



**PRAVILNA IN VARNA UPORABA ZDRAVIL
PRI BOLNIKIH S CISTIČNO FIBROZO**

priročnik

Slavka Grmek Ugovšek
v sodelovanju z
Natašo Henigman in
Dragico Iskrenovič

***PRAVILNA IN VARNA UPORABA ZDRAVIL
PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO***
priročnik

Izdajatelj:

DRUŠTVO ZA CISTIČNO FIBROZO SLOVENIJE
CYSTIC FIBROSIS ASSOCIATION OF SLOVENIA



Izdajo priročnika je omogočil:

ZAVOD ZA ZDRAVSTVENO ZAVAROVANJE SLOVENIJE



PRAVILNA IN VARNA UPORABA ZDRAVIL PRI BOLNIKI S CISTIČNO FIBROZO

© 2010, Društvo za cistično fibrozo Slovenije

Uredniki: Slavka Grmek Ugovšek, Mauro Hrvatini,
Uroš Sajko

Strokovne recenzentke: Andreja Borinc Beden,
Barbara Salobir, Majda Oštir, Marija Špelič

Avtorica: Slavka Grmek Ugovšek v sodelovanju
z Natašo Henigman in Dragico Iskrenovič

Jezikovni pregled: Nataša Henigman

Ilustratorica: Anka Koželj Švigelj

Oblikovanje: Andrej Bajt

Izdajatelj: Društvo za cistično fibrozo Slovenije

Tisk: Tiskarna Repovž d.o.o.

Naklada: 500 izvodov

Ljubljana, september 2010

Izdajo priročnika je omogočil Zavod za
zdravstveno zavarovanje Slovenije.

Ta priročnik je zasnovan tako, da daje navodila bolnikom s cistično fibrozo, kako pravilno in varno jemati zdravila, ki so potrebna za zdravljenje cistične fibroze. Osredotočen je predvsem na pravilno zdravljenje z inhalacijskimi zdravili, ki ključno vplivajo na kvaliteto življenja in potek bolezni. Osnovni namen priročnika je opozoriti na odgovorno ravnanje z zdravili, saj gre za naše zdravje. Nepravilna uporaba zdravil ne pomeni le višjih stroškov v zdravstvenem sistemu, temveč tudi večje tveganje za nastanek škodljivih in neželenih stranskih učinkov zdravil, še zlasti, ker bolniki s cistično fibrozo jemljejo hkrati več zdravil. Cilj priročnika je, bolnike informirati o pravilni in varni uporabi zdravil v skladu z navodili za uporabo. To pomembno prispeva k uspešnejšemu zdravljenju bolezni in izboljšanju kakovosti življenja.

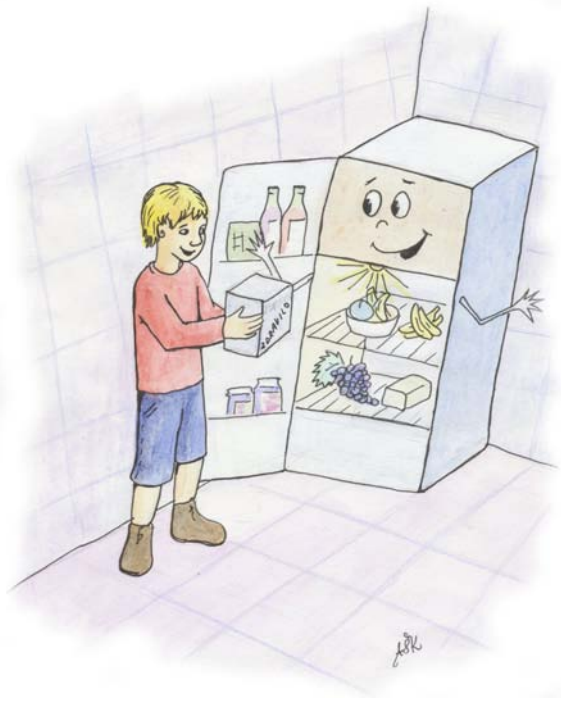
***Odgovorno z zdravili.
Za vaše zdravje gre.***



Vloga bolnika

V skladu s sodobnimi priporočili imamo državljani vse večjo odgovornost za skrb za lastno zdravje, s tem pa tudi vse večjo aktivno vlogo pri soodločanju o zdravljenju. Tako ima bolnik pomembno vlogo v komunikaciji med vsemi, ki sodelujejo pri njegovem zdravljenju. Medsebojni odnos med bolnikom, zdravnikom in drugimi zdravstvenimi strokovnjaki naj temelji na zaupanju. Le tako bo mogoča pravilna izbira in jemanje zdravila, ki ga predpiše zdravnik. To vključuje tudi poznavanje bolnikove trenutne terapije in njegove pretekle izkušnje z zdravili, zato je pomembna celostna obravnava bolnika, pri kateri sodeluje celotna zdravstvena ekipa. Tako lahko različni specialisti, ki bolniku predpisujejo zdravila, poznajo vso bolnikovo terapijo in se pri predpisovanju zdravil izognejo neželenemu medsebojnemu delovanju zdravil oz. ga preprečijo. Ko zdravnik bolniku predpiše novo zdravilo, je pomembno, da mu razumljivo razloži namen zdravila in opiše pravilen način jemanja. Bolnik pa tudi sam prebere navodila, ki so priložena zdravilu in se po potrebi še enkrat posvetuje glede pravilnega in varnega jemanja zdravila z zdravnikom.



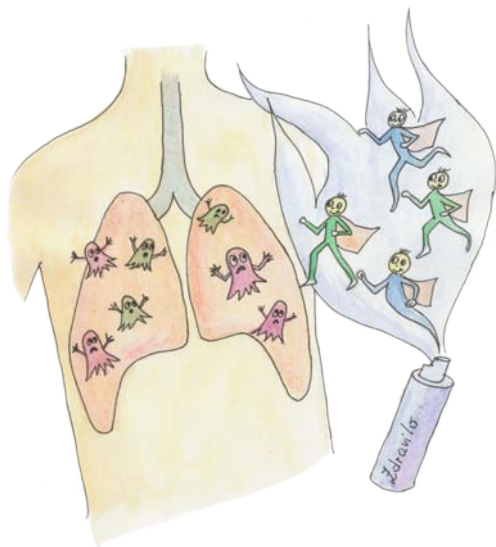


Zdravila, ki jim je potekla uporabnost, ali pa so postala zaradi drugih dejavnikov neuporabna, je treba strokovno uničiti. Nekatere lekarne sprejemajo taka zdravila, sicer jih je treba odnesti v zbirališče nevarnih odpadkov. Glede razporeda zbiranja odpadnih zdravil se pozanimajte pri lokalnem komunalnem podjetju.

Varno jemanje zdravil in njihovo shranjevanje

Zelo pomembni sta varno jemanje zdravil in pravilno shranjevanje. Varno jemanje zdravil se zagotovi s pravilnimi odmerki, časovnimi razmiki in zaporedjem jemanja zdravil glede na ostala zdravila in glede na obroke hrane. Ključnega pomena je tudi pravilno shranjevanje zdravil nedosegljivo otrokom in nerazsodnim osebam ter na način, ki je opisan v vsakem navodilu za uporabo. Na splošno velja, da se zdravila shranjujejo pri sobni temperaturi, zaščitena pred svetlobo in vlago. Za nekatera zdravila so potrebni posebni pogoji shranjevanja in jih je treba obvezno hraniti v hladilniku. Bolniki s cistično fibrozo zaužijejo veliko zdravil za zdravljenje bolezni, zato je priporočljivo, da si vodijo poseben dnevnik jemanja, kamor sproti beležijo vsak vzeti odmerek zdravila in morebitna opažanja. Bolnik ne sme samovoljno spreminjati odmerkov ali prekiniti zdravljenja brez predhodnega posveta z zdravnikom. Nagla prekinitev jemanja nekaterih zdravil lahko vodi k neposrednim škodljivim posledicam.

KAJ JE CISTIČNA FIBROZA IN KAKO JO ZDRAVIMO?



Cistična fibroza je genetska bolezen, ki se izrazi pri otroku, če prejme po en okvarjen CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) gen od obeh staršev. Osnovna okvara pri cistični fibrozi je moteno prehajanje natrijevih in klorovih ionov v celicah povrhnjice, ki prekriva zunanje in notranje površine organov. To vodi v moteno delovanje pljuč, trebušne slinavke, prebavil in reproduktivnih organov.

Cistična fibroza je bila prvotno opisana leta 1938 kot izključno prebavna bolezen, ki je povzročala zgodnjo smrtnost pri dojenčkih zaradi izjemne podhranjenosti, še preden so se razvili znaki boleznih dihal. Obdukcija trebušne slinavke je pokazala polno majhnih luknjic (cist) in brazgotinic (fibroz), zato so bolezen najprej poimenovali »cistična fibroza trebušne slinavke«. Kasneje so spoznali in opisali tudi prizadetost pljuč, v katerih zaradi relativnega pomanjkanja vode v sluznici dihalnih poti nastaja gosta, vlecljiva, lepljiva sluz. Po njej so bolezen poimenovali tudi "mukoviscidoza". Učinkovito odstranjevanje te sluzi z migetalkami sluznice, t.i. mukociliarno čiščenje, je močno oslajljeno. S tem je, podobno kot pri boleznih, pri katerih je zaradi genetske motnje primarno oslajljeno delovanje migetalk, okrnjen mukociliarni čistilec. Prav okvarjen mukociliarni čistilec pa ustvarja ugodne razmere za pljučne okužbe. Pojavljati se začnejo že zelo zgodaj in preidejo v kronične oblike. Zaradi zastajanja goste sluzi in gnoja se ob tem še dodatno okvarijo migetalki, pride do poškodb in razširitev dihalnih poti (bronhiektazij), mašitev dihalnih poti s sluzjo in gnojem ter dihalne odpovedi.

Z zdravljenjem bolezenske podhranjenosti, pljučne prizadetosti ter nadzorom nad preprečevanjem okužb s higienskimi ukrepi se lahko bistveno izboljša kvaliteta življenja in potek bolezni. Za čimboljši potek bolezni je seveda po priporočilih zdravnikov treba zdraviti tudi vse morebitne pridružene bolezni, značilne za cistično fibrozo, kot npr. sladkorno bolezen, redko prizadetost jeter, pogosto osteoporozo in nosne polipe.

Vzrok bolezenske podhranjenosti je pri bolnikih s cistično fibrozo okvarjena prebava hranil v prebavilih in okvarjena ali nepopolna absorpcija hranil v črevesju zaradi motenega delovanja trebušne slinavke, ki ne izloča dovolj prebavnih encimov. Ker se hranilne snovi ne morejo v zadostni meri vsrkati v kri, se bolniki ne morejo tako rediti kot drugi, zaostanejo za vrstniki v telesni teži in višini, slabša prehranjenost pa lahko vpliva na poslabšanje delovanja pljuč in obrambno sposobnost. Za zdravljenje nezadostnega delovanja trebušne slinavke se tako uporabljajo kapsule, ki vsebujejo prebavne encime amilazo, lipazo in proteazo prašičjega izvora za razgradnjo ogljikovih hidratov, maščob in beljakovin. Odmerki encimov se jemljejo ob vsakem obroku in prilagajajo glede na potrebe bolnika v dogovoru z zdravnikom.

Samo z nadomeščanjem prebavnih encimov, ki jih mora bolnik brez prekinitve jemati vse življenje, ne uspemo preprečiti bolezenske podhranjenosti. Pri prehrani bolnika s cistično fibrozo so potrebni tudi dodatki mineralov, maščobotopnih vitaminov, beljakovin in bistveno večji energijski vnos, ne samo zaradi slabše resorpcije hranil v prebavilih, ampak tudi zaradi večje porabe, ki nastane zaradi večjega napora pri dihanju, stalnega boja proti okužbam ter fizioterapije in športa.

Bolniki z napredovanimi pljučnimi težavami zelo kmalu potrebujejo 50 % do 60 % večji energijski vnos kot njihovi zdravi vrstniki. Velikokrat se žal zgodi, da z običajno hrano bolnik sploh ne more zagotoviti zadostnega vnosa hranil, zato so v zdravljenju bolezni nujno potrebni visokokalorični napitki, bogati z beljakovinami, vitamini in minerali.

Ko se pri cistični fibrozi pljučna bolezen še poslabša, lahko zaradi težavnejšega dihanja in vnetnih sprememb, ki so posledica kronične okužbe, nastopi ob pospešeni presnovi še anoreksija, kar dodatno otežuje ustrezno prehranjevanje. Podhranjenost je povezana z okvarjenim pljučnim delovanjem, zato je pomembno, da se skuša ohranjati predpisani indeks telesne mase. Če se ne uspe s prehrabnimi dodatki, je pri nekaterih bolnikih treba prehrano dodatno vnašati skozi nosno žrelno cevko v želodec, pri drugih pa celo preko gastroenterostome, kar lahko ustrezno usposobljeni starši izvajajo tudi na domu.

Najnovejše prehranske raziskave navajajo, da so vitamini, minerali in antioksidanti bistvenega pomena za zdravljenje cistične fibroze. Predvsem zato, ker gre pri tej bolezni za neprestana vnetja v pljučih, ki povzročajo okvare pljuč. Z zadostnim vnašanjem vitaminov, mineralov in antioksidantov se temu lahko pomembno izognemo. Vitamini A, D, E, K so topni v maščobah in se pri teh bolnikih zaradi malabsorpcije ne absorbirajo dovolj. Zato jih je nujno treba dodajati v prehrano. Na voljo je zdravilo AquaADEKs, ki vsebuje v maščobi topne vitamine in minerale ter zagotavlja, da se hitro absorbira tudi, če je oslABLJENO delovanje trebušne slinavke. Zdravilo vsebuje večje količine antioksidantov in je oblikovano za optimalno absorpcijo hranilnih snovi, topnih v maščobah. Dokazano je, da je pri zdravljenju cistične fibroze pomembno tudi uživanje esencialnih maščobnih kislin omega 3 in omega 6, ki jih bolniki prav tako vnašajo z ustreznimi živili ali s prehranskimi dodatki.

Pljučno prizadetost uspešno obvladujemo z inhalacijskim zdravljenjem, ki izboljšuje značilnosti sluzi in skupaj z respiratorno fizioterapijo pomembno izboljša mukociliarno čiščenje. To posredno preprečuje okužbe, ki so sicer reden spremljevalec bolezni in jih je treba zgodaj prepoznati in agresivno zdraviti. Za zdravljenje uporabljamo različne antibiotike glede na vrsto izoliranih bakterij iz sputuma ali aspirata žrela bolnika s cistično fibrozo. Antibiotike jemljejo bolniki peroralno (skozi usta), intravensko (v žilo) ali/in preko inhalacij (inhaliranje preko maske ali ustnika). Za preprečevanje okužb je izrednega pomena tudi osebna higiena in redno čiščenje vseh pripomočkov za inhalacije ter bivalnih prostorov.

PREPREČEVANJE ŠIRJENJA OKUŽB DIHAL:

Za bolnike s cistično fibrozo je pomembno upoštevanje enostavnih ukrepov, ki zmanjšujejo tveganje za okužbe. Izogibajte se zaprtih, slabo prezračevanih prostorov, varnostna razdalja od drugih naj bo vsaj 3 metre, pogosto si umivajte roke.



POMEMBNO - ČISTE ROKE

KDAJ SI UMIVAMO ROKE?

- po uporabi robca, po kihanju ali kašljanju
- pred jedjo in po njej
- pred uporabo toaletnih prostorov in po njej
- po vožnji z javnim prevoznim sredstvom
- pred odhodom z delovnega mesta, iz učilnic ali drugih javnih prostorov in po njem
- po vidni umazaniji

KAKO SI UMIVAMO ROKE?

- roke omočimo s toplo vodo
- s pritiskom na dozator naneseemo milo 1- do 2-krat
- umivamo med prsti, zapestje, podlaket
- milo dobro speremo s prstov navzdol
- pipo zapremo s papirnato brisačo ali komolcem
- roke dobro osušimo s papirnato brisačo

Priporočljivo je, da imajo bolniki s cistično fibrozo vedno pri sebi razkuževalne gele, katerih ponudba je zelo raznovrstna tudi na našem trgu, za primere, ko ni možno umivanje rok z milom in s tekočo vodo (sredstva javnega prevoza ipd.).

NE POZABITE – Preden se dotikate zdravil in opreme, si dobro umijte roke, da preprečite prenos povzročiteljev okužb. Površina, kjer pripravljate zdravila in pripomočke za inhaliranje, mora biti čista.

Razkuževanje opreme in pripomočkov za inhaliranje zdravil:

Bistvenega pomena je čiščenje in razkuževanje opreme ter pripomočkov za inhaliranje zdravil, ki so bili v stiku s sluznico (npr. nebulator) po navodilu proizvajalca. Najprej dele nebulatorja razstavimo in umijemo z vročo vodo. Če proizvajalec omogoča, lahko damo dele nebulatorja v pomivalni stroj ali steriliziramo v sterilizatorju (v sterilizator vlijemo destilirano vodo in steriliziramo 15 minut) ali 5 minut namakamo v 70-odstotnem alkoholu ali 30 minut v 3-odstotnem vodikovem peroksidu. Če za razkuževanje uporabljamo alkohol ali vodikov peroksid, vse dele nebulatorja dobro speremo s sterilno vodo. Ne uporabljamo vode iz pipe, temveč le sterilno vodo (destilirano vodo prekuhamo 5 minut), ki jo uporabimo le enkrat, nato jo zavržemo. Če razkužujemo s prekuhavanjem, potem delov nebulatorja ni treba spirati, temveč jih le osušimo na zraku. Damo jih na čisto površino, na svežo papirnato brisačo (za vsaj 4 ure), da se popolnoma osušijo in pokrijemo s suho brisačo. Vedno je treba zamenjati mokro papirnato brisačo s suho brisačo. Za razkuževanje opreme in pripomočkov ne uporabljajte kisa, ker ni dovolj močan, da bi uničil bakterije, ki se nahajajo v dihalnih poteh bolnikov s cistično fibrozo.

Opomba:

V primeru bolnišnične uporabe, če nebulator upravlja več bolnikov, so zahteve čiščenja nebulatorja višje. Dele nebulatorja je treba po vsaki končani uporabi sterilizirati pri 121 °C vsaj 20 minut, oziroma pri 134 °C vsaj 7 minut.

NE POZABITE – Večina mikroorganizmov raste v vlažnem okolju, zato je treba dele nebulatorja hraniti na suhi, čisti površini, pokriti s suho brisačo, da ne pride do vnosa mikrobov iz okolja.

ZDRAVLJENJE PLJUČNE PRIZADETOSTI Z ZDRAVILI V OBLIKI INHALACIJ:

ZAKAJ ZDRAVIMO CISTIČNO FIBROZO Z INHALACIJAMI?

Cistično fibrozo zdravimo z inhalacijami, da izboljšamo mukociliarni čistilec in tako izboljšamo tekočinske lastnosti sluzi. Poleg tega zdravljenje z inhalacijami omogoča, da zdravilo doseže le obolela dihala. Prednost inhalacij pri pljučnih boleznih je, da pride zdravilo naravnost v pljuča, kjer mora delovati učinkovina zdravila. Potreben je manjši odmerek zdravila, hitreje se vrška v tkivo in prične hitro delovati. Zaradi manjšega odmerka zdravila je manj stranskih učinkov.

ZDRAVILA ZA UPORABO INHALACIJSKE TERAPIJE:

Zdravilo	Indikacija	Generično ime	Doziranje
Antibiotiki	Okužbe z bakterijo <i>Pseudomonas aeruginosa</i> pri bolnikih s cistično fibrozo	Tobramicin	300 mg 2x dnevno
		Colistin	raztopina 1 mio enote v 3 ml NaCl 2x dnevno
		Aztreonam	75 mg 3x dnevno
	Okužbe s parazitom <i>Pneumocystis carinii</i> pri imunokompromitiranih bolnikih	Pentamidin*	300-600 mg 1x dnevno
Antimikotiki	Glivične okužbe v pljučih, pri imunokompromitiranih bolnikih	Amfotericin B*	5-10 mg 2x dnevno
Substance za redčenje sluzi	Pri bolnikih s cistično fibrozo	Dornaza alfa	2,5 mg 1x do 2x dnevno
		Hipertonična raztopina	4,5-odst. ali 7-odst. NaCl 4 ml 2x dnevno

* ni pripravljeno za inhalacijsko raztopino

Vir: povzeto po G. Grevers, P. Haidl, C. P. Bauer: Aerosol therapy with PARI inhalation devices, PARI GmbH, 2004.

Antibiotična zdravila v obliki inhalacij uporabljajte po navodilu proizvajalca, če zdravnik ne predpiše drugače. Običajno se uporabljajo 28 dni. Uvedba dodatnih ciklov zdravljenja po začetnem 28-dnevnem ciklu zdravljenja je odvisna od presoje zdravnika. Če je predpisan dodaten cikel zdravljenja, se med cikli zdravljenja priporoča vsaj 28-dnevno obdobje jemanja zdravila. Med odmerkoma zdravila tobramicin mora biti 12 ur presledka, med odmerki zdravila aztreonam pa vsaj 4-urni razmak. Preden znova začnete 28-dnevni cikel zdravljenja, mora miniti 28 dni brez uporabe zdravila.

POMEMBNO – OHRANJATI IZMENIČNI CIKLUS ZDRAVLJENJA

NE POZABITE – Antibiotično zdravilo uporabljajte, dokler vam zdravnik ne naroči drugače. Pri uporabi zdravila natančno upoštevajte zdravnikova navodila.



Kaj je in za kaj se uporablja?

- **DORNAZA ALFA (PULMOZYME®)**

Pulmozyme vsebuje zdravilno učinkovino dornazo alfa. Ta protein je podoben proteinu, ki se nahaja v telesu in se imenuje DNA-za. Pri bolnikih s cistično fibrozo prihaja v dihalih do zastajanja goste sluzi, kar zmanjšuje pljučno funkcijo in zvečuje tveganje za nastanek okužb v pljučih. Gnojni izločki vsebujejo veliko zunajceličnih DNA iz razpadlih levkocitov. Pulmozyme® deluje tako, da razgradi DNA, kar gosto sluz naredi bolj tekočo.

- **TOBRAMICIN (BRAMITOB®, TOBI®)**
- **COLISTIN (COLOMYCIN®)**
- **AZTREONAM (CAYSTON®)**

Tobramicin, colistin in aztreonam so antibiotična zdravila. Uporabljajo se za zdravljenje kroničnih okužb pljuč bolnikov s cistično fibrozo, ki jih povzroča bakterija *Pseudomonas aeruginosa*. Zdravilo se vdihava (inhalira). Tako pride antibiotik neposredno v pljuča, kjer deluje proti bakterijam, povzročiteljicam okužbe. Zdravilo uniči bakterije in pomaga izboljšati dihanje.

- **HIPERTONIČNA RAZTOPINA**

3-odstotna ali 4,5-odstotna ali 7-odstotna raztopina natrijevega klorida v dihalnih poteh zadržuje natrij in s tem tudi vodo. Tako se doseže večja vlažnost v gostem, lepljivem izločku dihal.

Vrstni red zdravljenja z zdravili v obliki inhalacij:

Zelo pomembno je časovno zaporedje inhalacijskih zdravil, ker je od tega odvisna stopnja absorpcije aerosola, učinkovitost zdravila in uspešnost zdravljenja, zato je treba upoštevati vrstni red zdravljenja.

- če je treba za zdravljenje cistične fibroze uporabljati zdravilo za širjenje bronhijev (bronhodilatatorje), bolnik najprej uporabi to zdravilo;
- potem inhalira hipertonično raztopino (3-odstotni ali 4,5-odstotni ali 7-odstotni NaCl);
- priporočljivo je, da počaka okoli 20 minut, nato naredi respiratorno fizioterapijo in izkašlja izmeček;
- najbolje je, da dornazo alfa (Pulmozyme®) inhalira sredi dneva, priporočljivo je vsaj 30 minut pred respiratorno fizioterapijo;
- nazadnje, če je treba za zdravljenje cistične fibroze uporabljati antibiotik, bolnik inhalira antibiotik (Bramitob® ali Tobi® ali Colomycin® ali Cayston®) vedno po opravljeni respiratorni fizioterapiji kot zadnje zdravilo. Antibiotik inhalira dvakrat dnevno po inhalaciji hipertonične raztopine NaCl in fizioterapiji. Antibiotika ne sme inhalirati po inhalaciji Pulmozyma, ker je v kombinaciji z njim antibiotik manj učinkovit.

Praktični nasveti za uporabo inhalacijske terapije:

Kako pravilno inhalirati?

- 1.) Pred vsako uporabo si najprej temeljito umijte roke z milom in vodo.
- 2.) V nebulator vlijte vsa količina predpisane zdravila.
- 3.) Na nebulator namestite ustnik ali masko. Uporaba ustnika se priporoča pri otrocih, ki so starejši od 5 let, ker tako pride v pljuča dvakrat več zdravila. Pri inhalaciji antibiotikov uporabljajte poseben filter (namestite ga na nebulator, kjer se izdiha), ki preprečuje kontaminacijo okoljskega zraka, ker pridejo pri izdihu bakterije in antibiotiki v okolje in povzročajo razvoj multirezistentnih bakterij v okolici bolnika.
- 4.) Nato vključite inhalator.
- 5.) Preverite, ali iz ustnika prihaja stalna meglica.
- 6.) Namestite se v sproščen, sedeč ali stoječ položaj, da lahko normalno dihate.
- 7.) Dajte ustnik med zobe in na vrh jezika. Dihajte normalno, vendar le skozi usta. Ne pripirajte konca ustnika z jezikom. Najbolje je, če na nos namestite ščipalko, da res dihate samo skozi usta in tako zdravilo vdihnete čim globlje.
- 8.) Inhalirajte zdravilo, dokler ni vse zdravilo porabljeno (približno 15 minut oziroma pri e-Flowu 2 minuti). Drugačen pisk inhalatorja pomeni konec inhalacijske terapije. Nebulator odložite na določeno mesto.

Opozorilo:

Če vas kaj zmoti, če se morate odkašljati ali si odpočiti, vmes izključite inhalator, da se zdravilo **ne bo izgubljalo**. Ko ste pripravljeni za nadaljevanje uporabe, ga znova vključite.

Vzdrževanje nebulatorja:

Enkrat letno je treba dele nebulatorja menjati, v primeru okvare prej. Pri inhalaciji antibiotikov so filtri za enkratno uporabo. Pri e-Flowu je treba membrano menjati na približno 6 mesecev. Če inhalirate tudi antibiotik, je treba imeti dva kompleta nebulatorja in membrane za vsako zdravilo posebej, da se zdravila med seboj ne mešajo.

DEJAVNIKI, KI VPLIVAJO NA UČINKOVITOST INHALACIJ:

Na učinkovitost inhalacij vpliva več dejavnikov. Med najpomembnejšimi je pravilna izbira funkcionalno ustreznega inhalatorja. Pri izbiri inhalatorja je treba upoštevati navodila proizvajalca zdravila, ki skupaj z zdravilom priporoča tudi tip inhalatorja, za katerega je zdravilo registrirano. Le na tak način se zagotavi največja učinkovitost same učinkovine zdravila, ki bo prišla v pljuča v zadostni količini in na pravo mesto, tudi v periferne dele dihalnih poti. Velikost aerosolnih delcev, ki jih razpršijo funkcionalno ustrezni inhalatorji, je od 2-5 μm , za katere obstaja velika verjetnost, da bodo prišli do bronhijev. Zato je izrednega pomena, da uporabljate funkcionalno ustrezen, čeprav dražji inhalator, ki zagotavlja učinkovito uporabo zdravila in tako posredno pripomore k zmanjšanju stroškov v zdravstvenem sistemu, saj bo učinkovina zdravila v zadostni količini prišla na pravo mesto v pljučih.

Poleg časovnega zaporedja inhalacijskih zdravil je pomembna tudi tehnika vdihovanja zdravila ter uporaba ustnika in maske. Pri tem je treba paziti, da je bolnik v čim bolj vzravnem položaju. Pomemben je tudi način vzdrževanja in čiščenja pripomočkov ter razkuževanje rok in pripomočkov. Le s pravilno higieno, z ukrepi in upoštevanjem navodil strokovnega osebja lahko preprečimo dodatne okužbe, za katere so bolniki s cistično fibrozo in imunokompromitirani bolniki (bolniki, ki uživajo zdravila za zmanjšanje imunskega sistema) dosti bolj dovzetni kot drugi bolniki. Za te bolnike so lahko dodatne okužbe usodne, zato je izrednega pomena preprečevanje okužb.

Zdravilo je treba uporabiti z inhalatorjem PARI in s suhim, čistim nebulatorjem (e-Flow), ki ga je mogoče dobiti tudi v Sloveniji in je registriran za uporabo vseh vrst inhalacijskih antibiotikov, dornaze alfa, hipertoničnih raztopin za večkratno uporabo, vendar ga morate uporabljati izključno sami.



Kako uporabljati in kje shranjevati inhalacijska zdravila?

Zdravila v inhalatorju ne smete mešati ali redčiti z nobenim drugim zdravilom, ker lahko pride do neželenih sprememb zgradbe in delovanja učinkovin. Vedno upoštevajte navodila proizvajalca. Zdravilo (Pulmozyne®, Bramitob®, Tobi®, Colomycin®, Cayston®) in hipertonično raztopino za večkratno uporabo hranite v hladilniku. Najbolje je, da imate vsa navedena zdravila spravljena v posebnem delu hladilnika ali v posebni škatli, da bodo le-ta ločena od živil v hladilniku, še posebej od sadja in zelenjave, ki lahko začneta gniti. Seveda je zaradi shranjevanja zdravil nujna še večja čistoča hladilnika. Ampulo z zdravilom odprite tik pred uporabo, ponavadi pa je treba vse raztopine, ki jih inhalirate, iz hladilnika vzeti kakih 15 minut pred uporabo. Vso neporabljeno raztopino v ampuli morate takoj zavreči.

Z raztopino (običajno 7-odstotno) natrijevega klorida, ki jo bolniki dobijo v lekarni (najpogosteje v Univerzitetnem kliničnem centru Ljubljana) v stekleničkah po 100 ml, in je namenjena večkratni uporabi, je treba še posebej skrbno ravnati, da se izognemo možnim okužbam. Najbolj sterilno je, da gumijasto opno stekleničke prebodete s spike iglo za enkratno uporabo, ki jo dobite v lekarni, potem pa iz nje ob vsaki uporabi z brizgo izvlečete predpisano količino raztopine in zamašek spike igle takoj skrbno zaprete. Eno brizgo lahko uporabite največ dvakrat, zatem pa jo zavržete. Ko je steklenička natrijevega klorida enkrat odprta, jo lahko uporabljate največ 7 dni, preostanek pa zavržete, saj po tem obdobju raztopina lahko ni več sterilna in zato za bolnika nevarna.

KONTROLNI PREGLEDI PRI ZDRAVNIKU, SPREJEM V BOLNIŠNICO IN POTOVANJE:

Bolnik ali njegovi svojci morajo ob sprejemu v bolnišnico zdravnika seznaniti z vsemi zdravili, ki jih bolnik jemlje oziroma jih je jemal redno ali občasno v zadnjih treh mesecih oziroma od zadnjega zdravniškega pregleda. Najbolje je, da ima bolnik zdravila napisana kar v dnevniku jemanja in ga ima s seboj. To lahko zelo olajša pravilno zdravljenje. Pomembno je seznaniti zdravnika, če je bolnik preobčutljiv na kako zdravilo, oziroma so se pri njem pojavili kakšni neželeni učinki ob njegovi predhodni uporabi.



Bolnik naj ima s seboj zadostno količino predpisanih zdravil, ki jih redno jemlje. Ko gre na potovanje, naj ima pri sebi seznam zdravil, ki jih jemlje redno ali občasno ter ime in telefonsko številko svojega zdravnika. Priporočljivo je, da ima s seboj tudi zadnji zdravniški izvid, če bi moral v času potovanja obiskati zdravnika. Zelo dobro je, še zlasti, če potuje v tujino, da ima urejeno zavarovanje za zdravljenje v tujini in se informira, kje je najbližji center za cistično fibrozo ter kje je najbližja lekarna, če bi te storitve potreboval. Pomembno je, da zdravila med potovanjem niso izpostavljena neželenim učinkom, zato naj jih bolnik hrani v osebni prtljagi, če pa je potrebno shranjevanje na hladnem, pa naj jih ima v hladilni torbi. Če potuje z letalom in ima s seboj tudi zdravila v tekoči obliki, naj pred potovanjem preveri omejitve glede prenosa tekočin, saj so pravila zelo stroga in lahko varnostni organi količine tekočin, ki so večje od dovoljenih, odvzamejo. Zato je dobro, da ima s seboj zdravniško potrdilo (po možnosti tudi v angleškem jeziku) o jemanju teh zdravil, saj tako prepreči morebitne zaplete. Kolikor poznamo izkušnje drugih bolnikov s cistično fibrozo v Evropi, na ta način nimajo nikakršnih težav niti pri letalskih potovanjih izven Evropske unije.

Življenje s cistično fibrozo je velik izziv.

V društvu obstaja podpora za vas in vašo družino!

Člani v društvu vam pomagamo, da se vaša družina sooči z izzivi cistične fibroze. Pomagamo vam, da izobražujete sebe in vašo družino tudi o tem, zakaj so ti ukrepi bistvenega pomena za zdravje nekoga, ki oboleva za cistično fibrozo.

Delite svoja vprašanja ali skrbi z našim društvom. Društvo je dober vir za vprašanja o spremembah v vašem domu in šoli, ki vam lahko pomaga zmanjšati tveganje za okužbe in izboljšati kakovost življenja.



Več informacij lahko dobite tudi na spletni strani društva:
<http://www.drustvocf.si>
ali pri svojem zdravniku.