

ИНДИВИДУАЛЕН ЗДРАВЕН ПЛАН

КИСТИЧНА ФИБРОЗА

1. Въведение

Кистичната фиброза е генетично заболяване с автозомно-рецесивно унаследяване, при което са засегнати екзокринните жлези. 65.7% от пациентите са диагностицирани в рамките на първата година от живота си. От 2010 в САЩ неонаталният скрининг за муковисцидоза е задължителен. През 2013 благодарение на него са поставени 62% от всички диагнози. Идеята за универсален скрининг е силно подкрепена. Проучванията сочат, че ако децата са диагностицирани преди наличието на клинични признаци, след началото на лечението имат по-добри резултати от терапията на белодробните прояви и са с добър нутриционен статус. В резултат на ранното поставяне на диагнозата и подобреното лечение, средната продължителност на предстоящия живот се е увеличила на 40.7 години. През 2013 година 49.7% от пациентите с муковисцидоза са достигнали зряла възраст в сравнение с 1989 когато са 29.2% (Cystic Fibrosis Foundation [CFF], 2013b).

През 1989 в 7-ма хромозома е открит генът, отговорен за кистична фиброза. Протеинът, кодиран от този регион, се нарича трансмембранен регулатор на кистичната фиброза (cystic fibrosis transmembrane regulator - CFTR). По данни на Регистъра за кистична фиброза с помощта на генетични тестове през 2013 при 97% от пациентите е установена генната мутация. Важно е да се уточни, че наличието на специфична мутация не определя хода на болестта. Други гени, наречени генни модулатори, също оказват влияние. Учените тепърва ги изучават (Cystic Fibrosis Foundation [CFF], 2013a).

Най-честата мутация е F508del (в 86.4% от случаите), която води до липса на аминокиселината фенилаланин на 508-ма позиция в протеина CFTR. Белтъкът действа като канал в определени клетки и участва в транспорта на хлорни йони към екстрацелуларното пространство. При промяна във функцията му, секретите са с увеличен вискозитет и може да доведат до обструкция и органна дисфункция (CFF, 2013a).

Националният институт по здравеопазване, медицинският институт "Джон Хопкинс", лабораториите "Sequenom" и фондация "Кистична фиброза" желаят да открият всички CFTR мутации и асоциираните с тях клинични прояви. Засега са открити над 2000 варианта на CFTR, но не всички водят до изява на муковисцидоза (Clinical and Functional Translation of CFTR, 2015). Учените са класифицирали мутациите в зависимост от влиянието им върху продукцията на CFTR или върху функцията му. Когато детето има една или две мутации от клас I, II и/или III (характеризират се с намалена или липсваща функция на протеина), клиничната картина включва тежка белодробна проява и панкреасна недостатъчност. За разлика от това, мутациите от клас IV и V има частично запазена функция на CFTR (CFF, 2013b). В определена степен

големият брой мутации са в основата на разнообразната клинична изява на муковисцидозата.

2. Патофизиология

При кистичната фиброза най-често е белодробното засягане. То е главната причина за високата болестност и смъртност. Тежестта на клиничната проява се увеличава с възрастта. Дефектите в CFTR води до отделяне на секрети с увеличен вискозитет, в резултат на което се запушват малките дихателни пътища. Това благоприятства растежът на микроорганизми (МО). Въпреки че при раждане белите дробове са с нормална морфология, вследствие на честите белодробни инфекции и възпалителни процеси в тях се установява характерна бактериална флора. Тя води до структурни органични промени и нарушен газообмен (Sharma, 2015). Околната среда също има съществена роля в прогресията и прогнозата на заболяването. Придържането към терапевтичния план води до подобряване на белодробната функция, намален брой екзацербации и по-малко хоспитализации (Nakano & Tluczek, 2014). В зависимост от назначената терапия за белодробните прояви, придържане към терапевтичния режим се среща в 40-57% от случаите. Най-високо е в детската възраст и намалява в юношеството. Липсват данни за повишено придържане към лечебния план в зряла възраст (Quittner et al., 2014).

Панкреасната недостатъчност е друго често срещано усложнение, която води до намалена абсорбцията на хранителни вещества. Нормалното храносмилане зависи от отделеното количество бикарбонати, които неутрализират стомашната киселина. При КФ е намалено количеството отделени бикарбонати. Ето защо продуктите с ендогенна и екзогенна секреция на панкреаса не могат да функционират, тъй като липсва оптимално рН. 85-90% от пациентите с кистична фиброза има недостатъчно количество отделени панкреасни ензими и със симптоми от страна на гастроинтестиналния тракт. Поради това може да има изоставане в растежа и развитието на детето и по-ниско от нормалното тегло (Sharma, 2015).

Нутриционният статус е важен не само за растежа и развитието на децата, но и за белодробната функция. Проучване на фондация "Кистична фиброза" сочи, че адекватният прираст и наддаване на тегло на 4-годишна възраст са асоциирани с подобрена преживяемост на 18-годишна възраст. Прилагането на различни техники за овладяване на поведението могат да подобрят калорийна прием, растежа и развитието в предучилищна възраст (Powers et al., 2015). Новите препоръки съветват индекса на телесната маса (ИТМ) да е $\geq 50\%$ от нормата. Ако персентилите за ръст и тегло са ≤ 5 , шансовете за оцеляване са ниски. При панкреасна недостатъчност енергийните потребности са повишени във връзка с малабсорбцията и

хиперметаболизма. Препоръчителна е висококалоричната и богатата на мазнини диета (Casey, 2015).

Засягането на панкреаса прогресира с възрастта и може да доведе до диабет, асоцииран с кистична фиброза (CF-related diabetes - CFRD). Развива се в 50% от случаите при възраст до 30 години. CFRD има признаци и на двата типа диабет, но е отделно състояние, което води до инсулинова недостатъчност. Пациентите имат нужда от 150% от нормалния калориен прием в сравнение с тези със ЗДТ1 и ЗДТ2 (Дусе, 2015). Гъстият секрет, който се отделя в малките разклонения на панкреасния канал, води до възпаление, обструкция и евентуално - дуктална деструкция. Началото на заболяването най-често е след 10-годишна възраст и е съпроводено с често уриниране и жажда, но може да е и асимптоматично. Асоциирано е с влошена белодробна функция, намалено съотношение възраст-тегло и нисък шанс за оцеляване. Лечението е подобно на това при ЗДТ1. Рядко се развива кетоацидоза и не се наблюдават макроваскуларни усложнения (Dashiff, Suzuki-Crumly, Kracke, Britton & Moreland, 2013).

3. Подход

Целта на назначения терапевтичен план е да се осигури оптимална белодробна функция чрез контролиране на респираторните инфекции и премахване на мукуса от дихателните пътища. Подходящ хранителен режим осигурява поддържане на растежа и развитието, както и овладяване на усложненията. Практическото ръководство на фондацията "Кистична фиброза" препоръчва на пациентите на възраст ≥ 6 години да посещават лечебния си център поне 4 пъти годишно за микробиологично изследване на храчка и поне 2 пъти годишно - за белодробни функционални изследвания (CFF, 2013b). По този начин може да се открие наличието на хронична белодробна инфекция. Въпреки че според някои учени ползите от изследванията са противоречиви, смята се, че изолирането на пациентите след изолиране на определен вид МО от пациента е доказало своите ползи според няколко проучвания. Така е установен намален брой случаи с вирулентни щамове бактерии в болнична, социална и училищна среда при пациенти с кистична фиброза (Horsley & Jones, 2012).

В основата на терапията на муковисцидозата е пречистването на дихателните пътища от гъстите секрети. Преди родителите са били обучавани в извършването на постурален дренаж и перкусия (CPT) в домашни условия. Сега техники се наричат системи за прочистване на дихателните пътища (airway clearance techniques - ACTs) и се характеризират с голямо разнообразие. Едни не изискват използването на устройство - само специфични дихателни техники, докато при други са нужни - като клапа за позитивно експираторно налягане (positive expiratory pressure - PEP) и устройства за дихателна рехабилитация Flutter и/или Acapella. Най-скъпото от всичките е жилетка за високочестотни трептения на гръдния кош (high-

frequency chest wall oscillation machine - HFCWO). Жилетката е свързана към машина, която бързо се надува и отпуска и така произвежда поредица от вибрации. Едновременно или после се използва пулверизатор. Създадено е и устройство за улесняване на кашлицата. Работи като от накрайника за уста при вдишване се създава позитивно налягане, а при издишване - сила на засмукване, с която се изтегля въздуха от белите дробове. Така всеки следващ кашличен пристъп е по-силен и по-ефективен. При сравняване на различните системи за прочистване на дихателните пътища не е установено някои да са с по-добър резултат от другите (Mellwaine, Son & Richmond, 2014).

Използването на системи за прочистване на дихателните пътища трябва винаги да са следвани от кашлични пристъпи или от използването на устройства за улесняване на кашлицата. Понякога преди това може да се дадат бронходилататори или муколитици. Редовната физическа активност помага в подобряване на функцията на белите дробове и може да улесни пречистване на дихателните пътища от секретите. В момента се изготвят препоръки относно физическата активност за деца с муковисцидоза (Mellwaine et al., 2014). При разработване на учебната програма трябва да се има предвид графика на различните лечебни процедури.

При развитие на хронично възпаление и инфекция, резултат от ангажирането на белите дробове, необходимо е да се приложи агресивно лечение. Антибиотици в инхалационна форма като Tobramycin (TOBI) помагат в забавянето и дори - в ограничаването, на прогреса на хронично обструктивно белодробно заболяване. Инхалационният муколитичен медикамент Dornase alfa (Pulmozyme) води до разпад на ДНК веригите на сегменти в секрета на пациентите с кистична фиброза. По този начин той става по-малко вискозен. Води до подобряване на ФЕО1 и намаляване на броя екзацербациите (Barry & Jones, 2015; Wiehe & Arndt, 2010). Пулверизиран хипертоничен физиологичен разтвор (7%) (HTN) увеличава мобилизирането на секретите и може да се комбинира с Dornase alfa. Според някои данни HTN може да намали стойностите на маркери, които са показател за белодробно възпаление, но все още са нужни допълнителни проучвания в тази област (Reeves, Williamson, O'Neill, Greally & McElvaney, 2011).

От голямо значение е навременното разпознаване на ранните признаци и симптоми на екзацербация. Те са: персистираща кашлица, влажни хрипове, непоносимост към физическа активност, намален апетит, трудно наддаване на тегло, увеличена продукция на храчки и висока температура. При наличие на такива, пациентът се проследява внимателно. Медицинската сестра трябва да обучи определена част от училищния колектив в разпознаването на тези признаци и симптоми. При наличието на такива, трябва да се свържат възможно най-бързо с представител от медицинския персонал.

Медицинската сестра извършва профилактични прегледи на пациента спрямо клиничния протокол за преглед на дихателната система. При колонизация на белите дробове с МО като Burkholderia cepacia, MRSA, Pseudomonas и P. aeruginosa може да се развие хронична инфекция, която се

характеризира с понижен здравен статус. Колонизация на долните дихателни пътища с *P. aeruginosa* е свързана с бързо влошаване на дихателната функция, влошен нутриционен статус, по-голям брой хоспитализации и скъсена продължителност на живота. Навременното назначаване на антибиотично лечение може да ерадикира МО и да предотврати колонизацията му в белия дроб. За момента не съществува друга ефикасна терапия, която да го предотврати, нито са налични протоколи за оптимална антибиотична терапия (Cohen-Cyberknoh, Shoseyov & Kerem, 2011).

През 01.2012 Американската агенция по храни и лекарства (FDA) е одобрила Ivacaftor за деца над 6-годишна възраст с мутации G551D, G1244E, G1349D, G178R, G511S, G970R, S1251N, S1255P, S549N или S549R. В комбинация със стандартна терапия може значително да подобри белодробната функция, ИТМ, екзацербациите и симптомите, от които се оплаква пациента. Дозировката е една таблетка от 150 mg, приета през устата, на всеки 12 часа заедно с храна, богата на мазнини. Преди да бъде одобрено лекарството, стандартната терапия е включвала антибиотици, в орална или в инхалационна форма, муколитици, НСПВЛ и бронходилататори. За разлика от другите медикаменти, Ivacaftor е насочен към основопричината на кистичната фиброза. Не се препоръчва при пациенти с мутация клас II F508del, която е и най-честата (Lyseng-Williamson, Yang & Deeks, 2015).

При данни за панкреасна недостатъчност пациентите трябва да приемат панкреасни ензими преди всяко хранене. Дори и при прилагане на лечение, възможно е да има дефицит на мастноразтворими витамини и на някои минерали. Нивото на витамините трябва да се проследява при поставяне на диагнозата и веднъж годишно след това, за да се прецени нуждата от хранителни добавки. Те съдържат муковисцидозо-специфични мастноразтворими и водоразтворими витамини, както и цинк. Съотношението им е на база резултатите от съвременни проучвания. Трябва да се приемат всеки ден заедно с панкреасни ензими и храна или напитки, богати на мазнини (Schindler, Michel & Wilson, 2015).

Често срещани са симптомите на гастроезофагеален рефлукс (ГЕР). Чувството на парене зад гръдната кост и регургитация допълнително може да затруднят приема на нужното количество калории във връзка с намаления апетит и липсата на желание за хранене. Някои пациенти се нуждаят от прием на храна през назогастрална тръба/гастрална сонда нощно време, за да достигнат необходимото количество дневни калории. При пациенти с умерена степен на недохранване приемът на оралните хранителни добавки не е с големи ползи в сравнение с изготвянето на подходящ хранителен режим. Приемът на хранителни добавки не може да подобри белодробната функция и да помогне в наддаването на тегло при деца с лека и умерена степен на недохранване (Smyth & Rayner, 2014).

Синдромът на дистална чревна обструкция (distal intestinal obstruction syndrome - DIOS) е специфично състояние за кистична фиброза. Характеризира се с коремна болка и е спешно състояние. Хроничният запек е

често срещан при пациенти с муковисцидоза и е резултат от продължителната акумулация на фекалии в червото. DIOS е остра пълна/непълна фекална обструкция на илеоцекума и се среща при панкреасна недостатъчност. Пациентите, които вече са имали един епизод на DIOS, имат по-голям риск от развитие на повторни. Симптомите включват коремна болка, подуване на корема и евентуално - повръщане на билиарно съдържимо. Трябва да се разпознае възможно най-бързо, за да се избегне необходимостта от хирургическа интервенция. Ранното лечение в специализирана клиника за кистична фиброза се състои в рехидратация и прием на орални лаксативи (Schindler et al., 2015).

Дори и при наличие на адекватен контрол на заболяването, пациентите трябва да пропускат учебни занятия във връзка с извършването на контролни прегледи. В идеалния случай децата посещават акредитиран център за грижа на деца с кистична фиброза, но това изисква допълнително пропуснато учебно време. В САЩ са открити 120 рехабилитирани центъра, които следват изготвените клинични препоръки за лечение на кистична фиброза, създадени на база проведени клинични проучвания и консенсуси (CFF, 2013b). Медицинската сестра е ключова фигура в адаптирането учебната програма към режима на пациента и честите му отсъствията.

Освен патофизиологичните промени, кистичната фиброза оказва влияние и върху психиката. Промените във физиката като нисък ръст, трудно наддаване на тегло и нокти тип часовниково стъкло могат да повлияят върху виждането за собственото тяло, както и върху самочувствието. Има по-голям риск пациентът да бъде тормозен от връстниците си. Намалената физическа издръжливост и изоставането в часовете по спорт допълнително изолира детето от неговите връстници, което намалява шансовете да се сприятели с тях. Времето, прекарано в лечебни процедури - преди, по време на и след училище, както и общата отпадналост, може да повлияят върху академичното представяне на пациента и да ограничи възможността за контакт с другите деца. Колкото са по-чести екзацербациите, толкова повече време прекарва в лечебни процедури и се намалява издръжливостта му. Медицинската сестра редовно трябва да проследява за наличие на психосоциални затруднения. При необходимост го насочва към специалист в областта.

Физическите и емоционалните грижи, които се полагат по време на лечението на дете с хронично заболяване, са добре описани в различни литературни източници. Пациентите с муковисцидоза често спят неспокойно, срещат затруднения в храненето и в приспособяване към назначената физиотерапия (например при използване на системите за прочистване на дихателните пътища) и други. Ето защо болногледачите имат по-висок риск от развитие на депресия и разтревоженост, както и са подложени на по-голям стрес. В едно проучване е описано, че при прилагане на избягваща стратегия за привързване от страна на болногледачите, тя е свързана с влошено психическо здраве и поведенчески проблеми при пациента. Децата с кистична фиброза и семействата имат по-голям риск от развитие на психични и семейни

проблеми. Изискванията към болногледачите и родителите/настойниците са също по-високи (Sheehan, Hiscock, Massie, Jagge & Hay, 2014).

Проучванията подчертават негативният ефект на честите отсъствия върху средния успех. Самоефикасността е променливата, която най-силно оказва влияние върху средния успех и академичното представяне на пациента (Grieve et al., 2011). Тя рефлектира върху самочувствието на детето и възможността му да полага грижи за себе си във връзка със здравословното си състояние. В училище под надзора на медицинската сестра може да демонстрира този вид умения, които е научило у дома. Ако детето не е имало такава възможност, тя може да го обучи. Често пациентите не се придържат към лечебния си план, но различни стимули може да помогнат. При проблемно поведение се работи заедно с училищния психолог и със социалния работник в изготвянето на допълнителни стратегии. Медицинската сестра може да осигури достъп до подходяща информация за кистична фиброза. С помощта на подходящо обучение на пациента, той може да се намали риска от екзацербации и да усъвършенстват уменията си, свързани със самостоятелното полагане на грижи за здравословното състояние.

4. Индивидуален здравен план

Медицинската сестра е длъжна да състави Индивидуален здравен план и План при спешен случай за учениците, които имат нужда от такъв. Индивидуалният здравен план се изготвя със съдействието на пациента, семейството му и други медицински лица. Целта е да осигури подходяща учебна среда. Освен медицинската сестра, достъп до протоколите има и училищният персонал (National Association of School Nurses [NASN], 2015).

4.1 Сестрински преглед

История на заболяването:

- Възраст, на която е поставена диагнозата;
- Резултати от генетичното тестване, ако са налични;
- Налични симптоми при поставяне на диагнозата (гастроинтестинални, респираторни и други);
- Среден брой екзацербации годишно;
- Среден брой дни, прекарани в болнична обстановка, годишно;
- Поставена диагноза на панкреасна недостатъчност или на засягане на черния дроб;
- История за тежки усложнения като пневмоторакс, хемоптиза или DIOS;
- Диагностицирани придружаващи състояния като бронхиална астма, CFRD или ГЕР;
- Дата на последно извършен клиничен преглед;
- Стойности на растежната крива (персентили за ръст и тегло).

Анамнеза:

- Екипът от специалисти, ангажирани с пациента, както и посещаваните лечебни заведения;
- Брой здравни работници, ангажирани с лечението на кистичната фиброза;
- Прегледа здравната документация и на информацията, предоставена от семейството, както и препоръките от здравните работници. Обсъди анализа им с детето и с родителите/настойниците;
- Участие в клинични проучвания - в миналото или в момента, свързани с муковисцидозата. Обърне внимание върху целите на изследването и на детайлите от резултатите;
- Назначена редовна терапия и предписани медикаменти, които се приемат само при нужда;
- Медикаменти, които приема в учебно време;
- Употреба на медикаменти, които не се нуждаят от лекарско предписание;
- Употреба на алтернативни методи на лечение (билки, хомеопатия);
- Видове системи за пречистване на дихателните пътища, които пациентът Лизползва в училищно и в извънучилищно време;
- Устройства/медикаменти, от които детето се нуждае в учебно време;
- Информирание на персонала при нужда от ново зареждане на училищната аптека;
- Наличие на периферен венозен път (ПВП) или на централен венозен път (ЦВП) - преди или в момента;
- Честота на консултациите във връзка с хранителния режим на пациента;
- Честота на консултациите със специалист при проследяване на растежната крива;
- Признаци на полово съзряване - данни за нормално полово съзряване или за късен пубертет;
- Хранителни навици (редовно хранене, пропускане на хранене, недостатъчен прием на калории);
- Нужда от допълнително хранене през нощта (през назогастрална сонда или гастростома);
- Среден брой часове на спокоен нощен сън;
- Участие в извънучебни дейности;
- Премахване на провокиращи екзацербация фактори от околната среда (прах, мухъл);
- Физическа активност и издръжливост в момента;
- Честота на случаите на недостиг на въздух или данни за значително намалена сатурация на кръвта при натоварване;
- Нужда от кислородна маска при физическо натоварване;
- Ефикасност на профилактичното лечение, което цели намаляване на броя екзацербации;
- Последно извършено микробиологично изследване на хрчка - дата и резултати;
- Данни за хронична инфекция на белите дробове с МО като *Pseudomonas aeruginosa* или *Burkholderia cepacia*;
- Ранни признаци на екзацербация;
- Промени в общото състояние и в издръжливостта преди, по време и след екзацербация;

- Поносимост към приложената терапия и наличие на НЛР;
- Наличие на ресурси за осигуряване на оптимална грижа на пациента;
- Финансови затруднения във връзка с лечението.

Съзнание на пациента за заболяването:

- Медикаменти и лечебни процедури, които пациентът може да приема/извърши самостоятелно в домашни условия и такива, при които се нуждае от наблюдение от възрастен;
- Умението на пациента самостоятелно да приема панкреасни ензими или медикаменти в инхалационна форма, които са назначени по предписание и при нужда;
- Наясно е относно нужният дневен калориен прием и физическата си издръжливост;
- Разпознава ранните признаци при усложнение от страна на дихателната система, както и екзацербации;
- Нужда от болногледач;
- Желание за подобряване на качеството на грижите за здравословното си състояние.

Психо-социален и културен аспект:

- Разбиране на пациента за общото му здравословно състояние;
- Стратегии за справяне с тежки ситуации и тяхната ефективност по време на лечебните процедури;
- Предизвикателства в спазването на изготвения терапевтичен план;
- Кандидатстване за програми за социални помощи с цел облекчаване на финансовите разходи;
- Намалена физическа издръжливост във връзка със скорошна екзацербация;
- Реакцията на учениците и училищния колектив при споделяне на информацията относно заболяването;
- Притеснения относно реакцията на околните при споделяне на диагнозата;
- Участие в извънучилищни дейности с други ученици;
- Тормоз в училище и извън него;
- Наличие на група за взаимопомощ;
- Вярвания и обичаи - културни и религиозни.

Учебни занятия:

- Честота на отсъствията и причините за това;
- Среден брой пропуснати дни всяка учебна година;
- Академично представяне и постигнати цели до момента;
- Извършени адаптации в училищната среда, направени във връзка със здравословното състояние на детето;
- Нужда от допълнителни модификации в училищната среда;
- Наличие на План за деца със специални нужди и на Индивидуален здравен план, в които да са описани нужните адаптации за училищната среда;

- Медикаменти и устройства, с които се е снабдил училищния медицински колектив във връзка със здравословното състояние на детето.

4.2 Сестринска диагноза (СД) (Herdman & Kamitsuru [Eds.], 2014)

СД 1. Неефективно прочистване на дихателните пътища поради:

- задържани бронхиални секрети;
- голямо количество продуциран мукус;
- наличие на инфекция;
- спазъм на дихателните пътища;
- неефективна кашлица.

СД 2. Риск от развитие на непоносимост към физическа активност поради:

- несъответствие между количеството снабдено кислород и нуждите на организма;
- белодробна екзацербация;
- неразпознаване на ранните признаци на обща отпадналост.

СД 3. Несъответствие между количеството приети калории и нуждите на организма поради:

- недостатъчно голям прием;
- увеличени потребности на организма;
- невъзможност за качествено храносмилане на консумираната храна;
- невъзможност нутриентите да се абсорбират в ГИТ.

СД 4. Риск от дехидратация поради:

- недостатъчно голям прием на течности;
- увеличени загуби на течности.

СД 5. Риск от неефективен контрол върху здравословното състояние поради:

- липса на достатъчно знания;
- липса на достатъчно финансови ресурси;
- комплексен лечебен план;
- нередовно полагане на грижи от страна на болногледача;
- нужда от множество болногледачи;
- проблеми в семейството.

СД 6. Неспазване на изготвения лечебен план поради:

- нередовно полагане на грижи;
- комплексността на терапевтичния режим;
- голямата продължителност на лечението;
- финансови затруднения.

СД 7. Неефективни техники за преодоляване на трудни ситуации поради:

- неправилна оценка на заплахата;
- липса на самоконтрол;
- липса на група на взаимопомощ;
- неподходящи източници на информация;

- неефективни техники за справяне със стреса;
- криза по време на съзряването.

СД 8. Проблеми при изпълнение на очакваната от околните социална роля поради:

- недостатъчно добра подготовка;
- депресия;
- неефективни стратегии за справяне с тежки ситуации;
- чести отсъствия от училище.

СД 9. Нарушено възприятие за тялото поради:

- късен пубертет;
- променено функциониране на различните системи (миризливи изпращения, намалена издръжливост по време на физическа активност);
- наличие на гастростома;
- нарушен нутриционен статус.

СД 10. Риск от развитие на инфекция поради:

- неефективно прочистване на дихателните пътища;
- хронично възпаление на дихателните пътища;
- антибиотична резистентност.

4.3 Сестрински процедури:

- Информира родителите/настойниците при наличие на признаци на предстояща екзацербация. Те биват: персистираща кашлица, влажни хрипове, непоносимост към физическо натоварване, намален апетит, трудно наддаване на тегло, увеличена продукция на мукус и висока температура (СД 1, 6, 10);
- Аускултира белия дроб, за да определи колко са ефективни техниките за прочистване на дихателните пътища (СД 1, 2, 10);
- Провежда редовни срещи с родителите/настойниците с цел улесняване на комуникацията с останалите специалисти във връзка с лечебния план на пациента (СД 1-10);
- Проследява развитието на детето и осигурява емоционална и социална подкрепа (СД 1-10);
- Предостави информация на определена група от училищния персонал относно кистичната фиброза. Обучи ги в разпознаването на симптоми на респираторен дистрес или на коремна болка. Разбират кога трябва да направят промени в училищната среда, евентуални - и в училищния график (СД 1, 4, 5, 6, 10);
- Обучи определена група от училищния персонал в разпознаването на ранни признаци на респираторен дистрес. При наличие на такива, те информират медицинската сестра възможно най-бързо (СД 1, 10);
- Помага на преподавателите в проследяването на поносимостта към физическо натоварване. При необходимост се извършват промени в учебната програма спрямо нуждите на ученика (СД 1, 2, 4, 9);
- Осигурява време и място за почивка при умора или при обща отпадналост от страна на детето (СД 2, 4);

- Обучи определена група от училищния персонал в осигуряване на помощ в използването на различните системи за прочистване на дихателните пътища спрямо изготвения протокол (СД 1, 2, 10);
- Проследява състоянието на пациента с помощта на обучен училищен персонал и със следването на изготвения протокол (СД 1-4, 6, 10);
- Насочи пациента към допълнителни изследвания, за да се определи дали може да кандидатства за социални помощи. Определя се и необходимостта от промени в училищната среда (СД 1, 2, 7, 10);
- Улесни спазването на изготвения лечебен план (СД 1-4, 8-10):
 - Помогне в приоритизирането на здравните нужди, в съставянето на реалистични очаквани резултати от лечението и в поставянето на лечебни цели.
 - При определяне на постигнатите резултати включва ценностите и убежденията на пациента.
 - Проучи различни стратегии, с помощта на които да се реализират желаните цели.
 - Окуражава пациента да проследява прогреса си в процеса на постигане на желаните цели.
- Осигури обучителни материали на пациента за муковисцидоза (СД 1-4, 6, 10):
 - Прецени какви са знанията на детето относно кистичната фиброза: патофизиология на заболяването, техники за ефективна кашлица и контрол върху инфекциите.
 - Утвърди базисните познания за муковисцидозата и определи кои да са главните източници на информация за заболяването.
 - Обучи в техника за поддържане на правилна хигиена на ръцете.
 - Напомня на детето да винаги носи кърпички, в случай че произвежда по-голямо количество мукус.
 - Утвърди техниките за ефективна кашлица, които са научени в лечебното заведение.
- Училищният колектив проследява състоянието на пациента в учебно време. При наличие на признаци на респираторен дистрес или на коремна болка, преподавателите възможно най-бързо се свързват с медицинската сестра (СД 1, 3, 4, 6);
- Проследява приема на медикаменти спрямо изготвения лечебен план (СД 1, 5, 6);
- Заедно с пациента и неговите родители/настойници изготвя протоколи за прилагане на системи за прочистване на дихателните пътища (пулвенизатор, жилетка за високочестотно трептене на гръдния кош, устройство за улесняване на кашлицата) (СД 1, 5, 6);
- Обучи пациента в правилен прием на медикаменти в инхалационна или в орална форма, както и приложението им през гастростомата (СД 1, 5, 6);
- Обсъди употребата на различни билки и на друго алтернативно лечение и взаимодействието му с назначените медикаменти (СД 1, 5, 6);
- Проследява дали пациента спазва изготвения лечебен план. При наличие на затруднения, помага в тяхното преодоляване (СД 1, 5, 6);
- Проследява хранителния прием на пациента (СД 1, 3, 4, 5, 9, 10):
 - Определи енергийните потребности на пациента и помогне в спазването на препоръките, изготвени от диетолога.
 - Определи как може да обогати или промени хранителните

продукти, които се предлагат в училищната столова, за да предоставя необходимото количество калории.

-Обсъди техники за увеличаване на приема на течности в училище.

-Окуражава приемането на достатъчно количество течности дневно с цел намаляване на вискозитетът на секретите.

-Определи какво е влиянието на вярванията и обичаите на пациента върху спазването на изготвения хранителен режим.

-Заедно с пациента и болногледача определят какви изключения може да си позволи детето от хранителния режим.

-Помогне на семейството да адаптират ежедневието си към лечебния план на пациента.

-Насочва вниманието на пациента към силните страни от характера му вместо да акцентира здравословното му състояние.

-Изготви различни стратегии за овладяване на екзацербациите.

-При нужда от промени, насърчава пациента и неговият болногледач да ги споделя.

-Насърчава пациента и семейството му да създадат и поддържат помощна група.

-Насърчава пациента и семейството му да кандидатстват за социални помощи.

- Помогне на пациента да се приспособи към живота с кистична фиброза във връзка със самото заболяване и назначеното лечение (СД 5-9):

-Помогне на детето в извършването на обективна оценка на здравословното състояние.

-Помогне на детето да определи кои са силните черти характера му. То е наясно с предизвикателствата, пред които ще се изправи във връзка със здравословното си състояние.

-Обсъди алтернативни техники за овладяване на стреса и на пристъпите на ярост.

-Оцени възможността на пациента да взема решения и да осъзнава последствията от тях.

-Предостави нови техники за решаване на проблеми, справяне с трудни ситуации и поставяне на цели.

-Насърчава пациента да се вижда като компетентно лице и способно да постига целите си.

-Помогне в определяне на ефекта, който има муковисцидозата върху вижданията на околните за пациента.

-Проследява за признаци на социална изолация и на самокритичност.

-Окуражава самостоятелното полагане на грижи във връзка със здравословното състояние. Пациентът знае как да _____ (приема лекарствата си, избира хранителни си продукти, поддържа адекватен прием на калории и течности всеки ден, се грижи за куче-асистент, търси помощ от преподавателите и съучениците, взема решение в трудни ситуации).

- Насърчава пациента на кашля често в учебно време, за да се освобождава по-лесно от излишното количество мукус (СД 1, 10).

4.4 Очаквани резултати от страна на ученика

За да може резултатите да са сравними, към всяка точка добавете:

-броят дни от седмицата

или

-какъв процент от времето през даден ден

или

- специфична дата.

- Намали броя на острите дихателни инфекции от ____ на ____ за една учебна година (СД 1, 10);
- Мие си ръцете всеки път преди хранене, след използване на тоалетните помещения и след премахване на излишното количество мукус от дихателните пътища (СД 1, 10);
- С помощта на извършени промени в училищната среда, увеличи посещаемостта в училище от ____ на ____% за една учебна година (СД 1-4, 8, 10);
- Разпознава и овладява ранните признаци на обща отпадналост с цел увеличаване на издръжливостта към физическа активност от ____ на ____% (СД 2, 8);
- Преди всяко хранене приема панкреасни ензими (СД 3, 6);
- Поддържа ръст и тегло ≥ 50 персентил за съответната възраст от ____ до ____ дни от съответната учебна година (СД 3, 9);
- Ежедневно поддържа адекватен прием на течности в училище (СД 1, 3, 4, 6, 10);
- Прилага в действие научените умения за справяне в трудни ситуации през ____ от ____ учебни дни всяка седмица (СД 7);
- Прилага самостоятелно назначените медикаменти в училище в ____% от времето. Всичко е в съответствие с училищната политика (СД 1, 5, 6, 8);
- Участва в поставянето на цели, които да постигне с помощта на лечебния план. Проследява прогреса си веднъж седмично (СД 1-4, 6, 10);
- Внимателно прилага уменията, които е научил във връзка с полагане на грижи за здравословното си състояние (наименуване на дейността) (СД 2, 3, 4, 6, 7);
- Следва изготвения лечебен план в учебно време (СД 1, 6);
- При признаци на инфекция или на евентуална екзацербация, информира медицинската сестра или обучен училищен персонал възможно най-бързо (СД 1, 6, 10).

5. Встъпителен индивидуален здравен план

Ако дете с кистична фиброза започне учебните си занятия за първи път или ги възобнови след прекаран здравословен инцидент, медицинската сестра трябва да го разпита обстойно. Целта на този план е да:

- предостави основни точки, по които да се разпита ученикът;
- се постави точна диагноза;
- се извършат необходимите сестрински процедури;
- се дадат необходимите съвети на ученика.

Встъпителен индивидуален здравен план

Три имена: _____

Адрес: _____

Дата на раждане: _____ Телефон: _____

Родители/Настойници: _____

Училище: _____ Клас: _____

Личен лекар: _____ МКБ: _____

Индивидуален здравен план (дата) _____

План за деца със специални нужди (дата) _____

План при спешен случай (дата) _____

Диагноза:

Кистична фиброза.

Сестрински преглед :

- Резултати от генетично тестване, ако са налични.
- Поставена диагноза на панкреасна недостатъчност или на засягане на черния дроб.
- Диагностицирани придружаващи заболявания като бронхиална астма, CFRD или GER.
- Брой здравни работници, ангажирани с лечението на кистичната фиброза.
- Среден брой дни, прекарани в болнична обстановка, годишно.
- Наличие на ресурси за осигуряване на оптимална грижа на пациента.
- Нужда от хранителни добавки или от допълнителни хранения в училищно време.
- Нужда от допълнително хранене през нощта (през назогастрална сонда или през гастростома).
- История за тежки усложнения като пневмоторакс, хемоптиза или DIOS.

Други: _____

Сестринска диагноза:

- Неефективно прочистване на дихателните пътища.
- Риск от развитие на инфекция.
- Неспазване на изготвения лечебен план.

Други: _____

Сестрински процедури:

- Проследява приема на медикаменти спрямо изготвения лечебен план.
- Осигури подходящ хранителен режим.
- Информира родителите/настойниците при ранни признаци на екзацербация. Те биват: персистираща кашлица, влажни хрипове, непоносимост към физическо натоварване, намален апетит, трудно наддаване на тегло, увеличена продукция на мукус и висока температура.
- Обучи определена група от училищния персонал в разпознаването на ранни признаци на респираторен дистрес. При наличие на такива, те информират медицинската сестра възможно най-бързо.
- Насърчава пациента да се вижда като компетентно лице и способно да постига целите си. Той може да разпознава ранните признаци на респираторен дистрес, търси помощ от училищния колектив или от съучениците си при нужда и спазва изготвения лечебен план

Други: _____

Очаквани резултати от страна на ученика:

Мие си ръцете всеки път преди хранене, след използване на тоалетните помещения и след премахване на излишното количество мукус от дихателните пътища.

Ежедневно поддържа адекватен прием на течности в училище.

Участва в изготвянето на цели, които да постигне с помощта на лечебния план, Проследява прогреса си веднъж седмични,

Преди всяко хранене приема панкреасни ензими в съответствие с изготвения лечебен план, както и с училищната политика.

При признаци на инфекция или на екзацербация, информира медицинската сестра или обучен училищен персонал възможно най-бързо.

Други: _____

Планът е подготвен от: _____

Дата: _____

6. Клиничен случай

Рейчъл е 11-годишна ученичка от основно училище. От изпитите има изкаран среден успех. Последния срок е пропуснала 16 учебни дни във връзка с усложнения на кистичната фиброза. През последната учебна година е развила 5 остри респираторни инфекции, а само този срок - 3. При физическо натоварване се уморява лесно. За възрастта си е с нисък риск (35 персентил за ръста и 25 персентил за теглото) - външният ѝ вид не отговаря на възрастта ѝ. Преди всяко хранене трябва да приема таблетки с панкреасни ензими, но често забравя да ги вземе от училищния лекарски кабинет. За белодробното засягане в училище приема медикаменти веднъж седмично. Рейчъл няма братя или сестри, нито други роднини от първи ред с изключение на родителите си. С майка си живее в жилище, финансиран от страната. Не живее на такова разстояние, което да позволи използването на безплатен училищен транспорт (автобус). Отскоро госпожица Бърк е безработна и трудно заплаща необходимите висококалорични хранителни продукти и добавки. Наскоро е кандидатствала за социални помощи, които да покрият медицинските разноски, осигурен от страната, и наскоро е получила разрешение. От 2 седмици насам детето е хоспитализирано с *Pseudomonas aeruginosa* белодробна инфекция. По време на престоя на момичето ѝ е поставена гастростома, през която се въвеждат хранителни вещества нощно време. Лекуващият пулмолог помоли в училище всяка седмица пациентът да бъде претеглено.

Анамнеза	Сестринска диагноза	Сестрински процедури	Очаквани резултати от страна на ученика
Рейчъл се храни отскоро с гастростома през нощта. Майката купува висококалорични храни и	Несъответствие между количеството приети калории и нуждите на организма - по-малко количество приети	Определи хранителните потребности на пациента: <ul style="list-style-type: none">• Заедно с Рейчъл, родителите ѝ и диетолог, определят кои	Преди всяко хранене приема панкреасни ензими. Ежедневно поддържа

<p>напитки, които да консумира момичето в училище.</p> <p>Наскоро получи одобрение за социални помощи във връзка с медицинските разходи на детето.</p> <p>При последната си хоспитализация е установено, че е отслабнала с 1.36 кг и че е пораснала на височина с 0.64 см.</p>	<p>калории.</p>	<p>хранителни продукти съдържат голямо количество калории и са подходящи за консумация.</p> <ul style="list-style-type: none"> Обсъдят техники за увеличаване на приема на течностите в училище. 	<p>адекватен прием на течности в училище.</p>
<p>Знае как да използва инхалатора си, но понякога се нуждае от помощ.</p> <p>Веднъж дневно трябва да използва своя пулверизатор, заедно с жилетка за високочестотни трептения на гръдния кош и устройство за улесняване на кашлицата.</p>	<p>Неефективно прочистване на дихателните пътища.</p>	<p>Заедно с пациента и неговите родители/настойници помогне в изготвянето на протоколи за използването на системи за прочистване на дихателните пътища, които се прилагат по лекарско предписание.</p> <p>Насърчава пациента на кашля често в учебно време, за да се освобождава по-лесно от излишното количество мукус</p> <p>Осигури обучителни материали на пациента за кистична фиброза:</p> <ul style="list-style-type: none"> Обучи в техника за поддържане на правилна хигиена на ръцете. Напомня на детето да носи носни кърпички, в случай че отделя по-голямо количество мукус. Насърчава приемането на достатъчно количество течности дневно, за да се намали вискозитетът на секретите. Обучи определена група от училищния персонал в разпознаването на ранни признаци на респираторен дистрес. При наличие на такива, те информират медицинската сестра възможно най-бързо. 	<p>Намали броя на острите дихателни инфекции от 5 на 4 за една учебна година.</p> <p>Мие си ръцете всеки път преди хранене, след използване на тоалетните помещения и след премахване на излишното количество мукус от дихателните пътища.</p> <p>Следва изготвения лечебен план в учебно време.</p> <p>Участва в поставянето на цели, които да постигне с помощта на лечебния план. Проследява прогреса си веднъж седмично.</p>
<p>Лесно се уморява при физическо натоварване.</p>	<p>Риск от развитие на непоносимост към физическа активност.</p>	<p>Помага на преподавателите в проследяване на поносимостта към физическо натоварване. При</p>	<p>Разпознава и овладява ранните признаци на обща отпадналост с цел</p>

		<p>необходимост се извършват промени в учебната програма спрямо нуждите на пациента.</p> <p>Помогне на пациента да се адаптира към живота с кистична фиброза във връзка със самото заболяване и назначеното лечение:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Окуражава самостоятелното полагане на грижи във връзка със здравословното си състояние. • Проследява издръжливостта си, за да избегне умора. 	<p>увеличаване на издръжливостта към физическа активност от _____ на _____% през учебната година.</p>
--	--	--	---

Сегашно състояние и нужди:

- В този клиничен случай пациентът няма Индивидуален здравен план, но ако трябва да бъде изготвен - този план може да бъде използван.
- Рейчъл е 11-годишна ученичка, при която е поставена диагноза кистична фиброза на 6-месечна възраст. Ежегодно пропуска 12-16 учебни дни. По време на последния болничен престой ѝ е поставен гастростомен бутон, за да се подобри хранителния статус на момичето с помощта на допълнителни хранения през нощта. Нуждае се от пулверизатор, жилетка за високочестотни трептения на гръдния кош и медикаменти и устройства, които улесняват кашлицата - нуждае се от всичко изброено в учебно време. Трябва да ѝ се напомня да приема панкреасни ензими преди всяко хранене.
- Сестринските процедури са необходими в грижите за пациента. Здравословното състояние на детето изисква чести прегледи и консултации с медицински специалисти, както и непрекъснат контакт с училищния колектив и с родителите. Изготвеният Индивидуален здравен план може да се открие в училищния медицински кабинет. Документираните извършени сестрински процедури са около 20 часа месечно. Няма нужда от изготвянето на план за обучение в извънучебни условия.

7. План за деца със специални нужди

План за деца със специални нужди

Проблем	Промени в училищната среда	Отговорни лица
Пропуснато учебно време във връзка с	<ul style="list-style-type: none"> • Издава се разрешение на Рейчъл да приема самостоятелно преди хранене панкреасни ензими. 	<ul style="list-style-type: none"> • Медицинска сестра;

<p>основното заболяване и лечението.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Разработеният Индивидуален здравен план предоставя допълнителни детайли във връзка със здравните грижи за пациента. • Детето има позволенията да носи в училище високоенергийни закуски. Може да ги консумира в класната стая, когато изпитва нужда. • По време на часовете може да седи до определена група ученици и да се консултира с тях относно пропуснатия учебен материал • Цели се момичето да разбере основната концепция на преподавания материал. • Определя се място, на което да се предават домашните работи, в случай че Рейчъл отсъства от училище във връзка със здравословното си състояние. • Ако пропусне ≥ 3 учебни дни, пропуснатият материал може да се преподава на Рейчъл и по време на голямото междучасие. • Изготвят се напътствия за изучаването на учебните предмети, за да може момичето бързо да навакса изпуснатия материал (когато ѝ позволява здравословно състояние). • При наличие на кашличен епизод по време на изпит, прави се пауза до подобряване на общото състояние на пациента. След като се подобри, изпитът може да се възобнови. 	<ul style="list-style-type: none"> • Преподавател; • Директор.
<p>Предразположеност към развитие на инфекции.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • След получено разрешението от семейството на пациента, изпраща се писмо до родителите на съучениците на Рейчъл, в което е описана училищната политика за деца със здравословен проблем и се иска съдействието на връстниците. • Рейчъл носи навсякъде със себе си дезинфектант за ръце. • При наличие на епидемия или когато поне 10% от учениците отсъстват във връзка с инфекциозно заболяване се информира семейството на детето възможно най-бързо. В такъв случай пациентът има право да избере между обучение в училище или в домашни условия. • Преди началото на учебните занятия, повърхностите се почистват с антимикуробен разтвор. • При разпределение на учениците по чиновете се избягва поставянето на девойката до деца с хронично заболяване. • Обучава се определена група от училищния персонал в техники за ограничаване на разпространението на преносими заболявания. • Осигурява се неограничен достъп до тоалетните помещения, използвани от училищния персонал. 	<ul style="list-style-type: none"> • Преподаватели; • Медицинска сестра; • Директор.
<p>Лесно се уморява при физическо натоварване.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Рейчъл може да намали физическата си активност в училище, включително и по време на часовете по спорт. • Ако е отсъствала ≥ 3 дни от училище, Рейчъл може да приключи училище по-рано - в 14:00, в рамките на седмицата от възобновяване на учебните си дейности. • Осигурен е транспорт от и до училище. 	<ul style="list-style-type: none"> • Медицинска сестра; • Преподаватели. <p>(При възможност за ранно освобождаване от учебни занятия, може да се осигури транспорт до дома.)</p>

8. План при спешен случай

Пациентът в този случай не се нуждае от План при спешен случай. Тази примерна бланка може да се използва и за други ученици.

Обикновено не е нужно изготвянето на специфичен План при спешен случай за деца с муковисцидоза. Въпреки че усложнения се срещат рядко, възможно е да възникнат: пневмоторакс, хемоптиза и DIOS. Тези случаи изискват незабавна намеса. Училищният колектив трябва да е обучен в разпознаването на остър респираторен дистрес, голямо количество кръв в отделените храчки и остра коремна болка. При данни за такива, трябва да се звънне незабавно на 112.

План при спешен случай

Три имена: _____

Адрес: _____

Дата на раждане: _____ Телефон: _____

Родители/Настойници: _____

Училище: _____ Клас: _____

Личен лекар: _____ МКБ: _____

Индивидуален здравен план (дата) _____

План за деца със специални нужди (дата) _____

План при спешен случай (дата) _____

Диагноза:

Кистична фиброза.

Ако видите това:

Остър респираторен дистрес (да се опише клиничната картина при конкретния пациент).

Направете това:

- Останете заедно с пациента.
- При наличие на назначена терапия я приложете.
- Свържете се със 112.
- Информирайте медицинската сестра.
- Информирайте майката.

Отделяне на кръвенисти храчки (да се опише клиничната картина при конкретния пациент).

- Останете заедно с пациента.
- Свържете се със 112.
- Информирайте медицинската сестра.
- Информирайте майката.

Симптоми на DIOS:

- Тежест на симптомите.
- Коремни крампи.
- Подуване на корема.
- Гадене и/или повръщане.
- Анамнеза за наличие на твърди изпражнения

- Останете заедно с пациента.
- Информирайте медицинската сестра (тя ще се свърже с майката).
- Ако не можете да се свържете нито с медицинската сестра, нито с майката, а симптомите прогресират и има риск от развитие на тежки усложнения -

и/или запек в скоро време.	свържете се със 112.
Друго _____	
Изготвен от м.с. _____	
Подпис _____	Дата _____
<i>Планът за спешен случай е изготвен със съдействието на медицински лица, за да бъде възможно най-точен и полезен. Въпреки това, той не може да замести преценката, която може да даде лекар/медицинска сестра на мястото на инцидента. Не предоставя еднотипен терапевтичен подход - всеки ученик има индивидуално изготвен план.</i>	

Превод: д-р Красимира Великова