

Ce este fibroza chistică?

Informații utile pentru pacienții cu FC și familiile lor

Realizat de Asociația Națională Îvingem Fibroza Chistică

Cu sprijinul:

Caritas Luxembourg

**Grupul de lucru instituit de Ministerul Sănătății al Republicii Moldova pentru actualizarea
Protocolului clinic național „Fibroza chistică”**

Chișinău, Noiembrie 2014

Notă introductivă:

Informațiile referitoare la fibroza chistică (mucoviscidoză) sunt oferite cu scop informativ și nu pot înlocui sfaturile sau prescripțiile medicilor dumneavoastră. Informațiile oferite de către ANIFC nu trebuie să fie folosite în scopul diagnosticării sau tratării problemelor de sănătate cu care vă confrunțați. Vă rugăm să vă adresați medicului de familie care vă va direcționa către medicii de specialitate. Doar medicii vă pot diagnostica corect și vă pot îndruma în tratarea afecțiunilor legate de fibroza chistică (mucoviscidoză).

Ce este fibroza chistică (sau mucoviscidoză = mucus + viscozitate)

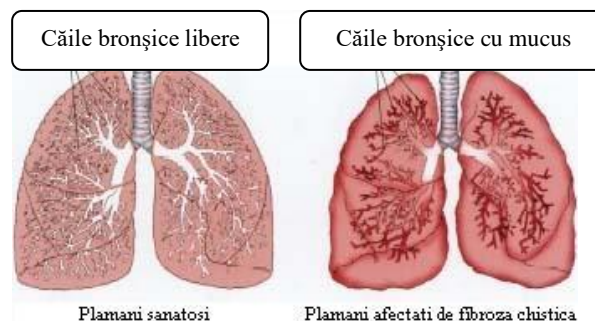
- FC afectează atât băieții, cât și fetele
- Manifestările sunt diferite de la un pacient la altul
- Este o maladie cronică, care necesită supraveghere și tratament continuu

Organismul nostru produce mucus – o substanță fluidă care acoperă și umidifică canalele unor organe ale corpului nostru. În caz de FC mucusul este vâscos și lipicios, fapt care va provoca dificultăți la nivelul căilor respiratorii și digestive. De asemenea, bronhiile pot să se înfunde și să se infecteze provocând tuse și expectorații. Organele digestive (ficatul, pancreasul, intestine) pot de asemenea să fie obstruate provocând probleme de digestie.

Plămânii și pancreasul sunt două dintre cele mai importante organe afectate.

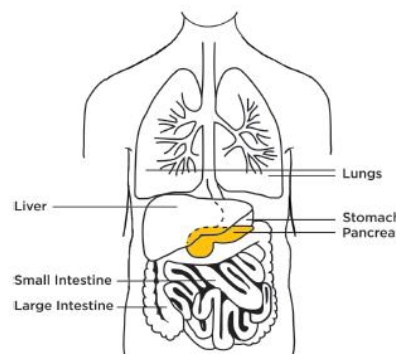
Plămânii

Într-un plămân sănătos mucusul care acoperă pereții căilor respiratorii este fluid și protejează bronhiile și alveolele. În FC mucusul este dens și vâscos, aderă la pereții bronșici și împiedică trecerea aerului, fapt care poate să ducă la respirație dificilă. Dacă mucusul rămâne în bronhii, acesta favorizează creșterea agenților infecțioși (virusuri și bacterii), provocând infecții. Este foarte important ca mucusul să fie evacuat zilnic pentru a elibera căile respiratorii și reduce prezența bacteriilor. În consecință apare o tuse frecventă și cronică, cu producere de mucus dens, dificil de expectorat, infecții respiratorii frecvente, cu respirație dificilă, care în timp duce la degradarea funcției respiratorii. **Tratamentul sistematic permite atenuarea acestor efecte.**



Pancreasul

Pancreasul este un organ foarte important care produce enzime necesare pentru digestia alimentelor. În majoritatea cazurilor, dar nu la toți copiii cu FC, pancreasul este afectat sau blocat cu mucus. Pancreasul afectat nu poate elimina suficiente enzime pentru ca în intestinul subțire alimentele să fie prelucrate. Ca rezultat, copiii cu FC au probleme digestive, ei pierd substanțe nutritive din alimente și grăsimile nedigerate trec direct în scaun, prin urmare pierd în greutate. Copilul cu FC va avea nevoie să ia enzime gastroprotejate, care vor permite să digere alimentele în mod corespunzător. Fără tratament apar dureri abdominale, diaree sau constipație și dificultăți de a daos în greutate. **Tratamentul sistematic permite prevenirea acestor simptome.**



Ce NU ESTE fibroza chistică!

- **Fibroza chistică NU ESTE contagioasă**

FC este o boală ereditară (a fost transmisă prin gene de la părinți) – care nu poate fi transmisă de la o persoană la alta prin orice formă de contact personal cum ar fi tusea sau atingerea.

- **Fibroza chistică NU se vede la exterior**

Copiii cu FC arata la fel ca și alți copii. Nu există semne exterioare fizice ale FC.

- **Fibroza chistică NU afectează capacitatea intelectuală**

Copiii cu FC învață și se dezvoltă conform normelor de vârstă.

- **Fibroza chistică NU ESTE un handicap**

În timp ce unii copii cu FC sunt limitați din cauza bolii lor, majoritatea, însă, sunt în măsură să ducă o viață normală, activă și productivă.

- **Fibroza chistică nu este astm bronșic**

Deși unii medici pot confunda FC cu astmul bronșic până la momentul diagnosticului, aceste patologii sunt total diferite, cu unele simptome similare, cum ar fi respirație șuierătoare, dificilă și tuse.

Cum se transmite FC

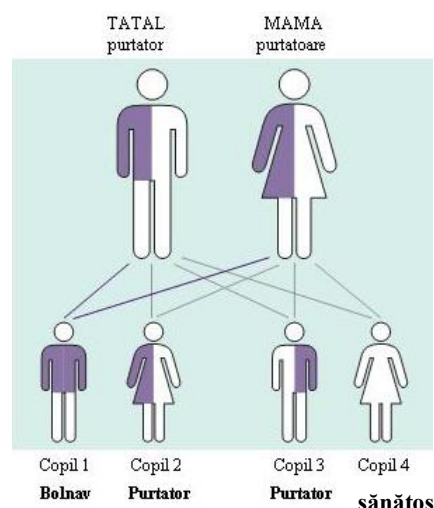
Este o maladie genetică și nu este contagioasă. Genele sunt amplasate în ADN și țin controlul asupra tuturor funcțiilor organismului nostru, precum activitatea celulelor, culoarea părului și a ochilor, etc.

Nu te poți molipsi de FC de la cineva. Fibroza chistică este cauzată de mutații (anomalii) într-o genă din ADN-ul nostru. Această genă răspunde de activitatea unei proteine numite reglatorul de conductanță transmembranară al fibrozei chistice (CFTR). Această proteină ajută la transportul de sare prin pereții celulei. Un copil cu FC are prea puțină proteină CFTR, ceea ce duce la mucus vâcos și pierdere de sare din organism.

Orice persoană are două copii ale genei CFTR, una moștenită de la mamă și alta de la tată. Persoanele cu FC au mutații în ambele copii ale genei. Părinții copilului cu FC sunt purtători ai unei gene

CFTR cu funcția păstrată și a unei gene defectuoase. Astfel persoanele cu o genă defectuoasă și una sănătoasă, nu au FC, ei sunt sănătoși. Orice sarcină a doi părinți purtători are o șansă de 25% ($\frac{1}{4}$) la un copil cu FC, de 50% ($\frac{1}{2}$) – la un copil purtător și 25% ($\frac{1}{4}$) la un copil sănătos non-purtător.

Savanții au identificat peste 1800 mutații ale genei CFTR.



Semne și simptome ale fibrozei chistice

Cele mai frecvente semne și simptome ale FC sunt enumerate mai jos:

- ocluzie intestinală la naștere – lipsa scaunului în primele 36 ore după nașterea copilului
- adaos insuficient în greutate în pofida unui apetit crescut
- digestie insuficientă
- scaune grăsoase și voluminoase
- dureri abdominale

Toți copiii cu fibroză chistică

- au prieteni
- merg la școală
- fac sport și exerciții
- se distrează!

- tuse uscată repetitivă, apoi cronică productivă și/sau respirație șuierătoare
- infecții pulmonare repetate (pneumonii, bronșite)
- sinuzite frecvente
- transpirație sărată

Cum este diagnosticată fibroza chistică

Majoritatea copiilor cu FC sunt diagnosticați în primul an de viață sau până la vârsta de 3 ani. În unele țări este introdus screening-ul neonatal și la nou-născuții cu rezultat pozitiv vor fi cercetate cele mai frecvente mutații și va fi realizat testul sudorii. Pentru copii mai mari la care medicul identifică semne suspecte pentru FC va fi indicat testul sudorii pentru confirmarea diagnosticului, apoi testarea genetică la indicații.

Testul sudorii este metoda standard pentru confirmarea diagnosticului de FC.

Doi electrozi mici sunt amplasați pe piele (de obicei pe mână) pentru a stimula glandele sudoripare.

Apoi transpiratul este colectat și este apreciată cantitatea de clor (componenta sării din transpirat).



Pentru **testarea genetică** este necesară colectarea unei cantități de sânge.

Viața cu fibroza chistică – o zi obișnuită

O casă fără fum de țigară

Respirarea aerului cu fum de țigară nu face bine nimănui, dar acesta este în special dăunător pentru copiii cu FC. Plămânii copilului cu FC sunt mai sensibili.

Depinde de adulți să protejeze copiii de efectul dăunător al fumului.

Să nu se admită fumatul în casă, asigurându-ne că în viitor copilul cu FC nu va încene niciodată să fumeze.

Copiii cu FC, precum alți copii, pot fi deștepți, optimiști și deseori își pot accelera vârsta în dezvoltarea sa. Majoritatea copiilor cu FC sunt practic sănătoși timp de mulți ani și pot participa la toate activitățile familiei lor. Fără îndoială vor exista timpuri când starea sănătății a copilului cu FC va pune la grea încercare întreaga familie. Din această cauză părinții, în prima perioadă, pot avea senzația că merg pe un drum cu urcușuri și coborâșuri. Cel mai important în această perioadă părinții să nu se izoleze, să contacteze cu rudele și prietenii și să accepte ajutorul și suportul altora.

Necesitatea în monitorizare eficientă

Copiii cu FC necesită un acces liber la asistența medicală primară, optimal aproape de locul de trai. Copilul cu FC va necesita vizite pentru vaccinări, bolile tipice ale copilăriei și pentru monitorizarea creșterii. Membrii echipei de FC din Centrul de FC vor conlucra în de aproape cu medicul de familie și pediatrul din asistența

medicală, coordonând activitatea acestora.

Copiii cu FC cu vârsta de până la 6 luni sunt consultați lunar la Centrul de FC, cei cu vârsta de 6-12 luni – o dată la 2 luni, copilul mai mare de 1 an – o dată la 2-3 luni, iar adulții – o dată la 3 luni.

O zi obișnuită a unei persoane cu FC

Activitatea zilnică a persoanelor cu FC presupune suplimentar:

- primesc enzime la fiecare mâncare și gustare (chiar și copiii alăptați pot necesita enzime) – cei identificați cu insuficiență pancreatică exocrină
- primesc complexe de vitamine liposolubile
- fac inhalații fie prin nebulizator cu soluții speciale, fie prin camera de inhalare (spacer) cu “puff-uri”
- realizează chinetoterapie respiratorie cel puțin o dată în zi, uneori până la 4 ori în zi
- în perioada caldă a anului și în caz de febră, necesită un supliment de sare pentru a compensa pierderile excesive de sare prin transpirație

Cunoaște-o pe Ellie

(O experiență reală, pe baza materialelor site-ului <http://www.cysticfibrosis.ca/about-cf>)

Noi am aflat că fetița noastră va avea FC când eu eram în a 5-a lună de sarcină. Eu am o verișoară cu FC și alta care a decedat de această boală așa că deja cunoșteam multe despre ce ar însemna acest diagnostic. Noi eram devastați, speriați, supărați și, în același timp, ne simțeam totalmente neajutorați. Până la nașterea copilului ne-am întâlnit cu membrii echipei FC din spitalul pediatric din Seattle. Ei au petrecut mult timp cu noi răspunzând la întrebările noastre, alungându-ne frica și introducându-ne în cele mai noi succese din acest domeniu. Am plecat de la această întâlnire cu senzația că nu suntem singuri și cu speranțe pentru viitorul fetiței noastre.

Primele luni după naștere au foarte grele. Nu era doar încercarea de a avea un nou-născut în casă, dar și enzimele cu care a fost nevoie să ne deprindem. Am fost foarte protectivi și am încercat să ne izolăm în dorința de a o proteja și a o menține pe cât se poate de sănătoasă. Am avut frică că niciodată nu vom putea face activități normale pentru copii. Întâlnirile sistematice la Centrul de FC au fost foarte utile. Noi am avut multe întrebări și îngrijorări. A fost foarte încurajator să știm că suntem pe mâini bune, iar suportul acordat de echipa FC a fost extrem de mare. Mereu ne-am simțit mai maturi și mai cu puțină frică când plecam din centrul FC.

Acum Ellie are 5 anișori și curând va merge la grădiniță. Ea trăiește o viață obișnuită și activă. Ea nu a suportat nici o infecție pulmonară și nici nu a fost niciodată internată în spital. Medicii soluționează orice situație până ca aceasta să devină o problemă importantă. Noi vizităm Centrul FC sistematic o dată la 3 luni pentru monitorizare și urmărim ca ea să primească tratamentul zilnic. Noi sperăm să ne vindecăm, dar până atunci noi ne focusăm la perfectarea constantă a cunoștințelor noastre pentru a ameliora calitatea vieții celor cu FC (*Laura și Don*).

Cunoaște-l pe Brian

(O experiență reală, pe baza materialelor site-ului <http://www.cysticfibrosis.ca/about-cf>)

Ful meu este un tânăr activ de 20 ani, care merge la colegiu și adoră să își petreacă timpul cu prietenii, joacă tenis, jocuri video, și, ah da, el are fibroză chistică.

Brian a fost diagnosticat în primul an de viață, astfel că FC a fost mereu o parte acceptată a vieții lui. Când era mai tânăr, timpul de chinetoterapie și inhalării, a fost timpul familiei petrecut discutând și în jocuri. Brian poate juca video-jocuri în orice poziție și mereu e învingător! Crescând mai mare și având prietenii în jur, jocurile intelectuale și imaginare au continuat neîntrerupt. În primii ani de școală, timpul de chinetoterapie, a fost timp util pentru revizuirea temelor pentru acasă, sau o pauză de la studii.

Călătoriile până la Centrul FC de asemenea au fost timp petrecut în familie. Vizitele la Centru **disde** dimineață sunt mereu pline de zâmbete și râs (după cum cunoașteți cel mai bun leac), urmate de vizite la grădina zoologică, centre de știință sau alte aventuri. Au fost scuze bune pentru a ne distra în afara casei.

FC provoacă și stresuri uneori – analizele cu prelevare de sânge, internările pentru tratamentul i.v. cu antibiotice, dar aceste încercări ne-au făcut o familie unită care apreciază fiecare zi și ne apreciem unul pe altul.

Lucrurile s-au schimbat mult acum că Brian învață la colegiu. El își face noi prietenii, încearcă noi experiențe (ultima lui pasiune este jiu-jitsu) și lucrează mult la viitoarea lui carieră. El are un stagiu practic minunat în domeniul programelor computerizate pentru o companie de consulting și își continuă studiile în colegiu. El își planifică o carieră de succes și de durată și o viață fericită în care FC este o parte inevitabilă, dar nicidecum una centrală.

Brian va pleca curând de la Centrul FC pentru copii în câteva luni, fiind transferat la Centrul FC pentru adulți. Da, FC face drumul vieții dificil, dar noi am avut parte de o echipă FC minunată (din spitalul pediatric din Seattle), care a făcut tot posibilul ca Brian să obțină ce și-a propus în cea mai bună stare de sănătate, cu speranțe bune pentru viitor și pentru vindecare.

Astfel că, dacă și tu mergi pe calea asta, trebuie să știi că mulți alții o fac cu tine, cu bucurie și succese și că ai parte de parteneri minunați la Centrul FC, care sunt cu tine în fiecare pas. Noi suntem foarte recunoscători echipei noastre. Nu ne-am fi descurcat fără ei.

Alimentația copilului cu fibroză chistică



Caloriile din alimente

Copiii cu FC pot avea dificultăți în adaosul ponderal, din cauza că enzimele digestive nu ajung la ei în intestin. Fără aceste enzime grăsimile și proteinele nu pot fi absorbite adecvat. Absorbția glucidelor nu este foarte tare afectată.

Infecțiile, de asemenea, pot cauza dificultăți în adaosul ponderal.

Copilul cu FC necesită cu 30-50% mai multe calorii și de două ori mai multe proteine comparativ cu alți copii. De exemplu, un copil sănătos de 3 luni are nevoie 115 de kcal/kg/zi, iar copilul cu FC de aceeași vârstă – 170 kcal/kg/zi, beneficiind de terapie enzimatică. Dieta hiperproteică, hiperlipidică și hipercalorică va ajuta copilul cu FC să își păstreze greutatea la valorile necesare vârstei lui. Cea mai bună metodă de a alimenta copilul cu FC sunt mesele și **gustările** frecvente! Gustările bogate în grăsimi și proteine au un rol important în asigurarea unei cantități necesare de calorii.

Dieticianul specialist în FC va ajuta copilul cu FC în elaborarea unei diete corecte pentru fiecare copil cu FC în parte. El poate să aprecieze dacă copilul are o alimentație corectă, prin măsurarea greutății, înălțimii, prin evaluarea gradului de dezvoltare a mușchilor și țesutului adipos subcutanat, dar și prin calcularea cantității totale de calorii per zi. Pentru a aprecia dacă copilul cu FC primește suficiente calorii și proteine, părinții pot fi rugați să completeze zilnic o agendă a alimentației copilului. Apoi aceste agende sunt comparate cu necesitățile zilnice ale copilului.

Aportul nutrițional zilnic trebuie să fie constituit din:

- proteine – 15%
- lipide – 40-45%
- glucide 40-45%.

Uneori pot fi necesare suplimente hipercalorice. Dieticianul poate sugera care formulă cu supliment hipercaloric este cea mai adecvată pentru fiecare copil.

Grupele principale de alimente

Fiecare zi copilul cu FC va necesita:



Carbohidrați (glucide)

Aceste alimente (dulciuri, făinoasele) asigură organismul cu energie rapidă și calorii pentru creșterea acestuia. Ele sunt cele mai ușor de digerat. Exemple de carbohidrați: pâine, cereale, paste, fructe, legume, zahăr și dulciurile.

Echivalente în glucide

20 grame de glucide se conțin în:

sub formă de cereale

- 3 biscuiți

- 4 linguri mari (100 g) paste, orez, griș
- 5 linguri mari (100 g) legume uscate
- 2 cartofi (100 g)
- 2 linguri mari de piure de cartofi

sub formă de fructe:

- Un măr, o pară, o portocală, un piersic, o nectarină
- ½ banană (80 g)
- 3 caise, 3 prune, 3 clemantine (150 g)
- 250 g căpșune
- 100 g compot neînducit

alte glucide

- 4 bucățele de zahăr sau 4 bomboane
- o lingură mare de dulceață



Proteine

Proteinele sunt necesare pentru „construcția” și „repararea” organismului, dar și pentru lupta cu infecțiile. Copiii cu FC trebuie să utilizeze mai multe proteine comparativ cu alți copii. Exemple de alimente care sunt bogate în proteine: carnea, pește, ouă, cașcaval, lapte, nuci, alune și iaurt.

Echivalente în proteine

15-20 grame de proteine se conțin în:

- 100 g de carne sau pește
- 2 ouă
- 500 ml de lapte
- 4 iaurturi
- 70-90 g cașcaval
- 200 g brânză

Lipide (grăsimi)



Lipidele sunt cele mai bogate în calorii și sunt utilizate ca sursă de energie pentru organism. Ca și proteinele, lipidele pot fi dificil absorbite în organismul copilului cu FC. Lipidele care conțin acizi grași esențiali sunt foarte importante în alimentație. Alimentele bogate în acizi grași esențiali: floarea soarelui, porumb, soia, semințe de bumbac și uleiuri.

Cantitățile mari de grăsimi sunt importante pentru persoanele cu FC:

- grăsimile furnizează de 2 ori mai multe calorii decât proteinele și glucidele
- transformarea grăsimilor în energie necesită mai puțin efort din partea organismului decât transformarea proteinelor și glucidelor
- grăsimile alimentare sunt sursa importantă de acizi grași esențiali, de care organismul are nevoie pentru o activitate normală.

Echivalente în lipide

10 grame de lide se conțin în:

- o lingură mare de ulei sau 14 g de unt
- 30 g de smântână de 30%
- 100 g de frișcă 10%
- 50 g de brânzică pentru copii
- 50 g brânză de 18%
- 22 g cașcaval de 45%
- 25 g carne de gâscă sau rață

- 45 g de carne de curcan (22%)
- 55 g de carne de găină (18%)
- 2 ouă
- 15 g de batog (65%)
- un pumn de alune sau fisticuri
- o felie de plăcintă
- o porție de 150 g de cips

Idei utile pentru creșterea cantității de calorii în alimente

- Utilizarea untului sau margarinei pe pâine sau în alimente
- Servirea deserturilor (frișcă, înghețată, cacao, napolitane, etc.)
- Utilizarea de smântână sau maioneză pe sandwich, salate, cartofi
- Folosirea porțiilor generoase de sosuri
- Prepararea supelor-cremă în loc de supa pe bază de bulion
- Carnea și peștele prăjit după ce a fost dat în făină, ou și pesmeți are mai multe calorii decât cele pregătite la grătar sau prăjite simplu

Vitamine și minerale

Vitaminele A, D, E și K sunt absorbite în organism cu ajutorul lipidelor. Persoanele care au dificultăți în absorbția lipidelor, pot suferi de insuficiența acestor vitamine. Enzimele pancreatice vor ajuta la absorbția vitaminelor, dar majoritatea copiilor cu FC vor necesita administrarea zilnică suplimentară de vitamine. Vitaminele A, D, E și K administrate prin capsule sunt mai ușor absorbite.

Vitamina A este importantă pentru o vedere și piele sănătoasă. Sunt necesare 5000 UI/zi și se conține în fructe, legume, gălbenuș de ou, ficat, ulei din ficat de pește.

Vitamina D este importantă pentru absorbția calciului și oase sănătoase. Vitamina D este în cantități mari în lapte, pește gras (hering, somon, macrou), unt ou, ficat. Expunerea la soare timp de 10 minute în zi la aer liber, de asemenea, poate ajuta copilul să primească mai multă vitamină D. Sunt necesare 800-1000 UI/zi.

Vitamina E este esențială pentru formarea celulelor roșii ale sângelui. Sunt necesare 300-500 UI/zi și se conține în uleiuri de plante, produse din ulei, semințe, nuci.

Vitamina K are rol major în coagularea sângelui. Sunt necesare 5 mg o dată pe săptămână dacă copilul este mai mic de 1 an, are ficatul afectat și urmează tratament cu antibiotice. Se conține în fructe, legume, gălbenuș de ou, ficat, ulei din ficat de pește.

În Centrul de FC pacientul va primi rețeta pentru cantitatea necesară de suplimente de vitamine. Vitaminele A și E comercializate în formă apoasă sunt mai bine absorbite comparativ cu cele uleioase.

Prea multe vitamine pot dăuna, astfel că trebuie respectat cu strictețe dozajul prescris de către specialistul FC.

Dezvoltarea oaselor depinde în mare măsură de cantitatea de *calciu* absorbită în organism. Laptele și alte produse lactate sunt sursa principală de calciu din alimente pentru pacienții cu FC.

Echivalente de calciu

300 mg de calciu se conțin în:

- 250 ml lapte sau 25 g de lapte praf
- 2 iaurturi
- 300 g cașcaval
- ½ litru apă minerală îmbogățită cu calciu



Alte oligoelemente

Dacă starea de nutriție nu e satisfăcătoare, pot apărea carențe în fier, zinc și seleniu. Aceste minerale joacă un rol important în organism. De exemplu:

- fierul este indispensabil în sinteza hemoglobinei care transportă oxigenul spre țesuturi;

- zincul necesar în formarea și eliberarea proteinelor care transportă vitamina A;
- seleniul luptă contra proceselor ce intervin în agravarea leziunilor pulmonare.
 - Fer – 10-20 mg/zi
 - Zinc – 10-20 mg/zi
 - Seleniu – 50-150

Aportul de sare

Alimentația unei persoane sănătoase conține 6-8 g de sare pe zi. În FC necesitățile de sare sunt crescute, în special în perioada caldă a anului (temperaturi peste 20°C) sau în efort fizic important, când poate fi necesar un surplus de peste 2-6 g/zi.

Sugarii alăptați au nevoie de o cantitate mai mare de sare. Deshidratarea poate fi prevenită la copiii alăptați la sân, prin suplimentarea de sare, mai ales în perioada caldă a anului. Recomandări de suplimente de sare la copii alăptați la sân:

- copii sub 6 luni: 1/8 linguriță de sare la 5 ml (1 linguriță) de apă
- copii mai mari de 6 luni: 1/4 linguriță de sare la 5 ml (1 linguriță) de apă

Doza se administrează cu o seringă pe tot parcursul zilei pentru a oferi volumul de 5 ml (1 linguriță).

O linguriță de sare rasă este echivalentă cu 6 g sare.

Un gram de sare se conține în:

- 50 g salam fiert
- 40 g cașcaval
- 60 g cipsuri
- 30-50 g biscuiți sărați
- 3 olive

Prevenirea deshidratării la copiii cu fibroză chistică

Care sunt semnele și simptomele de deshidratare?

Deshidratarea la sugari și copii apare de multe ori în următoarele condiții: diaree, vărsături, febră și vreme caniculară.

Semnele și simptomele de deshidratare variază în funcție de severitatea acesteia. Semnele cele mai frecvente pot include:

- | | |
|---|--------------------------------|
| • ochi înfundați | • vărsături |
| • lipsa de lacrimi în timpul plânsului | • oboseală |
| • piele cu elasticitate redusă | • slăbiciune și somnolență |
| • urină întunecată la culoare cu miros puternic | • iritabilitate |
| • uscăciunea gurii | • un nivel redus de conștiință |
| | • pierdere ponderală |

Deshidratarea poate fi periculoasă. Dacă aceste simptome sunt prezente, părinții trebuie să contacteze personalul medical responsabil de pacienții cu FC sau să meargă imediat la o secție de urgență din apropiere.

Cum poate fi prevenită deshidratarea?

Deshidratarea poate fi prevenită prin utilizarea unei soluții orale cu electroliți cum ar fi Rehidron.

Administrarea de enzime pancreatice

Majoritatea copiilor cu FC au insuficiență pancreatică și necesită enzime pancreatice suplimentare pentru a absorbi alimentele. Semnele care indică că pancreasul copilului cu FC nu produce suficiente enzime sunt: scaune uleioase și/sau adaos ponderal insuficient în pofida unui apetit bun.

Un test special este aprecierea elastazei-1 în materiile fecale, realizat pentru a determina dacă pancreasul copilului cu FC produce suficiente enzime.

Valorile elastazei-1 în materiile fecale:

>200 mcg/ml – valorile normale ale elastazei-1

100-200 mcg/ml – insuficiență pancreatică exocrină moderată

<100 mcg/ml – insuficiență pancreatică exocrină severă

Enzimele sunt capsule ce conțin lipaze, proteaze și amilaze, care vor ajuta persoana cu FC să absoarbă alimentele din intestin. Enzimele vor fi administrate imediat înainte de fiecare alimentație sau gustare pe parcursul întregii vieți.

Câte enzime va necesita un copil cu FC?

Fiecare copil cu FC necesită cantități individuale de enzime. Cauze ale acestor diferențe pot fi:

- cantitatea de lipide în alimente
- greutatea și vârsta copilului
- cantitatea de acid în stomac

Specialistul FC și dieticianul vor ajuta fiecare pacient să ajusteze doza de enzime pentru o digestie cât mai bună. Subdozarea și supradozarea de enzime pot provoca reacții adverse, din acest motiv ***fiecare modificare a dozei de enzime trebuie discutată cu personalul de la Centrul FC.***

Creșterea copilului este cel mai bun indicator al absorbției alimentelor. Consultațiile regulate, care includ aprecierea corectă a greutății și înălțimii copilului, vor fi necesare pe parcursul perioadei de creștere a copilului cu FC.

Sfaturi utile în utilizarea enzimelor pancreatice

- capsulele cu enzime trebuie păstrate în încăpere întunecată la o temperatură ce nu depășește 25°C
- trebuie verificat termenul de valabilitate a capsulelor (enzimele expirate își pot pierde din proprietăți)
- pentru cei mai mici capsula va fi desfăcută și microcapsulele vor fi amestecate într-o linguriță de suc de mere; ***microcapsulele nu trebuie strivite sau mestecate***
- copilul trebuie încurajat de la vârsta cât mai mică să ia capsula întregă, astfel că capsulele trebuie înghițite fără a fi mestecate
- enzimele vor fi administrate imediat înainte de fiecare alimentație sau gustare, iar dacă alimentarea durează mai mult de 30 minute, ½ doză se ia la început și altă ½ peste 15 minute.

Dozele recomandate pentru alimentația obișnuită

2000-3000 U lipază pentru 1 g de grăsime.

Sugar 2000-4000 Un lipază la 120 ml de lapte (matern sau formulă)

Copil < 4 ani 1000 Un/kg/alimentație de bază și 500 Un/kg pentru gustare

Copil >4 ani și adulți 500 Un/kg la alimentație de bază, 250 Un/kg la gustare

Aceste doze pot varia mult în dependență de fiecare pacient în parte și trebuie discutate cu specialistul. Se recomandă să nu se depășească doza de 10 000 Un/kg/zi sau 250 000 Un/zi la adulți.

Eficacitatea tratamentului cu enzime pancreatice este apreciată după semnele clinice:

- reducerea numărului de scaune în zi
- micșorarea volumului scaunelor
- scaune mai oformate, fără grăsimi neprelucrate
- diminarea meteorismului

- lipsa durerilor abdominale
- adaosul ponderal

Aspecte speciale ale alimentației copilului cu FC

Aceste momente speciale pot afecta nutriția copilului cu FC

Copiii cu FC necesită surplus de

- sare
- calorii
- grăsimi
- proteine

Pierdere excesivă de sare

Copiii cu FC pierd cantități sporite de sare cu transpirația. Sugarii (copiii primului an de viață) necesită 1/8 de linguriță de sare în zi. Copiii mai mari, în perioadele calde ale anului sau în efort fizic sport, vor suplimenta sare la alimente. Copiilor cu FC trebuie oferite snack-uri sărate. Acest aspect trebuie discutat cu dieticianul.

Alimentația sugarului

Deoarece sugarii au ritm foarte rapid de creștere, nutriția poate fi o problemă importantă în primul an de viață. La început pot fi necesare consultații frecvente la dietician. Mamele vor fi încurajate să alăpteze, cu utilizarea de enzime. Uneori la laptele matern stors vor fi

suplimentate formule hipercalorice pentru a ajuta copilul să crească. Formulele de lapte standard, de asemenea, pot fi utilizate cu enzime.

Infecțiile pulmonare și statutul nutrițional al copilului cu FC

Copilul cu infecție pulmonară care tușește mai frecvent, deseori are apetitul redus. Accesele de tuse până la vomă, de asemenea, sunt frecvente. Copilul cu FC în aceste perioade poate prefera gustări mici, dar mai frecvente. Trebuie evitate gustările înainte de chinetoterapie respiratorie, deoarece poate fi provocată voma. Dacă copilul prezintă apetit redus, poate fi un indicator de exacerbare a infecției pulmonare și trebuie contactat medicul, întrucât copilul poate necesita tratament antibacterian. Dieticianul poate sugera unele suplimente hipercalorice, precum Ensure, Pediasure, Resource, Scandishake sau cele pregătite în condiții de casă pentru a asigura un surplus de calorii în această perioadă.

Adolescenții

Adolescenții necesită cantități sporite de calorii, proteine, calciu, fier și zinc. Ei se alimentează frecvent în afara casei, deci este importantă monitorizarea zilnică a cantității de calorii pe care aceștia o primesc și dacă primesc sistematic enzimele.

Suplimentele hipercalorice



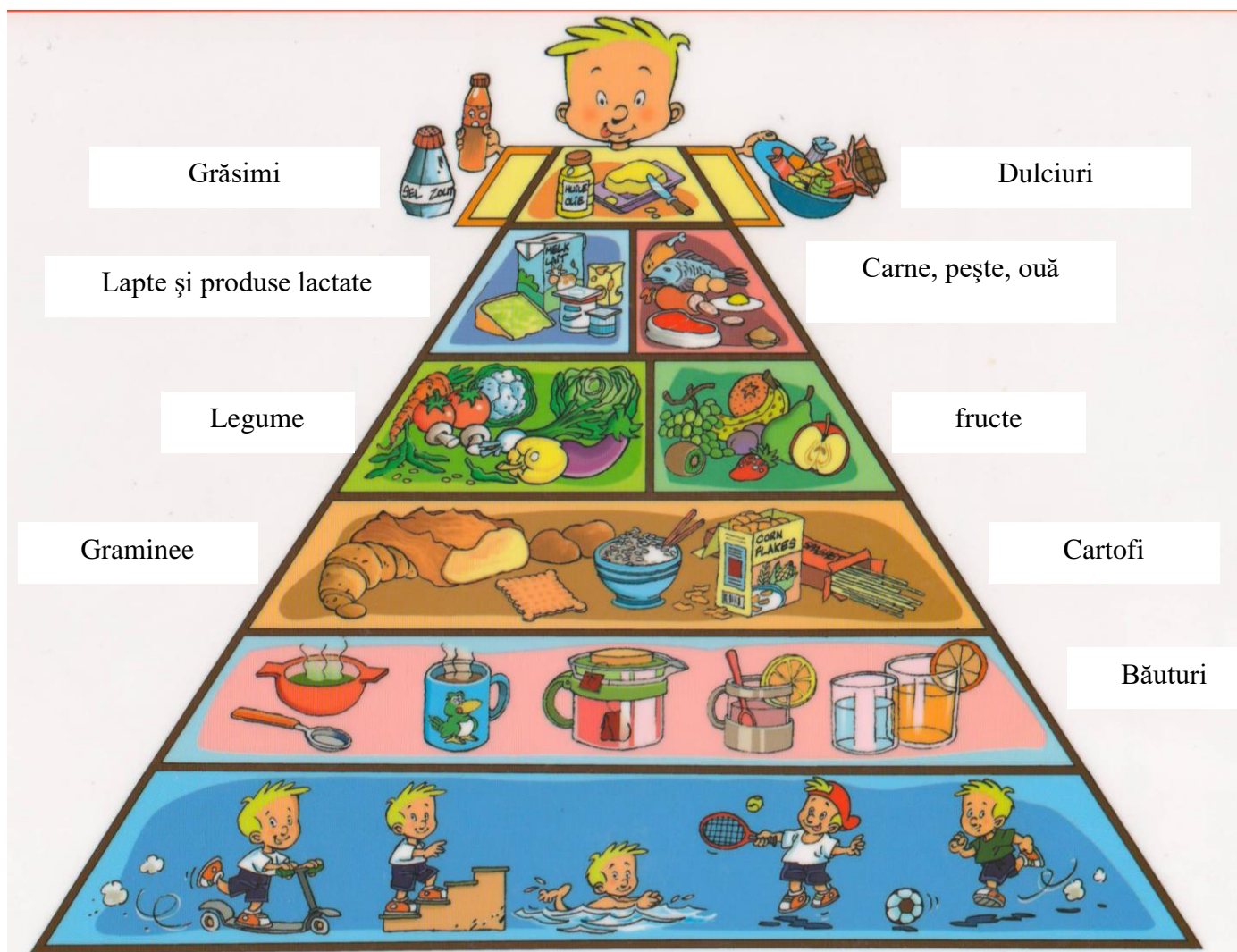
Datorită problemelor de absorbție în intestinul copiilor cu FC, dar și necesitatea unei cantități mai mari de calorii și proteine, pot fi indicate suplimentar unele formule specializate.

Mulți copii și adolescenți au nevoie de suplimente calorice, deși au o dietă hipercalorică. Suplimentele hipercalorice pot varia de la cocktail de lapte preparate în condiții de casă, până la băuturi speciale comerciale. Dacă copilul cu FC refuză categoric alimentarea, necesită internarea în Centru de FC.

Fast food și FC




O masă constituită dintr-un hamburger (sandwich cu carne tocată), o porție de cartofi prăjiți și o băutură dulce de 300 ml sau un cocktail de lapte aduce între 800 și 1000 calorii. Acest aport este valoros din punct de vedere energetic, mai puțin, însă, în planul echilibrului alimentar. De fapt, această masă este bogată în lipide și glucide rapide, dar săracă în fibre vegetale și în vitamine hidrosolubile (vit. B și C). O frecvență episodică a acestui tip de restaurant nu este nefastă, însă nu în fiecare zi. Pe de altă parte acest gen de masă poate necesita un aport suplimentar de enzime pancreatice.



Piramida alimentară în FC



Activitate fizică

De toate culorile în fiecare zi

	Alimente	Caracteristici nutriționale	Utilizarea
PRODUSE LACTATE 	Lapte integral	Proteine, lipide, calciu, vitaminele A, D	Lapte integral, și produse lactate din lapte integral, în fiecare priză alimentară
CARNE, PEȘTE, CARNE DE PASĂRE, OU, PRODUSE DIN CARNE (MEZELURI) 	Carne, mezeluri, măruntaie (viscere), pește, ou	Proteine, lipide, fier, vitamina B ₁₂ , acizi grași esențiali, aport caloric bun	La fiecare alimentație principală (pește 3 ori pe săptămână, ouă 3 ori pe săptămână, măruntaie 1-2 ori pe săptămână*, carne la celelalte mese) Pot fi propuse și ca gustare, 1-2 ori pe săptămână
FRUCTE ȘI LEGUME 	Legume, fructe Fructe uscate Fructe oleaginoase (nuci, alune, fisticuri, semințe floarea soarelui, dovleac, migdal	Glucide, fibre, diverse vitamine din grupa B și C Glucide, fibre, aport caloric important	Minim de 5 ori / zi. Se pot consuma crude sau prăjite, aproape în orice fel de mâncare: de la combinații cu legume, sosuri, cereale, până la deserturi (înghețată, prăjituri, torturi), produse de patiserie. De preferat fierberea în cantitate mică de apă pentru a păstra vitaminele și mineralele.
CEREALE, LEGUME USCATE 	Paste, orez, griș, făină Pâine, biscuiți Cartofi	Glucide lente sau complexe minerale Vitamine din grupa B	Acestea sunt primii carburanți ai organismului Acest grup de produse sub diverse forme posibile sunt obligatorii la fiecare masă

<p>GRĂSIMI (PRODUSE GRASE)</p> 	<p>Unt, margarină, smântână Uleiuri Grăsimi animale (untură de porc topită, slănină)</p>	<p>Lipide, acizi grași esențiali Vitamina A, D, E</p>	<p>Untul e bogat în vitamina A Produsele grase vegetale aduc acizi grași esențiali Notă: nu uitați să variați produsele grase pe parcursul zilei. La fiecare alimentație</p>
<p>PRODUSE DULCI, ÎNDULCITE</p> 	<p>Ciocolată, biscuiți, produse de patiserie, Cremă, înghețată Fruite în sirop Zahăr, miere, dulcețuri, dulciuri</p>	<p>Glucide, lipide, minerale, vitamine Aport caloric interesant, bun Glucide rapide sau simple</p>	<p>Acest grup de alimente va fi propus la desert, la gustarea de dimineață sau de după amiază A da un caracter mai ademenitor deserturilor, meselor, gustărilor</p>

Tratamentul leziunilor pulmonare

Tehnici de chinetoterapie respiratorie

„Îngrijirea” plămânilor este o componentă importantă a rutinei zilnice a pacienților cu FC. Copiii cu FC au o cantitate mare de mucus (secreții) în plămâni. Acest mucus conține puțină apă, deci este lipicios și greu de eliminat. Momentul cheie în tratamentul infecției pulmonare este eliminarea acestui mucus din bronhii. Tehnicile de chinetoterapie respiratorie (TCR) sunt metode de tratament prin care mucusul vâscos și lipicios din plămâni în final poate fi eliminat prin tuse sau *huffing*. Eliminarea zilnică a mucusului din bronhii reduce infecția pulmonară și ameliorează funcția plămânilor. Este recomandată deprinderea cât mai precoce, în primele 6 luni de la stabilirea diagnosticului, a chinetoterapiei respiratorii astfel că atât părinții și cât copilul cu FC să fie confortabili în realizarea acesteia.

Sunt foarte multe TCR, precum tuse dirijată, *huffing*-ul, tehnici de respirație activă, tapotamentul cutiei toracice, dar și utilizarea unor dispozitive specializate pentru respirație sau veste oscilatorii. Majoritatea din ele sunt ușor de realizat. Odată cu creșterea copilului, ei pot prefera mai multe TCR. Chinetoterapeutul specialist în FC va selecta împreună cu pacientul FC și familia acestuia cea mai optimală metodă.

Chinetoterapia pasivă a cutiei toracice

Chinetoterapia pasivă a cutiei toracice este frecvent prima metodă de chinetoterapie pe care o deprind membrii familiei în Centrul de FC. Aceasta prezintă o combinație a tehnicilor de tapotament sau vibrație a cutiei toracice și poziționarea corpului copilului cu FC (drenaj postural). Aceste tehnici ajută la drenarea mucusului din diferite părți ale plămânilor, ridicându-l pentru ca apoi să fie eliminat prin tuse.

În prezent nu este utilizată poziționarea cu capul mai jos de nivelul corpului în chinetoterapia pasivă a cutiei toracice.

Nu există reguli stricte care determină numărul de tapotamente ale cutiei toracice, dar chinetoterapia cutiei toracice trebuie realizate sistematic cu strictețe. Este recomandată o frecvență de 1-2 ori pe zi. Când copilul este în perioada de acutizare, numărul de ședințe de chinetoterapie poate fi mărit la 4 ori pe zi.

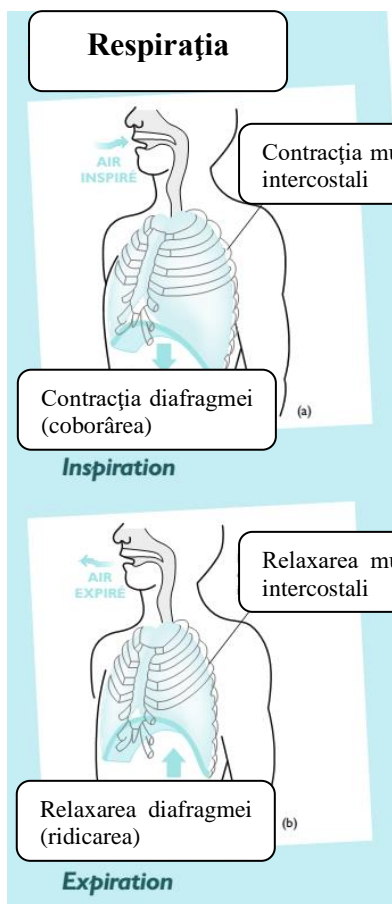
Este foarte dificil să înveți tehnicile de chinetoterapie respiratorie din manuale, fiind mult mai simplu ca acestea să fie practicate cu un chinetoterapeut specialist de la Centrul FC.

Annual trebuie reevaluată corectitudinea realizării metodei de chinetoterapie de către părinți sau pacientul cu FC. Odată cu creșterea copilului metoda de chinetoterapie poate fi modificată. Către vârsta de 3-4 ani copilul poate deprinde unele metode de chinetoterapie pe care să le realizeze de sine stătător, precum ar fi respirație cu presiune pozitivă la expir și *huffing*-ul.

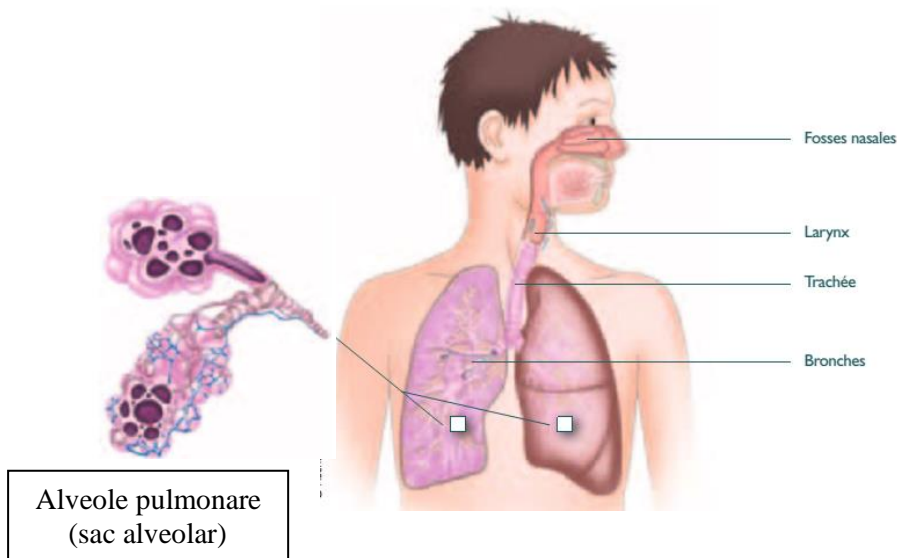


Chinetoterapia cutiei toracice la un copil cu FC

O privire asupra plămânilor și tehnicilor de tapotament



Pentru a înțelege de ce și cum chinetoterapia este tratamentul zilnic esențial, care contribuie mult la ameliorarea calității vieții pacienților, trebuie de răspuns la întrebarea: "*Cum respirăm?*"



Respirația este una dintre funcțiile vitale ale organismului. Atunci când respirăm, aerul din exterior bogat în oxigen, intră în plămâni prin căile aeriene: nas, trahee, bronhii. Bronhiile se ramifică precum ramurile unui copac. De aceea vorbim despre arborele bronșic. Odată ce aerul a ajuns până la bronhiile cele mai mici, el intra în alveole (saci mici alveolari). Aici și se petrece schimbul de gaze, când sângele va fi îmbogățit cu oxigen. Ventilația constă din două faze: inspiratorie și expiratorie.

Inspirația în repaus este un fenomen activ:

diafragma coboară, iar abdomenul se umfă (proeminează). Aerul din exterior este aspirat de către plămâni, sacii alveolari se alungesc și se deschid (vezi schema a).

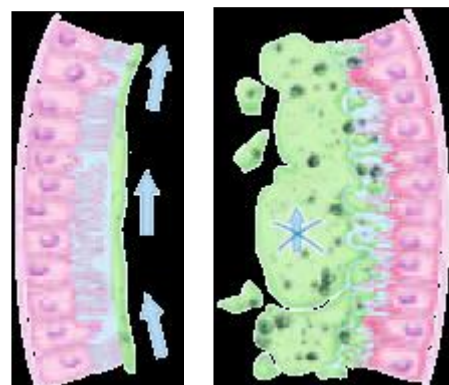
Expirația în repaus este pasivă:

diafragma se relaxează, iar aerul comprimat în plămâni este evacuat. Pentru a expira complet, trebuie să contractăm mușchii abdominali și diafragma să urce la maximum (vezi schema b).

Epiteliu bronșic

Bronhiile la microscop

Mucusul protejează epiteliul respirator (bronșic), umidifică și capturează praful, poluanții, bacteriile și virușii care nu au fost opriți în căile respiratorii superioare. Ciliile vibrează atunci când mucusul este lichid și face ca particulele capturate să se deplaseze spre exterior. Ciliile au un rol de un covor rulant. Cuplul ciliile-mucus este „filtrul” (purificatorul) plămânului, proces numit epurare muco-ciliară.



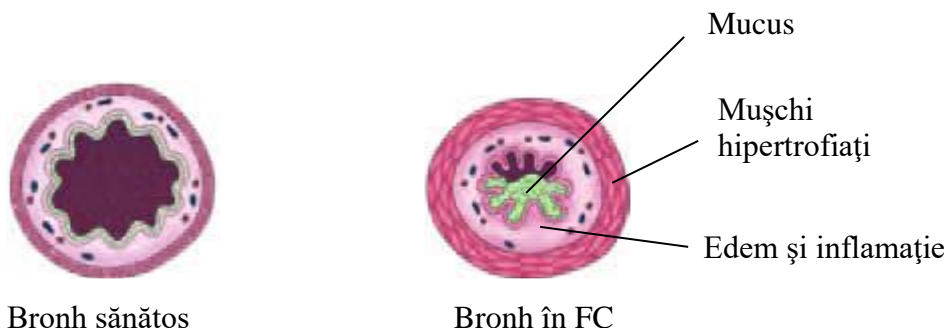
Respirația la persoanele cu FC

La momentul nașterii, plămâni copilului cu FC sunt sănătoși. Defectul genetic determină un deficit de hidratare a secrețiilor, în special a mucusului.

Cilii care acoperă epiteliul respirator (figura a) sunt blocați de către mucusul prea vâscos, în care se pot dezvolta bacterii și să provoace infecții (figura b).

Durata îndelungată a inflamației și infecției la nivelul epiteliului bronșic va provoca distrugerea ireversibilă a arborelui bronșic. Acest lucru creează un cerc vicios: arborele bronșic în mod normal rigid din cauza unui carcas cartilagos, se dilată și se transformă în saci cu pereți moi, iar mucusul vâscos stagnează în aceste pungi favorizând infecția și inflamația, care sunt și ele dăunătoare.

Secțiune transversală a bronhului



Această inflamație poate de asemenea declanșa contracția mușchilor netezi din pereții bronșici, ceea ce poate provoca spasm, precum în astm bronșic: calibrul bronhiilor e diminuat nu doar prin obstrucția determinată de prezența mucusului, dar și diametrul este redus prin bronhospasm. Bronhiile „se astupă”, secrețiile vâscoase împiedică trecerea normală a aerului prin plămâni, care în rezultat nu pot asigura oxigenarea bună și evacuarea bioxidului de carbon. Tusea intervine pentru a încerca să dezobstrueze bronhiile mari.

Poziționări modificate pentru sugari în chinetoterapia cutiei toracice

Instrucțiuni zilnice pentru eliminarea mucusului din plămâni copilului primului an de viață

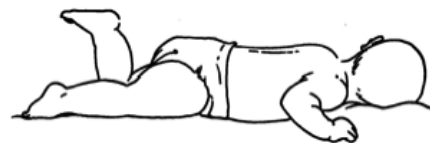
Pentru dezobstruarea lobilor superiori

Sunt percutate sau supuse vibrației zonele la nivelul umărului sau a claviculelor din ambele părți ale cutiei toracice. Spinarea copilului trebuie menținută drept și trebuie evitată poziționare curbată (vezi imaginea). Acest fapt previne presiunea asupra stomacului, ceea ce poate determina regurgitarea.



Pentru dezobstruarea lobilor inferiori în segmentele posterioare

Copilul este culcat orizontal pe abdomen (pe burtică) cu capul întors pe o parte (vezi imaginea). Părintele percutează spatele, evitând coloana vertebrală, de la nivelul umerilor în jos până la ultimele coaste.



Pentru dezobstruarea lobilor inferiori în segmentele anterioare și laterale

Copilul este poziționat culcat pe partea dreaptă sau stângă. Se percutează începând cu fosa axilară până la ultima coastă.



Drenaj autogen

Drenajul autogen este o tehnică de eliminare a mucusului de la nivelul căilor respiratorii, realizată de sine stătător, fapt care crește stima de sine și oferă independență.

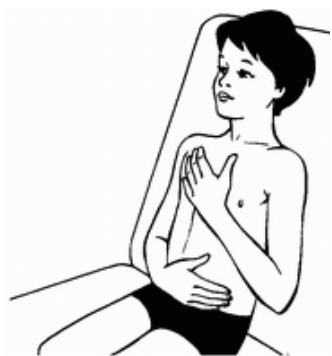
Inspir pe nas
pauză
Expir pe nas sau gură
1. pasiv
2. activ

Este importantă pauza la sfârșitul inspirului pentru că să se păstreze lumenul bronhiilor deschis și pentru a permite aerului să pătrundă după secreții.

Durata expirului este determinată de cantitatea și localizarea mucusului în căile respiratorii:

expir lung – cantități mici de mucus în căile respiratorii de diametru mare

expir scurt – cantități mari de spută.



Drenajul autogen este efectuat în poziție așezată sau culcată. În cazul în care copilul preferă poziția așezată, trebuie să ia o poziție verticală, dar confortabilă și relaxată. Măinile sunt plasate pe abdomen și piept, urmând mișcările respiratorii. Acest lucru vă oferă posibilitatea de a simți vibrațiile pieptului și să simtă sunetul de deplasare al mucusului din bronhii și trahee. Când secrețiile ajung la nivelul tractului respirator superior, sunt ușor de evacuat prin tuse.

Drenajul autogen poate dura de la 20 minute până la o oră și este realizat de mai multe ori pe zi.

De asemenea, pentru a economisi din timp, drenajul autogen poate fi combinat cu inhalarea medicamentelor.

Drenajul autogen trebuie inițial practicat cu un chinetoterapeut calificat, special instruit, care în mod regulat să verifice corectitudinea efectuării procedurii.

Momentul și durata procedurii este determinată de:

- cantitatea de spută
- gradul hiperreactivității bronșice
- gradului de dezvoltare a mușchilor respiratori
- starea generală a copilului

Deprinderea tehnicii drenajului autogen poate fi inițiată de la vârsta de 4 ani.

Care **ERORI** la efectuarea drenajului autogen sunt cele mai frecvente?

Tusea iritativă poate apărea în rezultatul:

- inspirului prea rapid
- expirului prea îndelungat

- faza inițială a expirului pasiv prea rapidă
- nu este creat un obstacol (de exemplu, buzele în "tub")
- drenajul autogen realizat în poziție culcat pe spate

Difficultăți de respirație pot apărea dacă:

- durata drenajului autogen este prea îndelungată
- expirul este îndelungat, frecvent și forțat

Atenție redusă la respectarea tehnicii

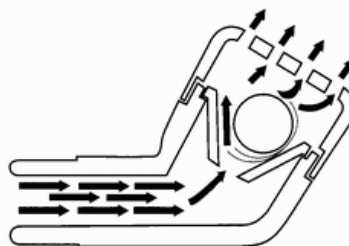
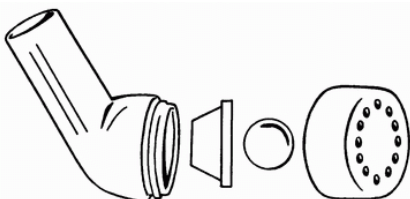
- copilul a obosit de procedura efectuată
- distragere excesivă auditivă sau vizuală din exterior

- procedura se face în grabă, sub presiunea timpului

Dacă copilul este frecvent pedepsit pentru erori și mai puțin lăudat pentru rezultate, la el se poate dezvolta sentimentul de nesiguranță.

Respirația prin flutter

Designul flutter-ului este similar cu fluierul arbitrilor. Aparatul constă dintr-un corp, un con cu o deschidere pentru expirație, bilă de oțel și capac cu perforații.



Respirația prin flutter se face de obicei într-o poziție așezată. Inspirul adânc prin nas este urmat de aproximativ 3 secunde de pauză, iar apoi de un expir calm neforțat prin flutter.

Datorită fluctuațiilor de presiune în timpul expirului bila de oțel "vibrează", iar această vibrație este transmisă peretelui bronșic. În rezultat sputa se desprinde de la peretele bronșic.

Pentru mobilizarea sputei sunt necesare aproximativ 20-25 mișcări respiratorii.



Respirația prin flutter pot fi combinată cu inhalație. Astfel, pacienții într-o mână țin inhalatorul, iar în cealaltă – flutter-ul. Inspirul este realizat prin piesa bucală a inhalatorului, urmat de o pauză și expirând prin flutter.

Respirația cu dispozitive PEP

Respirația cu dispozitive PEP este o tehnică de respirație cu depășirea rezistenței la expir. Această procedură crește presiunea intrabronhială (**P**ositive **E**xpiratory **P**ressure = Presiune Expiratorie Pozitivă). Rezistența care trebuie depășită în timpul respirației poate fi controlată și astfel poate fi adaptată individual la pacient.



Dispozitive care crează presiune variabilă la expir: Masca PEP și sistema Pari-PEP.

Nu trebuie utilizate fără instruire de către un chinetoterapeut specializat!

Respirația cu dispozitiv PEP:

1. se efectuează un inspir lent și profund
2. se reține aerul timp de 2-3 secunde

3. se expiră cu rezistență – expirul este activ cu includerea mușchilor expiratori; expirul este cât mai forțat posibil, astfel încât abdomenul și toracele se aplatizează semnificativ
4. după fiecare 10-20 respirații dispozitivul este îndepărtat temporar, pacientul se relaxează și expectorează forțat mucusul colectat (*huff*)
5. În cazul necesității de a tuși pot fi efectuate 1-3 mișcări de tuse.

ATENȚIE!

În timpul utilizării dispozitivului pacientul trebuie să fie precaut la:

- umflarea venelor gâtului,
- înroșirea feței,
- activitate intensă a mușchilor respiratorii,
- umerii fixați,
- mișcări neînsemnate ale pieptului și abdomenului,
- oboseală marcată;

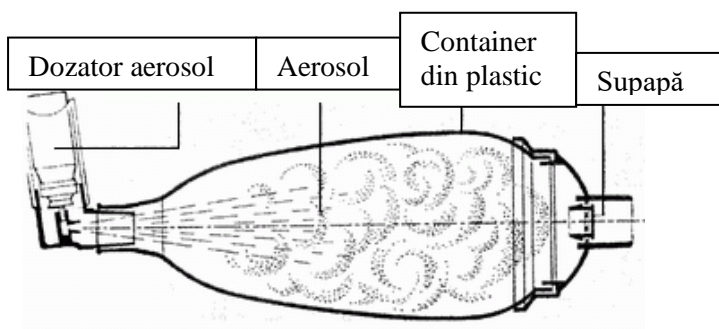
După utilizarea dispozitivului pacientul trebuie să fie precaut la:

- creșterea frecvenței respiratorii,
- buzele și degete cianotice (de cuolare violacee),
- cefalee (dureri de cap)

Medicamente necesare pentru eliminarea mucusului

Bronhodilatatoare

Unor copii este prescris un medicament numit un bronhodilatator (de ex. salbutamol) pentru a-l utiliza anterior de chinetoterapie respiratorie. Aceste medicamente relaxează mușchii netezi din căile respiratorii pentru a deschide bronhiile. Nu este recomandată utilizarea bronhodilatatoarelor neprescrise de către medicul specialist. Administrarea de bronhodilatatoare se face prin camera de inhalare sau spacer.



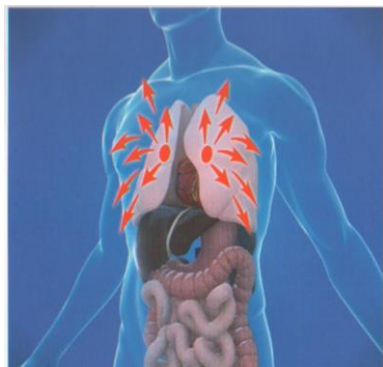
Pulmozyme (DNase)

La mijlocul anilor 1990 a fost elaborat un nou medicament numit Pulmozyme (DNase). Acesta este un medicament inhalator care ajută la subțierea mucusului dens produs în plămâni persoanei cu FC.

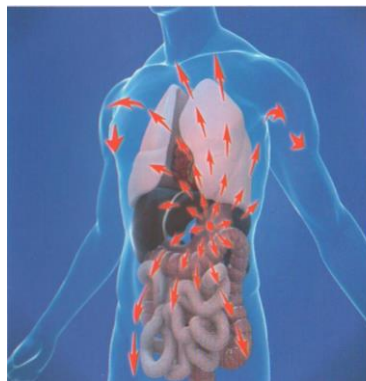
Soluție hipersalină

Soluția hipertonică acționează prin extragerea apei naturale din plămâni și rehidratarea mucusului lipicios, dens, în rezultat fiind expectorat mai ușor prin tuse. Această soluție poate crește funcția pulmonară și de a reduce frecvența infecțiilor respiratorii la pacientul FC.

De ce medicamentele trebuie administrate prin inhalare?

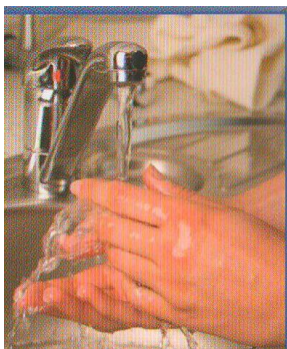


Distribuția medicamentului administrat prin inhalare

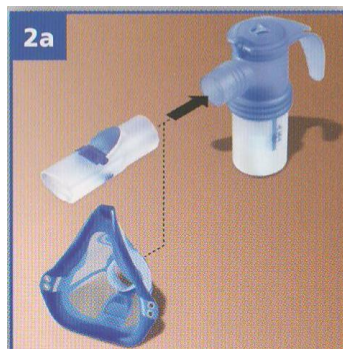


Distribuția medicamentului administrat per os (pe gură)

Etapele administrării medicamentelor inhalatorii prin nebuliser



Spălarea pe mâini înainte de fiecare procedură



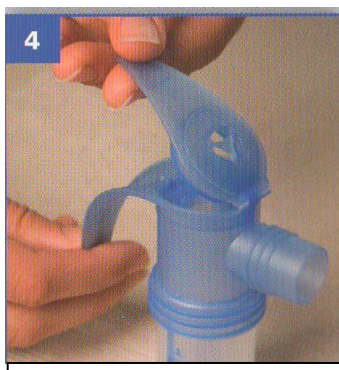
La nebuliser-ul curat și uscat se conectează muștiucul sau masca



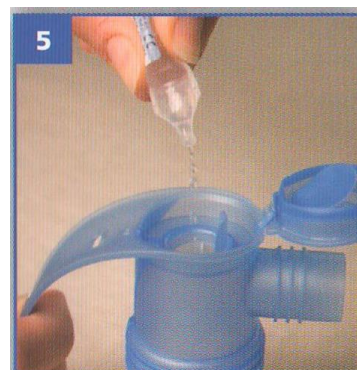
În cazul utilizării măștii Bebi, se folosește un conector special pentru comoditate



Se conectează tubul cu aer la nebulizer și la compresor. Compresorul se conectează în priză



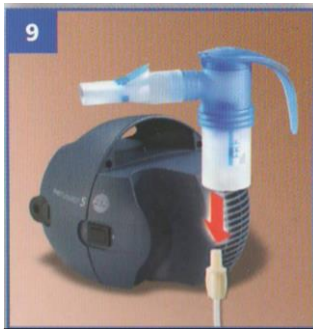
Se deschide capacul cu supapă pentru expir



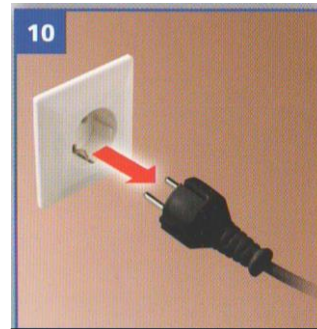
În dependență de prescripția medicului în nebulizer se introduce cantitatea necesară de medicament



76
Nebulizerul se ține vertical, se urmărește ca masca să acopere nasul și gura



9
Nebulizer-ul se deconectează de la tubul cu aer, lăsând compresorul să mai lucreze timp de 1-2 min pentru înlăturarea condensatului din tub. Nebulizer-ul se spală



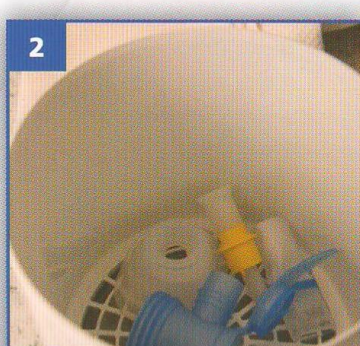
10
Nebulizer-ul se deconectează de la priză

Recomandații pentru igiena nebulizer-ului



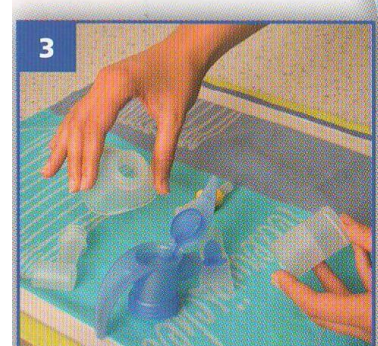
1 Spălarea:

- Nebulizer-ul se desface pe piese
- Piese se spală în apă caldă cu soluție de spălat vesela
- Piese se clătesc bine sub apă curgătoare



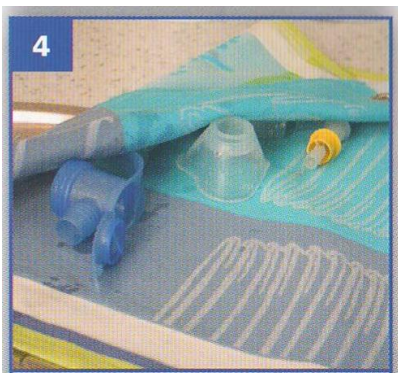
2 Dezinfectarea:

- Piesele nebulizer-ului se amplasează în temodezinfectator *Parizator* pentru 30 min sau
- Piese se fierb timp de 15 min (piesele trebuie să fie scufundate bine în apă)



3 Uscarea:

- La utilizarea temodezinfectatorului *Parizator* uscarea nu este necesară sau
- Uscarea la temperatura camerei se realizează amplasând piesele pe un ștergar uscat nepufos
- Uscarea cu ajutorul uscătorului de păr

**Păstrarea:**

- În coș sau
- Acoperit cu un prosop uscat nepufos

**Întreținerea nebulizer-ului:**

Nebulizer-ul, filtrul, tubul cu aer în cazul inhalațiilor zilnice, poate fi utilizat timp de 1 an, apoi trebuie schimbat. În caz de necesitate poate fi schimbat mai devreme

Complectul anual de Pari LC Sprint include:

- Nebulizer cu mundștiuc și supapă pentru expir
- Tub cu aer
- Filtru pentru compresor

Exerciții fizice



Exercițiile fizice sunt o componentă importantă în creșterea și dezvoltarea oricărui copil. Copiii cu FC au o necesitate majoră în exerciții fizice și jocuri active sistematice. Copiii, adolescenții, adulții cu FC care practică sportul au o stare de sănătate mai bună decât cei care nu o fac. Exercițiile fizice dezvoltă mușchii respiratorii. Exercițiile zilnice ameliorează utilizarea oxigenului în plămâni, inimă și în mușchi. Exercițiile la aer liber precum ciclismul, înotul, alergatul combinate cu exerciții care cresc mobilitatea cutiei toracice sunt cele mai utile.

Chinetoterapeutul specialist din Centrul FC poate selecta planul de exerciții individuale pentru fiecare pacient. Astfel, vor fi selectate acele activități care să provoace plăcere copilului, dar și să-i dezvolte. Un program de activitate fizică ajută persoana să își cunoască mai bine corpul, dar și ameliorează auto-imaginea.

NB!!! Programul de activități fizice nu poate substitui procedurile de chinetoterapie respiratorie!

Este recomandată combinarea acestora.

Monitorizarea funcției pulmonare

O preocupare frecventă în FC este gradul de afectare pulmonară, care apare în rezultatul infecțiilor pulmonare repetate. Examenul clinic, radiografia pulmonară oferă medicilor doar o estimare aproximativă de afecțiunii pulmonare.

La fiecare vizită la centrul FC va fi realizată **spirometria** pentru a aprecia capacitatea pulmonară a pacientului. Acest test de respirație permite determinarea vitezei cu care aerul pătrunde și iese din plămâni, cât de mult aer este inspirat în plămâni și cât de mult aer este rămas în plămâni, după expir. Spirometria poate fi, de asemenea, utilizată pentru a vedea dacă persoana cu FC răspunde la medicamentele bronhodilatatoare sau la tratamentul unei infecții pulmonare.

Testarea funcției pulmonare necesită o coordonare și este dependentă de efort. Copilul trebuie să expire (sufle) aerul cu putere în aparat când este rugat. Sunt copii care fac primele încercări de realizare a unei spirometrii la aproximativ 4 ani, dar de cele mai dese ori nu este posibil până la vârsta de 5 sau 6 ani, când copiii pot efectua corect acest test.

Testarea funcției pulmonare este efectuată într-o încăpere specializată. Copilul trebuie antrenat de un specialist pentru a inspira adânc și a expira tot aerul cu forță în aparat. Vor fi necesare 2 sau 3 testări pentru a obține o citire corectă.

Pulsoximetria apreciază cât de bine plămânii asigură cu oxigen celulele corpului. Acest test măsoară cantitatea de oxigen din sânge. Mai precis, se măsoară cantitatea de oxigen legată de hemoglobină (o moleculă care transporta oxigenul în celulele roșii din sânge). Este o procedură nedureroasă și presupune plasarea unui senzor pe deget. Oximetria ajută medicul să aprecieze dacă copilul are nevoie de oxigen suplimentar.



Identificarea infecției pulmonare (exacerbării)



Majoritatea infecțiilor pulmonare încep cu o simplă răceală. Simptomele includ rinoree (eliminări din nas), febră ușoară și tuse. Părintele trebuie să fie preocupat și să apeleze medicul în cazul în care copilul cu FC are oricare dintre aceste semne:

- tuse care durează mai mult de 3-5 zile

- accese de tuse până la vărsături
- tuse nocturnă
- scădere în greutate
- pierderea poftei de mâncare
- reducerea capacității de a se juca sau de efort fizic
- febră care durează
- respirație șuierătoare sau zgomotoasă în piept
- modificarea cantității și culorii sputei

Este greu de prezis cât de des un copil va avea infecții pulmonare – fiecare copil este unic. De-a lungul timpului, majoritatea copiilor cu FC dezvoltă o tuse cronică, chiar dacă nu sunt în exacerbare. Unii copii pot expectora cantități mici de spută prin tuse în fiecare zi. În aceste cazuri, este greu de spus când copilul cu FC are un episod acut (pe termen scurt) de boală ca o răceală sau o infecție pulmonară. Tusea poate fi considerată ca exacerbare în prezența următoarelor semne:

- reducerea nivelului de activitate
- nu poate ține pasul cu prietenii în timpul jocului
- schimbări în performanța școlară
- lipsa poftei de mâncare, scădere în greutate
- vărsături
- spută în cantități mai mari, mai vâscoasă, cu modificarea culorii de la transparentă în galben sau verde.

Dacă părinții sau pacientul FC presupun exacerbarea infecției pulmonare trebuie crescută frecvența chinetoterapiei respiratorii la 3-4 ori pe zi și să contacteze Centrul de FC, întrucât ar putea fi necesar o cură de tratament antibacterian.

Tratamentul antibacterian pentru infecții pulmonare

Există multe antibiotice, fapt care face imposibil de a oferi informații cu privire la fiecare din ele în acest manual. Antibioticoterapia, inclusiv durata ei și modul de administrare (per os, intravenos), este indicată doar de către medicul specialistul de la Centrul FC în dependență de bacteriile identificate în spută și de sensibilitatea lor.

Părinții și pacienții trebuie să cunoască semnele reacțiilor alergice când este inițiat un antibiotic nou. Alergiile la antibiotice se pot dezvolta în orice moment. Semnele și simptomele includ urticarie, erupții cutanate, edemul ochilor, gurii sau limbii. Părinții trebuie să contacteze Centrul FC dacă apare oricare dintre aceste semne sau simptome. În cazuri rare pot apărea simptome severe, cum ar fi dificultăți de respirație, în acest caz trebuie solicitată ambulanța.

Medicamente eliberate fără prescripție medicală

Nu se permite utilizarea siropurilor care suprimă tusea. Utilizarea de antitusive poate masca semnele unei infecții pulmonare care trebuie tratată cu antibiotice. În cazul în care tusea persistă și noaptea, întrerupând somnul copilului, trebuie contactat medicul specialist în FC.

Mulți copii cu FC au sinuzită (infecții ale sinusurilor). Infecțiile confirmate ale sinusurilor sunt tratate cu antibiotice și spray-uri nazale cu steroizi pentru a reduce edemul. Periodic este prescris un decongestionant pentru a reduce simptomele de congestie și eliminări nazale constante. Decongestionantele pot provoca probleme, deoarece acestea usucă secrețiile. Acest lucru face mai dificil eliminarea secrețiilor din plămâni. Medicul specialist trebuie să decidă dacă acestea trebuie sau nu utilizate.

Pentru tratamentul febrei, la copii nu sunt utilizate medicamente care conțin aspirină, deoarece acestea pot duce la sindromul Reye. Trebuie utilizate medicamentele care conțin acetaminofen (paracetamol) sau ibuprofen. În toate cazurile, trebuie consultat Centrul FC dacă febra copilului durează mai mult de trei zile.

Măsuri de igienă

Metoda de spălare și dezinfectare a mâinilor cu soluție hidroalcoolică



palmă contra palmă



palmă peste palmă



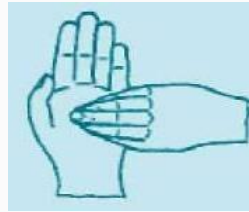
palmă contra palmă
cu degetele între degete



degetele în palma
opusă



degetul mare
în palma opusă



vârful degetelor
în palma opusă

Igiena la domiciliu

Dacă în familie sunt mai muți copii cu FC, trebui să se evite utilizarea în comun a obiectelor ce au fost în contact cu secrețiile respiratorii ale unuia din ei (masca sau muștucul pentru aerosol, periuța de dinți, vesela).

Acasă zi de zi

- A evita buretele care este un rezervor de germeni (bacterii), de preferat șervețele care după utilizare să fie bine uscate.
- A curăți zilnic și a dezinfecta săptămânal cu soluții de clor 2,6%: sistemul sanitar, robinete, cada de baie, mânerul de la duș. Sifoanele sunt rezervoare de *Ps.aeruginosa*.
- A folosi săpun lichid cu distribuitor, dar nu săpun solid cu săpunieră.
- A nu turna săpunul dintr-un recipient în altul, dar a procura săpunul în recipient nou.
- A coborî capacul veceului, anterior de a trage apa.
- A cufunda mătura sau cârpa de la baie și veceu în soluție cu clor.
- A lăsa apa din robinet și din duș să curgă câteva minute înainte de utilizare.
- A schimba zilnic ștergarele pentru mâini, de bucătărie, care fiind umede sunt rezervoare de germeni.
- A da preferință lengeriei care poate fi spălată la temperaturi de peste 60°C.
- A vărsa apa din fierul de călcat după fiecare utilizare.
- A schimba butelia cu apă potabilă la fiecare 24 ore.
- A schimba periuța de dinți lunar și în momentul curei de antibiotice.
- A da preferință jucăiilor care pot fi spălate și dezinfectate și a le evita pe cele care rețin umiditatea.
- A nu transforma casa în grădină, plantele și florile reprezintă rezervoare de germeni.
- A dezinfecta suprafețele curate cu un detergent menajer.
- A evita utilizarea umidificatoarelor de aer.

Igiena în aerosolterapia la domiciliu

Se recomandă curățirea utilajului pentru aerosol după fiecare utilizarea și dezinfectarea o dată pe zi după ultima curățire.

Etapela ***după fiecare utilizare*** sunt următoarele:

- Curățirea se face cu un detergent pentru veselă. Piesele aerosolului sunt demontate și curățate din partea internă cu o perie
- Se efectuează o clătire minuțioasă sub apă curgătoare din robinet.
- Uscarea se face cu un șervețel din hârtie absorbantă de o singură folosință sau un prosop curat.
- Echipamentul pentru aerosol este păstrat într-un prosop curat și uscat, altul decât cel care a fost folosit pentru uscare, într-un loc curat și uscat.

Etapela ***de dezinfectare zilnică*** sunt următoarele:

- După curățire, clătire și uscare se face o dezinfecție cu soluție de clor de 0,08% timp de 15-30 minute, soluție care trebuie schimbată zilnic.
- Dezinfecția poate fi substituită prin fierbere timp de 5 minute sau în mașina de spălat veselă la 75°C.
- Clătirea finală după dezinfecția cu soluție de clor se efectuează cu apă fiartă timp de 5 minute, evitând apa din butelii, apa distilată și apa din robinet.
- Uscarea după clătire se face cu o hârtie absorbantă de o singură folosință sau un prosop curat.

Igiena în locurile de agrement, la școală, la locul de muncă

La piscină, la plajă

Părinți în colaborare cu medicul specialist vor decide dacă copilul cu FC poate frecventa piscinele publice supuse unor teste bacteriologice periodice și riguroase. Este recomandabil ca persoanele cu FC să treacă rapid prin odaia de baie și să ia un duș scurt (atmosferă umedă).

Piscinele sunt, în general, sănătoase și sigure, dacă sunt menținute nivelurile recomandate de clorinare. Concentrația de clor trebuie să constituie 0,4-1,4 mg/l și un pH de 6,9-7,5. Spa-urile, căzile cu hidromasaj și alte forme de "băi publice" sunt săli cu aburi și trebuie evitate, deoarece mediul umed și cald favorizează răspândirea microbilor.

În ceea ce privește plaja mării, nu există recomandări-contraindicații specifice. Deși *Ps.aeruginosa* poate fi ușor achiziționată într-un mediu umed, acesta nu este considerat un microorganism marin, iar concentrația mare de sare inhibă creșterea lui.

Alte momente importante

Persoanele cu FC trebuie să evite contactul cu secrețiile bronșice ale altor persoane bolnave și să respecte măsurile de dezinfectare frecventă a mâinilor în timpul întâlnirilor cu alți pacienți cu FC. Pacienții cu FC care nu sunt infectați cu compexul *B.cepacia* pot participa la briefing-uri comune. Este esențială păstrarea regulilor riguroase cu privire la dezinfectarea mâinilor și a secrețiilor bronșice a pacienților cu FC în timpul unor astfel de evenimente.

În vacanță

Nu trebuie să existe tabere de vară comune pentru pacienții cu FC, aceștea trebuie să fie încurajați să participe la tabere și activități sportive cu persoane fără FC. Pentru a facilita perioada de vacanță, trebuie oferite copiilor cu FC în această perioadă un nebulizator portabil pentru aerosolterapie.

În călătorii

Nu există contraindicații pentru călătoria în transportul public (autobuz, metrou, tren, avion, etc.).

Nu este recomandată utilizarea aerului condiționat în mașină, dar în prezent se consideră că un sistem contemporan de aer condiționat (fără apă) și bine întreținut poate fi utilizat.

Igiena la școală

Diagnosticul de FC și rezultatele examenului bacteriologic sunt informații medicale confidențiale cu excepția cazului în care familia dorește să informeze personalul de la școală. Creșele comunitare nu

sunt recomandate din cauza posibilității de transmitere a infecțiilor respiratorii bacteriene (*Haemophilus spp.* și *Staphylococcus spp.*) sau virale (virusul respirator).

Vaccinarea trebuie realizată în conformitate cu programul național de imunizare, fiind recomandată și vaccinarea anuală împotriva gripei sezoniere.

Deși nu există nici o dovadă că infecția cu *Ps.aeruginosa* poate fi transmisă între copii în mediul școlar, copiii cu FC care frecventează aceeași școală este preferabil să fie în clase diferite. În cazul în care aceștia sunt în aceeași clasă, trebuie să fie asigurat ca cel puțin un copil sau doi să fie între ei. Trebuie minimizezate numărul și durata contactelor sau întâlnirilor între copiii cu FC din aceeași școală, prin organizarea diferitor programe de activitate (de ex. prânzul la cantină, clase de sport).

În scopul prevenirii de achiziționare a microorganisme patogene sunt recomandate unele măsuri preventive:

- Evitarea jocurilor în sol sau nisip.
- Evitarea acvariilor cu pești în sălile de clasă a copilului cu FC.
- Evitarea vazoanelor cu plante verzi amplasate la îndemâna copilului cu FC.
- Copilul cu FC necesită acces la toalete individuale.
- Copilul cu FC trebuie învățat să lase pentru câteva clipe fluxul de apă din robinet pentru a spăla germenii din sifonul robinetului.
- Dacă copilul cu FC folosește apă din sticlă individuală, aceasta trebuie schimbată cel puțin o dată la 24 ore.

Măsuri de igiena în perioada de spitalizare

Asistentele medicale trebuie să adopte așa-numitele "măsuri standard de precauție": măsurile de precauție trebuie să fie aplicate de toți, în scopul prevenirii infecției încrucișate între pacienții cu FC. Acestea sunt, în esență, vestimentație curată, purtarea măștii și a mănușilor atunci când sunt în contact cu sânge sau alte lichide biologice.

În cazul în care pacientul este purtător de germeni polirezistenți la antibiotice, se aplică măsuri "deosebite": purtarea de haine speciale, mască și mănuși pe tot parcursul asistenței acestui pacient.

Contactul cu alți pacienți cu FC spitalizați trebuie să fie limitat, pentru a preveni transmiterea de microbi polirezistenți la antibiotice. Pacienții cu FC trebuie să poarte mască de la intrarea în spital, să nu se sarute sau să nu dea mâna cu alți pacienți FC sau cu personalul medical. Sunt obligatorii măsurile riguroase de dezinfectare a mâinilor de la intrarea și până la ieșirea din spital.

Dezinfectarea mâinilor

Personalul medical trebuie să practice dezinfectarea mâinilor înainte de fiecare procedură aplicată pacientului cu FC, inclusiv anterior de examenul clinic. Sunt recomandate halate cu mâneci scurte, lipsa ceasurilor și altor bijuterii pe mână, sunt condiții bune pentru asigurarea unor mâini curate.

Dezinfectarea se poate face în două moduri:

- spălarea mâinilor cu apă și săpun lichid și uscarea cu un șervețel de hârtie, în cazul când mâinile sunt vizibil murdare
- dezinfectarea prin frecarea mâinilor cu o soluție hidro-acoolică, în cazul mâinilor vizibil curate.

Dezinfectarea mâinilor este necesară și atunci când se poartă mănuși.

Dezinfectarea mâinilor se aplică și de către părinți și pacienți.

Bariere de protecție

Personalul medical trebuie să poarte halate de unică folosință, mască și mănuși în următoarele situații:

- în cazul examenului clinic sau tratamentului chinetoterapeutic este posibil contactul cu sânge sau cu alte lichide biologice,
- în cazul examenului clinic sau tratamentului chinetoterapeutic la pacienții purtători de germeni polirezistenți.

Pacientul cu FC în staționar

Spitalizarea în staționarul de zi trebuie efectuată în salon pentru o singură persoană. Utilajul de asistență, jucăriile și obiectele utilizate în timpul liber trebuie să rămână în salon și nu pot fi împrumutate altor pacienți spitalizați. Pacientul cu FC nu trebuie să accepte obiecte de la alți pacienți cu FC.

Ieșirile din salon pentru teste (radiografie, spiografie) sunt realizate cu menținerea măsurilor de precauție, cum ar fi dezinfectarea mâinilor la plecarea și întoarcerea în salon. Toate persoanele implicate în asistența pacientului cu FC trebuie să cunoască microbii izolați din sputa acestuia. Pacientul nu trebuie să considere acest fapt ca o atitudine discriminatorie față de el, dar ca un mod de limitare a transmiterii de germeni de la un pacient la altul. Sala de jocuri și sala de clasă sunt interzise pacienților purtători de germeni polirezistenți la antibiotice.

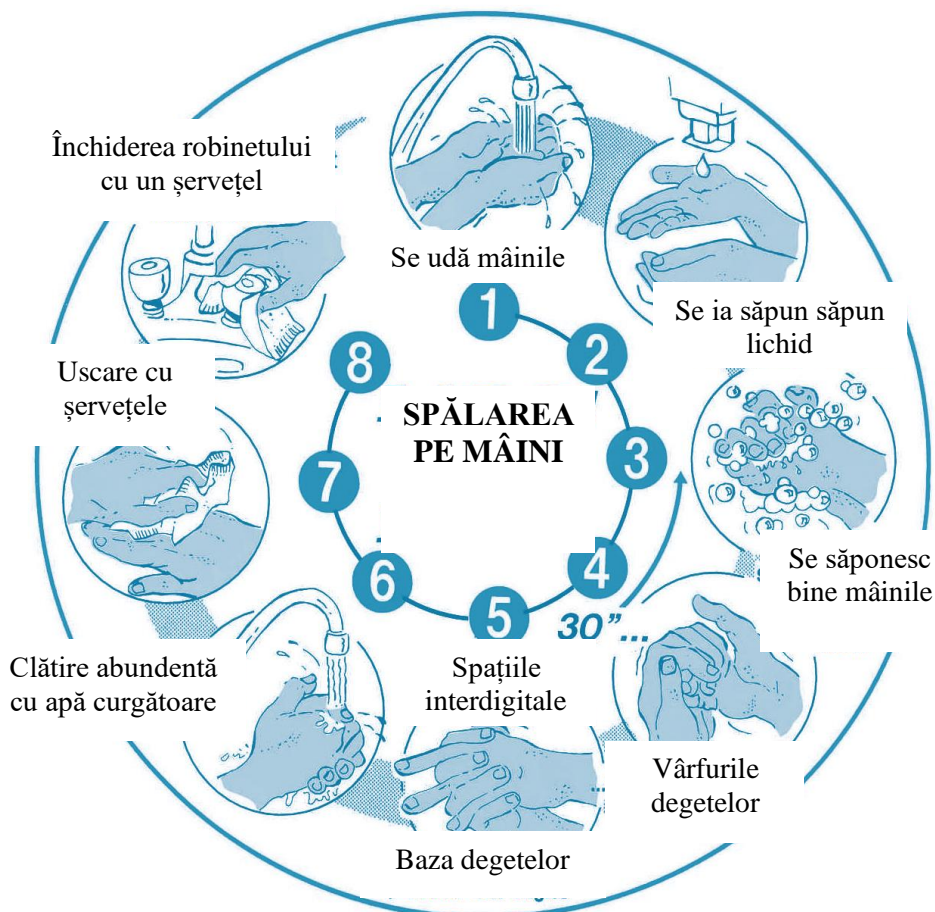
Vizitatorii (membrii familiei, prietenii) trebuie să dezinfecteze mâinile la ieșirea din salonul pacientului cu FC.

Ieșirile pacientului din salon din motive de confort (cafenea, chioșc de ziare) trebuie să fie limitate:

- pacientul cu FC purtător de germeni sensibili la antibiotice trebuie să poarte o mască,
- pacientului cu FC purtător de *B.cepacia*, îi sunt interzise ieșirile din salon pentru motive de confort

Igiena în cadrul testelor funcției pulmonare

Personalul medical care realizează testele funcționale pulmonare trebuie să cunoască germenii identificați din expectorațiile pacientului cu FC. Dezinfectarea mâinilor trebuie efectuată până și după testare. Pentru fiecare pacient trebuie pus la dispoziție un mușuc de unică folosință aprovizionat cu filtru pentru protecția antibacteriană a spiografului.



Durata totală de spălare pe mâini: 30 secunde cu un săpun lichid obișnuit.

Durata totală a practicilor de dezinfectare sau spălare pe mâini: 1 minut cu săpun antiseptic.

Centrul de Fibroză Chistică

Vizitele la Centrul de Fibroză Chistică

Cât de frecvent trebuie vizitat Centrul FC?

Pacienții cu FC care sunt monitorizați sistematic la Centrul de FC au o evoluție mai favorabilă decât cei care nu vin la centru cu regularitate. Copiii cu FC cu vârsta de până la 6 luni sunt consultați lunar la Centrul de FC, cei cu vârsta de 6-12 luni – o dată la 2 luni, copilul mai mare de 1 an – o dată la 2-3 luni, iar adulții – o dată la 3 luni. Vizita la Centrul de FC de obicei durează 1-3 ore. Deși pare o perioadă lungă, la această vizită este posibilă consultația diferitor specialiști ai echipei FC.

Ce trebuie de cunoscut despre controlul infecțiilor în spațiile de așteptare

Deși FC nu este contagioasă, copiii cu FC pot face schimb de bacterii, care colonizează plămânii pacienților cu FC. La fiecare vizită la Centrul FC fiecare pacient trebuie să reducă riscul de transmitere a bacteriilor prin:

- spălarea frecventă pe mâini
- să evite contactul cu alți pacienți FC
- să se joace cu propriile jucării aduse de acasă, nu cu cele din spital
- să poarte mască în sala de așteptare, masca poate fi scoasă în salonul de examinare.

Cine sunt persoanele implicate în asistența pacientului cu FC

Tratamentul complex al pacientului cu FC necesită o echipă pludisciplinară. *Cel mai important în această echipă este pacientul și familia acestuia.*

Specialiștii care fac parte din echipa FC sunt:

- **Medicul specialist FC** oferă servicii de îngrijire directă pacientului și coordonează consultațiile alor membri ai echipei FC. El comunică sistematic cu medicul de familie al fiecărui pacient pentru a asigura continuitatea tratamentului.
- **Asistenta FC** răspunde la apelurile telefonice primite (de luni până vineri), programează vizitele pacienților și ține evidența registrelor tuturor pacienților. Va însoți pacienții și familiile lor în salonul de examinare, va aprecia înălțimea, greutatea și semnele vitale ale copilului. Va discuta cu pacientul și familia lui despre preocupările și întrebările apărute, pentru a le comunica medicului specialist.
- **Dieteticianul specialist în FC** apreciază dacă statutul nutrițional al pacientului este adecvat vârstei lui. Acesta poate cere agenda alimentară timp de trei zile și să măsoare perimetrul brahial al pacientului pentru a determina depozitele adipoase și musculare. El sugerează alimente speciale pentru a crește aportul de calorii și instruește pacienții cu privire la utilizarea de enzime și vitamine. El poate recomanda, de asemenea, utilizarea de suplimente alimentare hipercalorice.
- **Geneticianul** explică modul de transmitere a FC părinților, membrilor de familie și pacienților mai mari. El poate aduce la cunoștință familiilor cele mai recente cercetări în domeniul diagnosticului prenatal și testarea purtătorilor de mutații FC.
- **Chinetoterapeutul specialist în FC** învață familiile pacienților cu FC tehnicile chinetoterapiei respiratorii. În cazul existenței unui echipament special, precum ar fi nebulizator, flutter, Acapella sau vesta, recomandate de către medic, chinetoterapeutul va învăța pacientul cum să utilizeze corect aceste dispozitive.
- **Asistentul social** oferă informații și consiliere familiilor cu privire la asigurare sau asistență financiară. El oferă consiliere atât pacienților, cât și părinților pentru a înfrunța stresul în cazul unei maladii cronice în viața de zi cu zi. El este avocatul pacientului în cadrul comunității pentru a sprijini familiile în educația profesorilor și angajatorilor cu privire la necesitățile persoanelor cu FC.
- **Părinții** sunt cea mai importantă parte a echipei. Ei își cunosc copilul cel mai bine, ei își văd copilul în fiecare zi. Ei sunt persoanele care observă cele mai mici modificări înainte ca acestea să devină probleme mari.
- **Copilul** cu FC pe măsură ce crește va deveni, de asemenea, parte din echipa FC, în special în perioada adolescenței timpurii.

În perioada de pre-adolescent sau adolescent, copilul va fi capabil să-și asume mai multe responsabilități referitor la sănătatea lui și trebuie încurajați să contacteze Centrul FC pentru a programa vizitele și a discuta problemele noi apărute.

Anexe

Programul meu zilnic - Exemplu

Ora	Activitate (alimentație, medicamente, clearance-ul căilor respiratorii (CTR) și alte activități de zi cu zi)
6:00	
7:00	<i>Trezirea, Nebulizare, CTR, micul dejun + enzime, vitamine</i>
8:00	
9:00	
10:00	<i>Gustare la școală + enzime</i>
11:00	
12:00	<i>Prânzul + enzime</i>
13:00	
14:00	
15:00	<i>Gustarea după ore + enzime</i>
16:00	
17:00	
18:00	<i>Cina + enzime</i>
19:00	
20:00	<i>Nebulizare, CTR</i>
21:00	<i>Gustarea înainte de somn + enzime</i>
22:00	<i>Somnul</i>

Fibroza chistica și elementele genetice de bază

Genele și purtătorii



Genele sunt responsabile de creșterea și funcția celulelor din corpul nostru. Fiecare persoană are aproximativ 30.000 perechi de gene în fiecare celulă. O copie din fiecare pereche provine de la mamă, iar alta – de la tată. Fibroza chistica este o boală autosomal recesivă. Aceasta înseamnă că ambele gene din aceeași pereche trebuie să fie cu o mutație (anomalie). Aproximativ 1 din fiecare 25 de persoane de rasă albă poartă o mutație în una din cele două gene CFTR: ei sunt "purtători" de FC, dar sunt sănătoși. Persoanele de alte etnii, mai rar sunt purtători ai mutației FC. Purtătorii sunt identificați doar dacă au o rudă cu FC sau au fost efectuate teste speciale pentru a detecta o mutație a genei CFTR. Când ambii parteneri sunt purtători de FC există o șansă de 25% pentru fiecare copil să moștenească două gene anormale CFTR și să facă FC.

Testarea genetică

Când un copil are FC, frații și alți membri ai familiei pot fi testați pentru a afla dacă sunt purtători ai mutației genei CFTR. Primul este testat copilul cu FC pentru a identifica care mutații genetice sunt specifice pentru familie. Familiile cu copii cu FC trebuie să facă teste prenatale pentru următoarele sarcini. Diagnosticul genetic de preimplantare este, de asemenea, o opțiune care se utilizează în fertilizarea *in vitro* pentru a crea un embrion fără mutațiile CFTR specifice familiei.

Consiliere genetică

Consilierul genetic este disponibil la Centrul FC pentru a discuta întrebările și preocupările legate de genetica FC.

Ședința include o discuție despre genetica FC, despre ce implică acest diagnostic pentru membrii familiei și o revizuire a testelor genetice disponibile.

Există vindecare pentru FC?

O privire asupra cercetărilor

În timp ce în anii 1960 doar puțini copii cu FC ajungeau la vârsta școlară, acum majoritatea trec de vârsta de 40 de ani. Astfel, îngrijirea medicală corectă și diagnosticul precoce poate face diferența în durata de viață a copilului cu FC.



Savanții din toată lumea lucrează pentru a elabora un tratament definitiv al FC. Recent a fost descoperit tratament pentru pacienți cu mutația D551G (Calideco), un tratament extrem de costisitor.

Cercetarea

În anii 1980 și 1990 au fost realizate progrese majore în cercetarea FC. Oamenii de știință au descoperit că îngroșarea mucusului este cel mai probabil din cauza pierderii de sare și de apă (deshidratare) din mucus. În mod normal, sarea, apa și mucusul sunt secretate de celulele care acoperă căile respiratorii. Același tip de celule (celulele epiteliale) sunt și în căile biliare din ficat, canalele pancreatice și tractul intestinal. La persoanele cu FC, aceste celulele nu pot secreta sarea într-un

mod normal, pentru că un produs chimic din sare (clorul) nu trece prin peretele celular așa cum ar trebui.

La început, oamenii de știință au considerat că lipseau canalele din membrana celulelor care permit trecerea de clor. În prezent, ei cunosc că aceste canale sunt prezente, dar o proteină (reglatorul conductanței transmembranare al FC – CFTR), care acționează ca o poartă pentru controlul fluxului moleculelor de clor este anormală la persoanele cu FC.

În 1989, un grup de oameni de știință au descoperit gena care este responsabilă de sinteza proteinei CFTR. Oamenii de știință speră să descopere în viitorul apropiat medicamente, care vor permite acestei proteine să funcționeze în mod normal. Astfel, mișcare clorului din celule nu va mai fi anormală.

Există multe etape înainte de a introduce terapia genică de la etapa de laborator de testare la pacientul viu. Terapia genică, care presupune introducerea genelor sănătoase în căile respiratorii ale persoanei cu FC, este în curs de cercetare. Medicamentele care vor restabili funcția proteinei CFTR anormale la pacienții cu FC sunt, de asemenea, în curs de investigare activă. Primele teste au fost încurajatoare. Atât oamenii de știință, cât și medicii sunt plini de speranțe că tratamentele pentru ameliorarea calității vieții și a supraviețuirii pacienților cu FC vor fi disponibile în viitorul apropiat. De asemenea, este în curs de desfășurare cercetarea noilor medicamente pentru tratamentul infecțiilor specifice FC.

Cum să vorbim cu alții despre fibroza chistică

Care este cel mai bun mod de a vorbi cu alții despre FC?

Explicăm copilului

Când se discută cu copilul despre FC sunt două lucruri importante de reținut: vârsta copilului și gradul de afectare pulmonară. Părinții nu trebuie să se simtă obligați să răspundă la toate întrebările copilului odată. Membrii familiei trebuie să fie deschiși și dacă au nevoie să apeleze la membrii echipei FC pentru ca să decidă ce informație poate înțelege copilul.

Explicăm altora



Fiecare pacient, familie, dar și circumstanțele în care ei se află sunt diferite. Aceste condiții vor dicta cantitatea de informație pe care pacientul va dori să o facă cunoscută altora. Cel puțin trebuie anunțat numele bolii și ce este aceasta, precum „*FC este o maladie genetică a glandelor din interiorul organismului. Acestea fac mucusul să fie vâscos și lipicios*”.

- Vecinii vor dori să afle dacă tusea copilului cu FC este contagioasă sau nu.
- Profesorii vor trebui să cunoască că elevul cu FC va necesita să iasă frecvent de la ore la baie.
- Educatorii, profesorii vor trebui să cunoască că copilul cu FC necesită enzime la fiecare alimentație.

Când copilul cu FC merge la o școală sau tabără de vară nouă, părinții trebuie să facă o vizită prealabilă la această instituție pentru a discuta cu personalul. Asistenta medicală sau asistentul social din Centrul FC pot asista la discuția părinților cu educatorii sau profesorii de la școală.

Alți copii din familie

Îngrijirea copilului cu FC necesită mult timp, astfel părinții pot acorda mai puțină atenție altor copii din familie. Pentru a nu neglija alți copii, părinții pot stabili o perioadă a zilei de activități cu alți copii ai familiei. Frații și surorile pot avea certe frecvente, acestea sunt o parte importantă a procesului de creștere și dezvoltare. Pentru părinți este tentant să ocrotească mai mult un copil cu boală cronică. Această atitudine preferențială pot face alți copii din familie să se simtă ignorați. Părinții nu trebuie să ție parte unui copil în parte. Dacă certurile devin o problemă reală, poate fi utilă o discuție în familie sau copilul sănătos în parte despre sentimentele acestuia față de fratele sau sora cu FC.

La Centrul de FC toți membrii familiei, inclusiv frații și surorile, pot discuta despre dificultățile noi apărute înainte ca acestea să devină o problemă importantă.



Dezvoltarea copilului cu FC

Probleme tipice copilăriei vor apărea odată cu creșterea copilului. O patologie precum FC poate crea probleme suplimentare familiei.

Multe din aceste probleme nu au răspunsuri definitive. Dar discuția acestora cu membrii echipei FC de la Centrul FC sau alți părinți poate fi o sursă de suport și informație necesară.

Zi de zi de la sugar la preșcolar



Etapele de dezvoltare: copilul cu FC în această perioadă nu se va deosebi de alți copii. Ca și alți copii ei vor învăța să se târâie, să meargă, să se ceară la oliță, ocazional vor face infecții respiratorii sau intestinale. La copiii cu FC plânsul poate duce la accese de tuse. Această tuse poate speria părinții sau alți adulți, dar trebuie de reținut că aceasta nu dăunează. Tusea ajută la eliminarea sputei din plămâni.

Nutriția: sugarii cu FC pot fi alăptați sau alimentați cu formule de lapte adaptat. Uneori pot fi necesare formule specializate. Majoritatea copiilor cu FC vor necesita enzime pancreatice imediat după confirmarea diagnosticului. La copiii de 1-3 ani apar preferențe alimentare. Mulți copii mici trec prin etapa de refuz al anumitor alimente. Nu este

neobișnuit pentru părinții copiilor mici să se simtă frustrați de imposibilitatea de a controla dificultățile de alimentație. Dieticianul specialist de la Centrul FC poate ajuta părinții să facă față acestor probleme, dar și să planifice orele de alimentație și gustări.

Mersul la oliță: copiii cu FC vor obține controlul asupra sfincterelor în perioada copilului mic, la fel ca și copiii fără FC. Deprinderea oliței poate fi mai târzie la copiii cu FC, din cauza scaunelor frecvente și voluminoase. Astfel părinții nu trebuie să se preocupe dacă copilul lor va merge la oliță abia către vârsta de 3-4 ani.

Creșa: mulți părinți sunt nevoiți să dea copilul la creșă. Copiii care merg în colectivitate sunt expuși la mai multe infecții respiratorii decât cei care stau acasă. Cu toate acestea, copiii cu FC fac același număr de infecții ca și alți copii fără FC care merg la creșă. Nici mai multe, nici mai puține.

Bronhiile sugarilor sunt foarte mici și răcelile mai ușor pot trece în infecții pulmonare sau exacerbări. Chiar dacă copiii nu vor merge la creșă, este imposibil de prevenit toate răcelile care pot surveni la copil. Copilul trebuie să deprindă spălătul pe mâini, precum alți copii, pentru a preveni infecțiile. O creșă mai mică cu un număr redus de copii poate reduce numărul de infecții la care este expus copilul.

Internarea în spital: sugarii cu FC doar în cazuri excepționale necesită spitalizare. Acest fapt poate fi în cazul exacerbării pulmonare – când infecția duce la dificultăți de respirație. Dacă copilul mic necesită să fie spitalizat, cel mai bun lucru pe care îl pot face părinții este să asigure confortul prin menținerea activităților zilnice de acasă. Spitalul poate să sperie copilul mic printr-un mediu nefamiliar. Având un părinte alături, jucăria sau plapuma preferată poate ajuta copilul să se adapteze mai ușor.



Copilul mic și preșcolar de asemenea este rar spitalizat, în caz de exacerbări severe. La această vârstă copilul este capabil să înțeleagă puțin mai mult despre spital. Ei au frică să nu fie abandonați sau sunt nefericiți pentru că nu se pot juca liber în perioada de perfuzie intravenoasă. Copii spitalizați necesită să se joace și multe jocuri pot fi realizate în momentul perfuziei. Din motivul vârstei și etapei de dezvoltare copiii preșcolari pot înțelege spitalizarea ca o pedeapsă pentru că au făcut ceva „rău”. Copilul mic și preșcolarul învață să-și afirme independența, din care cauză pot

refuza tratamentul. Este un lucru obișnuit și cea mai bună metodă de a ajuta copilul, este să i se dea explicații simple referitor la tratament și alte proceduri și ca părintele să asiste la aplicarea perfuziilor sau alte proceduri pentru a face procesul mai rapid și mai netraumatizant pentru copil.

Fibroza chistică la școală (școlarul cu FC)

Copiii cu FC au realizări frumoase la școală, deși pot lipsi mult din cauza bolii. Sunt unele dificultăți care pot apărea în această perioadă:

- disconfortul din cauza scaunelor urât mirositoare
- disconfort din cauza tusei în timpul orelor sau a administrării de enzime în timpul alimentației
- dificultăți de a ține pasul colegilor în timpul orelor de sport.

Părinții trebuie să viziteze școala prealabil la începutul fiecărui an școlar. Discuțiile cu profesorii de la școală pot preveni multe din aceste dificultăți ale elevului cu FC. Părinții pot imprima materiale informative referitor la FC de pe site-ul <http://mucoviscidoza.md/> pentru a facilita discuțiile cu profesorii sau alte persoane de la școală. Asistenta medicală de la școală, de asemenea, poate fi de mare ajutor în coordonarea asistenței copilului cu FC la școală (de ex. medicamente, posibilitatea de a ieși de la ore pentru a merge la baie sau pentru a nu tuși în clasă, etc.) și pentru a instrui profesorul în domeniul FC.



Nutriția: Copilul cu FC va necesita enzime pancreatice în timpul gustărilor și alimentației chiar și la școală. Părinții trebuie să discute la școală despre care medicamente pot fi aduse de copilul cu FC în clădirea școlii. Copiii cu FC necesită o dietă hipercalorică pentru a asigura o creștere adecvată vârstei. Părinții își pot ajuta copilul cu FC prin acordarea unor gustări hipercalorice pe care acesta să le ia în pauzele dintre ore. Gustările pot fi discutate cu dieticianul de la Centrul FC.

Dorința de a fi independent și responsabilitatea școlarului: odată cu creșterea copilul cu FC dorește să fie independent și să-și asume mai multe responsabilități referitor la tratament. Copilul școlar deja poate pregăti unele gustări de sine stătător, poate realiza unele sarcini simple pe acasă, dar trebuie să învețe și cum să asigure continuitatea tratamentului FC. În perioada școlară părinții au responsabilitatea majoră față de respectarea tratamentului de către copil. Dar această

perioadă este etapa cea mai benefică pentru copil de a începe să deprindă cum să trăiască cu FC zi de zi. Dacă părinții vor reuși timp de câțiva ani să-și ajute copilul să devină independent, acest fapt va facilita tranziția adolescentului spre adultul care va merge la universitate, iar mai târziu, își va iniția cariera.

Cum și cui trebuie să spun că am FC?

Unele persoane cu FC nu doresc să zică prietenilor și persoanelor apropiate despre FC. Tânărul adult cu FC trebuie să rețină că persoanele care cu adevărat țin la el sau ea, ar dori să cunoască despre acest fapt. În plus, faptul că ei vor fi familiarizați cu FC, le va fi mai ușor să înțeleagă unele momente potențial deranjante, precum accesele de tuse sau mersul frecvent la baie. Depinde de persoana cu FC când să le zică prietenilor lui despre FC. Este dreptul fiecăruia din ei să țină în taină, dacă acest fapt îi ajută să se simtă mai confortabil. Persona cu FC poate singură decide cui să zică despre FC.



Efortul fizic: copiii cu FC necesită efort fizic precum și copiii fără FC. Copilul cu FC trebuie încurajat să participe la orele de educație fizică sau să meargă la sportul pe care îl preferă. Cu toate acestea, unii copii pot să simtă oboseală mai rapid decât alți copii. Astfel profesorul de educație fizică sau antrenorul trebuie să rețină unele momente:

- copiii cu FC nu trebuie să se suprasolicite în timpul practicării sportului,
- dacă copilul cu FC devine obosit, ei trebuie instruiți să încetinească ritmul până se restabilește respirația, apoi să continue cu activități mai lejere,
- dacă copilul urmează tratament cu bronhodilatatoare, este binevenită administrarea unei doze imediat anterior de efort, dar aceste momente trebuie consultate cu medicul specialist.

Internarea în spital: copilul școlar poate necesita internări în perioada anului școlar pentru tratamentul exacerbărilor pulmonare sau pentru corecția statutului nutrițional. Spre deosebire de copilul mic și preșcolar, școlarii cu FC de obicei înțeleg foarte bine evenimentele în perioada de spitalizare. Școlarii necesită explicații clare referitor la tratament și examinări și ei trebuie încurajați să participe la unele decizii ale echipei FC unde este cazul. În multe cazuri pacienții de comun cu familia și membri echipei FC pot decide când să ia masa, unele medicamente, unele proceduri terapeutice, activități fizice în cadrul planului echipei FC. Prietenii și familia sunt foarte importanți pentru copilul școlar, astfel că ei vor aprecia mult prezența părinților în perioada de spitalizare. Copilului școlar în perioada de spitalizare trebuie să i se permită contactul cu prietenii și participarea la viața socială.

Temele pentru acasă în perioada de spitalizare. Este importantă colaborarea cu profesorii de la școală pentru a obține temele pentru acasă în perioada de spitalizare. Membrii echipei FC pot contribui la un contact mai ușor între profesorii de la școală și copilul spitalizat.

Adolescența



Majoritatea adolescenților cu FC duc o viață socială activă, pot participa la aceleași activități ca și cei fără FC: merge la universitate, la întâlniri, sport și își pot planifica cariera.

Primii zece ani sunt cruciali pentru copiii cu FC în menținerea plămânilor „sănătoși”. Dacă starea de sănătate a plămânilor în această perioadă este neglijată, daunele pot fi ireversibile. În cazul în care sunt realizate activitățile și tratamentele indicate de specialiștii echipei FC, starea bună de sănătate poate fi menținută o perioadă îndelungată. Trebuie de menționat că fiecare copil este unic, deci și experiența referitor la FC este unică. Primii zece ani sunt fie o perioadă a fortificării sănătății, fie o perioadă de declin a

funcției pulmonare și respectiv o pregătire pentru tratamente mai intensive. O viață sănătoasă pentru persoana cu FC nu se rezumă doar la starea de sănătate a plămânilor acestuia, din această cauză membrii echipei FC de la Centru vor ajuta pacientul FC să ducă o viață activă indiferent de starea de sănătate a plămânilor.

La această vârstă adolescenții cu FC pot înțelege că boala le poate scurta durata vieții. Exacerbările pulmonare pot afecta viața școlară și cea socială. Mulți adolescenți au dificultăți în a discuta temerile și preocupările lor. Din această cauză ei pot avea un comportament de izolare, refuzând tratamentul, alimentându-se incorect sau certându-se cu părinții. Dacă părinții au preocupări importante referitor la comportamentul copilului lor, iar comunicarea este deficientă, asistentul social poate ajuta familia în soluționarea acestor aspecte.

Fumatul, alcoolul și drogurile. Adolescenții zilnic se confruntă cu alegerea să înceapă sau nu să fumeze, să bea alcool sau să utilizeze anumite medicamente. Este important ca părinții să discute cu copilul cât mai devreme despre daunele fumatului, alcoolului sau drogurilor. Fumatul este deosebit de periculos pentru persoanele cu FC.



FC este o boală pulmonară cronică și o dată ce țesutul pulmonar este deteriorat de către fumul de țigară, aceasta este ireversibilă. Prin urmare, adolescentul nu trebuie să fumeze sau să se afle într-o ambianță unde se fumează. Odată ce părinții și rudele copiilor cu FC înțeleg pericolul fumatului lor pentru plămânii copilului cu FC, de obicei, acest fapt este un motivator bun pentru a înceta fumatul.

Adolescentul, de obicei, urmează zilnic mai multe medicamente pentru tratamentul FC. Utilizarea alcoolului este contraindicat în cazul multor dintre aceste medicamente. Utilizarea de medicamente neprescrise de către medic și de droguri ilegale poate avea efecte grave, dacă sunt luate concomitent cu medicamentele pentru FC.

Adultul cu FC

Munca și cariera: Atunci când se gândesc la viitoarea carieră, copilul sau adultul tânăr trebuie să pună pe primul loc sănătatea lor. Unele persoane cu FC fac o carieră minunată în acele domenii care nu sunt fizic suprasolicitante (cum ar fi sportivi profesioniști). Copilul cu FC trebuie să ia în considerare, de asemenea, acele job-uri care nu îi vor expune la fumul de țigară, praf, produse chimice sau domenii predispuse la infecții respiratorii (ca profesia de asistentă medicală sau lucrul cu copii mici sau persoanele în vârstă).

Persoanele cu FC la un interviu pentru angajare, nu sunt obligate să relateze angajatorilor că au FC. Este ilegal ca angajatorul să întrebe persoana care caută un job dacă are un handicap, dar ei pot să precizeze dacă această persoană posedă abilități și este capabilă din punct de vedere fizic să realizeze activitatea pentru care este angajată. Unele persoane cu FC decid să zică angajatorilor de la bun început despre maladie, astfel încât să-și poată asigura un program mai flexibil, part-time sau să explice absențele în cazul necesității de a fi spitalizat. În cele din urmă este decizia persoanei cu FC să zică sau nu angajatorului despre boala lor.