

ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΔΥΤΙΚΗΣ ΕΛΛΑΔΑΣ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

“Η κυστική ίνωση κατά την παιδική ηλικία”

“Cystic fibrosis during childhood”

Σπουδάστριες

Παπαδημητρίου Αφροδίτη

Παπαϊωάννου Ειρήνη

Εισηγητής

Μπρέντα Γεωργία

Πάτρα-2018

Πρόλογος

Σύμφωνα με όσα θα αναφερθούν και θα σχολιαστούν στις ακόλουθες σελίδες της εργασίας, χρήζει να σημειωθεί πως βασικός σκοπός της εν λόγω πτυχιακής εργασίας, είναι η συλλογή, αξιολόγηση και συζήτηση στοιχείων που τοποθετούνται στο πλαίσιο της ανάλυσης των δεδομένων για την κυστική ίνωση κατα την παιδική ηλικία και τον ρόλο του νοσηλευτή.

Ως εκ τούτου, και προκειμένου η εν λόγω εργασία να θεωρείται ορθή και αποτελεσματική ως προς τα στοιχεία που εξετάζει, διαχωρίζεται σχετικά σε έξι(6) κεφάλαια, με πρώτο εκείνο του ορισμού και των χαρακτηριστικών της κυστικής ίνωσης καθώς και τα επιδημιολογικά στοιχεία στην Ευρώπη. Επίσης τους παράγοντες κινδύνου γέννησης παιδιών με ινοκυστική νόσο, τους τρόπους διάγνωσης της ασθένειας και της καθημερινότητας της ζωής ενός παιδιατρικού ασθενούς με κυστική ινώδη νόσο. Ακόμα σημαντικό ρόλο λαμβάνει η υποστήριξη των γονέων στα προβλήματα της δια βίου ασθένειας, η αντιμετώπιση και θεραπεία της νόσου και ο ρόλος του νοσηλευτή, οι πρακτικές οδηγίες και για ασθενείς και γονείς, η μετάβαση για το παιδιατρικό ασθενή στο τμήμα ενηλίκων σε σχέση με το παρελθόν, χάριν σε σύγχρονες θεραπείες αλλά και τα συμπεράσματα της εν λόγω πτυχιακής εργασίας.

Περίληψη

Εισαγωγή: Η κυστική ίνωση ή ινώδης κυστική νόσος (Cystic Fibrosis) είναι το συχνότερο κληρονομικό νόσημα μιας δυσμενούς πρόγνωσης της λευκής φυλής. Είναι μια γενετική διαταραχή που επηρεάζει κυρίως το αναπνευστικό σύστημα, το πάγκρεας, το ήπαρ, τα νεφρά αλλά και το έντερο στους ασθενείς. Τα μακροπρόθεσμα προβλήματα στην ανάπτυξη της κυστικής ίνωσης, περιλαμβάνουν δυσκολία στην αναπνοή και έντονο βήχα μέχρι τη δημιουργία βλέννας ως αποτέλεσμα συχνών λοιμώξεων των πνευμόνων.

Ωστόσο, εκατομμύρια άνθρωποι φέρουν το *ελαττωματικό* γονίδιο κυστικής ίνωσης στον οργανισμό τους χωρίς να το γνωρίζουν. Όταν δύο άτομα με γονιδιακή μετάλλαξη, επιχειρήσουν να τεκνοποιήσουν τότε υπάρχει πιθανότητα 1 στα 4 ότι το παιδί που θα γεννηθεί θα νοσήσει από κυστική ίνωση.

Σκοπός της παρούσας εργασίας είναι η διερεύνηση της νόσου καθώς και η εμπειριστατωμένη ανάλυση της. Θα επιτευχθεί με την αναφορά ενεργειών και πρακτικών που ανάγονται στην καθημερινή θεραπεία της. Ακόμα σημαντικός στόχος είναι η μελλοντική κατεύθυνση για περαιτέρω διερεύνηση.

Μεθοδολογία: Η μεθοδολογία περιελάμβανε συλλογή πληροφοριών σχετικά με το θέμα από άρθρα και βιβλία της τελευταίας δεκαετίας στη βάση δεδομένων *Pubmed* και στο *Σύνδεσμο Ελληνικών Ακαδημαϊκών Βιβλιοθηκών (HEAL-Link)*.

Αποτελέσματα: Με την ανασκόπηση της βιβλιογραφίας που χρησιμοποιήθηκε κρίνεται ότι η ινοκυστική είναι μια νόσος η οποία χρήζει καθημερινής προσήλωσης από τον ασθενή τόσο στην θεραπευτική αγωγή όσο και στην αυτοφροντίδα. Η οποία διδάσκεται από ειδικά καταρτισμένο Νοσηλευτή. Είναι σημαντικό να τονιστεί πως η αποδοχή των νέων δεδομένων για την ασθένεια συμβάλλουν στην ομαλοποίηση της καθημερινότητας και στα βέλτιστα αποτελέσματα της.

Συμπεράσματα: Ως αποτέλεσμα της ανάλυσης της πτυχιακής εργασίας είναι η προβολή του πολυδιάστατου ρόλου του Νοσηλευτή σχετικά με την αντιμετώπιση των καθημερινών αναγκών και των θεραπειών ενός ασθενούς, πόσο μάλλον παιδιατρικού, με Κυστική Ινώδη Νόσο.

Abstract

Cystic fibrosis or fibrotic cystic disease (Cystic fibrosis) is the most common inherited disease of an unfavorable white race prognosis. It is a genetic disorder that primarily affects the respiratory system, the pancreas, the liver, the kidneys and the intestine in the patients. Long-term problems in the development of cystic fibrosis include difficulty breathing and intense cough until mucus is produced as a result of frequent lung infections.

However, millions of people carry the defective cystic fibrosis gene in their body without knowing it. When two people with a gene mutation try to father a child then there is a chance 1 in 4 that the child born will suffer from cystic fibrosis.

The parents recognize that actions are easier with practices that are over time. Social support is an important facilitating factor and there were barriers to the family system that affected the proposed treatment. Secondly, the data is original as the project extends the understanding of the use of cystic fibrosis routines and offers future directions for further investigation. Thirdly, the data has a resonance, reflecting the experience of regular growth and maintenance by parents in pediatric fibrotic disease patients.

In a society, there should be a sufficient number of specialist nurses with specialized knowledge to treat and treat cystic fibrosis. The nurse should provide specialist support, advice and care directly to the person concerned and the family where needed, both during the hospital and at home. The service will vary according to different patient populations, needs and requirements.

Finally, for any transition program to be successful, the active interest and participation of pediatric and adult groups and a specific process tailored to the needs of individual patients is required.

Περιεχόμενα

Πρόλογος.....	1
Περίληψη.....	2
Abstract.....	3
Εισαγωγή.....	6

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1: ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΚΑΙ ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΤΗΣ ΑΝΑΠΝΟΗΣ

1.1 Φυσιολογία της αναπνοής.....	9
1.2 Ρινική κοιλότητα.....	9
1.3 Στοματική κοιλότητα.....	9
1.4 Φάρυγγας.....	10
1.5 Λάρυγγας.....	10
1.6 Τραχεία.....	10
1.7 Πνεύμονες.....	11
1.8 Βρόγχοι και βρογχικό δέντρο.....	12

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2: ΓΕΝΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

2.1 Ορισμός κυστικής ίνωσης.....	13
2.1.1 Γονιδιακές Αιτίες Δημιουργίας Κυστικής Ίνωσης	15
2.2 Επιδημιολογικά Στοιχεία Κυστικής Ίνωσης στην Ευρώπη	16

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3: ΔΙΑΓΝΩΣΗ

3.1 Παράγοντες Κινδύνου.....	20
3.2 Συμπτώματα	21
3.3 Διάγνωση.....	24
3.4 Θεραπεία.....	27
3.5 Επιπλοκές της κυστικής ίνωσης και παθογόνοι μικροοργανισμοί.....	29

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4: Η ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΟΤΗΤΑ ΚΑΙ Ο ΡΟΛΟΣ ΤΩΝ ΓΟΝΕΩΝ

4.1 Η Καθημερινότητα της Ζωής Ενός Παιδιατρικού Ασθενούς με Κυστική Ίνωση Νόσο.....	32
4.2 Ο Υποστηρικτικός Ρόλος των Γονέων στα Προβλήματα της Δια Βίου Ασθένειας.....	34
4.2.1 Συμπεριφορές της καθημερινής ζωής στη Διαχείριση της Κυστικής Ίνωσης	37

4.2.2	Σημασία σωματικής άσκησης σε ασθενείς με κυστική ίνωση	42
-------	--	----

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5: Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ

5.1	Στοιχεία του Ρόλου του Εξειδικευμένου Νοσηλευτή σε Παιδιά με Κυστική Ίνωση.....	44
5.2	Πλαίσιο για Εξειδικευμένη Νοσηλευτική Φροντίδα σε Παιδιά με Κυστική Ίνωση	45
5.3	Βασικά Στάδια για την Παροχή Φροντίδας στα Παιδιά με Κυστική Ίνωση.....	46
5.4	Πρακτικές Οδηγίες και ο Ρόλος του Νοσηλευτή για Ασθενείς και Γονείς	48
5.5	Ο Ρόλος του Νοσηλευτή στην Αντιμετώπιση της Κυστικής Ίνωσης στα Παιδιά.....	49
5.6	Ο Ρόλος του Νοσηλευτή στην Ψυχολογική και Φαρμακευτική Αντιμετώπιση του Παιδιού με Κυστική Ίνωση.....	50
5.7	Ο Ρόλος του Νοσηλευτή στην Πορεία του Ασθενή Μετά τη Θεραπεία.....	53
5.8	Ανάγκη Ενημέρωσης και Πληροφόρησης σε Περιπτώσεις Νοσηλείας του Παιδιού στο Νοσοκομείο.....	54
5.9	Προετοιμασία παιδιού με Κυστική Ίνωση για την Εκτέλεση της Θεραπείας.....	55
5.10	Ο Ρόλος του Νοσηλευτή στην Κατ'οίκον Φροντίδα.....	56
5.11	Τρόποι Επικοινωνίας Νοσηλευτών με Παιδιά με Κυστική Ίνωση.....	57
5.12	Το Νοσηλευτικό Απόρρητο ως Ηθικός Κανόνας σε Παιδιά με Κυστική Ίνωση.....	58
5.13	Μετάβαση του παιδιού στο Τμήμα Ενηλίκων.....	61
5.14	Ο Ρόλος του Νοσηλευτή στην Ψυχολογική Αντιμετώπιση των Συγγενών του Ασθενούς με Κυστική Ίνωση.....	67

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6: ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ

6.1	1 ^ο Περιστατικό.....	70
6.2	2 ^ο Περιστατικό.....	73
6.3	3 ^ο Περιστατικό.....	76
6.4	4 ^ο Περιστατικό.....	79
Συμπεράσματα.....		82
Βιβλιογραφία.....		86

Εισαγωγή

Η κυστική ίνωση ή ινώδης κυστική νόσος (Cystic Fibrosis) είναι το συχνότερο κληρονομικό νόσημα μιας δυσμενούς πρόγνωσης της λευκής φυλής. Είναι μια γενετική διαταραχή που επηρεάζει κυρίως το αναπνευστικό σύστημα, το πάγκρεας, το ήπαρ, τα νεφρά αλλά και το έντερο στους ασθενείς⁶. Τα μακροπρόθεσμα προβλήματα στην ανάπτυξη της κυστικής ίνωσης, περιλαμβάνουν δυσκολία στην αναπνοή και έντονο βήχα και την δημιουργία βλέννας με αποτέλεσμα συχνές λοιμώξεις των πνευμόνων.

Αναφερόμενοι σχετικά στα καθήκοντα των νοσηλευτών ως προς την παροχή ψυχολογικής, φαρμακευτικής και συμβουλευτικής βοήθειας σε ασθενείς με κυστική ίνωση, θα λέγαμε πως το επάγγελμα του νοσηλευτή, έχει ως πρώτιστο μέλημα την ικανοποίηση των αναγκών του ασθενούς, ο οποίος χρήζει φροντίδας και ψυχολογικής υποστήριξης κατά τη διάρκεια της θεραπείας του.

Γι' αυτό το λόγο, ο νοσηλευτής πρέπει να καταβάλει διανοητική, συναισθηματική και φυσική προσπάθεια προκειμένου να ασκεί το συγκεκριμένο επάγγελμα με επιτυχία. Επιπρόσθετα, ο νοσηλευτής θα πρέπει να έχει γνωστικές, τεχνικές και διαπροσωπικές δεξιότητες για να χειριστεί ασθενείς με τη χρόνια νόσο.

Επίσης, θα πρέπει να αλληλεπιδρά με τον ασθενή, να επικοινωνεί συνέχεια μαζί του, προκειμένου να είναι επιτυχής η προσπάθεια της όποιας θεραπείας. Οι συνθήκες στις οποίες εργάζεται το Νοσηλευτικό Προσωπικό, επηρεάζουν σημαντικά την ποιότητα του παρεχόμενου έργου, γι' αυτό και πρέπει να διατηρούνται στο υψηλότερο δυνατό επίπεδο, καθώς επίσης και το επίπεδο στελέχωσης του.

Οι συνθήκες εργασίας, εξαρτώνται από διάφορους παράγοντες, όπως η ικανοποιητική κατάσταση των κτιρίων, ο άρτιος εξοπλισμός, η υποδομή των χώρων εργασίας και η στελέχωση από πλευράς ανθρώπινου δυναμικού. Το πρωτεύον κριτήριο διασφάλισης ενός ικανοποιητικού περιβάλλοντος εργασίας, είναι η ποσοτική και η ποιοτική σύνθεση του νοσηλευτικού προσωπικού. Όταν μιλάμε για ποσοτική σύνθεση, εννοούμε τον δείκτη αντιστοιχίας νοσηλευτή και ασθενών και όταν αναφερόμαστε στην ποιοτική σύνθεση, εννοούμε την εκπαίδευση του νοσηλευτή.

Προκειμένου οι νοσηλευτές να παρέχουν ποιοτική φροντίδα στους ασθενείς, πρέπει να υπάρχει επαρκής στελέχωση, ώστε να διασφαλίζεται ότι οι νοσηλευτές κατά τη διάρκεια της εργασίας τους είναι σε θέση να ξεδιπλώσουν όλες τις πτυχές του νοσηλευτικού τους έργου. Στην περίπτωση αυτή, διασφαλίζεται η εφαρμογή των απαραίτητων νοσηλευτικών πράξεων, ενώ συγχρόνως εξασφαλίζεται και ο απαραίτητος χρόνος που χρειάζεται ο νοσηλευτής για την φροντίδα του ασθενούς.

Σε ότι αφορά το επίπεδο εκπαίδευσης του, αυτό συνδέεται με το επίπεδο γνώσεων που έχει λάβει και το οποίο επηρεάζει την επαγγελματική του κρίση. Οι νοσηλευτές είναι κοντά στον ασθενή, καθ' όλη την διάρκεια του εικοσιτετραώρου και εφόσον έχουν την επαρκή γνώση, μπορούν, σε συνδυασμό βέβαια και με τις αναγκαίες κλινικές παρεμβάσεις, να εκμηδενίσουν όποιες αρνητικές συνέπειες που μπορούν να προκύψουν και να επηρεάσουν την ζωή του ασθενούς, ώστε να τους παρέχεται το επίπεδο νοσηλευτικής φροντίδας που τους αρμόζει.

Αποτελεί γεγονός πως όλες οι ανάγκες των ασθενών πρέπει να αναγνωρισθούν και να αντιμετωπισθούν από τη διεπιστημονική ομάδα και ιδιαίτερα σε περιπτώσεις που το παιδί θα πρέπει να υποστεί θεραπεία. Σε χώρες όπως, η Αγγλία, ο Καναδάς, η Αυστραλία και οι ΗΠΑ, η νοσηλευτική μονάδα έχει ως προτεραιότητα την έρευνα, τη φροντίδα, την εκπαίδευση σε θέματα που άπτονται του ασθενούς με χρόνια νόσο και την υποστήριξή του.

Το παιδί με κυστική ίνωση, έχει πολλές ανησυχίες για τη κατάστασή του, τα συμπτώματά του, το μέλλον του και την οικογένειά του. Μ' άλλα λόγια, έχει νευρικότητα, λύπη, φόβο και την ανάγκη να εκφραστεί σε κάποιον και φυσικά την αίσθηση απώλειας της υγιούς καθημερινότητας. Η προσαρμογή του είναι δύσκολη, όπως και η ικανότητά του για κοινωνικές σχέσεις.

Απομονώνεται, νιώθει απόρριψη και έχει προβλήματα επικοινωνίας. Το έργο του νοσηλευτή έχει ως σκοπό να κάνει το παιδί να εκφράσει τα συναισθήματά του, να νικήσει τη κατάθλιψη και να αντιμετωπίσει το άγχος του. Αρκετές φορές, η κατάθλιψη είναι απαραίτητη και έτσι το παιδί δεν ζητά βοήθεια, είτε γιατί δεν γίνεται αντιληπτή είτε γιατί οι ιατροί τη θεωρούν δεδομένη ή διότι δεν υπάρχει χρόνος διαθέσιμος από το νοσηλευτικό προσωπικό. Σε περίπτωση καλύτερης επικοινωνίας, ίσως το πρόβλημα της ψυχολογικής κατάπτωσης των ασθενών να μπορούσε να λυθεί. Η ολιστική ποιοτική φροντίδας είναι απαραίτητη για μια σωστή και έγκαιρη διάγνωση. Το ίδιο ισχύει και για τη σωστή φροντίδα ενός παιδιού με χρόνια νόσο και για το οικογενειακό του περιβάλλον.

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο

ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΚΑΙ ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΤΗΣ ΑΝΑΠΝΟΗΣ

Κεφάλαιο 1

Φυσιολογία και Ανατομία της Αναπνοής

1.1. Φυσιολογία της Αναπνοής

Το αναπνευστικό σύστημα ,ως το πιο καθοριστικό σύστημα για τον ανθρώπινο οργανισμό ,εμπεριέχει τους πνεύμονες, τους αεροφόρους οδούς καθώς και τους αναπνευστικούς μύες.Η κύρια λειτουργία αυτού του συστήματος είναι η ανταλλαγή οξυγόνου και διοξειδίου του άνθρακα μεταξύ σώματος και περιβάλλοντος.Μετά την είσοδο του ατμοσφαιρικού αέρα στους πνεύμονες κατα την διάρκεια της εισπνευστικής φάσης του αναπνευστικού κύκλου ξεκινά η ανταλλαγή μεταξύ του οξυγόνου και του διοξειδίου του άνθρακα μεταξύ του αέρα απο την εισπνοή και του αίματος των τριχοειδικών.Ακολουθείται η φάση της εκπνοής¹: Εξίσου σημαντική είναι κ η συμμετοχή του σε λοιπές φυσιολογικές διαδικασίες,που περιλαμβάνουν την ρύθμιση της οξεοβασικής ισορροπίας,την ρύθμιση της θερμοκρασίας καθώς και τις λειτουργίες τις μεταβολικές .Το αναπνευστικό σύστημα αποτελείται από :

- Το ανώτερο αναπνευστικό,που περιλαμβάνει την ρινική κοιλότητα,την στοματική τον φάρυγγα και τον λάρρυγα
- Το κατώτερο αναπνευστικό που περιλαμβάνει την τραχεία τους βρόγχους και τους πνεύμονες²

1.2. Ρινική Κοιλότητα

Η ρίνα(μύτη) χωρίζεται σε δυο κοιλότητες που ορίζονται ως τα ανώτατο τμήμα της αναπνευστικής οδού και περιέχουν τους οσφρητικούς υποδοχείς.Ορίζεται με δύο μακρόστενους σφηνοειδείς χώρους και αποτελείται από χόνδρους και οστά. Τα πρόσθια τμήματα των ρινικών κοιλοτήτων είναι μικρά και περιβάλλονται από το εξωτερικό τμήμα της μύτης ενώ τα οπίσθια τμήματα είναι μεγαλύτερα και εντοπίζονται κεντρικά μέσα στο κρανίο.Τα πρόσθια τμήματα χαρακτηρίζονται ως μυκτήρες(ρώθωνες) και τα οπίσθια τμήματα είναι οι χαόνες που οδηγούν στον ρινοφάρυγγα⁴.

1.3. Στοματική κοιλότητα

Η στοματική κοιλότητα τοποθετείται κάτω από την ρινική κοιλότητα,και χωρίζεται σε δυο περιοχές από το προστόμιο (ο προς τα έξω πρόδρομος του στόματος)που εκτείνεται από τις μεταξύ των οδοντικών τόξων και της εσωτερικής επιφάνειας των χειλέων, καθώς και απο το εσωτερικό μέρος της κοιλότητας (το κοίλο του στόματος)που περιλαμβάνει τα οδοντικά τόξα.Η στοματική κοιλότητα επιτελεί πολλές λειτουργίες μια μεταξύ αυτών και η αναπνευστική

λειτουργία καθώς οδηγεί στον φάρυγγα, που χαρακτηρίζεται σαν δίοδος της τροφής και της αναπνοής⁴.

1.4. Φάρυγγας

Ο φάρυγγας είναι ένας μυοπεριτονιακός ημικύλινδρος που συνδέει την στοματική και τη κρανιακή κοιλότητα της κεφαλής με τον λάρρυγγα και τον οισοφάγο στον τράχηλο. Η φαρυγγική κοιλότητα απτελεί αγωγό αέρα και τροφής. Ο φάρρυγγας ξεκινάει από την βάση του κρανίου και συνεχίζεται προς τα κάτω έως περίπου στο επίπεδο Α6 του σπονδύλου, με την αρχή του οισοφάγου. Τα τοιχώματα του φάρρυγγα προσφύονται προς τα εμπρός στα χείλη των ρινικών κοιλοτήτων τη στοματική κοιλότητα και τον λάρρυγγα. Υποδιαιρείται σε τρία τμήματα τον ρινοφάρρυγγα, τον στοματοφάρρυγγα, και τον λαρυγοφάρρυγγα. Ο φάρρυγγας έχει στο οπίσθιο μέρος του μια μαλακή υπερώα που χαρακτηρίζεται ως «κινητή βαλβίδα» και

- Στρεφόμενη προς τα πάνω κλείνει τον φαρυγγικό ισθμό και αποκλείει τον ρινοφάρρυγγα από τον στοματοφάρρυγγα,
- Στρεφόμενη προς τα κάτω να κλείνει τον στοματοφαρυγγικό ισθμό και να αποκλείει την στοματική κοιλότητα από τον στοματοφάρρυγγα⁴.

1.5. Λάρρυγγας

Ο λάρρυγγας είναι ένα κοίλο όργανο που αποτελείται από μυες, συνδέσμους καθώς και ένα σκελετό από χόνδρους και βρίσκεται στην αρχής της αναπνευστικής οδού. Ο λάρρυγγας επικοινωνεί με την τραχεία προς το κάτω μέρος και προς το πάνω μέρος καταλήγει στον φάρρυγγα. Στον λάρρυγγα υπάρχουν οι φωνητικές χορδές που είναι υπεύθυνες για την παραγωγή ήχου, καθώς και ορίζεται ως σημαντικό μέσο για την αναπνευστική λειτουργία⁴.

1.6. Τραχεία

Τραχεία ορίζεται ο σωλήνας που είναι υπαρκτός ανάμεσα στο λάρρυγγα και τους βρόγχους. Εκτείνεται από το Α6 έως τον Θ4/5 σπόνδηλο. Κινείται με μια ελαφριά απόκλιση προς τα δεξιά από πάνω και προς τα κάτω και πίσω μέχρι τον χωρισμό της σε δύο κύριους βρόγχους (αριστερός – δεξιός βρόγχος). Συμμαντικό ρόλο στην πορεία της είναι το μέγεθος του θυρεοειδούς αδένα καθώς και του θύμου, η πάχυνση του λιπώδους ιστού και το σχήμα του τράχηλου και του θώρακα. Η τραχεία έχει ως λειτουργία τη μεταφορά του αέρα από το ανώτερο στο κατώτερο αναπνευστικό σύστημα³.

1.7. Πνεύμονες

Οι πνεύμονες είναι τα δύο κύρια αναπνευστικά όργανα, τα οποία βρίσκονται εκατέρωθεν του μεσοθωρακίου μέσα στις υπεζωκοτικές κοιλότητες. Είναι υπεύθυνα για την ανταλλαγή οξυγόνου και διοξειδίου του άνθρακα έχοντας ως δίοδο τους, τους κύριους βρόγχους. Σε αυτούς (πνεύμονες) φαίνεται να υπάρχουν τόσο πνευμονικές αρτηρίες όσο και φλέβες. Οι πνευμονικές αρτηρίες μεταφέρουν μη οξυγονωμένο αίμα στους πνεύμονες ενώ οι πνευμονικές φλέβες αίμα οξυγονωμένο πίσω στην καρδιά. Ο δεξιός πνεύμονας φαίνεται να είναι παθοφυσιολογικά μεγαλύτερος από τον αριστερό λόγω της ανατομικής θέσης του μυός της καρδιάς, ο οποίος καταβάλλει μεγάλη χωρητικότητα στο αριστερό μέσο ημιθωράκιο. Τα ανατομικά επιμέρους στοιχεία του δεξιού πνεύμονα, συγκριτικά με τον αριστερό διαφέρουν. Αυτό φαίνεται από το γεγονός ότι ο δεξιός πνεύμονας περιλαμβάνει 3 (τρεις) λοβούς και 2 (δύο) σχισμές σε αντίθεση με τον αριστερό πνεύμονα στον οποίο εμπεριέχονται 2 (δύο) λοβοί, 1 (μια) σχισμή και μια επιπλέον γλωσσοειδής πνευμονική προέκταση, την λεγόμενη *γλωσσίδα του αριστερού πνεύμονα*. Στον δεξιό πνεύμονα η οριζόντια σχισμή χωρίζει τον άνω από τον μέσο λοβό ενώ η λοξή σχισμή τον άνω από τον κάτω λοβό. Στον αριστερό πνεύμονα η λοξή, και μόνη, σχισμή είναι διαμετρικά μεγαλύτερη αυτής του δεξιού πνεύμονα και φαίνεται να διαχωρίζει τον άνω από τον κάτω λοβό ενώ η γλωσσίδα αποτελεί ξεχωριστό τμήμα του αριστερού πνεύμονα³.

1.8. Βρόγχοι και βρογχικό δέντρο

Ο αριστερός από τον δεξιό πνεύμονα από τη μεριά τους χωρίζονται από δύο κύριους βρόγχους, στους οποίους καταλήγει η τραχεία. Κάθε βρόγχος καταλήγει στον αντίστοιχο δεξιό ή αριστερό πνεύμονα. Ανατομικά ο δεξιός κύριος βρόγχος φαίνεται να είναι μεγαλύτερος και με μια πιο λοξή κλίση προς το κάτω μέρος του πνεύμονα από ότι ο αριστερός κύριος βρόγχος. Εν συνεχεία, οι δύο αυτοί κύριοι βρόγχοι υποδιαιρούνται σε δευτερεύοντες, γνωστοί και ως *λοβαίοι βρόγχοι* που καταλήγουν σε ένα λοβό κάθε φορά (δεξιό-αριστερό). Τέλος αυτοί με την σειρά τους διαιρούνται σε τριτεύοντες βρόγχους που ονομάζονται *τμηματικοί βρόγχοι* και διακλαδίζονται σε βρογχοπνευμονικά τμηματα. Τελευταία, αλλά παρόλα αυτά εξίσου σημαντική για την ανταλλαγή αερίων, διακλάδοση αποτελούν τα βρογχιόλια και οι πνευμονικές κυψελίδες³.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2^ο

ΓΕΝΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

Γενικά στοιχεία

2.1. Ορισμός κυστικής ίνωσης

Η κυστική ίνωση είναι μια αυτοσωμική κληρονομική νόσος και προσβάλλει πολυσυστηματικά, διάφορα όργανα του σώματος. Βασικά σημεία και συμπτώματα της κυστικής ίνωσης, μπορεί να περιλαμβάνουν μολύνσεις στους αεραγωγούς της αναπνοής, τα λιπαρά κόπρανα, την κύρτωση των δακτύλων καθώς και την στειρότητα στα περισσότερα αρσενικά⁵. Ωστόσο, στην κυστική ίνωση εντοπίζονται συχνά διαφορετικά είδη συμπτωμάτων στους ασθενείς στην αρχή της εμφάνισης της.

Ως νόσος, αρχικά αναγνωρίστηκε ως μια συγκεκριμένη ασθένεια από τον Dorothy Andersen το 1938, με περιγραφές που ταιριάζουν στην κατάσταση που συνέβησαν τουλάχιστον από το 1595 και έπειτα σε ασθενείς.

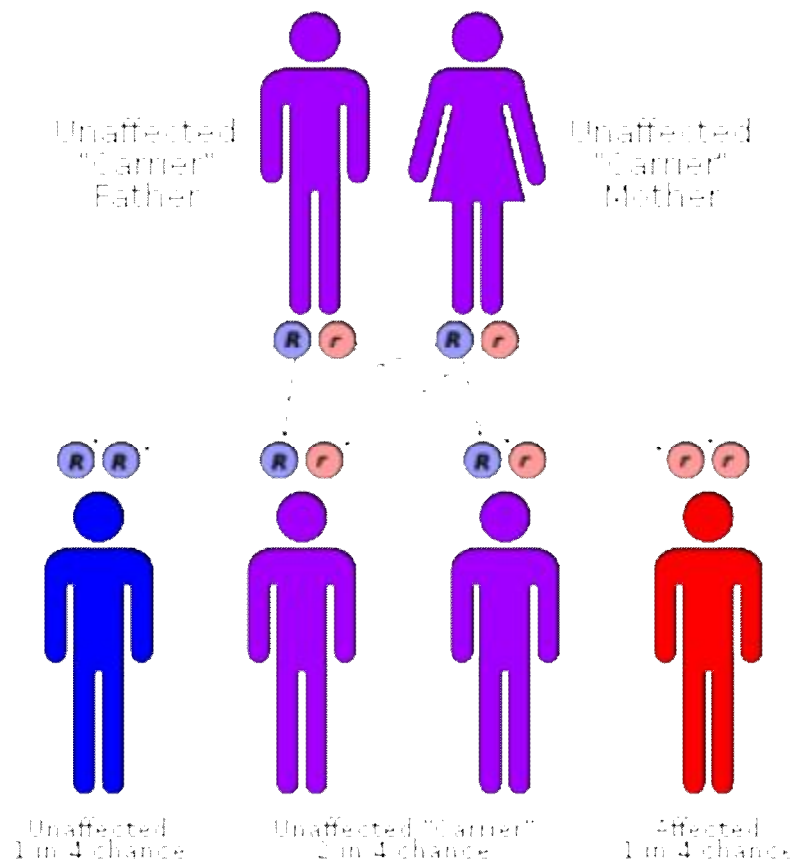
Η κυστική ίνωση, κληρονομείται με αυτοσωματικό τρόπο. Προκαλείται από την παρουσία μεταλλάξεων στα αμφότερα αντίγραφα του γονιδίου στην πρωτεΐνη CFTR της διαμεμβρανικής ρύθμισης της κυστικής ίνωσης^{5,6}. Οι ασθενείς με ένα μόνο αντίγραφο εργασίας είναι φορείς άλλα ως επί το πλείστον δεν νοσούν. Το γονίδιο CFTR εμπλέκεται στην παραγωγή ιδρώτα, σε πεπτικά υγρά και βλέννα. Όταν είναι υπαρκτό το γονίδιο της ινοκυστικής, οι εκκρίσεις του βλενογόνου του αναπνευστικού συστήματος, όπου συνήθως σε υγιεινή και μη πάσχοντα από τη νόσο άτομα εμφανίζονται ως λεπτές και διαυγείς, ενώ των ασθενών χαρακτηρίζονται ως παχύρρευστες και συνεχείς. Η κατάσταση αυτή διαπιστώνεται από δοκιμασία εφίδρωσης και γενετικές εξετάσεις⁷.

Ωστόσο δεν υπάρχει μια συγκεκριμένη και γνωστή θεραπεία για την κυστική ίνωση. Οι λοιμώξεις του πνεύμονα, αντιμετωπίζονται με αντιβιοτικά που μπορούν να χορηγηθούν ενδοφλεβίως, εισπνεόμενα καθώς και per os. Μερικές φορές, η αντιβιοτική αζιθρομυκίνη χρησιμοποιείται μακροπρόθεσμα ως μια ενδεδειγμένη μορφή θεραπείας. Ο εισπνεόμενος αλατούχος ορός και η σαλβουταμόλη, μπορεί επίσης να είναι χρήσιμες ουσίες για την εν λόγω νόσο^{8,9}.

Επίσης, ως μια επιλογή εμφανίζεται η μεταμόσχευση πνευμόνων εξαιτίας της επιδείνωσης τους, λόγω της ασθένειας, καθώς η πνευμονική λειτουργία με την πάροδο του χρόνου χωλαίνει αισθητά με αποτέλεσμα την πτώση του ποσοστού λειτουργίας τους. Η ενίσχυση των παγκρεατικών ενζύμων και η λιποδιαλυτή συμπλήρωση βιταμινών, είναι σημαντικά στοιχεία, ειδικά κατά την παιδική ηλικία. Οι τεχνικές εκκαθάρισης των αεραγωγών αναπνοής, όπως η αναπνευστική φυσιοθεραπεία στο θώρακα, έχουν συνήθως βραχυπρόθεσμο όφελος, ωστόσο οι μακροπρόθεσμες βελτιώσεις είναι ασαφείς στην αντιμετώπιση της ασθένειας.

Στην περίπτωση ασθενών που φέρουν τη νόσο της κυστικής ίνωσης, το μέσο προσδόκιμο ζωής είναι μεταξύ 42 και 50 ετών στον αναπτυγμένο κόσμο. Στο πλαίσιο αυτό, σημειώνεται πως οι λοιμώξεις του αναπνευστικού, ευθύνονται για τον θάνατο περίπου στο 80% των ατόμων με κυστική ίνωση^{8,9}.

Βάσει των ανωτέρω επίσης, σημειώνεται πως η κυστική ίνωση είναι συχνότερη στους κατοίκους της βρετανικής ηπείρου και επηρεάζει περίπου 1/3.000 νεογνά. Αντίστοιχα, περίπου 1/25 ανθρώπους είναι φορέας της νόσου. Η κυστική ίνωση είναι λιγότερο συχνή στους αποίκους της Αφρικανικής Ηπείρου και της Ασιατικής⁸.



Εικόνα 1 – Τρόποι Εκδήλωσης και Διάδοσης Κυστικής Ίνωσης Ανά Διασταύρωση Ατόμων

Πηγή: Modi AC, Lim CS, Yu N, Geller D, Wagner MH, Quittner AL. A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2006;5(3):177–185

2.1.1. Γονιδιακές Αιτίες Δημιουργίας Κυστικής Ίνωσης

Η κυστική ίνωση επίσης, περιέχει ένα αυτοσωμικό υπολειπόμενο μοτίβο κληρονομικότητας. Το γονίδιο CF προκαλείται από μια μετάλλαξη στο ρυθμιστή διαμεμβρανικής αγωγιμότητας κυστικής ίνωσης γονιδίου (CFTR). Η πιο συνηθισμένη μετάλλαξη, ΔΡ508, είναι μια διαγραφή (Δ που σηματοδοτεί διαγραφή) τριών νουκλεοτιδίων που οδηγεί σε απώλεια του αμινοξέος φαινυλαλανίνης (F) στην 508η θέση στην πρωτεΐνη.

Αυτή η μετάλλαξη αντιπροσωπεύει τα δύο τρίτα (66-70%) των κρουσμάτων της ασθένειας CF σε όλο τον κόσμο και το 90% των περιπτώσεων στις Ηνωμένες Πολιτείες. Ωστόσο, πάνω από 1500 άλλες μεταλλάξεις μπορούν να παραγάγουν CF. Αν και οι περισσότεροι άνθρωποι έχουν δύο αντίγραφα εργασίας (αλληλόμορφα) του γονιδίου CFTR(διαμεμβρανικός ρυθμιστής κυστικής ίνωσης), μόνο μία είναι απαραίτητη για την πρόληψη της. Το CF αναπτύσσεται όταν κανένα αλληλόμορφο δεν μπορεί να παράγει μια λειτουργική πρωτεΐνη CFTR. Έτσι, η CF θεωρείται αυτοσωματική υπολειπόμενη ασθένεια⁵.

Το γονίδιο CFTR, που βρίσκεται στον τόπο q31.2 του χρωμοσώματος 7, αναφέρεται σε 230.000 ζεύγη βάσεων και δημιουργεί μια πρωτεΐνη μήκους 1.480 αμινοξέων. Ειδικότερα, η θέση βρίσκεται μεταξύ του ζεύγους βάσεων 117,120,016 και 117,308,718 στον μακρύ βραχίονα του χρωμοσώματος 7, περιοχή 3, ταινία 1, υποζώνη 2, που αντιπροσωπεύεται ως 7q31.2.

Δομικά, το CFTR είναι ένας τύπος γονιδίου, γνωστού ως γονίδιο ABC. Το προϊόν αυτού του γονιδίου (η πρωτεΐνη CFTR) είναι ένα κανάλι ιόντων χλωρίου, που ενεργοποιείται από το c-AMP και ελέγχουν διάφορα κανάλια του νατρίου και του χλωρίου στις επιφάνειες των επιθηλιακών κυττάρων⁵, είναι σημαντικό για τη δημιουργία ιδρώτα, και βλέννας. Αυτή η πρωτεΐνη διαθέτει δύο περιοχές υδρόλυσης ATP, που επιτρέπει στην πρωτεΐνη να χρησιμοποιεί ενέργεια με τη μορφή ATP. Περιέχει επίσης δύο τομείς που περιλαμβάνουν έξι άλλες έλικες, οι οποίες επιτρέπουν στη πρωτεΐνη να διασχίσει την κυτταρική μεμβράνη.

Μία ρυθμιστική θέση πρόσδεσης στην πρωτεΐνη, επιτρέπει την ενεργοποίηση με φωσφορυλίωση, κυρίως από cAMP-εξαρτώμενη πρωτεϊνική κινάση. Το καρβοξυτελικό άκρο της πρωτεΐνης είναι αγκυρωμένο στο κυτταρόπλασμα με αλληλεπίδραση πεδίου PDZ. Η πλειοψηφία των CFTR στις διόδους του πνεύμονα, παράγεται από σπάνια κύτταρα μεταφοράς ιόντων που ρυθμίζουν τις ιδιότητες βλέννας^{10,5}.

Επιπλέον, τα στοιχεία αυξάνονται όταν οι γενετικοί τροποποιητές, εκτός από την CFTR, ρυθμίζουν τη συχνότητα και τη σοβαρότητα της ασθένειας. Ένα παράδειγμα είναι η λεκτίνη με τη δέσμευση μαννάνης, η οποία εμπλέκεται στην έμφυτη ανοσία διευκολύνοντας τη φαγοκυττάρωση μικροοργανισμών. Οι πολυμορφισμοί σε ένα ή αμφότερα των αλληλόμορφων της λεκτίνης που δεσμεύουν το μαννάνι έχουν ως αποτέλεσμα χαμηλότερα επίπεδα κυκλοφορίας της πρωτεΐνης που συνδέονται με έναν τριπλάσιο υψηλότερο κίνδυνο πνευμονικής

νόσου τελικού σταδίου, καθώς και αυξημένο βάρος χρόνιων βακτηριακών λοιμώξεων¹⁰.

2.2. Επιδημιολογικά Στοιχεία Κυστικής Ίνωσης στην Ευρώπη

Ως προς τα επιδημιολογικά στοιχεία της κυστικής ίνωσης στην Ευρώπη, οι διαθέσιμες πληροφορίες για τις χώρες της ΕΕ κατά τη δεκαετία 2000-2010, περιλαμβάνει τον πληθυσμό, τον αριθμό των αναφερόμενων ασθενών με κυστική ίνωση, την υπολογιζόμενη πρόγνωση, τον εκτιμώμενο επιπολασμό, τη συχνότητα εμφάνισης στη βιβλιογραφία (συχνότητα εμφάνισης των δεδομένων). Όλες οι τιμές επικράτησης της κυστικής ίνωσης ήταν προσδιορισμοί βάση δεδομένων από τη βιβλιογραφία ή / και τα μητρώα και ιδιαίτερα από πολλαπλές πηγές, με εξαίρεση την Μάλτα όπου ο επιπολασμός εκτιμήθηκε από τον πληθυσμό και τον μέσο επιπολασμό της ΕΕ. Μιας και ο πληθυσμός της Μάλτας στα 397.000 είναι μόνο το 0,8% του συνόλου της ΕΕ, η εκτίμηση αυτή παρουσιάζει αμελητέα επίδραση στη συνολική ακρίβεια του συνόλου.

Τα δεδομένα εμφάνισης της κυστικής ίνωσης στην Ευρώπη για το 2000-2010, προέκυψαν από τις πιο ακριβείς πηγές που θα μπορούσαν να βρεθούν στη βιβλιογραφία και εκφράζονται με τον συμβατικό τρόπο ως κρούσματα της κυστικής ίνωσης που έχουν διαγνωσθεί σε σχέση με τις γεννήσεις. Κάθε φορά που υπήρχαν πληροφορίες που προέκυψαν από τη διάγνωση νεογνού σε εθνικό επίπεδο, αυτές οι τιμές επιλέχθηκαν πιθανόν ως οι πιο ακριβείς.

Αυτό εξηγεί για ποιο λόγο τα δεδομένα επίπτωσης που αναφέρονται σε ορισμένες χώρες, όπως η Γαλλία (1/4700), διαφέρουν από τις παλαιότερες τιμές που αναφέρθηκαν. Για άλλες χώρες, όπως η Τσεχία, θα απαιτηθεί περισσότερη ανάλυση της επίπτωσης των γεννήσεων με βάση τα αποτελέσματα της εξέτασης των νεογνών για την εξασφάλιση της ακρίβειας.

Συνδυάζοντας λοιπόν όλες τις χώρες της ΕΕ για τη περίοδο 2000-2010, σε συνολικό πληθυσμό 486.114.000 προσδιορίστηκαν 35.806 ασθενείς με κυστική ίνωση, με αποτέλεσμα τη μέση επικράτηση 0,737 ανά 10.000 στις 27 χώρες της ΕΕ. Ένας παρόμοιος υπολογισμός για τις Ηνωμένες Πολιτείες, δείχνει 0.797 της κυστικής ίνωσης σε ασθενείς ανά 10.000 άτομα, χρησιμοποιώντας στοιχεία του έτους 2005, από το Μητρώο Ασθενών της Κυστικής Ινώσεως των Η.Π.Α. που αναφέρει 23.347 ασθενείς που έχουν εγγραφεί για θεραπεία σε πληθυσμό 293.028.000.

Περαιτέρω υπολογισμοί από τα δεδομένα της ΕΕ αποκαλύπτουν διακύμανση [$P \times (1-P) = 0,737 \times 0,263$] 0,194 και SD 0,44. Το εύρος της συχνότητας εμφάνισης του CF

είναι από 0,104 στη Λετονία έως 2,98 στη Δημοκρατία της Ιρλανδίας (ανά 10.000). Η Ιρλανδία εμφανίζεται επίσης με τη μεγαλύτερη συχνότητα εμφάνισης σε ποσοστό 1/1353 βάσει δεδομένων μητρώου και ερευνών.

Το Ηνωμένο Βασίλειο είναι ο επόμενος υψηλότερος επιπολασμός σε 1,37 ανά 10.000 άτομα όπου η Μεγάλη Βρετανία έχει επίσης μία από τις υψηλότερες τιμές επίπτωσης στο 1/2381. Σε γενικές γραμμές λοιπόν, η συμφωνία των υπολογιζόμενων τιμών επικράτησης για μια ποικιλία μεγάλων ευρωπαϊκών χωρών, υποδηλώνει έντονα ότι τα δεδομένα είναι συνεπή, έγκυρα και όσο το δυνατόν ακριβέστερα. Επίσης, στις σχετικά μεγαλύτερες ευρωπαϊκές χώρες που έχουν πραγματοποιήσει πολλαπλούς προσδιορισμούς του συνολικού αριθμού των εγγεγραμμένων ασθενών με κυστική ίνωση, η συμφωνία μεταξύ των τιμών επικράτησης που βρέθηκαν είναι γενικά ικανοποιητική.

Για παράδειγμα, η σύγκριση των τιμών στο Ηνωμένο Βασίλειο αποκαλύπτει 7.046, 7.500, 6.861 και 8.284 ασθενείς με κυστική ίνωση από μια ποικιλία πρόσφατων περιόδων παρατήρησης, ενώ η Γαλλία ανέφερε 4.140 και 4.533 και το Βέλγιο κατέγραψε 859, 860 και 1.065 ασθενείς σε τρεις διαφορετικές καταστάσεις.

Στην πραγματικότητα, οι διαθέσιμες πληροφορίες από το Ηνωμένο Βασίλειο, παρέχουν τη δυνατότητα προσαρμογής των υπολογισθέντων δεδομένων επικράτησης για πιθανή υποεκτέλεση σε μητρώα. Η προσαρμογή ανέρχεται στο 14%, δηλαδή μπορεί να υπάρχουν έως και 14% περισσότεροι ασθενείς με την κυστική ίνωση σε άλλες ευρωπαϊκές χώρες. Ωστόσο, ακόμη και με μια τέτοια προσαρμογή, η υπολογιζόμενη τιμή επικράτησης είναι 0,840 ανά 10.000 ασθενείς, η οποία είναι πολύ χαμηλότερη από την απαίτηση λιγότερων από 5 ανά 10.000.

Επιπλέον, είναι πιθανό ότι η καθορισμένη επικράτηση της κυστικής ίνωσης για την ΕΕ δεν πρόκειται να αλλάξει σημαντικά κατά την επόμενη δεκαετία, επειδή οι ασθενείς με τη νόσο αυτή, μπορεί να ζουν περισσότερο και ο προγεννητικός έλεγχος θα τείνει να μειώνει τον επιπολασμό.

Ωστόσο, θα χρειαστεί περαιτέρω έρευνα με αναλογιστική μοντελοποίηση για να αντιμετωπιστεί αυτό το ζήτημα. Η επιβίωση των παιδιών έχει αυξηθεί στα άτομα με κυστική ίνωση τις τελευταίες έξι δεκαετίες, γεγονός που οδήγησε σε αυξημένο αριθμό ενηλίκων με τη νόσο αυτή. Ο μελλοντικός αντίκτυπος των αλλαγών στα δημογραφικά στοιχεία της κυστικής ίνωσης, δεν έχει αξιολογηθεί ακόμη.

Τέλος, οι προβλέψεις των χωρών της Δυτικής Ευρώπης δείχνουν ότι η αύξηση του συνολικού αριθμού των ασθενών με την κυστική ίνωση έως το 2025, κατά 50%

περίπου, αντιστοιχεί σε αύξηση κατά 20% και κατά 75% σε παιδιά και ενήλικες αντίστοιχα. Στις χώρες της Ανατολικής Ευρώπης, οι προβλέψεις υποδηλώνουν μια κυρίαρχη αύξηση του παιδικού πληθυσμού με κυστική ίνωση, παρόλο που ο ενήλικος πληθυσμός θα αυξηθεί παρομοίως.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3^ο

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Διάγνωση

3.1. Παράγοντες Κινδύνου

Όπως σημειώθηκε και παραπάνω, η κυστική ίνωση (CF) είναι μια γενετική ασθένεια. Μπορεί να προκαλέσει αναπνευστικά προβλήματα, λοιμώξεις των πνευμόνων και βλάβη αυτών. Η κυστική ίνωση προκύπτει από ένα κληρονομικό *ελαττωματικό* γονίδιο που εμποδίζει ή μεταβάλλει την κίνηση χλωριούχου νατρίου μέσα και έξω από τα κύτταρα του σώματος. Αυτή η έλλειψη κίνησης, προκαλεί τη δημιουργία μιας παχιάς, κολλώδους βλέννας, η οποία φράττει τους πνεύμονες. Καθοριστικός παράγοντας επίσης φαίνεται να είναι η μηχανική απόφραξη που προκαλείται από το αυξημένο ιξώδες το οποίο εκκλύεται από τους βλεννογόνους αδένες⁵.

Τα υγρά του πεπτικού συστήματος, επίσης γίνονται παχύτερα. Αυτό μπορεί να επηρεάσει την απορρόφηση θρεπτικών ουσιών. Χωρίς σωστή διατροφή, ένα παιδί με κυστική ίνωση, μπορεί επίσης να αντιμετωπίσει προβλήματα ανάπτυξης. Η έγκαιρη διάγνωση και θεραπεία της κυστικής ίνωσης είναι ζωτικής σημασίας. Οι θεραπείες κυστικής ίνωσης είναι πιο αποτελεσματικές όταν η πάθηση διαγνώσκεται έγκαιρα¹¹.

Στις Ηνωμένες Πολιτείες ωστόσο, τα νεογνά υποβάλλονται σε συστηματική δοκιμή για κυστική ίνωση. Ο θεράπων παιδίατρος θα πραγματοποιήσει μια απλή εξέταση αίματος για να κάνει μια αρχική διάγνωση. Οι ειδικοί θα λάβουν ένα δείγμα αίματος από την πτέρνα του νεογνού και θα το εξετάσουν για αυξημένα επίπεδα μιας χημικής ουσίας που ονομάζεται *ανοσοαντιδραστικό τρυψινογόνο (IRT)*. Εάν τα αποτελέσματα των εξετάσεων δείχνουν υψηλότερα από τα φυσιολογικά επίπεδα IRT, ο γιατρός θα θέλει πρώτα να αποκλείσει κάθε άλλο περίπλοκο παράγοντα. Για παράδειγμα, ορισμένα πρόωρα βρέφη έχουν υψηλότερα επίπεδα IRT για αρκετούς μήνες μετά τη γέννηση¹².

Μια δευτερεύουσα πρακτική, εφόσον βρεθούν υψηλά επίπεδα IRT στο αίμα, μπορεί να επιβεβαιώσει τη διάγνωση. Αυτή η δοκιμασία ονομάζεται *δοκιμή αλμυρού ιδρώτα*. Κατά τη διάρκεια ενός τεστ εφίδρωσης, ο παιδίατρος θα τοποθετήσει στο αντιβράχιο και στον βραχίονα μικρά ηλεκτρόδια, τα οποία δημιουργούν ροή ρεύματος χαμηλής τάσεως όπου μεταφέρουν μια φαρμακευτική ουσία με την ονομασία *πυλοκαρπίνη* στους ιδρωτοποιούς αδένες, έτσι ώστε να τους ερεθίσει προκειμένου να παράξουν ποσότητα ιδρώτα η οποία εν συνεχεία θα συλλεχθεί ώστε να γίνει ποσοτικός προσδιορισμός ηλεκτρολυτών. Στη συνέχεια, ο γιατρός θα συλλέξει δείγμα του ιδρώτα. Αν το δείγμα έχει συγκέντρωση σε υψηλότερες τιμές νατρίου και χλωρίου από το φυσιολογικό, αποτελεί καθοριστικό σημείο για την διάγνωση της ινοκυστικής.

Τιμές των χλωριούχων στον ιδρώτα

>60 mmol/L Παθολογικό

40-60 mmol/L Οριακό

<40 mmol/L Φυσιολογικό.

Εάν αυτές οι δοκιμασίες είναι αβέβαιες αλλά εξακολουθούν να υπάρχουν λόγοι για να υποψιάζεται κανείς μια διάγνωση για κυστική ίνωση, ο γιατρός μπορεί να επιθυμεί να διεξάγει γενετικό έλεγχο για το παιδί. Ένα δείγμα DNA μπορεί να αποσπαστεί από ένα δείγμα αίματος και να σταλεί για να αναλυθεί για την παρουσία του μεταλλαγμένου γονιδίου.

3.2. Συμπτώματα

Ωστόσο, εκατομμύρια άνθρωποι φέρουν το *ελαττωματικό* γονίδιο κυστικής ίνωσης στον οργανισμό τους χωρίς να το γνωρίζουν. Όταν δύο άτομα με γονιδιακή μετάλλαξη, επιχειρήσουν να τεκνοποιήσουν τότε υπάρχει πιθανότητα 1 στα 4 ότι το παιδί που θα γεννηθεί θα νοσήσει από κυστική ίνωση. Η κυστική ίνωση φαίνεται να είναι εξίσου κοινό και στα δυο φύλα. Περισσότεροι από 30.000 άνθρωποι στις Ηνωμένες Πολιτείες ζουν σήμερα με την νόσο. Η κυστική ίνωση εμφανίζεται σε κάθε φυλή, αλλά είναι συχνότερη και πιο κοινή στους Καυκάσιους με τη βορειοευρωπαϊκή καταγωγή^{13,14}.

Βάσει των ανωτέρω, τα συμπτώματα της κυστικής ίνωσης ποικίλλουν. Η σοβαρότητα της νόσου μπορεί να επηρεάσει σημαντικά τα συμπτώματα του παιδιού. Μερικά παιδιά μπορεί να μην εμφανίζουν συμπτώματα μέχρι να είναι μετανηπιακής ηλικίας ή ακόμη και έφηβοι. Τα τυπικά συμπτώματα για κυστική ίνωση μπορεί να χωριστούν σε τρεις κύριες κατηγορίες: συμπτώματα του αναπνευστικού συστήματος, συμπτώματα του πεπτικού συστήματος και συμπτώματα καθυστέρησης ανάπτυξης.

Τα αναπνευστικά συμπτώματα περιλαμβάνουν τα εξής¹⁴:

- Ø Συχνές ή χρόνιες λοιμώξεις των πνευμόνων
- Ø Βήχας παροξυσμικός, συχνά χωρίς πολύ σωματική κούραση
- Ø Δύσπνοια
- Ø Ανικανότητα να ασκείται κανείς ή να δραστηριοποιείται χωρίς να κουράζεται άμεσα.
- Ø Επίμονος βήχας με παχιά βλέννα (πτύελα)
- Ø Αναπνοές με συριγμό
- Ø Αποφρακτικό εμφύσημα που συνδιάζεται διασπάρτως με ατελεκτασία.

Αναπνευστικά συμπτώματα εξελισσόμενης νόσου⁵:

- Ø Θώρακας σε σχήμα βαρελιού
- Ø Κυάνωση
- Ø Οίδημα των δακτύλων άνω και κάτω άκρων που ορίζεται ως *πληκτροδακτυλία*

- Ø Συχνές λοιμώξεις του αναπνευστικού απο βρογχίτιδα και βρογχική πνευμονία

Τα πεπτικά-γαστρεντερικά συμπτώματα περιλαμβάνουν τα εξή^{14,15}:

- Ø Λιπώδη, αφρώδη, ογκώδη και δύσοσμα κόπρανα
- Ø Χρόνια και σοβαρή δυσκοιλιότητα
- Ø Συχνά εφελκυσμό κατά τη διάρκεια των κινήσεων του εντέρου
- Ø Διάταση κοιλίας
- Ø Εμέτοι

Τα συμπτώματα της αδυναμίας ανάπτυξης περιλαμβάνουν τα εξής^{16,5}:

- Ø Αυξημένη όρεξη (αρχικό στάδιο της νόσου)
- Ø Απώλεια όρεξης (μετέπειτα στάδιο της νόσου)
- Ø Αργή αύξηση βάρους
- Ø Απώλεια μυικής μάζας
- Ø Αργή ανάπτυξη
- Ø Σημαντικές ελλείψεις βιταμινών όπως Κ, Α, Ε, D

Πολλά παιδιά σήμερα διαγιγνώσκονται με κυστική ίνωση (CF) προτού παρουσιάσουν οποιαδήποτε σύμπτωμα. Αυτό οφείλεται στην αύξηση των προγραμμάτων προβολής συμπτωματολογίας των νεογνών. Προτού υπήρχαν τα σύγχρονα προγράμματα τα περισσότερα παιδιά με κυστική ίνωση εμφάνιζαν ένα απο τα ακόλουθα^{17,18}:

- Ø Αναπνευστικά συμπτώματα. Συχνότερα βήχας, συριγμός ή δυσκολία στην αναπνοή.
- Ø Ειλεός εκ μηκωνίου. Απόφραξη του εντέρου λόγω βλεννολυτικών παραγόντων που αναπτύσσονται βακτήρια.
 - Χαρακτηρίζεται ως πρώιμη μεταγεννητική εκδήλωση της κυστικής ίνωσης ο ειλεός εκ του μηκωνίου όπου το άνωθεν του παχέος εντέρου, λεπτό, αποφράσσεται με πυκνό βλενώδες και κολλώδες μηκόνιο. Το παιδί αδυνατεί να παράγει κόπρανα με αποτέλεσμα την κοιλιακή διάταση καθώς και αφυδάτωση.
- Ø Αποτυχία φυσιολογικής καθημερινής ζωής και ανάπτυξης. Δεν κερδίζει βάρος το βρέφος όπως είναι φυσιολογικό μετά τη γέννηση.

Τα παρακάτω ωστόσο είναι απο τα πιο συνηθισμένα συμπτώματα για τα παιδιά με κυστική νόσο. Ωστόσο, κάθε παιδί μπορεί να παρουσιάσει διαφορετικά συμπτώματα. Μπορεί επίσης να εξαρτώνται από το χρονικό σημείο της διάγνωσης του παιδιού. Τα συμπτώματα μπορεί να περιλαμβάνουν:

- Ø Χρόνια αναπνευστικά συμπτώματα όπως συριγμό, βήχα και έγχρωμα και παχύρρεστα πτύελα
- Ø Μολύνσεις πνευμόνων

- Ø Δυσχερή ανάπτυξη
- Ø Δυσκοιλιότητα
- Ø Λιπαρά και ογκώδη κόπρανα

Κάποια άλλα ιατρικά προβλήματα που μπορεί να εμφανιστούν σε ορισμένα παιδιά με κυστική ίνωση, είναι τα εξής¹⁹:

- Ø Μόλυνση των ιγμορείων
- Ø Ρινικοί πολύποδες ή ανώμαλη ανάπτυξη των βλεννογόνων της μύτης
- Ø Ενοποίηση των δακτύλων των άνω και κάτω άκρων.
- Ø Κύρτωση των ονύχων λόγω κακής οξυγόνωσης και κατα συνέπεια αιμάτωσης των άκρων.
- Ø Πνευμοθώρακας ή πνιγμένος πνεύμονας. Η παρουσία αέρα ή αερίου στην πολλαπλή κοιλιότητα προκαλεί την ζημία του πνεύμονα.
- Ø Αιμόπτυση ή βήχα με παρουσία αίματος
- Ø Πνευμονία.
- Ø Δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια από μακροχρόνια υψηλή αρτηριακή πίεση στις πνευμονικές αρτηρίες.
- Ø Κοιλιακό άλγος
- Ø Παρουσία αερίων κατωτέρου πεπτικού συστήματος
- Ø Πρόπτωση του ορθού ή προεξέχοντος ορθού έξω από τον πρωκτό
- Ø Ηπατική νόσος
- Ø Διαβήτης
- Ø Παγκρεατίτιδα. Πρόκειται για μια φλεγμονή του παγκρέατος, ένα ζωτικής σημασίας όργανο που παράγει πολλές ορμόνες και ένζυμα
- Ø Λίθοι στη χοληδόχο κύστη

Όπως αναφέρθηκε παραπάνω, τα συμπτώματα της κυστικής ίνωσης διαφέρουν για κάθε παιδί. Τα βρέφη που γεννιούνται με κυστική ίνωση, εμφανίζουν συνήθως συμπτώματα εντός του πρώτου έτους της ζωής τους. Μερικά παιδιά, ωστόσο, μπορεί να μην εμφανίζουν συμπτώματα μέχρι αργότερα στη ζωή τους. Τα ακόλουθα συμπτώματα μπορεί να υποδεικνύουν κυστική ίνωση και τα βρέφη που έχουν αυτά τα συμπτώματα μπορούν να δοκιμαστούν για:

- Ø Ευμεγέθη κόπρανα
- Ø Συχνά επεισόδια συριγμού αναπνοής
- Ø Συχνά επεισόδια πνευμονίας
- Ø Συνεχής βήχας
- Ø Αλμυρός ιδρώτας

- Ø Κακή θρέψη με αποτέλεσμα αργή ανάπτυξη
- Ø Χρόνιες λοιμώξεις του κόλπου εξαιτίας πυκνόρρευστων τραχηλικών εκκρίσεων⁵
- Ø Στειρότητα στη ενήλικη ζωή των αντρών που είναι αποτέλεσμα δυσλειτουργίας των σπερματικών πόρων με αναπτυξιακές ανωμαλίες αυτών(τρώση σπερματικών πόρων και σωληναρίων καθώς και επιδιδυμίτιδα)

Τα συμπτώματα κυστικής ίνωσης μπορεί να μοιάζουν με άλλες καταστάσεις ή ιατρικές ασθένειες. Η κυστική ίνωση (CF) είναι μια αυτοσωμική ασθένεια που προσβάλλει ποικίλλα όργανα. Ορίζεται κυρίως ως η απόφραξη και μόλυνση των αναπνευστικών αεραγωγών, καθώς και η δυσπεψία και αρκετές συστηματικές επιπλοκές. Η κυστική ίνωση μπορεί να οδηγήσει σε πρόωρο θάνατο, αν και υπήρξε σημαντική αύξηση του προσδόκιμου ζωής κατά τα τελευταία έτη. Βρέφη που επηρεάζονται από σοβαρούς τύπους συνήθως καταλήγουν, όμως τα παιδιά τα οποία δεν πάσχουν από κάποιο σοβαρό τύπο της νόσου μπορεί να έχουν έως και μια κανονική εφηβεία²⁰.

Η κυστική ίνωση έχει τεράστια επίδραση στη ζωή των ασθενών. Η ιατρική ασφάλιση, η εργασία, ο οικογενειακός έλεγχος και το προσδόκιμο ζωής είναι σημαντικά ζητήματα. Ως εκ τούτου, οι υποστηρικτικές μετρήσεις θα έχουν σημαντικό ρόλο για τη βελτίωση της ψυχοκοινωνικής προσαρμογής. Μια μελέτη που διεξήχθη στο Βέλγιο το 2008, εξέτασε τη συσχέτιση μεταξύ της αναφερόμενης ποιότητας ζωής της υγείας (HRQoL), του άγχους και της κατάθλιψης στον ασθενή.

Εκείνοι με συμπτώματα κατάθλιψης ανέφεραν χαμηλότερες βαθμολογίες HRQoL για συναισθηματική λειτουργία, διατροφικές διαταραχές και όψη σώματος. Ωστόσο, σε μια μελέτη που πραγματοποιήθηκε το 2005 για το HRQoL, δεν παρατηρήθηκε σημαντική διαφορά μεταξύ των ομάδων μελέτης²⁹. Παρόλο που η κυστική ίνωση μειώνει την ποιότητα ζωής στους ενήλικες, λόγω περιορισμών στη φυσική λειτουργία, η ψυχοκοινωνική τους λειτουργία δεν παρουσιάζει μεγάλες διακυμάνσεις.

3.3. Διάγνωση

Η κυστική ίνωση μπορεί να διαγνωστεί με πολλές διαφορετικές μεθόδους, συμπεριλαμβανομένου του διαγνωστικού ελέγχου σε νεογέννητα, της δοκιμασίας του ιδρώτα απουσία παγκρεατικών ενζύμων καθώς και χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια στο οικογενειακό ιστορικό⁵ και των γενετικών εξετάσεων. Από το 2006 στις Ηνωμένες Πολιτείες, το 10% των περιπτώσεων, διαγιγνώσκεται λίγο μετά τη γέννηση, ως μέρος των προγραμμάτων του προσυμπτωματικού ελέγχου στα νεογέννητα. Με αποτέλεσμα την αυξημένη συγκέντρωση ανοσοαντιδραστικού θρυψινογόνου σε κηλίδα αίματος²².

Τα βρέφη με ύποπτα συμπτώματα χρήζουν δοκιμασία εφίδρωσης για επιβεβαίωση της διάγνωσης της κυστικής ίνωσης καθώς και σε δυνητικά μη φυσιολογικές μετρήσεις ρινικού δυναμικού. Σε πολλές περιπτώσεις, ένας γονέας υποψιάζεται την νόσο επειδή το βρέφος του ασθενεί συχνά απο λοιμώξεις του αναπνευστικού. Τα ανοσοαντιδραστικά επίπεδα θρυψωγόνου, μπορούν να αυξηθούν σε άτομα που έχουν ένα μόνο μεταλλαγμένο αντίγραφο του γονιδίου CFTR (φορείς) ή, σε σπάνιες περιπτώσεις, σε άτομα με δύο φυσιολογικά αντίγραφα του γονιδίου CFTR. Λόγω αυτών των θετικών στοιχείων, η διαλογή CF σε νεογνά, μπορεί να είναι αμφιλεγόμενη.

Η πιο συχνά χρησιμοποιούμενη μορφή ελέγχου είναι η δοκιμή ιδρώτα. Η εξέταση του ιδρώτα περιλαμβάνει την εφαρμογή ενός φαρμάκου που διεγείρει την εφίδρωση (πιλοκαρπίνη). Για την απελευθέρωση του φαρμάκου μέσω του δέρματος, χρησιμοποιείται ιοντοφόρηση πιλοκαρπίνης, όπου ένα ηλεκτρόδιο τοποθετείται πάνω στο εφαρμοζόμενο φάρμακο και ένα ηλεκτρικό ρεύμα διοχετεύεται σε ένα ξεχωριστό ηλεκτρόδιο στο δέρμα(3mA). Ο προκύπτων ιδρώτας στη συνέχεια συλλέγεται σε χάρτινο φίλτρο(διηθητικό χαρτί) ή σε τριχοειδή σωλήνα και αναλύεται για μη φυσιολογικές ποσότητες νατρίου και χλωρίου. Η συγκέντρωση του χλωρίου >60mEq/L στελεί διάγνωση της ίνωσης⁵. Ακόμη σε νεογέννητα βρέφη ηλικίας <3μηνών, η συγκέντρωση χλωρίου >40mEq/L αποτελεί σοβαρότατη διάγνωση για την κυστική ίνωση.

Τα άτομα με κυστική ίνωση, έχουν αυξημένα ποσά από αυτά στον ιδρώτα τους. Αντίθετα, τα άτομα με κυστική ίνωση έχουν λιγότερα θειοκυανικά και υποθειοκυανίτη στο σάλιο τους και βλέννα. Στην περίπτωση των ηπιότερων μορφών κυστικής ίνωσης, οι μετρήσεις της διαπεπιθηλιακής διαφοράς δυναμικού μπορεί να είναι χρήσιμες. Η κυστική ίνωση μπορεί επίσης να διαγνωστεί με την ταυτοποίηση των μεταλλάξεων στο γονίδιο CFTR. Τα άτομα με κυστική ίνωση, μπορεί να περιλαμβάνονται σε μητρώο ασθενειών που επιτρέπει σε διάφορους ερευνητές και γιατρούς να παρακολουθούν τα αποτελέσματα της υγείας και να εντοπίζουν τους υποψήφιους για κλινικές δοκιμές²².

Οι γυναίκες που είναι έγκυες ή τα ζευγάρια που σχεδιάζουν μια κυοφόρηση, μπορούν να έχουν δοκιμαστεί προγεννητικά για τις μεταλλάξεις των γονιδίων CFTR για να περιορίσουν τον κίνδυνο το παιδί τους να γεννηθεί με κυστική ίνωση. Οι δοκιμές τυπικά εκτελούνται πρώτα σε έναν ή και στους δύο γονείς και, εάν ο κίνδυνος κυστικής ίνωσης είναι υψηλός, εκτελείται δοκιμασία στο έμβρυο. Το Αμερικανικό Κολέγιο Μαιευτήρων και Γυναικολόγων συστήνει σε όλους όσους σκέφτονται να τεκνοποιήσουν να δοκιμαστούν για να δουν αν είναι φορείς της νόσου²³.

Επειδή η ανάπτυξη της κυστικής ίνωσης στο έμβρυο απαιτεί από κάθε γονέα να περάσει σε ένα μεταλλαγμένο αντίγραφο του γονιδίου CFTR και επειδή ο έλεγχος CF είναι

δαπανηρός, οι δοκιμές συχνά εκτελούνται αρχικά σε έναν γονέα. Εάν ο έλεγχος δείχνει ότι ο γονέας είναι φορέας μετάλλαξης γονιδίου CFTR, ο άλλος γονέας δοκιμάζεται για τον υπολογισμό του κινδύνου ότι τα παιδιά του θα πάσχουν από κυστική ίνωση. Η κυστική ίνωση μπορεί να προκύψει από περισσότερες από χίλιες διαφορετικές μεταλλάξεις.

Από το 2016, συνήθως δοκιμάζονται μόνο οι πιο κοινές μεταλλάξεις, όπως το ΔF508. Οι περισσότερες διαθέσιμες στο εμπόριο δοκιμές αναζητούν 32 ή λιγότερες διαφορετικές μεταλλάξεις. Εάν μια οικογένεια έχει μια γνωστή ασυνήθιστη μετάλλαξη, μπορεί να γίνει ειδική εξέταση για την συγκεκριμένη μετάλλαξη. Επειδή δεν υπάρχουν όλες οι γνωστές μεταλλάξεις στις τρέχουσες δοκιμές, μια αρνητική γνωμάτευση λόγω μη εντοπισμού της, δεν εγγυάται ότι ένα παιδί δεν θα πάσχει από κυστική ίνωση.

Κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης, οι εξετάσεις μπορούν να πραγματοποιηθούν στον πλακούντα (δειγματοληψία χοριακού ιστού) ή στο υγρό γύρω από το έμβρυο (αμνιοκέντηση). Εντούτοις, η δειγματοληψία χοριακού ιστού θέτει σε κίνδυνο το έμβρυο σε ποσοστό 1/100 και στην αμνιοπαρακέντηση 1/200. Μια πρόσφατη μελέτη έδειξε ότι αυτό μπορεί να είναι πολύ χαμηλότερο ποσοστό, περίπου το 1/1.600^{24,25}.

Η PGD παρέχει καθαρά οικονομικά οφέλη μέχρι την ηλικία της μητέρας γύρω στα 40 έτη, όταν συγκρίνει την προδημοσιακή γενετική διάγνωση (PGD) με τη φυσική σύλληψη (NC). Ακολουθεί η προγεννητική εξέταση και η άμβλωση των προσβεβλημένων κυήσεων, οι προγεννητικές εξετάσεις και τέλος οι αμβλώσεις όπου έχουν μεγαλύτερο οικονομικό όφελος²⁵.

Εκτός από ένα πλήρες ιατρικό ιστορικό και φυσική εξέταση, οι διαγνωστικές διαδικασίες για κυστική ίνωση (CF) μπορεί να περιλαμβάνουν:

Ø Δοκιμή στο ιδρώτα (χλωριούχο). Μια δοκιμή για τη μέτρηση της ποσότητας χλωρίου στον ιδρώτα. Η δοκιμή γίνεται με τοποθέτηση μιας συσκευής στο αντιβράχιο (ή στον μηρό, αν το παιδί βρίσκεται σε νεογνική ηλικία) και την τοποθέτηση ηλεκτροδίων. Το δέρμα διεγείρεται να ιδρώνει με ήπιο ηλεκτρικό ρεύμα, το οποίο δεν προκαλεί πόνο ή βλάβη στο παιδί. Ο ιδρώτας συλλέγεται σε ένα πλέγμα γάζας και αναλύεται. Υψηλότερες από τις κανονικές ποσότητες χλωριούχου μπορεί να υποδηλώνουν κυστική ίνωση. Η δοκιμή ιδρώτα δεν είναι επώδυνη.

Ø Γενετικές εξετάσεις. Τα αίματα ή τα κύτταρα που λαμβάνονται από την δειγματοληψία της στοματικής κοιλότητας μπορούν να δοκιμαστούν για μεταλλάξεις στο γονίδιο CFTR.

Ως μέρος της εκτίμησης του γιατρού για συμπτώματα κυστικής ίνωσης, στο παιδί μπορεί επίσης να παρέχονται αυτές οι διαγνωστικές διαδικασίες^{25,5}:

Ø Εξετάσεις Αίματος. Οι εξετάσεις αίματος, συμπεριλαμβανομένων των εξετάσεων της

παγκρεατικής λειτουργίας, μπορούν να φανερώσουν τη μόλυνση και να εντοπίσουν ποια όργανα μπορεί να επηρεαστούν.

- Ø Ακτινογραφίες θώρακα. Ένα διαγνωστικό τεστ που χρησιμοποιεί άορατο ηλεκτρόνιο σε μαγνητικές δέσμες ενέργειας για την παραγωγή εικόνων εσωτερικών ιστών, οστών και οργάνων σε ειδικά τύπου φιλμ. Ακόμα ενδέχεται να εμφανίσει διάσπαρτη ατελεκτασία, καθώς και εμφύσημα τύπου αποφρακτικού.
- Ø Δοκιμές πνευμονικής λειτουργίας. Διαγνωστικές εξετάσεις που βοηθούν στη μέτρηση της ικανότητας των πνευμόνων να ανταλλάσσουν καταλλήλως οξυγόνο και διοξείδιο του άνθρακα. Οι εξετάσεις συνήθως γίνονται με συγκεκριμένα διαγνωστικά μηχανήματα που εξετάζεται διεξοδικά η αναπνοή του παιδιού.
- Ø Καλλιέργειες πτυέλων. Ένας διαγνωστικός έλεγχος που συλλέγεται με την δειγματοληψία των αποχρεμπτικών ουσιών σε ενδεδειγμένου τύπου δοχείο συλλογής. Μια καλλιέργεια πτύελου γίνεται συχνά για να διαπιστωθεί εάν υπάρχει μόλυνση.
- Ø Αξιολογήσεις κοπράνων. Συλλογή δειγματολογικού υλικού για την αξιολόγηση λιπομάτων στα κόπρανα καθώς και για την παρουσία ενζύμων. Η ανάλυση των κοπράνων συλλέγεται με δείγμα 3 ημερών με ακριβέστατη καταγραφή της προσλαμβανόμενης τροφής.

3.4. Θεραπεία

Μόλις ένα παιδί λάβει μια διάγνωση κυστικής ίνωσης, θα χρειαστεί συνεχής φροντίδα. Τα θετικά είναι ότι μπορούν οι γονείς να παρέχουν μεγάλο μέρος αυτής της φροντίδας στο σπίτι, αφού λάβουν εκπαίδευση από τους θεράποντες γιατρούς και νοσηλευτές του παιδιού. Θα χρειαστεί επίσης να διεξάγουν περιστασιακές επισκέψεις των ασθενών σε εξωτερικά ιατρεία ή νοσοκομεία. Το παιδί θα χρειαστεί να νοσηλεύεται εντατικά ανα συγκεκριμένα χρονικά διαστήματα για την ενδοφλέβια (IV) και την αναπνευστική αγωγή του¹⁷.

Η συνδυαστική θεραπεία φαρμάκων του παιδιού θα αλλάζει με την πάροδο του χρόνου. Είναι επιτακτική ανάγκη, οι γονείς να συνεργαστούν στενά με την ομάδα θεραπείας προκειμένου να παρακολουθούν τις αντιδράσεις του παιδιού στη φαρμακευτική αγωγή. Η θεραπευτική αγωγή έχει ως στόχους την πρόληψη και την ελάτωση των πνευμονικών επιπλοκών, την εξασφάλιση μια διατροφής επαρκής για ανάπτυξη, την κατάλληλη φυσική δραστηριότητα και μια ικανοποιητική ποιότητα ζωής για το παιδί και την οικογένειά του⁵.

Η θεραπεία για κυστική ίνωση εμπίπτει σε τέσσερις κατηγορίες:

1. Συνταγογραφούμενα φάρμακα

Τα αντιβιοτικά μπορούν να χρησιμοποιηθούν για την πρόληψη οποιονδήποτε λοιμώξεων καθώς επίσης και η χορήγηση μικροβιακών παραγόντων. Διάφορες αγωγές μπορούν να βοηθήσουν στη διάσπαση της βλέννας στους πνεύμονες και στο πεπτικό σύστημα του παιδιού. Άλλες μπορούν να μειώσουν τη φλεγμονή και πιθανόν να καθυστερήσουν τη βλάβη των πνευμόνων.

Φάρμακα υπο μορφή αερολύματος: Τα βρογχοδιασταλτικά φάρμακα επιτρέπουν την ευκολότερη απόχρεμψη και χορηγούνται πριν απο την αναπνευστική φυσικοθεραπεία. Ένα τέτοιο φάρμακο είναι η ανθρώπινη ανασυνδυασμένη δεσοξυριβονουκλεάση (DNAse) γνωστή ως ντορνάση άλφα που μειώνει τις βλέννες. Χορηγείται μέσω εκνεφελοποιητή σε καθημερινά επίπεδα και έχει βέλτιστα αποτελέσματα στη δύσπνοια και στην σπιρομέτρηση⁵.

2. Εμβολιασμοί

Είναι σημαντικό να προστατευθεί ένα παιδί με κυστική ίνωση απο πρόσθετες λοιμώξεις. Η συνεργασία των γονέων με το γιατρό του παιδιού, είναι απαραίτητη για να συνεχίσει κανείς με τους κατάλληλους εμβολιασμούς. Επίσης, οι γονείς να βεβαιωθούν ότι τα παιδιά και οι άνθρωποι που έχουν συχνή επαφή με τον ασθενή οφείλουν να λαμβάνουν ετήσιο προληπτικό έλεγχο καθώς και εμβολιασμό, κατά των διαφόρων λοιμώξεων και εποχιακών γριπών.

3. Φυσική θεραπεία

Υπάρχουν μερικές τεχνικές που μπορούν να βοηθήσουν να αντιμετωπίσουν οι ασθενείς την παχιά βλέννα που θα δημιουργηθεί στους πνεύμονες του παιδιού. Μια κοινή τεχνική είναι η πραγματοποίηση αναπνευστικής φυσιοθεραπείας χτυπώντας με συγκεκριμένη τεχνική που έχει διδαχτεί απο τον φυσιοθεραπευτή που ανήκει στην ομάδα, το στήθος του παιδιού τουλάχιστον τέσσερις φορές την ημέρα. Συχνά χρησιμοποιούνται μηχανικά ειδικά γυλέκα δόνησης για να βοηθήσουν στην ρευστοποίηση και απόχρεμψη της παχύρρευστης βλέννας. Οι θεραπείες του αναπνευστικού μπορούν επίσης να βοηθήσουν στη μείωση της συσσώρευσης της βλέννας.

4. Πνευμονική θεραπεία

Η συνολική θεραπεία του παιδιού μπορεί να περιλαμβάνει μια σειρά θεραπειών στον τρόπο ζωής. Αυτές προορίζονται στο να βοηθήσουν το παιδί να ανακτήσει και να διατηρήσει υγιείς λειτουργίες, συμπεριλαμβανομένης της άσκησης, του παιχνιδιού και της αναπνοής¹⁸.

Τέλος, παρόλες τις επιπλοκές της κυστικής ίνωσης, πολλοί ασθενείς, μπορούν να οδηγηθούν στην εκπλήρωση μιας ποιοτικής ζωής. Αλλά καθώς η κατάσταση επιδεινώνεται, μπορεί και τα συμπτώματα. Με τον καιρό, οι θεραπείες μπορεί να μην είναι τόσο αποτελεσματικές στη μείωση των συμπτωμάτων^{19,20}.

3.5. Επιπλοκές της κυστικής ίνωσης και παθογόνοι μικροοργανισμοί

Οι συχνές επιπλοκές της κυστικής ίνωσης περιλαμβάνουν:

∅ Χρόνιες λοιμώξεις: Η κυστική ίνωση παράγει μια παχιά βλέννα στους αεραγωγούς που είναι εξαιρετική για την ανάπτυξη βακτηρίων και μυκήτων και ευνοεί σε καταστροφή του πνευμονικού τοιχώματος. Τα άτομα με κυστική ίνωση συχνά εμφανίζουν επεισόδια πνευμονίας ή βρογχίτιδας. Η βρογχεκτασία είναι μια κατάσταση που καταστρέφει τους αεραγωγούς αναπνοής και είναι συνηθισμένη σε άτομα με κυστική ίνωση. Αυτή η κατάσταση καθιστά την αναπνοή και την εκκαθάριση της παχιάς βλέννας από τους αεραγωγούς πιο δύσκολη.

Οι συνηθέστεροι παθογόνοι μικροοργανισμοί που χαρακτηρίζονται ως υπεύθυνοι για τις λοιμώξεις του αναπνευστικού:

- § P.aeruginosa
- § B.ceracia
- § S.aureus
- § H.influenzae
- § C.coli
- § K.pneumoniae

Τα P.aeruginosa και τα B.ceracia χαρακτηρίζονται ως οι πιο επικίνδυνοι παθογόνοι μικροοργανισμοί για του παιδιατρικούς ασθενείς με ινωκυστική, καθώς οι λοιμώξεις απο αυτούς θεραπεύονται πολύ πιο δύσκολα. Ακόμα όσοι ασθενείς πάσχουν χρονίως απο αυτούς τους μικροοργανισμούς έχουν σημαντικά μικρότερα ποσοστά επιβίωσης. Επίσης έχει αναφερθεί ως αιτία επιδείνωσης της λοίμωξης των πνευμόνων ο αποικισμός απο σταφυλόκκοκο (MRSA). Οι ασθενείς αυτοί χρήζουν περισσότερο καιρό νοσηλείας και πολλαπλών αντιβιοτικών σχημάτων. Ωστόσο συχνά οι μύκητες Candida και Aspergillus αποικούν το αναπνευστικό σύστημα των ασθενών με κυστική ίνωση.

∅ Με τη κυστική ίνωση, το πεπτικό σύστημα μπορεί να μην είναι σε θέση να απορροφήσει σωστά τα θρεπτικά συστατικά. Αυτό μπορεί να προκαλέσει ελλείψεις στην διατροφή. Η σωματική αύξηση περιορίζεται λόγω ελλιπούς απορρόφησης των θρεπτικών ουσιών,

βιταμινών και λίπους καθώς οι απαιτήσεις για οξυγόνο στην πνευμονική λειτουργία αυξάνεται. Η μείωση των θρεπτικών ουσιών επιφέρει αυξανόμενη απώλεια βάρους⁵.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4^ο
Η ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΟΤΗΤΑ ΚΑΙ Ο ΡΟΛΟΣ ΤΩΝ
ΓΟΝΕΩΝ

Κεφάλαιο 4^ο

Η Καθημερινότητα της Ζωής Παιδιού με Κυστική Ίνωση και ο Ρόλος των Γονέων

4.1. Η Καθημερινότητα της Ζωής Ενός Παιδιατρικού Ασθενούς με Κυστική Ίνώδη Νόσο

Η κυστική ίνωση (CF) είναι μια κληρονομική νόσος που χαρακτηρίζεται από γενικευμένες διαταραχές στα άλατα του σώματος όπου τα κύτταρα παράγουν νερό και βλέννα. Ενώ πρόκειται για μια χρόνια, προοδευτική ασθένεια, οι βελτιωμένες θεραπείες έχουν αυξήσει σημαντικά το προσδόκιμο ζωής. Οι περισσότεροι ασθενείς με κυστική ίνωση ζουν έως τα τέλη της 32^{ης} δεκαετίας της ζωής τους. Μερικοί ασθενείς με κυστική ίνωση, ζουν επίσης έως τα 50 ή τα 70 χρόνια της ζωής τους¹⁸.

Τα παιδιά με κυστική ίνωση, έχουν ανωμαλία στη λειτουργία μιας κυτταρικής πρωτεΐνης που ονομάζεται ρυθμιστής διαμεμβράνης κυστικής ίνωσης (CFTR). Το CFTR ελέγχει τη ροή του νερού και ορισμένων αλάτων μέσα και έξω από τα κύτταρα του σώματος. Καθώς μεταβάλλεται η κίνηση του νατρίου και του νερού μέσα και έξω από τα κύτταρα, η βλέννα τείνει να πυκνώνει.

Περίπου 30.000 άτομα στις ΗΠΑ επηρεάζονται από την ασθένεια. Εμφανίζεται κυρίως στην λευκή φυλή που έχουν κληρονομικότητα,στη Βόρεια Ευρώπη, αν και συμβαίνει επίσης σε Λατίνους, Αφρο-Αμερικανούς, Ασιατικούς Αμερικανούς και Αμερικανούς Ινδιάνους. Περισσότερα από 10 εκατομμύρια άτομα στις ΗΠΑ είναι φορείς του γονιδίου της κυστικής ίνωσης. Αυτοί οι άνθρωποι δεν επηρεάζονται από την ασθένεια και συνήθως δεν γνωρίζουν ότι είναι φορείς¹⁹.

Λίγες μελέτες έχουν διεξαχθεί σχετικά με την ποιότητα ζωής σε παιδιά και εφήβους με κυστική ίνωση βάση τις σωματικές, συναισθηματικές, κοινωνικές και σχολικές τους λειτουργίες,σε σύγκριση με μια ομάδα ελέγχου. Η κυστική ίνωση είναι μια μάλλον κοινή ασθένεια στους Καυκάσιους και είναι μια σημαντική αιτία χρόνιας πνευμονικής κατάπτωσης και βραχυχρόνιας ασθένειας.

Σε ορισμένες ανεπτυγμένες χώρες λόγω της μεγάλης επικράτησης της νόσου και της σπουδαιότητας της έγκαιρης διάγνωσης της, διεξάγονται εξετάσεις διαλογής τη στιγμή της γέννησης.Με τη βοήθεια υποστηρικτικών θεραπειών, έχουν μειώσει τα κλινικά σημεία και συμπτώματα,εντόπισαν βελτιωμένους δείκτες ανάπτυξης και αύξησαν την ποιότητα και διάρκεια ζωής. Η μελέτη της ποιότητας ζωής σε ασθενείς με κυστική ίνωση οδήγησε σε παράδοξα αποτελέσματα. Στην μελέτη Kosciak RL et al παρατηρήθηκαν παρόμοια επίπεδα ποιότητας ζωής

σε νεογνά CF και στους υγιείς συνομηλίκους τους, ενώ στη μελέτη Schmitz παρατηρήθηκε χαμηλότερο επίπεδο ικανοποίησης για την υγεία στους ασθενείς με κυστική ίνωση. Συγκρίνοντας το μέσο όρο τα αποτελέσματα που προέκυψαν από τη δοκιμασία QoL σε παιδιά με κυστική ίνωση και οι έλεγχοι με βάση τις δικές τους αναφορές, η διαφορά στην ποιότητα ζωής των ασθενών με CF από συναισθηματικής απόψεως καθώς και η σωματική, κοινωνική, σχολική και γενική υποστήριξη, ήταν στατιστικά σημαντικές²⁰.

Ωστόσο, βάσει των εκθέσεων των γονέων, η ποιότητα ζωής των ασθενών με κυστική ίνωση στις συναισθηματικές και σχολικές υποομάδες δεν διέφερε σημαντικά από τους ελέγχους, ενώ στις φυσικές, κοινωνικές και γενικές υποομάδες η διαφορά ήταν σημαντική. Αξίζει να σημειωθεί ότι πολύ λίγες μελέτες έχουν διεξαχθεί για την αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των παιδιών και των εφήβων από σωματικά, συναισθηματικά, κοινωνικά και σχολικά θέματα, ειδικά με βάση τη σύγκριση της ομάδας ελέγχου.

Οι περισσότερες διαθέσιμες μελέτες έχουν επικεντρωθεί στην εκτίμηση του επιπολασμού της κατάθλιψης και της αρνητικής επίδρασής της, στη θεραπεία, την επίδραση στην ποιότητα ζωής των νεογνών με κυστική ίνωση, και την εκτίμηση του βαθμού ικανοποιητικής ζωής που σχετίζεται με την υγεία, σε ασθενείς με κυστική ίνωση αξιολογώντας την επίδραση της σοβαρότητας της νόσου, των ιατρικών παραγόντων και της κοινωνικής κατάστασης στην ποιότητα ζωής σε τέτοιες περιπτώσεις. Τα αποτελέσματα δείχνουν πώς η κατανόηση της παθογένειας της νόσου βελτιώνεται και στην παιδιατρική νοσηλευτική διακρίνονται νέοι τύποι θεραπείας. Είναι γεγονός η επιτυχία στις νέες εξελίξεις της έρευνας²¹.

Το 2005, ο Thomas et al μελέτησε την ποιότητα ζωής στα παιδιά που έλαβαν τοπική θεραπεία με κυστική ίνωση. Κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι τα παιδιά με κυστική ίνωση που ζουν σε προάστια περιοχές στην Αγγλία έχουν μια αποδεκτή ποιότητα ζωής που σχετίζεται με την υγεία²². Διαφέρει από τα αποτελέσματά που αποδεικνύουν χαμηλότερη την ποιότητα ζωής σε περιπτώσεις κυστικής. Το 1993, η την ποιότητα ζωής των εφήβων με κυστική ίνωση μελετήθηκαν με βάση τις σχολικές τους λειτουργίες που έδειξαν καλή ποιότητα ζωής σε αυτή της νόσου. Στη μελέτη αυτή, τα παιδιά ηλικίας 7 έως 18 ετών έδειξαν επίσης καλή ποιότητα στην εκπαίδευση, βασισμένη στις εκθέσεις των παιδιών και των γονέων τους.

Αυτό θα μπορούσε να οφείλεται στην καλή στήριξη των οικογενειών, δίνοντας τις βασικές πληροφορίες της νόσου ειδικά κατά τη στιγμή της διάγνωσης και στη συνέχεια την πρόληψη των ψυχοκοινωνικών θεμάτων, όπως το άγχος και η κατάθλιψη λόγω παρουσίας στο σχολείο και η αλληλεπίδραση με υγιεινή παιδιά. Σε άλλη μελέτη του de Jong et al το 1997 σχετικά με την ποιότητα ζωής των ενηλίκων με κυστική ίνωση, συμπεραίνεται ότι η ποιότητα ζωής των ασθενών με την νόσο με βάση τη φυσική λειτουργία ήταν χαμηλότερη σε σύγκριση με την

ομάδα ελέγχου, ενώ οι συναισθηματικές και κοινωνικές τους λειτουργίες ήταν σχεδόν παρόμοιες με τους ελέγχους²³.

Παρόμοια με εκείνα της παρούσας μελέτης, τα παιδιά ηλικίας 8-18 ετών έδειξαν υψηλότερη σε σύγκριση με τα παιδιά ηλικίας 5-7 ετών, γεγονός που θα μπορούσε να σημαίνει ότι τα παιδιά που έχουν φθάσει σε μεγαλύτερες ηλικίες πιθανότατα είχαν χαμηλότερη σοβαρότητα της νόσου και έτσι υπέφεραν λιγότερο από ψυχοκοινωνικές πτυχές. Επιπλέον, παιδιά ηλικίας 2-7 ετών αναφέρθηκαν σε χαμηλότερη ποιότητα ζωής. Ωστόσο, για να επιβεβαιώσουν αυτό το ζήτημα, τα παιδιά που ασθενούν θα πρέπει να συγκρίνονται ταυτόχρονα με τα φυσιολογικά κριτήρια βελτίωσής τους.

Σύμφωνα με τα αποτελέσματα της παρούσας μελέτης και εκείνων που εξετάστηκαν από άλλες έρευνες, το χαμηλό επίπεδο ποιότητας στις σωματικές, κοινωνικές, σχολικές και γενικές πτυχές της ζωής είναι το αποτέλεσμα των άλλων επιπτώσεων της νόσου αυτής σύμφωνα με τους παιδίατρος στις ζωές των παιδιών, συμπεριλαμβανομένων των ψυχολογικών, γνωστικών και κοινωνικών πτυχών. Συνεπώς, η αντιμετώπιση τέτοιων περιπτώσεων, όπως η ομαδική εργασία που αποτελείται από παιδίατρος, παιδοψυχολόγους και εργαζόμενους σε κοινωνικές υπηρεσίες, θα είναι σημαντικής αξίας, η οποία συνήθως αγνοείται.

4.2. Ο Υποστηρικτικός Ρόλος των Γονέων στα Προβλήματα της Δια Βίου Ασθένειας

Η αντιμετώπιση της κυστικής ίνωσης (CF) είναι επαχθής και η προσκόλληση είναι συχνά υποβέλτιστη. Οι οικογενειακές ρουτίνες συνδέονται με τα αποτελέσματα της υγείας σε άλλους πληθυσμούς ασθενειών. Λίγες μελέτες έχουν εξετάσει καθημερινότητες ασθενών σε περιπτώσεις κυστικής ίνωσης. Σκοπός σε σχετική μελέτη ήταν να περιγράψει τις γονικές εμπειρίες που αναπτύσσουν και χρησιμοποιούν καθημερινότητες φροντίδας σε περιπτώσεις ινοκυστικής. Οι ημι-δομημένες συνεντεύξεις με ένα δείγμα 25 γονέων, παιδιών ηλικίας κάτω των 13 ετών με περιπτώσεις κυστικής ίνωσης, αναλύθηκαν χρησιμοποιώντας φαινομενολογική ανάλυση.

Τρεις τομείς προέκυψαν: οι γονικές εμπειρίες που αναπτύσσουν μια ρουτίνα στα ασθενέντα τέκνα καθώς υποστηρίζουν συστήματα που διευκολύνουν τη συντήρηση της καθημερινότητας και τις προκλήσεις με τη διατήρηση της ατομικής υγιεινής και φροντίδας. Οι γονείς βρέθηκαν αντιμετώπι με ρουτίνες που είναι δύσκολο να καθιερωθούν, αντιμετώπισαν εμπόδια και βρήκαν υποστήριξη που βοηθάει στη διαχείριση των αιτημάτων περί φροντίδας. Μερικοί γονείς επέλεξαν να παρεκκλίνουν από τη ρουτίνα τους. Η παροχή προληπτικής καθοδήγησης για την προώθηση της χρήσης ρουτινών φροντίδας και στρατηγικών για τη

διαχείριση πιθανών προκλήσεων μπορεί να διευκολύνει τη χρήση των καθημερινών αναγκών και να βελτιώσει τη διαχείριση της^{24,25}.

Η βέλτιστη διαχείριση της κυστικής ίνωσης είναι πολύπλοκη και χρονοβόρα. Η ημερήσια αγωγή, συνήθως αρχίζει το πρωί και τελειώνει κατά την ώρα του ύπνου και μπορεί να απαιτεί επένδυση πάνω από μία ώρα την ημέρα από την πλευρά του γονέα και του παιδιού. Τα συστατικά του θεραπευτικού σχήματος περιλαμβάνουν συχνά τη λήψη από του στόματος και νεφελοποιημένα φάρμακα, τη φυσιοθεραπεία στον θώρακα, την τακτική άσκηση και την κατανάλωση φαγητού για την επίτευξη αυξημένων συστάσεων για λίπος και θερμίδες. Μπορεί επίσης να περιλαμβάνει τη λήψη συμπληρωματικών ενζύμων, την ισουλίνη, τη λήψη παρεντερικής διατροφής και την ολοκλήρωση της φροντίδας των κοιλοτήτων. Τα μέλη της οικογένειας χρήζουν υποχρεωτικής εκπαίδευσης σχετικά με την θρεπτική διατροφή, όπως λιπαρά, αυξημένα ποσοστά πρωτεϊνών και υδατανθράκων καθώς και με συγκεκριμένη χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων στην αρχή κάθε γεύματος^{25,26}.

Η φυσιοθεραπεία στο στήθος ή οι θεραπείες απελευθέρωσης των αεραγωγών αναπνοής, συνήθως χορηγούνται δύο φορές την ημέρα για 15-30 λεπτά το καθένα, ανάλογα με τη χρησιμοποιούμενη μέθοδο και μπορεί να αυξηθεί σε τέσσερις φορές ημερησίως εάν το παιδί εμφανίσει σημάδια οξείας ασθένειας. Οι τεχνικές απομακρύνσεως της παχύρρευστης βλέννας υπόκεινται από τους γονείς στα παιδιά με φυσιοθεραπεία θώρακος, ειδικό γιλέκο δονήσεων και βίαιη εκπνοή στις ασκήσεις αναπνοών. Η ευσυνείδητη και τακτική εκτέλεση τους, σηματοδοτεί την επιτυχία του θεραπευτικού προγράμματος. Αυτές οι θεραπείες χαλαρώνουν τους βλεννογόνους από τους πνεύμονες και, με τη βοήθεια ειδικών, τους μετακινούν στους ανώτερους αεραγωγούς από τους οποίους μπορούν να εκδιωχθούν.

Η αποτυχία στην κάθαρση των αεραγωγών συμβάλλει στην απόφραξη των αεραγωγών με απώλεια πνευμονικής λειτουργίας. Ανάλογα με την ηλικία, τις κινητικές δεξιότητες και τις προτιμήσεις του παιδιού, η θεραπεία μπορεί να πραγματοποιηθεί με χτυπήματα στο στήθος (όπου οι γονείς χτυπούν την πλάτη και τις πλευρές του παιδιού σε ένα συγκεκριμένο μοτίβο) ή φορούν γιλέκο που δονείται μηχανικά το παιδί ή συσκευές χειρός που στέλνουν δονήσεις στους πνεύμονες όταν ένα παιδί αναπνέει μέσα στις ενδεδειγμένες συσκευές. Ανεξάρτητα από τη μέθοδο, η γονική μέριμνα συνήθως απαιτείται για τα παιδιά, είτε πρόκειται να εκτελέσει τη θεραπεία στο σώμα του παιδιού, είτε να προετοιμάσει τον εξοπλισμό και να τον καθαρίσει είτε να επιβλέψει τα μεγαλύτερα παιδιά να ολοκληρώσουν αυτά τα καθήκοντα ανεξάρτητα.

Η γνώση των συνιστώμενων πρακτικών περίθαλψης για παιδιατρική χρόνια ασθένεια, είναι ένα σημαντικό αρχικό βήμα για τη βελτιστοποίηση της υγείας των παιδιών. Μετά την εκπαίδευση σχετικά με το συνιστώμενο θεραπευτικό σχήμα, η ικανότητα της οικογένειας να

οργανώνει και να ολοκληρώνει καθημερινές εργασίες επηρεάζει την ποιότητα ζωής των παιδιών και των φροντιστών καθώς και την τήρηση του συνιστώμενου θεραπευτικού σχήματος.

Για παράδειγμα, μια μελέτη σε παιδιατρικούς ασθενείς με άσθμα βρήκε την ποιότητα ζωής να σχετίζεται με το βαθμό επιβάρυνσης που συνδέεται με την πολυπλοκότητα και το χρόνο που απαιτείται για τη διαχείριση της καθημερινότητας άσθματος. Οι γονείς ανέφεραν ότι η διαχείριση ήταν επιβαρυντική όταν η περίθαλψη του άσθματος ήταν πιο σύνθετη και ήταν πιο πιθανό στο να έχει πρόβλημα να υπενθυμίζει στο παιδί τη λήψη φαρμάκων. Εξίσου σημαντικό, αναφέρεται πώς οι ασθενείς με καλύτερη ποιότητα ζωής παρουσίασαν καλύτερο ποσοστό αντιμετώπισης της ασθένειας τους σε σχέση με εκείνα που παρέλλειπαν την αγωγή τους. Η καθημερινή αγωγή με επίβλεψη των γονέων είχε ως αποτέλεσμα μικρότερα ποσοστά επανεισαγωγής σε κάποιο νοσοκομείο. Παρ'όλο που οι μελέτες αυτές έχουν λάβει χώρα πάνω σε ασθενείς με χρόνια άσθμα, είναι λογικό να υποθέσουμε ότι παρόμοιες διεργασίες και εμπειρίες μπορεί να υπάρχουν στην CF δεδομένου ότι η ασθένεια αντιμετωπίζεται εντός του οικογενειακού πλαισίου. Το ίδιο και η σχετική αυξημένη πολυπλοκότητα και επιβάρυνση της φροντίδας που συνιστάται σε περιπτώσεις κυστικής ίνωσης ²⁷.

Τα αναφερόμενα ποσοστά συμμόρφωσης με τις συστάσεις σε περιπτώσεις κυστικής ίνωσης, δείχνουν μεγάλη ανάγκη να κατανοηθούν και να αντιμετωπιστούν τα εμπόδια στην τήρηση οδηγιών για την προβλεπόμενη καλή υγεία των παιδιών. Σε μια μελέτη με παιδιά ηλικίας 6-13 ετών που νοσούν τα ποσοστά προσκόλλησης για κάθαρση των αεραγωγών κυμάνθηκαν από 51-74% της συνιστώμενης συχνότητας θεραπείας. Τα ποσοστά προσκόλλησης για την ολοκλήρωση των συνιστώμενων αεροδιαλυτών φαρμάκων κυμαίνονταν από 48-82% και τα ένζυμα ήταν μεταξύ 27-90%.

Οι σειρές που αναφέρθηκαν από τον Modi και τους συναδέλφους του αντιπροσωπεύουν δεδομένα που συλλέγονται με πολλαπλές μεθόδους, όπως η αυτοαναφορά, το ημερολόγιο ημερήσιου τηλεφωνικού καταλόγου και αντικειμενικά μέτρα (ηλεκτρονική παρακολούθηση και φαρμακείο) και υπογραμμίζουν τους περιορισμούς που ενυπάρχουν στις μελέτες που χρησιμοποιούν ένα μόνο μέσο μέτρησης της προσκόλλησης. Οι μελέτες μιας μέτρησης εμπίπτουν συνήθως σε αυτές τις περιοχές.

Για παράδειγμα, η μελέτη από τους Zindani και τους συνεργάτες του, αναφέρει τα ποσοστά τήρησης που λαμβάνονται από την ηλεκτρονική παρακολούθηση της πρόσληψης βιταμινών 63% και 66% για τη νεφελωμένη ορναζάλη άλφα. Επιπλέον, μόνο 12% έως 16% των παιδιών εκτιμάται ότι επιτυγχάνουν συστάσεις πρόσληψης θερμίδων.

Οι γονείς έχουν αναφέρει αρκετά εμπόδια στην προσκόλληση της θεραπείας στην κυστική ίνωση, συμπεριλαμβανομένων των αντιθετικών συμπεριφορών των παιδιών και τη

διαχείριση του χρόνου τους. Τα παιδιά με κυστική ίνωση έχουν αναφέρει εμπόδια που προκύπτουν στη θεραπεία τους, όπως η γεύση των φαρμάκων και δυσκολίες στην κατάποση²⁸.

Χρησιμοποιήθηκαν παρεμβάσεις επίλυσης προβλημάτων. Οι μελέτες αυτές δείχνουν ότι οι ασθενείς πρέπει να λαμβάνουν φάρμακα καθημερινώς για την παρακολούθηση της θεραπείας τους. Ο DeLambo και οι συνάδελφοί του διαπίστωσαν επίσης ότι μια πιο υποστηρικτική οικογενειακή σχέση συσχετίστηκε με αναφορές καλύτερης προσκόλλησης στις θεραπευτικές αγωγές απελευθέρωσης των αεραγωγών και στα εισπνεόμενα φάρμακα²⁹.

4.2.1. Συμπεριφορές της καθημερινής ζωής στη Διαχείριση της Κυστικής Ίνωσης

Δεδομένου ότι η διαχείριση κυστικής ίνωσης μπορεί να περιλαμβάνει τη συμμετοχή σε διάφορες συμπεριφορές που σχετίζονται με την υγεία καθόλη την διάρκεια της ημέρας, η ανάπτυξη μιας καθημερινότητας που συγχωνεύει με επιτυχία τις πολλές θεραπευτικές δραστηριότητες με άλλες οικογενειακές και καθημερινές δραστηριότητες, είναι καθοριστικής σημασίας για την αποτελεσματική αντιμετώπιση της ασθένειας τη δέσμευση και τη συνέχεια της.

Οι γονείς πρώτα γνωστοποιούν στα παιδιά τους τις προσδοκίες τους σχετικά με τα "τι, πώς, πότε και πότε" των καθηκόντων που πρέπει να ολοκληρωθούν. Η δέσμευση αποδεικνύεται με την ολοκλήρωση του έργου και σηματοδοτεί τη σημασία του έργου για το παιδί. Η επανάληψη της εργασίας ή της διαδικασίας επιτρέπει τη συνέχιση και τη συνεπή πρακτική με παρόμοιες διαδικασίες και προσδοκίες και θέτει το στάδιο ώστε τα παιδιά να ανταποκρίνονται περισσότερο στη δομή. Συνεπώς, τα παιδιά αναπτύσσουν τις δεξιότητες για την καλύτερη διαχείριση της νόσου.

Η παρουσία ρουτινών μπορεί να χρησιμεύσει ως προστατευτικός παράγοντας όταν υπάρχει διαταραχή στο οικογενειακό σύστημα, είτε σχετίζεται με τη διαχείριση μιας χρόνιας ασθένειας είτε με άλλο πρόβλημα. Άλλος προστατευτικός παράγοντας για ορισμένες οικογένειες είναι η χρήση της πνευματικότητας. Οι γονείς των παιδιών με χρόνιες ασθένειες χρησιμοποιούν την πνευματικότητα για να την αντιμετωπίσουν²⁵.

Η πνευματικότητα έχει επίσης σχέση με την προσκόλληση παιδιατρικής θεραπείας²⁵. Δεδομένης της πολυπλοκότητας του ημερήσιου σχήματος σε περιπτώσεις της ίνωσης, υπάρχει ένα πιθανό όφελος για την καλύτερη κατανόηση του τρόπου με τον οποίο η καθημερινή ζωή, μπορεί να βελτιώσει την προσκόλληση και την ποιότητα ζωής για τα παιδιά και τις οικογένειές τους. Επομένως, είμαστε περιορισμένοι στις εμπειρικές μας γνώσεις σχετικά με το πώς χρησιμοποιούνται οι ρουτίνες, τον τρόπο με τον οποίο τα αναπτύσσουν οι οικογένειες και τον αντίκτυπό τους στη διαχείριση της θεραπείας.

Σκοπός διαφορετικής μελέτης επίσης, ήταν η διεξαγωγή μιας δευτερογενούς ανάλυσης δεδομένων για την περιγραφή των γονικών εμπειριών με την ανάπτυξη και τη χρήση χρόνιας φροντίδας σε περιπτώσεις κυστικής ίνωσης. Αποτελέσματα αυτής της έρευνας υπογραμμίζουν αρκετές πολύτιμες περιοχές για κλινική επέμβαση καθώς και μελλοντική έρευνα. Πρώτον, πολλές οικογένειες σε αυτή τη μελέτη ανέφεραν ότι ο καθορισμός ενός προγράμματος ήταν δύσκολο επίτευγμα στην αρχή. Για μερικές οικογένειες, αυτή μπορεί να είναι η πρώτη φορά που γίνονται γονείς και δεν έχουν καθόλου πρακτική με την ανάπτυξη, ώστε να ακολουθούν μια συνεπή καθημερινή ρουτίνα.

Μια "καθημερινή ρουτίνα" είναι πραγματικά μια αφηρημένη αντίληψη μέχρι το πρόγραμμα να εφαρμοστεί επαρκώς για να γίνει "ρουτίνα". Ορισμένοι γονείς θα χρειαστούν πρακτική και συγκεκριμένη βοήθεια για τη δημιουργία ενός οπτικού προγράμματος που περιλαμβάνει όλες τις συνιστώμενες θεραπείες και άλλες προτεραιότητες όπως ο ύπνος και το σχολείο. Επιπλέον, πολλές οικογένειες δεν έχουν εμπειρία να διαχειρίζονται τις απαιτήσεις μιας χρόνιας ασθένειας, ειδικά μιας τόσο απαιτητικής, όσο και της φροντίδας, ενός παιδιού με κυστική ίνωση.

Μόλις δημιουργηθεί ένα πρόγραμμα καθηκόντων, οι οικογένειες θα πρέπει να ακολουθήσουν το χρονοδιάγραμμα για να καθορίσουν τι λειτουργεί τι δεν λειτουργεί και πώς μπορεί να δοθεί προτεραιότητα στα καθήκοντα και τις δραστηριότητες. Επιπλέον, μερικοί γονείς αποφασίζουν σχετικά με την ημερήσια φροντίδα και βασίζονται σε αξίες. Όσοι επιθυμούν να διδάξουν στο παιδί τις συνέπειες της μη συμμόρφωσης είναι σημαντικό να κατανοήσουν πότε παρέχονται συστάσεις για την προώθηση της εξέλιξης της καθημερινότητας²⁶.

Δεύτερον, είναι σημαντικό να κατανοήσουμε τις πηγές και την ποιότητα της κοινωνικής υποστήριξης, συμπεριλαμβανομένων, μεταξύ άλλων, της οικογένειας, των φίλων και της ομάδας φροντίδας για τη διαχείριση των απαιτήσεων φροντίδας σε περιπτώσεις κυστικής ίνωσης. Η κοινωνική υποστήριξη έχει τεκμηριωθεί εδώ και πολύ καιρό ως βασικός προστατευτικός παράγοντας στην αποτελεσματική αντιμετώπιση μιας χρόνιας ασθένειας. Μέσα στην άμεση οικογένεια, οι γονείς αναγνωρίζουν τη γονεϊκή ομαδική εργασία και την ηγεσία για να προσδιορίσουν τους στόχους θεραπείας, να αναπτύξουν και να διατηρήσουν προγράμματα και να εξασφαλίσουν την ολοκλήρωση στους βασικούς παράγοντες. Για το σκοπό αυτό, οι Fiese και Wamboldt (2000) συζητούν τη σημασία της ανάθεσης ρόλων, συμπεριλαμβανομένου του σαφή προσδιορισμού και των προσδοκιών για το ποιος στην οικογένεια είναι υπεύθυνος και για το όποιο στοιχείο της διαχείρισης της νόσου²⁸.

Καθώς τα παιδιά μαθαίνουν περισσότερα για την ασθένειά τους και ασκούν αυξημένη ανεξάρτητη αυτοδιαχείριση, θα αναλάβουν μεγαλύτερη ευθύνη για τη φροντίδα τους. Τα

αδέρφια έχει επίσης σημειωθεί ότι έχουν σημαντική συμβολή στη διαχείριση της φροντίδας, υποστηρίζοντας την ιδέα ότι η κυστική ίνωση είναι μια «οικογενειακή υπόθεση» και ότι η αποτελεσματικότερη διαχείριση μπορεί να προωθηθεί από όλα τα μέλη της οικογένειας που αποτελούν μέρος της καθημερινής φροντίδας ως διευκολυντές στην θεραπεία. Η σχέση γονέα-παιδιού είναι ιδιαίτερα σημαντική για τους παρόχους να παρακολουθήσουν, δεδομένου ότι οι ρουτίνες αποτελούνται τόσο από τις συγκεκριμένες πρακτικές της καθημερινότητας όσο και από τις συναισθηματικές συνδέσεις μεταξύ των μελών της οικογένειας που σχετίζονται με τον βίο.

Ο Fiese και οι συνάδελφοί του (2005) διαπίστωσαν ότι όταν οι γονείς και τα παιδιά ανέφεραν φτωχή ποιότητα ζωής, υπήρχε λιγότερη συναισθηματική επένδυση στην φροντίδα του άσθματος. Συνεπώς, το βάρος, η εμπειρία των γονέων σχετικά με τις καθημερινές ανάγκες της φροντίδας ενός ατόμου με κυστική ίνωση, διαφορετική από τη συμμετοχή στην ρουτίνα, μπορεί να αντικατοπτρίζει τη συναισθηματική επένδυση που έχει η οικογένεια. Η συναισθηματική σχέση μεταξύ γονέων και παιδιών είναι μια ισχυρή πηγή ενίσχυσης και μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να ενθαρρύνει τα παιδιά να ολοκληρώσουν τις θεραπείες που χρήζουν.

Επιπλέον, υπάρχει πιθανότητα να υπάρξει λιγότερη σύγκρουση μεταξύ γονέων και παιδιού σχετικά με την προσκόλληση όταν τα παιδιά συμμετέχουν σε τακτικές θεραπευτικής φροντίδας. Τα αποτελέσματα αυτής της μελέτης, σε συνδυασμό με προηγούμενες έρευνες για τη διαχείριση του παιδιατρικού άσθματος, υποδηλώνουν ότι η πολυεπιστημονική φροντίδα σε περιπτώσεις κυστικής ίνωσης θα ενισχυθεί παρέχοντας οικογένειες με προληπτική καθοδήγηση και ενεργό παρέμβαση σχετικά με τον τρόπο ανάπτυξης και παρακολούθησης μιας καθημερινότητας για τη διαχείριση της περίθαλψης του νοσήματος^{28,29}.

Τα δεδομένα υποστηρίζουν τις συστάσεις που προσφέρονται από τους Fiese και Wamboldt σχετικά με τον τρόπο υποστήριξης των οικογενειών προκειμένου να προγραμματιστούν παρεμβάσεις, συμπεριλαμβανομένων:

- 1) των παρόχων που βοηθούν την οικογένεια να εντοπίσει τις βασικές απαραίτητες πτυχές της φροντίδας,
- 2) εργάζονται με την οικογένεια για να προσδιορίσουν ποιος είναι κυρίως υπεύθυνος σε κάθε δραστηριότητα.
- 3) σχεδιασμός για την ενσωμάτωση του σχεδίου στις καθημερινές δραστηριότητες της οικογένειας. Οι γονείς μπορούν να «εκπαιδεύσουν» έμμεσα τα παιδιά τους σχετικά με τη σημασία της φροντίδας σε περιπτώσεις κυστικής εξασφαλίζοντας ο,τι είναι προτεραιότητα και γίνεται η ολοκλήρωση της θεραπείας καθώς αναγγέλλεται με ακρίβεια στην θέραπουσα ομάδα, κατά τις επισκέψεις.

Η "άμεση" εκπαίδευση περιλαμβάνει συνεχείς συζητήσεις σχετικά με τις διάφορες πτυχές και τη σημασία της διαχείρισης της ασθένειας. Η ενσωμάτωση της προληπτικής καθοδήγησης σχετικά με τα οφέλη, την παροχή βοήθειας για τη δημιουργία ενός αρχικού χρονοδιαγράμματος που μπορεί να εφαρμοστεί και οι δυνητικοί φραγμοί επίλυσης προβλημάτων είναι επομένως μια σημαντική πτυχή της.

Οι κλινικές παρεμβάσεις θα πρέπει να περιλαμβάνουν συγκεκριμένα τον καθορισμό θεραπευτικών στόχων, για τη μεγιστοποίηση της κοινής ευθύνης μεταξύ των φροντιστών (όταν υπάρχουν περισσότεροι του ενός) και την κατάλληλη συνέχεια για να εξασφαλιστεί η υποστήριξη και η πρόοδος προς την επίτευξη των στόχων.

Η αποτελεσματική διαχείριση μιας χρόνιας ασθένειας πρέπει να είναι ευέλικτη ώστε να προσαρμόζεται και να ικανοποιεί τις ανάγκες του αναπτυσσόμενου παιδικού και οικογενειακού συστήματος. Μόλις μια ρουτίνα ακολουθηθεί πιο σταθερά, η οικογένεια θα είναι πιο επιτυχημένη με την αφομοίωση νέων στοιχείων που σχετίζονται με την πρόοδο της νόσου. Η αξιολόγηση της και η επίδρασή της στην προσκόλληση δικαιολογείται όταν αναφέρεται η υποβέλτιστη προσκόλληση ή θεωρείται ότι είναι υπεύθυνη για το υποεπίπεδο των αποτελεσμάτων της υγείας.

Τέλος, άλλες πηγές υποστήριξης πέρα από την ομάδα φροντίδας ιατρών και νοσηλευτών του πασχόντος τέκνου, όπως υπηρεσίες εσωτερικού (δηλαδή αναπνευστική θεραπεία στο σπίτι) και τηλεφωνική ή ηλεκτρονική επικοινωνία με άλλους ασθενείς μπορεί να βοηθήσουν στη βελτίωση των ενεργειών ώστε να ταιριάζουν στο οικογενειακό σύστημα και μπορούν να διευκολυνθούν από τις ομάδες φροντίδας, ανάλογα με την περίπτωση.

Οι φραγμοί που σημειώθηκαν από τις οικογένειες συμπεριέλαβαν συναισθηματικούς και συμπεριφορικούς παράγοντες στα παιδιά και τους γονείς τους. Οι γονείς συναντούν δυσκολίες όταν τα παιδιά τους αρχίζουν να αισθάνονται "διαφορετικά" από τους συνομηλίκους που δεν νοσούν και αντιμετωπίζουν μια αντίδραση της παιδικής συμπεριφοράς, όπως η άρνηση της θεραπείας. Οι γονείς ανέφεραν ότι αισθάνονται συγκλονισμένοι από το βάρος της καθημερινής φροντίδας για την επίτευξη της θεραπείας, που προκαλείται από την ανάγκη να εμπλακούν και να διαμορφώσουν την υπεύθυνη συμπεριφορά τους για να διασφαλίσουν την ολοκλήρωση της περίθαλψης ενός ασθενέντος παιδιού και τον τρόπο αντιμετώπισης της πολυπλοκότητας της οικογενειακής ζωής με τη διαχείριση ασθενειών.

Μόλις προσδιοριστούν τα εμπόδια για την παρακολούθηση των συστάσεων θεραπείας, μπορούν να αντιμετωπιστούν με εμπειρικές υποστηριζόμενες παρεμβάσεις, όπως η επίλυση προβλημάτων και οι παρακινητικές συνεντεύξεις. Υπάρχει επίσης πιθανή υπόσχεση στη χρήση

ηλεκτρονικών εφαρμογών μέσω διαδικτύου για να βοηθηθούν οι οικογένειες στην αυτο- παρακολούθηση μετά από ένα πείραμα μιας ημέρας, με θεραπεία, μόλις αναπτυχθεί.

Ενώ οι ποσοτικές και ποιοτικές προσεγγίσεις έχουν πολλές σαφείς διαφορές, και οι δύο αναλυτικές μέθοδοι βασίζονται σε υποθέσεις *argiori* για να καθοδηγούν τη μέθοδο, περιορισμένη μεροληψία στη συλλογή και ανάλυση δεδομένων και κατάλληλη ερμηνεία των δεδομένων. Ο πλούτος και η πληρότητα με την οποία οδηγούν τα ποιοτικά δεδομένα και εξηγούν ένα θεωρητικό μοντέλο αποτελούν σημαντική προτεραιότητα στο πλαίσιο της ποιοτικής προσέγγισης. Η ανάπτυξη ενός μοντέλου από πλούσιες περιγραφές ενός φαινομένου απαιτεί από τον ερευνητή να συνθέσει δημιουργικά και αυστηρά μια θεωρία από φαινομενικά διαφορετικά κομμάτια δεδομένων. Οι ποιοτικές μελέτες έχουν δικαιολογημένα επικριθεί λόγω έλλειψης μεθοδολογικής αυστηρότητας.

Ο Morse συζήτησε τη σημασία του "κορεσμού" για την εξασφάλιση ενός αυστηρού, έγκυρου ποιοτικού μοντέλου²⁸. Καθόρισε τον κορεσμό ως "επάρκεια δεδομένων" και αυτό έρχεται να αντιπροσωπεύει το σημείο στην αναλυτική διαδικασία όταν "δεν αποκτήθηκαν νέες πληροφορίες". Στο πλαίσιο της μελέτης αυτής, δεδομένου ότι κανένα θέμα δεν εξαιρέθηκε από την τελική ανάλυση κατά τη διάρκεια συμφωνίας συναίνεσης, φαίνεται ότι ο κορεσμός και ότι η συμπερίληψη πρόσθετων συνεντεύξεων δεν θα είχε προσθέσει πρόσθετες κρίσιμες πληροφορίες στο μοντέλο.

Ενώ η έννοια του κορεσμού είναι σίγουρα μια σημαντική πτυχή για την αξιολόγηση της αυστηρότητας των ποιοτικών μελετών, έχει κριθεί πιο πρόσφατα λόγω του υποκειμενικού χαρακτήρα του. Ο Charmaz πρότεινε τέσσερα κριτήρια για να αξιολογήσει πότε συλλέχθηκαν επαρκή δεδομένα για να είναι έγκυρες οι ερμηνείες. Για να αυξηθεί η μεθοδολογική αυστηρότητα αυτής της μελέτης, το τελικό μοντέλο αναθεωρήθηκε επίσης με βάση τα κριτήρια που πρότεινε η Charmaz. Τα κριτήρια αυτά περιλαμβάνουν:

- α) την αξιοπιστία,
- β) την πρωτοτυπία,
- γ) την απήχηση
- δ) τη χρησιμότητα²⁹.

Οι γονείς αναγνωρίζουν ότι οι ενέργειες είναι ευκολότερες με τις πρακτικές που διέπονται με την πάροδο του χρόνου. Η κοινωνική στήριξη είναι ένας σημαντικός παράγοντας διευκόλυνσης και υπήρχαν εμπόδια στο οικογενειακό σύστημα που επηρέασε την προτεινόμενη θεραπευτική αγωγή. Δεύτερον, τα δεδομένα είναι πρωτότυπα καθώς το έργο επεκτείνει την κατανόηση της χρήσης των ρουτινών κυστικής ίνωσης και προσφέρει μελλοντικές κατευθύνσεις για περαιτέρω διερεύνηση. Τρίτον, τα δεδομένα έχουν απήχηση, απεικονίζοντας την εμπειρία

της τακτικής ανάπτυξης και συντήρησης από γονείς στους παιδιατρικούς ασθενείς με ινώδη νόσο.

Η σαφήνεια του τελικού μοντέλου θα έδινε στους γονείς των παιδιών πληροφορίες για την ανάπτυξη και την διατήρηση της θεραπείας. Τέλος, τα δεδομένα είναι χρήσιμα στο ότι οι ερμηνείες είναι άμεσα εφαρμοσμένες στην καθημερινή κλινική φροντίδα και αντιμετωπίζουν βασικές και σημαντικές διαδικασίες, όπως διευκόλυνση και άρση των εμποδίων στη χρήση της.

4.2.2 Σημασία σωματικής άσκησης σε ασθενείς με κυστική ίνωση

Είναι σημαντικό το πάσχον παιδί ή ο έφηβος σε συνδιασμό με τις θεραπείες της καθημερινότητας να συμμετέχει σε σωματικές δραστηριότητες. Το να υιοθετεί έναν υγιεινό τρόπο ζωής είναι πολύ σημαντικό και να ενθαρρύνεται να συμμετέχει σε αθλητικές δραστηριότητες όσο το επιτρέπει η φυσική αντοχή του καθώς και η αναπνευστική του υγεία. Η σωματική άσκηση πρέπει να ενθαρρύνεται καθώς αυξάνεται η ζωτική χωρητικότητα των πνευμόνων, η μυϊκή ανάπτυξη και εν τούτοις τονώνεται η καρδιαγγειακή λειτουργία. Είναι σημαντικό οι δραστηριότητες του παιδιού να προσαρμόζονται με τις προτεινόμενες θεραπείες και να συνδιάζονται με τα φάρμακα και τις δίαιτες.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5^ο
Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ

Κεφάλαιο 5^ο

Ο Ρόλος του Νοσηλευτή

5.1. Στοιχεία του Ρόλου του Εξειδικευμένου Νοσηλευτή σε Παιδιά με Κυστική Ίνωση

Οι ρόλοι του εξειδικευμένου νοσηλευτή σε ανήλικους ασθενείς με κυστική ίνωση, φαίνεται να εμπίπτουν σε τρεις βασικές κατηγορίες:

- Ø την υποστήριξη της οικογένειας και την παροχή πληροφοριών
- Ø τον συντονισμό της διαδικασίας μετάβασης
- Ø την επικοινωνία.

Αυτή η διαδικασία αρχίζει από τη στιγμή της διάγνωσης, αλλά έχει διαφορετική έμφαση κατά την εφηβεία και αρχίζει να εστιάζει και να προετοιμάζει την οικογένεια για τη μετάβαση στην ενηλικίωση και τη φροντίδα των γονέων προς τούτους. Οι νοσηλευτές βρίσκονται σε προνομιακή θέση για να υποστηρίξουν και να βοηθήσουν τους εφήβους να είναι υπεύθυνοι για τη διαχείριση της δικής τους ίασης όσο το δυνατόν περισσότερο.

Στόχος τους είναι να ελαχιστοποιήσουν το άγχος της οικογένειας και να τους καθοδηγήσουν κατά τη μεταβατική αυτή περίοδο. Η ομάδα πρέπει να συζητήσει με νέους ασθενείς την κατανόηση της ασθένειάς τους και το σκεπτικό της θεραπείας και να τους επιτρέψει να κατανοήσουν τα συμπτώματά τους, να αναγνωρίσουν την επιδείνωση και τότε να ανταποκριθούν και να γνωρίζουν πώς και πότε μπορούν να έχουν πρόσβαση σε ιατρικούς πόρους.

Οι νέοι πρέπει επίσης να αρχίσουν να βλέπουν τις δικές τους διαβουλεύσεις με τον γιατρό και να αναλαμβάνουν μεγαλύτερη ευθύνη για την προμήθευση και την προετοιμασία των φαρμάκων τους. Οι οικογένειες θα χρειαστούν χρόνο για να προσαρμοστούν και να νιώσουν οικεία με τη νέα ομάδα και το περιβάλλον. Υπάρχουν τώρα πολλά μέσα για να βοηθηθεί η παροχή πληροφοριών τόσο στους νέους όσο και στους γονείς τους. Συγκεκριμένα περιλαμβάνουν γραπτές και ηλεκτρονικές πληροφορίες, καθώς και οπτικοακουστικά μέσα.

Για παράδειγμα, ο ιστότοπος Cystic Fibrosis Trust διαθέτει αίθουσες συζήτησης για παιδιά, νέους και γονείς για να συζητήσουν τα δύσκολα ζητήματα και να λάβουν υποστήριξη από ομοιοπαθείς. Οι ασθενείς και οι συγγενείς τους θα πρέπει να ενημερώνονται για όλες τις διαθέσιμες επιλογές και να καθοδηγούνται μέσω της διαδικασίας λήψης αποφάσεων, ιδανικά από κάποιον που έχει βαθύτερες γνώσεις πάνω στο συγκεκριμένο θέμα.

Αναφερόμενοι σχετικά στο ρόλο του νοσηλευτή και στο πως ο ίδιος μπορεί να συνδράμει στην αντιμετώπιση και θεραπεία της νόσου της κυστικής ίνωσης στα παιδιά, σημειώνεται πρώτιστα πως οι κλινικές κατευθυντήριες γραμμές για την φροντίδα της κυστικής ίνωσης

συνέστησαν ότι μια ολοκληρωμένη υπηρεσία κυστικής ίνωσης η οποία θα πρέπει να εξασφαλίζει την ομαλή μετάβαση των ασθενών από παιδιατρική σε ενήλικη φροντίδα με την βοήθεια των νοσηλευτών. Τα τελευταία χρόνια συνεχώς αυξάνονται οι ασθενείς που μεταβαίνουν απο την παιδιατρική στην ενήλικη ζωή με κυστική. Οι ασθενείς πρέπει να ενημερώνονται σχετικά με την τεκνοποίηση, την σεξουαλικότητα καθώς οι άνδρες ασθενείς δεν θα μπορέσουν να τεκνοποιήσουν και είναι σημαντικό να διακριθεί η στηρότητα με την ανικανότητα. Ακόμη οφείλουν να ενημερωθούν και οι γυναίκες ασθενείς, οι οποίες με την επικείμενη κυοφόρηση τους ενδέχεται δυνητικά να επιβαρύνουν το ανπνευστικό τους σύστημα. Πρόκειται για μια ενθάρρυνση καθημερινών στόχων στη ζωή τους⁵.

Μέχρι την δημιουργία για παράδειγμα των προτύπων για την κλινική φροντίδα των παιδιών και των ενηλίκων με κυστική ίνωση στο Ηνωμένο Βασίλειο³⁰ δεν υπήρχαν εθνικές συστάσεις ή μοντέλα για να περιγραφεί αυτή η διαδικασία μεταβίβασης. Ο ρόλος του συντονισμού αυτής της κίνησης μεταξύ των υπηρεσιών, έχει μειωθεί σε μεγάλο βαθμό στον ειδικό για κάθε νοσηλευτή του Κέντρου.

Ωστόσο η ανάγκη της κατανόησης των δεδομένων πως η τρέχουσα μέση ηλικία επιβίωσης για ένα άτομο με κυστική ίνωση αναφέρεται ότι είναι 32 έτη (Επιδημιολογικό Μητρώο Κυστικής Ίνωσης, 1998) καθώς και η πρόγνωση η οποία έχει αυξηθεί σημαντικά την τελευταία δεκαετία, με την προώθηση της έρευνας και των θεραπειών, μαζί με την ανάπτυξη εξειδικευμένων κέντρων κυστικής ίνωσης, έχουν θέσει ως πρωταρχικό στοιχείο το ρόλο της ύπαρξης του νοσηλευτή στις περιπτώσεις αυτές.

5.2. Πλαίσιο για Εξειδικευμένη Νοσηλευτική Φροντίδα σε Παιδιά με Κυστική Ίνωση

Ο ρόλος του ειδικού νοσηλευτή για παιδιά με κυστική ίνωση, θα πρέπει να περιλαμβάνει⁵:

- Ø την εκπαίδευση
- Ø την υπεράσπιση και την ψυχοκοινωνική υποστήριξη, ιδιαίτερα σε σημαντικές περιόδους όπως:
 - Û πρώτη εισαγωγή στο νοσοκομείο
 - Û πρώτη σειρά ενδοφλέβιων αντιβιοτικών
 - Û δεύτερη διάγνωση (π.χ. διαβήτη σχετιζόμενος με το CF)
 - Û μετάβαση από παιδιατρική σε φροντίδα ενηλίκων
 - Û θέματα αναπαραγωγής, προγεννητική και μεταγεννητική φροντίδα
 - Û θέματα μεταμόσχευσης και κατάληξης

- παροχή υποστήριξης και εκπαίδευσης στο σπίτι, ιδιαίτερα για ενδοβλαβή αντιβιοτική θεραπεία με νεφελοποιητές, εντερική σίτιση και μη επεμβατικό αερισμό
- παροχή εκπαίδευσης σε άλλους για την Κυστική Ίνωση, συμπεριλαμβανομένων παιδικών σταθμών, σχολείων, χώρους τριτοβάθμιας εκπαίδευσης και χώρους εργασίας
- να ενεργούν ως σύνδεσμος μεταξύ ασθενούς και οικογένειας, της πρωτοβάθμιας περίθαλψης, κοινοτικών υπηρεσιών και νοσοκομείων
- να ενεργούν ως φορέας για την εκπαίδευση άλλων επαγγελματιών που εμπλέκονται στην περίθαλψη της κυστικής ίνωσης.

Ωστόσο σε μια κοινωνία, θα πρέπει να υπάρχει επαρκής αριθμός ειδικών κλινικών νοσηλευτών με εξειδικευμένες γνώσεις για αντιμετώπιση και θεραπεία της κυστικής ίνωσης³⁰. Ο εξειδικευμένος νοσηλευτής θα πρέπει να παρέχει εξειδικευμένη υποστήριξη, συμβουλές και φροντίδα απευθείας στον άμεσα ενδιαφερόμενο και την οικογένεια όπου χρειάζεται, τόσο κατά την παραμονή στο νοσοκομείο όσο και στο σπίτι. Η υπηρεσία θα ποικίλει ανάλογα με τους διαφορετικούς πληθυσμούς ασθενών, τις ανάγκες και τις απαιτήσεις τους.

Ο ρόλος του ειδικού νοσηλευτή θα πρέπει να αναπτύσσεται συνεχώς ώστε να ανταποκρίνεται στις ανάγκες του τοπικού πληθυσμού της κυστικής ίνωσης. Οι συγκεκριμένοι νοσηλευτές ωστόσο, χρειάζονται επαρκή χρόνο, χώρο γραφείου, υπολογιστή / εκτυπωτή και οικονομική υποστήριξη για να είναι σε θέση να παρέχουν αξιόπιστη υπηρεσία. Θα πρέπει να παραμένουν σε τακτική επαφή με ασθενείς και οικογένειες μεταξύ επισκέψεων κλινικών και συνεπώς χρειάζονται πρόσβαση σε τεχνολογία όπως η αποστολή μηνυμάτων ηλεκτρονικού ταχυδρομείου και τηλεφώνου.

5.3. Βασικά Στάδια για την Παροχή Φροντίδας στα Παιδιά με Κυστική Ίνωση

Η διάγνωση της κυστικής ίνωσης, είναι πλέον κοινή σε πολλές χώρες. Ο ειδικός νοσηλευτής ασκεί ενεργό ρόλο στην ομιλία με τους γονείς στη διάγνωση και στην παροχή συνεχιζόμενης υποστήριξης και εκπαίδευσης μετά την αρχική συζήτηση. Όπου δεν είναι διαθέσιμος ο διαγνωστικός έλεγχος, ο ειδικός νοσηλευτής διαδραματίζει παρόμοιο ρόλο, όπου προσφέρει υποστήριξη, συμβουλές και εκπαίδευση, η οποία πρέπει να εξατομικεύεται σε επίπεδο και συχνότητα για να ικανοποιεί τις διαφορετικές ανάγκες, είτε η διάγνωση αναφέρεται στο πρώτο έτος της ζωής, είτε στις μεγαλύτερες ηλικίες³¹.

Συνεπώς, η επαφή μεταξύ του ειδικού νοσηλευτή κυστικής ίνωσης και του ασθενούς / γονέα είναι απαραίτητη, είτε πρόκειται να αλληλεπιδρούν στον νοσοκομειακό χώρο είτε με κλινικές επισκέψεις κατ'οίκο είτε εξ'αποστάσεως με τηλεφωνική επικοινωνία. Ωστόσο, υπάρχουν μερικές περιοχές όπου ο νοσηλευτής μπορεί να παρέχει εκπαίδευση, πρακτικές συμβουλές και

ψυχοκοινωνική υποστήριξη σε γονείς με παιδιά με κυστική ίνωση σε προ-σχολική ηλικία, όπως την χορήγηση φαρμάκων, την ρύθμιση της θεραπείας αντικατάστασης ενζύμων στο πάγκρεας για την σωστή θρέψη (κρίση του σωστού ποσού ή παροχή συμβουλών όταν το παιδί αρνείται να πάρει τα ένζυμα) σε συνδυασμό με τον εξειδικευμένο κλινικό διατολόγο-διατροφολόγο του ασθενούς³².

Επίσης να μπορούν να αναγνωρίζουν τα πρώιμα συμπτώματα μιας λοίμωξης και να ληφθούν καθοριστικές αποφάσεις σχετικά με το πότε πρέπει να ζητηθούν συμβουλές για την παροχή επικουρίας, την διαχείριση της απόφραξης των αεραγωγών και της αναπνευστικής και σωματικής άσκησης σε συνδυασμό με τον ενδεδειγμένο φυσιοθεραπευτή³³. Στη σχολική ηλικία, όταν ένα παιδί ξεκινά την φοίτηση του, ενδέχεται να παρουσιαστούν δυσκολίες για τους συγγενείς και γονείς. Όταν το παιδί νοσεί από κυστική ίνωση, το γονικό άγχος για απώλεια ελέγχου είναι πιθανό. Πολλοί ειδικοί νοσηλευτές στη κυστική ίνωση, θα επισκεφθούν το σχολείο, με γονική άδεια, για να εκπαιδεύσουν και να προετοιμάσουν τους εκπαιδευτικούς για τη διαχείριση της ασθένειας σε τομείς όπως:

- Ø Διατήρηση του σωστού σιτισμού στο σχολείο
- Ø Η χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων και άλλων φαρμάκων (π.χ. νεφελοποιητές / εισπνεόμενων συσκευών/ *peros*) σε επαφή με τον νοσηλευτή του σχολείου.
- Ø Διευκόλυνση στον ελεύθερο χρόνο για επισκέψεις / εισαγωγές σε νοσοκομεία.
- Ø Αντιμετώπιση της αυξανόμενης ανεξαρτησίας του παιδιού
- Ø Συμβουλές για θέματα που αφορούν τη μη τήρηση των θεραπειών, ιδιαίτερα την κατανάλωση τροφής και την εκκαθάριση των αεραγωγών.

Ενας σχολικός ειδικός νοσηλευτής μπορεί να βοηθήσει τους γονείς οποιαδήποτε στιγμή, ιδιαίτερα με την επαφή με το παιδί, καθώς δίνει στους γονείς χρόνο μακριά από το κλινικό περιβάλλον και τους επιτρέπει να συζητήσουν τις ανησυχίες τους σε ένα ασφαλές και οικείο περιβάλλον. Τα περισσότερα παιδιά σχολικής ηλικίας με κυστική ίνωση, ακολουθούν τις προτεινόμενες πρακτικές έτσι ώστε να συμμετέχουν σε όλες τις ακαδημαϊκές, αθλητικές και κοινωνικές δραστηριότητες που παρέχει το σχολείο.

Περιστασιακά, απαιτείται επιπλέον θεραπεία. Οι υποστηρικτικές θεραπείες όπως η ενδοφλέβια θεραπεία ή σε συγκεκριμένες περιπτώσεις, η εντερική σίτιση, στο σπίτι συχνά επιτρέπουν στα παιδιά να συνεχίσουν να παρακολουθούν την σχολική τους εκπαίδευση. Η παροχή μιας υπηρεσίας προσφοράς μπορεί να βοηθήσει, καθώς οι έλεγχοι ρουτίνας (όπως η σπιρομέτρηση) μπορούν να εκτελεστούν από τον κλινικό νοσηλευτή και τα όποια προβλήματα μπορούν να εντοπιστούν εγκαίρως³⁰.

5.4. Πρακτικές Οδηγίες και ο Ρόλος του Νοσηλευτή για Ασθενείς και Γονείς

Η φροντίδα για ένα παιδί και έφηβο με χρόνια ασθένεια, όπως η κυστική ίνωση, συνεπάγεται με μια διεπιστημονική εργασία όπου είναι επίσης μία από τις ευθύνες των νοσηλευτών. Ο επαγγελματίας είναι υπεύθυνος για την αλληλεπίδραση με τις κοινοτικές υπηρεσίες και τα κυβερνητικά ιδρύματα, με στόχο την παροχή ποιοτικής αρωγής σε αυτούς τους ασθενείς, συγκεκριμένα σε ό, τι αφορά την περίοδο πριν και μετά την μεταμόσχευση πνευμόνων⁵.

Τα αποτελέσματα ερευνών δείχνουν επίσης σαφή στοιχεία σχετικά με το ρόλο του νοσηλευτή ως φροντιστή, ιδιαίτερα όσον αφορά την χορήγηση εισπνεόμενων και ενδοφλέβιων φαρμάκων, την εντερική και παρεντερική διατροφή, τον απογαλακτισμό απο τον αναπνευστήρα και τη χορήγηση οξυγόνου. Ωστόσο, εκτός από αυτές τις παρεμβάσεις στον τομέα της νοσηλείας που σχετίζονται με την τεχνογνωσία, ο εκπαιδευτικός τομέας επισημαίνεται επίσης από πολλούς συγγραφείς ως σημαντική αρμοδιότητα των νοσηλευτών που παρέχουν υποστήριξη στους ασθενείς και στους φροντιστές της οικογένειάς τους, συμβάλλοντας έτσι στην επέκταση της φροντίδας στο σπίτι²⁸.

Σε σχετικές βιβλιογραφικές ανασκοπήσεις, όλες οι μελέτες αναφέρονται σε παρεμβάσεις νοσηλείας, που επικεντρώνονται κυρίως στις διαδικασίες επικοινωνίας, που θεωρούνται σημαντική και αποτελεσματική μέθοδος για την παροχή συναισθηματικής και ψυχολογικής υποστήριξης, με στόχο ειδικά σχέδια αρωγής. Η ενθάρρυνση της συμμετοχής των μελών της οικογένειας στη θεραπευτική διαδικασία και η υποστήριξη της οικογένειας ως ο σημαντικότερος υποστηρικτής της ευημερίας των εφήβων είναι ένας βασικός παράγοντας που θα επιτρέψει στον έφηβο να προσαρμοστεί καλύτερα στη χρόνια πάθηση²⁹.

Ο προσδιορισμός των εκπαιδευτικών αναγκών είναι ζωτικής σημασίας για τη νοσηλευτική, ιδιαίτερα κατά τη στιγμή της διάγνωσης, στη γενετική συμβουλευτική, στις μεταβατικές περιόδους του κύκλου ζωής σε μεταμοσχεύσεις, στη νοσηλεία και στην επιστροφή στο σπίτι, στις καθημερινές δραστηριότητες, στην προώθηση της ποιότητας ζωής των εφήβων με κυστική ίνωση και των οικογενειακών φροντιστών⁵. Είναι αδίρρητη ανάγκη επίσης να δοθεί έμφαση στο ρόλο των νοσηλευτών στην εκπαίδευση αυτών των εφήβων και των μελών των οικογενειών τους ώστε να δώσουν ιδιαίτερη προσοχή στη διατροφή, την αγωγή, την οξυγονοθεραπεία, η οποία σαφέστατα θα αποφέρει οφέλη στους εφήβους και θα αποφύγει τις επανεισδοχές στα νοσοκομεία.

Ο κάθε νοσηλευτής, ως μέλος της ομάδας υγείας που αλληλεπιδρά στενά με τον έφηβο και την οικογένεια στη μεταβατική διαδικασία της ασθένειας, είναι σε θέση να δημιουργήσει

στενή σχέση και να προσφέρει συναισθηματική υποστήριξη, συμβάλλοντας στην αυτονομία των εφήβων και των μελών της οικογένειάς τους.

Η ανάπτυξη του δυναμισμού κάθε ατόμου με κυστική ίνωση και η προάσπιση των νόμιμων συμφερόντων και της προστασίας του ασθενούς είναι επίσης μία από τις ικανότητες των νοσηλευτών. Η σύμπραξη της περίθαλψης και ο εντοπισμός κρίσιμων στοιχείων, όπως το κοινωνικό στίγμα που σχετίζεται με αυτή την ασθένεια, συμβάλλουν στη βελτίωση της συμμόρφωσης με τη θεραπεία και στην ενίσχυση της ποιότητας ζωής.

Κυρίως απασχολεί η μετάβαση στις υπηρεσίες υγείας για παιδιά και ενήλικες, καθώς οι εξελίξεις στην περίθαλψη των εφήβων και η κατάρτιση που παρέχεται στις οικογένειες συνέβαλαν στην αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης των ασθενών αυτών, καθιστώντας έτσι ένα νέο χώρο που πρέπει να διερευνηθεί. Αντικατοπτρίζεται η ανάγκη εφαρμογής μέτρων για τη μετάβαση αυτών των εφήβων (π.χ Νοσοκομείο η Αγία Σοφία Παίδων) σε κλινικές υπηρεσίες υγείας ενηλίκων (π.χ Σισμανόγλειο, Μονάδα Ενηλίκων Κυστικής Ίνωσης), καθώς και οι περιοχές εστίασης που πρέπει να εξετάζουν οι νοσηλευτές, συγκεκριμένα τον προσδιορισμό της υποστήριξης της οικογένειας και των πληροφοριών που παρέχονται, τον συντονισμό της διαδικασίας μετάβασης και ενημέρωσης.

Η ελεγχόμενη έρευνα και η πρακτικές που αναπτύσσονται από νοσηλευτές τους εξουσιοδοτούν με τις απαραίτητες δεξιότητες για να επιτρέψουν την καλύτερη προαγωγή της υγείας και να υποστηρίξουν την ανάπτυξη κατευθυντήριων γραμμών στις οποίες βασίζεται η νοσηλευτική πρακτική.

Η παροχή και η διαχείριση της περίθαλψης, η έγκαιρη αναγνώριση των αναγκών των παιδιών και εφήβων με κυστική ίνωση, η διαπροσωπική και θεραπευτική σχέση που δημιουργείται ανάμεσα σε νοσηλευτές και εφήβους / οικογένειες αποτελούν σημαντικές δεξιότητες που παρέχουν φροντίδα και υποστήριξη σε αυτόν τον πληθυσμό. Πρόκειται για ειδικές παρεμβάσεις που περιλαμβάνουν συγκεκριμένους τομείς, όπως η πρωτοβάθμια, δευτεροβάθμια και τριτοβάθμια περίθαλψη, και απευθύνονται σε ασθενείς και μέλη των οικογενειών από τη στιγμή της διάγνωσης της νόσου μέχρι την κατάληξη των ασθενών.

5.5. Ο Ρόλος του Νοσηλευτή στην Αντιμετώπιση της Κυστικής Ίνωσης στα Παιδιά

Ο νοσηλευτής και ο κάθε εργαζόμενος στο τομέα της αντιμετώπισης κυστικής ίνωσης στα παιδιά, μέσω της εργασίας του, φροντίζει και παρέχει στήριξη στις εξής περιπτώσεις³⁰:

Ø Στην προσαρμογή του στο Νοσοκομείο. Σχετίζεται τόσο με την προετοιμασία του ατόμου να ενταχτεί και να προσαρμοστεί στο θεραπευτικό πλαίσιο, όσο και να δεχτεί ένα θεραπευτικό πρόγραμμα αποκατάστασης μεταγενέστερα. Επιδιώκεται η μείωση του άγχους του ασθενούς, η

ρύθμιση γενικότερα των συναισθημάτων του. Το άγχος ως προς τα προσωπικά προβλήματα μπορεί να οδηγήσει τον ασθενή να αναβάλει ή να αρνηθεί την θεραπεία ή να επιβραδύνει την όποια πρόοδο προς την αποκατάσταση.

Ø Βοηθάει στην αποδοχή της προτεινόμενης αγωγής και ακολούθως κοινωνικής αποκατάστασης. Θεωρείται άκρως απαραίτητη η προετοιμασία και η υποστήριξη του ατόμου πριν και μετά από μια ιδιαίτερως χειρουργική επέμβαση όπως η μεταμόσχευση ζωτικών οργάνων(πνευμόνων και παγκρέατος) και μορφής θεραπείας.

Ø Φροντίζει για το δικαίωμα προσέγγισης του ασθενούς στις υπηρεσίες του ψυχολογικού κέντρου (αν αυτό υπάρχει), οι οποίες κρίνονται ως οι πλέον κατάλληλες για τη φύση της αποκατάστασης του.

Ø Φροντίζει για την αποδοχή των νέων δεδομένων της υγείας του. Ενημερώνει και παροτρύνει το άτομο στη χρησιμοποίηση των υπηρεσιών για την κάλυψη μιας σειράς αναγκών του ασθενούς μέσω της φαρμακευτικής και κοινωνικής υποστήριξης.

Ø Μεριμνά για τη διασφάλιση των δικαιωμάτων του στην κοινωνία. Τα άτομα που είναι ασθενείς δικαιούνται κάθε προσπάθεια εξασφάλισης των δικαιωμάτων που τους ανήκουν, με απόλυτο σεβασμό και ευθύνη στην εμπιστευτικότητα και την ιδιωτικότητα τους. Επίσης, διαθέτουν το δικαίωμα ενημέρωσης (πληροφορίες σχετικά με τη διάγνωση, θεραπεία, προοπτική), καθώς και απόλυτο σεβασμό της μοναδικότητας του ατόμου (εξατομικευμένη φροντίδα, διαφύλαξη του απόρρητου). Πρόσθετα, το συμφέρον του ατόμου και την άρνησή του να γίνει αντικείμενο πειραμάτων σχετικά με την αποκατάσταση του. Το σεβασμό της ιδιωτικής του ζωής και της αξιοπρέπειάς του, καθώς και την ίση μεταχείριση (ανεξάρτητα από οικονομική, κοινωνική θέση κτλ).

5.6. Ο Ρόλος του Νοσηλευτή στην Ψυχολογική και Φαρμακευτική Αντιμετώπιση του Παιδιού με Κυστική Ίνωση

Σε διεθνής έρευνα που σχετίζεται με το ρόλο που διαδραματίζουν οι νοσηλευτές, κατέδειξε ότι ο ρόλος αυτών είναι σημαντικός για την διασφάλιση της ποιότητας της παρεχόμενης υγειονομικής περίθαλψης των ασθενών³¹, αντιθέτως στην Ελλάδα αυτό δεν έχει γίνει αντιληπτό, με συνέπεια να μην έχουν υλοποιηθεί οι απαραίτητες ενέργειες που θα αναδιαμορφώσουν τις συνθήκες εργασίας, το νομικό πλαίσιο της άσκησης του επαγγέλματος και τις κοινωνικές αντιλήψεις ώστε να αναδειχθεί η δυναμική της Νοσηλευτικής Επιστήμης.

Σε ότι αφορά τις σχετικές υπηρεσίες υγείας ως προς την παροχή ψυχολογικής, φαρμακευτικής και συμβουλευτικής βοήθειας στα παιδιά, είναι απαραίτητη η ύπαρξη κατάλληλης υλικοτεχνικής υποδομής και επαρκούς εξοπλισμού. Η ύπαρξη των συνθηκών αυτών,

αυξάνουν την αποδοτικότητα και την αποτελεσματικότητα των υπηρεσιών που προσφέρουν οι νοσηλευτές και συνάμα βελτιώνουν τόσο την μεταξύ τους επικοινωνία όσο και μεταξύ των υπόλοιπων επαγγελματικών ομάδων.

Η ύπαρξη των συγκεκριμένων συνθηκών, βάσει μελετών, διαπιστώθηκε ότι επηρεάζουν θετικά τους νοσηλευτές, οι οποίοι πλέον αισθάνονται ικανοποιημένοι από την εργασία τους. Η καταλληλότητα του χώρου εργασίας των νοσηλευτών, διευκολύνει το καθήκον που επιτελούν, το οποίο κρίνεται αυξημένης δυσκολίας που μόνο ειδικά καρτατισμένοι και εξειδικευμένοι νοσηλευτές επιτελούν³².

Ανεξάρτητα από τα πιο πάνω, αρκετά ωφέλιμη είναι και η επικοινωνία των νοσηλευτών με συνοδούς και ασθενείς κάθε ηλικίας, δηλαδή, ενήλικες ή παιδιά τα οποία πάσχουν από την χρόνια αυτή ασθένεια. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία κλίματος εμπιστοσύνης και κατανόησης και κατ' επέκταση τα συγκεκριμένα άτομα, έχουν τη δυνατότητα να εκφράσουν τις ανησυχίες τους και τα συναισθήματά τους²⁹.

Ο εξειδικευμένος νοσηλευτής προσφέρει στην οικογένεια στήριξη - οργανώνει ένα σχέδιο εκπαίδευσης με βάση τα υλικά και τα φάρμακα που θα χρησιμοποιήσουν οι συγγενείς στο σπίτι για τη φροντίδα του ατόμου. Οι συγγενείς κατά την παροχή φροντίδας στο σπίτι, αναπτύσσουν δεξιότητες αντιμετώπισης των συμπτωμάτων της. Ο προγραμματισμός για την εκτίμηση της παρεχόμενης φροντίδας, προσφέρει στους γονείς εμπιστοσύνη κι ασφάλεια⁵.

Είναι αρκετά χρήσιμο για τους γονείς ή συγγενείς, η παροχή γραπτού οδηγού, ο οποίος με απλές και σαφείς οδηγίες θα τους παρουσιάζει τον τρόπο με τον οποίο πρέπει να χειριστούν τους ασθενείς με κυστική ίνωση. Οι γονείς ή τα ενήλικα άτομα, είναι πολύ σημαντικό να κατανοούν την ασθένεια και να προσπαθούν να ενημερώνονται σχετικά με την εξέλιξη της. Μ' αυτό τον τρόπο, έχουν την ικανότητα να αντιληφθούν άμεσα τυχόν προβλήματα που μπορεί να προκύψουν καθώς και τί να αναμένουν.

Ιδιαίτερα η συμπεριφορά των ενήλικων απαιτεί μεγάλη προσοχή όταν στην οικογένεια υπάρχουν και υγιή παιδιά. Είναι πολύ σημαντικό να καταφέρουν να αντιμετωπίσουν με τον ίδιο τρόπο όλα τα άτομα. Η διαφορετική συμπεριφορά θα φέρει τους ασθενείς με το εξειδικευμένο πρόβλημα υγείας σε μειονεκτική θέση και θα δημιουργηθούν ανισότητες. Ταυτόχρονα, οι γονείς χρειάζεται να θέτουν όρια στη συμπεριφορά ενός παιδιού με κυστική ίνωση.

Η πειθαρχία, διασφαλίζει την καλή συνεργασία και την αποδοχή του θεραπευτικού προγράμματος. Οι γονείς οφείλουν να απαιτούν από το παιδί τους να έχει το δικό του μερίδιο ευθύνης στην καθημερινότητα. Για την ανάθεση εργασιών πρέπει να χρησιμοποιούν την κρίση τους, ώστε το παιδί να μπορεί να τις εκτελεί με επιτυχία.

Οι γονείς πρέπει να λάβουν υπόψη τους, ότι το παιδί ή οι συγγενείς, πως οι ασθενείς με

κυστική ίνωση, λειτουργούν πιο αποδοτικά όταν οι ρυθμοί της καθημερινότητας τους είναι οργανωμένοι και ακριβείς. Γι' αυτό το λόγο οφείλουν να διατηρήσουν την καθημερινότητα σε σταθερά επίπεδα (π.χ. ώρες φαγητού, ώρες αφύπνισης, ώρες ύπνου). Συνήθως, οι γονείς των παιδιών αυτών, αισθάνονται αγχωμένοι, αδύναμοι να προσφέρουν βοήθεια στο παιδί τους και δυσκολεύονται να πάρουν αποφάσεις σχετικά με τη φροντίδα του κάθε συγκεκριμένου ατόμου.

Γι' αυτό χρειάζονται υποστήριξη από το οικογενειακό τους περιβάλλον και τα υπόλοιπα μέλη της οικογένειας, ώστε να καταφέρουν να ανταπεξέλθουν. Είναι απαραίτητο, οι γονείς να διαθέτουν χρόνο και για τα υπόλοιπα παιδιά της οικογένειας και ταυτόχρονα να τους εξηγούν για την ασθένεια του συγγενικού ατόμου στην οικογένεια. Με αυτό τον τρόπο αποφεύγονται οι συγκρούσεις, οι θυμοί και οι ζηλοτυπικές εκδηλώσεις³⁰.

5.7. Ο Ρόλος του Νοσηλευτή στην Πορεία του Ασθενή Μετά τη Θεραπεία

Οι Νοσηλευτές, ως οι κατέχοντες του μεγαλύτερου ποσοστού ανθρώπινου δυναμικού στο χώρο της υγείας, έχουν την πρωταρχική ευθύνη για την ποιότητα της παρεχόμενης φροντίδας υγείας στους πολίτες. Σύμφωνα με το Διεθνές Συμβούλιο Νοσηλευτών, η επιστήμη της Νοσηλευτικής ενσωματώνει την προαγωγή της υγείας, την πρόληψη της ασθένειας, τη νοσηλευτική φροντίδα των αρρώστων και αναπήρων, ως βιοψυχοκοινωνικών ανθρωπίνων υπάρξεων όλων των ηλικιών, σε όλες τις δομές και τα επίπεδα υπηρεσιών υγείας (πρωτοβάθμια, δευτεροβάθμια και τριτοβάθμια φροντίδα - νοσοκομεία, κέντρα υγείας, σπίτι, σχολείο, ευρύτερη κοινότητα)³¹.

Έτσι λοιπόν, μπορεί να αναφερθεί πως ο ρόλος του νοσηλευτή στην πορεία του ασθενούς μετά τη θεραπεία, εστιάζεται ουσιαστικά στον όρο «Κατ' οίκον Νοσηλεία». Ο εν λόγω όρος, ορίζεται ως οι υπηρεσίες υγείας που προσφέρονται στα άτομα και τις οικογένειες τους μέσα στο χώρο τους και οι οποίες είναι κατευθυνόμενες προς την προαγωγή, τη διατήρηση και την αποκατάσταση της υγείας του ατόμου ή την ελαχιστοποίηση των επιδράσεων της ασθένειας ή της αναπηρίας³².

Ως εκ τούτου, πρέπει να σημειωθεί, πως οι πέντε βασικοί στόχοι της «Κατ' οίκον Νοσηλείας» και ο ρόλος του νοσηλευτή στην πορεία του ασθενούς μετά την θεραπεία, είναι οι εξής³²:

- Ø Προώθηση επαρκούς, αποτελεσματικής φροντίδας ενός μέλους μίας οικογένειας.
- Ø Ενδυνάμωση της σύνδεσης και της λειτουργικότητας της οικογένειας.
- Ø Προώθηση υποστηρικτικών συστημάτων, τα οποία είναι κατάλληλα και αποτελεσματικά και ταυτόχρονα η ενθάρρυνση της χρήσης των πόρων που σχετίζονται με την υγεία.
- Ø Προαγωγή ενός υγιούς περιβάλλοντος.

Ø Ενθάρρυνση της φυσιολογικής ανάπτυξης των μελών της οικογένειας και εκπαίδευσής τους, σχετικά με την προαγωγή της υγείας και την πρόληψη της ασθένειας.

Βάσει των ανωτέρω, αποτελεί γεγονός στις μέρες μας, πως οι περισσότερες κοινωνίες φέρουν την ευθύνη απέναντι στους ασθενείς με χρόνια σοβαρά νοσήματα όπως η κυστική νόσος, που απαιτούν τη συνεχή ιατρική παρακολούθηση και την προσοχή στο σπίτι. Ο ιατρός και νοσηλευτής σε συνεργασία με τους συγγενείς και τον οργανισμό πρωτοβάθμιας φροντίδας, συνήθως αντιμετωπίζουν χρόνιες καταστάσεις. Οι ασθενείς αυτοί, χρειάζονται υποστήριξη για να βελτιώσουν την κατάστασή τους, ανεξάρτητα από το εάν ζουν στις ιδιωτικές τους κατοικίες³³.

Όλοι οι ασθενείς, που δεν είναι ικανοί να εκτελέσουν από μόνοι τους, τακτικά τις δραστηριότητες της καθημερινότητας και επομένως χρήζουν βοήθειας άλλων ειδικευμένων επαγγελματιών, όπως οι νοσηλευτές, περιλαμβάνονται σ' ένα αντίστοιχο πρόγραμμα «Κατ' οίκον νοσηλεία». Το κάθε αντίστοιχο πρόγραμμα, εστιάζει στις αποτελεσματικότερες μεθόδους για την αντιμετώπιση των χρόνιων παθήσεων και των συνοδών συμπτωμάτων. Συνάμα εστιάζει και στην εκπαίδευση των ίδιων των ασθενών και των συγγενών τους.

Με βάση τα πιο πάνω, σε συνδυασμό με μελέτες του χώρου, όπως αυτή της Pitsiou, αναδεικνύουν τη σημασία της διατήρησης των οικογενειακών δεσμών για την καλή ψυχική, σωματική υγεία και την ευμάρεια των ατόμων με κυστική ίνωση που έχουν την ανάγκη νοσηλευτικών προγραμμάτων³⁴.

Δεν θα ήταν εύκολο, ωστόσο, να υποστηριχθεί ότι η εφαρμογή των σχετικών προγραμμάτων στη χώρα μας, στάθηκε δυνατόν να υποκαταστήσει την πλήρη φροντίδα που παρέχει κατ' οίκον κάποιος συγγενής/φροντιστής. Αυτό οφείλεται, όπως προαναφέρθηκε, στον αρχικό σχεδιασμό των διαφόρων κοινωνικών προγραμμάτων και στους περιορισμένους πόρους που δεν επέτρεπαν την εικοσιτετράωρη ή κατ' ελάχιστον την οκτάωρη συνεχή αποκλειστική φροντίδα στους ασθενείς.

Βάσει της έρευνας, είναι σημαντικό, αφενός για τη βελτίωση των παρεχόμενων υπηρεσιών και, αφετέρου, για τη σταθεροποίηση των δομών να προχωρήσει η πολιτεία σε συνεργασία με την τοπική αυτοδιοίκηση α' και β' βαθμού στην εδραίωση του θεσμού και των υπάρχουσών δομών πρωτοβάθμιας φροντίδας.

Η επιβίωση του θεσμού της «Κατ' οίκον νοσηλείας» για ασθενείς με κυστική ίνωση, θα συμβάλει ποικιλοτρόπως στην καλύτερη φροντίδα των αποδεκτών υπηρεσιών, καθώς τα ίδια τα στελέχη των προγραμμάτων, αφού ξεπεράσουν το αίσθημα ανασφάλειας και την αβεβαιότητα για το επαγγελματικό τους μέλλον, θα μπορούν να αναπτύξουν περισσότερο αποτελεσματικές δράσεις για την πρωτοβάθμια φροντίδα και παροχή υπηρεσιών υγείας στην κοινότητα³³.

Περαιτέρω, υπάρχουν έρευνες, οι οποίες κάνουν λόγο για την ικανοποίηση των ατόμων με κυστική ίνωση από σχετικά προγράμματα που προσφέρονται από τους νοσηλευτές. Μια αντίστοιχη έρευνα, είναι εκείνη η οποία δημοσιεύθηκε στο ηλεκτρονικό περιοδικό Επιστήμη και Τεχνολογία και διεξήχθη από τους Χαραλάμπους, Κλεισιάρη και Αγά (2009), τη χρονική περίοδο 20/06/07 έως 20/08/07, αναφορικά με την ικανοποίηση των Ελλήνων ασθενών και των συγγενών τους. Στην εν λόγω έρευνα, προέκυψαν τα ακόλουθα συμπεράσματα:

Ο Έλληνας ασθενής, φαίνεται να έχει ανάγκη για περισσότερη επαφή και πληρέστερη ενημέρωση από τον θεράποντα ιατρό μέσω του νοσηλευτή, γεγονός που πιθανώς θα του αυξήσει την εμπιστοσύνη και την αφοσίωση στον θεράποντα. Όταν η επικοινωνία αυτή είναι ελλιπής, ο ασθενής αρκετές φορές, δεν διστάζει να αντικαταστήσει το νοσηλευτή και τον ιατρό.

Ο ίδιος επιδιώκει τις περισσότερες φορές να είναι συμμετέχων στη θεραπευτική διαδικασία και όχι παθητικός αποδέκτης αποφάσεων που άλλοι έχουν πάρει γι' αυτόν. Η συμμετοχή της οικογένειας δεν παύει να υπάρχει, αλλά ταυτοχρόνως διαφαίνεται η τάση των ασθενών να έχουν τον κύριο λόγο και να επιζητούν την ενημέρωση για τη φύση της νόσου, όσο επώδυνο και να είναι.

Ο χρόνος που διαθέτει ο νοσηλευτής για ενημέρωση των ασθενών με κυστική ίνωση, φαίνεται ότι δεν είναι επαρκής, και σε πολλές περιπτώσεις η ανεπάρκεια αυτή, αποτελεί και μια δικαιολογία για την οποία ο ασθενής επιλέγει να αλλάξει θεράποντα ιατρό.

Ως αναφέρεται, έχει βρεθεί ότι οι ασθενείς δίνουν μεγάλο βάρος στον τρόπο με τον οποίο ο γιατρός επικοινωνεί μαζί τους και κατά πόσο ο νοσηλευτής διαθέτει αποδεκτή, ευγενική συμπεριφορά. Αποτελεί γεγονός, ότι πολλές φορές είναι δύσκολο για τους γιατρούς και τους νοσηλευτές των νοσοκομείων, που εργάζονται με ελλιπές προσωπικό και συνάμα κατέχουν μεγάλο φόρτο εργασίας, να διαθέσουν τον απαραίτητο χρόνο για επικοινωνία με τον κάθε ασθενή ως είθισται.

5.8. Ανάγκη Ενημέρωσης και Πληροφόρησης σε Περιπτώσεις Νοσηλείας του Παιδιού στο Νοσοκομείο

Πριν τη εισαγωγή του παιδιού με κυστική ίνωση στο νοσοκομείο, είναι απαραίτητη η σωστή ενημέρωση, τόσο της οικογένειας όσο και του παιδιού. Έτσι αντιμετωπίζεται το άγχος - το παιδί προσαρμόζεται καλύτερα και η ανάρρωσή του είναι ταχύτερη. Οι πιθανότητες εμφάνισης όποιων επιπλοκών είναι λιγότερες αφού εγκαταλείψει τη νοσηλευτική μονάδα. Το μικρό παιδί δεν είναι σε θέση να καταλάβει γιατί αρρώστησε και γιατί πρέπει να υποβληθεί σε θεραπεία, η οποία είναι επώδυνη³⁰.

Περαιτέρω, το να αφηθεί σ' άγνωστους ανθρώπους είναι δύσκολο γι αυτό. Το άγχος, η άγνοια και η αβεβαιότητα πρέπει να ξεπεραστούν και το ίδιο ερμηνεύει με τον δικό του τρόπο την ασθένεια. Βασίζεται στη διανοητική του κατάσταση και στις δικές του θεωρίες. Πολλές φορές το ανήλικο παιδί δημιουργεί εξηγήσεις οι οποίες είναι τρομακτικές και δημιουργεί λανθασμένες εντυπώσεις αφού θεωρεί ότι απειλείται.

Τα παιδιά με ινοκυστική, έχουν έντονα συναισθήματα κατάθλιψης και φόβου. Ενδέχεται να είναι εγωκεντρικά και θεωρούν ότι αυτά είναι υπεύθυνα για το ότι τους συμβαίνει. Για αυτό το λόγο, πρέπει οι μεγάλοι να τα ενημερώνουν κατάλληλα μέσω ιστοριών, ζωγραφιών ακόμα και παιχνιδιών.

Σημαντικό είναι και το δίλημμα των γονέων αφού μαθαίνουν για την αρρώστια και για το γεγονός ότι πρέπει να ενημερώσουν το παιδί τους. Οι ψυχολόγοι θεωρούν, ότι οι γονείς πρέπει είναι ειλικρινείς με τα παιδιά τους και να μιλούν σε απλή και κατανοητή γλώσσα. Το παιδί ανάλογα με τη ηλικία του και το αναπτυξιακό του επίπεδο αλλά και τη ψυχολογική του κατάσταση αντιλαμβάνεται. Οι ανάγκες του για πληροφόρηση πρέπει είναι σεβαστές²⁹.

5.9. Προετοιμασία παιδιού με Κυστική Ίνωση για την Εκτέλεση της Θεραπείας

Σε περίπτωση που το παιδί με κυστική ίνωση πρέπει να υποβληθεί σε κάποια θεραπεία ή να νοσηλευτεί, πρέπει οι γονείς να το ενημερώσουν κατάλληλα. Οι «τρομακτικές» λεπτομέρειες ωστόσο πρέπει να απουσιάζουν. Πρέπει να του εξηγήσουν πόσο καιρό θα μείνει στο νοσοκομείο, τί θα γίνει και σε ποιές εξετάσεις θα υποβληθεί. Πρέπει να είναι συνεχώς δίπλα του και να το υποστηρίζουν. Η ψυχραιμία των συγγενών είναι απαραίτητη και οι όποιες πληροφορίες²⁹.

Επιπροσθέτως είναι δύσκολο για κάποιον να καταλάβει πως αισθάνεται ο γονιός ενός παιδιού με κυστική ίνωση. Οι γονείς βιώνουν πολλά συναισθήματα, ανησυχίες και σύγχυση για το παραμικρό. Κάποιες φορές νιώθουν πως η ενέργεια τους τελειώνει και θέλουν να τη μοιραστούν με τη υπόλοιπη οικογένεια. Οι σκέψεις τους είναι πικρές και αρνητικές.

Άτομα με παρόμοιες εμπειρίες, αναφέρουν ότι τα πάντα αλλάζουν και τίποτα δεν είναι το ίδιο. Η οικογένεια είναι δεσμός χαράς και λύπης και όταν ένα μέλος της είναι άρρωστο, τα υπόλοιπα πρέπει να είναι ενωμένα και να βοηθούν. Η ζωή αλλάζει και η οικογένεια πρέπει να είναι ενωμένη. Η οικογένεια και ο νοσηλευτής πρέπει να είναι μία ομάδα από τη αρχή και ειδικά κατά τη φροντίδα στο σπίτι.

Η καλή επικοινωνία είναι απαραίτητη με τους εφήβους και τα παιδιά της οικογένειας. Η συζήτηση για τη πάθηση του αδελφού ή της αδελφής πρέπει να γίνεται και η πάθηση να κατανοείται. Παλαιότερα ήταν δύσκολο να αντιμετωπισθεί και να προσεγγισθεί μια παρόμοια

κατάσταση. Πλέον πολλές παρεμβάσεις έχουν γίνει και τα παιδιά με κυστική ίνωση βοηθούνται με το κατάλληλο πληροφοριακό έντυπο και τα κατάλληλα εκπαιδευτικά προγράμματα²⁹.

Οι λόγοι λοιπόν που συμβάλλουν σε μια σωστή στήριξη της οικογένειας, είναι οι εξής⁵:

- Ø Κατανόηση των πληροφοριών που αφορούν στην αρρώστια.
- Ø Δυνατότητα ανοιχτής, ειλικρινούς επικοινωνίας και ενημέρωσης όλων των μελών ως προς την αρρώστια, τη θεραπεία και τις επιπτώσεις της.
- Ø Δυνατότητα έκφρασης συναισθημάτων, απόψεων ή σκέψεων μέσα σε κλίμα όπου γίνονται κατανοητά, αποδεκτά και όπου αναγνωρίζεται η μοναδικότητα και ξεχωριστή υπόσταση κάθε μέλους.
- Ø Σαφή οριοθέτηση ρόλων μέσα στην οικογένεια, όπου οι σχέσεις χαρακτηρίζονται από αμοιβαιότητα, συμπληρωματικότητα και υπευθυνότητα.
- Ø Ισχυρό γονικό συνασπισμό, με σαφή ιεραρχία στη βασική σχέση γονιών-παιδιών, που χαρακτηρίζεται από αμοιβαίο σεβασμό.
- Ø Επαφή και επικοινωνία της οικογένειας με τον εξωτερικό κόσμο και την ενεργοποίηση του υποστηρικτικού δικτύου της.
- Ø Αντίληψη δυσκολιών ως πρόκληση.
- Ø Η οικογένεια πρέπει να είναι ενωμένη και να επιλύει τις δυσκολίες.
- Ø Ευελιξία των μελών της σε αλλαγές.
- Ø Αναγνώριση και αντιμετώπιση δυσκολιών με τη διαδικασία του θρήνου και ενός συστήματος αξιών

5.10. Ο Ρόλος του Νοσηλευτή στην Κατ'οίκον Φροντίδα

Μελέτες έχουν δείξει ότι ο ρόλος του νοσηλευτή στη νοσηλεία στο σπίτι για παιδιά με κυστική ίνωση, είναι σημαντικός. Βοηθά το παιδί στη καθημερινότητά του, του εξασφαλίζει με σύνεση την φαρμακευτική αγωγή του και τον σιτισμό του με τις κατάλληλες συμπληρωματικές βιταμίνες. Η συναισθηματική του φροντίδα είναι εξίσου σημαντική και πολλές φορές συζητάνε για τους προβληματισμούς του. Την ίδια στιγμή βοηθά και στην ανασυγκρότηση της οικογένειας και δημιουργεί καλές σχέσεις με τα αδέρφια του παιδιού. Δίνει τη σωστή ενημέρωση και λύνει τις όποιες απορίες έχουν. Εικοσιτέσσερις οικογένειες που πήραν μέρος σε προγράμματα στο σπίτι συγκρίθηκαν με παιδιά που νοσηλεύονταν σε νοσοκομεία. Όσες οικογένειες είχαν δικό τους νοσηλευτή μέχρι τη τελευταία στιγμή, είχαν μειωμένο άγχος και σημαντική υποστήριξη στη θλίψη τους³¹.

5.11. Τρόποι Επικοινωνίας Νοσηλευτών με Παιδιά με Κυστική

Αποτελεί γεγονός πως ο τρόπος επικοινωνίας των νοσηλευτών με παιδιά με κυστική ίνωση, πρέπει να είναι ιδιαίτερα προσεκτικός και να διακατέχεται από την προστασία του παιδιού αλλά και τον σεβασμό προς το ιατρικό απόρρητο. Στο πλαίσιο αυτό, το θεμελιώδες δικαίωμα για τη προστασία του νοσηλευτικού και ιατρικού απορρήτου της ιδιωτικής ζωής, ανήκει αποκλειστικά στο κάθε άτομο που ζει και εργάζεται εντός μιας κοινωνίας²⁵. Η σημασία του δικαιώματος του νοσηλευτικού και ιατρικού απορρήτου σε παιδιά, θεωρείται ιδιαίτερος σημαντικό, αφ' ης στιγμής αφορά ασθενείς με διαφορετικές ασθένειες και ιδιαιτερότητες.

Γι' αυτό το συγκεκριμένο λόγο, το θέμα του νοσηλευτικού απορρήτου μεταξύ νοσηλευτή και ασθενούς οριοθετείται ως σημαντική αρχή στο τομέα της νοσηλευτικής και η μη εξουσιοδοτημένη αποκάλυψη πληροφοριών από μέρους τρίτων, όπως ιατρών και νοσηλευτών, μπορεί να επιφέρει κοινωνικές ή ακόμα και νομικές επιπτώσεις στα άτομα αυτά. Απο την στιγμή που αποκαλύπτονται προσωπικά δεδομένα του ασθενούς στον ιατρό, την ίδια στιγμή, ένα μεγάλο μέρος των πληροφοριών που σχετίζονται με την αυτονομία του ασθενούς, μεταβιβάζεται στο εν λόγω πρόσωπο²⁹.

Το «νοσηλευτικό απόρρητο» ορίζεται εν ολίγοις, μεταξύ νοσηλευτή και ασθενούς, δεν λαμβάνεται παρά ένα γεγονός το οποίο δύναται να το γνωρίζουν οι ελάχιστοι άνθρωποι που βρίσκονται κοντά στον ασθενή και όπου οι άνθρωποι αυτοί έχουν συγκεκριμένο συμφέρον ή επιμένουν να παραμείνει γνωστό μόνο στους ίδιους, για συγκεκριμένους λόγους.

Υπό αυτό το σκεπτικό, ως «νοσηλευτικό απόρρητο» θεωρείται το όποιο στοιχείο έχει αποκαλυφθεί από τον ασθενή στο νοσηλευτή του, οτιδήποτε το οποίο ο νοσηλευτής γνωρίζει ή έχει αντιληφθεί κατά την άσκηση των καθηκόντων του στην ιατρική και νοσηλευτική φροντίδα προς τον ασθενή, οτιδήποτε λαμβάνεται ως μια θετική ή αρνητική διαπίστωση σε ιατρικό επίπεδο, ή όποια πληροφορία την οποία επιθυμεί ο ασθενής να κρατήσει μυστική, ακόμα και αν εκείνη η πληροφορία φημολογείται ή ακόμα και η είσοδος του στο ιατρείο ή την νοσηλευτική μονάδα.

Επίσης, πρέπει να σημειωθεί, πως η διαφύλαξη του νοσηλευτικού απορρήτου μεταξύ νοσηλευτή και ασθενούς, πλέον στη σημερινή εποχή, είναι πιο δύσκολη προσβάσιμη διαδικασία με σκοπό τη καλύτερη διαφύλαξη του. Γι αυτό τον λόγο η προστασία του απορρήτου είναι υποχρεωτική περισσότερο από κάθε άλλο στις μέρες μας.

Το δικαίωμα αυτό, είναι αναγκαίο για τους ασθενείς οι οποίοι βρίσκονται κάτω από μια συνεχή απειλή, αφ' ης στιγμής, το σύστημα υγείας της χώρας, ολοένα και γίνεται πιο σύνθετο στις μέρες μας, αφενός λόγω της πολυπλοκότητας της οργάνωσης της Ιατρικής Επιστήμης και αφετέρου της γραφειοκρατίας με τους ατομικούς φακέλους των ασθενών, εντός των υπηρεσιών

υγείας και των νοσοκομείων. Επίσης, το περιεχόμενό των φακέλων αυτών, γίνεται όλο και πιο λεπτομερές με ιδιαίτερες πληροφορίες για το ιστορικό των ασθενών.

Έτσι λοιπόν, η φροντίδα των ασθενών παιδιών με κυστική ίνωση, δεν αποτελεί ευθύνη μόνο ενός προσώπου αλλά μπορεί ν' αποτελέσει και αντικείμενο ευθύνης μίας ομάδας από νοσηλευτές, οι οποίοι γνωρίζουν το ιστορικό του κάθε ασθενούς και οι οποίοι πρέπει να το γνωστοποιήσουν μέσω σχετικών πληροφοριών και στην υπόλοιπη ομάδα ιατρών. Ωστόσο τα τελευταία χρόνια, η χρήση ηλεκτρονικών υπολογιστών όπως και οι ανάγκες της κάθε ιατρικής ομάδας, μπορούν να θέσουν σε κίνδυνο το ιατρικό απόρρητο των ασθενών.

5.12. Το Νοσηλευτικό Απόρρητο ως Ηθικός Κανόνας σε Παιδιά με Κυστική Ίνωση

Αποτελεί γεγονός πως ένα από τα βασικότερα καθήκοντα ενός νοσηλευτή εντός των νοσοκομείων και χώρων υγείας, είναι η διαφύλαξη του απόρρητου των ασθενών. Η υποχρέωση αυτή είναι ιερή και ανάγεται ουσιαστικά στη σχέση, για παράδειγμα ενός ασθενούς και του ψυχολόγου του. Τα «μυστικά» του ασθενούς και η διαφύλαξή τους, αποτελούν λοιπόν βασικό ηθικό αξίωμα για τον κάθε ιατρό²⁹.

Σημειώνεται δε, πως πριν και μετά από την εποχή του Ιπποκράτους, όπου οι θεραπείες εκτελούνταν από ιερείς στην αρχαία Βαβυλώνα, στους Σουμέριους, στο Ρωμαϊκό Δίκαιο ή/και σε άλλους μακρινούς πολιτισμούς στο Μεσαίωνα, το ιατρικό απόρρητο κατείχε ιδιαίτερη σημασία και εφαρμογή ανάμεσα σε ασθενείς και θεραπευτές.

Η εμπιστοσύνη στη σχέση νοσηλευτή και ασθενούς - παιδιού με κυστική ίνωση, διέπεται στη βάση του συγκεκριμένου δικαιώματος για τη προστασία του απόρρητου. Ο ίδιος ο ασθενής δε, από τη στιγμή που θα εμπιστευθεί το πρόβλημά του και όλες τις πληροφορίες αναφορικά με την υγεία του στον ιατρό του, απαιτεί ταυτόχρονα οι πληροφορίες αυτές να παραμείνουν μυστικές.

Ο όρος «εμπιστευτικός» αναφέρεται σε μια συμφωνία εικαζόμενη ή όχι, ανάμεσα στον νοσηλευτή και τον ασθενή με την έννοια, ότι ο νοσηλευτής θα διαφυλάξει τα προσωπικά στοιχεία του ασθενούς και δεν θα τα αποκαλύψει στον οποιοδήποτε, ο οποίος δεν έχει καμία σχέση με τη θεραπεία αυτού.

Ο Annas για παράδειγμα, θεωρεί ότι η βάση του ιατρονοσηλευτικού απόρρητου, είναι η εμπιστευτικότητα και αναφέρει ότι είναι υποχρεωτικό το οτιδήποτε αναφερθεί στον ιατρό και στον νοσηλευτή από μέρους του ασθενούς, πρέπει να παραμείνει διακριτικά κρυφό. Ο δικηγόρος Parkes αντίστοιχα, αναφέρει ότι δυο είναι τα στοιχεία τα οποία ο ασθενής επιθυμεί από το κάθε ιατρό. Την επιστημονική του κατάρτιση και την απόλυτη εχεμύθειά του. Τα δυο

αυτά στοιχεία, είναι ισοδύναμα. Αναφέρονται τρεις βασικές αξίες γύρω από την ηθική διάσταση του ιατρικού απόρρητου, ως εξής³⁰:

- Το δικαίωμα του κάθε ανθρώπου στη περιφρούρηση της ιδιωτικής του ζωής.
- Το δικαίωμα του νοσηλευτή στη διατήρηση της μυστικότητας των πληροφοριών που δέχεται από τους ασθενείς.
- Την διατήρηση της εμπιστοσύνης, ως βάση της σχέσης του νοσηλευτή και του ασθενούς.

Επίσης, οι Phillips and Dawson σε σχετική ανάλυση, αναφέρουν ότι τρεις είναι οι λόγοι που υποχρεώνουν τον κάθε νοσηλευτή για την τήρηση του ιατρικονοσηλευτικού απορρήτου των ασθενών. Αρχικά, αναφέρουν το νοσηλευτικό απόρρητο γύρω από τις πληροφορίες για τον ασθενή. Ο φόβος του ασθενή, όταν έρχεται σε επαφή με τον ιατρονοσηλευτικό προσωπικό, είναι σημαντικός και ο νοσηλευτής πρέπει να τον προστατέψει και να το σεβαστεί.

Εν συνεχεία, αναφέρεται ότι ο νοσηλευτής εκτελεί ένα επάγγελμα το οποίο λογίζεται ως λειτουργήμα και χαρακτηρίζεται ως συμβουλευτικό και από τη φύση τους, οι συμβουλές αυτές θα πρέπει να είναι προσωπικές. Τέλος, αναφέρουν την αμοιβαία εμπιστοσύνη, που πρέπει να υπάρχει μεταξύ νοσηλευτή και ασθενούς. Το στοιχείο της εμπιστοσύνης είναι σημαντικό όχι μόνο σε ηθικό αλλά και σε νομικό επίπεδο.

Σε περίπτωση που κάποιος ασθενής δεν νιώθει εμπιστοσύνη, μπορεί και να μη αποκαλύψει όλες τις πληροφορίες στον ιατρό και οι οποίες ενδέχεται να είναι εξαιρετικά χρήσιμες για την υγεία και την ίδια τη ζωή του. Το σκεπτικό αυτό εμπεριέχει και ένα σχετικό στοιχείο, το οποίο λογίζεται ως ωφέλιμο, για παράδειγμα, αν κάποιος υποφέρει από ένα μεταδοτικό νόσημα και δεν επισκέπτεται έναν ιατρό, στο τέλος δεν θα ζητήσει βοήθεια ή κάποια ιατρική συμβουλή και η υγεία του θα τεθεί σε κίνδυνο. Με τον ίδιο τρόπο, ορισμένοι άλλοι ασθενείς δεν είναι σίγουροι, εάν δεν θα διαρρεύσει κάποιο μυστικό τους και δεν θα καταστραφεί ή τεθεί σε κίνδυνο η ιδιωτική τους ζωή³⁰.

Τα κείμενα της Νοσηλευτικής Δεοντολογίας καθώς και της Ιατρικής επιστήμης από την εποχή του Ιπποκράτους μέχρι και σήμερα, αναφέρουν ότι το ιατρικό απόρρητο αποτελεί καθήκον του κάθε νοσηλευτή αλλά και δικαίωμα του κάθε ασθενούς³¹. Την ίδια στιγμή, το νοσηλευτικό απόρρητο λαμβάνεται ως αρχή δικαίου σ' όλα τα κράτη του κόσμου. Μέσα στις υποχρεώσεις των ιατρών, μεταξύ άλλων, αναφέρεται ο σεβασμός για το ιατρικό απόρρητο και όπου είναι γνωστός «ο όρκος του Ιπποκράτους».

Ειδικότερα περιλαμβάνει όσα στοιχεία, όπου κατά τη διάρκεια της θεραπείας, διακρίνει ή ακούει ο ιατρός, τα οποία δεν πρέπει να ειπωθούν ή να γίνουν γνωστά στους ξηνοσοκομειακούς ή σε πρόσωπα που δεν φέρουν σχετική αρμοδιότητα. Πρέπει να αποσιωπηθούν και να κρατηθούν μυστικά. Ως εκ τούτου, το νοσηλευτικό απόρρητο και «ο όρκος του Ιπποκράτους»

θεωρούνται ως το απόλυτο καθήκον του ιατρού. Παρ' όλα αυτά, έχει δεχθεί κριτική και πλέον επαφίεται στη διακριτική ευχέρεια των ιατρών, να αποφασίσουν, την όποια μυστικότητα και διακριτικότητα στην παροχή πληροφοριών.

Με την νέα διατύπωση του «Όρκου του Ιπποκράτους» στη Διακήρυξη της Γενεύης, πλέον είναι σαφέστατο το ζήτημα του ιατρικού και νοσηλευτικού απορρήτου. Αναφέρει δε, ότι η μυστικότητα σε ιατρικά θέματα, πρέπει να τηρείται από τον κάθε ιατρό σε οτιδήποτε γνωρίζει για τον ασθενή, και η σχέση τους λαμβάνεται ως εχέμυθη. Το ίδιο ισχύει και μετά την κατάληξη του ασθενούς. Δεν είναι λίγοι οι σχετικοί κώδικες δεοντολογίας, οι οποίοι αναφέρουν την υποχρέωση των ιατρών στο σημείο αυτό. Μόνο αν είναι υποχρεωτικό από το νόμο ή κρίνεται απαραίτητο για τη προστασία της κοινωνίας, ο ιατρός σε συνεργασία με τον νοσηλευτή πρέπει να αποκαλύψει στοιχεία του ασθενούς σε τρίτα πρόσωπα³⁰.

Για παράδειγμα, σημειώνεται ο Κώδικας Δεοντολογίας της Αμερικάνικης Ιατρικής και Νοσηλευτικής, ο οποίος αναφέρει ότι η μυστικότητα των πληροφοριών ανάμεσα σε ιατρό και ασθενή, πρέπει να τηρείται ακόμα και μετά το θάνατο του ασθενούς. Ο ιατρός έχει το δικαίωμα ν' αποκαλύψει τα μυστικά ενός ασθενούς του, εάν λογίζεται από το νόμο ή εάν είναι απαραίτητο για λόγους προστασίας άλλων πολιτών. Φυσικά αναφέρονται και ορισμένες εξαιρέσεις του νόμου στο Handbook of Medical Ethics. Έτσι αναφέρεται, ότι η μυστικότητα πρέπει να τηρείται από τον ιατρό για όσα γνωρίζει για την υγεία του ασθενούς.

Οι εξαιρέσεις οι οποίες αποδεσμεύουν τον κάθε ιατρό από τη τήρηση του ιατρικού και νοσηλευτικού απόρρητου, εν ολίγοις παρουσιάζονται παρακάτω. Έτσι αναφέρονται στοιχεία για τις περιπτώσεις όπου

- Ο ασθενής έχει δώσει τη συγκατάθεσή του για τη δημοσιοποίηση ορισμένων στοιχείων σχετικά με την υγεία του.
- Πρόκειται για το συμφέρον του ασθενούς.
- Υπερισχύει το καθήκον του νοσηλευτή για τη κοινωνία.
- Πρόκειται για ερευνητικούς λόγους.
- Ενδεχομένως έχει εγκριθεί μια σχετική δημοσιοποίηση πληροφοριών από την αρμόδια Επιτροπή Ηθικής για κλινική έρευνα.
- Οι πληροφορίες είναι υποχρεωτικές για νομική διαδικασία.

Ωστόσο ορισμένα νέα δεοντολογικά κείμενα στο χώρο της νοσηλευτικής και του νοσηλευτικού απορρήτου, αναφέρουν την παρεμπόδιση των ιατρών στο ν' «αποθηκευτούν» πληροφορίες ασθενών σε ηλεκτρονικούς υπολογιστές, παρά μόνο αν αυτό είναι ή κρίνεται απαραίτητο. Τα εν λόγω κείμενα, τα οποία ορίζουν τα ανωτέρω, περιλαμβάνονται στη Διακήρυξη

της Ευρωπαϊκής Ένωσης Γενικών Ιατρών για το Ιατρικό Απόρρητο, την Απόφαση της Παγκόσμιας Ιατρικής Ένωσης για τη χρήση ηλεκτρονικών υπολογιστών στην Ιατρική, καθώς επίσης και τη Διεθνή Συνδιάσκεψη Ιατρικών Συλλόγων.

Επίσης, ακόμη δυο κείμενα τα οποία προστατεύουν τη διαφύλαξη των ιατρικών πληροφοριών, με ατομική ευθύνη των ιατρών από τους εργοδότες ή τη Διοίκηση των νοσοκομείων, είναι ο μισθωτός ιατρός και ο νοσοκομειακός ιατρός, ο οποίος έχει υιοθετηθεί από τη Γενική Συνέλευση της Διαρκούς Επιτροπής Ιατρών της ΕΟΚ το έτος 1984 και το έτος 1985 αντίστοιχα. Πρόσθετα δε, αναφέρεται επίσης και στη διακήρυξη της Λισσαβώνας το έτος 1981, η οποία αφορά τα δικαιώματα των ασθενών και στην μετέπειτα διατύπωσή της διακήρυξης το έτος 1995, στη πρόταση από το Ευρωπαϊκό Κοινοβούλιο το έτος 1984, στις Αρχές για τα Δικαιώματα των Ασθενών, στο Περιφερειακό Γραφείο της Ευρώπης και στις Παγκόσμιας Οργάνωσης Υγείας το έτος 1994.

Στην Ελλάδα, όλα τα σχετικά δεοντολογικά κείμενα αναφέρονται στο άρθρο 23 του Α.Ν. του 1565/1939 για το Κώδικα Άσκησης Ιατρικού Απόρρητου. Στο εν λόγω νομικό κείμενο, αναφέρεται ότι ο κάθε νοσηλευτής, πρέπει να είναι εχέμυθος για ότι γνωρίζει ή άκουσε κατά την άσκηση του επαγγέλματος του, σε σχέση με ασθενή ή τους οικείους του.

Εξαίρεση αποτελούν οι διατάξεις του νόμου, όπου στο άρθρο 22 αναφέρεται ότι οι όροι για την έκδοση ιατρικών πιστοποιητικών και γνωματεύσεων, είναι για να προστατευθεί το απόρρητο των ασθενών με κυστική ίνωση. Το Β.Δ. της 25/6-7/1995 για το κανονισμό της ιατρικής και νοσηλευτικής δεοντολογίας και το άρθρο 15 επίσης, σημειώνουν πως ο κάθε ιατρός είναι υπεύθυνος ώστε να διατηρεί το ιατρικό απόρρητο για τους ασθενείς του. (Εθνικό Συνταγματικό Δίκαιο Ελλάδας)

5.13. Μετάβαση του παιδιού στο Τμήμα Ενηλίκων

Αναγνωρίζεται ευρέως ότι η εφηβεία είναι μια δύσκολη εποχή, με πολλές αλλαγές (αφήνοντας το σχολείο, ξεκινώντας την εργασία) που συμβαίνουν σε στενή διαδοχή και ο αντίκτυπος της ζωής με μια χρόνια ασθένεια στηρίζεται έντονα πάνω σε όλα τα άλλα. Το θέμα της μετάβασης πρέπει να εισαχθεί στην οικογένεια τουλάχιστον ένα χρόνο πριν αναμένεται η μεταφορά, επιτρέποντάς τους να εξερευνήσουν τα συναισθήματά τους και να επιλύσουν τις τυχόν ανησυχίες τους.

Πολλοί νέοι με κυστική ίνωση, έχουν παρατηρήσει συνασθενείς τους να καταλήγουν εξαιτίας της ασθένειάς τους και καθώς ενδέχεται να είναι δύσκολο να μεταβιβασθούν στο κλινικό έδαφος μιας υπηρεσίας ενηλίκων. Για τους ασθενείς που αποφοιτούν από την παιδιατρική περίθαλψη πρέπει να υπάρχει σαφής ένδειξη ότι υπάρχει ένα θετικό μέλλον

μπροστά και αυτό μπορεί να τονιστεί στους ασθενείς και στην οικογένειά τους, σχεδιάζοντας την εξέλιξή τους σε υπηρεσίες ενηλίκων³².

Τα κέντρα έχουν αναπτύξει διεπιστημονική εμπειρογνωμοσύνη στη διαχείριση της κυστικής ίνωσης και η οργανωμένη παροχή φροντίδας μπορεί τώρα να καλύψει τις ανάγκες του συνεχώς αυξανόμενου ενήλικου πληθυσμού ασθενών με κυστική ίνωση. Τα εθνικά πρότυπα συναίνεσης για τη νοσηλευτική αντιμετώπιση της κυστικής ίνωσης αναγνωρίζουν ότι η εφηβεία και η νεαρή ενηλικίωση είναι μια δύσκολη περίοδος για όσους ασχολούνται τόσο με την ψυχολογική όσο και την πρακτική επιβάρυνση της κυστικής ίνωσης και ότι οι ρόλοι του εξειδικευμένου νοσηλευτή στη κυστική ίνωση αυτή τη στιγμή περιλαμβάνουν τα εξής^{32,33}.

- Ø Προώθηση της αυτοεξυπηρέτησης και της ευθύνης σε νέους ενήλικες και παροχή συμβουλών και υποστήριξης στους γονείς τους.
- Ø Σύνδεση με σχολεία και κολέγια για τη στήριξη της συνεχιζόμενης εκπαίδευσης.
- Ø Εργασία σε επαφή με τους συναδέλφους για να εξασφαλιστεί ότι οι έφηβοι λαμβάνουν τις κατάλληλες γνώσεις σχετικά με θέματα όπως η γονιμότητα, η εγκυμοσύνη, η αντισύλληψη, η ασφαλής γονιμοποίηση, η διασταυρούμενη λοίμωξη, η περαιτέρω εκπαίδευση / απασχόληση και η χρήση καπνού / ουσιών.
- Ø Χρήση εξειδικευμένης εμπειρογνωμοσύνης και γνώσεων για την παροχή συμβουλών σχετικά με την κατάλληλη στιγμή για τη μετάβαση και τη μεταφορά στη φροντίδα των ενηλίκων για κάθε ασθενή.

Είναι γενικά αποδεκτό ότι η διαδικασία μετάβασης πρέπει να είναι βαθμιαία, με ομαδικό προγραμματισμό και συντονισμό, αλλά έχει γίνει ελάχιστη έρευνα που εξετάζει ποιες υπηρεσίες παρέχονται επί του παρόντος και τι είναι αυτό που κάνει την μετάβαση αποτελεσματική τόσο από την επαγγελματική όσο και από την άποψη της οικογένειας.

Συντονισμός της διαδικασίας μετάβασης από την παιδική στην εφηβική ηλικία για τα παιδιά με κυστική ίνωση

Για οποιοδήποτε πρόγραμμα μετάβασης ώστε να είναι επιτυχές, απαιτείται το ενεργό ενδιαφέρον και η συμμετοχή των παιδιατρικών και των ομάδων ενηλίκων και μια καθορισμένη διαδικασία εξατομικευμένη στις ανάγκες των μεμονωμένων ασθενών. Οι Viner και Keane (1998) υπογραμμίζουν πέντε βασικά στοιχεία ενός αποτελεσματικού προγράμματος μετάβασης από την παιδική στην εφηβική ηλικία για τα παιδιά με κυστική ίνωση:

- Ø Μια πολιτική για το χρονοδιάγραμμα της μεταφοράς
- Ø Ένα πρόγραμμα προετοιμασίας και εκπαίδευσης
- Ø Μια συντονισμένη διαδικασία μεταφοράς

- Ø Διοικητική υποστήριξη
- Ø Συμμετοχή πρωτοβάθμιας περίθαλψης.

Ένα επιπλέον ζήτημα για τους ασθενείς με κυστική ίνωση, είναι αυτό της διασταυρούμενης λοίμωξης, όπως επισημαίνεται από τους Boyle et al (2001) που επηρεάζει την ανάμειξη των πληθυσμών των ασθενών με διαφορετική βακτηριολογία. Αυτό έχει επίσης περιορίσει τους περισσότερους ασθενείς στο να κοινωνικοποιούνται έξω από το νοσοκομειακό περιβάλλον - για παράδειγμα, σε ομάδες υποστήριξης ή σε συναντήσεις.

Επικοινωνία

Ένα αποτελεσματικό και ανοιχτό κανάλι επικοινωνίας, διευκολύνει τη διαδικασία μετάβασης, τον συντονισμό και την αξιολόγηση της ασθένειας από μέρους των νοσηλευτών. Η επικοινωνία με τις οικογένειες κατά τη διάρκεια της παιδικής ηλικίας και της εφηβείας σε παιδιά με τη νόσο της κυστικής ίνωσης, δεν πρέπει πάντα να διοχετεύεται μέσω των γονέων και ένας από τους βασικούς ρόλους του νοσηλευτή, είναι να ενημερώνει όλους τους εμπλεκόμενους⁵.

Όπου είναι δυνατόν, ο ειδικός νοσηλευτής, θα πρέπει να κανονίσει μια έγκαιρη ενημέρωση στο κάθε γονέα, ο οποίος θα είναι κεντρικό πρόσωπο στην φροντίδα του ασθενούς κατά τα επόμενα χρόνια. Και οι δύο ομάδες πρέπει να παραμείνουν ενήμερες για τις διαφορές μεταξύ παιδικών και ενήλικων υπηρεσιών, συμπεριλαμβανομένης της προσέγγισης περί φροντίδας και των παρεχόμενων πακέτων περίθαλψης.

Η έμφαση μετατοπίζεται στη λήψη αποφάσεων με την οικογένεια, για το εξαρτώμενο παιδί τους, στις αποφάσεις που λαμβάνονται. Από την εμπειρία, η ενσωμάτωση μερικών από τις θεραπείες τόσο μέσω των παιδιατρικών όσο και των ενήλικων υπηρεσιών, ήταν προς όφελος τόσο του ασθενούς όσο και της οικογένειας³⁰.

Σύμφωνα με τον Harvey (1998), η κλινική διακυβέρνηση περιλαμβάνει στρατηγικές που επιτρέπουν την ανταλλαγή ορθών πρακτικών από τους ασθενείς. Έτσι, σε μια περιοχή όπως η μετάβαση από την παιδική στην εφηβική ηλικία για τα παιδιά με κυστική ίνωση, όπου ο ασθενής είναι το κέντρο της διαδικασίας, μπορούμε να αναλογιστούμε και να αναπτύξουμε την τρέχουσα πρακτική. Ο ειδικός της νοσοκομειακής κλινικής είναι αναπόσπαστο μέρος του σχεδιασμού και του συντονισμού αυτής της υπηρεσίας και μπορεί να καθοδηγήσει περαιτέρω άτομα για να βοηθήσουν στην αποτελεσματική εφηβική φροντίδα, επιτρέποντας στους νέους να αναλάβουν την ευθύνη για τη διαχείριση της ασθένειάς τους.

Για να βελτιώσουν οι ειδικοί τα προγράμματα μετάβασης από την παιδική στην εφηβική ηλικία για τα παιδιά με κυστική ίνωση, αναπτύχθηκαν νέες υπηρεσίες που εξετάζουν συγκεκριμένα την κατάλληλη στιγμή για τη μετάβαση, ενσωματώνοντας τις δεξιότητες της καλής

επικοινωνίας και της αποτελεσματικής σύνδεσης. Ίσως οι επαγγελματίες υγείας και οι νοσηλευτές θα μπορούσαν να διακρίνουν τις πληροφορίες που χρησιμοποιούν τα σχολεία και οι επιχειρήσεις, όταν οι άνθρωποι αλλάζουν από το ένα περιβάλλον στο άλλο και χρησιμοποιούν τις ιδέες τους. Τελικά, με τον αποτελεσματικό σχεδιασμό και τον συντονισμό των υπηρεσιών, είναι πιο πιθανό να επιτευχθεί η μετάβαση από την παιδική στην εφηβική ηλικία για τα παιδιά με κυστική ίνωση ³¹.

Συμπληρωματικά στα παραπάνω στοιχεία, θα πρέπει να σημειωθεί πως τα Κέντρα Κλινικής Παιδιατρικής και Κλινικής για ενήλικες έχουν πολλά κοινά χαρακτηριστικά, έτσι ώστε οι απαιτήσεις που περιγράφονται παρακάτω να ισχύουν και για τα δύο μέρη. Καθώς η υγεία των παιδιών και των εφήβων συνεχίζει να βελτιώνεται, η έμφαση στην παιδιατρική φροντίδα βρίσκεται στην πρόληψη της εξέλιξης της νόσου.

Η νοσηρότητα και σχεδόν όλη η θνησιμότητα που σχετίζεται με την κυστική ίνωση, έχουν μετατοπιστεί στα παιδιά. Οι υπηρεσίες παιδιών θα πρέπει να λαμβάνουν υπόψη τις μεγαλύτερες απαιτήσεις για παροχή εσωτερικών ασθενών και τον υψηλότερο επιπολασμό πολυσωματικών επιπλοκών.

Ακόμη και πριν από τη μετάβαση από την παιδιατρική στην ενήλικη φροντίδα, είναι σημαντικό τα δύο Κέντρα να συνεργάζονται στενά. Οι τακτικές συναντήσεις μεταξύ των ομάδων και των κοινών πρωτοκόλλων μπορούν να εξομαλύνουν τη διαδικασία μετάβασης για τους νέους ενήλικες και να ελαχιστοποιήσουν τις αλλαγές στη θεραπεία τους. Η αποτελεσματική επικοινωνία μεταξύ των ομάδων κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου είναι ζωτικής σημασίας για την επιτυχία της διαδικασίας μετάβασης.

Τα παιδιά με κυστική ίνωση, θα μεταφέρουν τη φροντίδα τους σε υπηρεσίες ενηλίκων γύρω στο 17ο / 19ο έτος της ηλικίας τους. Τα παιδιά και οι οικογένειές τους πρέπει να κατανοήσουν ότι θα μεταφερθούν σε ένα κέντρο ενηλίκων σε αυτή την ηλικία. Ο παιδίατρος δεν είναι εκπαιδευμένος ή έμπειρος για να διαχειριστεί τις συναισθηματικές, κοινωνικές ή ιατρικές απαιτήσεις του ενήλικου ασθενούς.

Στον ενήλικα πληθυσμό, οι εκδηλώσεις αυτής της πολυσυστηματικής νόσου (π.χ. διαβήτης σχετιζόμενος με κυστική ίνωση, οστεοπόρωση, νεφρικές και ηπατικές επιπλοκές και άτυπη μόλυνση) είναι σημαντικά πιο προβληματικές. Οι ειδικοί νοσηλευτές, είναι επίσης σε θέση να ενημερώσουν πλήρως τους ασθενείς σχετικά με τους πιθανούς κινδύνους της εγκυμοσύνης και φροντίδας των εγκύων γυναικών με κυστική ίνωση ³².

Το παιδί με κυστική ίνωση και η οικογένειά του πρέπει να συμμετέχουν στον προγραμματισμό της μεταφοράς σε πρώιμο στάδιο. Το θέμα θα πρέπει να εισαχθεί όταν γίνεται η διάγνωση της ασθένειας και ενισχύεται σε κατάλληλα διαστήματα στη συνέχεια. Οι πρακτικές

συζητήσεις θα πρέπει να αρχίσουν σε ηλικία περίπου 11 ετών στο πλαίσιο εκπαιδευτικών, κοινωνικών και συνομιλιών σχετικά με την σεξουαλική διαπαιδαγώγηση σχετικά με την ανάπτυξη με μια μακροπρόθεσμη προϋπόθεση.

Πρέπει να υπάρχει στενή επαφή με ένα συμφωνημένο πρωτόκολλο μετάβασης και να προσδιοριστούν οι συντονιστές από τις δύο ομάδες. Ο έφηβος και οι φροντιστές του θα πρέπει να έχουν την ευκαιρία να συναντήσουν επίσημα την ομάδα ενηλίκων σε περισσότερες από μία περιπτώσεις. Αυτό επιτυγχάνεται με τη βέλτιστη από κοινού κλινική με την ομάδα ενηλίκων κατά τη διάρκεια της διαδικασίας μετάβασης. Μια ευκαιρία για επίσκεψη στις εγκαταστάσεις ενηλίκων, πρέπει να είναι διαθέσιμη στους ασθενείς και τους γονείς. Οι γραπτές πληροφορίες για κάθε ασθενή πρέπει να δίνονται στην ομάδα ενηλίκων κατά τη στιγμή της μεταβίβασης.

Εκτός των ανωτέρων στοιχείων όμως, η μετάβαση για το παιδιατρικό ασθενή στο τμήμα ενηλίκων, μπορεί να πραγματοποιηθεί και με το ρόλο των νοσηλευτών σε σχετικές υπηρεσίες υγείας. Ο ρόλος της υπηρεσίας αυτής, είναι να παρέχει εξειδικευμένες πληροφορίες νοσηλευτικής και φυσιοθεραπείας στο σπίτι και να διευκολύνει τη συνέχεια της φροντίδας μεταξύ του νοσοκομείου, των τοπικών υπηρεσιών και της οικογένειας.

Σκοπός των επισκέψεων στον σπίτι, των εν λόγω νοσηλευτών σε παιδιά με κυστική ίνωση, είναι ο εξής

Ø Παρακολούθηση και αξιολόγηση συμπεριλαμβανομένης της μέτρησης του SpO₂, της λειτουργίας του πνεύμονα και της συλλογής δείγματος π.χ. πτύελα, βήχας

Ø Μετά από μια πορεία από του στόματος(pegos)αντιβιοτικά

Η υπηρεσία φυσιοθεραπείας επίσης προσφέρει:

Ø αξιολόγηση και αναθεώρηση των τεχνικών απόχρεμψης των αεραγωγών

Ø συμβουλές σχετικά με την άσκηση καθώς επίσης και τη διόρθωση της στάσης του σώματος

Ø εκπαίδευση σχετικά με την χρήση εισπνεόμενων φαρμάκων και θεραπευτικές αγωγές

Ø παιδική φυσιοαναπνευστική άσκηση

Εκπαίδευση, ενδυνάμωση και ενθάρρυνση των ασθενών με κυστική ίνωση:

Ø Διάγνωση

Ø Διάγνωση νέας επιπλοκής

Ø Έναρξη νέων θεραπειών

Ø Προετοιμασία για τη μετάβαση.

Ø Υποστήριξη - σχολική / νηπιακή.

Ø Νεογέννητο προσυμπτωματικό έλεγχο.

Επίσης υπάρχουν τα εργαστήρια προσυμπτωματικού ελέγχου που ενημερώνουν τους νοσηλευτές της κλινικής για τα βρέφη που έχουν υποβληθεί σε εξετάσεις και πιθανόν να έχουν κυστική ίνωση. Οι νοσηλευτές της τοπικής φροντίδας με την υποστήριξη τοπικών επισκεπτών υγείας, επισκέπτονται τις οικογένειες στο σπίτι για να τους ενημερώσουν για το ύποπτο αποτέλεσμα. Οι νοσηλευτές της οικιακής φροντίδας μπορούν να απαντούν στις ερωτήσεις των γονέων με εξειδικευμένες γνώσεις.

Οι επισκέψεις στο σπίτι προσφέρουν στις οικογένειες την αμέριστη προσοχή ενός επαγγελματία υγείας μακριά από έναν πολύασχολο θάλαμο ή μια κλινική, στην ασφάλεια και την ιδιωτικότητα του σπιτιού τους. Αυτό παρέχει την ευκαιρία για λιγότερο μη επικεντρωμένες συζητήσεις για οτιδήποτε χρήζει συζήτησεως απο την οικογένεια. Συγκεκριμένα, μπορούν να αντιμετωπιστούν πρακτικά ζητήματα και μας δίνει την ευκαιρία να διερευνήσουμε πώς αντιμετωπίζει η οικογένεια την κατάσταση ζωής με ένα παιδί με κυστική ίνωση.

Οι επισκέψεις στο σπίτι μπορούν να είναι μια ιδανική ευκαιρία για συμμετοχή τόσο των γονέων, του παιδιού, των αδελφών και των εκτεταμένων μελών της οικογένειας. Προκειμένου να μεγιστοποιηθεί η αποτελεσματικότητα των επισκέψεων, γίνονται ραντεβού, με την οικογένεια να ανταποκρίνεται στις προσωπικές τους ανάγκες όσον αφορά τη συχνότητα και το περιεχόμενο. Η ομάδα θα προσπαθήσει να κανονίσει σύσκεψη στην οποία να παρευρίσκονται όλα τα μέλη της οικογένειας σε διαθέσιμες στιγμές ώστε να διευκολύνεται το πρόγραμμα τους προκειμένου να συζητηθούν οι υπάρχουσες συνθήκες και εξελίξεις για την πορεία της νόσου.

Επιπλέον επαφή, υποστήριξη και παρακολούθηση διατηρούνται επίσης μέσω τηλεφωνικής επικοινωνίας σε αμφίδρομη βάση. Οι επισκέψεις στο σπίτι δεν πρέπει να επιτρέπονται ως υποκατάστατο της τακτικής παρακολούθησης της κλινικής. Η ομάδα κλινικής ψυχολογίας είναι επίσης σε θέση να προσφέρει περιστασιακές κοινοτικές επισκέψεις ανάλογα με τις ανάγκες της κάθε οικογένειας πασχόντος ατόμου.

Η συγκεκριμένη ομάδα στοχεύει στη δημιουργία συνδέσμων με τις τοπικές υπηρεσίες ανάλογα με το κάθε παιδί, προκειμένου να προωθήσει τη συνέχεια της περίθαλψης. Η υπηρεσία οικιακής φροντίδας δεν αντικαθιστά τις τοπικές υπηρεσίες, αλλά αποσκοπεί να τις συμπληρώσει με την παροχή ειδικού πόρου. Η σύνδεση πραγματοποιείται τακτικά με:

- Ø νοσηλευτές παιδιών της κοινότητας
- Ø επισκέπτες της υγείας
- Ø σχολικούς νοσηλευτές και εκπαιδευτικούς
- Ø νοσηλευτές πρακτικής εξάσκησης
- Ø κοινωνικούς λειτουργούς
- Ø κοινοτικοί φυσιοθεραπευτές

- Ø κλινικούς διαιτολόγους
- Ø τοπική ψυχολογική ευεξία / υπηρεσίες ψυχικής υγείας (π.χ. σχολικοί σύμβουλοι, τοπικές υπηρεσίες ψυχικής υγείας παιδιών και εφήβων).

Η ομάδα δημιουργεί τακτικά "κοινή φροντίδα" με τους νοσηλευτές και τους φυσιοθεραπευτές παιδιών της τοπικής κοινότητας, επισκέπτοντας εναλλάξ (ή όπως απαιτείται) και σε ορισμένες περιπτώσεις από κοινού, εξασφαλίζοντας τηλεφωνική επικοινωνία μετά από επισκέψεις και εξωτερικούς ιατρούς. Ανάλογα με την προκείμενη θεραπεία η οικογένεια προτείνεται να διατηρεί στενές και άρρηκτες σχέσεις και με τους τοπικούς φαρμακοποιούς για την ταχύτερη και έγκυρη εξυπηρέτηση των αναγκών τους.

Η ομάδα επισκέπτεται σχολεία σε αίτημα των γονέων / φροντιστών να εκπαιδεύουν το προσωπικό του σχολείου σχετικά με την κυστική ίνωση και τα συγκεκριμένα προβλήματα που σχετίζονται με το παιδί κατά τη διάρκεια της σχολικής ημέρας. Η ομάδα οικιακής φροντίδας θα εκπαιδεύσει τους δασκάλους για την σχολική κατοικία δίνοντας τους συμβουλές αγωγής για να διασφαλιστεί ότι το παιδί μπορεί να παρακολουθήσει χωρίς να λείπουν ζωτικές θεραπείες.

Εάν ζητηθεί από το παιδί, μπορούν να δοθούν συνομιλίες που θα επιτρέψουν την καλύτερη κατανόηση από τους συμμαθητές τους. Η ομάδα επεκτείνει τη συμμετοχή τους σε κοινές κλινικές περιθάλψης και συνεχίζει να ενεργεί ως πόρος για ομάδες κοινής φροντίδας. Οι νοσηλευτές της κοινότητας μπορούν να καλύψουν την κλινική εξωτερικών ασθενών της CF παράλληλα με τον ειδικό κλινικό νοσηλευτή.

5.14. Ο Ρόλος του Νοσηλευτή στην Ψυχολογική Αντιμετώπιση των Συγγενών του Ασθενούς με Κυστική Ίνωση

Είναι αρκετά χρήσιμο για τους γονείς ή τους συγγενείς, η παροχή γραπτού οδηγού ο οποίος με απλές και σαφείς οδηγίες θα τους παρουσιάζεται ο τρόπος με τον οποίο πρέπει να χειριστούν τους ασθενείς με κυστική ίνωση. Οι γονείς ή τα ενήλικα άτομα, είναι πολύ σημαντικό να κατανοούν την ασθένεια στα άτομα αυτά και να προσπαθούν να μαθαίνουν συνέχεια όσα περισσότερα μπορούν για αυτήν. Με αυτό τον τρόπο έχουν την ικανότητα να αντιληφθούν άμεσα τυχόν προβλήματα που μπορεί να προκύψουν και επίσης θα γνωρίζουν τί να περιμένουν.

Οι γονείς πρέπει να λάβουν σοβαρά υπόψη τους, ότι το παιδί ή οι συγγενείς τους, πως οι ασθενείς με κυστική ίνωση, λειτουργούν καλύτερα όταν οι ρυθμοί της καθημερινότητας τους είναι οργανωμένοι και ακριβείς. Γι' αυτό το λόγο, οφείλουν να διατηρήσουν την καθημερινότητα σε σταθερά επίπεδα (π.χ. ώρες φαγητού, ώρες ύπνου). Συνήθως, οι γονείς των παιδιών αυτών, αισθάνονται αγχωμένοι, αδύναμοι να προσφέρουν βοήθεια στο παιδί τους και δυσκολεύονται να πάρουν αποφάσεις σχετικά με τη φροντίδα του κάθε συγκεκριμένου ατόμου. Γι' αυτό

χρειάζονται υποστήριξη από το οικογενειακό τους περιβάλλον και τα υπόλοιπα μέλη της οικογένειας, ώστε να ανταπεξέλθουν τις δυσκολίες.

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6^ο

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Κεφάλαιο 6^ο

Νοσηλευτικές διεργασίες

6.1 1^ο Περιστατικό

Στα επείγοντα περιστατικά παιδιατρικού νοσοκομείου εισήχθη βρέφος δώδεκα μηνών με έντονα τα συμπτώματα του υψηλού πυρετού σε συνδυασμό με ρίγος καθώς και ταχυκαρδία και αδυναμία αύξησης σωματικού βάρους σύμφωνα με τους γονείς. Η αρτηριακή του πίεση είναι 99/65mmHg. Το δέρμα του ασθενούς φαίνεται να είναι αφυδατωμένο.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ	ΔΙΑΓΝΩΣΗ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ-ΣΧΕΔΙΑΣΜΟΣ			ΕΦΑΡΜΟΓΗ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ
ΑΝΑΓΚΕΣ		ΙΕΡΑΡΧΗΣΗ ΑΝΑΓΚΩΝ	ΣΤΟΧΟΙ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ		
Ταχυκαρδία	Ελαφρά αυξημένη ταχυκαρδία που έχει σχέση με τον πυρετό	Υψηλή θερμοκρασία σώματος	Ο ασθενής να είναι απύρετος στις επόμενες 3-4 ώρες	-Χορήγηση αντιπυρετικού φαρμάκου -Κρύες κομπρέσες -Μέτρηση ζωτικών σημείων	-Δόθηκε αντιπυρετικό φάρμακο aprotel -Τοποθετήθη- καν κρύες κομπρέσες -Γίνεται μέτρηση ζωτικών σημείων ανα 3 ώρες	-Η θερμοκρασία του ασθενούς έπεσε στους 36,8°C μετά απο τη λήψη αντιπυρετικού, τύπου aprotel, -Οι κρύες κομπρέσες συνέβαλλαν στην πτώση της θερμοκρασίας
Θερμοκρασία 38,7°C	Υψηλός πυρετός που έχει σχέση με την πάθηση	Ταχυκαρδία	Να ρυθμιστούν οι σφύξεις σε φυσιολογικές τιμές	-Συχνή μέτρηση σφύξεων	-Έγινε συχνή μέτρηση των καρδιακών παλμών του ασθενούς	-Οι σφύξεις επανήλθαν στις φυσιολογικές τιμές μετά την λήψη του αντιπυρετικού
Αφυδατωμένη όψη δέρματος	Αφυδατωμένη όψη δέρματος που σχετίζεται με την αδυναμία πρόσληψης	Αφυδάτωση του δέρματος	Ο ασθενής να ενυδατωθεί και να διατηρήσει	-Χορήγηση όγκου υγρών με ενδοφλέβια έγχυση φυσιολογικού ορού	-Άρχισε ενδοφλέβια χορήγηση υγρών -Παρότρυνση των	-Ο ασθενής στο 24ώρο έχει λάβει 250ml και έχει αποβάλλει 270ml υγρών

	βάρους		φυσιολογικό ισοζύγιο υγρών εντός της ημέρας		γονέων για χορήγηση υγρών στο βρέφος	
Αδυναμία αύξησης βάρους	Αδυναμία αύξησης βάρους που έχει σχέση με την αδυναμία πρόσληψης τροφής	Ρίγος	Να μειωθεί το ρίγος με την πτώση του πυρετού	-Χορήγηση αντιπυρετικού φαρμάκου	-Χορηγήθηκε αντιπυρετικό φάρμακο τύπου apotel	-Με την χορήγηση αντιπυρετικού φαρμάκου και την πτώση του πυρετού μειώθηκε και το ρίγος του ασθενούς
Ρίγος	Ρίγος που σχετίζεται με τον υψηλό πυρετό	Αδυναμία αύξησης βάρους	Ο ασθενής να αυξήσει την πρόσληψη σωματικού βάρους	-Πρόσληψη θρεπτικών ουσιών υψηλής θερμιδικής αξίας ενδοφλεβίως	-Χορήγηση τροφής ενδοφλεβίως	-Με τη χορήγηση ενδοφλέβιας τροφής εξασφαλίστηκε η αναγκαία πρόσληψη θερμίδων και επομένως το βάρος του βρέφους

6.2. 2° Περιστατικό

Αγόρι ετών έξι προσέρχεται στα τακτικά εξωτερικά ιατρεία παιδιατρικού νοσοκομείου με εμφανή συμπτώματα λοιμώξεως του αναπνευστικού. Παρουσιάζει επίμονο παραγωγικό βήχα με παχύρρευστη βλέννα καθώς και συριγμό κατά την εισπνοή. Ο ασθενής παρουσιάζει έντονο άλγος στην περιοχή της κοιλιακής χώρας εξαιτίας πιθανής δυσκοιλιότητας.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ	ΔΙΑΓΝΩΣΗ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ-ΣΧΕΔΙΑΣΜΟΣ			ΕΦΑΡΜΟΓΗ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ
		ΙΕΡΑΡΧΗΣΗ ΑΝΑΓΚΩΝ	ΣΤΟΧΟΙ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ		
Άλγος κοιλιακής χώρας	Εντοπισμένο άλγος που οφείλεται στην δυσκοιλιότητα (προβλήματα πεπτικού συστήματος)	Συριγμός	Ο ασθενής να εισπνέει χωρίς συριγμό	-Να χορηγηθεί εισπνεόμενο φάρμακο με χρήση μάσκας τύπου νεφελοποιητή για την διευκόλυνση της αναπνοής	Εφαρμόστηκε εισπνεόμενο φάρμακο	Ελλατώθηκε ο συριγμός και ο ασθενής είναι σε θέση να αναπνέει με μεγαλύτερη ευκολία
Παραγωγικός βήχας με παχύρρευστη βλέννα	Παχύρρευστη βλέννα που έχει σχέση με τον παραγωγικό βήχα και με πιθανή λοίμωξη του αναπνευστικού	Άλγος κοιλιακής χώρας	Ο ασθενής να μην πονάει στις επόμενες 3-4 ώρες	-Χορήγηση αναλγητικού φαρμάκου ενδοφλεβίως (IV)	Χορηγήθηκε αναλγητικό φάρμακο	Ο ασθενής σταμάτησε να πονά
Δυσκοιλιότητα	Δυσκοιλιότητα που εμφανίζεται λόγω μη διεγνωσμένων	Παραγωγικός βήχας με παχύρρευστη	Ο παιδιατρικός ασθενής να ελατώσει τον	-Χορήγηση εναιωρήματος για την απόγχεμψη	Χορηγήθηκε το αποχρεμπτικό εναιώρημα	Ο ασθενής αποψρέμπει βλέννες με μεγαλύτερη ευκολία καθώς επίσης οι

	πεπτικών προβλημάτων	βλέννα	παραγωγικό του βήχα και να σταματήσει η έκκριση βλέννας	των παχύρρευστων βλεννών		βλέννες είναι πιο υδαρείς
Συριγμός	Συριγμός που οφείλεται στην παχύρρευστη βλέννα	Δυσκοιλιότητα	Να αποκατασταθεί η φυσιολογική λειτουργία του εντέρου	-Να χορηγηθούν υπόθετα γλυκερίνης	Χορηγήθηκαν υπόθετα γλυκερίνης	Ο ασθενής παρουσιάζει ικανοποιητική κένωση του εντέρου

6.3. 3^ο Περιστατικό

Ασθενής ετών 12 με διεγνωσμένη κυστική ίνωση, εισέρχεται στα επείγοντα νοσοκομείου με εμέτους, εμφανή κοιλιακή διάταση, παροξυσμικό βήχα, ωχρο δέρμα καθώς και αναπνοές με συριγμό. Η αρτηριακή του πίεση είναι 102/73 mmHg. Και η θερμοκρασία του σώματος του κυμαίνεται σε φυσιολογικά επίπεδα 36.4°C.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ	ΔΙΑΓΝΩΣΗ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ-ΣΧΕΔΙΑΣΜΟΣ			ΕΦΑΡΜΟΓΗ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ
		ΙΕΡΑΡΧΗΣΗ ΑΝΑΓΚΩΝ	ΣΤΟΧΟΙ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ		
Ωχρο δέρμα	Ωχρο δέρμα που οφείλεται στους εμέτους	Συριγμός	Να αναπνέει χωρίς δυσχέρεια	Χορήγηση αναπνευστικών αερολυμάτων	Χορηγήθηκαν αναπνευστικά φάρμακα	Η αναπνοή του ασθενούς βελτιώνεται
Κοιλιακή διάταση	Κοιλιακή διάταση που έχει σχέση με την πάθηση	Παροξυσμικός βήχας	Να διακοπεί ο έντονος βήχας προκειμένου να αναπνέει καλύτερα	Χορήγηση εναιωρημάτων	Χορηγήθηκαν εναιωρήματα για τον έντονο βήχα	Ο παροξυσμικός βήχας ελαττώνεται
Παροξυσμικός βήχας	Παροξυσμικός βήχας που οφείλεται στην επιδείνωση της πάθησης	Εμέτοι	Να ελαττωθούν οι εμέτοι και να αποκατασταθεί το γαστρεντερικό σύστημα και το ισοζύγιο	Χορήγηση ενδοφλεβίως (IV) αντιεμετικά φάρμακα καθώς και ο ασθενής να τοποθετηθεί σε πλάγια θέση. ΝΑ δοθεί νεφροειδές για	Χορηγήθηκαν αντιεμετικά φάρμακα ο ασθενής τοποθετήθηκε σε πλάγια θέση και δόθηκε νεφροειδές	Οι εμέτοι ελαχιστοποιήθηκαν, ο ασθενής αισθάνεται καλύτερα

				τους εμέτους		
Συριγμός	Συριγμός που οφείλεται στον παροξυσμικό βήχα	Κοιλιακή διάταση	Να επανέλθει η φυσιολογική λειτουργία του εντέρου	Να χορηγηθεί σιρόπι τύπου duphalac για την πρόκληση κένωσης του εντέρου	Δόθηκε στον ασθενή sir Duphalac .	Πραγματοποιήθηκε κένωση του εντέρου και συνεπώς ελατώθηκε η κοιλιακή διάταση
Εμέτοι	Έμετοι που σχετίζονται σε γαστρεντερικές επιπλοκές	Ωχρο δέρμα	Να αποκτήσει ο ασθενής φυσιολογική όψη του δέρματος	Συχνή μέτρηση ζωτικών σημείων με έμφαση στον κορεσμό του οξυγόνου ανα 1 ώρα.	Πραγματοποιήθηκε η μέτρηση των ζωτικών σημείων	Ο ασθενής φαίνεται να ανακτά το φυσιολογικό χρώμα του δέρματος του.

6.4 4° Περιστατικό

Ασθενής ετών 25 προσέρχεται στο νοσοκομείο για προγραμματισμένη χειρουργική επέμβαση μεταμόσχευσης πνευμόνων. Τα ζωτικά του σημεία κυμαίνονται σε φυσιολογικές τιμές εκτός του κορεσμού ο οποίος παρουσιάζεται χαμηλός. Α.Π 130/85 mmHg σφύξεις 86 per min, θερμοκρασία 36.8°C και spO_2 80% (με βοήθεια O_2 μάσκας Venturi 50%). Παρουσιάζει υψηλά επίπεδα άγχους για την χειρουργική επέμβαση.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ	ΔΙΑΓΝΩΣΗ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ-ΣΧΕΔΙΑΣΜΟΣ			ΕΦΑΡΜΟΓΗ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ
		ΙΕΡΑΡΧΗΣΗ ΑΝΑΓΚΩΝ	ΣΤΟΧΟΙ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ		
Χειρουργείο	Προεγχειρητική φροντίδα που έχει σχέση με το χειρουργείο	Χειρουργείο	Να δοθεί προεγχειρητική εντός της ημέρας	-Να μείνει νηστικός απο τις 12 πμ της προηγούμενης μέρας του χειρουργείου -Να γίνει ο απαραίτητος προεγχειρητικός έλεγχος -Να ετοιμαστεί ο ασθενής για το χειρουργείο (χειρουργική ρόμπα, ποδονάρια, χειρουργικός σκούφος) -Να αφαιρεθούν μεταλλικά στοιχεία -Συμπλήρωση απαραίτητων αιτήσεων και	-Έγιναν οι απαιτούμενες εξετάσεις -Ο ασθενής είναι νηστικός απο τις 12 π.μ -Έγινε η προεγχειρητική ετοιμασία του ασθενούς σύμφωνα με το πρωτόκολλο της κλινικής	Ο ασθενής είναι έτοιμος για το χειρουργείο

				υπογραφών		
Άγχος	Άγχος που έχει σχέση με το χειρουργείο	Άγχος	Ο ασθενής να παραμείνει ψύχραιμος εντός της ημέρας	-Να εκφράσει τα συναισθήματα και τις ανησυχίες του -Να γίνει ενημέρωση σχετικά με την προεγχειρητική, διεγχειρητική και μετεγχειρητική φροντίδα -Ενημέρωση του ιδίου και της οικογένειας του/των συνοδών του	Ο νοσηλευτής διέθεσε χρόνο κάθησε μαζί με τον ασθενή και συζήτησε μαζί του -Ο ασθενής εκμηστηρρεύτηκε το άγχος που προκλήθηκε από την απόφαση για το χειρουργείο -Ο νοσηλευτής ενημέρωσε τον ίδιο και τους συνοδούς του για προεγχειρητική και μεταγχειρητική φροντίδα	Ο ασθενής παραμένει ήρεμος

Συμπεράσματα

Η κυστική ίνωση (CF) είναι η πιο συχνή κληρονομική νόσος της λευκής φυλής, με εκτιμώμενη συχνότητα εμφάνισης 1 στα 2500 νεογνά. Οι περισσότεροι ασθενείς με κυστική ίνωση, εμφανίζουν χρόνια πνευμονική νόσο και βρογχεκτασίες, καθώς επίσης και παγκρεατική ανεπάρκεια και επακόλουθο υποσιτισμό.

Λόγω της εξέλιξης της ανίχνευσης, της θεραπείας και του ελέγχου των λοιμώξεων, οι ασθενείς που διαγνώστηκαν με κυστική ίνωση κατά την τελευταία δεκαετία αναμένεται πλέον να επιβιώσουν στη δεκαετία των 50 ετών. Ωστόσο, η θεραπεία της κυστικής ίνωσης, συνεπάγεται καθημερινή προσήλωση σε εντατικά αντιβιοτικά σκευάσματα, συμπληρώματα βιταμινών και ενζύμων, κατανάλωση πλούσιας σε θερμίδες διατροφής, χρήση αναπνευστήρα και σωματικά απαιτητική φυσιοθεραπεία κυρίως στον θώρακα. Η περιορισμένη καθημερινή λειτουργία, η κακή προσκόλληση στη θεραπεία, η χαμηλή αυτοεκτίμηση και οι ψυχοκοινωνικές εκβάσεις που έχουν μειωθεί έχουν αναφερθεί.

Αυτό που παραμένει λιγότερο γνωστό είναι ο τρόπος με τον οποίο οι νέοι ασθενείς αντιμετωπίζουν τα συμπτώματα, την προγνωστική αβεβαιότητα και το βάρος της θεραπείας της κυστικής ίνωσης. Η λεπτομερής κατανόηση των πεποιθήσεων και των στάσεων των ανθρώπων μπορεί να επιτευχθεί μέσω ποιοτικής έρευνας και η σύνθεση πολλαπλών ποιοτικών μελετών μπορεί να προσφέρει ένα ευρύτερο φάσμα δεδομένων σε διάφορα πλαίσια υγειονομικής περίθαλψης και να δημιουργήσει νέες και πιο ολοκληρωμένες κατανοήσεις των κοινωνικών φαινομένων.

Τα παιδιά και οι έφηβοι με την κυστική ίνωση έχουν μειωμένο προσδόκιμο ζωής, σημαντικές νοσηρότητες και επιβαρύνσεις θεραπείας που βλάπτουν την καθημερινή λειτουργία και τους στόχους ζωής. Η μελέτη υπογραμμίζει τις προσωπικά σημαντικές εμπειρίες των παιδιών με κυστική ίνωση, συμπεριλαμβανομένης της συναισθηματικής ευπάθειας και των στρατηγικών και των δυνατοτήτων τους για ανάπτυξη ανθεκτικότητας. Οι προκλήσεις της ζωής με την κυστική ίνωση, περιλαμβάνουν την αποδοχή της πρόγνωσής τους, την τήρηση ενός απαιτητικού θεραπευτικού σχήματος, την απώλεια της ανεξαρτησίας, τη μετάβαση στην φροντίδα των ενηλίκων, τον περιορισμό της κοινωνικής συμμετοχής και την έλλειψη ευκαιριών εκπαίδευσης και σταδιοδρομίας, γεγονός που ενίσχυσε την αίσθηση της δυσαρέσκειας και της αποδυνάμωσης. Παρέχεται κοινωνική στήριξη από την οικογένεια, τους φίλους και άλλους ασθενείς με κυστική ίνωση, ενώ οι εσωτερικές στρατηγικές αντιμετώπισης περιλαμβάνουν τον επαναπροσδιορισμό της ομαλότητας, την ανάληψη ευθύνης, τον καθορισμό εφικτών ή ρεαλιστικών στόχων και την ελπίδα για μεταμόσχευση ζωτικών οργάνων (πνευμόνων) και ιατρική πρόοδο.

Το αίσθημα της διαφορετικότητας από τους άλλους φάνηκε να είναι πιο έντονο στις νεότερες ηλικίες. Κάποιοι έφηβοι πίστευαν ότι η κυστική ίνωση τους προκάλεσε να ωριμάσουν πέρα από τη χρονολογική τους ηλικία, γεγονός που τους ώθησε να δεχτούν την ασθένειά τους και να τηρήσουν τη συνταγογραφούμενη θεραπεία τους, ενώ άλλοι επέλεξαν να συμμετάσχουν σε συμπεριφορές υψηλού κινδύνου για να αποδείξουν ότι δεν περιορίστηκαν από την κυστική ίνωση.

Εκείνοι με πιο ήπιες ασθένειες ήταν ακόμα σε θέση να διατηρήσουν την αίσθηση του ελέγχου μέσω της συμμετοχής τους σε σωματικές, σχολικές και κοινωνικές δραστηριότητες. Ωστόσο, οι ασθενείς με κυστική ίνωση πάσχουν από αισθήματα αδυναμίας.

Τα θέματα που εντοπίζονται σε σχετικές ανασκοπήσεις, μπορεί να μας βοηθήσουν να εξηγήσουμε γιατί ορισμένα παιδιά και έφηβοι με κυστική ασθένεια εμφανίζουν χαμηλότερη ποιότητα ζωής από ότι οι συνομήλικοί τους. Σημειώνεται ότι οι γυναίκες με κυστική ίνωση έχουν αναφέρει περισσότερα συναισθηματικά συμπτώματα και μεγαλύτερο πόνο, περνούν περισσότερο χρόνο στο νοσοκομείο από ότι οι άντρες με παρόμοιο επίπεδο ασθένειας, και έχουν χειρότερη πρόγνωση από τους άντρες.

Τα ευρήματά υποδεικνύουν ότι υπάρχουν δύο κατηγορίες ασθενών. Εκείνοι που είναι σε θέση να δώσουν έμφαση στην ανάληψη ευθύνης για τις θεραπείες τους και στη διατήρηση μιας θετικής στάσης, ενώ αντίθετα άλλοι ασθενείς εξέφρασαν την αξία της κατανομής της ευθύνης για τη διαχείριση της υγείας τους. Για παράδειγμα έχουν την ανάγκη να αλληλεπιδρούν είτε με τον γονέα ή τον θεράποντα ιατρό τους. Μελέτες έχουν επίσης διαπιστώσει ότι μια μείωση στη λειτουργία των πνευμόνων προβλέπει μια κακή ποιότητα ζωής που σχετίζεται με την υγεία με την πάροδο του χρόνου. Αυτό υποστηρίζεται από τα συμπεράσματά ότι πολλά από τα ψυχοκοινωνικά ζητήματα στην κυστική ίνωση σχετίζονται με θέματα κόπωσης και σωματικής ανικανότητας.

Τα παιδιά και οι έφηβοι που ζουν με άλλες χρόνιες ασθένειες που περιορίζουν τη ζωή τους, συμπεριλαμβανομένου του Ca, της νεανικής ιδιοπαθούς αρθρίτιδας και της χρόνιας νεφρικής νόσου, παρουσιάζουν επίσης απώλεια του ελέγχου του σώματός τους, λόγω των τακτικών επεμβατικών διαδικασιών, της κοινωνικής απομόνωσης, η συνείδηση για τις διαφορές στη φυσική εμφάνισή τους σε σύγκριση με τους συμμαθητές τους. Η ικανότητα συμμετοχής στη σωματική δραστηριότητα θεωρείται σημαντική τόσο για τον πληθυσμό του CF όσο και για τον πληθυσμό που νοσεί από χρόνια άσθμα.

Αυτό που μπορεί να είναι μοναδικό σε παιδιά και εφήβους με κυστική ίνωση είναι το πώς η ευαισθησία τους σε λοιμώξεις (συμπεριλαμβανομένων των διασταυρωμένων λοιμώξεων που απαιτούν διαχωρισμό) περιορίζει τον τρόπο ζωής τους, μειώνει την ικανότητά τους να

συμμετέχουν στη σωματική δραστηριότητα και διαιωνίζει το άγχος, την απομόνωση και την αβεβαιότητα. Επίσης, κυριαρχεί αμηχανία και ίσως κάποια απομόνωση από τους συνομήλικους τους εξαιτίας της εκδήλωσης της νόσου με έντονο βήχα. Λόγω τούτου είναι πιθανό να απομονωθούν από τους υπόλοιπους εξαιτίας της σκέψης ότι η ασθένεια είναι μεταδοτική.

Η φροντίδα του ασθενή με κυστική ίνωση αποτελεί σημείο αναφοράς για την παροχή ολοκληρωμένης πολυεπιστημονικής φροντίδας στην παιδιατρική. Η μη τήρηση της θεραπείας παραμένει ένα σημαντικό πρόβλημα, ιδιαίτερα στον παιδιατρικό πληθυσμό. Η μελέτη δείχνει επίσης ότι αυτό μπορεί να οφείλεται σε αυτοσυνείδηση και προσπάθεια να υιοθετήσει υγιεινή συμπεριφορά, συμμετέχοντας σε πρακτικές που διακινδυνεύουν για να αποκτήσουν την αίσθηση του ελέγχου και της ανεξαρτησίας, χρειάζεται να «ξεφύγουν» από την ασθένεια και την εξάντληση από τις απαιτήσεις της θεραπείας, και μια αίσθηση αποδυνάμωσης.

Οι παρακίνητικοί παράγοντες για την τήρηση της θεραπείας περιλαμβάνουν αποφασιστικότητα για διατήρηση της υγείας στην ελπίδα τους για μεταμόσχευση και η επιθυμία να αναλάβει την ευθύνη και να επιδείξει ωριμότητα. Προκειμένου να προωθηθεί η ανεξαρτησία, η ενδυνάμωση και η εμπιστοσύνη στην αυτοδιαχείριση, που μπορεί να οδηγήσει σε βελτιωμένη προσκόλληση, όπου οι ασθενείς συμμετέχουν ενεργά στις αποφάσεις σχετικά με τη δική τους θεραπεία και αισθάνονται τον έλεγχο της θεραπείας τους. Πλέον είναι υπαρκτή η ανάγκη βέλτιστης κάλυψης των πιο μακροπρόθεσμων αναγκών ασθενών με κυστική ίνωση που θα ζήσουν περισσότερο, ειδικά των ψυχοκοινωνικών αναγκών τους, όπως περιγράφεται στην επισκόπηση μας.

Το οικογενειακό περιβάλλον, η εκπαίδευση, οι δραστηριότητες είναι έγκυρα εργαλεία που μπορεί να χρησιμοποιηθούν για την αξιολόγηση της ψυχοκοινωνικής κατάστασης και των συμπεριφορών κινδύνου για την υγεία σε εφήβους. Τα εργαλεία αυτά μπορούν να χρησιμοποιηθούν για τον εντοπισμό ασθενών που θα επωφεληθούν από τις ψυχοκοινωνικές υπηρεσίες, οι οποίες θα μπορούσαν να προσαρμοστούν για τον πληθυσμό της κυστικής ίνωσης και έτσι να υποστηρίξουν τους κλινικούς για την προώθηση της ψυχοκοινωνικής αντιμετώπισης των παιδιών αυτών.

Τα παραπάνω ευρήματά ωστόσο, υποδεικνύουν την ανάγκη εξατομίκευσης της μεταβατικής προσέγγισης, εστιάζοντας στην ετοιμότητα και τις προσδοκίες του ατόμου για μετάβαση, η οποία μπορεί να διευκολυνθεί με τη δημιουργία ενός σχεδίου φροντίδας με τον ασθενή και την οικογένειά του. Έχει εφαρμοστεί μια συνεργατική διαδικασία μέσω της εισαγωγής κλινικής σε ενήλικες σε παιδιατρικό περιβάλλον σε κλινικές κυστικής ίνωσης στο Ηνωμένο Βασίλειο καθώς και την Αυστραλία. Η επιτυχής συνεργασία μπορεί να προωθηθεί μέσω του διορισμού ενός συντονιστή μετάβασης στο πλαίσιο της ομάδας κυστικής ίνωσης για τη

σύνδεση των παιδιατρικών ομάδων και των ομάδων ενηλίκων ασθενών και την απαραίτητη παροχή εκπαίδευσης στις οικογένειες.

Βιβλιογραφία

1. Linda s. constanzo, Φυσιολογία 4^η έκδοση, 2010, Ιατρικές εκδόσεις Λαγός Δημήτριος
2. Susan E.Mulroney,Adam K Myers,Βασικές Αρχές φυσιολογίας,2009,f.Netter M.D,εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης
3. Richard L.Drake,Wayne Vogl,Adam W. Mitchell,Gray's Ανατομία Τόμος 1, 2005,εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης Ιατρική Βιβλιοθήκη
4. Richard L.Drake,Wayne Vogl,Adam W. Mitchell,Gray's Ανατομία Τόμος 2, 2005,εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης Ιατρική Βιβλιοθήκη
5. Marilyn J.Hockenberry, David Wilson, Wong's Παιδιατρική Νοσηλευτική, Θεμελιώδεις Γνώσεις Για Την Φροντίδα Του Παιδιού Σε Όλα Τα Στάδια Της Ανάπτυξης, 2011, εκδόσεις ΒΗΤΑ medical arts.
6. Abbott J, Hart A, Morton A, et al. Health-related quality of life in adults with cystic fibrosis: the role of coping. *J Psychosom Res.* 2008;64(2):149–57
7. Boucher RC. Cystic fibrosis. In: Lango DL, Fauci A, Kasper D, editors. *Harrison's Principles of Internal Medicine.* 18th ed. New York: McGraw-Hill Medical; 2012. pp. 2147–51.
8. Charmaz K. Grounded theory in the 21st century. In: Denzin NK, Lincoln YS, editors. *The SAGE handbook of qualitative research.* Thousand Oaks, CA: Sage Publications; 2005. pp. 507–535.
9. Charmaz K. *Constructing Grounded Theory.* Thousand Oaks, CA: SAGE Publications; 2006.
10. Ekedahl M, Wengstrom Y. Nurses in cancer care--stress when encountering existential issues. *European Journal of Oncology Nursing.* 2007;11(3):228–237.
11. Filigno SS, Brannon EE, Chamberlin LA, Sullivan SM, Barnett KA, Powers SW. Qualitative analysis of parent experiences with achieving cystic fibrosis nutrition recommendations. *Journal of Cystic Fibrosis.* 2012;11:125–130
12. Goldbeck L, Zerrer S, Schmitz TG. Monitoring quality of life in outpatients with cystic fibrosis: feasibility and longitudinal results. *J Cyst Fibros.* 2007;6(3):171–8.
13. Grosseohme DH, Cotton S, Ragsdale J, Quittner AL, McPhail G, Seid M. "I honestly believe God keeps me healthy so I can take care of my child": Parental use of faith related to treatment adherence. *Journal of Health Care Chaplaincy.* 2013;19(2):66–78.
14. Grosseohme DH, Ragsdale J, Wooldridge JL, Cotton S, Seid M. We can handle this: parents' use of religion in the first year following their child's diagnosis with cystic fibrosis. *J Health Care Chaplain.* 2010;16(3-4):95–108.
15. Grosseohme DH, Ragsdale JR, Cotton S, Meyers MA, Clancy JP, Seid M, Joseph PM. Using spirituality after an adult CF diagnosis: cognitive reframing and adherence motivation.

- Journal of Health Care Chaplaincy. 2012;18(3-4):110–120.
16. Grosseohme DH, Ragsdale JR, Snow A, Seid M. We were Chosen as a Family: Parents' Evolving Use of Religion when Their Child has Cystic Fibrosis. *Journal of Religion and Health*. 2011:1–12.
 17. Grosseohme DH, Szczesniak R, Dimitriou S, Dodd C, Britton L, Chini B, Seid M. Parental adherence: spiritual, religious and psychosocial influences. Paper presented at the North American Cystic Fibrosis Conference; Salt Lake City, UT. 2013.
 18. Havermans T, Colpaert K, Dupont LJ. Quality of life in patients with Cystic Fibrosis: association with anxiety and depression. *J Cyst Fibros*. 2008;7(6):581–4
 19. Jaya Hindin MJ, Ahmed S. Differences in young people's reports of sexual behaviors according to interview methodology: a randomized trial in India. *American Journal of Public Health*. 2008;98(1):169–174.
 20. Kosciak RL, Douglas JA, Zaremba K, et al. Quality of life of children with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2005;147(3 Suppl):S64–8.
 21. Ding WY, Beresford MW, Saleem MA, Ramanan AV, Big data and stratified medicine: What does it mean for children, *Dis Child* 2018.
 22. Modi AC, Lim CS, Yu N, Geller D, Wagner MH, Quittner AL. A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2006;5(3):177–185
 23. Modi AC, Quittner AL. Barriers to treatment adherence for children with cystic fibrosis and asthma: what gets in the way? *Journal of Pediatric Psychology*. 2006
 24. Quittner AL, Barker DH, Snell C, et al. Prevalence and impact of depression in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2008;14(6):582–8
 25. Thomas C, Mitchell P, O'Rourke P, et al. Quality-of-life in children and adolescents with cystic fibrosis managed in both regional outreach and fibrosis center settings in Queensland. *J Pediatr*. 2006;148(4):508–16
 26. Schmitz TG, Henrich G, Goldbeck L. Quality of life with cystic fibrosis - aspects of age and gender. *Klin Padiatr*. 2006;218(1):7–12.
 27. Auger KA, Kahn RS, Beck AF, Simmons JM, Medical home quality and readmission risk for children hospitalized with asthma exacerbations, *Pediatrics* 2013.
 28. Charmaz K. Grounded theory in the 21st century. In: Denzin NK, Lincoln YS, editors. *The SAGE handbook of qualitative research*. Thousand Oaks, CA: Sage Publications; 2005. pp. 507–535.
 29. Charmaz K. *Constructing Grounded Theory*. Thousand Oaks, CA: SAGE Publications; 2006.

30. Ekedahl M, Wengstrom Y. Nurses in cancer care--stress when encountering existential issues. *European Journal of Oncology Nursing*. 2007; 11(3):228–237.
31. Filigno SS, Brannon EE, Chamberlin LA, Sullivan SM, Barnett KA, Powers SW. Qualitative analysis of parent experiences with achieving cystic fibrosis nutrition recommendations. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2012; 11:125–130.
32. Grossoehme DH, Cotton S, Ragsdale J, Quittner AL, McPhail G, Seid M. "I honestly believe God keeps me healthy so I can take care of my child": Parental use of faith related to treatment adherence. *Journal of Health Care Chaplaincy*. 2013; 19(2):66–78.
33. Grossoehme DH, Ragsdale J, Wooldridge JL, Cotton S, Seid M. We can handle this: parents' use of religion in the first year following their child's diagnosis with cystic fibrosis. *J Health Care Chaplain*. 2010;16(3-4):95–108.
34. Grossoehme DH, Ragsdale JR, Cotton S, Meyers MA, Clancy JP, Seid M, Joseph PM. Using spirituality after an adult CF diagnosis: cognitive reframing and adherence motivation. *Journal of Health Care Chaplaincy*. 2012;18(3-4):110–120.
35. Grossoehme DH, Ragsdale JR, Snow A, Seid M. We were Chosen as a Family: Parents' Evolving Use of Religion when Their Child has Cystic Fibrosis. *Journal of Religion and Health*. 2011:1–12.
36. Grossoehme DH, Szczesniak R, Dimitriou S, Dodd C, Britton L, Chini B, Seid M. Parental adherence: spiritual, religious and psychosocial influences. Paper presented at the North American Cystic Fibrosis Conference; Salt Lake City, UT. 2013.
37. Modi AC, Lim CS, Yu N, Geller D, Wagner MH, Quittner AL. A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2006;5(3):177–185.