

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΠΑΤΡΩΝ  
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΥΓΕΙΑΣ  
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

## ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

### Κυστική Ίνωση: Ο ρόλος του νοσηλευτή



Φοιτήτρια: Βαρθαλάμη Μαρία

Επιβλέπων καθηγητής: Δρ. Αντιγόνη - Μαρία Μιχαλοπούλου

Πάτρα, 2019

## Περιεχόμενα

Περίληψη .....	4
Abstract.....	5
Εισαγωγή .....	6
Ιστορική Αναδρομή .....	8
Κεφάλαιο 1 .....	10
1.1 Ορισμός.....	10
1.2 Παθογένεια.....	11
1.3 Ανατομία .....	12
1.3.1 Αναπνευστικό Σύστημα .....	12
1.3.1.1 Ρινική Κοιλότητα.....	13
1.3.1.2 Φάρυγγας .....	13
1.3.1.3 Λάρυγγας.....	14
1.3.1.4 Τραχεία .....	15
1.3.1.5 Βρόγχοι .....	15
1.3.1.6 Πνεύμονες .....	16
1.3.2 Πεπτικό σύστημα.....	17
1.3.2.1 Στοματική κοιλότητα .....	17
1.3.2.2 Οισοφάγος.....	18
1.3.2.3 Στόμαχος .....	18
1.3.2.4 Λεπτό έντερο .....	19
1.3.2.5 Παχύ έντερο .....	19
1.3.2.6 Σκωληκοειδής απόφυση.....	20
1.3.2.7 Ήπαρ .....	20
1.3.2.8 Χοληφόρο σύστημα.....	21
1.3.2.9 Χοληδόχος κύστη .....	21
1.3.2.10 Πάγκρεας.....	22
Κεφάλαιο 2 .....	23
2.1 Γονίδιο CFTR.....	23
2.2 Δομή και Λειτουργία του CFTR.....	23
2.3 Ρύθμιση της λειτουργίας του CFTR.....	24
2.4 Μεταλλάξεις του CFTR.....	25
2.5 Η σημασία των μεταλλάξεων.....	26
Κεφάλαιο 3 .....	27
3.1 Αίτιο της ΚΙ.....	27
3.2 Τι προκαλεί η ΚΙ .....	28
3.3 Μικρόβιο σε ασθενείς με ΚΙ.....	28
3.4 Συμπτώματα της ΚΙ.....	29
3.5 Διάγνωση της ΚΙ .....	31
3.5.1 Υπερηχογραφική διάγνωση.....	33
3.6 Δυνατότητες Πρόληψης.....	34
3.7 Πρόγνωση .....	34
3.8 Προγεννητικός έλεγχος.....	34
3.8.1 Έλεγχος εγκύου και νεογέννητου.....	35
• Ποιοι μπορεί να επωφεληθούν από ένα γενετικό τεστ ΚΙ;.....	36
• Τι σημαίνει ένα θετικό αποτέλεσμα γενετικού τεστ για ΚΙ;.....	36
• Τι σημαίνει ένα αρνητικό αποτέλεσμα γενετικού τεστ για ΚΙ;.....	36
Κεφάλαιο 4 .....	37
4.1 Αντιμετώπιση .....	37

4.2 Η θεραπεία για τα προβλήματα στους πνεύμονες.....	38
4.2.1 Φυσικοθεραπεία στο στήθος (CPT) .....	38
4.2.2 Φάρμακα .....	39
4.2.3 Άσκηση .....	40
4.3 Θεραπεία για προχωρημένη νόσο του πνεύμονα .....	41
4.3.1 Μεταμόσχευση πνεύμονα .....	41
4.4 Διατροφή.....	41
4.5 Επιπλέον θεραπείες της ΚΙ .....	42
4.6 Προοπτικές για το μέλλον.....	43
Κεφάλαιο 5 .....	44
5.1 Τρόπος κληρονόμησης της ΚΙ .....	44
5.2 Συχνότητα .....	45
5.3 Προφίλ παιδιών και εφήβων με ΚΙ .....	46
Κεφάλαιο 6 .....	48
6.1 Εκπαίδευση του νοσηλευτή .....	48
6.2 Ο εκπαιδευτικός ρόλος του νοσηλευτή στην κοινότητα .....	49
6.3 Εκπαίδευση ασθενών στο τμήμα νοσηλείας.....	51
6.4 Εκπαίδευση ασθενών στην κατ' οίκον νοσηλεία .....	51
6.5 Ο ρόλος του νοσηλευτή στην διάγνωση.....	52
6.6 Ο ρόλος του νοσηλευτή στη θεραπεία .....	54
6.7 Θεραπευτική αγωγή με ενδοφλέβια και εισπνεόμενα φάρμακα.....	55
6.8 Ο ρόλος του νοσηλευτή στην εκτέλεση ασκήσεων ρευστοποίησης εκκρίσεων. .....	59
6.9 Φροντίδα κεντρικών φλεβικών καθετήρων .....	60
6.10 Εντερική διατροφή .....	61
6.11 Εξωνοσοκομειακή νοσηλευτική φροντίδα.....	62
6.12 Η οικογένεια του ασθενούς και η συμβουλευτική γονέων .....	63
6.13 Εξειδικευμένη νοσηλευτική φροντίδα κατά τη μετάβαση σε υπηρεσίες ενηλίκων .....	66
6.14 Κατ' οίκον νοσηλεία σε παιδιά με ΚΙ.....	67
6.15 Ψυχοκοινωνική προσέγγιση.....	69
Κεφάλαιο 7 .....	73
7.1 Μελέτη Κλινικής περίπτωσης- Νοσηλευτική διεργασία.....	73
7.1.1 Περιγραφή περιστατικού .....	73
7.1.2 Περιγραφή περιστατικού .....	76
Συμπεράσματα .....	81
Βιβλιογραφία .....	82

## Περίληψη

Η κυστική ίνωση (στη συνέχεια θα αναφέρεται ως «ΚΙ» από τα αρχικά της νόσου, για συντομία) είναι η πιο συχνή απειλητική για την ζωή κληρονομική νόσος. Προκαλείται από την μετάλλαξη ενός γονιδίου που βρίσκεται στο χρωμόσωμα 7 και έχει ως αποτέλεσμα την παραγωγή μιας ελαττωματικής πρωτεΐνης της CFTR. Η νόσος μεταβιβάζεται με αυτοσωμικό υπολειπόμενο χαρακτήρα και προσβάλλει τους εξωκρινείς αδένες ,το πάγκρεας , το ήπαρ, το λεπτό έντερο και τα όργανα του αναπαραγωγικού συστήματος. Η διάγνωση της γίνεται αρχικά με προγεννητικό έλεγχο και στους πρώτους μήνες ζωής του νεογνού με το τεστ ιδρώτα και με την γενετική εξέταση.

Η ΚΙ είναι μια ανίατη ασθένεια και η θεραπεία της έχει ως στόχο την αντιμετώπιση των αναπνευστικών λοιμώξεων. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα τη χρήση εισπνεόμενων φαρμάκων όπως βλεννολυτικά και βρογχοδιασταλτικά που βοηθούν στην βελτίωση της πνευμονικής λειτουργίας. Επιπλέον υπάρχει και η χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων γιατί ένα μεγάλο ποσοστό των ασθενών παρουσιάζει παγκρεατική ανεπάρκεια. Η προσδόκιμη θεραπεία της νόσου, η οποία είναι δυνατή ως ένα βαθμό περιλαμβάνει χορήγηση αντιβιοτικών, ειδικών φαρμάκων και οξυγόνου για την ομαλή λειτουργία του αναπνευστικού συστήματος. Σημαντικό ρόλο κατέχει και η ειδική διατροφική υποστήριξη για τον κάθε ασθενή. Σήμερα η επιστήμη διαθέτει μια πιο πλήρη εικόνα για τον μηχανισμό λειτουργίας της νόσου, η οποία μπορεί να συντελέσει στην ανάπτυξη βελτιωμένων και περισσότερων στοχευμένων θεραπειών.

Το νοσηλευτικό προσωπικό μπορεί με ποικίλους τρόπους να βοηθήσει τον ασθενή να μην χάνει την πίστη του, να είναι αισιόδοξος και να ελαττώσει τα αισθήματα απόγνωσης, φόβου και αγωνίας. Σε πρώτο επίπεδο η επαφή μεταξύ νοσηλευτικού προσωπικού και ασθενή, πέρα από τις ιατρικές παρεμβάσεις, βοηθά στην κατοχύρωση της σοβαρότητας και της αξίας των συναισθημάτων του. Ο νοσηλευτής είναι εκείνος που θα συμμετέχει ενεργά στην θεραπεία του ασθενή, χωρίς να του επιτρέπει να την αποφύγει, θα ενθαρρύνει την προσπάθεια του και θα ανταποκρίνεται στις ανάγκες του με ευαισθησία και αγάπη.

## **Abstract**

Cystic Fibrosis is the most common life-shortening genetic disease. It is caused by the presence of mutation of a gene that is located in chromosome 7 and has as a result the production of a nonfunctional CFTR protein. This disorder is inherited in an autosomal recessive manner, affecting mostly the exocrines, pancreas, liver, small intestine and the organs of the reproductive system. Cystic Fibrosis may be diagnosed by many different methods, including newborn screening and shortly after birth, sweat testing and genetic testing.

Cystic Fibrosis is an incurable disease and the treatment aims to the confrontation of the respiratory infections. This has as a result the application of inhalation medications, such as mucolytics and bronchodilators that help to the improvement of lung function. Moreover, there is the administration of pancreatic insufficiency. The prolonged therapy that is possible to some extent contains the administration of antibiotics, diverse medications and oxygen, for the proper function of the respiratory system. It is also important the encouragement of good nutrition. Nowadays, scientists have a better picture of how the disease functions, and that picture can contribute to the development of more improved and targeted therapies.

Nursing staff can in a variety of ways help patients not lose faith, be optimistic and reduce feelings of hopelessness, fear and anxiety. At the first level, contact between nursing staff and patients, in addition to medical interventions, helps to establish the seriousness and value of their emotions. The nurse is the one who will be actively involved in the treatment of the patient, without allowing him or her to avoid it, encourage their efforts and respond to their needs with sensitivity and love.

## Εισαγωγή

Η ΚΙ είναι η πιο συχνή, απειλητική για τη ζωή, κληρονομική και χρόνια ασθένεια με επίπτωση περίπου 1:2.500 γεννήσεις. Ως χρόνια ασθένεια ορίζεται κάθε οργανική διαταραχή η οποία διαρκεί άνω των τριών μηνών ή συνεπάγεται μια περίοδος νοσηλείας άνω του ενός μήνα η οποία προκαλεί περιορισμούς στην κλίμακα ικανοτήτων και των συμπεριφορών του ασθενή και επιφέρει μεταβολές στην κοινωνική του λειτουργικότητα ή στην άσκηση των κοινωνικών του ρόλων. Συνεπώς τα κριτήρια βάση των οποίων ορίζεται ως χρόνια μια σωματική ασθένεια είναι η χρονική διάρκεια, ο βαθμός σοβαρότητάς της, και η επίδραση η οποία επιφέρει στην λειτουργικότητα την οποία δημιουργεί για διαρκή φροντίδα από τις υπηρεσίες υγείας. Έτσι λοιπόν και η ΚΙ αποτελεί μια από τις πιο κοινές ανθρώπινες γενετικές διαταραχές που οφείλεται σε αυτοσωμικό υπολειπόμενο γονίδιο. Στην Ελλάδα εκτιμάται ότι το 5% περίπου των Ελλήνων είναι ασυμπτωματικοί φορείς του γονιδίου της ΚΙ και ότι οι γεννήσεις παιδιών με ΚΙ ανέρχονται στις 50-60 το χρόνο. Σύμφωνα με ένα Βρετανικό μοντέλο ένα παιδί που θα γεννηθεί σήμερα με ΚΙ έχει προσδόκιμο ζωής τα 50 έτη ή και περισσότερα και αυτό οφείλεται στην βελτίωση της επιστημονικής προόδου και της ανάπτυξης των αποτελεσμάτων διαγνωστικών και θεραπευτικών μεθόδων.

Η νόσος εμφανίζεται νωρίς στην παιδική ηλικία, συνήθως τον πρώτο χρόνο ζωής του παιδιού , αλλά είναι πιθανόν να εμφανισθεί και αργότερα .Τις πιο πολλές φορές η νόσος οδηγεί σε πρόωρο θάνατο. Η έγκαιρη θεραπευτική διάγνωση μπορεί να είναι το κλειδί που θα αποτρέψει τις περαιτέρω επικίνδυνες επιπλοκές. Γι' αυτό τον λόγο γίνονται διάφορες διαγνωστικές εξετάσεις για έγκαιρη ανίχνευση της νόσου, προτού εκδηλωθούν διάφορα συμπτώματα. Η ΚΙ είναι μια πολυσυστηματική νόσος, προσβάλλει δηλαδή διάφορα όργανα του σώματος, τα οποία θα αναλυθούν παρακάτω. Η νόσος επηρεάζει τον κάθε ασθενή διαφορετικά. Πολλές φορές υπάρχουν και δευτερογενείς παράγοντες που επηρεάζουν την πορεία του ασθενή, όπως είναι διάφορες μολυσματικές ασθένειες. Προβλήματα συναντώνται και στην θρέψη, για τον λόγο ότι η τροφή δεν μπορεί να διασπαστεί, καθώς και τα περισσότερα λίπη και οι πρωτεΐνες δεν είναι εύκολο να απορροφηθούν από το λεπτό έντερο. ([www.cysticfibrosis.gr](http://www.cysticfibrosis.gr))

Από τις πλέον επικίνδυνες, για τη ζωή, του πάσχοντος, επιπλοκές είναι οι επίμονες λοιμώξεις των αεροφόρων οδών, που συνεπάγονται την ανάπτυξη βρογχεκτασιών, αναπνευστικής ανεπάρκειας και χρόνιας πνευμονικής καρδιάς. Διαπιστώνεται παγκρεατική ανεπάρκεια σε ποσοστό 90% των πασχόντων και οφείλεται σε απόφραξη και επακόλουθο ίνωση του παγκρεατικού πόρου. Η δυσλειτουργία του παγκρεατικού πόρου αρχίζει ήδη στην ενδομήτριο ζωή. Ειλεός εκ μηκωνίου εμφανίζεται σε ποσοστό 10% των νεογέννητων με ΚΙ. Οι ασθενείς εμφανίζουν, επίσης, υψηλά επίπεδα  $\text{Cl}^-$  και  $\text{Na}^+$  στον ιδρώτα.

Σε ποσοστό 95% των αρρένων εμφανίζεται αζωοσπερμία, που συνεπάγεται ανικανότητα ως αποτέλεσμα αμφοτερόπλευρης απώλειας του σπερματικού πόρου. Στα κορίτσια, η μειωμένη ικανότητα μπορεί να προέρχεται σε ιξώδες έκκριμα στην ενδομήτρια ζωή. Από τις υπόλοιπες εκδηλώσεις της παθήσεως, οι σημαντικότερες είναι ο σακχαρώδης διαβήτης και η ηπατική κίρρωση. Η προσπάθεια για την διατήρηση καλής σωματικής ευεξίας κατέχει πρωτεύοντα ρόλο στην ικανότητα των ασθενών να αντιμετωπίσουν τους επικείμενους κινδύνους. Η πρόοδος στη θεραπευτική αγωγή και τη διαχείριση της ασθένειας κατά τη διάρκεια των τελευταίων ετών έχει βελτιώσει σημαντικά την ποιότητα ζωής και το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών με ΚΙ. Εξαιτίας της πολυπλοκότητας της νόσου οι πάσχοντες ασθενείς έχουν ανάγκη φροντίδας από διεπιστημονική ομάδα. (Κλεφτάρας Γ, 2005)

## Ιστορική Αναδρομή

Τον 18ο αιώνα είχε γίνει αναφορά στην Ελβετική και Γερμανική βιβλιογραφία η οποία έλεγε χαρακτηριστικά: *«Αλίμονο στο παιδί που όταν το φιλάς είναι αλμυρό, είναι μαγεμένο και σύντομα πρέπει να πεθάνει»*.

Από τις αρχές του 1900 άρχισαν να δημοσιεύονται διάφορα ιατρικά άρθρα αναφερόμενα σε παγκρεατικές και αναπνευστικές δυσλειτουργίες. Παρόλα αυτά κανείς δεν μπορούσε να μιλήσει για μία συγκεκριμένη πάθηση, λόγω της μεγάλης ποικιλομορφίας της παθολογίας της νόσου. Έτσι, μετά από πολλές μελέτες αποδείχθηκε πως η ΚΙ αποτελεί το πιο διαδεδομένο, θανατηφόρο, κληρονομικό νόσημα στην λευκή φυλή.

Το 1938 περιγράφηκε για πρώτη φορά από την Dorothy Hansine Andersen η νόσος αυτή και λίγα χρόνια αργότερα αναγνωρίστηκε ο κληρονομικός της χαρακτήρας, που οφείλεται στις μεταλλάξεις του γονιδίου CFTR. Στην Ελλάδα περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1949. Τρία χρόνια αργότερα ανακαλύφθηκε η διαταραχή των ηλεκτρολυτών στον ιδρώτα από τον Paul Di Sant' Agnese γεγονός που βοήθησε στην ανάπτυξη του τεστ ιδρώτα ως μέθοδος διάγνωσης της νόσου.

Το 1988 πραγματοποιείται η πρώτη διπλή μεταμόσχευση πνευμόνων, ενώ ένα χρόνο αργότερα το γονίδιο της ΚΙ απομονώθηκε σε τμήμα του μακρού σκέλους του χρωμοσώματος 7 από την ομάδα του Lap-Chee Tsui, του Δρα Francis Collins και του Καθηγητή Jack Riordan. Μέχρι σήμερα έχουν βρεθεί περισσότερες από 2.000 μεταλλάξεις του γονιδίου.

Μετά το 1993 εμφανίζονται οι πρώτες θεραπείες, όπως το πρώτο εισπνεόμενο βλεννολυτικό, το πρώτο αντιβιοτικό καθώς επίσης η γονιδιακή θεραπεία με την μεταφορά ρυθμιστή CFTR μέσω μεταλλαγμένου αδενοϊού σε ρινικό επιθήλιο. Τον 21ο αιώνα δημοσιεύτηκαν για πρώτη φορά πρότυπα που αφορούν στην διατροφή των ασθενών με ΚΙ αλλά και στην περίθαλψη αυτών.



Το 2006 πραγματοποιήθηκε η πρώτη συνάντηση μεταξύ της ομάδας ερευνητών EurocareCF και της ομάδας εργασίας ιατρών και ερευνητών της Ευρωπαϊκής Ιατρικής Εταιρίας για την ΚΙ με στόχο τη δημιουργία Ευρωπαϊκής Καταγραφής ασθενών. Ένα νέο εισπνεόμενο αντιβιοτικό εγκρίνεται το 2010 για την αντιμετώπιση των αναπνευστικών λοιμώξεων και τέλος το 2012 και το 2015 εμφανίζεται το πρώτο φάρμακο που στοχεύει στο αίτιο της νόσου και απευθύνεται σε ασθενείς με συγκεκριμένες γενετικές μεταλλάξεις και σε ομόζυγους ασθενείς με την πιο συχνή μετάλλαξη αντίστοιχα. ([www.cysticfibrosis.org.uk](http://www.cysticfibrosis.org.uk))

## Κεφάλαιο 1

### 1.1 Ορισμός

Η Κυστική Ίνωση (ΚΙ) ή ινοκυστική νόσος, γνωστή και ως "νόσος των αλμυρών παιδιών", αναγνωρίζεται από τη μεγάλη περιεκτικότητα άλατος στον ιδρώτα. Θεωρείται η πλέον συχνότερη, μη μεταδοτική, απειλητική για την ζωή, κληρονομική νόσος, η οποία εμφανίζεται κυρίως στην λευκή φυλή, και προκαλείται από γονιδιακή μετάλλαξη στο 7ο χρωμόσωμα. Η νόσος προκαλείται από αλλαγές στην πρωτεΐνη CFTR, η οποία έχει ρυθμιστικό ρόλο στη διαμεμβρανική αγωγιμότητα των ηλεκτρολυτών. Η χαρακτηριστική ιδιότητα αυτής της πρωτεΐνης, της CFTR, είναι να ελέγχει την διέλευση του χλωρίου μέσα από τις μεμβράνες των επιθηλιακών κυττάρων των διαφόρων οργάνων του σώματος, όπως των πνευμόνων, του παγκρέατος, των ιδρωτοποιών αδένων και του εντέρου. (Suaud, 2010)

Πρόκειται για μία γενετική διαταραχή που χαρακτηρίζεται από την παραγωγή ιδρώτα με υψηλή περιεκτικότητα σε ηλεκτρολύτες και αυξημένη γλοιώτητα των εκκρίσεων των εξωκρινών αδένων. Ένα ελαττωματικό γονίδιο προκαλεί το σώμα να παράγει μια αφύσικα παχιά, κολλώδη βλέννα που φράζει τους πνεύμονες και οδηγεί σε επικίνδυνες μολύνσεις των πνευμόνων. Οι συγκεκριμένες εκκρίσεις επηρεάζουν επίσης το πάγκρεας, αποτρέποντας τα ένζυμα της πέψης να φθάσουν στα έντερα και να βοηθήσουν στη διάσπαση και απορρόφηση των τροφών. Η βλέννα μπορεί επίσης να εμποδίσει την έκκριση χολής στο συκώτι, προκαλώντας τελικά μόνιμη βλάβη του συκωτιού στο έξι τοις εκατό περίπου των ασθενών με ΚΙ.

Είναι μία πολυσυστηματική νόσος με εκδηλώσεις συνήθως κατά την πρώιμη παιδική ηλικία ή, σε κάποιες περιπτώσεις ακόμη και κατά τη γέννηση (ειλεός από μηκόνιο). Μπορεί να προσβληθεί οποιοδήποτε εσωτερικό όργανο, αλλά πρωταρχικές εκδηλώσεις αφορούν το αναπνευστικό σύστημα (χρόνια βρογχίτιδα), το πάγκρεας (παγκρεατική ανεπάρκεια, νεανικός διαβήτης, παγκρεατίτιδα) και, σπανιότερα, το έντερο (κοπρανώδης απόφραξη) ή το ήπαρ (κίρρωση). Έχει υπολογιστεί ότι το 90% των ασθενών διαγιγνώσκεται με αναπνευστική ανεπάρκεια. (Farrell, 2008)

Οι πιο συνηθισμένες εκδηλώσεις της ΚΙ περιλαμβάνουν συμπτώματα από το αναπνευστικό, το πεπτικό σύστημα (στεατόρροια και / ή δυσκοιλιότητα) και διαταραχές ανάπτυξης. Η θνησιμότητα και η νοσηρότητα εξαρτώνται από το βαθμό της βρογχοπνευμονικής συμμετοχής, αν και το 85% της θνησιμότητας οφείλεται σε ραγδαία επιδείνωση της χρόνιας πνευμονοπάθειας. Στους άρρηνες εμφανίζεται στείρωση σε μεγάλο ποσοστό.

## 1.2 Παθογένεια

Η κυριότερη γενετική διαταραχή της ΚΙ προκαλεί μικροβιακές λοιμώξεις που εγκαθίστανται συχνά στον πνεύμονα και οφείλονται σε παθογόνα βακτήρια ή βακτηρίδια, όπως στο χρυσίζοντα σταφυλόκοκκο, τον αιμόφιλο της γρίπης τύπου β, αλλά κυρίως στην αεριογόνο ψευδομονάδα. Ο χρόνιος αποικισμός από ψευδομονάδα συσχετίζεται με πιο γρήγορη επιδείνωση της αναπνευστικής λειτουργίας, ιδιαίτερα όταν οι αεραγωγοί προσβάλλονται από τον βλενώδη τύπο. Αν και οι περισσότεροι ασθενείς προσβάλλονται αρχικά από τον μη βλενώδη τύπο, ταχέως αρχίζει η παραγωγή εξωπολυσακχαρίτη που προσδίδει στις αποικίες χαρακτηριστική μορφή.

Ο βλενώδης τύπος είναι πιο δύσκολο να θεραπευθεί, γιατί οργανώνεται και αναπτύσσεται σε βιοϋμένια (ομάδες βακτηριδίων που χαρακτηρίζονται από κύτταρα προσκολλημένα μόνιμα είτε σε υπόστρωμα είτε μεταξύ τους, βρίσκονται μέσα σε πλέγμα εξωκυττάρων πολυμερών ουσιών τις οποίες παράγουν τα ίδια και εμφανίζουν διαφοροποιημένο φαινότυπο όσον αφορά στο ρυθμό ανάπτυξης και στη γονιδιακή μεταγραφή). Ο ρόλος των βιουμένων είναι η προστασία των βακτηριδίων από τους μηχανισμούς άμυνας του ξενιστή, η ανάπτυξη ανθεκτικότητας στα αντιβιοτικά και η ενίσχυση της δυνατότητας των βακτηριδίων να παραμείνουν στους αεραγωγούς των ασθενών με ΚΙ. Επίσης, αξιοσημείωτο είναι το γεγονός ότι η ευαισθησία στα αντιβιοτικά που αναφέρεται στα "ελεύθερα" βακτήρια δεν αντιστοιχεί ακριβώς στην ευαισθησία των βακτηρίων που υπάρχουν στους βιουμένιες. Η αντιβιοτική θεραπεία στις παροξύνσεις, ειδικά στην αεριογόνο ψευδομονάδα, συχνά απαιτεί συνδυασμό δύο ή περισσότερων αντιμικροβιακών, λόγω δυνατότητας των βακτηριδίων να αναπτύσσουν ανθεκτικότητα σε μονοθεραπεία.

Επομένως, είναι γεγονός ότι οι αθροιστικές επιδράσεις των πολλαπλών παροξύνσεων ευθύνονται για την έκπτωση της πνευμονικής λειτουργίας και ότι οι ασθενείς με συχνές και σοβαρές παροξύνσεις που οφείλονται στην αεριογόνο ψευδομονάδα έχουν χειρότερη πρόγνωση. Ένας άλλος μικροοργανισμός που απομονώνεται σε ασθενείς με ΚΙ είναι ο ανθεκτικός στη μεθικιλίνη χρυσίζων σταφυλόκοκκος, ο οποίος έχει συσχετισθεί με αυξημένη θνησιμότητα, ενώ άλλοι μικροοργανισμοί όπως η *Stenotrophomonas maltophilia* προκαλούν σοβαρές αναπνευστικές λοιμώξεις. Οι λοιμώξεις αυτές οδηγούν σε βρογχιεκτασίες, προοδευτική έκπτωση της πνευμονικής λειτουργίας και αναπνευστική ανεπάρκεια. Πιο συχνά, οι ασθενείς παρουσιάζουν επίμονο βήχα, πυρετό, απώλεια βάρους και οξεία επιδείνωση της αναπνευστικής λειτουργίας. (Vander, 2011)

## **1.3 Ανατομία**

### **1.3.1 Αναπνευστικό Σύστημα**

Το σύστημα το οποίο είναι υπεύθυνο για την πρόσληψη του ατμοσφαιρικού αέρα από το περιβάλλον, την εισαγωγή του στους πνεύμονες, την παραλαβή του οξυγόνου από αυτόν και την απόδοσή διοξειδίου του άνθρακα σε αυτόν είναι το αναπνευστικό. Τα όργανα που το σχηματίζουν είναι η μύτη, ο ρινοφάρυγγας και ο λάρυγγας, τα οποία αποτελούν το ανώτερο αναπνευστικό σύστημα. Η τραχεία και οι βρόγχοι- όργανα του αναπνευστικού συστήματος- αποτελούν το κατώτερο αναπνευστικό σύστημα. (Netter, 2011)

### 1.3.1.1 Ρινική Κοιλότητα

Η ρινική κοιλότητα είναι ένα όργανο πολύπλοκης κατασκευής και λειτουργίας. Είναι το όργανο της οσμής, παίζει πολύ σημαντικό ρόλο στην ανθρώπινη αναπνοή και φυσικά κατέχει σημαντικό ρόλο στην αισθητική του προσώπου. Είναι σημαντικό να γνωρίζουμε πως η δυσλειτουργία της ρινικής κοιλότητας μπορεί να φέρει πολλά προβλήματα στην ζωή του ανθρώπου. Εκτός από εκείνα της αναπνοής, είναι και άλλα όπως η μειωμένη όσφρηση, οι πονοκέφαλοι και πολλές λοιμώξεις στην περιοχή. Όσον αφορά στην ανατομία της χωρίζεται σε δύο μέρη, το εσωτερικό και το εξωτερικό. Το εσωτερικό πρόκειται για τα στοιχεία που καλύπτονται από το εξωτερικό μέρος και βρίσκονται μέσα στην κοιλότητα του προσώπου, και το εξωτερικό περιλαμβάνει τα στοιχεία που προεξέχουν από το πρόσωπο μας. (Netter, 2011)

### 1.3.1.2 Φάρυγγας

Ο φάρυγγας είναι ένας σωλήνας, ο οποίος έχει μήκος 1,5cm και συνδέει την στοματική και την κρανιακή κοιλότητα με τον οισοφάγο και τον λάρυγγα. Στην ουσία βρίσκεται πίσω από την ρινική, την στοματική και την λαρυγγική κοιλότητα, που επικοινωνούν μεταξύ τους δια στομίων. Ο φάρυγγας είναι τμήμα του αναπνευστικού αλλά και του πεπτικού συστήματος. Ο φάρυγγας διακρίνεται στον:

**Ρινοφάρυγγα ή επιφάρυγγα:** Βρίσκεται ακριβώς πίσω από τις ρινικές χοάνες. Κατά τη διαδικασία της κατάποσης, η μαλακή υπερώα ανυψώνεται και αποφράσσει τον ρινοφάρυγγα, εμποδίζοντας έτσι την ανάρροια του περιεχομένου της τροφής από τη μύτη. Στην οροφή του ρινοφάρυγγα υπάρχει λεμφικός ιστός, που χαρακτηρίζεται ως φαρυγγική αμυγδαλή. Η υπερτροφία αυτού του λεμφικού ιστού στην παιδική ηλικία δημιουργεί τις αδενοειδείς εκβλαστήσεις (κρεατάκια). Στα πλάγια τοιχώματα του ρινοφάρυγγα βρίσκονται τα στόμια των ευσταχιανών σαλπίνγων. Οι ευσταχιανές σάλπιγγες είναι μικροί σωλήνες, που φέρουν σε επικοινωνία την κοιλότητα του ρινοφάρυγγα με την κοιλότητα του μέσου ωτός. Ο ρόλος τους είναι η εξισορρόπηση της ατμοσφαιρικής πίεσης και ο αερισμός του μέσου ωτός.

**Στοματοφάρυγγα ή μεσοφάρυγγα:** Ο στοματοφάρυγγας βρίσκεται πίσω από τη στοματική κοιλότητα. Το άνω όριο είναι η μαλθακή υπερώα. Στα πλάγια διακρίνουμε τη γλωσσοϋπερώια καμάρα και τη φαρυγγοϋπερώια καμάρα (παρίσθμιες καμάρες). Ανάμεσά τους σχηματίζεται ο αμυγδαλικός κόλπος, ο οποίος καταλαμβάνεται από μια μάζα λεμφικού ιστού, την παρίσθμια αμυγδαλή. Η αμυγδαλή καλύπτεται από κάψα και εμφανίζει πάνω στην επιφάνειά της μικρά στόμια που οδηγούν στις αμυγδαλικές κρύπτες. Στο βάθος και σε μικρή απόσταση από αυτήν, πορεύεται η έσω καρωτίδα αρτηρία.

**Υποφάρυγγα ή λαρυγγική μοίρα του φάρυγγα:** Ο υποφάρυγγας εμφανίζει στο πρόσθιο τοίχωμά του την είσοδο του λάρυγγα που καλύπτεται από την επιγλωττίδα. Ρόλος της επιγλωττίδας είναι να αποφράσσει την είσοδο του λάρυγγα κατά τη διαδικασία της κατάποσης, ώστε να αποφεύγεται η εισρόφηση της τροφής. Δεξιά και αριστερά της εισόδου του λάρυγγα διακρίνονται δύο μικρά κολπώματα, οι απιοειδείς βόθροι. Προς τα κάτω και πίσω ο φάρυγγας μεταπίπτει στον οισοφάγο. (Netter, 2011)

### 1.3.1.3 Λάρυγγας

Ο λάρυγγας είναι ένα όργανο του αναπνευστικού συστήματος και αποτελεί συνέχεια του φάρυγγα. Ο λάρυγγας βρίσκεται μέσα στο λαιμό και επικοινωνεί με το στόμα και τη ρίνα μέσω της λαρυγγικής και της στοματικής μοίρας του φάρυγγα.

Ο λάρυγγας είναι χρήσιμος τόσο στην αναπνοή όσο και στην παραγωγή φωνής με τα δύο ζευγάρια των φωνητικών χορδών που υπάρχουν σε αυτό. Ο ήχος διαμορφώνεται σε έναρθρο λόγο στην στοματική κοιλότητα με την βοήθεια της γλώσσας, των δοντιών και των χειλιών.

Επίσης, ο λάρυγγας προστατεύει τα όργανα του κατώτερου αναπνευστικού συστήματος με μια αντανακλαστική λειτουργία. Αυτή εκδηλώνεται με την δράση τριών σφιγκτήρων, οι οποίες είναι: οι γνήσιες φωνητικές χορδές, οι νόθες φωνητικές χορδές και οι αρυταινοεπιγλωττιδικές πτυχές. (Netter, 2011)

#### **1.3.1.4 Τραχεία**

Η τραχεία είναι η συνέχεια του λάρυγγα. Πρόκειται για έναν χονδροελαστικό σωλήνα μήκους 10-20cm, που όμως το μήκος της ποικίλει ανάλογα με την ηλικία, το φύλο και το άτομο και είναι, κατά μέσο όρο, στους άνδρες 12 εκατοστά και στις γυναίκες 11 εκατοστά.

Η τραχεία αποτελείται από χόνδρινα ημικρίκια και εκτείνεται μεταξύ λάρυγγα και βρόγχων. Το τοίχωμα της παραμένει άκαμπτο εξ αιτίας των ατελών κυκλικών χόνδρινων δακτυλίων, οι οποίοι καλύπτουν το πρόσθιο και πλάγιο τοίχωμα. Το οπίσθιο τοίχωμα καλύπτεται από πυκνό ινοκολλαγονώδη σύνδεσμο. (Netter,2011)

#### **1.3.1.5 Βρόγχοι**

Οι βρόγχοι είναι δύο, αρχίζουν από τον διχασμό της τραχείας στο ύψος του 4ου-5ου θωρακικού σπονδύλου, στη συνέχεια πορεύονται λοξά από τα έξω προς τα κάτω και έξω και εισέρχονται από την πύλη μέσα στον αντίστοιχο πνεύμονα. Μέσα στους πνεύμονες οι βρόγχοι διακλαδίζονται σε μικρότερους κλάδους για να σχηματίσουν το βρογχικό δένδρο, το οποίο καταλήγει στις κυψελίδες όπου γίνεται η ανταλλαγή αερίων. (Buger, 2006)

Ο δεξιός βρόγχος είναι πιο ευρύς και βραχύς από τον αριστερό. Οι βρόγχοι αποτελούνται από τρεις χιτώνες, οι οποίοι από τα έξω προς τα έξω είναι ο ινοχόνδρινος, ο μυϊκός και ο βλεννογόνος. Το τοίχωμα των βρόγχων, όπως και της τραχείας αποτελείται από: τους χόνδρινους τοίχους, τον ινώδη ιστό, τις λείες μυϊκές ίνες και το βλεννογόνο με πολύστιβο κροσσωτό επιθήλιο χόριο και αδένες. (Βασιλικός, 2007)

### 1.3.1.6 Πνεύμονες

Ο πνεύμονας είναι το όργανο του αναπνευστικού συστήματος στο οποίο γίνεται η ανταλλαγή του διοξειδίου του άνθρακα του αίματος με το οξυγόνο του εισπνεόμενου αέρα. Οι πνεύμονες συνδέονται με το φάρυγγα μέσω της τραχείας και του λάρυγγα. Η βάση κάθε πνεύμονα ακουμπά στο διάφραγμα, και η κορυφή κάθε πνεύμονα υψώνεται από 2,5 έως 5 cm πάνω από το στερνικό άκρο της πρώτης πλευράς, υποστηριζόμενο από τις προσδέσεις του στην πύλη ή στις ριζικές δομές . Το διάφραγμα αποτελείται από στρώματα μυών που διαχωρίζουν τη θωρακική από την κοιλιακή κοιλότητα. (Λαζαρίδης, 2000)

Οι πνεύμονες διαχωρίζονται στον δεξιό και τον αριστερό. Ο δεξιός πνεύμονας διαχωρίζεται σε τρεις λοβούς, τον άνω, τον μέσο και τον κάτω, οι οποίοι διαχωρίζονται από τις μεσολόβιες σχισμές. Ο αριστερός πνεύμονας διαχωρίζεται σε δύο λοβούς και μια μεσολόβια σχισμή. Οι λοβοί είναι ο άνω και ο κάτω λοβός. Όσον αφορά στα τμήματα του κάθε πνεύμονα, αποτελείται από την βάση του, την κορυφή του και δύο επιφάνειες, την πλευρική και μεσοπνευμόνια.

Στους πνεύμονες εντοπίζονται περισσότερες από 20 γενεές διακλαδώσεων του βρογχικού δένδρου, κάθε μία από τις οποίες καταλήγει σε στενότερους, βραχύτερους και πολυπληθέστερους αεραγωγούς. Το τμήμα του πνεύμονα στο οποίο καταλήγει κάθε τμηματικός βρόγχος ονομάζεται βρογχοπνευμονικό τμήμα. Στους πνεύμονες εισέρχονται: ο στελεχιαίος βρόγχος, η πνευμονική αρτηρία, οι βρογχικές αρτηρίες και νεύρα, ενώ εξέρχονται: πνευμονικές φλέβες και λεμφαγγεία. (Λάζαρος Θ. Σιγλετίδης, 2009)



### **1.3.2 Πεπτικό σύστημα**

Το πεπτικό ή γαστρεντερικό (γαστέρα = κοιλιά & έντερο) σύστημα είναι το σύνολο των οργάνων που απαρτίζουν το σύστημα πρόσληψης της τροφής, της επεξεργασίας της και της εν τέλει αποβολής των άχρηστων προς των οργανισμό ουσιών. Ταυτόχρονα κατακρατεί και ενσωματώνει τα θρεπτικά συστατικά που έχει ανάγκη, ούτως ώστε ο οργανισμός να επιβιώνει, να λειτουργεί εύρυθμα και να αναπτύσσεται. Το πεπτικό σύστημα αποτελείται από: την στοματική κοιλότητα, τον φάρυγγα, τον οισοφάγο, τον στόμαχο, το λεπτό και παχύ έντερο, τη σκωληκοειδή απόφυση, το ήπαρ, το χοληφόρο σύστημα και το πάγκρεας. (Netter, 2011)

#### **1.3.2.1 Στοματική κοιλότητα**

Η στοματική κοιλότητα αποτελεί την 1η μοίρα του πεπτικού συστήματος, όπου πραγματοποιείται η προετοιμασία και η κατάποση της τροφής για την πέψη στον στόμαχο και το λεπτό έντερο. Εκεί γίνεται το πρώτο στάδιο της πέψης, μέσω της μηχανικής διάσπασης της τροφής από τις κινήσεις των οδοντοστοιχιών και παράλληλα με αυτό, ο ενζυμικός καταβολισμός της από τα ένζυμα του σάλιου. Εντοπίζεται κάτω από τις ρινικές κοιλότητες, εμφανίζει οροφή, έδαφος, πρόσθιο και πλάγια τοιχώματα και επικοινωνεί προς τα πίσω με τον στοματοφάρυγγα, δια μέσου του φαρυγγικού ισθμού (οπίσθιο στόμιο). (Netter, 2011)

Η οροφή της στοματικής κοιλότητας αποτελείται από την σκληρή και την μαλακή υπερώα. Το έδαφος σχηματίζεται κυρίως από μαλακά μόρια στα οποία συμπεριλαμβάνεται η γλώσσα. Τα πλάγια τοιχώματα (παρειές) είναι μυώδη και προβάλλουν προς τα εμπρός με τα χείλη τα οποία περιβάλλουν την στοματική σχισμή (πρόσθιο στόμιο). Διαιρείται σε δύο περιοχές με διαχωριστικό όριο τα οδοντικά τόξα (αποτελούνται από τα δόντια και τα αντίστοιχα φατνιακά οστά). (Netter, 2011)

### 1.3.2.2 Οισοφάγος

Ο οισοφάγος είναι ένας σχεδόν ευθύς μυώδης σωλήνας- μήκους 22-25cm και διαμέτρου 1,25-2,5cm- που ξεκινάει από το φάρυγγα κατέρχεται μέσα από το οπίσθιο μεσοθωράκιο, διαπερνά το διάφραγμα και καταλήγει στο στομάχο. Αποτελεί, δηλαδή, «συνδετικό κρίκο» μεταξύ στόματος, φάρυγγα και στομάχου, συνιστώντας οδό αγωγής της τροφής χωρίς να συμμετέχει άμεσα στην διαδικασία της πέψης.

Αποτελείται από 4 μοίρες: την τραχηλική, τη θωρακική, την διαφραγματική και την κοιλιακή μοίρα και είναι χρήσιμος για την λίπανση και προώθηση της τροφής. Εσωτερικά καλύπτεται από κολλαγόνο και ελαστικό δίκτυο με κύτταρα που εκκρίνουν βλέννα. Όταν ο οισοφάγος είναι σε χαλάρωση παραμένει κλειστός καθώς ο βλωμός τροφής φθάνει στον φάρυγγα το κέντρο κατάποσης προκαλεί το άνοιγμα του υποφαρυγγικού σφιγκτήρα και την σύσπαση των μυοσκελετικών μυών που οδηγούν τον βλωμό στον οισοφάγο. (Burger, 2006)

### 1.3.2.3 Στόμαχος

Ο στόμαχος είναι το πιο διευρυμένο τμήμα του πεπτικού σωλήνα. Έχει αγκιστροειδές σχήμα (ή σχήμα «J» ή μηνοειδές σχήμα με πεπαχυσμένο το ένα άκρο) και βρίσκεται μεταξύ του οισοφάγου και του λεπτού εντέρου (δωδεκαδάκτυλο). Κύριες λειτουργίες του είναι η παροδική αποθήκευση και η πέψη των τροφών από το γαστρικό υγρό. Έχει χωρητικότητα από 0,5 έως 2 L.

Ο στόμαχος είναι ένα κινητό όργανο με αποτέλεσμα η θέση του να ποικίλλει, εξαρτώμενη από το σωματότυπο του ατόμου, το βαθμό της διάτασής του και τη θέση των άλλων ενδοκοιλιακών οργάνων. Η πρόσθια επιφάνειά του έρχεται σε επαφή με το αριστερό ημιδιάφραγμα, τον αριστερό πλάγιο λοβό του ήπατος, το εγκάρσιο μεσόκολο και το πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα. Η οπίσθια επιφάνειά του ευρίσκεται σε επαφή με το δεξιό σκέλος του διαφράγματος, το έδαφος του ελάσσονος επιπλοϊκού θυλάκου, την κεφαλή και τον αυχένα του παγκρέατος, τον αριστερό νεφρό, το αριστερό επινεφρίδιο, την αορτή και την κοιλιακή αρτηρία και επίσης το κοιλιακό γάγγλιο και το περιαορτικό συμπαθητικό πλέγμα. Η γαστροοισοφαγική συμβολή και η οπισθοπεριτοναϊκή μοίρα του δωδεκαδακτύλου αποτελούν ουσιαστικά τα μοναδικά σημεία στήριξης του στομάχου. (Burger, 2006)

#### **1.3.2.4 Λεπτό έντερο**

Το λεπτό έντερο, που αποτελεί τη συνέχεια του στομάχου, εκτείνεται από τον πυλωρό μέχρι το παχύ έντερο. Παρουσιάζει τρεις μοίρες, το δωδεκαδάκτυλο, τη νήστιδα και τον ειλεό.

Το δωδεκαδάκτυλο αποτελεί την πρώτη, σχετικά ακίνητη, μοίρα του λεπτού εντέρου. Συνδέει το στομάχι με τη νήστιδα. Το δωδεκαδάκτυλο σχηματίζει μια αγκύλη, μέσα στην οποία φιλοξενεί την κεφαλή του παγκρέατος. Είναι το μέρος που λαμβάνει χώρα η χημική πέψη της τροφής. Στον άνθρωπο έχει μήκος 25 εκατοστά και είναι το βραχύτερο τμήμα του λεπτού εντέρου.

Η νήστιδα έχει μήκος 2.5 μέτρα περίπου και ο ειλεός έχει μήκος 4 μέτρα περίπου. Οι εντερικές έλικες καταλαμβάνουν το κέντρο της κοιλιάς και εκτείνονται μέχρι το εσωτερικό της πυέλου. Αδρά, οι έλικες της νήστιδας καταλαμβάνουν το άνω και αριστερό μέρος της κοιλιάς, ενώ οι έλικες του ειλεού καταλαμβάνουν το κάτω και δεξιό μέρος της κοιλιάς. (Λαζαρίδης, 2000)

#### **1.3.2.5 Παχύ έντερο**

Το παχύ έντερο είναι όργανο του πεπτικού συστήματος το οποίο απορροφά το νερό από την τροφή που δεν χωνεύτηκε στο λεπτό έντερο και στη συνέχεια αποβάλλει από τον οργανισμό το υπόλειμμα. Αποτελεί το προτελευταίο μέρος του πεπτικού σωλήνα, με το τελευταίο να είναι ο πρωκτός. (Βασιλικός, 2007)

Το παχύ έντερο και το ορθό είναι ένας σωλήνας μεγάλης χωρητικότητας ο οποίος περιβάλλει περιφερικά το λεπτό έντερο, εκτείνεται από το τυφλό έως τον πρωκτό (μαζί με το ορθό) και αποτελείται από το τυφλό, το ανιόν, το εγκάρσιο, το κατιόν, το σιγμοειδές, το ορθό και τον πρωκτό. Το τυφλό, το ανιόν και η ηπατική καμπή (δεξιό εγκάρσιο κόλον) απαρτίζουν μια χειρουργική οντότητα το δεξιό κόλον, ενώ το αριστερό εγκάρσιο, η σπληνική καμπή, το κατιόν και το σιγμοειδές κόλον απαρτίζουν με τη σειρά τους μια ξεχωριστή χειρουργική οντότητα, το αριστερό κόλον.

### 1.3.2.6 Σκωληκοειδής απόφυση

Η σκωληκοειδής απόφυση, είναι ένα μικρό τμήμα του παχέος εντέρου, υπό τύπον ενός μικρού κινητού σωληνίσκου (μήκους 8–12 cm), ο οποίος κρέμεται από το αρχικό τμήμα του παχέος εντέρου (κοντά στο σημείο συνδέσεως λεπρού και παχέος εντέρου). Ο σωληνίσκος αυτός, η εντερική αυτή απόφυση, θα μπορούσε να δίνει την εικόνα ενός σκώληκα, γι' αυτό άλλωστε οι πρώτοι ανατόμοι χρησιμοποίησαν αυτόν ακριβώς τον όρο για την περιγραφή του και έχει πλέον καταγραφεί ως σκωληκοειδής απόφυση.

Η σκωληκοειδής απόφυση, αποτελεί εμβρυϊκό μεν κατάλοιπο, πλούσιο όμως σε λεμφοζιδιακό ιστό, με συμμετοχή στην άμυνα του οργανισμού (παρουσία λεμφοκυττάρων και παραγωγή λευκών αιμοσφαιρίων). Επιπλέον ερευνητές πιστεύουν ότι η σκωληκοειδής είναι σημαντική για την μικροβιακή ισορροπία στο παχύ έντερο, αφού τα μικρόβια τα οποία αποικούν τον αυλό της μπορούν να αναδημιουργούν τη χλωρίδα του εντέρου σε περίπτωση που διαταραχτεί, επί παραδείγματι από μια σοβαρή διάρροια (αποθήκη χρήσιμων μικροβίων). (Netter, 2011)

### 1.3.2.7 Ήπαρ

Το ήπαρ αποτελεί το μεγαλύτερο αδένα του πεπτικού συστήματος και το μεγαλύτερο κοιλιακό όργανο. Επιτελεί πολλές μεταβολικές λειτουργίες και μεταξύ αυτών αποθηκεύει το γλυκογόνο και εκκρίνει χολή (σημαντικότερος παράγοντας της πέψης και ιδιαίτερα των λιπών). Εξ' αιτίας του μεγάλου εύρους των λειτουργιών του, κατέχει σημαντικότερο ρόλο στην επιβίωση και στην ομαλή λειτουργία του οργανισμού και χαρακτηρίζεται ως «μικρό βιοχημικό εργοστάσιο». Είναι μαλακό και εύπλαστο όργανο και για αυτό, το σχήμα του επηρεάζεται εν μέρει από την πίεση που του ασκούν τα παρακείμενα όργανα. Περιβάλλεται από κάψα αποτελούμενη από ισχυρό συνδετικό ιστό (κάψα του Glisson). (Βασιλικός, 2007)

### 1.3.2.8 Χοληφόρο σύστημα

Ο χοληδόχος πόρος πορεύεται μέσα στο ελεύθερο χείλος του ελάσσονος επιπλόου μαζί με την ηπατική αρτηρία και την πυλαία φλέβα. Στην πορεία του αυτή, μέχρι το φύμα του Vater, εμφανίζει τρεις μοίρες: Η πρώτη είναι η ενδοεπιπλοϊκή μοίρα (εντός του ηπατοδωδεκαδακτυλικού συνδέσμου), η δεύτερη η οπισθοπαγκρεατοδωδεκαδακτυλική μοίρα (πίσω από την κεφαλή του παγκρέατος και την πρώτη μοίρα του 12δακτύλου) και η τρίτη είναι η ενδοτοιχική μοίρα (εντός και κατά μήκος του τοιχώματος της 2ης μοίρας του δωδεκαδακτύλου, όπου και σχηματίζει μια πτυχή του βλεννογόνου, την επιμήκη πτυχή του 12δακτύλου, μέχρι να καταλήξει στη λήκυθο και στο φύμα του Vater).

Ο χοληδόχος πόρος βρίσκεται: Μπροστά από το επιπλοϊκό φύμα και το δεξιό χείλος της πυλαίας φλέβας. Πίσω από την άνω μοίρα του δωδεκαδακτύλου και την κεφαλή του παγκρέατος. Δεξιά της γαστροδωδεκαδακτυλικής και ηπατικής αρτηρίας. Αριστερά της κατιούσας μοίρας του δωδεκαδακτύλου. ( Λαζαρίδης, 2000)

### 1.3.2.9 Χοληδόχος κύστη

Η χοληδόχος κύστη είναι ένα όργανο μεγέθους περίπου 10 – 12 εκ. σε σχήμα αχλαδιού που βρίσκεται στην κάτω επιφάνεια του ήπατος ανάμεσα στο δεξιό και τον αριστερό λοβό. Στη χοληδόχο κύστη συγκεντρώνεται και αποθηκεύεται η χολή που παράγεται από το ήπαρ. Η κύστη έχει χωρητικότητα περίπου 30-50ml. Μετά το φαγητό, το υγρό αυτό διοχετεύεται προς το λεπτό έντερο και βοηθά την πέψη και την απορρόφηση των λιπαρών ουσιών.

Αποτελείται από 4 μέρη: τον πυθμένα, το σώμα, τον αυχένα και τον κυστικό πόρο. Μεταξύ του αυχένα και του κυστικού πόρου σχηματίζεται συχνά μια διάταση, που αποτελεί το θύλακο ή εκκόλπωμα του Hartman. Η χοληδόχος κύστη ενώνεται με τον κοινό ηπατικό πόρο δια του κυστικού πόρου, ο οποίος έχει μήκος 2-4 εκατοστά.

Έχει τρεις στιβάδες: την εσωτερική βλεννογονική, τη μυϊκή στιβάδα και την εξωτερική επικάλυψη από περιτόναιο. Τα αγγεία που φθάνουν σε αυτή είναι η κυστική αρτηρία. (Burger, 2006)

### 1.3.2.10 Πάγκρεας

Το πάγκρεας είναι ένας επιμήκης και μαλακός μικτός αδένας και ανήκει στα οπισθοπεριτοναϊκά όργανα. Ο ρόλος του στο πεπτικό σύστημα είναι η έκκριση του παγκρεατικού υγρού το οποίο περιέχει ένζυμα που συμμετέχουν στην απορρόφηση των θρεπτικών συστατικών από το λεπτό έντερο. Αυτά τα ένζυμα βοηθούν στην περαιτέρω διάσπαση των υδατανθράκων, των πρωτεϊνών και των λιπιδίων.

Το πάγκρεας βρίσκεται στο διαφυλικό επίπεδο πίσω από το στόμαχο, μπροστά από τον αριστερό νεφρό και επί τα έσω του σπλήνα και πολλές φορές σε επαφή με αυτόν μέσω της ουράς του. Έχει σχήμα σφύρας και φορά σχεδόν οριζόντια, με μία ελαφρά κλίση προς τα άνω όσο οδεύει προς τα αριστερά και εκτείνεται κατά μήκος του οπίσθιου κοιλιακού τοιχώματος από τον δωδεκαδάκτυλο (προς τα δεξιά) έως τον σπλήνα (προς τα αριστερά). Πιο συγκεκριμένα εντοπίζεται στο επιγάστριο και στην αριστερή υποχόνδρια χώρα, ενώ το δεξί του τμήμα βρίσκεται στο ύψος των Ο1-Ο3 σπονδύλων και επιπλέον, έχει βάρος 70-90 gr. και μήκος 10-15 cm. (Drake,R., & Vogl,W., & Mitchell,A., 2011)

## **Κεφάλαιο 2**

### **2.1 Γονίδιο CFTR**

Η ΚΙ (CF) προκαλείται από μια μετάλλαξη στο ρυθμιστή του γονιδίου της διαμεμβρανικής αγωγιμότητας της ΚΙ που βρίσκεται στο χρωμόσωμα 7. Το γονίδιο που σχετίζεται με την ΚΙ εντοπίστηκε το 1989. Το συγκεκριμένο γονίδιο (CFTR) είναι υπεύθυνο για την παραγωγή μιας πρωτεΐνης, η οποία ελέγχει τη διέλευση του χλωρίου από τις μεμβράνες των επιθηλιακών κυττάρων διάφορων οργάνων του σώματος, όπως για παράδειγμα των πνευμόνων, του παγκρέατος, των ιδρωτοποιών αδένων και του εντέρου. Η μη σωστή λειτουργία του γονιδίου αυτού έχει ως αποτέλεσμα την προβληματική παραγωγή ή λειτουργία της πρωτεΐνης, που συνεπάγεται την παραγωγή μιας παχύρευστης και κολλώδης βλέννης στα διάφορα αυτά όργανα από το επιθήλιο, που αποφράσσει τους πόρους των αδένων ή των αγωγών που υπάρχουν σε αυτά.

Στο CFTR γονίδιο έχουν περιγραφεί περισσότερες από 1900 διαφορετικές αλλαγές (μεταλλάξεις και πολυμορφισμοί). Η συχνότητα και το είδος των αλλαγών έχουν σαφή πληθυσμιακή και γεωγραφική κατανομή. Η συχνότερη μετάλλαξη της νόσου είναι η F508del με συχνότητα 70-80% στις Βορειοευρωπαϊκές χώρες και 30-54% στις Νοτιοευρωπαϊκές, στη χώρα μας η συχνότητα της είναι 53%. (Lubamba, 2012)

### **2.2 Δομή και Λειτουργία του CFTR**

Ο CFTR υπάρχει στα επιθηλιακά κύτταρα πολλών οργάνων (πνεύμονες, ήπαρ, πάγκρεας, πεπτική οδός, αναπαραγωγικό σύστημα, δέρμα) και φυσιολογικά αποβάλλει χλώριο από τα κύτταρα στη βλέννα η οποία τα καλύπτει και τα προστατεύει. Η όλη διαδικασία ρυθμίζεται από την Α πρωτεϊνική κίνηση και εξαρτάται από το κυκλικό AMP. Άμεση συνέπεια είναι θετικά ιόντα νατρίου να ακολουθούν αυτά τα ανιόντα έξω από το κύτταρο για τη διατήρηση της ηλεκτρικής ισορροπίας.

Αυξάνεται έτσι η ολική συγκέντρωση ηλεκτρολυτών, με τελικό αποτέλεσμα έξοδο και ύδατος (λόγω ώσμωσης) και διατήρηση της φυσιολογικής σύστασης της βλέννας. Περιορίζει επίσης τη διακίνηση Na, δρώντας στα κανάλια Na, ρυθμίζει τα κανάλια K και Cl που ενεργοποιούνται μέσω Ca. Φαίνεται επίσης ότι συμβάλει στη διαδικασία εξωκύτωσης και τον σχηματισμό σημαντικών μοριακών συμπλεγμάτων στην κυτταρική μεμβράνη. Επηρεάζει την παραγωγή άλλων πρωτινών συμμετέχοντας στη φλεγμονώδη αντίδραση, σε διαδικασίες ωρίμανσης και μεταφορά ιόντων. Με αυτόν τον τρόπο ίσως εξηγούνται και οι σημαντικές διαφορές στην κλινική εικόνα ασθενών με την ίδια μετάλλαξη. Στους ιδρωτοποιούς αδένες παθολογικό CFTR προκαλεί μεγάλη συγκέντρωση Na Cl στον ιδρώτα λόγω μειωμένης επαναρρόφησης στους εκφορητικούς πόρους, γεγονός στο οποίο στηρίζεται η δοκιμασία ιδρώτος επί υποψίας της νόσου, πριν απαιτηθεί γενετικός έλεγχος. (Rowe, 2013).

### **2.3 Ρύθμιση της λειτουργίας του CFTR**

Η φυσιολογική λειτουργία του διαύλου Cl ρυθμίζεται από τη παρουσία cAMP και τη φωσφορυλίωση της ρυθμιστικής περιοχής R από την πρωτεϊνική κινάση A (PKA) καθώς και από την ενδοκυτταρική συγκέντρωση ATP.

Πιο συγκεκριμένα, η φωσφορυλίωση της ρυθμιστικής περιοχής R οδηγεί στην ενεργοποίηση του διαύλου Cl μέσω πρόσδεσης του ATP στις NBD περιοχές του CFTR. Η R περιοχή απομονώθηκε από τον CFTR χρησιμοποιώντας γενετική μηχανική, για να μελετηθεί ο ακριβής ρόλος της στη ρύθμιση της λειτουργίας της πρωτεΐνης. Βρέθηκε ότι αν R περιοχή φωσφορυλιώνεται, τότε προσδένεται ευκολότερα ATP στο μόριο και μ' αυτό το τρόπο ο διάυλος ανοίγει επιτρέποντας έτσι τη διέλευση ιόντων Cl μέσω αυτού.

Αντίθετα, όταν R περιοχή δεν φωσφορυλιώνεται, λιγότερο ATP προσδένεται στις NBD περιοχές και άρα το κανάλι παραμένει κλειστό. Απ' αυτό συμπεραίνεται ότι η φωσφορυλίωση της R περιοχής επιφέρει αλλαγές στις ηλεκτροστατικές αλληλεπιδράσεις εντός του μορίου και πιο συγκεκριμένα στο εσωτερικό των NBD περιοχών με αποτέλεσμα να αυξάνεται ικανότητά τους να προσδένουν ATP



Η πρόσδεση ATP στις NBD περιοχές, η οποία έχει ως αποτέλεσμα τη διάνοιξη του διαύλου, ακολουθείται στη συνέχεια από υδρόλυση του ATP, η οποία με τη σειρά της οδηγεί σε απενεργοποίηση και κλείσιμο τελικά του διαύλου. Επίσης μελέτες έχουν δείξει ότι οι δύο NBD περιοχές του CFTR συνεργάζονται και αλληλοεπιδρούν λειτουργικά μεταξύ τους, ρυθμίζοντας έτσι μ' αυτό τον τρόπο την αγωγιμότητα του διαύλου. (Hodson M, Geddes D, Bush A, 2007)

## **2.4 Μεταλλάξεις του CFTR**

Με τη λεπτομερή ανάλυση του DNA ασθενών που έχουν διαγνωστεί με ΚΙ έχουν ανιχνευθεί μέχρι σήμερα πάνω από 800 μεταλλάξεις, στις οποίες παρατηρήθηκε διαφορά συχνότητας γεωγραφικά και πληθυσμιακά.

Οι ανωμαλίες αυτές του CFTR γονιδίου εντοπίζονται κυρίως στις κωδικεύουσες περιοχές και περιλαμβάνουν μικρά ελλείμματα και προσθήκες νουκλεοτιδίων που προκαλούν μετατόπιση του πλαισίου ανάγνωσης, ανερμηνεύσιμες μεταλλάξεις, παρερμηνεύσιμες καθώς και σημειακές μεταλλάξεις που επηρεάζουν τη διαδικασία της αποκοπής και επανασυγκόλλησης και τη σύνθεση του RNA. (LoukasYLetal, 2011). Ανάλογα με το είδος της μετάλλαξης και την περιοχή της πρωτεΐνης που επηρεάζεται, οι διάφορες βλάβες στο γονίδιο διακρίνονται σε 4 τύπους:

Ομάδα I: Μεταλλάξεις που επηρεάζουν την παραγωγή της πρωτεΐνης : Αφορούν μεταλλάξεις που οδηγούν στη διακοπή της σύνθεσης της πολυπεπτιδικής αλυσίδας, με αποτέλεσμα τη παραγωγή πρωτεΐνης με μήκος μικρότερο του φυσιολογικού.

Ομάδα III: Μη αποτελεσματική επεξεργασία της πρωτεΐνης. Εδώ ανήκουν οι μεταλλάξεις που επηρεάζουν την τελική δομή της πρωτεΐνης και οδηγούν σε ελαττωματική ωρίμανση του CFTR μέσα στο κύτταρο. Σε αυτή την ομάδα ανήκει και πιο κοινή μετάλλαξη της νόσου, AF508, οποία χαρακτηρίζεται από έλλειμμα του αμινοξέος φαινυλαλανίνη στη θέση 508 της πρωτεΐνης, στην NBD1 περιοχή καθώς

και η παρερμηνεύσιμη μετάλλαξη N1303K στην NBD2 περιοχή.

Ομάδα III: Μη αποτελεσματική ρύθμιση του διαύλου CI. Αφορά μεταλλάξεις που βρίσκονται στις περιοχές NBD του CFTR και επηρεάζουν τη δέσμευση και υδρόλυση του ATP με αποτέλεσμα τη μη αποτελεσματική ρύθμιση του καναλιού CI.

Ομάδα IV: Βλάβες στις διαμεμβρανικές περιοχές της πρωτεΐνης. Αντιπροσωπεύεται από μεταλλάξεις που προκαλούν βλάβες στις διαμεμβρανικές περιοχές του CFTR και είναι συνήθως παρερμηνεύσιμες. Πιο συγκεκριμένα μεταλλάξεις στην MSD1 περιοχή επηρεάζουν κατάλοιπα αργινίνης σε δυναμικές διαμεμβρανικές αλληλουχίες με αποτέλεσμα να παρατηρείται μειωμένη αγωγιμότητα μέσω του διαύλου CE, ενώ εξαρτώμενη από cAMP ρυθμιστική λειτουργία του CFTR παραμένει ανεπηρέαστη. ([www.cftrscience.com](http://www.cftrscience.com))

## **2.5 Η σημασία των μεταλλάξεων**

Το γονίδιο της πρωτεΐνης CFTR κωδικοποιεί περίπου 180.000 ζεύγη βάσεων στο μακρό άκρο του χρωμοσώματος 7. Περισσότερες από 1000 νόσοι σχετίζονται με μεταλλάξεις αυτού του γονιδίου. Αυτές οι μεταλλάξεις διακρίνονται (βάσει του μηχανισμού με τον οποίο θεωρείται ότι προκαλούν νόσο) σε 6 κλάσεις. Η πιο συχνή μετάλλαξη είναι ΔF508 (αφορά περίπου 90% των ασθενών), ανήκει στην κλάση 2 και οφείλεται στην έλλειψη φαινυλαλανίνης στη θέση 508 του μορίου CFTR το οποίο γρήγορα αναγνωρίζεται σαν παθολογικό και καταστρέφεται μέσα στο κύτταρο πριν προλάβει να δράσει. Περίπου 5-10% των μεταλλάξεων όπως η G542X οφείλονται στην πρόωρη διακοπή της μεταγραφής και της σύνθεσης του μορίου Κλάσης 1. Στις υπόλοιπες (Κλάσεις 3-4-5-6) υπάρχει φυσιολογική αντιγραφή και παραγωγή CFTR το οποίο έχει περισσότερο ή λιγότερο μειωμένη δραστηριότητα ή παρουσιάζει αστάθεια κατά τη σύνδεσή του στην κυτταρική μεμβράνη. (Χατζηαντωνίου-Αλεξανδρή, E., 2004)

## Κεφάλαιο 3

### 3.1 Αίτιο της ΚΙ

Η ΚΙ προκαλείται από μία ποικιλία μεταλλάξεων στο γονίδιο που κωδικοποιεί μια ρυθμιστική πρωτεΐνη, η οποία ελέγχει την διέλευση άλατος (χλωριούχου νατρίου) διαμέσου των μεμβρανών των επιθηλιακών κυττάρων διαφόρων οργάνων του σώματος όπως των πνευμόνων, του παγκρέατος, των ιδρωτοποιών αδένων και του εντέρου.

Μεταλλάξεις στο γονίδιο προκαλούν μειωμένη παραγωγή ή λειτουργικότητα της πρωτεΐνης με αποτέλεσμα στο επιθήλιο των οργάνων που έχουν προσβληθεί να παράγεται παχύρρευστη κολλώδης βλέννα η οποία αποφράσσει τους πόρους των αδένων με συνέπεια την προοδευτική καταστροφή του ιστού των οργάνων (ίνωση) και την τελική ανεπάρκεια τους. (Kanavakis, M. T., 2006)

Η συμπυκνωμένη βλέννα ενθαρρύνει την δημιουργία και ανάπτυξη βακτηρίων με αποτέλεσμα τα άτομα που πάσχουν από ΚΙ να υποφέρουν συχνά από λοιμώξεις του πνεύμονα. Τελικά, οι πνεύμονες καταστρέφονται από υποτροπιάζουσες λοιμώξεις.

Η πάχυνση των πεπτικών υγρών, ως αποτέλεσμα της ΚΙ, μπορεί να φράξει τους αγωγούς που περνούν από το πάγκρεας στο λεπτό έντερο. Όταν συμβεί αυτό, τα υγρά δεν μπορούν να φτάσουν στο λεπτό έντερο. Αυτό είναι σημαντικό πρόβλημα, επειδή τα υγρά είναι απαραίτητα για την σωστή πέψη της τροφής. Όταν οι αγωγοί είναι φραγμένοι, προκύπτουν προβλήματα ανάπτυξης και πέψης. (Bush a, Alton E, Davies J, Griesenbach U, and Jaffe A., 2006)

### **3.2 Τι προκαλεί η ΚΙ**

Η βλέννα γίνεται παχιά και κολλώδης και συσσωρεύεται στους πνεύμονες, μπλοκάροντας τους αεραγωγούς. Η συσσώρευση της βλέννας καθιστά εύκολη την ανάπτυξη βακτηρίων. Αυτό οδηγεί σε αλληπάλληλες, σοβαρές λοιμώξεις των πνευμόνων. Η παχιά, κολλώδης βλέννα μπορεί επίσης να εμποδίσει τους σωλήνες, ή τους αγωγούς, στο πάγκρεας. Ως αποτέλεσμα, τα πεπτικά ένζυμα που παράγει το πάγκρεας δεν μπορούν να φτάσουν στο λεπτό έντερο. Χωρίς αυτά, το έντερό δεν μπορεί να απορροφήσει πλήρως τα λίπη και τις πρωτεΐνες.

Η ΚΙ κάνει επίσης τον ιδρώτα πολύ αλμυρό. Έτσι, όταν ο ασθενής ιδρώνει, χάνει μεγάλες ποσότητες αλατιού. Αυτό μπορεί να διαταράξει την ισορροπία των μετάλλων στο αίμα και να προκαλέσει πολλά προβλήματα υγείας. Παραδείγματα τέτοιων προβλημάτων είναι η αφυδάτωση (έλλειψη υγρών στο σώμα), ο αυξημένος καρδιακός ρυθμός, η κόπωση, η μειωμένη πίεση του αίματος και η θερμοπληξία. Σε εξασθενημένους οργανισμούς η ΚΙ μπορεί να προκαλέσει ακόμα και τον θάνατο του ατόμου. (Βαλαμουτοπούλου Χ, Βαλαμουτοπούλου Μ., 2014)

### **3.3 Μικρόβιο σε ασθενείς με ΚΙ**

Μια επικίνδυνη λοίμωξη που εμφανίζεται όλο και πιο συχνά στους ασθενείς με ΚΙ, μπορεί να μεταδοθεί από τον έναν ασθενή στον άλλον. Σύμφωνα με τις εκτιμήσεις των ειδικών, το 3-10% των πασχόντων από κυστική ίνωση στην Ευρώπη και τις ΗΠΑ μολύνονται από το βακτήριο *Mycobacterium abscessus*, το οποίο μέχρι πρότινος οι επιστήμονες πίστευαν ότι μπορούσε να μεταδοθεί μόνο μέσω του νερού και των απορριμμάτων. (Hodson M, Geddes D, Bush A, 2007)

Η ΚΙ είναι μια ασθένεια που επηρεάζει τα εσωτερικά όργανα και ειδικά τους πνεύμονες και το πεπτικό σύστημα, προκαλώντας τη συσσώρευση κολλώδους βλέννας, η οποία δυσχεραίνει την αναπνοή αλλά και την πέψη των τροφών. Όπως ανέφεραν οι επιστήμονες στο επιστημονικό έντυπο “The Lancet”, δεν γνωρίζουν ακόμα γιατί το συγκεκριμένο μικρόβιο μολύνει την συγκεκριμένη ομάδα ασθενών, ωστόσο πιστεύουν ότι πιθανώς να σχετίζεται με προβλήματα του ανοσοποιητικού συστήματος. Το μικρόβιο αυτό προκαλεί σοβαρές βλάβες στους πνεύμονες οι οποίες θεραπεύονται δύσκολα με την χορήγηση πολύμηνης θεραπείας με τοξικά φάρμακα. (Pettit R.S., 2012)

### 3.4 Συμπτώματα της ΚΙ

Τα σημεία και τα συμπτώματα της ΚΙ, ποικίλουν από άτομο σε άτομο, αλλά και στο χρόνο. Καμιά φορά, τα συμπτώματα είναι ελάχιστα, ενώ άλλες φορές πολύ έντονα. Ένα από τα πρώτα σημεία της ΚΙ, που μπορεί να αντιληφθούν οι γονείς, είναι ότι το δέρμα του βρέφους, όταν το φιλούν, έχει αλμυρή γεύση. Τα περισσότερα από τα άλλα σημεία και συμπτώματα, εμφανίζονται αργότερα και εξαρτώνται από το πως η ΚΙ επηρεάζει το αναπνευστικό, το πεπτικό ή το αναπαραγωγικό σύστημα του σώματος.

**1. Αναπνευστικό σύστημα.** Κατά κύριο λόγο πλήττονται οι πνεύμονες, γιατί το αναπνευστικό σύστημα των ασθενών, αποικίζεται μόνιμα, από μικρή κιόλας ηλικία, από το μικρόβιο της ψευδομονάδας και του σταφυλόκοκκου, με τελική κατάληξη την αναπνευστική ανεπάρκεια και το θάνατο. Τα συμπτώματα του αναπνευστικού συστήματος είναι ο επίμονος βήχας, ο συριγμός, η δύσπνοια καθώς και οι επαναλαμβανόμενες λοιμώξεις του θώρακα που προκαλούν βλάβη στους πνεύμονες. Οι ασθενείς με ΚΙ υποφέρουν συχνά από ιγμορίτιδα, βρογχίτιδα και πνευμονία καθώς επίσης μπορεί να εμφανίσουν ρινικούς πολύποδες. ([www.nhlbi.nih.gov](http://www.nhlbi.nih.gov)).

**2.**

### **Πεπτικό**

**σύστημα.**

Το 90% όσων πάσχουν από ΚΙ παρουσιάζει εκ γενετής βαριά παγκρεατική ανεπάρκεια λόγω της μειωμένης ή μηδαμινής παραγωγής ενζύμων που απαιτούνται για την πέψη των τροφών, γεγονός που οδηγεί σε κακή θρέψη και σε απλές και καθημερινές λοιμώξεις. Η βλέννα φράσσει τους πόρους του παγκρέατος εμποδίζοντας έτσι τη δίοδο πεπτικών ενζύμων στο έντερο. Συνεπώς δε γίνεται σωστά η πέψη της τροφής και η απορρόφηση των θρεπτικών συστατικών, με αποτέλεσμα να δημιουργούνται γαστρεντερικά προβλήματα και στομαχικές διαταραχές. Οι ασθενείς με ΚΙ συχνά εμφανίζουν οστεοπόρωση λόγω της κακής απορρόφησης θρεπτικών συστατικών. Άτομα με ΚΙ εμφανίζουν συνήθως διαβήτη, είτε διότι λόγω της καταστροφής που προκαλείται στους ιστούς του παγκρέατος μειώνεται η παραγωγή της ινσουλίνης, είτε διότι οι ασθενείς αναπτύσσουν ανθεκτικότητα στην ινσουλίνη παρουσία λοιμώξεων ή λόγω λήψης κορτικοστεροειδών. Επίσης, στους ασθενείς με ΚΙ μειώνεται η ροή της χολής από το ήπαρ στη χοληδόχο κύστη προκαλώντας διάφορες ηπατικές βλάβες. Όσον αφορά στα γαστρεντερικά συμπτώματα, υπάρχει υποσιτισμός που οδηγεί σε μικρή σωματική ανάπτυξη και χαμηλή αύξηση του βάρους (ακόμη και αν ο ασθενής έχει καλή όρεξη και τρώει πολύ, καθώς το πρόβλημα εντοπίζεται στην χώνεψη και την απορρόφηση των τροφών), διογκωμένη κοιλιά, δυσκοιλιότητα και μεγάλα σε μέγεθος λιπαρά κόπρανα με έντονη κακοσμία. Αυτά είναι συμπτώματα παγκρεατικής ανεπάρκειας. ([www.urmc.rochester.edu](http://www.urmc.rochester.edu))

**3.**

### **Αναπαραγωγικό**

**σύστημα**

Οι παχύρρευστες εκκρίσεις φράσσουν τους σπερματικούς πόρους με αποτέλεσμα να αποτρέπουν το σχηματισμό των σπερματικών σωληνάρων. Έτσι, παρόλο που παράγονται σπερματοζωάρια, δεν μπορούν να μεταφερθούν μαζί με το σπερματικό υγρό και μετά την εκσπερμάτιση δεν υπάρχουν σπερματοζωάρια στο σπέρμα. (Elvin Kaplan, M.D., Harry Shwachman, M.D., Alan D. Perlmuter, M.D., Allyn Rule, Ph.D., Kon-Taik Khaw, M.D., and Douglas S. Holsclaw, M.D., 1968)

#### **4. Ιδρωτοποιοί αδένες**

Αλμυρός ιδρώτας λόγω αυξημένης συγκέντρωσης Na Cl.

([www.hopkinscf.org](http://www.hopkinscf.org))

### **3.5 Διάγνωση της ΚΙ**

Η διάγνωση της ΚΙ αρχικά είναι κλινική και βασίζεται στην ύπαρξη περισσότερων κλινικών εκδηλώσεων στο οικογενειακό ιστορικό της νόσου στο θετικό αποτέλεσμα του ελέγχου νεογνών για ΚΙ. Σχεδόν όλοι οι ασθενείς με ΚΙ εμφανίζουν κλινικά συμπτώματα που αφορούν το αναπνευστικό, το πεπτικό σύστημα, ενώ αποφρακτική αζωοσπερμία, που φτάνει το 98% στους άνδρες με ΚΙ, αποτελεί σταθερό κλινικό εύρημα για τη τεκμηρίωση και διάγνωση της νόσου. ( [www.nhlbi.nih.gov](http://www.nhlbi.nih.gov)) Η κλινική υποψία επιβεβαιώνεται εργαστηριακά ως εξής:

#### α) Προσδιορισμός των ηλεκτρολυτών στον ιδρώτα (τεστ εφίδρωσης):

Ο προσδιορισμός των ηλεκτρολυτών στον ιδρώτα παραμένει κυριότερος τρόπος διάγνωσης της ΚΙ. Ο μόνος αποδεκτός τρόπος προσδιορισμού των ηλεκτρολυτών στον ιδρώτα είναι ποσοτικός προσδιορισμός τους μετά από ιοντοφόρηση με πιλοκαρπίνη. Το τεστ ιδρώτα είναι μία απλή και ανώδυνη εξέταση που μετρά το ποσοστό αλατιού στον ιδρώτα και πρέπει να γίνεται από εξειδικευμένο στην ΚΙ προσωπικό , ώστε να τηρηθούν ακριβώς οι διαδικασίες που θα εξασφαλίσουν ακριβή αποτελέσματα. ( Accurso, 2014 )

#### β) Νεογνικός έλεγχος:

Αυτός ο έλεγχος συνίσταται στην συλλογή μικρής ποσότητας αίματος από την πτέρνα του νεογνού, λίγο μετά τη γέννηση του ως μέρος του γενικότερου νεογνικού ελέγχου που εφαρμόζεται στη χώρα σε όλα τα νεογέννητα για διάφορες παθήσεις κυρίως μεταβολικές.

Όσο νωρίτερα τεθεί η διάγνωση της νόσου, τόσο πιο σύντομα θα ξεκινήσει ο ασθενής να λαμβάνει τη δέουσα θεραπεία, οπότε η πορεία της νόσου θα είναι σαφώς καλύτερη. ([www.cysticfibrosis.org.uk](http://www.cysticfibrosis.org.uk))

#### γ) Γενοτυπικός έλεγχος:

Η ανεύρεση δύο μεταλλαγμένων αλληλίων στο γενότυπο του ασθενούς είναι διαγνωστική της νόσου. Ο γενοτυπικός έλεγχος είναι απαραίτητο να γίνεται σε όλους τους ασθενείς με ΚΙ, όχι μόνο για την επιβεβαίωση της διάγνωσης, αλλά και για να δοθούν γενετικές συμβουλές για την πρόληψη της νόσου. Επίσης, ο γενότυπος είναι απαραίτητο να αναζητάται σε όλους εκείνους τους ασθενείς με οριακό «τεστ ιδρώτα». ([www.cff.org](http://www.cff.org))

Με την εξέταση ελέγχονται οι μεταλλάξεις οι οποίες είναι υπεύθυνες για τη νόσο. Υπάρχουν διάφορα επίπεδα ελέγχου όπως:

- **ΔΦ508:** αποτελεί και την πλέον συνηθισμένη μετάλλαξη που βρίσκεται στο 55% του συνόλου των ασθενών στην Ελλάδα.
- **CF 186:** ελέγχονται 186 μεταλλάξεις που καλύπτουν το 89% των μεταλλάξεων στον ελληνικό πληθυσμό, εκ των οποίων οι πιο συχνές είναι οι: ΔF508, G542X, N1303K, W1282X, G551D, R553X, 1717-1G>A.
- **CF Ολικός Έλεγχος:** Μοριακός Έλεγχος ολόκληρου του γονιδίου CFTR, δηλαδή του 100% των μεταλλάξεων.

#### δ) Προγεννητικός έλεγχος:

Τα τελευταία χρόνια διάγνωση της ΚΙ έχει συμπεριληφθεί σε προγράμματα νεογνικού ελέγχου. Ο έγκαιρος γενετικός έλεγχος έχει συσχετισθεί με σημαντική βελτίωση θρέψης (τουλάχιστον μέχρι την εφηβεία) μειωμένη θνησιμότητα, καλύτερη λειτουργία του αναπνευστικού και γαστρεντερικού συστήματος, ενώ η πρόγνωση στην ΚΙ βελτιώνεται σημαντικά αν η διάγνωση τεθεί πριν η κατάσταση εμφανισθεί κλινικώς.



Νεογνά με ΚΙ έχουν υψηλή συγκέντρωση ανοσοαντιδρώσας θρυψίνης (IRT) στο πλάσμα και αυτό είναι βάση ελέγχου νεογνών σε πολλές χώρες, σε συνδυασμό με εξέταση του DNA. Έχει διαπιστωθεί ότι με το συνδυασμό των εξετάσεων IRT και DNA ανάλυσης μπορεί να ανιχνευθεί με χαμηλό κόστος τουλάχιστον το 95% των ασθενών.

Ο προγεννητικός έλεγχος περιλαμβάνει:

α) Εξέταση των επιπέδων ορισμένων ένζυμων σε αμνιακό υγρό που λαμβάνεται μετά από αμνιοκέντηση την 16 με 18 εβδομάδα κύησης. Τα ένζυμα που μετρώνται είναι: η αλκαλική φωσφατάση (ALP), τα ισοένζυμά της, γ-γλουταμυλ-τρανσπεπτιδάση (GTP) και αμινοπεπτιδάση Μ. Μειωμένα επίπεδα αυτών των ενζύμων σε αμνιακό υγρό είναι ενδεικτικά της ΚΙ.

β) Ανάλυση του DNA του εμβρύου που λαμβάνεται από α) υλικό βιοψίας τροφοβλάστης (10 -12 εβδομάδα κύησης), β) κύτταρα αμνιακού υγρού (αμνιοπαρακέντηση περί τη 16 εβδομάδα), γ)εμβρυϊκό αίμα (παρακέντηση ομφαλικής αρτηρίας, 2° 3° τρίμηνο). ([www.cff.org](http://www.cff.org))

### **3.5.1 Υπερηχογραφική διάγνωση**

Σε πολλές περιπτώσεις η ΚΙ δεν παράγει σημαντικά υπερηχογραφικά ευρήματα, γι' αυτό και η ευαισθησία της εξέτασης στην διάγνωση της δεν έχει ακόμη καθοριστεί. Ωστόσο προγεννητικά, υποψία αυτής της κατάστασης έχει τεθεί με βάση την υπερηχογένεια του εντέρου. Βιβλιογραφικά δεδομένα, υποστηρίζουν 3% περίπου επίπτωση της ΚΙ σε έμβρυα με υπερηχογενές έντερο, αν όμως, επιπρόσθετα συνυπάρχουν και διατεταμένες εντερικές έλικες, η επίπτωση αυτή γίνεται 17%, και 25%, με την απουσία της χοληδόχου κύστης. Άλλες μελέτες δίνουν χαμηλότερη επίπτωση της νόσου (0,7%-1,3%) και προτείνουν ότι ο κίνδυνος ενός πάσχοντος εμβρύου ποικίλλει ανάλογα με την εθνολογική του προέλευση. Μεγαλύτερη επίπτωση, περίπου 33%, αποδόθηκε σε έμβρυα 3ου τριμήνου με εντερική απόφραξη και υδράμνιο. (O'Sullivan, 2009)

### 3.6 Δυνατότητες Πρόληψης

Δεδομένου ότι δεν υπάρχει αποτελεσματική θεραπεία για την ΚΙ, είναι προφανές ότι ο πιο ενδεδειγμένος τρόπος αντιμετώπισης της είναι η πρόληψη, που αποβλέπει στην αποφυγή γέννησης νέων πασχόντων. Οι δυνατότητες πρόληψης, μετά τις γονιδιακές ανακαλύψεις, είναι πολλές, ενώ και το κόστος των σχετικών εξετάσεων τα τελευταία χρόνια έχει γίνει προσιτό. (Καναβάκης Ε, Τζέτη Μ., 2006)

### 3.7 Πρόγνωση

Το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών αυξάνεται συνεχώς με την πρόοδο της ιατρικής και σήμερα στις αναπτυγμένες χώρες της Ευρώπης και στη Β. Αμερική κυμαίνεται από 35 έως 40 έτη. Αντίθετα, δυστυχώς, στην Ελλάδα, το προσδόκιμο επιβίωσης εκτιμάται γύρω στα 20 με 25 έτη. Ο κυριότερος λόγος είναι η έλλειψη υποδομών, η αδυναμία του συστήματος κοινωνικής ασφάλισης, αλλά και η γενικότερη άγνοια για την αντιμετώπιση της νόσου.

Ωστόσο, το μέλλον προβλέπεται αισιόδοξο, καθώς τεράστια ποσά δαπανώνται για τη χρηματοδότηση ερευνών για την εξεύρεση νέων θεραπειών για την ΚΙ. Έτσι, είναι βάσιμη η ελπίδα, ότι η νόσος θα μετατραπεί βαθμιαία από μια θανατηφόρο ασθένεια σε μια απλή ενόχληση για τους πάσχοντες. (Hodson M, Geddes D, Bush A., 2007)

### 3.8 Προγεννητικός έλεγχος

Ο προγεννητικός έλεγχος σε ένα μικρό δείγμα αίματος μπορεί να προσφέρει στους μελλοντικούς γονείς την δυνατότητα για έναν σχετικά φθινό και αποδοτικό έλεγχο για τον προσδιορισμό του παθολογικού γονιδίου CFTR. Όμως, η αναγνώριση των μεταλλάξεων της ΚΙ είναι πιο δύσκολη σε ορισμένους πληθυσμούς με Ισπανόφωνη, Αφρικανική ή Ασιατική προέλευση από εκείνων που εντοπίζονται στους Καυκάσιους, επειδή, η φύση, η κατανομή και η συχνότητα των μεταλλάξεων που προκαλούν ΚΙ διαφέρουν σημαντικά σε μεταξύ των πληθυσμών. Έτσι, οι τρέχουσες κατευθυντήριες

οδηγίες επικεντρώνονται σε στρατηγικές αντιμετώπισης ολοένα και πιο σύνθετες στην ανίχνευση μεταλλάξεων CFTR.

Επομένως είναι αδύνατο να προταθεί μια συγκεκριμένη κοινή ομάδα-μεταλλάξεων που θα ελέγχεται παγκοσμίως. Η νόσηση στο έμβρυο ελέγχεται με την λήψη εμβρυϊκού DNA που προέρχεται από την βιοψία χορειακών λαχνών ή αμνιοπαρακέντησης. (Bush a, Alton E, Davies J, Griesenbach U, and Jaffe A., 2006)

### **3.8.1 Έλεγχος εγκύου και νεογέννητου**

Εάν ένα άτομο έχει οικογενειακό ιστορικό ΚΙ, τότε έχει μεγαλύτερες πιθανότητες να φέρει το γονίδιο. Υπάρχει ένα τεστ ελέγχου για την ΚΙ που είναι διαθέσιμο για εκείνους που προγραμματίζουν μια εγκυμοσύνη. Το τεστ περιλαμβάνει τη λήψη δείγματος αίματος ή σάλιου και την αποστολή σε ένα εργαστήριο για να τσεκαριστεί αν υπάρχει το γονίδιο που προκαλεί τη νόσο. Η συγκεκριμένη εξέταση δεν συμπεριλαμβάνεται στον γενικό προγεννητικό έλεγχο και γίνεται μόνο σε όσες γυναίκες έχουν το γονίδιο.

Σήμερα όλα τα νεογέννητα ελέγχονται για ΚΙ, μέσω δείγματος που λαμβάνεται από ένα μικρό τσίμπημα στη φτέρνα τους, όταν είναι περίπου έξι ημερών. Ο λόγος που γίνεται αυτό είναι για να ελεγχθεί το επίπεδο μιας χημικής ουσίας που ονομάζεται ανοσοαντιδραστικό θρυψινογόνο ή IRT. Αν η ουσία αυτή βρεθεί σε υψηλά επίπεδα, τότε γίνεται εξέταση ιδρώτα και γενική εξέταση για να επιβεβαιωθεί η διάγνωση. Όσο νωρίτερα γίνει η διάγνωση τόσο νωρίτερα ξεκινά η θεραπεία, επομένως τόσο πιο βελτιωμένες είναι οι προοπτικές εξέλιξης της νόσου.

- Ποιοι μπορεί να επωφεληθούν από ένα γενετικό τεστ ΚΙ;

Αρχικά αναφέρεται σε ζευγάρια που σχεδιάζουν να κάνουν ή περιμένουν παιδί, σε μέλη οικογενειών που έχουν συγγενείς με ΚΙ αλλά και σε συντρόφους φορέων ή ασθενών με ΚΙ. Επίσης, άνδρες με στειρότητα λόγω έλλειψης σπερματικού πόρου, αποφρακτική αζωοσπερμία και ολιγοσπερμία. (Στα άτομα αυτά η παρουσία ΚΙ σε ετερόζυγη τουλάχιστον μορφή υπολογίζεται σε ποσοστό που κυμαίνεται από 30-70%) και τέλος σε άτομα με αδιευκρίνιστη χρόνια πνευμονοπάθεια.

- Τι σημαίνει ένα θετικό αποτέλεσμα γενετικού τεστ για ΚΙ;

Ένα θετικό αποτέλεσμα σημαίνει ότι υπάρχει στο DNA σας ένα αντίγραφο μιας μετάλλαξης που είναι γνωστό ότι προκαλεί ΚΙ. Αυτό δεν σημαίνει ότι ο ασθενής έχει ΚΙ. Εάν διαπιστωθεί ότι είναι φορέας, τότε ο σύντροφός του θα πρέπει να ελεγχθεί. Αν και οι δύο βρεθούν να είναι φορείς ΚΙ, ο ιατρός, ή ο γενετικός σύμβουλος θα συζητήσει μαζί τους τις επιλογές που έχουν για την αναπαραγωγή και τον προγεννητικό έλεγχο.

- Τι σημαίνει ένα αρνητικό αποτέλεσμα γενετικού τεστ για ΚΙ;

Ένα αρνητικό αποτέλεσμα μειώνει σημαντικά τον κίνδυνο να είναι κάποιος φορέας ΚΙ, αλλά δεν τον μηδενίζει. Επειδή αυτή η δοκιμή δεν ανιχνεύει όλες τις μεταλλάξεις που προκαλούν ΚΙ, και επειδή μπορεί ακόμη να μην είναι γνωστές όλες οι μεταλλάξεις της, ένα αρνητικό αποτέλεσμα δεν μπορεί να εξαλείψει εντελώς την πιθανότητα κάποιος να είναι φορέας. (Χατζηαντωνίου- Αλεξανδρή, Ε., 2004)

## Κεφάλαιο 4

### 4.1 Αντιμετώπιση

Από τη στιγμή της διάγνωσης, ένας ασθενής με ΚΙ πρέπει να παρακολουθείται από εξειδικευμένο ιατρό και να νοσηλεύεται σε εξειδικευμένο κέντρο ΚΙ.

Ο καθημερινός αγώνας των ασθενών απαιτεί προσήλωση και πειθαρχία και σκοπό έχει να διατηρήσει στην καλύτερη δυνατή κατάσταση κυρίως τους πνεύμονες αλλά και τον οργανισμό τους γενικότερα, με φροντίδα και θεραπείες που κύριο στόχο έχουν την πρόληψη και αντιμετώπιση των αναπνευστικών λοιμώξεων που οδηγούν σε αναπνευστική ανεπάρκεια. Ο ασθενής με ΚΙ κάνει καθημερινά θωρακική φυσικοθεραπεία και παίρνει κατά περίπτωση ή και μόνιμα διάφορα φάρμακα σε εισπνεόμενη ή πόσιμη μορφή (αντιβιοτικά, αντιφλεγμονώδη, βλεννολυτικά, βρογχοδιασταλτικά, παγκρεατικά ένζυμα, βιταμίνες, συμπληρώματα διατροφής, ινσουλίνη κ.λπ.), τηρώντας ένα αυστηρό ιατρικό πρωτόκολλο φροντίδας. Επίσης, κατά διαστήματα, απαιτούνται νοσηλείες στο νοσοκομείο, συνήθως για τη λήψη ενδοφλέβιας αγωγής.

Για ασθενείς με ΚΙ που βρίσκονται στα τελικά στάδια αναπνευστικής ανεπάρκειας, μόνη λύση είναι η μεταμόσχευση πνευμόνων, εφόσον εγκριθεί η ένταξή τους σε λίστα και βρεθεί εγκαίρως το κατάλληλο μόσχευμα, μέσα από χρονοβόρες και πολυδάπανες διαδικασίες. Μέχρι σήμερα μεταμοσχεύσεις πνευμόνων μπορούν να γίνουν μόνο σε Κέντρα του εξωτερικού. (Kanavakis, M. T., 2006)

Οι στόχοι της θεραπείας κατανέμονται κυρίως στην πρόληψη και καταπολέμηση των λοιμώξεων των πνευμόνων, την χαλάρωση και αφαίρεση παχιάς, κολλώδης βλέννας από τους πνεύμονες, την πρόληψη ή θεραπεία παρεμποδίσεων στο έντερο, την παροχή αρκετής διατροφής και την πρόληψη της αφυδάτωσης (μια κατάσταση κατά την οποία το σώμα δεν έχει αρκετά υγρά).

## **4.2 Η θεραπεία για τα προβλήματα στους πνεύμονες**

Η κύρια θεραπεία για τα προβλήματα του πνεύμονα σε άτομα που έχουν ΚΙ είναι φυσικοθεραπεία στο στήθος (CPT), άσκηση, και φάρμακα. (Bray, D. et al., 2006)

### **4.2.1 Φυσικοθεραπεία στο στήθος (CPT)**

Η Φυσικοθεραπεία ξεκινά από την στιγμή που γίνεται γνωστή και η διάγνωση της νόσου. Κρίνεται αναγκαία σε καθημερινή βάση γιατί οι κολλώδεις εκκρίσεις δεν μπορούν να καθαριστούν εύκολα και οδηγούν σε φλεγμονές και μόλυνση. Η φυσικοθεραπεία προσφέρει την γενικότερη συμμόρφωση του ασθενή στη θεραπεία του. Μερικοί άνθρωποι βρίσκουν την CPT δύσκολη ή άβολη. Πολλές συσκευές έχουν αναπτυχθεί που μπορούν να βοηθήσουν με την CPT, όπως: μία ηλεκτρική κλακέτα στο στήθος, γνωστό ως ένα μηχανικό percussor, ένα φουσκωτό γιλέκο, θεραπεία που χρησιμοποιεί υψηλής συχνότητας ραδιοκύματα για να αναγκάσει τη βλέννα που είναι βαθιά στους πνεύμονες προς τις ανώτερες αναπνευστικές οδούς σας ώστε να μπορεί να αποχρεμφθεί, μια μικρή φορητή συσκευή, η οποία προκαλεί δονήσεις που αποσπάζουν τη βλέννα ή μια μάσκα που δημιουργεί δονήσεις που συμβάλουν στο να σπάσει η βλέννα χαλαρά από τους τοίχους των αεραγωγών σας. ([www.cfww.org](http://www.cfww.org))

Τα κυριότερα οφέλη της φυσικοθεραπείας στους ασθενείς είναι η βελτιωμένη αναπνευστική αντοχή, η διατήρηση της μυϊκής δύναμης, η μείωση της ευαισθησίας του ασθενή σε διάφορες λοιμώξεις, η αντιμετώπιση των λοιμώξεων αυτών και η διατήρηση της σωστής στάσης του σώματος.

Η φυσικοθεραπεία περιλαμβάνει διάφορες ασκήσεις μυϊκής δύναμης, ασκήσεις κινητικότητας του θώρακα, της σπονδυλικής στήλης, του αυχένα και του ώμου καθώς και αναπνευστικές ασκήσεις.

Οι αναπνευστικές ασκήσεις έχουν στόχο να μάθουν στον ασθενή να αναπνέει με διάφορους τρόπους και να παίρνει βαθύτερες αναπνοές. Επίσης, τα παιδιά μαθαίνουν να ξεχωρίζουν την ρηχή από την βαθιά αναπνοή και την αργή από την γρήγορη αναπνοή. Όλα αυτά έχουν ως στόχο την απομάκρυνση των εκκρίσεων και την αύξηση του πνευμονικού αερισμού. Στα παιδιά μικρής ηλικίας οι αναπνευστικές ασκήσεις γίνονται μέσα από αναπνευστικά παιχνίδια. Τα μικρά παιδιά ενθαρρύνονται ώστε να μάθουν να ελέγχουν την εκπνοή τους με το να φουσκώνουν μπαλόνια, να φυσάνε μέσα από καλαμάκια, να σβήνουν κεριά κλπ. ([www.cfww.org](http://www.cfww.org))

#### **4.2.2 Φάρμακα**

Η αντιμετώπιση της ΚΙ έχει στόχο την πρόληψη των λοιμώξεων. Ο ασθενής είναι υποχρεωμένος να τηρεί ένα πρωτόκολλο φαρμακευτικής αγωγής που περιλαμβάνει α) αντιφλεγμονώδη φάρμακα, β) βλεννολυτικά, γ) αντιβιοτικά και δ) βρογχοδιασταλτικά. Τα φάρμακα αυτά μπορεί να χορηγούνται είτε σε πόσιμη είτε σε εισπνεύσιμη μορφή. ([www.eof.gr](http://www.eof.gr))

α) Αντιφλεγμονώδη φάρμακα μπορούν να βοηθήσουν στο να μειωθεί η διόγκωση στους αεραγωγούς που προκαλούνται από συνεχιζόμενες λοιμώξεις.

β) Ο ιατρός μπορεί να συνταγογραφήσει βλεννοδιαλυτικά για τη μείωση της κολλώδους βλέννας και την χαλάρωσή της. Αυτά τα φάρμακα μπορούν να βοηθήσουν να βγει η βλέννα έξω, να βελτιώσει την πνευμονική λειτουργία, και την πρόληψη της επιδείνωσης των συμπτωμάτων του πνεύμονα.

γ) Πολλοί ασθενείς με ΚΙ, λαμβάνουν αντιβιοτικά τακτικά και για μακρά χρονική διάρκεια. Η δόση αυξάνεται και / ή χορηγούνται άλλα είδη αντιβιοτικών όταν αναπτύσσεται μια λοίμωξη στο στήθος. Διάφορα βακτήρια μπορούν να προκαλέσουν λοιμώξεις και τα αντιβιοτικά που επιλέγονται εξαρτώνται από τα βακτήρια που βρέθηκαν σε δείγματα πτυέλων. Συχνά απαιτείται η ενδοφλέβια χορήγηση αντιβιοτικών για σοβαρές λοιμώξεις που δεν ελέγχονται με αντιβιοτικά δισκία.

δ) Βρογχοδιασταλτικά φάρμακα βοηθούν να ανοίξουν οι αναπνευστικές οδοί με τη χαλάρωση των μυών γύρω τους. Αυτά τα φάρμακα είναι εισπνεόμενα και συχνά λαμβάνονται λίγο πριν την CPT. Η λήψη βρογχοδιασταλτικών μπορεί να γίνει και πριν από την εισπνοή άλλων φαρμάκων στους πνεύμονες. ([www.eof.gr](http://www.eof.gr))

### 4.2.3 Άσκηση

Η άσκηση συνηθίζονταν να γίνεται αποθαρρυντική για τα άτομα με ΚΙ επειδή θεωρείτο πως η υπερβολική-εκτεταμένη προσπάθεια θα αύξανε τα προβλήματα στην αναπνοή. Οι μελέτες όμως έχουν δείξει πως η τακτική σωματική δραστηριότητα παρέχει πολλά οφέλη στα άτομα με ΚΙ.

Η άσκηση είναι ιδιαίτερα σημαντική για τους ασθενείς με ΚΙ αφού αυξάνει την δύναμη και την αντοχή του ασθενή, αυξάνει επίσης την ικανότητα των πνευμόνων και συνεπώς την διάρκεια ζωής. Επίσης, αυξάνει την ενεργητικότητα και βελτιώνει στην εκκαθάριση των αεροφόρων οδών, οι οποίες βοηθούν στο να αποτρέπουν την μόλυνση και τέλος αυξάνει την πυκνότητα των οστών και προλαμβάνει την οστεοπόρωση. Παρόλο που οι περισσότεροι ασθενείς με ΚΙ μπορούν να ανεχτούν κάποια μορφή σωματικής δραστηριότητας, το ποσό και ο τύπος της άσκησης που ένα άτομο μπορεί να ανεχτεί ποικίλλει ανάλογα με την σοβαρότητα της ασθένειάς του. Οι ασθενείς θα πρέπει να είναι συνεργάσιμοι με την ομάδα φροντίδας για να αναπτύξουν μια ρουτίνα άσκησης που να είναι σωστή για αυτούς. Για αυτούς που μπορούν να ανεχτούν την άσκηση, η αερόβια άσκηση παρέχει τα περισσότερα οφέλη. Η αερόβια άσκηση περιλαμβάνει το τρέξιμο, την κολύμβηση, την ποδηλασία, ή οποιαδήποτε έντονη δραστηριότητα που να αυξάνει την καρδιακή συχνότητα και κάνει την αναπνοή πιο γρήγορη. Ο γενικός κανόνας είναι πως για να αποκομίσουν το περισσότερα οφέλη, οι ασκήσεις θα πρέπει να περιλαμβάνουν 20-30 λεπτά αερόβια δραστηριότητα τρεις φορές την εβδομάδα. Επίσης, οποιαδήποτε μορφή άσκησης είναι καλύτερη από την καθόλου άσκηση και ακόμη οι ρουτίνες άσκησης θα πρέπει να ρυθμιστούν σύμφωνα με το επίπεδο του καθενός. (Orenstein, D. M., & Higgins, L. W., 2005)



### **4.3 Θεραπεία για προχωρημένη νόσο του πνεύμονα**

Εάν ο ασθενής έχει προχωρημένη νόσο του πνεύμονα και το επίπεδο του οξυγόνου στο αίμα του είναι χαμηλό, μπορεί να χρειαστεί θεραπεία με οξυγόνο. Οξυγόνο συνήθως δίνεται μέσω μιας μάσκας και πάντα με την οδηγία ιατρού.

Σε περίπτωση που άλλες θεραπείες δεν λειτούργησαν, μεταμόσχευση πνευμόνων μπορεί να είναι μια επιλογή εάν έχει σοβαρή ασθένεια των πνευμόνων.

#### **4.3.1 Μεταμόσχευση πνεύμονα**

Η μεταμόσχευση πνευμόνων ή πνευμόνων-καρδιάς είναι η τελική προσέγγιση στη μη αναστρέψιμη αναπνευστική ανεπάρκεια. Το κριτήριο που απαιτείται για να εγγραφεί ένας ασθενής σε λίστα μεταμόσχευσης είναι να έχει προσδόκιμο επιβίωσης περίπου 2 χρόνια. Απόλυτη αντένδειξη απαιτούν οι σοβαρές ψυχικές διαταραχές του παιδιού ή της οικογένειας, η μυκοβακτηριδιακή λοίμωξη, η βρογχοπνευμονική ασπεργίλλωση και η νεφρική ανεπάρκεια.

Τα προγνωστικά δεδομένα των μεταμοσχεύσεων πνεύμονα βελτιώνονται με ποσοστά 84% για μονοετή και 21% για τριετή επιβίωση. Η θνησιμότητα έχει μειωθεί, ωστόσο η μη ανεύρεση μοσχευμάτων και η απόρριψη του μοσχεύματος παραμένουν σημαντικά προβλήματα. ([www.europeanlung.org](http://www.europeanlung.org))

### **4.4 Διατροφή**

Τα ένζυμα που απαιτούνται για την πέψη των τροφών, είναι μειωμένα σε μεγάλο βαθμό στα περισσότερα άτομα με ΚΙ. Ως εκ τούτου τα παιδιά με ΚΙ χρειάζονται δίαιτα υψηλής περιεκτικότητας σε λίπη και υδατάνθρακες. Η διαιτολόγος θα δώσει συνήθως λεπτομερείς συμβουλές. Μπορεί επίσης να χρειαστούν συμπληρώματα διατροφής και ποτών, υψηλής ενεργειακής αξίας.

Επιπλέον, χρειάζονται συμπληρώματα βιταμινών καθώς πολλές βιταμίνες των τροφών, δεν απορροφώνται πολύ καλά. Στις περισσότερες περιπτώσεις απαιτούνται συμπληρώματα ενζύμων για να βοηθήσουν στην αφομοίωση των τροφών (αντικαθιστούν τα ένζυμα που κανονικά προέρχονται από το πάγκρεας ) και πρέπει να λαμβάνονται κάθε φορά που ο ασθενής λαμβάνει τροφή, που σημαίνει λήψη πολλών δόσεων κάθε μέρα. (Peterson M.Letal., 2003)

#### **4.5 Επιπλέον θεραπείες της ΚΙ**

Είναι πολύ πιθανό να εμφανιστεί έλλειψη αλάτων σε ζεστό καιρό και μπορεί να χρειαστεί λήψη σχετικών συμπληρωμάτων, όπως επίσης σε ορισμένες περιπτώσεις εμφανίζονται ηπατικά προβλήματα και μπορεί να απαιτηθούν εξειδικευμένες θεραπείες ήπατος. Εάν εμφανιστεί διαβήτης συνήθως απαιτεί θεραπεία με ινσουλίνη, ενώ μερικές φορές αναπτύσσονται πολύποδες στη μύτη, που μπορούν να αντιμετωπιστούν με σταγόνες στεροειδών και ρινικά σπρέι. Η παλινδρόμηση οξέων από το στομάχι στον οισοφάγο είναι συνηθισμένο πρόβλημα και μπορεί να αντιμετωπιστεί με φάρμακα που μειώνουν την οξύτητα των στομαχικών υγρών. Να σημειωθεί ακόμη πως η δυσκοιλιότητα είναι αρκετά συχνή και ενδέχεται να απαιτήσει την λήψη καθαρτικών σε τακτική βάση. Τέλος, όλα τα άτομα με ΚΙ πρέπει να κάνουν τα εμβόλια ρουτίνας και επίσης να κάνουν ανελλιπώς τα ετήσια εμβόλια για την πρόληψη της γρίπης και του πνευμονιόκοκκου, που βοηθάει στην πρόληψη της πνευμονίας που προκαλείται από αυτό το βακτήριο. (Aarbakke, J. etal., 2009)

Για παράδειγμα, η γονιδιακή θεραπεία είναι μία λύση και αυτό συνεπάγεται τη χρήση ενός εισπνεόμενου σπρέι για την προώθηση στους πνεύμονες κανονικών αντιγράφων (μη ελαττωματικών) του γονιδίου ΚΙ. Φαρμακευτικές ουσίες, οι οποίες μπορούν να διορθώσουν την ανωμαλία άλατος και να ρυθμίσουν τα υγρά των κυττάρων ώστε να μην καθίστανται παχύρρευστες η βλέννα και οι άλλες εκκρίσεις που δημιουργούνται στους πνεύμονες και σε άλλα όργανα. Νέες μέθοδοι για τη βελτίωση της δράσης των ήδη εφαρμοζόμενων θεραπειών βρίσκονται σε στάδιο ανάπτυξης.

#### **4.6 Προοπτικές για το μέλλον**

Οι ασθενείς με ΚΙ και οι οικογένειές τους, όσον αφορά τις ιατρικές εξελίξεις σχετικά με τη νόσο, έχουν κάθε λόγο σήμερα να αντιμετωπίζουν το μέλλον με αισιοδοξία. Τεράστια ποσά δαπανώνται κάθε χρόνο για τη χρηματοδότηση ερευνών για την εξεύρεση νέων θεραπειών για την ΚΙ. Και αν ακόμη αποδεικνυόταν αδύνατη η ριζική θεραπεία της ΚΙ, είναι βάσιμη η ελπίδα, με την πρόοδο της ιατρικής, ότι θα μετατραπεί βαθμιαία η πάθηση από μια θανατηφόρο - ή έστω περιοριστική της ζωής - ασθένεια σε μια απλή ενόχληση για τους πάσχοντες. (Bush a, Alton E, Davies J, Griesenbach U, and Jaffe A., 2006)

## Κεφάλαιο 5

### 5.1 Τρόπος κληρονόμησης της ΚΙ

Η ΚΙ κληρονομείται με αυτοσωμικό υπολειπόμενο τύπο κληρονομικότητας. Αυτό σημαίνει ότι μόνο όταν και τα δύο αλληλόμορφα γονίδια ενός ατόμου είναι ελαττωματικά, θα πάσχει από την ασθένεια. Αν ένα άτομο έχει ένα φυσιολογικό και ένα ελαττωματικό αλληλόμορφο γονίδιο, τότε είναι φορέας της ασθένειας. Είναι υγιής, δηλαδή δεν εμφανίζει τα συμπτώματα της νόσου, μπορεί όμως να μεταβιβάσει το μεταλλαγμένο γονίδιο στους απογόνους του.

Υπάρχουν οι εξής περιπτώσεις:

1. Ο ένας γονέας είναι ομόζυγος για το φυσιολογικό γονίδιο (και τα δύο αλληλόμορφα γονίδια είναι φυσιολογικά) και ο άλλος γονέας είναι φορέας: Δεν υπάρχει πιθανότητα κάποιο παιδί τους να νοσήσει. Θα υπάρχει 50% πιθανότητα να είναι φορέας και 50% πιθανότητα να είναι ομόζυγος για το φυσιολογικό γονίδιο.
2. Και οι δύο γονείς είναι φορείς: Τα παιδιά τους έχουν 25% πιθανότητα να φέρουν στο γονιδίωμά τους δύο μεταλλαγμένα γονίδια CFTR και να γεννηθούν με ΚΙ ενώ έχουν 50% πιθανότητα να είναι φορείς δηλαδή να κληρονομήσουν ένα μεταλλαγμένο γονίδιο και ένα φυσιολογικό. Τέλος, υπάρχει 25% πιθανότητα να μην κληρονομήσουν κανένα μεταλλαγμένο γονίδιο, να είναι δηλαδή ομόζυγοι για το φυσιολογικό γονίδιο.
3. Ο ένας γονέας πάσχει από ΚΙ και ο άλλος γονέας είναι φορέας: Η πιθανότητα να αποκτήσουν παιδί με ΚΙ είναι 50% και η πιθανότητα κάποιο παιδί τους να είναι φορέας είναι επίσης 50%.
4. Ο ένας γονέας πάσχει από ΚΙ, ενώ ο άλλος γονέας είναι υγιής ομόζυγος για το φυσιολογικό γονίδιο: τα παιδιά τους θα είναι υγιή αλλά φορείς της ασθένειας, δηλαδή θα διαθέτουν ένα φυσιολογικό και ένα μεταλλαγμένο γονίδιο CFTR.
5. Και οι δύο γονείς πάσχουν από ΚΙ: η πιθανότητα να πάσχουν και τα παιδιά τους είναι 100%. (Hodson M, Geddes D, Bush A., 2007)

## 5.2 Συχνότητα

Εκτιμάται ότι περίπου 1 στα 2.000-2.500 παιδιά γεννιούνται με ΚΙ και συνολικά 50-60 παιδιά το χρόνο στην Ελλάδα (1 παιδί ανά εβδομάδα περίπου). Το 4-5% του γενικού πληθυσμού, δηλαδή 1 στα 20 έως 25 άτομα θεωρείται ότι είναι φορέας του παθολογικού γονιδίου (περίπου 500.000 Έλληνες είναι φορείς). ([www.cff.org](http://www.cff.org))

Στην χώρα μας εκτιμάται ότι υπάρχουν πάνω από 800 ασθενείς, ενώ η συχνότερη γονιδιακή μετάλλαξη που παρατηρείται στον ελλαδικό χώρο είναι η χαρακτηριζόμενη ως ΔF508, η οποία θεωρείται από τις βαρύτερες σε συμπτωματολογία μεταλλάξεις. Συγκριτικά αναφέρεται ότι, παρ' όλο που, στην Ελλάδα και σε άλλες μεσογειακές χώρες, η Μεσογειακή Αναιμία εμφανίζει ποσοστό φορέων περίπου διπλάσιο (8-10%), λόγω της ενημέρωσης και του εκτεταμένου προγράμματος προγεννητικού ελέγχου που έχει εφαρμοσθεί τα τελευταία 20 χρόνια, οι γεννήσεις ασθενών παιδιών δεν ξεπερνούν τις 5 κάθε χρόνο. Επομένως, από την άποψη της γέννησης νέων πασχόντων, η ΚΙ είναι μακράν η πιο διαδεδομένη κληρονομική νόσος στην Ελλάδα. Κατά εντελώς παράδοξο τρόπο, είναι μια πάθηση μάλλον άγνωστη στην κοινή γνώμη, ενώ, ακόμη και μεταξύ των ιατρών, η εικόνα για τη νόσο είναι ασαφής ή παρωχημένη.

### 5.3 Προφίλ παιδιών και εφήβων με ΚΙ

Σύμφωνα με έρευνα, στην οποία συμμετείχαν 17 ασθενείς με ΚΙ ηλικιών μεταξύ 7-19 ετών σε προχωρημένο στάδιο βρογχοπνευμονικής καταστροφής και μη, παρατηρείται πως η συναισθηματική κατάσταση και η σοβαρότητα της νόσου επηρεάζουν την ψυχολογική υπόσταση του ασθενούς. Πιο συγκεκριμένα, στην πρώτη κατηγορία της έρευνας ανήκαν τα άτομα με βρογχοπνευμονικές αλλοιώσεις αρχικού σταδίου, δηλαδή το 47.1% των ασθενών, κυρίως παιδιά μικρότερης ηλικίας. Οι ασθενείς αυτής της κατηγορίας χαρακτηρίζονται από συναισθηματική αστάθεια, επικοινωνιακές δυσκολίες, αποφυγή αντιμετώπισης προβλημάτων και άρνηση αποδοχής της νόσου. Η άρνηση αποδοχής της νόσου, ειδικά στα μικρότερα παιδιά σχετίζεται με την πορεία της θεραπείας και ειδικότερα τις οδυνηρές καταστάσεις που απορρέουν απ' αυτήν, τον περιορισμό ελευθερίας και την αποφυγή επαφής με άλλους άρρωστους συνομήλικους. Η μη συμμόρφωση των παιδιών αλλά και των γονέων αντίστοιχα, γεγονός που εμφανίζεται στο 25% των οικογενειών, όσον αφορά την συστηματική παροχή φαρμακευτικής φροντίδας, λόγω υποτίμησής της, εντείνει τη δημιουργία εμφάνισης επιπλοκών. (Βαλαμουτοπούλου Χ, Βαλαμουτοπούλου Μ., 2014)

Η δεύτερη κατηγορία αφορά το 52.9% των ασθενών, κυρίως εφηβικής ηλικίας με σοβαρότερες βρογχοπνευμονικές αλλοιώσεις. Οι ασθενείς αυτοί χαρακτηρίζονται από μειωμένη διάθεση, άγχος για την υγεία, εσωτερική διαμάχη, χαμηλή αυτοεκτίμηση, αίσθημα αυτοκατηγορίας και δυσκολία στη διαχείριση των συναισθημάτων τους. Επιπροσθέτως, παρατηρούνται αρνητικά συναισθήματα για τους περιορισμούς που υπόκεινται σε κοινωνικό και επαγγελματικό επίπεδο. Η ανάλυση της κοινωνικής κατάστασης φανερώνει πως η νόσος αποτρέπει την εκπλήρωση βασικών ψυχολογικών και ηλικιακών αναγκών. (Hockenberry MJ., Wilson D., 2011)

Η στέρηση κοινωνικών συναναστροφών δυσχεραίνει τη δημιουργία δεξιοτήτων επικοινωνίας και προκαλεί μείωση της κοινωνικής προσαρμογής και της αυτεπίγνωσης. Σχετικά με την οικογένεια, η ανάγκη για συστηματική φροντίδα δημιουργεί έναν παθολογικό δεσμό μεταξύ τους που αποτρέπει τη δημιουργία διαπροσωπικών σχέσεων με συνομήλικους και άλλους συγγενείς. Δημιουργείται έτσι ένας εγωκεντρικός χαρακτήρας με αποτέλεσμα τη δυσκολία διατήρησης μιας φιλικής σχέσης και την εμφάνιση άγχους όταν πρόκειται για κοινωνικές συναναστροφές. Στην ηλικία της σεξουαλικής ωρίμανσης, τα παιδιά αυτά αντιμετωπίζουν εκτός των άλλων, δυσάρεστα συναισθήματα όσον αφορά την εμφάνισή τους σε σύγκριση με άλλους εφήβους (δυσμορφία στήθους, χρόνιας βήχας, παραίτηση από φυσικές δραστηριότητες). (Lissauer, T., & Clayden, G., 2011)

## Κεφάλαιο 6

### 6.1 Εκπαίδευση του νοσηλευτή

Η εκπαίδευση του νοσηλευτή απαιτεί να διαθέτει γενικές γνώσεις, ειδικές-παιδαγωγικές δεξιότητες επικοινωνίας και κυρίως θέληση για την ασθένεια που καλούνται να στηρίξουν. Στα χαρακτηριστικά του νοσηλευτή συμπεριλαμβάνονται η ενεργητικότητα και η διάθεση, η υπομονή, η κριτική ικανότητα, η παιδαγωγική κατάρτιση, οι ειδικές γνώσεις και δεξιότητες καθώς και η δεξιοτεχνία του στη μη λεκτική επικοινωνία. Υπάρχουν πολλοί μέθοδοι και τεχνικές για την πραγματοποίηση των στόχων της. Ο βασικός κανόνας είναι ο συνδυασμός των καταλληλότερων μεθόδων για την κάθε περίπτωση και ανάλογα με τον πληθυσμό.

Οι μέθοδοι εκπαίδευσης ποικίλλουν και αυξάνονται με την πρόοδο της τεχνολογίας:

- **Διαλέξεις:** Στο παρελθόν, οι διαλέξεις αποτελούσαν τη μοναδική μέθοδο διδασκαλίας. Σήμερα, συνεχίζουν να αποτελούν μια διαδεδομένη μέθοδο και αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι είναι εύκολη μέθοδος και οικονομική. Χρησιμεύουν στη μετάδοση πληροφοριών, ευαισθητοποιούν και προβληματίζουν, βοηθούν στην επεξήγηση πιο σύνθετων τεχνικών και μεθόδων και αποτελούν συχνά τη μόνη λύση, όταν το κοινό δεν είναι σε θέση να αξιοποιήσει άλλα μέσα.
- **Ατομική διδασκαλία:** Αποτελεί τον μοναδικό τρόπο προσέγγισης όταν το ζήτημα με το οποίο θα ασχοληθεί είναι πολύ συγκεκριμένο. Είναι ιδιαίτερα αποτελεσματική μέθοδος όσον αφορά τον νοσηλευτή. Μπορεί να σχεδιαστεί με πλήθος τεχνικών, όπως διάλεξη, συζήτηση και οπτικοακουστικά μέσα. Σαν μειονέκτημα θα μπορούσε να αναφερθεί το γεγονός ότι έχει μικρή αποδοτικότητα από την πλευρά του συνόλου και του κοινού καλού, καθώς εκπαιδεύεται μόνο ένα άτομο.



- **Μέσα μαζικής επικοινωνίας:** Επιπλέον, ο νοσηλευτής μπορεί να χρησιμοποιήσει τα μέσα μαζικής επικοινωνίας (ΜΜΕ) μπορούν να χρησιμοποιηθούν από το νοσηλευτή στα πλαίσια της αγωγής υγείας προκειμένου να εμπλουτίσει τις άλλες εκπαιδευτικές μεθόδους. Τα πιο συνήθη ΜΜΕ είναι η τηλεόραση, το ραδιόφωνο, ο ημερήσιος και περιοδικός τύπος, τα βιβλία και οι διαφημίσεις σε δημόσιους - ανοιχτούς χώρους. Τα μέσα αυτά, χαρακτηρίζονται και από τη μετάδοση σχετικά απλών πληροφοριακών μηνυμάτων.
- **Χρήση ηλεκτρονικών υπολογιστών:** Η τεχνολογία της πληροφορίας, όπως οι ηλεκτρονικοί υπολογιστές και το διαδίκτυο έχουν συμβάλει στον τρόπο με τον οποίο οι άνθρωποι μπορούν να επικοινωνούν μεταξύ τους και να μορφωθούν. Όσον αφορά στην αγωγή υγείας, υπάρχει πλήθος εκπαιδευτικών δίσκων (CD-ROM, DVD) που περιλαμβάνουν εκπαιδευτικά προγράμματα τα οποία περιλαμβάνουν και τεστ ηλεκτρονικής μορφής ώστε ο εκπαιδευόμενος να ελέγχει τις γνώσεις του. (Luxner, K., 2011)

## 6.2 Ο εκπαιδευτικός ρόλος του νοσηλευτή στην κοινότητα

Ο σχεδιασμός και η υλοποίηση ενός προγράμματος αγωγής υγείας είναι σπουδαίας σημασίας καθώς συμβάλει στην πρόληψη σε όλα τα επίπεδα, η οποία πρόληψη αποτελεί τον πρωταρχικό στόχο της κοινοτικής νοσηλευτικής. Η κοινοτική νοσηλευτική είναι ο κλάδος της νοσηλευτικής που σκοπό έχει να αντιμετωπίσει τις ανάγκες υγείας των ατόμων, οικογενειών, ομάδων και κοινοτήτων στο φυσικό τους περιβάλλον. Επικεντρώνεται στην πρόληψη και τις αντίστοιχες παρεμβάσεις αγωγής υγείας σε πρωτογενές, δευτερογενές και τριτογενές επίπεδο. (Hockenberry MJ., Wilson D., 2011)

Η πρωτογενής πρόληψη αφορά στην παρέμβαση που πραγματοποιείται πριν αρχίσουν οι παθολογικές διεργασίες σε έναν πληθυσμό υψηλού κινδύνου, μεγαλύτερης ή μικρότερης επιρρέπειας.

Η δευτερογενής πρόληψη αναφέρεται στην έγκαιρη διαπίστωση της νόσου και στην πιο αποτελεσματική αντιμετώπισή της. Η ενημέρωση για τον προληπτικό έλεγχο που γίνεται συνήθως σε Κέντρα Υγείας περιλαμβάνεται στην δευτερογενή πρόληψη. Η εκπαίδευση του ασθενή στο νοσοκομείο, όπως επίσης και κατά την νοσηλεία κατ' οίκον έχει σαν στόχο την πρόληψη τυχόν επιδείνωσης της νόσου.

Η τριτογενής πρόληψη αφορά στο στάδιο της αποκατάστασης και αποτελεί το πεδίο απασχόλησης των νοσηλευτών αποκατάστασης, για τα συστήματα υγείας που διαθέτουν τον κλάδο αυτό της νοσηλευτικής που αναλαμβάνει την αποθεραπεία του αρρώστου σε επίπεδο παροχής γνώσεων και φροντίδας.

Ο σχεδιασμός ενός εκπαιδευτικού προγράμματος στην κοινότητα περιλαμβάνει την περιγραφή και ανάλυση του πληθυσμού, την επισήμανση των αναγκών του πληθυσμού, το καθορισμό των στόχων, την αποτίμηση των πόρων, το σχεδιασμό της μεθοδολογίας και τον τρόπο της αξιολόγησης. Στην αξιολόγηση του αποτελέσματος ενός προγράμματος, ο απώτερος στόχος είναι η μείωση της μείωσης του προβλήματος, η βελτίωση της υγείας και η μέτρηση του βαθμού επίτευξης των άμεσων και δευτερευόντων στόχων. (Kanavakis, M. T., 2006)

Εμπόδια στην εφαρμογή μιας δραστηριότητας αγωγής υγείας μπορούν να εμφανιστούν από εξωγενείς παράγοντες, όπως είναι η έλλειψη συνεργασίας με τη διοίκηση, έλλειψη μέσων για τη διδασκαλία, συγκρούσεις με άλλες ειδικότητες, έλλειψη προσωπικού. Η ανεπαρκής εκπαιδευτική κατάρτιση και η έλλειψη διδακτικών ικανοτήτων αποτελεί ένα πρόβλημα που θα οδηγήσει σε ένα μη αποτελεσματικό πρόγραμμα. Επίσης είναι πιθανό να εμφανιστούν εμπόδια που σχετίζονται με καταστάσεις που αφορούν στους εκπαιδευόμενους όπως η ηλικία, η μη συμμόρφωση και η βαριά αρρώστια. Οι πληροφορίες θα πρέπει να μεταβιβάζονται με ρυθμό ανάλογο με την ηλικία και τις όποιες άλλες ιδιαιτερότητες. Στα παιδιά μία τέτοια παρέμβαση είναι απαραίτητο να χαρακτηρίζεται από ευελιξία, δημιουργικότητα και ποικιλία. (Orenstein, D. M., &Higgins, L. W., 2005)

### **6.3 Εκπαίδευση ασθενών στο τμήμα νοσηλείας**

Η εισαγωγή στο νοσοκομείο αποτελεί ένα στρεσογόνο γεγονός, για όλους τους ανθρώπους, ανεξαρτήτως ηλικίας, και προκαλεί ποικίλες αντιδράσεις και αρνητικά συναισθήματα. Στο άγνωστο περιβάλλον του νοσοκομείου, ο ασθενής χάνει την ταυτότητά του ή νιώθει άγχος από την πληθώρα των καινούριων εμπειριών και πληροφοριών. Παρά το γεγονός ότι δεκάδες ερωτηματικά τον προβληματίζουν, η ψυχολογική και σωματική του κατάσταση καθιστούν δύσκολη την αφομοίωση πληροφοριών. Η περίοδος της νοσηλείας δεν είναι η καταλληλότερη για εκπαιδευτικά προγράμματα, λόγω της έντασης που προκαλεί η εισαγωγή στο νοσοκομείο και της συναισθηματικής φόρτισης. Ο πόνος, η αδυναμία μετακίνησης, η άρνηση της νόσου, οι δυσκολίες προσαρμογής στο ρόλο του αρρώστου και της αναπηρίας, ή αντίθετα η επιμονή σε αυτόν το ρόλο και η ψυχολογική παλινδρόμηση των νοητικών λειτουργιών που απαιτεί η διαδικασία της μάθησης. Τα άτομα με ΚΙ κατά την έξοδό τους από το νοσοκομείο θα πρέπει να γνωρίζουν και να είναι ικανά για την νόσο και την αντιμετώπιση της, για την ασφαλή χρήση των φαρμάκων τους, για την αναγνώριση των συμπτωμάτων και για τις επανεξετάσεις τους. (Luxner, K., 2011)

### **6.4 Εκπαίδευση ασθενών στην κατ' οίκον νοσηλεία**

Η εκπαίδευση ασθενών και κυρίως αυτών με χρόνια νοσήματα αποτελεί τον ακρογωνιαίο λίθο της σωστής θεραπευτικής αντιμετώπισης. Η αποδοχή από τον ασθενή των αλλαγών που απαιτούνται στον τρόπο ζωής του είναι ευκολότερη εφόσον αυτός έχει κατανοήσει τη φύση της ασθένειας, τη σοβαρότητα της κατάστασής του και του ρόλου που διαδραματίζει η σωστή συνεργασία με τους λειτουργούς υγείας. Η κατ' οίκον εκπαίδευση των ασθενών με χρόνια νοσήματα στο φυσικό τους χώρο, χωρίς τις εντάσεις του νοσοκομείου, φαίνεται πως προσφέρει πολλά στην ποιότητα ζωής του ατόμου και στην μείωση των επανεισάγων τους στο νοσοκομείο.

Πιο συγκεκριμένα, ο ασθενής θα πρέπει να αποκτήσει γνώσεις που αφορούν στην παθοφυσιολογία της νόσου, στην αντιμετώπιση της, στα συμπτώματα, στην διατροφή που σχετίζεται με την ασθένεια του, στην καθημερινή του δραστηριότητα, στην φαρμακευτική του θεραπεία και στην προσαρμογή του σε ψυχολογικούς παράγοντες.

Η εκπαίδευση στο σπίτι του αρρώστου, παράλληλα με την παροχή νοσηλευτικής φροντίδας αποτελούν στην ουσία το περιεχόμενο της νοσηλείας κατ' οίκον. Ο νοσηλευτής, αναλαμβάνοντας προσωπικά τον άρρωστο, λαμβάνει ανατροφοδότηση και ηθική πλήρωση παρακολουθώντας τη βελτίωση της υγείας και της ποιότητας ζωής του, αξιολογώντας παράλληλα και την αποτελεσματικότητα του δικού του έργου. (Bush a, Alton E, Davies J, Griesenbach U, and Jaffe A., 2006)

## **6.5 Ο ρόλος του νοσηλευτή στην διάγνωση**

Η διάγνωση της ΚΙ μπορεί να τεθεί σε οποιαδήποτε ηλικία. Ο εξειδικευμένος νοσηλευτής συμμετέχει ενεργά στη διεπιστημονική ομάδα που θα πραγματοποιήσει και θα αξιολογήσει τα διαγνωστικά τεστ και είναι παρών όταν ανακοινωθεί η διάγνωση της ασθένειας στην οικογένεια. Στη συνέχεια θα οργανώσει ένα εξατομικευμένο πρόγραμμα φροντίδας που θα εξυπηρετεί τις ανάγκες του ασθενή ανάλογα με την ηλικία του και τις ιδιαιτερότητες της οικογένειας. Θα χρειαστεί να υποστηρίξει συναισθηματικά την οικογένεια καθώς η διάγνωση και η ανακοίνωση της νόσου είναι μια τραυματική εμπειρία. Θα δώσει τις απαραίτητες πληροφορίες για την ασθένεια και θα αναλύσει τις κλινικές της εκδηλώσεις χρησιμοποιώντας σύγχρονα και τεκμηριωμένα βιβλιογραφικά δεδομένα. Θα μιλήσει στον ασθενή και την οικογένεια για την ανάγκη συμμόρφωσης στη θεραπευτική αγωγή και θα τους δώσει χρόνο για διευκρινίσεις και συζήτηση. Θα κοινοποιηθεί στην οικογένεια λίστα τηλεφώνων για την επικοινωνία τους με τη διεπιστημονική ομάδα του νοσοκομείου για κάθε περίπτωση ανάγκης και τη διαθεσιμότητα των μελών της ομάδας. (Carpenito, 1997).

Επιπλέον, θα τους ενημερώσει και θα τους προετοιμάσει για τα προγραμματισμένα ραντεβού με σκοπό τη συνεχή παρακολούθηση της κλινικής πορείας του ασθενή. Τέλος, θα δώσει πληροφορίες στην οικογένεια (για να αποφεύγεται η ακατάλληλη παραπομπή) αναφορικά με υπηρεσίες πρωτοβάθμιας φροντίδας υγείας, με οργανισμούς υποστήριξης, σε τοπικό και σε εθνικό επίπεδο καθώς και με υπηρεσίες κρατικής υποστήριξης. (Pettit R.S., 2012)

Ο εξειδικευμένος νοσηλευτής πρέπει να αξιολογεί, να σχεδιάζει, να υλοποιεί και να παρακολουθεί τη φροντίδα, σύμφωνα με τις ανάγκες του ασθενή με ΚΙ, κάθε φορά που εισάγεται στο νοσοκομείο, λαμβάνοντας υπ' όψιν την πολυπλοκότητα της νόσου. Κάθε ασθενής θα πρέπει να λαμβάνει φροντίδα και υποστήριξη από εξειδικευμένους νοσηλευτές οι οποίοι διαθέτουν γνώσεις και εμπειρία αναφορικά με θέματα που σχετίζονται με τη διάγνωση, την πορεία της νόσου και με τις κλινικές εκδηλώσεις, τις διατροφικές ανάγκες και την εντερική σίτιση, την ενδοφλέβια θεραπευτική αγωγή και τον κίνδυνο ανάπτυξης διαβήτη. Ακόμα, πολύ σημαντικός είναι ο έλεγχος των λοιμώξεων του αναπνευστικού συστήματος, η χορήγηση φαρμάκων με νεφροτοξική, η φροντίδα των κεντρικών φλεβικών καθετήρων και ο κίνδυνος εμφάνισης διαταραχών από το ήπαρ. Τέλος, η φροντίδα στο τελικό στάδιο της νόσου και τη διαχείριση των συμπτωμάτων αλλά και οι ψυχοσυναισθηματικές διαταραχές και περιορισμούς που η νόσος επιβάλλει. (Sviridova T.V, Namazona-Baranova L.S., 2014)

Επιπλέον χρειάζεται να εξασφαλίσει, ότι ο ασθενής έχει πρόσβαση σε όλα τα μέλη της διεπιστημονικής ομάδας ανάλογα με τις ανάγκες του. Θα αναπτύξει μια σχέση συνεργασίας με τον ασθενή, την οικογένεια αλλά και το μη εξειδικευμένο προσωπικό της μονάδας ΚΙ καθώς θα είναι στη διάθεσή τους για συμβουλές, εκπαίδευση και υποστήριξη.

## 6.6 Ο ρόλος του νοσηλευτή στη θεραπεία

Το νοσηλευτικό προσωπικό μπορεί με ποικίλους τρόπους να βοηθήσει τους ασθενείς να νιώθουν ελπίδες και να ελαττώσουν τα αισθήματα απόγνωσης, φόβου και αγωνίας.

α) Σε πρώτο επίπεδο η παροχή επαφών μεταξύ νοσηλευτικού προσωπικού και ασθενών, πέρα από τις καθαρά ιατρικές, βοηθά στην κατοχύρωση της σοβαρότητας και της αξίας των συναισθημάτων τους. Έχει αποδειχθεί ότι παρακινώντας τους ασθενείς να μιλήσουν για τα αισθήματά τους μπορεί να συντελέσει στο να μετριαστούν τα αισθήματα απαισιοδοξίας τους. Η ενθάρρυνση για εξωτερίκευση, ταξινόμηση και τέλος αντιμετώπιση των αισθημάτων, βοηθά στην καταπολέμηση των αρνητικών σωματικών επιπτώσεων, οι οποίες συσχετίζονται με την προσπάθεια καταστολής και συγκράτησης του φόβου και της απόγνωσης. Το να μοιράζεται κανείς τα αισθήματα με κάποιον άλλο, βοηθά στο να μετριαστεί η απόγνωση και γεννά ελπίδες.

β) Από την άλλη, οι έρευνες έδειξαν ότι οι ασθενείς χρειάζονται ενημέρωση. Οι γιατροί και το υπόλοιπο νοσηλευτικό προσωπικό βρίσκονται σε ιδανική θέση για να υπηρετήσουν αυτό το σκοπό. Έρευνες έδειξαν ότι νοσηλευτικό προσωπικό που αφιερώνει χρόνο να ενημερώσει τους ασθενείς για τη μελλοντική τους κατάσταση και ακούει τα προβλήματά τους, βοηθά τους ασθενείς στο να νιώθουν ότι οι αγωνίες και οι φοβίες τους προσέρχονται, και στο να καταστούν πιο ικανοί να ανταπεξέλθουν στη θεραπεία. Η νοσηλευτική παρέμβαση στους ασθενείς περιλαμβάνει συγκεκριμένες ενέργειες, όπως την χορήγηση φαρμάκων (αντιβιοτικά, κορτικοειδή, βρογχοδιασταλτικά), σύμφωνα με τις οδηγίες του ιατρού και παρακολούθηση για τυχόν παρενέργειες που προκαλούν κυρίως τα βρογχοδιασταλτικά (π.χ. ταχυκαρδία, ναυτία, εμετός). (Braithwaite M, Philip J, Tranberg H, Finlayson F, Gold M, Kotsimbos T, Wilson J., 2011)

Η χορήγηση οξυγόνου και η ενημέρωση του ιατρού σε κάθε αλλαγή της εικόνας του αρρώστου είναι πολύ σημαντικά για τον ρόλο του νοσηλευτή. Αν παίρνει οξυγόνο με μάσκα Venturi κατά τη διάρκεια του φαγητού αντικαθίσταται με γυαλιά οξυγόνου και στη συνέχεια επανατοποθετείται η μάσκα και γίνεται ρύθμιση της ροής, ώστε να μην διακοπεί καθόλου η οξυγονοθεραπεία του ασθενή. Να προστεθεί ότι η χορήγηση άφθονων υγρών την ημέρα (6-8 ποτήρια) για ρευστοποίηση των εκκρίσεων και χορήγηση τροφών με υπόλειμμα για την καταπολέμηση της δυσκοιλιότητας προς αποφυγή πίεσης του διαφράγματος είναι εξίσου σημαντική, όπως και η εξασφάλιση ενός ήρεμου και καθαρού περιβάλλοντος, χωρίς θορύβους με κατάλληλη θερμοκρασία. Είναι επίσης επιτακτική ανάγκη να μετρώνται τα ζωτικά σημεία και καταγράφονται στο διάγραμμα και επειδή πολλές φορές ο άρρωστος αισθάνεται καταβολή πρέπει να βοηθιέται στην κάλυψη των φυσικών του αναγκών και στη φροντίδα της στοματικής κοιλότητας. Η ημικαθιστική θέση είναι η καταλληλότερη για να διευκολύνεται η αναπνοή του, ενώ η σωστή βρογχική παροχέτευση είναι καθοριστική για τη διατήρηση ελεύθερης της αναπνευστικής οδού, ώστε να εξασφαλίζεται καλύτερος αερισμός των πνευμόνων. Η εκπαίδευση της σωστής τεχνικής της αναπνοής και του βήχα είναι απαραίτητη για τη βελτίωση της ποιότητας ζωής του ασθενή. (Sands D, Repetto T, Dupont L. J, KorzeniewskaEksterowicz A, Catastini P, Madge S., 2011)

## **6.7 Θεραπευτική αγωγή με ενδοφλέβια και εισπνεόμενα φάρμακα**

Ενδονοσοκομειακά ο εξειδικευμένος νοσηλευτής έχει την ευθύνη να χορηγήσει με ασφάλεια ενδοφλέβια και εισπνεόμενα φάρμακα σύμφωνα με ιατρική οδηγία, που συμπεριλαμβάνονται στο θεραπευτικό σχήμα για την πρόληψη και την αντιμετώπιση των αναπνευστικών λοιμώξεων. Πρέπει να γνωρίζει τον σκοπό χορήγησής τους, τον μηχανισμό δράσης και τις πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειές τους (βήχας, βρογχόσπασμος, αντιδράσεις υπερευαισθησίας) καθώς και τον τρόπο αντιμετώπισής τους.

Καθώς η νόσος εξελίσσεται, οι ασθενείς με ΚΙ είναι συχνά αναγκαίο να ακολουθούν την αγωγή με εισπνεόμενα και άλλα φάρμακα στο σπίτι. Ο εξειδικευμένος νοσηλευτής αναλαμβάνει πριν από την έξοδο του ασθενή από το νοσοκομείο να βοηθήσει στην απόκτηση κατάλληλης συσκευής νεφελοποίησης, ανάλογα με την ηλικία και τις ιδιαίτερες ανάγκες του ασθενή. Επιπλέον οργανώνει και εφαρμόζει ένα ολοκληρωμένο και εξατομικευμένο πρόγραμμα εκπαίδευσης ώστε να κατανοήσουν την ανάγκη συμμόρφωσης στη θεραπευτική αγωγή, την εφαρμογή της στο σπίτι με ασφάλεια και τη σωστή χρήση και συντήρηση του απαραίτητου εξοπλισμού. Τέλος, παρέχει στην οικογένεια λίστα με τα ονόματα και τα τηλέφωνα επικοινωνίας των μελών της διεπιστημονικής ομάδας.

Η χορήγηση αντιβιοτικών πραγματοποιείται:

A. Συστηματικά και ενδείκνυται σε καταστάσεις θεραπείας των λοιμωδών εξάρσεων της νόσου, στην εξάλειψη ή μακροχρόνια θεραπεία λοιμώξεων, στην πρόιμη εξάλειψη λοίμωξης και στην κατασταλτική θεραπεία χρόνιας λοίμωξης.

Η επιλογή μεταξύ της περιοδικής και της κατ' απαίτησης χορήγησης αντιβιοτικών υπόκειται στη στρατηγική προσέγγιση του ειδικού κέντρου. Καθώς η επιβίωση των ασθενών διαρκώς παρατείνεται, ενδεχομένως η κατ' απαίτηση χορήγηση να είναι ιατρικά και οικονομικά πλεονεκτικότερη.

B. Υπό μορφή εισπνοών (νεφελοποίηση).

Τα αντιβιοτικά που χορηγούνται μέσω εισπνοών στοχεύουν κατά κύριο λόγο στην ελάττωση του μικροβιακού φορτίου στους αεραγωγούς των ασθενών και δεν εμφανίζουν δράση έναντι Gram-θετικών μικροβίων, μυκήτων ή ιών.

**ΕΠΙΣΗΜΑΝΣΗ:** Η χορήγηση άλλων χημικοθεραπευτικών ουσιών (π.χ. βανκομυκίνη, αντιμυκητιακοί παράγοντες) υπό μορφή εισπνοών θα πρέπει να επιχειρείται σε συνεργασία με ειδικούς. Ο εμβολιασμός των ασθενών έναντι της γρίπης και του πνευμονιόκοκκου επιβάλλεται.



## Αντιφλεγμονώδεις παράγοντες

**Κορτικοστεροειδή:** Χορηγούνται συστηματικά σε περιστατικά με αλλεργική βρογχοπνευμονική ασπεργίλλωση, ανθεκτικό βρογχόσπασμο, ή επί ενδείξεων παρατεταμένης συστηματικής φλεγμονής, παρά τη χορήγηση των κατάλληλων αντιβιοτικών.

**ΕΠΙΣΗΜΑΝΣΗ:** Η παρατεταμένη χορήγηση συστηματικών κορτικοειδών μπορεί να αποτελέσει αντένδειξη ενδεχόμενης μεταμόσχευσης πνευμόνων, προάγει την οστεοπόρωση, καθυστερεί την ανάπτυξη στους εφήβους και προκαλεί μεταβολικές διαταραχές. Τα εισπνεόμενα κορτικοστεροειδή χορηγούνται συχνά στους ασθενείς με ΚΙ ως θεραπεία της βρογχικής υπερ-αντιδραστικότητας. Η θεραπευτική τους αξία σε χρόνια χορήγηση έναντι της τοπικής φλεγμονής των αεραγωγών είναι αμφισβητήσιμη και μάλλον στερείται αποτελέσματος.

**Μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη:** Η συστηματική χρήση τους στους ενήλικες ασθενείς πρέπει να αποφεύγεται. Η βέλτιστη διάρκεια χορήγησης είναι άγνωστη. Στην απόφαση υποβολής των ασθενών στη συγκεκριμένη θεραπεία αλλά και στη διάρκειά της, θα πρέπει να συνεκτιμώνται τα προβλήματα από την ανάπτυξη μικροβιακής αντοχής, την πρόκληση ανεπιθύμητων ενεργειών (ναυτία, διάρροια, αύξηση ηπατικών ενζύμων) και την παράταση του χρόνου καρδιακής επαναπόλωσης.

**Βρογχοδιασταλτικά:** Μπορούν να βελτιώσουν την αναπνευστική λειτουργία των ασθενών, καθώς σε ποσοστό περίπου 50% εμφανίζουν συμπτώματα αναστρέψιμης βρογχικής απόφραξης, αλλά και να αυξήσουν την ικανότητα κάθαρσης των βρογχικών εκκρίσεων. Συνήθως χορηγούνται β2-αδρενεργικοί διεγέρτες βραχείας ή μακράς δράσης. Τα διαθέσιμα στοιχεία για τη χορήγηση αντιμουςκαρινικών παραγόντων (ιπρατρόπιο, τιοτρόπιο), μόνων ή σε συνδυασμό με αδρενεργικούς διεγέρτες, είναι ανεπαρκή για τη στήριξη οποιασδήποτε σύστασης.

**Βλεννολυτικά:** Η χρήση του κατάλληλου νεφελοποιητή αποτελεί σημαντικό παράγοντα για την επιτυχία της θεραπείας. Η χορήγηση της rbDNase πραγματοποιείται μετά τη βρογχοδιασταλτική αγωγή, τη φυσικοθεραπεία και τουλάχιστον 60 λεπτά μετά την εισπνοή των αντιβιοτικών.

**ΕΠΙΣΗΜΑΝΣΗ:** Η συστηματική χορήγηση άλλων βλεννολυτικών παραγόντων (π.χ. N-ακετυλοκυστεΐνη) δεν συνιστάται.

## **ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΕΚΔΗΛΩΣΕΩΝ ΑΠΟ ΑΛΛΑ ΣΥΣΤΗΜΑΤΑ**

1. Αναπλήρωση λιποδιαλυτών βιταμινών: Χορηγείται σκεύασμα που περιέχει τις λιποδιαλυτές βιταμίνες.

**ΕΠΙΣΗΜΑΝΣΗ:** Δεν υπάρχει ανάγκη πρόσθετης χορήγησης υδατοδιαλυτών βιταμινών.

2. Αντιμετώπιση σακχαρώδη διαβήτη: Εφόσον προκύψει ανάγκη ρύθμισης του σακχάρου του αίματος, ο ασθενής τίθεται στην ενδεδειγμένη ινσουλινοθεραπεία.

**ΕΠΙΣΗΜΑΝΣΗ:** Η χρήση των από το στόματος αντιδιαβητικών σκευασμάτων έχει μειωμένη αποτελεσματικότητα και ως εκ τούτου δεν είναι γενικά αποδεκτή.

3. Οστεοπόρωση: Ανάλογα με το μέγεθος του προβλήματος και την ανταπόκριση στη χορηγούμενη αγωγή, παράλληλα με τη χορήγηση βιταμινών D και K, ενδεχομένως θα χορηγηθούν:  Συμπληρώματα ασβεστίου  Ενδοφλέβια διφωσφονικά.

**ΕΠΙΣΗΜΑΝΣΗ:** Η ειδική θεραπεία θα πρέπει να χορηγείται υπό την καθοδήγηση ενδοκρινολόγου και μόνο εφόσον έχουν αποκλεισθεί άλλοι παράγοντες κινδύνου, όπως υπογοναδισμός ή παθολογική λειτουργία του θυρεοειδούς.

4. Χρόνια ρινίτιδα και παραρινοκολπίτιδα: Είναι εξαιρετικά συχνές στην ΚΙ και ουσιαστικά μη θεραπεύσιμες. Η χορήγηση ειδικών σκευασμάτων κορτικοστεροειδών για τοπική χρήση και οι εκπλύσεις της ρινικής κοιλότητας με διαλύματα γλωριούχου νατρίου μπορούν να δράσουν ανακουφιστικά. Σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να απαιτηθεί χορήγηση αντιβιοτικών ή/και χειρουργείο. Sands D, Repetto T, Dupont L. J, Korzeniewska Eksterowicz A, Catastini P, Madge S. (2011)

## **6.8 Ο ρόλος του νοσηλευτή στην εκτέλεση ασκήσεων ρευστοποίησης εκκρίσεων.**

Στη φυσικοθεραπεία- πάντα με την καθοδήγηση εξειδικευμένου επαγγελματία υπάρχει μία σειρά από ελαφριά χτυπηματάκια που σκοπό έχουν τον καθαρισμό των πνευμόνων και την αποβολή της βλέννας και περιλαμβάνει ακόμα τα εισπνεόμενα φάρμακα, που εισχωρούν στους πνεύμονες μέσω νεφελοποιητή, για να προλάβουν ή να θεραπεύσουν τις αναπνευστικές μολύνσεις. Περιλαμβάνει καθημερινή θωρακική φυσιοθεραπεία (με διάφορες τεχνικές και βοηθήματα) για την κινητοποίηση και απομάκρυνση της βλέννης από τους πνεύμονες, πολλές φορές σε συνδυασμό με την εισπνοή νεφελοποιημένων φαρμάκων (βρογχοδιασταλτικών, βλεννολυτικών, κλπ.).

Η φυσικοθεραπεία είναι ένας τρόπος απομάκρυνσης της κολλώδους, πυκνόρρευστης βλέννης από τους πνεύμονες και καθαρίσματος των αναπνευστικών διαδρόμων που γίνεται από δυνατό χτύπημα επάνω την πλάτη και το στήθος. Η διαδικασία αυτή ονομάζεται βρογχική παροχέτευση. Ο ρυθμός της βρογχικής παροχέτευσης είναι μεγαλύτερος στις περιπτώσεις μεγάλης βρογχικής απόφραξης (την περίοδο των ιώσεων). Κατά το καλοκαίρι, μπορεί να «εμπλουτιστεί» με γυμναστικές ασκήσεις ή σπορ, που παίζουν σημαντικό ρόλο στην μετατόπιση των εκκρίσεων. Ο κανονικός ρυθμός της έχει θετικό αποτέλεσμα στην πρόληψη των λοιμώξεων του αναπνευστικού συστήματος. Η βλέννα που παραμένει στους μικροσκοπικούς αεραγωγούς ευνοεί την ανάπτυξη μικροοργανισμών. Γι' αυτό το λόγο η φυσικοθεραπεία είναι τόσο σημαντική για τον καθαρισμό των πνευμόνων. Είναι σημαντικό να προτρέπονται οι ασθενείς με ΚΙ να βήχουν και να πίνουν πολύ νερό. (Αργυροπούλου-Πατάκα Π, 2002)

Γενικά, στη φάση των πρώτων εκδηλώσεων της νόσου, η παραγωγή της βλέννας δεν είναι πάντα σημαντική και τις εκκρίσεις είναι εύκολο να τις καταπιεί ο ασθενής με μια απλή κίνηση κατάποσης. Αλλά φθάνουμε σύντομα στην απόχρεμψη της βλέννας δίνοντας στον πάσχοντα να πει νερό πριν τη βρογχική παροχέτευση, ιδιαίτερα το καλοκαίρι, αλλά και σε περιόδους θερμές και ξηρές ή το χειμώνα εάν ζούμε σε σπίτι με θέρμανση αλλά χωρίς υγρόμετρο. Τα υγρά βοηθούν να μειωθεί η γλοιότητα της βλέννας όπως επίσης και η ικανότητά της να προσκολλάει στα τοιχώματα των βρόγχων, συνεπώς διευκολύνει την απόχρεμψή τους με τον βήχα. (Αργυροπούλου-Πατάκα Π, 2002)

## **6.9 Φροντίδα κεντρικών φλεβικών καθετήρων**

Σε ορισμένους ασθενείς με ΚΙ είναι απαραίτητη η τοποθέτηση κεντρικού φλεβικού καθετήρα, συνήθως περιφερικά εισερχόμενου ή ενταφιασμένου, για τη χορήγηση ενδοφλέβιας αντιβιοτικής θεραπείας, ενδονοσοκομειακά και στο σπίτι. Ανάλογα με τον τύπο του κεντρικού φλεβικού καθετήρα ο εξειδικευμένος νοσηλευτής ΚΙ είναι υπεύθυνος για την ασφαλή χρήση των ενδοφλέβιων συστημάτων πρόσβασης, την αντικατάσταση των συσκευών χορήγησης, την αλλαγή των επιθεμάτων και τη φροντίδα του σημείου εξόδου του καθετήρα καθώς και την εφαρμογή των οδηγιών για τη διατήρηση της βατότητας του καθετήρα.

Σε περιπτώσεις ασθενών που η ενδοφλέβια θεραπεία μέσω κεντρικής φλεβικής γραμμής συνεχιστεί και στο σπίτι, ο εξειδικευμένος νοσηλευτής θα εκπαιδεύσει τον ίδιο τον ασθενή και την οικογένειά του για την αποτελεσματική διαχείριση και φροντίδα του καθετήρα και θα ορίσει το μέλος της οικογένειας που θα εφαρμόζει καθημερινά τον ηπαρινισμό του καθετήρα. Θα τον εκπαιδεύσει κατάλληλα γι' αυτό και θα τον παραπέμψει σε ενημερωτικά έντυπα με τεκμηριωμένη βιβλιογραφία την οποία θα μπορεί να συμβουλευέται. (Polikandrioti M, Koutelekos I., 2013)

## 6.10 Εντερική διατροφή

Αν και την τελευταία δεκαετία η ανάγκη για σίτιση μέσω γαστροστομίας των ασθενών με ΚΙ έχει μειωθεί, συστήνεται εντερική διατροφή όταν η από του στόματος πρόσληψη δεν επαρκεί για τη φυσιολογική αύξησή τους. Η εντερική διατροφή μπορεί να χορηγηθεί μέσω γαστροστομίας ή ρινογαστρικού σωλήνα. Η τοποθέτηση γαστροστομίας είναι πιθανό να επηρεάσει την εικόνα σώματος των παιδιών και για τον λόγο αυτόν ο εξειδικευμένος νοσηλευτής είναι αυτός που αναλαμβάνει την ενημέρωση και την ψυχοσυναισθηματική υποστήριξη των παιδιών αλλά και των μελών της οικογένειάς τους. Τους ενημερώνει για τον σκοπό της γαστροστομίας και τις θετικές επιπτώσεις της εντερικής διατροφής στη σωματική ανάπτυξη και τη γενικότερη κατάσταση υγείας των παιδιών.

Επιπλέον ενημερώνει τους γονείς για το σημείο από το οποίο θα προμηθευθούν τα εντερικά διαλύματα και τον κατάλληλο εξοπλισμό εφόσον η εντερική διατροφή συνεχιστεί στο σπίτι. Μετά την ολοκλήρωση του προγράμματος εντερικής διατροφής ακολουθεί μια περίοδος εποπτείας στην οποία ο νοσηλευτής εντοπίζει πιθανές δυσκολίες και τροποποιεί το πλάνο φροντίδας. Επίσης, αξιολογεί καθημερινά τη διατροφική κατάσταση του παιδιών με μέτρηση του ύψους, του βάρους και του δείκτη μάζας σώματος ώστε να εκτιμήσει την αποτελεσματικότητα της εντερικής διατροφής. (Sands D, Repetto T, Dupont L. J, KorzeniewskaEksterowicz A, Catastini P, Madge S., 2011)

## 6.11 Εξωνοσοκομειακή νοσηλευτική φροντίδα

Μετά την έξοδό τους από το νοσοκομείο όλα οι ασθενείς με ΚΙ συνεχίζουν τη θεραπευτική αγωγή στο σπίτι. Οι κατ' οίκον επισκέψεις του εξειδικευμένου νοσηλευτή θεωρούνται αναγκαίες να πραγματοποιηθούν μακριά από το πιεστικό κλίμα του νοσοκομείου, καθώς οι περισσότεροι ασθενείς βιώνουν ανησυχία, άγχος και περιορισμούς εξαιτίας της νόσου και των απαιτήσεων της θεραπευτικής αγωγής, την ίδια στιγμή που προσπαθούν να αναπτύξουν κατάλληλες στρατηγικές και ικανότητες αντιμετώπισης στην καθημερινότητά τους. Ακολουθώντας πρωτόκολλα και σύγχρονες κατευθυντήριες οδηγίες, με τη μορφή συνέντευξης, μπορεί να αξιολογήσει το επίπεδο συμμόρφωσης στη θεραπευτική αγωγή, πιθανές ανησυχίες, φόβους και ψυχοσυναισθηματικές διαταραχές. Σκοπός των επισκέψεων είναι μετά από την επαφή και την επικοινωνία με τον ασθενή και την οικογένεια να αξιολογήσει και πιθανόν να τροποποιήσει το σχέδιο φροντίδας με στόχο τη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών και της οικογένειάς τους.

Στο πλαίσιο της προσπάθειάς του για βελτίωση της ποιότητας ζωής τους, ο εξειδικευμένος νοσηλευτής οφείλει επιπλέον να ενθαρρύνει τους ασθενείς να αρχίσουν να αναζητούν πηγές συμβουλευτικής και να συμμετέχουν σε δίκτυα υποστήριξης, που υπάρχουν για τους ασθενείς με ΚΙ, με σκοπό την ανταλλαγή πληροφοριών και απόψεων για την αποτελεσματική διαχείριση της χρόνιας νόσου.

Αναγκαία κρίνεται η παρέμβαση του εξειδικευμένου νοσηλευτή και στο σχολείο διότι είναι ένας χώρος στον οποίο ο κίνδυνος για απώλεια του ελέγχου της νόσου είναι αυξημένος και η ανησυχία των γονέων είναι έντονη. Θα προγραμματίσει μια επίσκεψη στο σχολείο με σκοπό να ενημερώσει και να εκπαιδεύσει τους εκπαιδευτικούς αναφορικά με τις ανάγκες των παιδιών με ΚΙ, όπως η τήρηση του προγράμματος διατροφής στο σχολείο, η χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων και φαρμάκων που αφορούν στο αναπνευστικό σύστημα. Τέλος, σημαντικό είναι να ενημερώσει τους εκπαιδευτικούς ώστε να ενθαρρύνουν τα παιδιά να συμμετέχουν σε όλες τις αθλητικές, ψυχαγωγικές δραστηριότητες διότι αυτό θα συμβάλει στο να βελτιωθεί η αυτοεκτίμησή τους αλλά και η σωματική κατάσταση της υγείας τους.

Επιπλέον ο εξειδικευμένος νοσηλευτής θα φροντίσει για τα προγραμματισμένα ραντεβού ρουτίνας στο νοσοκομείο ώστε τα παιδιά με ΚΙ να έχουν πρόσβαση σε γιατρό, φυσικοθεραπευτή, διαιτολόγο, κοινωνικό λειτουργό και ψυχολόγο. Στόχος είναι στο ραντεβού ρουτίνας, να αξιολογηθεί αφενός η λειτουργία των πνευμόνων και ο κορεσμός του οξυγόνου και αφετέρου το βάρος και το ύψος του ασθενή. Θα πρέπει να δίνεται βάση στην παρουσία βήχα αλλά και στην παρουσία βακτηριδίων στα πτύελα.

Ο εξειδικευμένος νοσηλευτής, θα ενημερώσει την οικογένεια σχετικά με ζητήματα που αφορούν στον κίνδυνο μετάδοσης και στον έλεγχο των λοιμώξεων και θα διασφαλίσει ότι όλα τα παιδιά θα πραγματοποιούν τον ετήσιο έλεγχο σε αναγνωρισμένο κέντρο ΚΙ. (Ernst M.M, Johnson M. C, Lori J, Stark L.J., 2010)

## **6.12 Η οικογένεια του ασθενούς και η συμβουλευτική γονέων**

Η φροντίδα ενός παιδιού με χρόνια νόσο είναι κάτι περισσότερο απ' την συνήθη περίθαλψη ενός άλλου παιδιού. Η στάση των μελών της οικογένειας διαδραματίζει καθοριστικό ρόλο στον τρόπο που ο ασθενής θα αποδεχτεί τη νόσο του. Η οικογένεια μπορεί να βοηθήσει ενισχύοντας ψυχικά τον ασθενή ή αντιθέτως μπορεί να τον αποδυναμώσει, επιβαρύνοντας τον με πρόσθετη ανησυχία, υπερπροστασία ή θυμό.

Οι γονείς των παιδιών με χρόνια νόσημα θρηνούν το «φυσιολογικό παιδί» που έχασαν και ανησυχούν για μελλοντική ολοκληρωτική του απώλεια. Ο πόνος τους είναι τόσο δυσβάστακτος που συχνά νιώθουν ότι ευθύνονται εκείνοι για αυτό που συνέβη στο παιδί τους, ότι δεν το πρόσεξαν αρκετά ή ότι θα μπορούσαν να είχαν κάνει κάτι, για να μην αρρωστήσει. Στη συνέχεια μπορεί να αισθανθούν ότι δεν δύνανται να ελέγξουν απόλυτα την πορεία της νόσου και μπορεί να νιώσουν ανήμποροι μπροστά σε αυτό που τους συμβαίνει. Άλλοτε ο γονιός μπορεί να αισθάνεται το παιδί του απόλυτα ευάλωτο και εξαρτημένο από εκείνον, ανίκανο να αναλάβει οποιαδήποτε ευθύνη για τον εαυτό του και για την πορεία της ασθένειάς του. (Βλαχιώτη Ε, Τσιάκου Ι, Μάτζιου Β., 2016)

Η εξατομικευμένη νοσηλευτική φροντίδα σε συνδυασμό με την συμπόνια και την ικανοποίηση των συναισθηματικών αναγκών της οικογένειας τους βοηθούν, ώστε να μειωθεί το στρες που βιώνουν από τις συνεχείς λοιμώξεις και νοσηλείες που υποβάλλονται τα παιδιά τους. Η διάγνωση, η θεραπεία, η πρόγνωση τους δημιουργούν συναισθήματα αυτοκατηγορίας και τύψεων. Το άγχος, η διαδικασία της θεραπείας προκαλούν αρνητικά αισθήματα στο παιδί και στα μέλη της οικογένειας. Βρέθηκε ότι οι μητέρες παιδιών με ΚΙ, ανέφεραν υψηλό στρες κατά τη διάρκεια της διάγνωσης της ασθένειας και ότι αντιμετώπιζαν διάφορα προβλήματα, όσον αφορά την προσαρμογή των ασθενών παιδιών τους. (Βαλαμουτοπούλου Χ, Βαλαμουτοπούλου Μ., 2014)

Οι γονείς των παιδιών με χρόνια νόσημα παρουσιάζονται με μια ποικιλία αναγκών για πληροφόρηση. Πολλές φορές αυτές οι ανάγκες τους δεν αξιολογούνται από τους θεραπευτές, με αποτέλεσμα οι γονείς να αισθάνονται ανασφάλεια και άγχος. Τέλος, σε μελέτη για το ρόλο της κοινωνικής υποστήριξης (οικογένεια-φίλοι) στη διαχείριση της ΚΙ κατά τη διάρκεια της εφηβείας, διαπίστωσαν ότι η οικογένεια προσφέρει περισσότερο υλική υποστήριξη, ενώ οι φίλοι συντροφικότητα. Αξιοσημείωτο εδώ είναι να αναφερθεί ότι ένα ποσοστό των εφήβων (17%) χωρίς αντιλαμβανόμενη κοινωνική υποστήριξη, δεν αποκάλυψε τη νόσο στους φίλους του.

Ο νοσηλευτής που ασχολείται με τα παιδιά και εφήβους με ΚΙ συντονίζει τις θεραπευτικές διαδικασίες, αφού αξιολογεί την κατάσταση στο σπίτι, εκτιμά την αποτελεσματικότητα των υπηρεσιών και προσφέρει μια προσωρινή μείωση του φόρτου φροντίδας για την αποφυγή της έντασης στην οικογένεια. Οι γονείς αυτών των παιδιών αναλαμβάνουν την περίπλοκη φροντίδα όπως και τη διαχείριση των συμπτωμάτων και την υποστήριξη των παιδιών τους. Οι ευθύνες αυτές, πρέπει να βρίσκονται σε εξισορρόπηση με τις ανάγκες των υπόλοιπων εμπλεκόμενων μελών, τους φίλους αλλά και την προσωπική υγεία και υποχρεώσεις των ίδιων των γονέων, ώστε να αποφευχθούν οι επιπτώσεις στην λειτουργικότητα της οικογένειας.



Τα μέλη της οικογένειας προσαρμόζονται διαφορετικά στην κατάσταση του νοσούντος παιδιού. Οι μητέρες είναι ίσως πιο ευπαθής σε ψυχολογική εξάντληση και αυτό καθιστά μεγαλύτερη την ανάγκη της κοινωνικής υποστήριξης, συγκριτικά με τον πατέρα που συνήθως χρησιμοποιεί στρατηγικές αυτοελέγχου. Ο πατέρας του παιδιού νιώθει πως αμφισβητείται ο ρόλος του ως προστάτης της οικογένειας. Τα αδέρφια ακόμα, κάνουν αναφορές για εμφάνιση κατάθλιψη και άγχους σε αυξημένα επίπεδα συγκριτικά με συνομηλίκους. Ενδιαφέρον παρουσιάζουν οι μονογονεϊκές οικογένειες οι οποίες χρειάζονται ειδική φροντίδα και οικονομική υποστήριξη η οποία παρέχεται συνήθως και από εθελοντικούς οργανισμούς, όπως επίσης παρέχεται και υποστήριξη σχετικά με τον ιατροτεχνολογικό εξοπλισμό.

Οι πιέσεις που δέχονται οι γονείς αυτοί φέρνουν στην επιφάνεια αισθήματα όπως θλίψη, αδυναμία, απομόνωση, ενοχή, θυμό. Οι επαγγελματίες υγείας είναι ικανοί να ενισχύσουν τις οικογένειες αυτές με συμβουλές, συναισθηματική στήριξη και με ανάπτυξη μηχανισμών αντιμετώπισης και επίλυσης προβλημάτων. Πρέπει να λαμβάνουν γνώση πως το μέλος που έχει την μεγαλύτερη ανάγκη υποστήριξης δεν είναι απαραίτητα μόνο το παιδί αλλά πιθανόν κάποιος γονιός ή τα αδέρφια, που αναλαμβάνουν τη φροντίδα τους. Είναι σημαντικό οι νοσηλευτές να παρατηρούν την στάση των γονέων και να μπορούν να κρίνουν αν είναι ικανοί να συνεργαστούν με τους επαγγελματίες υγείας.

Όσον αφορά τα αδέρφια, είναι πιθανόν να διατηρήσουν αρνητικές στάσεις απέναντι στα πάσχοντα αδέρφια τους λόγω της αυξημένης προσοχής που τους δίνεται. Οι νοσηλευτές βοηθούν με συμβουλές ρωτώντας τους γονείς πως θα μπορούσαν να ικανοποιήσουν την ανάγκη για προσοχή των υπόλοιπων παιδιών. Ακόμη, οι γονείς ενθαρρύνονται να μιλούν με τα παιδιά για το πάσχον μέλος, υποστηρίζονται ώστε να μην απομονώνονται και παροτρύνονται να εκφράζονται. Στις τεχνικές ενίσχυσης, ανήκει και η ενθάρρυνση για επικοινωνία με συνεδρίες στις οποίες ιδανικά θα παρευρίσκονται όλα τα μέλη, ώστε να επικοινωνήσουν συναισθήματα και σκέψεις μεταξύ τους αλλά και να πραγματοποιηθεί η ένταξή τους σε ομάδες στήριξης αποκλειστικά γονέων. Μια άλλη στρατηγική είναι η στήριξη γονέα προς γονέα με την επαφή με άτομα που βιώνουν ίδιες δυσκολίες χωρίς αυτοί να είναι επικριτικοί. (Hodson M, Geddes D, Bush A., 2007)

### **6.13 Εξειδικευμένη νοσηλευτική φροντίδα κατά τη μετάβαση σε υπηρεσίες ενηλίκων**

Κατά τη διάρκεια της μετάβασης των εφήβων με ΚΙ σε υπηρεσίες ενηλίκων, ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής διαδραματίζει έναν ηγετικό, υποστηρικτικό και καθοδηγητικό ρόλο μεταξύ των μελών της διεπιστημονικής ομάδας. Στη μονάδα ενηλίκων που θα μεταβούν και θα συνεχίσουν τη θεραπευτική τους αγωγή οι έφηβοι με ΚΙ, ο νοσηλευτής καλείται να εξετάσει διάφορες παραμέτρους, όπως η υγιεινή και ασφάλεια της μονάδας, η ποιότητα της παρεχόμενης φροντίδας, ο διαθέσιμος εξοπλισμός, το εξειδικευμένο προσωπικό και το επίπεδο εκπαίδευσής του.

Εφόσον βεβαιωθεί για την ασφάλεια των παραπάνω, ακολουθεί μια περίοδος κατά την οποία έρχεται σε επαφή με τους νοσηλευτές της μονάδας ενηλίκων για να αξιολογήσει τις γνώσεις, τις δεξιότητες και συμπεριφορές τους ώστε να είναι κατάλληλες με τις εξατομικευμένες ανάγκες των εφήβων. Όταν αυτά αναγνωρισθούν, σε συνεργασία με τον κλινικό εκπαιδευτή της μονάδας ενηλίκων αναπτύσσουν τεκμηριωμένα σχέδια εκπαίδευσης του προσωπικού. Τη χρονική περίοδο που το προσωπικό εκπαιδεύεται, ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής δίνει την ευκαιρία στους εφήβους και τα μέλη των οικογενειών τους να επισκεφθούν τη νέα μονάδα, να τους ξεναγήσει στον χώρο και να τους κάνει την πρώτη γνωριμία με το προσωπικό. Όταν το χρονικό διάστημα της εκπαίδευσης του προσωπικού ολοκληρωθεί ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής ορίζει την επίσημη ημερομηνία κατά την οποία πλέον οι έφηβοι με ΚΙ ξεκινούν να παρακολουθούνται στη μονάδα ενηλίκων. Το πρώτο διάστημα μετά τη μετάβαση, συνεργάζεται με τα νέα μέλη της διεπιστημονικής ομάδας και τον ασθενή, τους επιβλέπει και συμβάλλει ενεργά ώστε να αναπτυχθεί μεταξύ τους σχέση εμπιστοσύνης. (Luxner, K., 2011)

## **6.14 Κατ'οίκον νοσηλεία σε παιδιά με ΚΙ**

### **Η επιλογή της κατ'οίκον νοσηλείας**

Τα παιδιά με χρόνια νόσο, όπως είναι η ΚΙ καλούνται καθημερινά να κάνουν επιλογές για τη θεραπεία τους, οι οποίες έχουν άμεσο αντίκτυπο στην εξέλιξη της ασθένειάς τους. Οι ασθενείς αυτοί μεγαλώνουν με την ανάγκη να προβούν σε καθημερινή, μη εποπτευόμενη κατ'οίκον θεραπεία, όπως: θωρακική φυσικοθεραπεία, φαρμακευτική αγωγή με νεφελοποιητή και διατροφική υποστήριξη και να εισάγονται στα δημόσια νοσοκομεία, μόνο κατά τη διάρκεια της οξείας λοίμωξης. Η επιλογή της ενδοφλέβιας αντιβιοτικής αγωγής στο σπίτι ωφελεί στο να ενισχύσει τη δυνατότητα επιλογής του ασθενή. Ο ασθενής μπορεί να διαχειρίζεται μόνος του με ασφάλεια τη φροντίδα του, να αναλαμβάνει πρωτοβουλία, να εξασφαλίζει και εκτός νοσοκομείου συστηματική αγωγή στο σπίτι. (Hockenberry MJ., Wilson D., 2011)

Η ενδοφλέβια αντιβιοτική θεραπεία στο σπίτι είναι μία πολύ ενδιαφέρουσα εναλλακτική λύση, λόγω των πλεονεκτημάτων που περιλαμβάνει όπως είναι η μειωμένη συχνότητα εισαγωγών στο νοσοκομείο, η μείωση των ημερών νοσηλείας, η ελάττωση των πιθανοτήτων για μετάδοση ενδονοσοκομειακών λοιμώξεων, η καλύτερη ποιότητα ζωής και η οικονομική ωφέλεια των ασθενών. Είναι κοινώς αποδεκτό ότι οι μελέτες που υπάρχουν στη βιβλιογραφία και συγκρίνουν την ενδοφλέβια αντιβιοτική θεραπεία στο νοσοκομείο με το σπίτι αξιολογούν ορισμένες μόνο παραμέτρους, με αποτέλεσμα να μην είναι εντελώς πειστικές. Διάφορες μελέτες που διερεύνησαν την παροχή κατ'οίκον νοσηλείας στις περιπτώσεις ασθενών με ΚΙ ανέλυσαν δεδομένα που αφορούν την ποιότητα ζωής, την κατάσταση υγείας των ασθενών στην αρχή και στο τέλος της θεραπείας καθώς και το οικονομικό κόστος. (Lissauer, T., &Clayden, G., 2011)

## **Πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα της κατ' οίκον νοσηλείας**

Πιο συγκεκριμένα, σε μία μελέτη που πραγματοποιήθηκε το 2002 έγινε σύγκριση ανάμεσα σε ασθενείς που έλαβαν 28 θεραπευτικά σχήματα στο νοσοκομείο, σε σχέση με ασθενείς που έλαβαν 30 θεραπευτικά σχήματα κατ' οίκον. Θωρακική φυσικοθεραπεία και διατροφική υποστήριξη δέχθηκαν και οι δύο ομάδες. Η αντιβιοτική θεραπεία και στις δύο ομάδες ήταν κεφταζιδίμη και τομπραμυκίνη. Και οι δύο ομάδες παρουσίασαν καλύτερη αναπνευστική λειτουργία, πρόσληψη βάρους και μείωση του αποικισμού της ψευδομονάδας στο τέλος της θεραπείας.

Σε μία μελέτη μελετήθηκαν 50 ασθενείς με ΚΙ που ήταν ηλικίας 6-21 ετών. Από αυτούς 27 ασθενείς έλαβαν 64 φορές ενδοφλέβια αγωγή στο νοσοκομείο, ενώ οι υπόλοιποι 23 έλαβαν ενδοφλέβια θεραπεία 79 φορές κατ' οίκον. Η θεραπεία που έλαβαν και οι δύο ομάδες είχε ως αποτέλεσμα τη βελτίωση της αναπνευστικής λειτουργίας, του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης και την αύξηση βάρους. Ωστόσο, φάνηκε να υπάρχει αύξηση του Μέγιστου Εκπνεόμενου Όγκου αέρα στο πρώτο δευτερόλεπτο σημαντικά υψηλότερη στους ασθενείς που νοσηλεύτηκαν στο νοσοκομείο, συγκρινόμενοι με τους ασθενείς που έλαβαν κατ' οίκον θεραπεία.

Σε έρευνα που έγινε, μελετήθηκαν 116 ασθενείς. Από αυτούς οι 47 έλαβαν αντιβιοτική αγωγή στο σπίτι και 51 στο νοσοκομείο, ενώ 18 ασθενείς έλαβαν αγωγή στο νοσοκομείο και στο σπίτι. Από τη συγκεκριμένη μελέτη φαίνεται ότι δεν υπήρχαν διαφορές στις ημέρες θεραπείας, στον αριθμό ή στη διάρκεια της αντιβιοτικής θεραπείας, αποτελέσματα που συμφωνούν με μελέτες που πραγματοποιήθηκαν στο Ηνωμένο Βασίλειο, παλαιότερα. Την ίδια χρονιά, σε νέα έρευνα, στην οποία διαπιστώθηκε ότι η αγωγή στο νοσοκομείο ήταν πιο αποτελεσματική αλλά πιο δαπανηρή, συγκριτικά με την αντίστοιχη στο σπίτι και ότι η κατ' οίκον νοσηλεία θα μπορούσε να προαχθεί, μόνο με την εξασφάλιση οικονομικών πόρων. (Lissauer, T., &Clayden, G., 2011)

Συμπερασματικά, η ενδοφλέβια αντιβιοτική αγωγή στο σπίτι φαίνεται ότι αποτελεί μία αποτελεσματική πρόταση θεραπείας, που υιοθετούν ήδη πολλά οργανωμένα παιδιατρικά κέντρα ΚΙ, προετοιμάζοντας και εκπαιδεύοντας κατάλληλα τόσο τους γονείς όσο και τους μικρούς ασθενείς. Οι λόγοι για τους οποίους οι γονείς και οι ασθενείς προτιμούν τη νοσηλεία στο σπίτι είναι κυρίως: α) η λιγότερη απώλεια ωρών από το σχολείο για τους παιδιατρικούς ασθενείς αλλά και η λιγότερη απώλεια ωρών από την εργασία για τους γονείς τους, β) η μείωση των εξόδων μεταφοράς και πιθανότατα διαμονής για τους ασθενείς που μένουν μακριά από το παιδιατρικό κέντρο που παρακολουθούνται, γ) η μείωση της επιβάρυνσης στο συνολικό εισόδημα της οικογένειας δ) η μείωση του κινδύνου μετάδοσης ενδονοσοκομειακών λοιμώξεων, ε) η αποφυγή συνωστισμού στα νοσοκομεία, στ) η δυνατότητα προγραμματισμού της χορήγησης φαρμάκων και ζ) η λιγότερη απώλεια ύπνου.

Τέλος, είναι γεγονός ότι το προσδόκιμο επιβίωσης για τους ασθενείς με ΚΙ έχει αυξηθεί. Ωστόσο, σήμερα η θεραπευτική προσέγγιση σε χρόνια νοσήματα δεν αποσκοπεί μόνο στην επιμήκυνση του χρόνου ζωής αλλά και στην καλύτερη ποιότητα ζωής του ασθενή. Η δυνατότητα που δίνεται στα οργανωμένα παιδιατρικά κέντρα μέσω της διεπιστημονικής ομάδας με ειδικούς ιατρούς, νοσηλευτές, φυσικοθεραπευτές και διαιτολόγους να συμμετέχουν στην ανακούφιση του ασθενούς από τα συμπτώματα μιας τέτοιας χρόνιας νόσου, παραμένοντας ο ασθενής στον πραγματικό του χώρο αποτελεί αναμφίβολα ένα από τα σημαντικότερα οφέλη της παιδιατρικής κατ' οίκον νοσηλείας.

## **6.15 Ψυχοκοινωνική προσέγγιση**

Η ψυχοκοινωνική προσαρμογή μπορεί να θεωρηθεί ως μια διαδικασία ανταπόκρισης στις λειτουργικές, ψυχολογικές και κοινωνικές αλλαγές οι οποίες επισυμβαίνουν με την έναρξη και την εμπειρία μιας χρόνιας ασθένειας. Η φάση της προσαρμογής αντανακλά τη συναισθηματική αποδοχή των λειτουργικών περιορισμών του ατόμου, τη συμπεριφορική του προσαρμογή στην ύπαρξη της δυσλειτουργίας του και την κοινωνική του ενσωμάτωση ως μέρος μιας καινούργιας κατάστασης ζωής.

Η διαδικασία της προσαρμογής είναι διαρκής, ρευστή και δυναμική και χαρακτηρίζεται από αντιδράσεις όπως άγχος, κατάθλιψη, αλλά και αποδοχή και ενσωμάτωση της νέας κατάστασης. Κατά την έναρξη μιας αιφνίδιας και απειλητικής για τη ζωή κατάστασης, το άτομο υφίσταται σοκ και στη συνέχεια βιώνει έντονο άγχος. Το σοκ θεωρείται ως η αντίδραση του ατόμου στην έναρξη μιας αιφνίδιας και σοβαρής σωματικής βλάβης ή ψυχολογικού τραύματος. Είναι μια αντίδραση χαρακτηριζόμενη από «ψυχικό μούδιασμα» το οποίο προκαλείται από την επίδραση μιας συντριπτικής τραυματικής εμπειρίας. Το άγχος θεωρείται ως μια αντίδραση πανικού, όταν το άτομο συνειδητοποιεί τη φύση και το μέγεθος του συμβάντος. Αισθήματα απελπισίας, αβοηθησίας, απομόνωσης και καταπόνησης αναφέρονται συχνά κατά τη διάρκεια της δύσκολης και επώδυνης διεργασίας της προσαρμογής, κατά την οποία πραγματοποιείται η διαδικασία του «πένθους» για απώλειες σε σωματικό, ψυχολογικό και κοινωνικό επίπεδο. Η κατάθλιψη μπορεί να είναι αντιδραστική από την συνειδητοποίηση των ήδη υφισταμένων απωλειών εκ της νόσου ή των συνεπειών της (απώλεια υγείας, εικόνας του σώματος, εργασίας, ρόλου στην οικογένεια) και προπαρασκευαστική από την συνειδητοποίηση των επαπειλούμενων απωλειών, όπως της ίδιας της ζωής. (ως προσμονή της έσχατης απώλειας της ίδιας της ζωής).

Το αναπτυξιακό στάδιο εμφάνισης της σωματικής νόσου θεωρείται σημαντικός παράγοντας καθορισμού της ποιότητας των ψυχολογικών επιπτώσεων. Ειδικότερα, τα περισσότερα από αυτά τα παιδιά ηλικίας έως 7 ετών αποδέχονται την ασθένεια πολύ απλά, επειδή αναπτυξιακά δεν είναι έτοιμα να συνειδητοποιήσουν πλήρως τις μακροχρόνιες συνέπειες της χρόνιας νόσου. Παράλληλα, την αντιλαμβάνονται ως τιμωρία λόγω των περιορισμών στη διατροφή ή στις δραστηριότητές τους. Μετά την ηλικία των 7 ετών τα παιδιά είναι πιο έτοιμα να αντιληφθούν τη χρόνια νόσο και τις συνέπειές της και να αναλάβουν μερική ευθύνη για την πρόωθησή της υγείας τους.

Γενικότερα, οι επιδράσεις στον ψυχοσυναισθηματικό κόσμο του παιδιού και της οικογένειάς του αυξάνονται όσο μεγαλώνει η ηλικία του ασθενή. Τα πιο συνηθισμένα συμπεριφορικά προβλήματα των παιδιών σχολικής ηλικίας με ΚΙ, είναι: αρνητική αντίληψη της ασθένειας, η αίσθηση ότι αισθάνονται «διαφορετικοί», απουσία υποστηρικτικών σχέσεων με συνομήλικους, παρουσία συμπτωμάτων και ενδείξεων κατάθλιψης, φόβος, άγχος που έχει σχέση με την εξέλιξη της ασθένειας, με την εγκατάλειψη και το θάνατο, κοινωνική απόσυρση, προσκόλληση, διαταραχές ύπνου, μείωση της όρεξης, φτωχή σχολική επίδοση. Το κύριο μέλημα των εφήβων είναι να γίνουν αρεστοί από τους φίλους τους και οποιαδήποτε διαφορά τους τρομοκρατεί. (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21771002>)

Παρόλο που κατανοούν τη σοβαρότητα της νόσου τους, πολλές φορές αποκρύπτουν την ασθένειά τους ή παραμελούν την αγωγή αρνούμενοι να αποδεχτούν την κατάστασή τους. Μεγάλη δυσκολία αντιμετωπίζουν οι νεαροί ενήλικες οι οποίοι βιώνουν απογοήτευση που δεν τους δίνεται η δυνατότητα να σχεδιάσουν την ενήλικη ζωή τους, όπως φαντάζονταν. Για κάποιους ασθενείς η δυνατότητα επιλογής μιας συγκεκριμένης καριέρας ή η απόκτηση οικογένειας και παιδιών εξανεμίζεται. Έτσι δυσκολεύονται πολύ να αναπτύξουν την ταυτότητά τους. Ως αποτέλεσμα, συνήθως βιώνουν εντονότερα συναισθήματα θυμού και άρνησης.

Για τα παιδιά της πρώτης κατηγορίας, τα κύρια αντικείμενα της παιδαγωγικής και ψυχολογικής φροντίδας είναι η μείωση του στρες με χρήση τεχνικών χαλάρωσης και φαντασίωση, προαγωγή του αυτοσεβασμού, παρότρυνση για συμμετοχή σε δραστηριότητες με συνομήλικους - καταλύτης για την ψυχολογική ανάπτυξη στην σχολική ηλικία - καλλιέργεια αισθήματος αποδοχής. Επιπλέον, συμμετοχή σε θεραπευτικές ομάδες "group therapy", παροχή συναισθηματικής υποστήριξης αλλά και βοήθεια στην αυτοϋποστήριξη, αυτοδιαχείριση, ενίσχυση τοποθέτησης και πραγματοποίησης στόχων, όπως και κατανόησης των συναισθηματικών τους αναγκών.

Η φροντίδα επικεντρώνεται ακόμα στη δημιουργία μιας θετικής ατμόσφαιρας, την παρότρυνση αλληλεπιδράσεων με τους γονείς με την αφιέρωση ποιοτικού χρόνου από τους τελευταίους για τη διατήρηση της δυναμικής της οικογένειας, την ενίσχυση προσήλωσης της οικογένειας στην θεραπεία και τέλος την υποστήριξη της ψυχολογίας των παιδιών για την αύξηση της ποιότητας ζωής. Σημαντική είναι η διατήρηση της δυναμικής της οικογένειας και η παροχή κατάλληλων και ακριβών πληροφοριών ακόμα και σε παιδιά μικρής ηλικίας, ώστε να γίνει κατανοητός ο σκοπός της θεραπείας και των ιατρικών παρεμβάσεων.

Οι προκλήσεις που σχετίζονται με την θεραπεία και την επαφή με συνομήλικους δίνουν την ευκαιρία στο παιδί να αναπτύξει τις ψυχοκοινωνικές του δεξιότητες που είναι σημαντικές για την προσαρμογή. Επιπροσθέτως, η χρήση συμπεριφορικών μεθόδων, μπορεί να ενισχύσει τον έλεγχο και τη διαχείριση της επαιτιούμενης μικρής διάρκειας ζωής. (Luxner, 2011)

Τα άτομα που ανήκουν στη δεύτερη κατηγορία έχουν ανάγκη από ατομική και συστηματική ψυχολογική φροντίδα. Η δημιουργία ενός άνετου οικογενειακού περιβάλλοντος σε συνδυασμό με την πρόσβαση σε δημιουργικές ασχολίες, όπως η ζωγραφική, και την αποτελεσματική συναισθηματική αλληλεπίδραση των παιδιών με ΚΙ με συνομήλικους και ενήλικες, μειώνει τα επίπεδα στρες, ικανοποιεί την ανάγκη για μάθηση και συμμετοχή σε δραστηριότητες και ταυτόχρονα ενισχύει την ψυχολογική υπόσταση. Σημαντική στην βελτίωση της ψυχολογικής κατάστασης ατόμων με ΚΙ είναι η πρόωπη καθοδήγησή τους από τους επαγγελματίες υγείας. Ένας ειδικός μπορεί να ανακαλύψει τα δυνατά και αδύνατα σημεία του, τα ενδιαφέροντα και τις ιδιαιτερότητές του αλλά και την ψυχοκοινωνική του κατάσταση.

Η διαδικασία προσαρμογής του ατόμου στην χρόνια ασθένεια είναι επιτυχής όταν ο ασθενής έχει καταφέρει να αποκτήσει συναισθηματική ισορροπία και να έχει ικανοποιητική εικόνα σώματος και να διαχειρίζεται τις σωματικές του αλλαγές. Αξίζει να σημειωθεί πως ο ασθενής θα πρέπει να διατηρεί θετικές σχέσεις με την οικογένεια και τους φίλους και φυσικά να είναι προετοιμασμένος για ένα αβέβαιο μέλλον. Η κατάκτηση αυτών των στόχων είναι δύσκολη, ειδικά όταν η ασθένεια είναι θανατηφόρα ή οδηγεί σε αναπηρία. (Mawdsley JE, Rampton DS.,2005)



## Κεφάλαιο 7

### 7.1 Μελέτη Κλινικής περίπτωσης- Νοσηλευτική διεργασία

#### 7.1.1 Περιγραφή περιστατικού

Ασθενής 25 ετών εισήλθε στην πνευμονολογική κλινική του Ιατρικού Κέντρου Αθηνών με τα παρακάτω συμπτώματα:

- Έντονο βήχα με παχύρρευστες βλέννες
- Εμπύρετο λόγω των λοιμώξεων του πνεύμονα
- Δυσκοιλιότητα
- Έντονη εφίδρωση
- Ανησυχία- άγχος

Κατά την εισαγωγή του στο νοσοκομείο ο ασθενής ήταν εμπύρετος λόγω της πνευμονίας και είχε καλό επίπεδο συνείδησης. Ήταν περιπατητικός, όμως παρουσίαζε μυϊκή αδυναμία. Πραγματοποιήθηκαν λήψη ιστορικού- στο οποίο αναφέρεται σακχαρώδης διαβήτης- φυσική εξέταση και οι παρακάτω διαγνωστικές εξετάσεις: εξετάσεις αίματος, τεστ αναπνευστικών παθογόνων, κ/α κοπράνων, μέτρηση σακχάρου, α/α θώρακος και τεστ ιδρώτα.

Από την φυσική εξέταση διαπιστώθηκε οίδημα στην κοιλιακή χώρα από έντονη δυσκοιλιότητα και πόνος κατά την ψηλάφηση. Το αποτέλεσμα της α/α έδειξε αλλοίωση στους πνεύμονες που έβαλε σε υποψία για ΚΙ. Μετά τα αποτελέσματα του τεστ ιδρώτα ο ασθενής διαγνώσθηκε και επίσημα με Κυστική Ίνωση.

Αξιολόγηση ατόμου	Αντικειμενικοί σκοποί	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας	Εκτίμηση αποτελέσματος
Έντονος βήχας με παχύρρευστες βλέννες	-Αποκατάσταση της αναπνευστικής του κατάστασης.  -Απομάκρυνση των εκκρίσεων	-Χορήγηση οξυγόνου  -Χορήγηση εισπνεόμενων φαρμάκων  -Χορήγηση βρογχοδιασταλτικών φαρμάκων  -Ατομική προσπάθεια για απομάκρυνση των εκκρίσεων  -Φυσικοθεραπεία για αύξηση κορεσμού  -Συνεχής μέτρηση κορεσμού	-Χορηγήθηκε οξυγόνο με μάσκα Venturi στα 8L μετά από ιατρική οδηγία  -Χορηγήθηκε διάλυμα trebon για απομάκρυνση των εκκρίσεων με εντολή ιατρού  -Πραγματοποιήθηκε φυσικοθεραπεία με εξειδικευμένο φυσικοθεραπευτή  -Μέτρηση κορεσμού	-Αύξηση του κορεσμού και μείωση του βήχα  -Αποχώρηση των περισσότερων εκκρίσεων  -Αύξηση του κορεσμού στο 98%

<b>Αξιολόγηση ατόμου</b>	<b>Αντικειμενικοί σκοποί</b>	<b>Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας</b>	<b>Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας</b>	<b>Εκτίμηση αποτελέσματος</b>
Εντονη αφυδάτωση	-Αποκατάσταση του ασθενή από την αφυδάτωση	-Χορήγηση ενδοφλεβίως υγρών μετά από ιατρική οδηγία  -Παρότρυνση του ασθενή να καταναλώσει υγρά.	-Χορηγήθηκε IV N/S 0.9% ορού μετά από ιατρική οδηγία για αναπλήρωση των υγρών  -Ο ασθενής κατανάλωσε πολλά υγρά από το στόμα με δική του πρωτοβουλία	-Επιτυχής αντιμετώπιση της αφυδάτωσης

<b>Αξιολόγηση ατόμου</b>	<b>Αντικειμενικοί σκοποί</b>	<b>Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας</b>	<b>Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας</b>	<b>Εκτίμηση αποτελέσματος</b>
Δυσκοιλιότητα	-Να ανακουφιστεί ο ασθενής από τη δυσκοιλιότητα  -Να αποκατασταθεί η φυσιολογική λειτουργία του εντερικού σωλήνα  -Πρόληψη επιπλοκών	-Χορήγηση υγρών  -Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής σύμφωνα με την ιατρική οδηγία  -Δραστηριοποίηση – κινητικότητα του ασθενούς στο βαθμό που είναι εφικτό  -Εφαρμογή υποκλυσμού εάν χρειαστεί και εκτίμηση αποτελέσματος	-Ο ασθενής κατανάλωσε άφθονα υγρά από το στόμα αυτοβούλως  -Τέθηκε υπόθετο Dulcolax sups 10mgr 1x1 σύμφωνα με την ιατρική οδηγία  -Ο ασθενής κινητοποιήθηκε και περπάτησε εντός του νοσοκομείου	-Ο ασθενής ανακουφίστηκε από την δυσκοιλιότητα αφού αποκαταστάθηκε η λειτουργία του εντέρου.

τόμου	σκοποί	νοσηλευτικής φροντίδας	νοσηλευτικής φροντίδας	αποτελέσματος
νησυχία-γχος	<p>-Να ανακουφιστεί ο ασθενής από το άγχος όσο αυτό είναι δυνατόν ή να περιοριστεί από αυτό.</p>	<p>-Επικοινωνία- συζήτηση με τον ασθενή ώστε να κατανοήσει τη δυσκολία του προβλήματός του και την αιτία της πάθησης του ώστε να επανέλθει η ηρεμία του.</p> <p>-Να δοθούν απαντήσεις και ερωτήσεις και απορίες του ασθενούς.</p> <p>-Να έρθει σε επαφή με ασθενείς που έχουν την ίδια εμπειρία με τον ίδιο και να του παραχθεί ψυχολογική υποστήριξη.</p> <p>-Χορήγηση φαρμακευτικής αγωγής σύμφωνα με ιατρική οδηγία.</p> <p>-Συζήτηση με τους οικείους του για υποστήριξη των ιδίων αλλά και του ασθενή.</p>	<p>-Έγινε επικοινωνία με λεπτομερή ενημέρωση του ασθενούς για την κατάστασή του και εδόθη ψυχολογική υποστήριξη τονίζοντάς του, ότι το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό θα κάνει ότι είναι δυνατόν ώστε να επανέλθει στην καθημερινότητά του και να ανακτήσει τις σωματικές και ψυχικές δυνάμεις του και να ξεπεράσει την κατάστασή του</p> <p>-Χορηγήθηκαν tab Lexotanil 3mgr 1x1 σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.</p> <p>-Δε χρειάστηκε βοήθεια από ψυχολόγο, διότι αφενός βοήθησε η ψυχολογική υποστήριξη από το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό και αφετέρου η συνομιλία του ασθενούς που είχε με άλλον ασθενή με το ίδιο πρόβλημα.</p> <p>-Έγινε συζήτηση με τους οικείους του ασθενούς, με αποτέλεσμα να βοηθήσουν τον ασθενή τους.</p>	<p>-Η ψυχολογική υποστήριξη του ασθενούς είχε θετικά αποτελέσματα. Επίσης, στη χαλάρωση – ηρεμία του ασθενούς συνέβαλε και η χορήγηση Lexotanil.</p> <p>-Δεν παρουσιάστηκαν Επιπλοκές.</p>

## 7.1.2 Περιγραφή περιστατικού

Ασθενής 2 ετών προσκομίζεται στο Παιδιατρικό Κέντρο Αθηνών με τα εξής συμπτώματα:

- Μειωμένη πρόσληψη βάρους
- Συριγμό
- Εγκολεασμός
- Ρινική απόφραξη ή συμφόρηση, λόγω της ιγμορίτιδας
- Φόβο

Κατά την εισαγωγή του, ο ασθενής είχε καλά ζωτικά σημεία όμως υπήρχε έντονη ανησυχία. Πραγματοποιήθηκε λήψη ιστορικού από τους γονείς, όπου αναφέρθηκε μειωμένη πρόσληψη βάρους και συριγμός κυρίως κατά τον ύπνο. Οι εξετάσεις που ζητήθηκαν ήταν: κ/α κοπράνων και ούρων, α/α θώρακος, υπερηχογράφημα κοιλίας, σπειρομέτρηση, ακρόαση, αιματολογικές εξετάσεις και τεστ ιδρώτα.

Κατά την εξέταση ο ασθενής είχε έντονο πόνο κατά την ψηλάφηση στην κοιλιακή χώρα, όπου αναγνωρίστηκε ο εγκολεασμός, και βήχα με παχύρευστες εκκρίσεις. Η α/α θώρακος δεν έδειχνε εικόνα ΚΙ, αλλά το τεστ του ιδρώτα το επιβεβαίωσε.

Αξιολόγηση ατόμου	Αντικειμενικοί σκοποί	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας	Εκτίμηση αποτελέσματος
Μειωμένη πρόσληψη βάρους	-Παρακολούθηση βάρους πριν και μετά την νοσηλευτική παρέμβαση -Καταγραφή της διαίτας του παιδιού για τρεις μέρες προκειμένου να μετρηθούν οι θερμίδες που προσλαμβάνει κάθε μέρα -Αύξηση βάρους ανά εβδομάδα	-Ζύγισμα και καταγραφή βάρους -Αύξηση γευμάτων και ποσότητας για την δημιουργία θετικού ισοζυγίου - Δημιουργία γευμάτων με την σωστή αναλογία πρωτεϊνών, υδατανθράκων και λιπιδίων με την συμβουλή εξειδικευμένου διατροφολόγου	-Καταγραφή βάρους -Χορήγηση μητρικού γάλατος -Μετά από 1 ώρα χορηγήθηκαν σκευάσματα για την διευκόλυνση της πρόληψης θερμίδων μετά από ιατρική οδηγία	-Μετά από 24ωρη παρακολούθηση το ισοζύγιο βγήκε θετικό -Σύμφωνα με την καμπύλη παρακολούθησης το βάρος αυξήθηκε κατά 1 κιλό μέσα σε μία εβδομάδα.

Αξιολόγηση ατόμου	Αντικειμενικοί σκοποί	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας	Εκτίμηση αποτελέσματος
Συριγμός	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Διακοπή συριγμού</li> <li>-Ανακούφιση αναπνοής του ασθενή</li> <li>-Συνεχής μέτρηση κορεσμού</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Χορήγηση οξυγόνου</li> <li>-Ενδοφλέβια χορήγηση ορού για ενυδάτωση</li> <li>-Εισπνοές ατμού για ρευστοποίηση της βλέννας</li> <li>-Εξασφάλιση καθαρού ατμοσφαιρικού αέρα</li> <li>-Ισορροπημένη διατροφή</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Χορήγηση οξυγόνου με μάσκα Venturi στα 3L μετά από ιατρική οδηγία</li> <li>-Χορήγηση N/S 0.9% iv για ενυδάτωση έπειτα από εντολή ιατρού</li> <li>-Δημιουργία ατμού με βράσιμο νερού και εισπνοή αυτού</li> <li>-Απομάκρυνση όσο το δυνατόν περισσότερης σκόνης και διατήρηση της ατμόσφαιρας καθαρής σε θερμοκρασία κανονική, διότι ο ψυχρός αέρας μπορεί να επιδεινώσει τον συριγμό</li> <li>-Με την βοήθεια εξειδικευμένης διατροφολόγου δημιουργία μίας διατροφής πλούσια σε θρεπτικά συστατικά για την καλύτερη λειτουργία των πνευμόνων και όλου του οργανισμού.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Εμφανής βελτίωση του συριγμού</li> <li>-Ανακούφιση του ασθενή και καλύτερος ύπνος</li> </ul>

Αξιολόγηση ατόμου	Αντικειμενικοί σκοποί	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας	Εκτίμηση αποτελέσματος
Εγκολεασμός	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Ανακούφιση του ασθενή από τον πόνο</li> <li>-Πρόληψη συμπτωμάτων, όπως ο πυρετός</li> <li>-Ανακούφιση από την δυσκοιλιότητα</li> <li>-Καταγραφή κενώσεων για τις επόμενες μέρες</li> <li>-Σε περίπτωση μη απόφραξης θα χρειαστεί χειρουργική επέμβαση</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Χορήγηση παυσίπονου για ανακούφιση του πόνου και πρόληψη πυρετού</li> <li>-Χορήγηση N/S 0.9% για συνεχή ενυδάτωση του ασθενή</li> <li>-Παρακολούθηση ζωτικών σημείων ανά 2 ώρες</li> <li>-Ανάταξη του εντέρου με την χορήγηση υποκλυσμού</li> <li>-Συγκεκριμένη διατροφή με στερεές τροφές</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Χορηγήθηκε iv Aprotel για ανακούφιση του πόνου σύμφωνα με ιατρική οδηγία</li> <li>-Χορηγήθηκε N/S 0.9% ενδοφλεβίως για ενυδάτωση του οργανισμού με εντολή ιατρού</li> <li>-Μέτρηση και καταγραφή των ζωτικών σημείων για παρακολούθηση του πυρετού</li> <li>-Χορήγηση κλύσματος για κένωση του έντερου έπειτα από ιατρική εντολή</li> <li>-Συγκεκριμένη διατροφή με στερεές τροφές πλούσιες σε φυτικές ίνες</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Ο ασθενής είχε φυσιολογική κένωση</li> <li>-Δεν αυξήθηκε η θερμοκρασία του σώματος του</li> <li>-Φυσιολογικές κενώσεις τις επόμενες μέρες</li> <li>-Δεν χρειάστηκε χειρουργική επέμβαση</li> </ul>

Αξιολόγηση ατόμου	Αντικειμενικοί σκοποί	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας	Εκτίμηση αποτελέσματος
<p>Ρινική απόφραξη ή συμφόρηση, η οποία προκαλεί δυσκολία στην αναπνοή από την μύτη</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Ανακούφιση αναπνοής</li> <li>-Απόκτηση όσφρησης και γεύσης</li> <li>-Ανακούφιση από τον βήχα</li> <li>-Μείωση της πίεσης στους ρινικούς κόλπους</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Χορήγηση υγρών peros και iv για ενυδάτωση του οργανισμού</li> <li>-Χορήγηση αντιβιοτικού για την αντιμετώπιση της λοίμωξης</li> <li>-Εισπνοή ατμού για ρευστοποίηση βλέννας</li> <li>-Αποφυγή ξηρού αέρα</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Χορήγηση N/S 0.9% για ενυδάτωση του οργανισμού με ιατρική οδηγία</li> <li>-Χορήγηση αποσυμφορητικού ρευστοποίηση βλέννας μετά από εντολή ιατρού</li> <li>-Χορήγηση Augmentin iv για πρόληψη επιπλέον επιπλοκών με ιατρική οδηγία</li> <li>-Εφαρμογή υγρής θερμότητα στα ιγμόρεια του ασθενή με την τοποθέτηση ζεστών, υγρών πετσετών στο πρόσωπό του</li> <li>-Εισπνοή ατμού για να χαλαρώσει η βλέννα και να ανοίξουν οι ρινικές οδοί</li> <li>-Χρήση ενός υγραντήρα για διατήρηση του αέρα υγρού</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Ανάκτηση της αναπνοής από την ρινική κοιλότητα</li> <li>-Ρευστοποίηση βλέννας και απομάκρυνση αυτής από τον οργανισμό</li> <li>-Ανακούφιση από τον βήχα</li> </ul>

Αξιολόγηση ατόμου	Αντικειμενικοί σκοποί	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας	Εφαρμογή νοσηλευτικής φροντίδας	Εκτίμηση αποτελέσματος
Φόβος	<p>-Κατανόηση γονέων την κατάσταση του παιδιού και την απαλλαγή αυτών από την ανησυχία</p> <p>-Να απαλαχθεί ο ασθενής από τον φόβο του, όσο αυτό είναι δυνατόν λόγω της ηλικίας του</p>	<p>-Συζήτηση με τους γονείς του ασθενή για το τι πρόκειται να συμβεί και απάντηση σε ό,τι απορία υπάρχει</p> <p>-Προσπάθεια απασχόλησης του ασθενή με οτιδήποτε θα τον κάνει να ηρεμήσει για να γίνουν σωστά οι διαδικασίες για την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων</p>	<p>-Έγινε επικοινωνία με λεπτομερή ενημέρωση των γονέων για την κατάστασή του ασθενή και εδόθη ψυχολογική υποστήριξη τονίζοντάς, ότι το ιατρονοσηλευτικό προσωπικό θα κάνει ότι είναι δυνατόν ώστε να επανέλθει στην καθημερινότητά του και να ανακτήσει τις σωματικές και ψυχικές δυνάμεις του και να ξεπεράσει την κατάστασή του</p> <p>-Ενασχόληση του ασθενή με παιχνίδια που βρίσκονται στο κέντρο και παρακολούθηση κινουμένων σχεδίων</p>	<p>-Η ψυχολογική υποστήριξη των γονέων είχε θετικά αποτελέσματα</p> <p>-Ο ασθενής κατάφερε να ηρεμήσει και να χαλαρώσει</p>



## **Συμπεράσματα**

Η ΚΙ είναι κληρονομική νόσος με θανατηφόρο κατάληξη. Ένας ασθενής με χρόνια νόσημα, όπως η ΚΙ, θα ζει με αυτό το νόσημα σε όλη του τη ζωή. Η ΚΙ επιβαρύνει όλα τα αναπτυξιακά στάδια του παιδιού με οργανικά και λειτουργικά προβλήματα, επανειλημμένες ιατρικές επισκέψεις, πολύπλοκες εξετάσεις, συχνές νοσηλείες, αβεβαιότητα για το μέλλον και σύνθετα δευτερογενή ψυχολογικά, κοινωνικά και εκπαιδευτικά προβλήματα. Το αύριο μοιάζει αμφίβολο και κάθε σχέδιο για το μέλλον φαντάζει ανούσιο. Λόγω των πολλαπλών προβλημάτων τα οποία δημιουργεί, η χρόνια νόσος θεωρείται πηγή χρόνιου στρες για το παιδί και την οικογένεια του.

Για το προσωπικό υγείας και τους θεραπευτές του παιδιού είναι σημαντικό να γνωρίζουν και να κατανοούν τους διαφορετικούς τρόπους που χρησιμοποιούν οι ασθενείς για να αντιμετωπίζουν το στρες. Το ίδιο σημαντικό είναι και για τις οικογένειες των ασθενών, να χρησιμοποιούν διαφορετικούς τρόπους για να διαχειριστούν το στρες που προκύπτει από την αντιμετώπιση της χρόνιας απειλητικής ασθένειας, στην προσπάθειά τους να βοηθήσουν τα παιδιά τους.

Η παρεχόμενη φροντίδα στον ασθενή χρειάζεται να είναι οικογενειοκεντρική διότι μοιράζεται τις επιπτώσεις της ασθένειας από κοινού με την οικογένεια. Προς αυτή την κατεύθυνση λοιπόν θα πρέπει να εστιάσουν οι επαγγελματίες υγείας, σχεδιάζοντας ολιστικά προγράμματα παρέμβασης για τη διαχείριση της νόσου και την ενίσχυση της κοινωνικής στήριξης των ασθενών με ΚΙ, σύμφωνα πάντα με τις ανάγκες τους.

## Βιβλιογραφία

- Aarbakke J. (2009). Illustrated pharmacology for nurses. Μεταφρασμένο από Αγγλικά PGC PententerprisesLtd. 1η έκδοση. Αθήνα: Εκδόσεις " Π.Χ. ΠΑΣΧΑΛΙΔΗΣ".
- Braithwaite M, Philip J, Tranberg H, Finlayson F, Gold M, Kotsimbos T, Wilson J. (2011). End of life care in CF: patients, families and staff experiences and unmet needs. Journal of Cystic Fibrosis.
- Bray, D. (2006). Essential cell biology. Μεταφρασμένο από Αγγλικά Κ. Σταματόπουλος. 2η έκδοση. Αθήνα : Εκδόσεις " Π.Χ. ΠΑΣΧΑΛΙΔΗΣ".
- Burger Bruce. (2006). Εσωτερική ανατομία του ανθρώπου, Εκδόσεις Πύρινος Κόσμος, Αθήνα
- Bush A, Alton E, Davies J, Griesenbach U, and Jaffe A. (2006). Cystic Fibrosis in 21st century. Eds Karger, Switzerland.
- Hockenberry MJ., Wilson D. (2011). Παιδιατρική Νοσηλευτική. Θεμελιώδης γνώσεις για την φροντίδα του παιδιού σε όλα τα στάδια της ανάπτυξης. Επιμέλεια: Κυρίση Ε. Εκδ., Βήτα, Αθήνα.
- Hodson M, Geddes D, Bush A. (2007). Cystic Fibrosis 3rd ed. USA: Taylor & Francis.
- Kanavakis, M. T. (2006). Screening for cystic fibrosis mutations: Methods for molecular diagnosis, prenatal diagnosis and identification amongst the high- risk individuals the Greek experience. Archives of Hellenic Medicine.
- Lissauer, T., & Clayden, G. (2011). Σύγχρονη Παιδιατρική Α' Τόμος. Μεταφρασμένο από Αγγλικά από Δ. Μπερή. 2<sup>η</sup> έκδοση. Αθήνα : Εκδοτικός οίκος "BROKENHILL". Εκδόσεις "Π.Χ. ΠΑΣΧΑΛΙΔΗΣ".
- Luxner, K. (2011). Delmar's NURSING CARE PLANS. Μεταφρασμένο από Αγγλικά από Δ. Χατζηστεφανίδης. 3η έκδοση. Αθήνα : Εκδόσεις "Π.Χ. ΠΑΣΧΑΛΙΔΗΣ".
- Lubamba, B., Dhooche, B., Noel, S., & Leal, T. (2012). Cystic fibrosis: Insight into CFTR pathophysiology and pharmacotherapy. Clinical Biochemistry.
- Mawdsley JE, Rampton DS. (2005). Psychological stress in IBD: new insights into pathogenic and therapeutic implications Gut.

- Netter, Frank, (2011). Βασική κλινική Ανατομία, Ιατρικές εκδόσεις Πασχαλίδη, Αθήνα
- O'Sullivan, B. P., Baker, D., Leung, K. G., Reed, G., Baker, S. S., & Borowitz, D. (2013). Evolution of Pancreatic Function during the First Year in Infants with Cystic Fibrosis. *The Journal of Pediatrics*.
- Pettit R.S. (2012) Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator - Modifying Medications. *The Annals of Pharmacotherapy*.
- Polikandrioti M, Koutelekos I. (2013). Patient's needs. *Periopetative Nursing*.
- Rowe, S. M., & Verkman, A. S. (2013). Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator Correctors and Potentiators. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine*.
- Sands D, Repetto T, Dupont L. J, Korzeniewska Eksterowicz A, Catastini P, Madge S. (2011). End of life care for patients with cystic fibrosis, *Journal of Cystic Fibrosis*.
- Suaud, L., & Rubenstein, R. C. (2010). *The Genetics of Cystic Fibrosis*.
- Sviridova T.V, Namazova-Baranova L.S. (2014). Psychological Aspects in Treatment of Children with Cystic fibrosis. *Procedia- Social & Behavioral Sciences*.
- Vander, M.D. (2011). Φυσιολογία του ανθρώπου. Α' Τόμος. Μεταφρασμένο από Αγγλικά από Ν. Γελαδάς. 8η έκδοση. Αθήνα: Εκδόσεις " Π.Χ. ΠΑΣΧΑΛΙΔΗΣ".
- Αργυροπούλου-Πατάκα Π. (2002). Χρόνια Αποφρακτική Πνευμονοπάθεια (χρόνια βρογχίτιδα – εμφύσημα). Βρογχεκτασίες. Κυστική ίνωση. «Εσωτερική Παθολογία», τόμος πρώτος, University Studio Press.
- Βαλαμουτοπούλου Χ, Βαλαμουτοπούλου Μ. (2014). Η Κρίση στη χρόνια σωματική ασθένεια του παιδιού και οι δυσκολίες προσαρμογής της οικογένειάς του, *Το Βήμα του Ασκληπιού*.
- Βασιλικός, Βασίλης, (2007), Μάθημα Ανατομίας, Εκδόσεις Ελληνικά Γράμματα, Αθήνα.
- Καναβάκης Ε, Τζέτη Μ. (2006). Μοριακή μελέτη και πρόληψη κυστικής ίνωσης στον ελληνικό πληθυσμό. *Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής*.

- Κλεφτάρας Γ. (2005). Η έννοια της απώλειας και οι αντιδράσεις στη σωματική δυσλειτουργία: Η σημασία τους στην ψυχολογική συμβουλευτική. Επιθεώρηση Συμβουλευτικής και Προσανατολισμού.
- Λαζαρίδης Στέφανος. (2000). Βασικές Αρχές Ανατομίας, Έλλην, Αθήνα
- Λάζαρος Θ. Σιγλετίδης. (2009). Πνευμονολογία, Εκδόσεις University Studio Press.
- Χατζηαντωνίου- Αλεξανδρή, Ε. (2004). Η Μελέτη της Ζωής. Αθήνα: Εκδόσεις " Σταμούλη " Α.Ε.

[www.cysticfibrosis.org.uk](http://www.cysticfibrosis.org.uk)

[www.hopkinscf.org](http://www.hopkinscf.org)

[www.lungforce.org/runwalk](http://www.lungforce.org/runwalk)

[www.cff.org](http://www.cff.org)

[www.cfww.org](http://www.cfww.org)

[www.iasophysio.gr](http://www.iasophysio.gr)

[www.europeanlung.org](http://www.europeanlung.org)

[www.urmc.rochester.edu](http://www.urmc.rochester.edu)