blaga	4	39,00	82,00	42,38	62,25	79,50	
FEV1/FVC (%)	Minimalna	18	30,00	89,27	60,75	63,46	73,09	0,125
	Blaga	4	42,00	68,00	42,25	44,50	62,50	
DLCO	Minimalna	18	23,00	96,00	49,75	81,80	84,50	0,670
	Blaga	4	41,00	92,00	44,00	61,35	86,43	

Usporedbom spolne i antropometrijske raspodjele između skupina koje imaju minimalnu i blagu depresivnost, nisu zabilježene značajne razlike između pojedinih skupina (Tablica 16.). Rezultat možemo opravdati malim brojem ispitanika. Usporedbom kvantitativnih vrijednosti između skupina, antropometrijske vrijednosti, kapacitet pluća sa dobi, nije bilo značajnih razlika između skupina koje imaju minimalnu i blagu depresivnosti (Tablica 17.).

Tablica 16. Usporedba spolne i antropometrijske raspodjele između skupina koje imaju minimalnu i blagu depresivnost: Fisherov egzaktni test

		Depresivnost (PHQ-9)				P Fisherov egzaktni test
		Minimalna		Blaga		
		N	%	N	%	
Spol	Muški	6	46,2%	3	33,3%	0,674
	Ženski	7	53,8%	6	66,7%	
Kožni nabori (skupine)	Mršav	5	38,5%	3	33,3%	0,734
	Idealan	4	30,8%	5	55,6%	

	Prekomjeren	2	15,4%	1	11,1%	
BMI skupine	Pothranjen	3	23,1%	3	33,3%	0,819
	Normalan	9	69,2%	5	55,6%	
	Prekomjeren BMI	1	7,7%	1	11,1%	

Tablica 17. Usporedba ispitivanih kvantitativnih vrijednosti između skupina koje imaju minimalnu i blagu depresivnost: Mann-Whitney U test

Depresivnost (PHQ-9)		N	Min	Max	Centile			P
					25.	Medijan	75.	
Dob (godine)	Minimalna	13	18,00	31,00	22,00	25,00	28,00	0,568
	Blaga	9	20,00	31,00	20,50	25,00	26,50	
TRICEPS (mm)	Minimalna	13	4,00	10,00	6,00	8,00	8,50	0,865
	Blaga	9	5,00	9,00	5,50	8,00	9,00	
BICEPS (mm)	Minimalna	13	3,00	9,00	4,00	5,00	7,00	0,865
	Blaga	9	3,00	7,00	4,50	6,00	6,00	
LOPATICA (mm)	Minimalna	13	3,00	9,00	4,00	5,00	7,50	0,891
	Blaga	9	2,00	8,00	3,50	5,00	6,00	
STRUK (mm)	Minimalna	13	6,00	13,50	7,00	11,00	13,00	0,522
	Blaga	9	6,00	12,00	8,00	10,00	11,50	
ZBROJ/REZULTAT (mm)	Minimalna	13	17,00	39,00	22,00	30,50	35,25	0,316
	Blaga	9	17,00	34,00	22,00	28,00	32,00	
BMI (kg/m2)	Minimalna	13	16,00	31,60	19,85	21,60	22,85	0,423

	Blaga	9	17,60	25,60	19,35	20,40	22,20	
Opseg struka (cm)	Minimalna	13	71,00	85,00	72,50	75,00	81,50	0,480
	Blaga	9	70,00	85,00	72,00	73,00	77,50	
Opseg nadlaktice (cm)	Minimalna	13	20,50	28,00	21,75	24,50	27,00	0,841
	Blaga	9	21,00	30,00	22,50	24,50	26,75	
FEV1	Minimalna	13	20,00	93,90	31,65	60,00	70,80	0,616
	Blaga	9	20,00	106,00	31,50	45,00	57,50	
FVC	Minimalna	13	28,00	115,00	51,75	72,40	90,70	0,713
	Blaga	9	39,00	107,00	57,25	65,00	83,50	
FEV1/FVC (%)	Minimalna	13	30,00	89,27	60,50	62,64	73,86	0,483
	Blaga	9	40,00	86,00	42,50	62,81	70,00	
DLCO	Minimalna	13	23,00	93,30	44,85	81,70	83,50	0,526
	Blaga	9	41,00	96,00	51,50	77,00	90,85	

Korelacijom koeficijenata između skorova anksioznosti i depresivnosti u odnosu na antropometrijske i respiratorne karakteristike, s obzirom na prikazane P vrijednosti razvidno je da nema značajne korelacije (povezanosti) između antropometrijskih i spirometrijskih mjera te razine anksioznosti i depresivnosti dobivene putem upitnika. To se može obrazložiti i činjenicom da je većina ispitanika u zoni normalne i ispodprosječne tjelesne težine, te da nitko od ispitanika nije imao zabilježenu tešku anksioznost i/ili depresivnost (Tablica 18.).

Tablica 18. Korelacijski koeficijenti između skorova anksioznosti i depresivnosti u odnosu na antropometrijske i respiratorne karakteristike: Spearmanovi koeficijenti korelacije

		PHQ-9	GAD-7
TRICEPS (mm)	Korelacijski koeficijent	0,121	0,182
	P	0,591	0,418
BICEPS (mm)	Korelacijski koeficijent	0,144	0,211
	P	0,522	0,345
LOPATICA (mm)	Korelacijski koeficijent	0,066	0,288
	P	0,769	0,194
STRUK (mm)	Korelacijski koeficijent	-0,117	-0,066
	P	0,603	0,772
ZBROJ/REZULTAT (mm)	Korelacijski koeficijent	-0,106	0,035
	P	0,637	0,878

Dob (godine)	Korelacijski koeficijent	0,047	0,024
	P	0,836	0,916
BMI (kg/m2)	Korelacijski koeficijent	-0,033	0,096
	P	0,883	0,671
Opseg struka (cm)	Korelacijski koeficijent	-0,185	-0,146
	P	0,409	0,515
Opseg nadlaktice (cm)	Korelacijski koeficijent	0,175	0,108
	P	0,437	0,633
FEV1	Korelacijski koeficijent	-0,046	-0,173
	P	0,839	0,440
FVC	Korelacijski koeficijent	0,080	-0,024
	P	0,723	0,916
FEV1/FVC	Korelacijski koeficijent	-0,285	-0,300
	P	0,198	0,175
DLCO	Korelacijski koeficijent	0,212	0,042
	P	0,345	0,852

13. RASPRAVA

Prema podacima Referentnog centra za cističnu fibrozu Republike Hrvatske u razdoblju od 1990. do 2010. godine liječeno je sveukupno 111-ero oboljelih osoba. Danas je taj broj zasigurno veći, sa većim udjelom odraslih bolesnika u cjelokupnoj populaciji. U našem istraživanju je sudjelovalo ukupno 22 odraslih pacijenata koji se kontroliraju na Zavodu za poremećaje plućne cirkulacije i postintezivne skrbi. Broj ispitivane skupine je mali ali dio pacijenata starijih od 18 godina se još uvijek kontrolira od strane pedijatara.

Cističnu fibrozu i u mirnoj fazi bolesti karakterizira potreba za energijom koja iznosi 120% potrebe više nego zdravih vršnjaka. Riječ je o udruženom djelovanju unutarnjih i vanjskih čimbenika. Posljedica nerazmjera između povećanih potreba za energijom, povećanih gubitaka, manjeg iskorištavanja hranjivih tvari i nedostatnog unosa hrane je neishranjenost. Energetske potrebe veće su nego u zdravih osoba, zbog kronične infekcije i upale te dodatno rastu s propadanjem plućne funkcije. Svrha našeg istraživanja je utvrditi utjecaj promjena plućnih manifestacija na nutritivni i psihološki status.

Rezultati su nam pokazali da prekomjerno smanjene kožne nabore ima 8 (36,4%) ispitanika a pothranjen indeks tjelesne mase (BMI) 6 (27,3%) ispitanika. Rezultati su dobiveni direktnom metodom načina ocjenjivanja nutritivnog statusa. U našem provedenom istraživanju, 86% ispitanika je u nutritivnom riziku, a 14% ispitanika potrebno je daljnje praćenje probira. Nutritivne potrebe značajno variraju o raznim faktorima kao što su starosna dob, stanje rasta i razvoja, spol, tjelesna masa, dnevne fizičke i mentalne aktivnosti, zdravstveni status, prehrambene navike i običaji te genetski faktori. Vidljivo je da je prosječna dob ispitanika $24,3 \pm 3,9$ godina, medijan (interkvartilni raspon) ukupnog zbroja svih kožnih nabora 29,3 (22,0-32,4) mm, BMI 21,0 (19,7-22,8) kg/m². Radi preciznije procjene prikupljene podatke smo usporedili s podacima dobivenim na zdravoj populaciji. Razvidno je da su naši ispitanici značajno mršaviji u odnosu na zdravu referentnu populaciju i to osobito u odnosu na ženski spol. Svakako bi trebalo uložiti dodatne napore u raščlambu ove problematike te dodatnu intervenciju posebno usmjerenu prema odgovarajućem i specifičnom režimu prehrane u bolesnika oboljelih od cistične fibroze.

Prema podacima o utjecaju anksioznosti i depresije na nutritivni i psihološki status odraslih bolesnika s CF možemo zaključiti da nije bilo značajnog utjecaja. Rezultat možemo opravdati malim uzorkom ispitanika. Rezultati su nam pokazali da 82% ispitanika ima minimalnu anksioznost i 18% blagu anksioznost, te 59% ispitanika ima minimalnu depresiju, dok 41%

blagu depresiju. Vrijednosti dobivene GAD-7 i PHQ-9 upitnicima su u granicama normale, odnosno najviše su vrijednosti upitnika PHQ-9 što upućuje na nikakvu odnosno blagu anksioznost i depresivnost. Odnosno, nitko od ispitanika nema tešku anksioznost i/ili depresiju. Rezultat nam je pokazao percepciju samog pacijenta o sebi.

Usporedbom spolne i antropometrijske raspodjele između skupina koje imaju minimalnu i blagu anksioznost, nisu zabilježene značajne razlike između pojedinih skupina. Usporedbom ispitivanih kvantitativnih vrijednosti između skupina koje imaju minimalnu i blagu anksioznost, nije bilo značajnih razlika, iako su vrijednosti debljine kožnih nabora na lopatici bile na granici značajnosti ($P=0,061$) te bi se eventualnim povećanjem broja uključenih ispitanika vjerojatno dobila značajna razlika. Postoji slaba povezanost između nutritivnog statusa i anksioznosti, depresije koja se može objasniti veličinom uzorka i individualnim obilježjima ispitanika. Obzirom na prikazane P vrijednosti razvidno je da nema značajne korelacije (povezanosti) između antropometrijskih i spirometrijskih mjera te razine anksioznosti i depresivnosti dobivene putem upitnika. To se može obrazložiti i činjenicom da je većina ispitanika u zoni normalne i ispodprosječne tjelesne težine, te da nitko od ispitanika nije imao zabilježenu tešku anksioznost i/ili depresivnost.

Prehrambeni status vjerojatno nije izravno povezan sa stopom preživljenja. No nedvojbeno je potvrđen utjecaj prehrambenog statusa na plućnu funkciju, pa time posredno i na stopu smrtnosti. Visoka je korelacija stupnja neishranjenosti s lošim prognostičkim čimbenicima kao što su pad spirometrijskih vrijednosti i rana kolonizacija *Pseudomonas*om.

Mikrobiološkim pregledom sputuma potvrđena je prisutnost kolonizacije bakterija u dišnim putovima ispitanika. U 40% ispitanika dokazana je prisutnost *Pseudomonas aeruginosa*, *Candida albicans* 25%, *Staphylococcus aureus* 17% te *Streptococcus species* 10%. Naši rezultati poklapaju se sa rezultatima prikazanim za odraslu populaciju bolesnika sa CF u europskim i američkom registru bolesnika. Netuberkulozne mikobakterije izuzetno su rijetke te su dokazane u svega 5% ispitanika. Svi ispitanici su primili inhalacijsku i parenteralnu primjenu antibiotika. Unatoč tome, učestalost egzacerbacije u godini dana iznosi 55% te je 45% ispitanika bilo hospitalizirano. Na temelju prosjeka egzacerbacija u godini dana, prosjek hospitaliziranih istih ispitanika je 1,81.

Procjenom educiranosti ispitanika dobiven je statistički značajan rezultat educiranosti prema farmakoterapiji, 95%. Procjenom ustrajnosti ispitanika prema farmakoterapiji, 71% ispitanika uzima redovito terapiju te 90% ispitanika uzima točnu dozu propisane terapije. Prema našem istraživanju veliki pototak razloga smanjene adherencije je količina lijekova, čak 19%. Drugi razlog zauzima samoinicijativno prekidanje terapije jer se osjećaju dobro, svega 15%. Zbog nestašice lijeka 12% ispitanika ne uzima terapiju. Adherencija je ponašanje pacijenta prema propisanoj terapiji koja je dogovorena s zdravstvenim osobljem. Smanjena ustrajnost prema terapiji može dovesti do posljedica. Statističkom obradom pokazalo se da 97% ispitanika primjetilo simptome neadherencije. Kašalj navodi 14% ispitanika, 10% umor, 9% promjena tjelesne težine, 8% gubitak energije, 6% gubitak apetita, 5% pospanost i nervoza. Ispitanici su u ovom istraživanju imali ustrajnost od 71%. Dobra komunikacija pacijent-liječnik-medicinska sestra uvelike pomaže pri uspostavi ustrajnosti, a povećanje adherencije osim dobrih učinaka na pacijentovo zdravlje (smanjuje simptome, bolji ishod bolesti) ima pozitivan utjecaj na smanjenje dodatnih intervencija.

Neadekvatna uhranjenost u prvim godinama života, kada se odvija diferencijacija plućnog tkiva i alveolarno umnožavanje, kompromitira optimalan razvoj plućnog tkiva i korelira sa slabijom plućnom funkcijom u kasnijem životu, što govori o dugoročnim posljedicama neishranjenosti u razvojnem razdoblju na zdravlje pluća. Stoga je proaktivni, pa i agresivni nutricionalni pristup važna sastavnica multidisciplinskog liječenja bolesnika od trenutka utvrđivanja dijagnoze nadalje. Moderni lijekovi su značajno utjecali na produženje životne dobi i na kvalitetu života. Značajna materijalna sredstva se troše na lijekove, pa je legitimno pitanje: može li se očekivati više koristi, može li farmakoterapija unaprijediti zdravlje? Bolesnici ne uzimaju redovito lijekove kako im je propisano. Na tu činjenicu se ukazuje godinama i znanstvenim istraživanjima dokazuje se da oni bolesnici koji se pridržavaju propisane terapije imaju veće mogućnosti za ozdravljenjem, boljim i kvalitetnijim životom.

13. ZAKLJUČAK

Iako smo očekivali značajnu povezanost nutritivnog i psihološkog statusa sa rasponom plućnih funkcija, povezanost nije dokazana što možemo objasniti veličinom uzorka i individualnim obilježjem ispitanika. Visoka je korelacija stupnja neishranjenosti s lošim prognostičkim čimbenicima kao što su pad spirometrijskih vrijednosti i rana kolonizacija *Pseudomonasom*. Većina ispitanika je u zoni normalne i razvidno je da nema značajne korelacije između antropometrijskih i spirometrijskih mjera te razine anksioznosti i depresivnosti dobivene putem ispodprosječne tjelesne težine, te da nitko od ispitanika nije imao zabilježenu tešku anksioznost i/ili depresivnost. Postoji slaba povezanost između nutritivnog statusa i anksioznosti, depresije koja se može objasniti veličinom uzorka i individualnim obilježjima ispitanika. Razvidno je da su naši ispitanici značajno mršaviji u odnosu na zdravu referentnu populaciju i to osobito u odnosu na ženski spol. Svakako bi trebalo uložiti dodatne napore u raščlambu ove problematike te dodatnu intervenciju posebno usmjerenu prema odgovarajućem i specifičnom režimu prehrane u bolesnika oboljelih od cistične fibroze.

Nema značajnog utjecaj anksioznosti i depresije na nutritivni i psihološki status što možemo opravdati malim uzorkom ispitanika, a rezultat nam je pokazao percepciju samog pacijenta o sebi.

Cistična fibroza kao progresivna bolest primjer je na kojem se može proučiti utjecaj prehrane na tijek kronične bolesti. Potvrdili smo važnost dijetoterapije kao potpore koja se prilagođava dobi, spolu i samom stanju organizma kao i njezin utjecaj na poboljšanje kvalitete života. Rezultati istraživanja ukazuju na važnost nutricionističke potpore u svim dobnim skupinama sa ciljem održanja dobre plućne funkcije što je duže moguće. O njenoj važnosti trebali bi biti osviješteni svi koji se skrbe za oboljele od cistične fibroze, od liječnika, roditelja pa i bolesnika. Radi proaktivanog i učinkovitog multidisciplinskog pristupa bolesniku i održanja dobrog prehrambenog statusa te kvalitetne kvalitete života ključan je multidisciplinski tim.

14. ZAHVALA

Zahvaljujem se Prim.dr.sc. Andrea Vukić-Dugac na nesebičnom zalaganju i stručnoj pomoći čime je kao mentorica omogućila izradu ovog rada. Veliko hvala Tanja Zovko mag.med.tech. i Ana Živkušić, bacc.med.tech na uputama i savjetima tijekom cijelog istraživanja i pisanja ovog rada.

Hvala mojoj obitelji na podršci, ljubavi i blizini koje su mi pružili tijekom cijelog studiranja. Dijelili smo radost za svaki položen ispit i pružali ste mi ohrabrenje u svim trenucima nesigurnosti.

Hvala prijateljima na molitvi i ljubavi kojom su me nesebično pratili tijekom ovih godina, od polaganja ispita do pisanja ovog rada.

15. LITERATURA

1. Tješić-Drinković Do, Tješić-Drinković Du. Kelečić J, Votava-Raić A. Cistična fibroza: varijabilnost kliničke slike. *Pedijatrija danas*. 2008;4:23-32.
2. Schöni MH, Casaulta-Aebischer. Nutrition and lung function in cystic fibrosis patients: review. *Clin Nutr*. 2000;19:79-85.
3. Tješić-Drinković Du, Tješić-Drinković Do, Omerza L, Senečić-Čala I, Vuković J, Dujšin M. Uloga prehrane u kroničnoj plućnoj bolesti. *Paediatr Croat*. 2014;58 (Suppl1):72-8.
4. Kalnins D, Durie PR, Pencharz P. Nutritional management of cystic fibrosis patients. *Curr Opin Clin Nutr Metabol Care* 2007; 10: 383-54.
5. Adler, Frederick R., et al. "Lung transplantation for cystic fibrosis." *Proceedings of the American Thoracic Society* 6.8 (2009): 619-633.
6. Becker J, Poroyko V, Bhorade S. The Lung Microbiome After Lung Transplantation. *Expert Rev Respir Med*. 2014;8(2): 221–231.
Dostupno na:
<http://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1586/17476348.2014.890518?journalCode=ierx20>
7. Cystic Fibrosis Foundation . Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry Annual Data Report 2011. Cystic Fibrosis Foundation; 2012.
8. Sabharwal S. Gastrointestinal Manifestations of Cystic Fibrosis. *Gastroenterol Hepatol*. 2016; 12(1): 43–47.
9. Thomas Radtke, Sarah J Nolan, Helge Hebestreit, Susi Kriemler. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Cystic Fibrosis and Genetic Disorders Group*. 2015
10. Vukic Dugac A. Pravilna uporaba inhalera-put kontroli astme. *Medicus* 2013;22(1):25-31
11. Rowe SM, Miller S, Sorscher EJ. Cystic fibrosis. *N Engl J Med*. 2005;352:1992–2001.
12. Cystic Fibrosis Trust UK. CF Registry Annual Data Report. Cystic Fibrosis Trust: 2009 London
13. Tješić-Drinković, Tješić-Drinković, Votava-Rajić A. i sur. Procijepljenost djece sa cističnom fibrozom. *Pediatr Croat*. 2004;48:157-63.

14. Nacionalni program za rijetke bolesti 2014. -2019, Ministarstvo zdravlja Republike Hrvatske, Zagreb, 2014.
15. Dorian Tješić-Drinković, Duška Tješić-Drinković, J. Vraneš, A. Votava-Raić, J. Kelečić, A. Gagro. Imunološki aspekti plućne bolesti u cističnoj fibrozi. Paediatr Croat 2005; 49 (Supl 1): 139-144

16. ŽIVOTOPIS

Rođena sam 29.10.1990.godine u Novoj Gradišci, Republika Hrvatska. Školovanje sam započela 1997.godine u osnovnoj školi „Mato Lovrak“ u Novoj Gradišci.

Godine 2005. upisala sam srednju Školu za primalje u Zagrebu. Na osnovi odličnog uspjeha tijekom cijelog srednjoškolskog obrazovanja i završnog rada oslobođena sam polaganja ostalih dijelova završnog ispita-mature i stekla srednju školsku spremu, profil: primalja asistentica.

Na Zdravstveno veleučilište u Zagrebu, dodiplomski studij, upisala sam se 2011 godine. Tijekom studiranja sudjelovala sam u raznim fakultetskim projektima vezanih za prevenciju i unaprjeđenje zdravlja. Dodiplomski studij završila sam u redovnom roku i stekla naziv: stručna prvostupnica (baccalaureus) sestrinstva.

Nakon završenog dodiplomskog studija, pripravnički staž odrađujem na Zavodu za anesteziološko i intenzivno liječenje neurokirurškog bolesniku u vremenskom periodu od godine dana. Nakon završenog pripravničkog staža, stručni ispit polažem sa odličnim uspjehom.

Godine 2015. upisujem Diplomski studij sestrinstva na Medicinskom fakultetu u Zagrebu. Tijekom studiranja sudjelovala sam u raznim fakultetskim projektima, predavanjima.

Svoje radno iskustvo započinem 2015.godine u Kliničkom bolničkom centru Zagreb, Klinika Jordanovac, Zavod za intersticijske bolesti pluća. Tijekom svoga rada sudjelovala sam u raznim predavanjima kao aktivni i pasivni predavač. Autor sam 6 stručnih radova, od kojih je jedan objavljen u časopisu. Nakon 3 godine radnog iskustva na Zavodu za intersticijske bolesti pluća, svoje daljnje iskustvo i znanje gradim na Zavodu za poremećaje plućne cirkulacije i postintenzivne skrbi, usko vezana za problematiku cistične fibroze i član Tima za transplantaciju pluća. Radom uz Prim.dr.sc Andrea Vukić Dugac, dr.med i njezinim mentorstvom napravila sam diplomski rad.