

# Primjena Međunarodne klasifikacije funkcioniranja, onesposobljenja i zdravlja kod cistične fibroze

---

Oršulić, Adrian

Undergraduate thesis / Završni rad

2022

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University North / Sveučilište Sjever**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:122:250807>

Rights / Prava: [In copyright](#) / [Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-08-03**



Repository / Repozitorij:

[University North Digital Repository](#)





**Sveučilište  
Sjever**

**Završni rad br. 142/FIZ/2022**

**Primjena Međunarodne klasifikacije funkcioniranja,  
onesposobljenja i zdravlja kod cistične fibroze**

**Adrian Oršulić, 3951/336**

Varaždin, rujan 2022. godine





**Sveučilište  
Sjever**

**Odjel Fizioterapija**

**Završni rad br. 142/FIZ/2022**

**Primjena Međunarodne klasifikacije funkcioniranja,  
onesposobljenja i zdravlja kod cistične fibroze**

**Student**

Adrian Oršulić, 3951/336

**Mentor**

doc. dr. sc. Manuela Filipec

Varaždin, rujan 2022. godine

# Prijava završnog rada

## Definiranje teme završnog rada i povjerenstva

|                             |  |         |                 |
|-----------------------------|--|---------|-----------------|
| ODJEL                       | Odjel za fizioterapiju   |         |                 |
| STUDIJ                      | preddiplomski stručni studij Fizioterapija   |         |                 |
| PRISTUPNIK                  | Adrian Oršulić   | JMBAG   | 0336039207      |
| DATUM                       | 24.08.2022.  | KOLEGIJ | Fizioterapija I |
| NASLOV RADA                 | Primjena Međunarodne klasifikacije funkcioniranja, onesposobljenja i zdravlja kod cistične fibroze       |         |                 |
| NASLOV RADA NA ENGL. JEZIKU | Application of the International Classification of Functioning, Disability and Health in cystic fibrosis |         |                 |
| MENTOR                      | Manuela Filipec  | ZVANJE  | doc. dr. sc.    |
| ČLANOVI POVJERENSTVA        | 1. Anica Kuzmić, mag. physioth., predsjednik   |         |                 |
|                             | 2. doc. dr. sc. Manuela Filipec, mentor  |         |                 |
|                             | 3. Jasminka Potočnjak, mag. physioth., član  |         |                 |
|                             | 4. doc. dr. sc. Željko Jeleč, zamjenski član   |         |                 |
|                             | 5.   |         |                 |

## Zadatak završnog rada

|      |   |
|------|---|
| BROJ | 142/FIZ/2022  |
| OPIS | <p>Međunarodna klasifikacija funkcioniranja, onesposobljenja i zdravlja jest klasifikacija osmišljena od strane Svjetske zdravstvene organizacije. U fizioterapiji se primjenjuje kao statistički instrument, istraživački instrument, klinički instrument, kao instrument socijalne politike i obrazovni instrument. Cistična fibroza je oboljenje koje se nasljeđuje autosomno recesivno i jedna je od najčešćih nasljednih bolesti koja zahvaća više sustava ljudskog organizma: dišni sustav, probavni sustav te reproduktivni sustav.</p> <p>Cilj rada je prikazati ulogu fizioterapeuta kod osobe sa cističnom fibrozom kroz primjenu Međunarodne klasifikacije funkcioniranja, onesposobljenja i zdravlja.</p> |

ZADATAK URUČEN

01.09.2022.



POTPIS MENTORA

M. Filipec

## **Zahvala**

Zahvaljujem se mentorici Manueli Filipec na savjetima i pomoći u izradi završnog rada, te svim ostalim profesorima, asistentima, mentorima i gostujućim predavačima na prenesenom znanju tijekom cijelog studija.

Zahvaljujem se i svojim roditeljima i bratu, koji su mi omogućili studiranje i pomogli da savladam sve prepreke koje su pred mene postavljene. Njihova nesebična pomoć i podrška su me potaknuli da na vrijeme i s voljom završim studij.

Hvala i svim ostalim članovima moje obitelji koji su mi bili podrška, kao i kolegama i prijateljima koji su ovo studiranje učinili nezaboravnim.

Svima od srca još jedno veliko hvala.

## **Sažetak:**

Međunarodna klasifikacija funkcioniranja, onesposobljenja i zdravlja (MKF) jest klasifikacija osmišljena od strane Svjetske zdravstvene organizacije (SZO). Prevedena je i prilagođena brojnim jezicima svijeta kako bi primjena bila što proširenija i jednostavnija. Glavni cilj jest ostvarivanje jedinstvenog i standardnog jezika, također i okvira za opisivanje zdravlja i stanja povezanih sa zdravljem. MKF se sastoji od domena i ti domeni se mogu promatrati kao domeni zdravstva i domeni povezani sa zdravstvom. U fizioterapiji se primjenjuje kao statistički instrument, istraživački instrument, klinički instrument, kao instrument socijalne politike i obrazovni instrument. Glavne karakteristike MKF-a su sveobuhvatnost, obujam, jedinice klasifikacije, organizacija i struktura prema međusobnom odnosu ovih elemenata. Cistična fibroza je oboljenje koje se nasljeđuje autosomno recesivno i jedna je od najčešćih nasljednih bolesti. To je bolest koja zahvaća više sustava ljudskog organizma: dišni sustav, probavni sustav te reproduktivni sustav. Nažalost oboljeli od ove bolesti imaju skraćeni životni vijek. Dužina života određena je napredovanjem i težinom plućne bolesti koja je time i primarni uzrok smrti. U posljednjih nekoliko desetljeća život oboljelih se značajno produžio, zbog dostupnosti novih terapijskih intervencija koje utječu na tijek bolesti. Istraživanjima je utvrđeno da od cistične fibroze najčešće obolijevaju pripadnici bijele rase. Uzrok ovog oboljenja je mutacija gena koji je zaslužan za pomicanje soli i vode unutar i van stanica, zbog toga dolazi do stvaranja sluzi. Simptomi su prisutni od rane dječje dobi i različiti su kod svakog djeteta. Neki od osnovnih simptoma prisutnih kod svih ili barem većine pacijenata su ponavljajuće infekcije dišnog sustava, kašljanje, zviždanje, otežano disanje i oštećenje dišnih puteva. Cistična fibroza se primarno klinički dijagnosticira, što može biti popraćeno laboratorijskim testiranjima. Oboljeli imaju veće mogućnosti za razvoj komplikacija kao što su osteoporoza, dijabetes, nosni polipi i sinusne infekcije. Osim medikamentozne terapije, kojom se liječe i preveniraju problemi pluća, primjenjuju se i fizioterapijske metode kao što su razne tehnike disanja, vježbe i tjelesna aktivnost kako bi se očistila sluz iz dišnih puteva.

**Ključne riječi:** Međunarodna klasifikacija, cistična fibroza, fizioterapija, tretman, sluz

## **Abstract:**

The International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) is a classification designed by the World Health Organization (WHO). It has been translated and adapted to numerous languages of the world in order to make the application as wide and simple as possible. The main goal is to achieve a unique and standard language, as well as a framework for describing health and health-related conditions. MKF consists of domains, and these domains can be viewed as domains of health and domains related to health. In physiotherapy, it is used as a statistical instrument, research instrument, clinical instrument and an educational instrument. The main characteristics of MKF are comprehensiveness, volume, classification units, organization and structure according to the mutual relationship of these elements. Cystic fibrosis is an autosomal recessive disease and is one of the most common hereditary diseases. It is a disease that affects several systems of the human body: the respiratory system, the digestive system and the reproductive system. Unfortunately, patients with this disease have a shortened life expectancy. Length of life is determined by the progression and severity of lung disease, which is thus the primary cause of death. In the last few decades, the life of patients has been significantly extended, due to the availability of new therapeutic interventions that affect the course of the disease. Research has shown that cystic fibrosis most often affects the population of white people. The cause of this disease is a mutation of a gene that is responsible for moving salt and water inside and outside the cells, as a result of which mucus is produced. Symptoms are present from early childhood and are different for each child. Some of the basic symptoms present in all or at least most patients are recurrent respiratory infections, coughing, wheezing, difficulty breathing and damage to the airways. Cystic fibrosis is primarily diagnosed clinically, which can be accompanied by laboratory tests. Sufferers are more likely to develop complications such as osteoporosis, diabetes, nasal polyps and sinus infections. In addition to drug therapy, which is used to treat and prevent lung problems, physiotherapy methods such as various breathing techniques, exercises and physical activity are used to clear mucus from the respiratory tract.

**Key words:** International classification, cystic fibrosis, physiotherapy, treatment, mucus



## **Popis korištenih kratica**

**MKF-** Međunarodna klasifikacija funkcioniranja, onesposobljenja i zdravlja

**SZO-** Svjetska zdravstvena organizacija

**MKB-10-** Međunarodna klasifikacija bolesti, deseta revizija

**UN-** Ujedinjeni narodi

**CFTR-** Protein transmembranskog regulatora vodljivosti cistične fibroze

**DPB-** Difuzni panbronchiolitis

**PEP-** Pozitivni ekspiratorni pritisak

**AD-** autogenska drenaža

**HZZO-** Hrvatski zavod za zdravstveno osiguranje

## Sadržaj:

|  |    |
|--|----|
| 1. Uvod.....                                   | 1  |
| 2. MKF.....                                    | 3  |
| 2.1. Ciljevi MKF-a .....                       | 3  |
| 2.2. Primjena MKF-a.....                       | 3  |
| 2.3. Primjena MKF-a u fizioterapiji .....      | 3  |
| 2.4. Karakteristike MKF-a .....                | 4  |
| 2.4.1. Sveobuhvatnost MKF-a.....               | 4  |
| 2.4.2. Obujam MKF-a.....                       | 4  |
| 2.4.3. Jedinice klasifikacije.....             | 5  |
| 2.4.4. Prezentacija MKF-a.....                 | 5  |
| 2.5. Medicinski i socijalni modeli MKF-a ..... | 5  |
| 2.6. Upotreba MKF-a .....                      | 6  |
| 3. Cistična fibroza .....                      | 7  |
| 3.1. Incidencija bolesti .....                 | 7  |
| 3.2. Etiopatogeneza .....                      | 8  |
| 3.3. Simptomi oboljenja .....                  | 8  |
| 3.4. Klinička slika.....                       | 9  |
| 3.5. Dijagnoza .....                           | 11 |
| 3.6. Komplikacije CF-a .....                   | 12 |
| 3.7. Tretmani CF-a .....                       | 12 |
| 3.7.1. Infekcije .....                         | 12 |
| 3.7.2. Upala.....                              | 13 |
| 3.7.3. Mukolitička terapija.....               | 13 |
| 3.7.4. Transplantacija pluća.....              | 14 |
| 3.8. Fizioterapija kod CF-a.....               | 14 |
| 3.8.1. Tehnike čišćenja dišnih puteva.....     | 14 |

|   |    |
|---|----|
| 3.8.2. Inhalacijska terapija.....                       | 16 |
| 3.8.3. Fizička aktivnost i vježbanje .....              | 17 |
| 3.8.4. Mišićno-koštane komplikacije CF-a.....           | 18 |
| 3.8.5. Fizioterapija inkontinencije .....               | 18 |
| 3.8.6. Fizioterapija i transplantacija pluća .....      | 18 |
| 3.8.7. Fizioterapija u terminalnoj fazi CF-a.....       | 19 |
| 4. MKF tablica za cističnu fibrozu.....                 | 20 |
| 4.1. Objašnjenje tablice MKF-a za cističnu fibrozu..... | 23 |
| 4.1.1. Tjelesne funkcije.....                           | 23 |
| 4.1.2. Tjelesne strukture .....                         | 25 |
| 4.1.3. Aktivnosti i sudjelovanje .....                  | 26 |
| 4.1.4. Faktori okruženja.....                           | 27 |
| 4.1.5. Podrška i odnosi.....                            | 27 |
| 4.1.6. Stavovi.....                                     | 28 |
| 4.1.7. Službe, sustavi i politike.....                  | 28 |
| 5. Zaključak.....                                       | 29 |
| 6. Literatura.....                                      | 30 |
| 6.1. Slike.....   | 32 |

# 1. Uvod

Međunarodna klasifikacija funkcioniranja, onesposobljenja (MKF) i zdravlja pripada „obitelji“ međunarodnih klasifikacija osmišljenih i napravljenih od strane Svjetske zdravstvene organizacije (SZO). Prilagođena i prevedena na brojne jezike Europe i svijeta; kao što su talijanski, engleski, hrvatski, njemački i dr. Koristi se za aplikaciju u različitim aspektima zdravlja, a glavni cilj je ostvariti jedinstveni i standardni jezik te okvir za opisivanje samoga zdravlja i stanja koja su u vezi sa zdravljem [1]. SZO „obitelji“ međunarodnih klasifikacija pruža mogućnost i okvir za kodiranje širokog obujma informacija o zdravlju, primjerice: dijagnoza, funkcioniranje i onesposobljenje, razlozi zbog kojih je osoba tražila, tj. traži zdravstvenu uslugu. Isto tako upotreba zajedničkog standardiziranog jezika koji svakako omogućuje komunikaciju o zdravlju te zdravstvenoj zaštiti širom svijeta u različitim naukama i disciplinama. Također se u sklopu klasifikacije definiraju komponente zdravlja i druge komponentne dobrobiti; to su primjerice rad i edukacija. MKF se sastoji od domena, domena je „praktičan i svrshodan skup srodnih fizioloških funkcija, anatomskih struktura, djelovanja, zadataka ili oblasti života“ [1], na taj način ga definira Svjetska zdravstvena organizacija. Ovi domeni se prema tome mogu, promatrati kao domeni zdravstva i domeni u vezi sa zdravstvom. Domeni sadržani u MKF su opisani iz perspektive tijela, društva, te pojedinca u dvije liste: prva lista je „Funkcije i strukture tijela“, a druga lista „Aktivnosti i sudjelovanje“. Ovi izrazi, tj. liste zamjenjuju prije korištene izraze kao što su: „oštećenje“, „onesposobljenje“, „hendikep“, te proširuju sami obujam klasifikacije i na taj način se omogućuje opisivanje pozitivnih iskustava [1]. Spomenuti izrazi su opisani i definirani u ovom Uvodu, te detaljnije obrađeni u samoj obradi klasifikacije. Napomena; ovi izrazi koriste se sa specifičnim značenjima, koja mogu biti različita od njihove svakodnevne upotrebe. MKF ima mogućnost sistemskog grupiranja različitih domena za osobu s određenim zdravstvenim stanjima i problemima. Kao na primjer: možemo odrediti kakve mogućnosti osoba sa određenim oboljenjem, stanjem ili poremećajem ima; isto tako što osoba može raditi ili već radi. Zajednički izraz koji se koristi i koji obuhvaća sve tjelesne funkcije, aktivnosti i sudjelovanje jest funkcioniranje; isto tako kao zajednički naziv ili izraz za oštećenja, ograničenja aktivnosti ili ograničenja u sudjelovanju jest onesposobljenje. Zajedničke stavke koje su u interakciji sa svim ovim prije navedenim pojmovima su faktori okruženja koje MKF također navodi. Na taj se način omogućava osobi, tj. korisniku da zabilježi korisne profile zdravlja, onesposobljenja i funkcioniranja pojedinca u različitim domenama.

U SZO međunarodnoj klasifikaciji, oboljenja, poremećaji, povrede i dr. (zdravstvena stanja) se klasificiraju primarno u Međunarodnoj Klasifikaciji Bolesti, deseta revizija (MKB-10), što omogućuje etiološki okvir [1]. MKB-10 i MKF su komplementarne klasifikacije i zbog toga su korisnici motivirani da koriste oba člana obitelji međunarodnih klasifikacija SZO. Stoga, MKB-10 nam pruža mogućnost određivanja „dijagnoze“ oboljenja, stanja ili poremećaja i ta informacija se dodatno obogati informacijama omogućenih od strane MKF-a po pitanju funkcioniranja. Sve te informacije o funkcioniranju i samoj dijagnozi problema pružaju svrsishodniju i širu sliku zdravlja pojedinca ili cijelih populacija, što potom može olakšati donošenje odluka. MKB-10, isto tako može pružiti informacije kao što su mortalitet i zdravstveni ishodi; kombiniraju se sa zbirnim mjerama zdravlja populacije i to omogućava praćenje zdravlja populacije i njegovu distribuciju. Također, može se dobiti informacija o tome što pridonosi uzrocima mortaliteta i morbiditeta. MKF je u prijašnjem izdanju (izdanje iz 1980. godine) nazvana klasifikacijom „posljedice oboljenja“, a sada u novijim izdanjima se taj naziv mijenja u klasifikaciju „komponenti zdravlja“ [1]. Po pitanju etiologije MKF uzima neutralan stav, znači da osobe koje provode istraživanja imaju slobodu izvući zaključke primjenom odgovarajućih znanstvenih metoda [1]. U ovom završnom radu se primjenjuje MKF za oboljenje pod nazivom „cistična fibroza“. Cistična fibroza jest nasljedna bolest (genetski poremećaj), što znači da ako roditelj ima tu bolest postoji velika mogućnost da će i dijete imati to oboljenje [2]. Bolest se razvija u ranoj dječjoj dobi i uzrokuje poremećaj proizvodnje sluzi u organizmu; sluz nam pomaže da organi i sustavi bolje funkcioniraju. Normalna (zdrava) sluz trebala bi biti tanka i skliska, a kod cistične fibroze je upravo suprotna; gusta i ljepljiva (kao ljepilo) [2]. Takva struktura sluzi otežava rad i blokira vodove u tijelu. S vremenom bolest napreduje i sluz se nakuplja u dišnim putevima, što otežava disanje. U sluzi su „zarobljeni“ brojni mikroorganizmi kao što su bakterije i virusi, to dovodi do upale i infekcije. Također može uzrokovati teža oštećenja pluća; uzrokuje stvaranje cisti („vrećice“ ispunjene tekućinom) i fibroze (ožiljkasto tkivo). Zbog tih oštećenja je ova bolest i dobila naziv „cistična fibroza“ [2].

## **2. MKF**

Međunarodna klasifikacija funkcioniranja, onesposobljenja i zdravlja jest višenamjenska klasifikacija koja je osmišljena i napravljena da se koristi i da služi u raznim disciplinama i različitim sektorima [1].

### **2.1. Ciljevi MKF-a**

MKF ima razne specifične ciljeve kao što su: pružanje naučne osnove kako bi se lakše razumjelo i proučavalo zdravlje i stanja u povezanosti sa zdravljem, jedan od glavnih ciljeva jest uspostaviti jedinstveni i zajednički jezik kojim bi se olakšalo opisivanje zdravlja i stanja vezanih uz zdravlje. Time se ostvaruje poboljšanje komunikacije među korisnicima, a ti korisnici su istraživači, javnost, osobe s oštećenjima ili onesposobljenjima, liječnici, fizioterapeuti i ostali zdravstveni radnici. Zatim jedna vrlo važna stavka MKF-a jest usporedba podataka između država, zdravstvenih disciplina i usluga; to je još jedan od ciljeva koji MKF ostvaruje. Također vrlo bitan cilj jest omogućiti sistematsku shemu kodiranja za sustave informiranja u zdravstvu. Svi ovi nabrojani ciljevi su povezani s obzirom da korištenje MKF-a i potreba za MKF-om zahtijeva stvaranje praktičnog i svrsishodnog sustava za upotrebu od strane raznih korisnika [1].

### **2.2. Primjena MKF-a**

Prvo probno izdanje MKF-a izdano je 1980. godine. Koristi se od strane sektora kao što je osiguranje, rad, edukacija, socijalna sigurnost i dr. s obzirom da se prvenstveno naziva klasifikacijom zdravlja i stanja vezanih uz zdravlje. Ujedinjeni narodi (UN) također prihvaća MKF i to kao jednu od socijalnih klasifikacija i ona uključuje „Standardna pravila za izjednačavanje mogućnosti za osobe s onesposobljenjem“ [1]. MKF isto tako nudi konceptualni okvir za informacije koje se mogu primijeniti na osobnoj zdravstvenoj zaštiti, u koju se uključuje prevencija, promocija zdravlja, poboljšanje sudjelovanja; na način da se uklone ili ublaže socijalne poteškoće i podrži omogućavanje socijalne podrške i onih osoba koji ju pružaju [1].

### **2.3. Primjena MKF-a u fizioterapiji**

MKF u fizioterapiji primjenjuje se kao: statistički instrument; za prikupljanje i registraciju podataka kod npr. demografije, u informativnim sustavima, istraživanjima o stanovništvu. Zatim kao istraživački instrument za mjerenje kvalitete života, faktora okoline i rezultata. Također je primjenjivana kao klinički instrument u kombiniranju tretmana, procjeni potreba osobe i specifičnih uvjeta; isto tako u procjenama orijentacije, rehabilitaciji i

vrednovanju rezultata. Primjenjuje se još kao instrument socijalne politike za svrhu planiranja socijalne zaštite, planiranja i realizacije političkih projekata te sustava naknada. Još jedna primjena jest kao obrazovni instrument za planiranje kurikuluma, poboljšanja socijalnih akcija i poboljšanja znanja [1].

## **2.4. Karakteristike MKF-a**

Osnovne karakteristike trebaju biti jasne po pitanju onoga što sama klasifikacija klasificira. MKF karakterizira sveobuhvatnost, njen obujam, njezine jedinice klasifikacije, organizaciju, te struktura ovih elemenata prema njihovom međusobnom odnosu [1].

### **2.4.1. Sveobuhvatnost MKF-a**

Postoji pogrešno mišljenje koje je nažalost široko rasprostranjeno da je MKF klasifikacija koja se bavi samo osobama sa onesposobljenjem; to svakako nije točno, MKF se bavi svim ljudima. MKF ima univerzalnu primjenu; što znači da se udružena zdravstvena stanja sa zdravljem i stanjima u vezi sa zdravljem mogu detaljno opisati korištenjem ove klasifikacije [1].

### **2.4.2. Obujam MKF-a**

MKF olakšava opisivanje situacija kada se gleda ljudsko funkcioniranje i njegova ograničenja, služi nam kao okvir kojim organiziramo te informacije. Informacije su strukturirane na međusobno povezan, lako dostupan i svrsishodan način. Također te informacije su organizirane u dva dijela; prvi dio koji se bavi „Funkcioniranjem i onesposobljenjima“ i drugi dio koji pokriva „Kontekstualne faktore“. Još dodatna podjela je da svaki dio sadrži dvije komponente; „Komponenta funkcioniranja i onesposobljenja“ se dijeli na komponentu „Tijelo“ i komponentu „Aktivnosti i sudjelovanje“, dok „Komponente kontekstualnih faktora“ se sastoje od „Faktora okruženja“ i „Osobnih faktora“ [1]. Unutar komponente „Tijelo“ sadržane su dvije klasifikacije, jedna koja se bavi tjelesnim strukturama i druga koja se bavi funkcioniranjem tjelesnih sustava [1]. Kako bi lakše se snašli u MKF-u obje klasifikacije su poredane i organizirane po tjelesnim sustavima. „Aktivnosti i sudjelovanje“ komponenta pokriva čitav spektar domena, te domene indiciraju aspekte funkcioniranja iz perspektiva društva te iz perspektiva pojedinca. „Faktori okruženja“ imaju značajan utjecaj na gotovo sve ili sve komponente funkcioniranja i onesposobljenja, u klasifikaciji su poredani od najbližeg okruženja do općeg okruženja pojedinca [1]. Komponenta kontekstualnih faktora koja nije klasificirana u MKF-u su „Osobni faktori“, razlog zbog čega nisu klasificirani su značajne socijalne i kulturološke razlike koje su povezane sa njima [1].

Kako bi se lakše razumjela komponenta „Funkcioniranja i onesposobljenja“ potrebno je razlučiti što znače ta dva pojma [1]. Funkcioniranje jest zajednički naziv za komponente koje „mogu indicirati ne problematične (odnosno, neutralne) aspekte zdravlja i stanja vezanih za zdravlje“ [1]. Onesposobljenje s druge strane su komponente koje se „mogu koristiti za indiciranje problema (npr., oštećenje, ograničenje aktivnosti ili restrikcija u učestvovanju“. Tjelesne funkcije i strukture mogu se tumačiti pomoću promjena u anatomskim strukturama ili fiziološkim sustavima [1].

### **2.4.3. Jedinice klasifikacije**

Zdravlje i stanja povezana sa zdravljem su klasificirana u MKF-u. „Jedinica klasifikacije je, prema tome, kategorije unutar zdravstvenih domena i domena vezanih za zdravlje.“ [1]. Iznimno važno je naglasiti činjenicu da u MKF-u pojedinci nisu jedinice klasifikacije; drugim riječima, MKF ne klasificira ljude već opisuje situacije u kojoj se pojedinac nalazi. To se odvija unutar domena vezanih za zdravlje i unutar „lepeze“ zdravstvenih domena. Opis se uvijek pravi unutar konteksta određenih faktora, a ti faktori su osobni i faktori okruženja [1].

### **2.4.4. Presentacija MKF-a**

Postoje dvije izvedbe u kojima je prezentirana MKF, te izvedbe su napravljene s ciljem da se zadovolji potreba korisnika za različite razine detalja. Stoga, imamo „punu izvedbu“ i skraćenu, tj. „kratku izvedbu“ MKF-a. Puna izvedba pridonosi klasifikaciju na četiri razine detalja, dok kratka izvedba pridonosi duplo manje; to znači dvije razine detalja. Kod pune izvedbe MKF-a te četiri razine se mogu sažeti u sustav klasifikacije više razine, on uključuje sve domene druge razine [1].

## **2.5. Medicinski i socijalni modeli MKF-a**

Veliki opseg konceptualnih modela je omogućen za lakše objašnjenje i razumijevanje onesposobljenja i funkcioniranja. Tu imamo dva modela „medicinski model“ i „socijalni model“. Medicinski model ukazuje na onesposobljenje kao problem same osobe, to onesposobljenje je najčešće uzrokovano oboljenjem, traumom ili nekim drugim oblikom oštećenja ili zdravstvenog stanja koje zahtjeva medicinsku skrb pruženu od strane profesionalnog medicinskog djelatnika putem individualnih tretmana. Tretiranje tog onesposobljenja usmjereno je najprije izlječenju, zatim prilagodbi osobe na novonastalo stanje i promjeni ponašanja u skladu sa stanjem. Glavno pitanje je medicinska briga, ali se promatra i na političkoj razini. Odgovor bi se pronašao u modificiranju i reformi politike zdravstva.



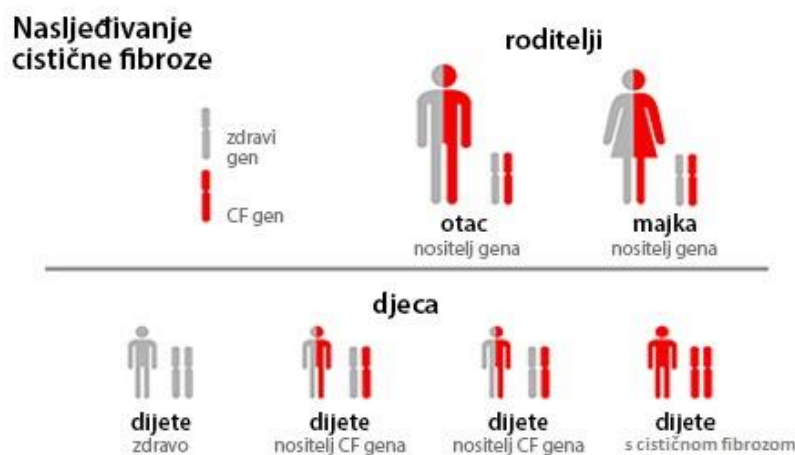
Socijalni model onesposobljenja, s druge strane, upućuje na pitanje kao socijalni problem, također kao i pitanje uključenja pojedinca u društvo. Onesposobljenje uglavnom nije samo jedan problem, već je kompleksan skup stanja, od kojih su velika većina uzrokovana okolinom, tj. okruženjem. Stoga, upravljanje problemima zahtijeva socijalnu akciju i sveukupno društvo ima zadatak i odgovornost da stvori modifikacije u okruženju, koje su izrazito bitne pa i neophodne za potpuno uključenje osoba s onesposobljenjem u sve razine društvenog života. Baza MKF jest integracija ova dva suprotna modela. MKF koristi „biopsihosocijalni“ pristup kako bi se sačuvale različite perspektive funkcioniranja [1].

## **2.6. Upotreba MKF-a**

Kao kratko ponavljanje, može se reći da je MKF klasifikacija koja obuhvaća ljudsko funkcioniranje i onesposobljenje. Ona isto tako sistemski grupira zdravlje i domene u vezi sa zdravljem. Svaka komponenta u sebi sadrži domene, oni se dalje grupiraju prema nekim njihovim zajedničkim karakteristikama; kao na primjer njihovo porijeklo, vrsta ili sličnost, također su poredani na svrsishodan način. Sama klasifikacija, može se reći da je organizirana prema skupini principa. „Ovi principi se bave međusobnom povezanošću nivoa i hijerarhijom klasifikacije (skupine nivoa)“ [1]. Ipak, postoje određene kategorije koje su dio MKF-a i organizirane su na ne hijerarhijski način. To znači da su bez određenog redoslijeda ali su ravnopravni članovi.

### 3. Cistična fibroza

Najčešća je nasljedna bolest, nasljeđuje se autosomno recesivno [3] (autosomno recesivno znači da dijete mora naslijediti kopiju neispravnog gena od oba roditelja (slika 2.1.) [4]). Do danas se otkrilo već nekoliko stotina mutacija uz značajnu varijaciju ekspresije bolesti. Bolest zahvaća brojne organe, najčešće su zahvaćeni dišni sustav, probavni sustav te reproduktivni sustav. Prvi opisi bolesti su se pojavili prije 70 godina; tada su pacijent umirali u dojenačkoj dobi zbog malapsorpcije i dijareje. Dužina života u današnjici s ovim oboljenjem je oko 50 godina možda i više. Pacijentova dužina života ovisi o napredovanju bolesti pluća koja je najčešći uzrok njihove preuranjene smrti. U zadnjih nekoliko desetljeća život pacijenata se značajno produžio, zahvaljujući razvoju novih terapijskih pristupa i intervencija sa utjecajem na tijek bolesti [3].



Slika 3.1. Način na koji se nasljeđuje CF

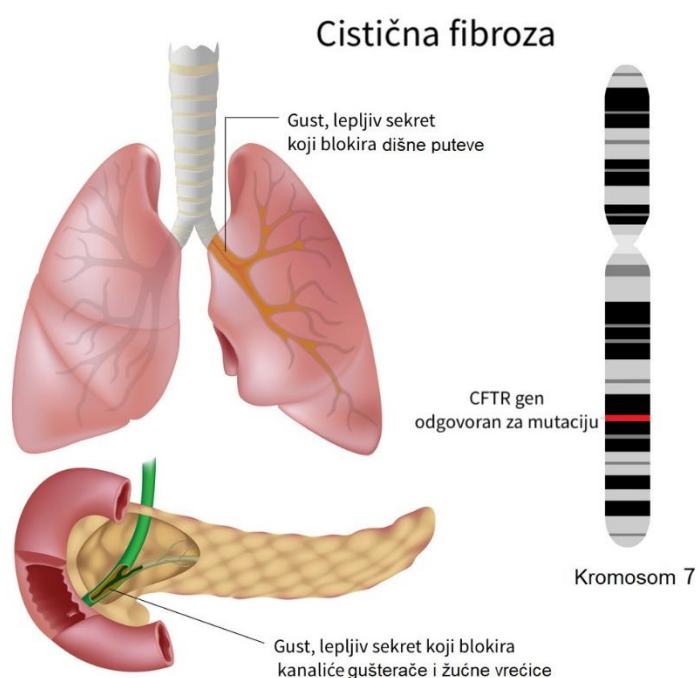
( Izvor: <https://www.radiovkladusa.ba/pedijatrice-azra-kudic-keserovic-cisticna-fibroza/>)

#### 3.1. Incidencija bolesti

Incidencija bolesti je 1 na 3200 živorođene djece u sjevernoj i zapadnoj Europi, 1 na 15000 Afričko-Američko živorođene djece, a 1 na 32000 Azijatsko-Američko živorođene djece. S ovim podacima može se vidjeti činjenica da ova bolest najviše zahvaća bijelu rasu i time da su članovi bijele rase najčešće žrtve ovog oboljenja [3].

### 3.2. Etiopatogeneza

Cističnu fibrozu uzrokuje mutacija u jednom genu kolokvijalno nazvan „CF gen“ koji kodira tzv. protein transmembranskog regulatora vodljivosti cistične fibroze (eng. CFTR-cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) (slika 2.2.). Do sada je opisano oko 2000 mutacija CFTR gena, ali funkcionalna važnost mnogih još nije poznata [3]. Mutacija pod nazivom „F508del“ se pronađe u 70% pacijenata sa cističnom fibrozom u sjeverozapadnoj Europi i SAD-u [3]. Taj zahvaćeni gen koji uzrokuje oboljenje ima funkciju izmjene soli i vode unutar i izvan stanica; te uz ponavljajuće infekcije rezultira stvaranjem guste sluzi [4].



Slika 3.2. CFTR gen i mjesta stvaranja sekreta

(Izvor: <https://eklinika.telegraf.rs/bolesti/cisticna-fibroza>)

### 3.3. Simptomi oboljenja

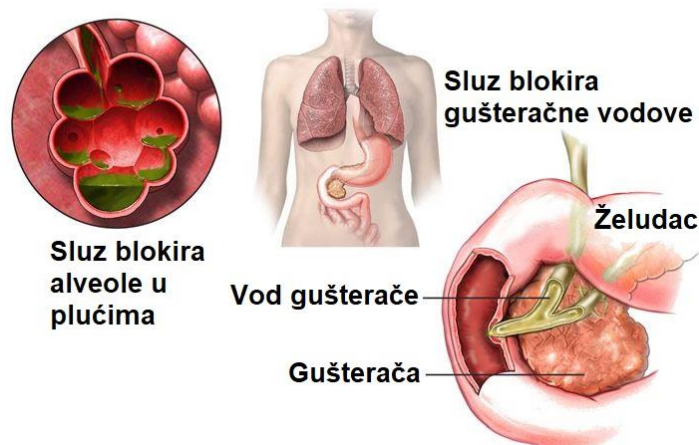
Simptomi se obično pojave u ranoj dječjoj dobi i razlikuju se od djeteta do djeteta. Simptomi uključuju ponavljajuće infekcije dišnog sustava, zviždanje, kašljanje, otežano disanje i oštećenje dišnih puteva (bronhiektazije) [3]. Simptomi su slični simptomima bronhiolitisa sa opstruktivnom dispnejom i zviždanjem. Nadalje, otežano je normalno povećanje tjelesne težine i fizički rast djeteta, javlja se žutilo kože i bjeloočnica (žutica). Također se javlja dijareja, opstipacija (zatvor) ili obilna, neugodnog mirisa stolica. Isto tako

javlja se crijevna opstrukcija u novorođenčadi (mekonijski ileus), a za to može biti potreban operativni zahvat [3]. Mekonijski ileus možemo definirati kao opstrukciju (začepljenje) terminalnog ileuma, iznimno gustim i abnormalnim mekonijem [4] (mekonij je „sadržaj crijeva zreloga, donesenoga fetusa; nastaje lučenjem žuči, crijevne sluzi, ljuštenjem crijevne sluznice i nakupljanjem progutanih lanugo dlačica“, zelenkasto-crne je boje [5]). Osobe sa cističnom fibrozom također mogu razviti razna povezana stanja, kao što su dijabetes, tanke, oslabljene kosti (osteoporoza), neplodnost kod muškaraca i probleme s jetrom [4].

### **3.4. Klinička slika**

Cistična fibroza se vremenom pogoršava, a time su i simptomi izraženiji i štetniji nego na početku. Nakupljanje sluzi u plućima otežava disanje i povećava rizik za stvaranje infekcije pluća (slika 3.3. ispod odlomka) [4]. Kako bolest napreduje razvijaju se peribronhalna fibroza, atelektaza [3]; to je, laički objašnjeno, stanje pluća kod kojeg se dišni putevi ili sitne „vrećice“ na krajevima njih ne šire onako kako bi trebale prilikom fiziološkog procesa disanja [6], javlja se i bronhiektaza [3]; dugotrajno stanje kod kojeg se dišni putevi pluća znatno prošire, što dovodi do stvaranja veće količine sluzi [7]. Također se javljaju atributi kronične bolesti pluća, kronična respiratorna insuficijencija [3]; to je stanje koje rezultira nemogućnošću efektivne izmjene ugljikovog dioksida i kisika, te se javlja kronično niska razina kisika ili kronično visoka razina ugljikovog dioksida [8]. Isto tako javlja se i „cor pulmonale“, a to je stanje koje uzrokuje prestanak rada desne strane srca; dugotrajni visoki krvni tlak u arterijama pluća i desnom ventrikulu srca (desna klijetka srca) može dovesti do tog stanja [9]. S vremenom takva pluća mogu prestati sa svojim normalnim radom [4]. U dodatku kronične plućne bolesti pacijenti iskuse i pulmonalne egzacerbacije [3]; znači „pogoršanje u tijeku kronične bolesti.“ [10], ponekad se javlja i pneumotoraks kod uznapredovale bolesti [3] (pneumotoraks je stanje koje može dovesti do kolabiranja plućnog krila; do toga dolazi kada zrak curi unutar prostora između pluća i zida prsnog koša, zrak se širi izvan pluća i time stvara pritisak koji uzrokuje kolabiranje [11]). Sluz također blokira rad gušterače (slika 3.3. ispod odlomka), a to je organ koji nam pomaže u probavljanju hrane; sprječava prolazak enzima gušterače do hrane u probavnom sustavu i time otežava probavu. To znači da osobe sa cističnom fibrozom ne apsorbiraju dovoljno nutrijenata iz prehrane i time trebaju unositi više kalorija kako bi izbjegli pothranjenost [4].

### Cistična fibroza



Slika 3.3. Klinička slika CF-a

(Izvor: <https://www.rwjbh.org/treatment-care/surgery/thoracic-surgery/thoracic-surgery-diseases-and-conditions/cystic-fibrosis/>)

Abnormalna vodljivost klorida u apikalnim membranama epitelnih stanica koje oblažu dišne puteve, vodove gušterače, znojne vodove, crijeva, bilijarno drvo (sustav vodova koji upravljaju sekreciju iz jetre, žučnog mjehura i gušterače kroz niz vodova, koji izgledaju kao grane drveta, sve do duodenuma) i sjemenovod rezultira narušenim ionskim sustavom sekreta koji postaje dehidriran i viskoznan; stoga alternativni naziv za ovu bolest je- mukoviscidoza [3]. Posljedice nestanka tekućine u sekretu je opstrukcija sluzi koja će na kraju dovesti do fibroznih i cističnih deformacija te konačno do razaranja tkiva [3]. Neki pacijenti iskuse rane respiratorne simptome u dojenačkoj dobi sa neproduktivnim, iscrpljujućim kašljem. Patogeni koji uzrokuju infekcije pluća su česti mikroorganizmi u toj dobi djeteta, a to su: virusi, hemofilni i pneumokokni sojevi [3]. Kasnije, česti izolati su „Pseudomonas aeruginosa“, „Staphylococcus aureus“ i „Burkholderia cepacia“. Kronična gušteračna insuficijencija je prisutna kod 85% oboljelih od cistične fibroze [3]. Manjak egzokrine gušteračne sekrecije dovodi do maldigestije (nemogućnost razgradnje velikih molekula na manje molekule [12]) i sekundarne malapsorpcije, steatoreje (masna stolica), povećanog gubitka intestinalnog dušika. Malnutricija, osobito dugotrajni deficit energije, ima negativan utjecaj na dišni sustav, povećava se broj infekcija i razina upale što posljedično mijenja strukturu dišnih puteva. Oko trećine pacijenata razviju dijabetes koji je povezan sa cističnom fibrozom; to je posebni oblik dijabetesa koji ima karakteristike tipa I i tipa II dijabetesa [3]. Novorođenčad sa cističnom fibrozom mogu imati prolaznu kolestatsku žuticu uzrokovanu opstrukcijom intrahepatičnih

žučnih vodova. Stariji pacijenti su u riziku od „fokalne bilijarne ciroze“, klinički očita bolest jetre, javlja se samo kod malog broja pacijenata i uglavnom do 15. godine života. Zatajenje jetre je drugi vodeći uzrok smrti kod cistične fibroze [3]. Novorođenčad isto tako može imati mekonijijski ileus. Starija djeca i odrasli mogu razviti stanje koje se zove „distalni opstruktivni sindrom“, sindrom djelomične ili potpune postneonatalne distalne opstrukcije tankog crijeva uzrokovan čepovima u stolici, također poznat pod nazivom „ekvivalent mekonijijskog ileusa“ [3]. Kao posljedicu kronične upale, hipomotiliteta (naziv za smanjenje kontraktilnih snaga ili sporiji prijenos), ponavljajuće infekcije i česte uporabe antibiotika pacijenti sa cističnom fibrozom mogu razviti tzv. „sindrom prekomjernog rasta bakterija u tankom crijevu“ [3]. Taj sindrom je jedan od faktora koji pridonose malnutriciji i malapsorpciji. Pretjerani gubitak natrija i klorida znojenjem ponekad može uzrokovati hiponatrijemijsku dehidraciju i hipokloremičnu metaboličku alkalozu [3]. Ta metabolička neravnoteža može biti glavni simptom u ranom djetinjstvu stoga treba obratiti veliku pozornost. Rast i razvoj uvelike ovisi o adekvatnoj supstituciji gušteračnih enzima i hiperkalorične prehrane (visoko kalorične prehrane). Pubertet često kasni za jednu do dvije godine zbog poremećenog rasta i sazrijevanja. Većina muških pacijenata, točnije 98% njih su azospermični (njihovo sjeme ne sadrži spermije) i neplodni su zbog opstrukcije sjemenovoda, uz očuvane ostale reproduktivne funkcije [3]. Žene oboljele od cistične fibroze su plodne, ali mogu imati poteškoća u zatrudnjivanju zbog dehidracije sekrecije vrata maternice [3].

### **3.5. Dijagnoza**

Cistična fibroza se primarno klinički dijagnosticira. Trebalo bi posumnjati kod svakog djeteta koje demonstrira tipične simptome CF-a ili kod one djece koja su rođena u obitelji sa poznatom povijesti tog oboljenja. Ta sumnja se popratni sa laboratorijskim testiranjem [3]. U Ujedinjenom Kraljevstvu, svako novorođeno dijete se podvrgava provjeri za oboljenje od cistične fibroze u sklopu tzv. „testa krvne mrlje novorođenčeta“ (eng. *Heel prick test*) koji se provodi nedugo nakon rođenja [4]. Taj test uključuje uzimanje krvnog uzorka od djeteta kako bi se otkrilo da li dijete ima neku od devet rijetkih, ali ozbiljnih zdravstvenih stanja [13]. Ako test otkrije da dijete možda ima cističnu fibrozu, tada je potrebno napraviti dodatne testove kako bi se potvrdilo postojanje oboljenja. Jedan od tih testova je „test znoji“ (eng. *a sweat test*), kojim mjerimo količinu soli u znoju, ta razina će biti abnormalno visoka kod osobe sa CF-om. Drugi test koji se provodi kako bismo potvrdili oboljenje jest „genetički test“ (eng. *a genetic test*), kod tog testa se uzima uzorak sline ili krvi i promatra se prisutnost pogrešnog gena koji uzrokuje CF. Ta dva testa se mogu provoditi i kod starije djece ili odraslih koji ih nisu proveli

kada su bili novorođenčad. Genetički test će dati i podatak da li je netko „nosač“ CF-a, kod obitelji gdje je ta bolest prisutna [4]. Poznavajući mutacije gena je relevantno za obiteljsko genetičko savjetovanje i važno je, zato što se određene mutacije mogu ispraviti sa novijim terapijama [3]. Testiranje novorođenčadi je uvedeno u brojnim državama svijeta. Ono omogućuje otkrivanje oboljenja u fazi prije pojave simptoma. Rano provođenje različitih terapijskih postupaka trebalo bi omogućiti bolju kontrolu bolesti; osigurati optimalnu prehranu i sveukupno bolju prognozu [3].

### **3.6. Komplikacije CF-a**

Osobe koje boluju od cistične fibroze imaju veću mogućnost, tj. veći rizik da razviju dodatne komplikacije već narušenog zdravstvenog stanja. Jedna od tih komplikacija je osteoporoza, čije su karakteristike slabe i lomljive kosti [4]. Također jedno vrlo poznato oboljenje koje osobe sa CF-om mogu razviti kao komplikaciju primarnog oboljenja jest dijabetes [4]. Inzulin i posebna prehrana će možda bit potrebna kako bi se kontrolirala razina šećera u krvi. Nosni polipi i sinusne infekcije isto tako mogu nastati kao komplikacije. Ostale komplikacije uključuju probleme sa jetrom i probleme sa plodnošću (kod muškaraca) [4].

### **3.7. Tretmani CF-a**

Lijek za CF ne postoji, ali zato postoji mnogo tretmana koji mogu pomoći kontrolirati simptome, spriječiti ili smanjiti komplikacije i olakšati život oboljelima [4]. Osobe sa CF-om trebaju uzeti razne lijekove s kojima bi liječili i prevenirali probleme pluća. Fizička aktivnost i korištenje tehnike čišćenja dišnog puta je isto preporučeno kako bi pomoglo očistiti sluz iz pluća [4]. Prema novim spoznajama, postoji alternativno liječenje lijekovima koji utječu na međustaničnu funkciju i djeluju na CFTR gen [3]. Dok se čeka terapija koja liječi osnovni defekt, cilj tretmana i dalje je simptomatsko liječenje. Uglavnom se fokusira na simptome dišnog i gastrointestinalnog sustava uz nutritivnu podršku. Cilj respiratornog tretmana uglavnom je smanjivanje infekcije, upale i poboljšanje prohodnosti dišnog puta; za krajnju fazu plućne bolesti, presađivanje pluća [3].

#### **3.7.1. Infekcije**

Jedan od glavnih uzroka dužeg življenja bolesnika sa CF-om je agresivna antibiotska terapija. Bolesnici prelaze iz faza prilično stabilne plućne bolesti s povremenim egzacerbacijama u stanje kronične infekcije. U svakoj fazi terapija antibioticima igra vrlo važnu ulogu. Antibiotici se mogu dati intravenozno, oralno ili putem inhaliranja. Današnji

lijekovi koji se inhaliraju („tobramycin, colistin, aztreonam“ [3]) su izbor tretmana i za ranu eradikaciju i za kontrolu pseudomonasa kronične kolonizacije [3].

### **3.7.2. Upala**

Upala dišnih puteva kojom dominiraju neutrofilni je obilježje CF-a. Iako mehanizam koji dovodi do izražene upale nije u potpunosti poznat, upala pridonosi oštećenju pluća i težini bolesti. Oralni kortikosteroidi dovode do poboljšanja plućne funkcije i smanjuju plućne egzacerbacije, ali njihova uporaba je iznimno ograničena zbog velikog i neprihvatljivog profila nuspojava [3]. Inhalacijski kortikosteroidi, nažalost nemaju dokazan učinak i tijekom na CF-om uzrokovane plućne bolesti i ne preporučuju se ako nije prisutna izražena bronhijalna hiperreaktivnost [3]. Visoke doze oralnog ibuprofena pokazale su se učinkovitima u usporavanju opadanja FEV1 [3]. Makrolidni antibiotici dobili su značajnu pozornost kod CF-a zbog svojih izvanrednih učinaka kod bolesnika sa difuznim panbronchiolitisom [3]. Difuzni panbronchiolitis (DPB) je idiopatska upalna bolest, dobro poznata u Japanu i prvenstveno zahvaća respiratorne bronhiole, što uzrokuje progresivno gnojni i teški opstruktivni respiratorni poremećaj [14]. Ako se ne liječi, DPB napreduje do bronhiektazija, zatajenja disanja i smrti [14]. Azitromicin se danas priznaje i savjetuje kao imunomodulatorno sredstvo za CF, ali točan mehanizam djelovanja nije u potpunosti jasan [3].

### **3.7.3. Mukolitička terapija**

Još jedan od obilježja CF-a jest trošenje tekućine na površini dišnih puteva i viskozni sekret dišnih puteva [3]. Mukolitici su lijekovi koji se koriste za kontrolu hipersekrecije sluzi i njezinih posljedica kao što su ponavljajuće infekcije [15]. Mukolitici poput N-acetilcisteina slabo utječu na bolest pluća kod ovih pacijenata [3]. Naprotiv, inhalirana donoraza-alfa (rekombinirana ljudska DNAza) učinkovito smanjuje viskoznost sputuma i broj egzacerbacija; također se poboljšava funkcija pluća kod pacijenata sa blagom do umjerenom bolešću pluća [3]. Sputum ili iskašljaj je gusti tip sluzi koja se stvara u plućima, nije isto kao slina jer sadržava stanice imunskog sustava [16]. Kratkotrajna hipertonična fiziološka otopina poboljšava funkciju pluća kod bolesnika s CF-om, ali dugoročne učinke tek treba dokazati. Inhalacijski manitol u prahu (Bronhitol, Ardiol) alternativni je i prihvatljiv mukolitik.



### **3.7.4. Transplantacija pluća**

Svakako spada u posljednje terapijske opcije za krajnje faze plućne bolesti [3]. U posljednjim desetljećima sama procedura i briga za pacijenta nakon transplantacije se značajno poboljšala. Još uvijek se istražuje kada je najbolje vrijeme i kod kojih pacijenata izvršiti transplantaciju. Važno je navesti da transplantacija pluća nije lijek za oboljele od CF-a, ali reprezentira transfer u novo zdravstveno stanje u kojem su sve ostale manifestacije CF-a i dalje prisutne i mogu se pogoršati [3].

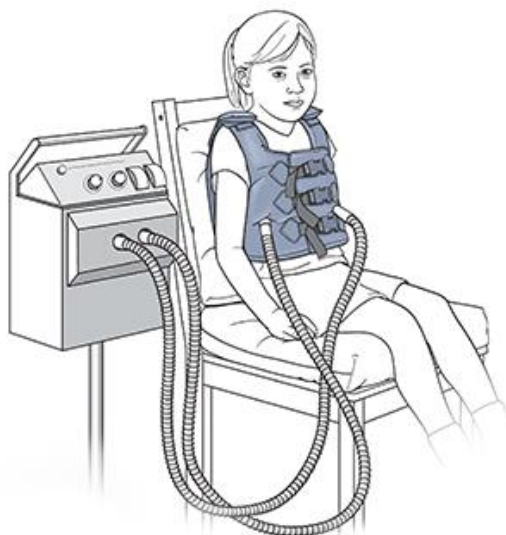
### **3.8. Fizioterapija kod CF-a**

Napravljeno je istraživanje u Australiji i Novom Zelandu sa ciljem da se optimizira upravljanje fizioterapijom kod ljudi sa CF-om [17]. Pružene su preporuke za ključna područja upravljanja fizioterapije, ona uključuju terapiju čišćenja dišnih puteva, inhalacijsku terapiju, vježbe i muskuloskeletalno upravljanje. Istraživanje je provedeno uz pomoć svih fizioterapeuta koji su se svakodnevno brinuli o pacijentima oboljelih od CF-a, kroz pedijatrijski i odrasli razvoj oboljenja [17].

#### **3.8.1. Tehnike čišćenja dišnih puteva**

Cilj tih tehnika jest očistiti sputum iz dišnih puteva, kako bi se optimiziralo disanje i usporilo napredovanje bolesti. Tehnika čišćenja dišnih puteva (eng. ACT- *Airway clearance techniques*) se često opisuju kao „temeljni“ tretmana CF-a [17]. Ove tehnike imaju kratkotrajne pozitivne efekte na transport sluzi. Aktivan ciklus tehnika disanja (eng. ACBT- *The active cycle of breathing technique*) sastoji se od kontrole disanja, vježbi širenja prsnog koša i forsiranih izdisaja [17]. Ta tehnika je učinkovita za čišćenje respiratorne sekrecije; može se izvoditi od strane svih pacijenata koji mogu pratiti instrukcije i korisno je u svim stadijima bolesti [17]. Sljedeća tehnika (terapija) jest terapija pozitivnim ekspiratornim pritiskom (eng. PEP- *Positive expiratory pressure*); definira se kao disanje protiv pozitivnog ekspiratornog pritiska od 10-20 cmH<sub>2</sub>O koristeći masku ili usnik [17]. Otkriveno je da je PEP podjednako učinkovita kao i ostale tehnike čišćenja dišnih puteva i da čak neki pacijenti preferiraju PEP od ostalih tehnika. Oscilirajući PEP kombinira osciliranje protoka zraka sa pozitivnim ekspiratornim pritiskom (PEP-om), kako bi se popustila sekrecija. Provedeno je nasumično odabrano, kontrolirano istraživanje koje je trajalo godinu dana; uspoređivana je tehnika oscilirajućeg PEP-a i PEP-a kod djece sa CF-om [17]. Zaključeno je da se vidjelo pogoršanje u plućnoj funkciji i bilo je više hospitalizacija kod grupe sa tehnikom oscilirajućeg PEP-a. Međutim, novije istraživanje koje je također trajalo godinu dana, kod odraslih pacijenata pokazalo je da nema razlike u

funkciji pluća između također nasumično odabranih grupa sa PEP tehnikom i tehnikom oscilirajućeg PEP-a [17]. Nadalje, autogenska drenaža (AD) primjenjuje kontrolirano disanje da bi se postigao najveći mogući protok zraka u različitim dijelovima bronha. Kratkotrajna istraživanja su pokazala da je AD efektivna kao posturalna drenaža i perkusija [17]. Posturalna drenaža uključuje primjenu gravitacije da bi se drenirala sluz iz pluća. Veliki broj istraživanja pokazalo je provokaciju gastro-ezofagealnog refluksa (povratak sadržaja iz želuca) u položaju glave nagnute prema dolje (eng. *head-down tilt*) prilikom izvođenja posturalne drenaže kod novorođenčeta, djece i adolescenata sa CF-om [17]. Ostali potencijalni „efekti“ koji se mogu javiti kao posljedica posturalne drenaže u položaju nagnute glave prema dolje su dispneja (subjektivan osjećaj nedostatka zraka) i desaturacija oksihemoglobina [17]. Također postoji i modificirana posturalna drenaža, ona uključuje pozicioniranje bez upotrebe glave nagnute prema dolje. Provedeno je istraživanje u trajanju od 5 godina u kojem su jednoj grupi djece radili tretman standardne posturalne drenaže, a drugoj grupi modificirane posturalne drenaže [17]. To istraživanje pokazalo je da tzv. „modificirana grupa“ ima manje radiološke promjene i značajno bolju plućnu funkciju u dobi od 6 godina. Provedeno je i drugo istraživanje, na odraslima u kojem su jednu skupinu tretirali u pozicijama gdje je glava prema dolje, a drugu skupinu u horizontalnim položajima [17]. Pokazano je da nije bilo razlike u količini izbačenog sputuma, ali pacijenti su prijavili manje nuspojave u horizontalnim položajima. Fizičke vježbe koje povećavaju minutnu ventilaciju dovode do mobilizacije pulmonalne sekrecije i poboljšava se prohodnost dišnih puteva [17]. Neki pacijenti sa blažom bolesti pluća uzrokovanom CF-om primjenjuju vježbe u kombinaciji sa forsiranom ekspiracijom i kašljanjem; kao standard i kao jedinu tehniku čišćenja dišnih puteva [17]. Kod drugih pacijenata koji imaju nešto težu bolest pluća i veće volumene sputuma koriste vježbe kao dodatak „formalnim“ tehnikama čišćenja dišnih puteva. Fiziološki efekti vježbe uključuju; smanjenje mehaničkog otpora sputuma, poboljšani ekspiratorni protok i poticaj na kašljanje [17]. Također postoji i naprava kojom se može čistiti sluz iz dišnih puteva (slika 3.8.1.). To je naprava koja se sastoji od uređaja i prsluka, naprava proizvodi vibracije i prenose se na prsluk izazivajući vibracije prsnog koša i tim vibracijama se odvaja sluz od sluznice dišnog sustava te se iskašljavanjem uklanja iz tijela [18].



Slika 3.8.1. Vibracijska naprava za uklanjanje sluzi

(Izvor: <https://www.saintlukeskc.org/health-library/lung-health-child-cystic-fibrosis>)

### 3.8.2. Inhalacijska terapija

Iznimno je važan tretman za oboljele od respiratorne bolesti uzrokovane cističnom fibrozom. Učinkovita inhalacijska terapija je sastavni dio uspjeha tehnika čišćenja dišnih puteva i obrnuto [17]. Fizioterapeut bi trebao biti odgovarajuće vješt u provođenju inhalacijske terapije kako bi se maksimizirali učinci oba tretmana. Glavne odrednice obrasca taloženja za lijekove koji se primjenjuju u nebulizatoru (inhalator) su obrazac disanja tijekom inhalacije, veličina kapljice i starost/stanje pluća [17]. Nebulizirani lijekovi jest naziv za lijekove koji se primjenjuju u nebulizatoru (inhalatoru) [17] (slika 3.8.2.). Sporiji dah rezultira poželjnijim uzorkom perifernog taloženja, poboljšanom homogenošću taloženja i povećanim ukupnim taloženjem lijeka [17]. Polagano ravnomjerno disanje s povremenim dubokim udisajima tradicionalno se preporučuje za poticanje poboljšanog taloženja. Međutim, određeni uređaj koji se koristi može odrediti optimalni obrazac disanja. S obzirom na različita fizikalno-kemijska ponašanja nebuliziranih lijekova u CF-u, važno je koristiti kombinaciju nebulizatora/kompresora koja je učinkovita za određeni pripravak [17]. Nebulizirani lijek treba uzimati kroz nastavak za usta kako bi se povećala isporuka lijeka u dišne putove i izbjegla nosna filtracija. Iznimke su mala djeca koja možda ne mogu učinkovito koristiti nastavak za usta, ili gdje su sinusi cilj terapije, ili osobe s akutnom dispnejom [17]. Bronhodilatatori se primjenjuju preko inhalatora s odmjerenom dozom i razmaknicom, osim ako su pacijenti previše dispneični ili ne mogu slijediti upute [17]. Kombinacija tehnika čišćenja dišnih puteva i inhalacijske terapije može smanjiti vremenski teret skrbi za oboljele od CF-a. Međutim,

studije su izvijestile o proturječnim rezultatima ove prakse na taloženje u plućima, bronhodilataciju, dispneju, kašalj i proizvodnju sluzi [17].



Slika 3.8.2. Nebulizator (inhalator)

(Izvor: <https://www.moglix.com/blog/nebulizer-a-revolutionary-way-to-treat-asthma-and-copd/>)

### 3.8.3. Fizička aktivnost i vježbanje

Mjerenjima kapaciteta vježbanja predviđa se preživljenje djece i odraslih sa CF-om, a oni sa boljom tjelesnom kondicijom imaju bolju kvalitetu života [17]. Strukturirani program vježbanja za oboljele poboljšavaju kondiciju i pokretljivost prsnog koša, održavaju mineralnu gustoću kostiju i mogu usporiti stopu propadanja pluća [17]. Za fizioterapeute, testovi vježbanja predstavljaju osnovu za propisivanje vježbi. Često primjenjivani terenski testovi vježbanja kod CF-a su: 6-minutni test hodanja, modificirani shuttle hodajući test i 3-minutni test koraka [17]. Posebno važan je 6-minutni test hodanja, daje nam važnu mjeru tijekom pripreme za transplantaciju pluća oboljelih od CF-a, pruža smjernice u vezi s vremenom upućivanja. I aerobni i anaerobni trening korisni su kod CF-a. Aerobni trening rezultira poboljšanim maksimalnim kapacitetom vježbanja, snagom i kvalitetom života. Anaerobni trening ima pozitivne učinke na razine laktata i masu bez masti. Idealan plan i program za vježbanje za osobe s CF-om još nije utvrđen. U nedostatku posebnih smjernica, propisivanje aerobnih vježbi treba slijediti iste principe kao i one koje se koriste kod zdravih osoba i pacijenata s drugim kroničnim respiratornim bolestima [17].

### **3.8.4. Mišićno-koštane komplikacije CF-a**

Mišićno-koštane manifestacije nastaju kao rezultat više faktora abnormalnosti u mineralizaciji kostiju, promijenjene respiratorne mehanike i mišićne neravnoteže sekundarne plućne bolesti [17]. Podatci pokazuju da između 43% i 94% osoba s CF-om doživi bol u kralježnici, javlja se u čitavom spektru ozbiljnosti bolesti [17]. Mišićno-koštana bol povezana je sa smanjenom kvalitetom života, pojačanim respiratornim simptomima, poremećajem spavanja, tjeskobom, depresijom i smanjenom sposobnošću obavljanja tehnika čišćenja dišnih puteva i tjelovježbe [17].

### **3.8.5. Fizioterapija inkontinencije**

Istraživanjima doznajemo da se prevalencija urinarne inkontinencije kod djevojčica i žena kreće između 22% i 74% u usporedbi sa 13% kod zdravih žena iste dobi [17]. Nažalost postoji ograničena literatura o odraslim muškarcima sa CF-om, ali kod njih taj postotak iznosi od 8% do 15% u usporedbi sa 7.5% u zdravih muškaraca [17]. Nije poznato da li je uzrok urinarne inkontinencije kronični kašalj, opterećenje dna zdjelice tijekom provođenja tehnika čišćenja dišnih puteva, kašalj i fizička vježba ili temeljne strukturne razlike. Osobe sa CF-om i inkontinencijom prijavljuju povećanu anksioznost i depresiju te negativan utjecaj na kvalitetu života [17]. Liječenje urinarne inkontinencije kod žena uključuje vježbe, električnu stimulaciju, biofeedback i trening mokraćnog mjehura; to sve rezultira poboljšanjem snage dna zdjelice, smanjenjem curenja i poboljšanjem kvalitete života [17].

### **3.8.6. Fizioterapija i transplantacija pluća**

Postoje mnoge sistemske značajke CF-a koje mogu utjecati na prikladnost i ishode transplantacije pluća; to uključuje slabost skeletnih mišića i lošije zdravlje kostiju [17]. Većina transplantacijskih centara za odrasle nudi tečajeve preoperativne vježbe za kandidate za transplantaciju, kako bi se optimizirala fizička spremnost i snaga. Istraživanjima je dokazano da je kod osoba koje su tri puta tjedno išli na trening, tj. koji su vježbali pod nadzorom stručnjaka, dobro održan 6-minutni test hoda u preoperativnom periodu (period od postavljanja osobe na popis do same transplantacije) [17].

### **3.8.7. Fizioterapija u terminalnoj fazi CF-a**

Nažalost, ne postoji objavljena literatura koja se posebno bavi fizioterapijskim liječenjem bolesnika u terminalnim stadijima cistične fibroze. Međutim, mnogi oboljeli umiru od respiratornog zatajenja, a fizioterapeuti su vrlo često uključeni u pružanje skrbi na kraju života. Na ciljeve fizioterapijskog liječenja utjecat će podatak; da li osoba aktivno čeka na transplantaciju. Njega se uglavnom usredotočuje na udobnost i dostojanstvo te mora biti prilagođena ciljevima i vrijednostima svakog pacijenta. Minimiziranje rada disanja tijekom provođenja tehnika čišćenja dišnih puteva je važno razmatranje kod onih koji se približavaju kraju života. Nekim pacijentima mogu biti potrebne tehnike čišćenja dišnih puteva uz pomoć terapeuta, poput perkusije ili torakalne kompresije. Čišćenje dišnih puteva se može nastaviti i u palijativnom stadiju ako pacijent smatra da ublažava simptome. Mjere udobnosti kao što su masaža mekog tkiva i pozicioniranje se također mogu uzeti u obzir [17].

## 4. MKF tablica za cističnu fibrozu

Tablica 4.1. Tjelesne funkcije MKF-a za cističnu fibrozu

| <b>Tjelesne funkcije</b> |  |
|--------------------------|--|
| <b>b134</b>              | <b>Funkcije spavanja</b>   |
| b1340                    | Količina sna   |
| b1342                    | Održavanje sna   |
| b1343                    | Kvaliteta sna  |
| <b>b152</b>              | <b>Emotivne funkcije</b>   |
| b1521                    | Reguliranje emocija  |
| b1522                    | Raspon emocija   |
| <b>b180</b>              | <b>Doživljavanje sebe i vremena</b>                                      |
| b1800                    | Doživljavanje sebe   |
| <b>b280</b>              | <b>Osjećaj boli</b>  |
| b2801                    | Bol u dijelu tijela  |
| b28011                   | Bol u prsnom košu  |
| b28012                   | Bol u želucu ili abdomenu  |
| b28013                   | Bol u leđima   |
| <b>b310</b>              | <b>Funkcije glasa</b>  |
| b3100                    | Stvaranje glasa  |
| b3101                    | Kvaliteta glasa  |
| <b>b330</b>              | <b>Funkcije fluidnosti i ritma govora</b>                                |
| b3301                    | Fluidnost govora   |
| b3302                    | Ritam govora   |
| b3303                    | Melodičnost govora   |
| <b>b410</b>              | <b>Funkcije srca</b>   |
| b4100                    | Otkucaji srca  |
| b4101                    | Ritam srca   |
| b4102                    | Kontraktilna snaga ventrikularnih mišića                                 |
| <b>b415</b>              | <b>Funkcije krvnih vodova</b>  |
| b4150                    | Funkcije arterija  |
| <b>b420</b>              | <b>Funkcije krvnog tlaka</b>   |
| b4200                    | Povišeni krvni tlak  |
| b4202                    | Održavanje krvnog tlaka  |
| <b>b435</b>              | <b>Funkcije imunološkog sustava</b>                                      |
| b4350                    | Imunološki odgovor   |
| b43501                   | Specifični imunološki odgovor  |
| <b>b440</b>              | <b>Respiratorne funkcije</b>   |
| b4400                    | Brzina respiracije   |
| b4401                    | Ritam respiracije  |
| b4402                    | Dubina respiracije   |
| <b>b450</b>              | <b>Dodatne respiratorne funkcije</b>                                     |
| <b>b455</b>              | <b>Funkcije tolerancije napora</b>                                       |
| b4550                    | Opća fizička izdržljivost  |
| b4551                    | Aerobni kapacitet  |
| b4552                    | Podložnost umaranju  |
| <b>b460</b>              | <b>Osjećaji povezani sa kardiovaskularnim i respiratornim funkcijama</b> |

|             |   |
|-------------|---|
| <b>b515</b> | <b>Probavne funkcije</b>                                    |
| b5151       | Razgradnja hrane  |
| b5152       | Apsorpcija nutrijenata                                      |
| <b>b525</b> | <b>Funkcije defekacije</b>                                  |
| b5251       | Konzistencija stolice                                       |
| <b>b530</b> | <b>Funkcije održavanja tjelesne težine</b>                  |
| <b>b540</b> | <b>Opće metaboličke funkcije</b>                            |
| b4502       | Metabolizam proteina  |
| <b>b660</b> | <b>Funkcije prokreacije</b>                                 |
| b6600       | Funkcije povezane sa plodnošću                              |
| <b>b670</b> | <b>Osjećaji povezani sa genitalnim i spolnim funkcijama</b> |
| b6700       | Nelagoda povezana sa seksualnim odnosom                     |

Tablica 4.2. Tjelesne strukture MKF-a za cističnu fibrozu

| <b>Tjelesne strukture</b> |   |
|---------------------------|---|
| <b>s410</b>               | <b>Strukture kardiovaskularnog sustava</b>            |
| s4100                     | Srce  |
| <i>s41001</i>             | <i>Ventrikuli</i>                                     |
| s4101                     | Arterije  |
| <b>s430</b>               | <b>Struktura respiratornog sustava</b>                |
| s4300                     | Trachea   |
| s4301                     | Pluća   |
| <i>s43010</i>             | <i>Bronhijalno stablo</i>                             |
| <i>s43011</i>             | <i>Alveole</i>  |
| s4302                     | Prsni koš   |
| <b>s530</b>               | <b>Struktura želuca</b>                               |
| <b>s550</b>               | <b>Struktura gušterače</b>                            |
| <b>s560</b>               | <b>Struktura jetre</b>                                |
| <b>s570</b>               | <b>Struktura žučne vrećice i vodova</b>               |
| <b>s630</b>               | <b>Struktura spolnog sustava</b>                      |
| <i>s6304</i>              | <i>Testisi</i>  |
| <b>s760</b>               | <b>Struktura tijela</b>                               |
| s7600                     | Struktura kralježnice                                 |
| <i>s76008</i>             | <i>Struktura kralježnice, drugačije specificirano</i> |

Tablica 4.3. Aktivnosti i sudjelovanje MKF-a za cističnu fibrozu

| <b>Aktivnosti i sudjelovanje</b> |   |
|----------------------------------|---|
| <b>d240</b>                      | <b>Nošenje sa stresom i drugim psihološkim zahtjevima</b> |
| d2401                            | Nošenje sa stresom  |
| <b>d330</b>                      | <b>Govor</b>  |
| <b>d350</b>                      | <b>Razgovor</b>   |
| d3508                            | Razgovor, drugačije specificirano                         |
| <b>d570</b>                      | <b>Briga o vlastitom zdravlju</b>                         |



|             |   |
|-------------|---|
| d5701       | Upravljanje prehranom i fizičkim vježbanjem             |
| d5702       | Održavanje zdravlja                                     |
| <b>d630</b> | <b>Priprema jela</b>                                    |
| d6308       | Priprema hrane, drugačije specificirano                 |
| <b>d710</b> | <b>Osnovne međuljudske interakcije</b>                  |
| d7100       | Poštivanje i toplina u odnosima                         |
| d7101       | Uvažavanje u odnosima                                   |
| d7102       | Tolerancija u odnosima                                  |
| d7103       | Kritičnost u odnosima                                   |
| <b>d720</b> | <b>Složene međuljudske interakcije</b>                  |
| d7200       | Stvaranje odnosa  |
| d7202       | Kontrola ponašanja prilikom interakcije s drugima       |
| d7203       | Interakcija sa drugima u skladu sa društvenim pravilima |
| <b>d730</b> | <b>Odnos sa nepoznatima</b>                             |
| d750        | Neformalni društveni odnosi                             |
| d7500       | Neformalni odnosi s prijateljima                        |
| d7501       | Neformalni odnosi sa susjedima                          |
| <b>d760</b> | <b>Odnosi u obitelji</b>                                |
| d7600       | Odnosi roditelj-dijete                                  |
| d7601       | Odnosi dijete-roditelj                                  |
| d7602       | Odnosi između braće i sestara                           |
| d7603       | Odnosi sa širom obitelji                                |
| <b>d770</b> | <b>Intimni odnosi</b>                                   |
| d7702       | Seksualni odnosi  |
| <b>d910</b> | <b>Život u zajednici</b>                                |
| d9100       | Neformalna druženja                                     |
| d9101       | Formalna druženja                                       |
| <b>d920</b> | <b>Rekreacija i slobodno vrijeme</b>                    |
| d9205       | Druženje  |

Tablica 4.4. Faktori okruženja, podrška i odnosi, stavovi te službe sustavi i politike MKF-a za cističnu fibrozu

|                          |                                       |
|--------------------------|---------------------------------------|
| <b>Faktori okruženja</b> |                                       |
| e110                     | Proizvodi i tvari za osobnu upotrebu  |
| e1100                    | Hrana                                 |
| e1101                    | Lijekovi                              |
| e260                     | Kvaliteta zraka                       |
| e2600                    | Kvaliteta zraka u zatvorenom prostoru |
| e2601                    | Kvaliteta vanjskog zraka              |
| <b>Podrška i odnosi</b>  |                                       |
| e310                     | Uža obitelj                           |
| e315                     | Šira obitelj                          |
| e320                     | Prijatelji                            |

|                                   |   |
|-----------------------------------|---|
| e325                              | Poznanici, kolege, vršnjaci, susjedi i članovi zajednice                    |
| e330                              | Osobe na vlasti   |
| e345                              | Nepoznate osobe   |
| e355                              | Zdravstveni radnici   |
| e360                              | Drugo stručno osoblje   |
| <b>Stavovi</b>                    |   |
| e410                              | Individualni stavovi članova uže obitelji                                   |
| e415                              | Individualni stavovi šire obitelji  |
| e420                              | Individualni stavovi prijatelja   |
| e425                              | Individualni stavovi znanaca, kolega, vršnjaka, susjeda i članova zajednice |
| e430                              | Individualni stavovi osoba na vlasti  |
| e445                              | Individualni stavovi neznanaca  |
| e450                              | Individualni stavovi zdravstvenih radnika                                   |
| e455                              | Individualni stavovi drugog stručnog osoblja                                |
| e460                              | Stavovi društva   |
| <b>Službe, sustavi i politike</b> |   |
| e555                              | Službe, sustavi i politike udruženja i organizacija                         |
| e5550                             | Službe udruženja i organizacija   |
| e5551                             | Sustavi udruženja i organizacija  |
| e5552                             | Politike udruženja i organizacija   |
| e580                              | Zdravstvene službe, sustavi i politike                                      |
| e5800                             | Zdravstvene službe  |
| e5801                             | Zdravstvene sustavi   |
| e5802                             | Zdravstvene politike  |

## 4.1. Objašnjenje tablice MKF-a za cističnu fibrozu

### 4.1.1. Tjelesne funkcije

One spadaju u domenu „Funkcije i strukture tijela“, u tablici su sadržani kodovi; b134 Funkcije spavanja, b152 Emotivne funkcije, b180 Doživljavanje sebe i vremena, b280 Osjećaj boli, b310 Funkcije glasa, b330 Funkcije fluidnosti i ritma govora, b410 Funkcije srca, b415 Funkcije krvnih vodova, b420 Funkcije krvnog tlaka, b435 Funkcije imunološkog sustava, b440 Respiratorne funkcije, b450 Dodatne respiratorne funkcije, 455 Funkcije tolerancije napora, b460 Osjećaji povezani sa kardiovaskularnim i respiratornim funkcijama, b515 Probavne funkcije, b525 Funkcije defekacije, b530 Funkcije održavanja tjelesne težine, b540 Opće metaboličke funkcije, b660 Funkcije prokreacije i b670 Osjećaji povezani sa genitalnim i spolnim funkcijama. Svaki od tih kodova ili mogli bismo reći kategorija ima svoje potkategorije koje detaljnije opisuju samu problematiku oboljenja. Nadalje, slijede detaljniji opisi tih kategorija sa svojim potkategorijama. Za kategoriju „b134 Funkcije spavanja“

napisani su kodovi za količinu sna, odražavanje sna i kvalitetu sna; osobe oboljele od cistične fibroze imaju poteškoće sa spavanjem zbog prije spomenutih simptoma „...uključuju ponavljajuće infekcije dišnog sustava, zviždanje, kašljanje, otežano disanje i oštećenje dišnih puteva (bronhiektazije)“ [3]. Za kategoriju „b152 Emotivne funkcije“ upisani su kodovi za reguliranje emocija i raspon emocija; osim fizičkih simptoma, pacijenti, obitelji, prijatelji i osobe koje brinu o oboljelima nose emocionalni teret. Kao progresivna bolest, CF može uključiti stresne rutine i tretmane, osobe oboljele od CF-a nose brojne psihološke i socijalne probleme zbog zahtjeva bolesti, time se taj problem treba riješiti s jednakom važnošću kao i fizički dio bolesti. Oboljela djeca se često osjećaju drugačije od djece njihove dobi, oboljeli su često manji i mršaviji od svojih vršnjaka, što može dovesti do vršnjačkog nasilja. U današnjici postaje sve važnije i emocionalna stanja odraslih oboljelih od CF-a, zbog činjenice da oboljeli duže žive i češće dožive adolescentsku i odraslu životnu dob. Sljedeća navedena kategorija jest „b180 Doživljavanje sebe i vremena“; oboljeli imaju osjećaj manje vrijednosti, zbog tretmana kojih se moraju pridržavati, lijekova koje moraju uzimati itd. [19]. Nadalje, „kategorija b280 Osjećaj boli“; navedena su mjesta gdje se najčešće javlja bol kod pacijenata. Poznato je da se javlja bol u prsnom košu najčešće u predjelu dišnog sustava, ali i srca, bol u želucu ili području trbuha se javlja zbog poremećaja rada gušterače, žuči, također se javlja i bol u leđima najčešće donjem dijelu (lumbalnom dijelu) [3]. Sljedeće kategorije su „b310 Funkcije glasa“ i „b330 Funkcije fluidnosti i ritma govora“. Poremećaji glasa ili disfonije mogu biti uzrokovani neurološkim, strukturalnim ili funkcionalnim problemima koji utječu na disanje, fonaciju, artikulaciju, rezonanciju i proizvodnju zvukova u razini grkljana. Razni poremećaji dišnog sustava, uključujući kronični kašalj i napetost grkljana, mogu dovesti do smanjene kvalitete glasa. Disfonije mogu izazvati ozbiljne smetnje u komunikaciji i značajno narušiti kvalitetu života. S obzirom na važnost glasovne komunikacije za ljudsku interakciju, ispitanici s abnormalnim glasovnim obrascima imaju visok rizik od anksioznih poremećaja i depresije [20]. Nadalje, kategorija koja slijedi jest „b410 Funkcije srca“, ta kategorija se nalazi u tablici zbog stanja zvanog „cor pulmonale“ do kojeg može doći kod oboljelih od cistične fibroze. „cor pulmonale“ je stanje koje uzrokuje da desna strana srca prestane raditi; dugotrajni visoki krvni tlak u arterijama pluća i desnom ventrikulu srca (desna klijetka srca) može dovesti do tog stanja. Sljedeće dvije kategorije su također u povezanosti sa ovim srčanim stanjem koje je prije objašnjeno tako da nema potrebe dodatno pojašnjavati; te kategorije su „b415 Funkcije krvnih vodova“ i „b420 Funkcije krvnog tlaka“ [9]. „435 Funkcije imunološkog sustava“ je sljedeća kategorija koja svoje mjesto u tablici ima zbog upale do koje gotovo uvijek dolazi kod oboljelih. „Upala dišnih puteva kojom dominiraju neutrofilni je obilježje CF-a. Iako mehanizam

koji dovodi do izražene upale ne razumijemo u potpunosti, upala pridonosi oštećenju pluća i težini bolesti.“. „b440 Respiratorne funkcije“ i „b450 Dodatne respiratorne funkcije“, te kategorije su najizraženije kod CF-a jer se primarna bolest javlja u dišnom sustavu, a onda se širi i na druge sustave. Javljaju se brojni problemi respiracije, mogu biti zahvaćeni respiratorni bronhioli, te uz brojne respiratorne poremećaje i probleme može doći do kronične respiratorne insuficijencije. Sva ta stanja pluća djeluju negativno na brzinu respiracije, ritam i dubinu respiracije [3]. Kategorija „b455 Funkcije tolerancije napora“ je sadržana u tablici zbog činjenice da prije spomenuti problemi kardiovaskularnog sustava i dišnog sustava utječu i na toleranciju napora kod bolesnika. Bolesnici mogu kraće vrijeme provoditi fizičke aktivnosti i uz manje napora [9]. Sljedeća kategorija jest „b460 Osjećaji povezani sa kardiovaskularnim i respiratornim funkcijama“; prije spomenuta stanja krvožilnog sustava i dišnog sustava uzrokuju razne osjećaje kao što su bol, osjećaj nelagode, osjećaj pritiska, itd. [8]. Kategorije koje slijede se uglavnom odnose na probavni sustav, ali ima i kategorija za spolni sustav. „b515 Probavne funkcije“ je sljedeća kategorija i poznato je da CF negativno djeluje na gušteraču, a ona je naš organ koji služi, tj. pomaže u probavi hrane. Oštećenjem gušterače se smanjuje razgradnja i preuzimanje hranjivih tvari iz hrane i može doći do malnutricije [4]. Nadalje, kategorija „b525 Funkcije defekacije“; kao jedan od problema probavnog sustava jest steatoreja (masna stolica). Sljedeće dvije kategorije se odnose na metabolizam i tjelesnu težinu „b530 Funkcije održavanja tjelesne težine“ i „b540 Opće metaboličke funkcije“. Treba obratiti veliku pozornost metaboličkog ravnoteži, jer ona može biti glavni simptom u ranom djetinjstvu. Što se tiče rasta i razvoja, to uveliko ovisi o adekvatnoj supstituciji gušteračnih enzima i hiperkalorične prehrane (visoko kalorične prehrane). Posljednje dvije kategorije u tablici za tjelesne funkcije su povezane sa spolnim sustavom. Te dvije kategorije su „b660 Funkcije prokreacije“ i „b670 Osjećaji povezani sa genitalnim i spolnim funkcijama“, obje kategorije su vezane za azospermičnost kod muškaraca. Žene oboljele od CF-a uglavnom nemaju probleme sa plodnošću jer su plodne, ali mogu imati poteškoća u zatrudnjivanju, a to je zbog dehidracije sekrecije vrata maternice [3]. Stoga, je plodnost kod CF-a uglavnom problem muškaraca, gotovo svi oboljeli su azospermični što je već prije spomenuto, a to je stanje kada njihovo sjeme ne sadrži spermije i također su neplodni zbog opstrukcije sjemenovoda [3].

#### **4.1.2. Tjelesne strukture**

U tablici se nalaze sve kategorije tjelesnih struktura koje su zahvaćene cističnom fibrozom. Imamo kategorije „s410 Strukture kardiovaskularnog sustava“, „s430 Struktura

respiratornog sustava“, zatim slijede kategorije probavnog i spolnog sustava; „s530 Struktura želuca“, „s550 Struktura gušterače“, „s560 Struktura jetre“, „s570 Struktura žučne vrećice i vodova“, „s630 Struktura spolnog sustava“ i „s760 Struktura tijela“.

#### **4.1.3. Aktivnosti i sudjelovanje**

Tablicu aktivnosti i sudjelovanja započinjemo psihološkim teretima koji pruža cistična fibroza; „d240 Nošenje sa stresom i drugim psihološkim zahtjevima“. Oboljeli se moraju nositi sa velikim i teškim teretom koji im pruža i sama bolest te okolina i društvo u kojem se nalaze, ako nemaju dovoljnu podršku od obitelji i okoline bit će im znatno teže. Vrlo često oboljeli razvijaju anksioznost i depresiju kao posljedicu stresa [19]. Slijede „d330 Govor“ i „d350 Razgovor“, te dvije kategorije su povezane sa funkcijama glasa i stvaranjem glasa što je spomenuto u tablici „Tjelesne funkcije“. Istraživanja su pokazala da osobe oboljele od CF-a imaju određenih poteškoća i problema s govorom uglavnom zbog kašlja, napetost grkljana i bolesti pluća [20]. Disfonije otežavaju život i komunikaciju i to također može uzrokovati depresiju i anksiozne poremećaje [20]. Zatim slijedi „d570 Briga o vlastitom zdravlju“ kategorija; poznato je da se oboljeli moraju brinuti za sebe od najranije dobi, to svakako ne uključuje dob novorođenčeta jer tada nisu sposobni za samostalnu brigu, u tom periodu im pomažu roditelji i ostali članovi obitelji, liječnici i ostalo medicinsko osoblje. Kada oboljeli dođu do perioda većeg djeteta, adolescenta i u odraslu dob tada se moraju sve više i više brinuti sami o sebi. Samostalnom brigom će smanjiti brigu i teret ostalih članova obitelji i osoba koji su se brinuli o njima, a isto tako će se stvoriti određena rutina, primjerice za uzimanje lijekova, način prehrane (kada jesti, što jesti i količinski dovoljno) i redovita vježba (tjelesne aktivnosti) [19]. Kategorija „d630 Priprema jela“ je iznimno bitna jer CF bolesnici imaju problema s probavom i održavanjem tjelesne težine, oboljeli moraju više jesti nego njihovi vršnjaci i također jesti više kalorične obroke. Svaka oboljela osoba ima različite prehrambene potrebe, ovisno o brzini rasta i razvoja, povećanju tjelesne težine i općem zdravlju. Adolescenti i njihovi roditelji mogu surađivati sa nutricionistom za CF kako bi najbolje zadovoljili potrebe bolesnika [21]. Sljedeće dvije kategorije ponovno daju do znanja koliko je važno pravilno se odnositi prema oboljelima od CF-a i koliko je bitno uključiti ih u svakodnevne aktivnosti i druženja, a ne izbjegavati ih. Oboljeli nisu drugačiji od nas ostalih, samo su, nažalost, rođeni s neizlječivom bolesti; drugim riječima, nisu mogli utjecati na to i zato ih društvo i okolina trebaju podržavati i prihvatiti kao sve ostale članove društva. Nazivi tih kategorija su „d710 Osnovne međuljudske interakcije“ i „d720 Složene međuljudske interakcije“, oboljeli možda imaju problema sa poštivanjem i toplinom u odnosima zbog vršnjačkog nasilja kojeg su možda

doživjeli u ranoj životnoj dobi. Isto tako, životne navike oboljelih drugačije su od navika drugih ljudi, stoga ih drugi mogu osuđivati pa CF bolesnici mogu imati problema sa uvažavanjem i tolerancijom u međuljudskim odnosima i mogu pretjerano kritizirati druge ljude. Možda jedan od najvažnijih odnosa jest odnos s obitelji. Obiteljski odnosi bi trebali biti „zdravi“ i pogotovo obitelj oboljelih od CF-a bi trebala biti velika podrška oboljeloj osobi. Obitelj bi trebala njegovati, brinuti i pomagati oboljelom članu te sudjelovati u cijelom procesu terapijskih tretmana u cilju olakšanja tegoba i poboljšanja kvalitete života oboljelog. „d760 Odnosi u obitelji“, vrlo je važna stavka MKF tablice [19]. Nadalje, „d770 Intimni odnosi“, uglavnom su problem kod muškaraca, zbog činjenice da muškarci oboljeli od CF-a imaju problema sa plodnošću [3]. „d910 Život u zajednici“, može biti otežan prilikom formalnih i neformalnih druženja, zbog problema sa govorom uzrokovanih cističnom fibrozom i također, može biti problem ponašanja drugih prema oboljeloj osobi [20]. U kategoriji „d920 Rekreacija i slobodno vrijeme“, važno je ponoviti da je vježba i tjelesna aktivnost važna za oboljele od CF-a i da tretmani imaju bolje rezultate kod onih koji se bave tjelovježbom. Isto tako druženje s drugim članovima društva i vršnjacima je isto vrlo važno za mentalno zdravlje [19].

#### **4.1.4. Faktori okruženja**

Prvo u tablici se nalazi „e110 Proizvodi i tvari za osobnu upotrebu“, za tu kategoriju su upisani kodovi za hranu i lijekove; kao što znamo hrana je velika obveza i vrlo je važna za oboljele od CF-a isto tako i lijekovi su izrazito bitni [21]. Sljedeći faktor okruženja je vrlo bitan za sve plućne bolesnike, tako i za oboljele od cistične fibroze; taj faktor je „e260 Kvaliteta zraka“. Provedeno je istraživanje u Americi i otkriveno je da ljudi sa CF-om koji žive u područjima gdje je veća zagađenost zraka imaju 21% veći rizik da im bude potrebno više doza intravenoznog antibiotika od onih koji žive u manje zagađenim područjima [22].

#### **4.1.5. Podrška i odnosi**

Znamo već važnost podrške oboljeloj osobi od CF-a od strane obitelji kao bližnjih, isto tako važnost podrške društva i opće okoline. Što zapravo pojedinci mogu činiti kako bi pomogli bolesniku? Prvo i osnovno jest proučiti i naučiti što je to cistična fibroza, kako i na što točno djeluje i na koje načine se simptomi mogu smanjiti ili ublažiti. Sljedeće što pojedinci mogu je pružiti emocionalnu podršku, pitati osobu kako je, što osjeća, pomoći da ne osjećaju negativne osjećaje kao što su strah, ljutnja, tuga, itd. Nadalje, cijela obitelj mora biti oprezna kako se ne bi zarazila od neke virusne ili bakterijske bolesti. Razlog tome je mogućnost prenošenja te bolesti oboljeloj osobi od CF-a. Takav virus može dovesti do ozbiljnijih infekcija kod osobe s CF-om i to može imati strašne posljedice. Obitelj bi trebala naučiti postupke njege za CF, kod

svakog djeteta je to drugačiji postupak tako da je potrebno individualno se prilagoditi djetetu i njegovim potrebama za primjerice, vitaminima, antibioticima, enzimima i drugim dodatcima prehrani. Bilo bi dobro da se cijela obitelj uključi u CF organizaciju, kako bi i ostali članovi organizacije mogli pomoći njihovom djetetu, razmijeniti znanja i iskustva te bolje skrbiti za svoju djecu. Također, bitno je govoriti o bolesti, ne treba šutjeti i skrivati činjenicu da je dijete oboljelo od CF-a, treba naučiti i ostale članove društva o tome što je CF i na koje načine se može pomoći. Osobe iz okoline bi trebale paziti što pričaju obitelji oboljelog djeteta, jer niti jedna obitelj ne želi slušati priče; na primjer, kako je neka osoba s CF-om umrla. Takve i slične negativne priče treba izbjegavati, te pričati pozitivno i ohrabrujuće. Obitelj i članovi okoline ne bi trebali pušiti duhanske proizvode u blizini osobe s CF-om, već je spomenuto kako zagađeni zrak djeluje na oboljele, duhanski dim još negativnije djeluje na bolesnike i svakako ga treba izbjegavati [23].

#### **4.1.6. Stavovi**

Vrlo često ne bi trebali reagirati na negativne stavove drugih, ali kod djece i odraslih s CF-om je to drugačije. Bolesnici se svakodnevno „bore“ s bolešću i njezinim simptomima, a uz to vode i borbu sa mentalnim zdravljem, tako da dodatni teret negativnih stavova društva nije nešto što bolesnici trebaju i što mogu izdržati. Sve navedeno na kraju ih može dovesti do depresije i negativnih misli i vlastitih stavova, to svakako želimo i treba izbjeći. Individualni stavovi obitelji, prijatelja, poznanika i nepoznatih ljudi, kao i zdravstvenih djelatnika moraju biti pozitivni kako bi CF bolesnik imao što veći mogućnost normalnog života u zdravoj okolini i sve negativne stavove treba iskorijeniti jer CF bolesnike treba cijeniti kao i sve druge članove društva [19].

#### **4.1.7. Službe, sustavi i politike**

„e555 Službe, sustavi i politike udruženja i organizacije“, to je prva kategorija u ovoj tablici, na veliku sreću danas postoji veliki broj organizacija za cističnu fibrozu, koje pružaju pomoć i podršku roditeljima i bližnjih bolesnog djeteta. Skoro pa u svakoj državi postoji barem jedna udruga ili organizacije za cističnu fibrozu, također imamo i Hrvatsku udrugu oboljelih od cistične fibroze [24]. Posljednja kategorija koja se nalazi u MKF tablici jest „e580 Zdravstvene službe, sustavi i politike“, kao što i u državama svijeta postoje tako i u Hrvatskoj postoje razne zdravstvene službe, sustavi i politike; kao što je na primjer, ministarstvo zdravstva i Hrvatski zavod za zdravstveno osiguranje (HZZO). Oni također pružaju podršku i pružaju mogućnost liječenja oboljelima od cistične fibroze.

## 5. Zaključak

Cistična fibroza jest kompleksna multi sustavna bolest za koju ne postoji lijek, već samo terapije i metode liječenja kojima se smanjuju, ublažuju ili uklanjaju simptomi. Potreban je cijeli medicinski tim stručnjaka kako bi se osobi oboljeloj od cistične fibroze omogućio što bolji, kvalitetniji i duži život. Nažalost, oboljeli imaju skraćen životni vijek, ali u današnje doba zbog fizioterapijskih postupaka (metoda) i ostalih tretmana život se produljuje i poboljšava se njegova kvaliteta. MKF kod ovog oboljenja ima vrlo važnu ulogu i doprinosi značajnu pomoć u određivanju adekvatne terapije i metoda liječenja kod pacijenta; jer kod cistične fibroze kao i kod brojnih drugih bolesti i stanja, pacijentu treba pristupiti individualno i prema individualnim željama i mogućnostima pacijenta odrediti ciljeve tretmana. Uz osnovno „fizičko“ liječenje potrebno je pacijentu pružiti i „psihičko“ liječenje. Oboljeli zbog brojnih faktora kao što su način života, ponašanja, primjene terapija, svog fizičkog izgleda, i sl. imaju osjećaj manje vrijednosti i često su osuđivani u društvu. To je pogotovo problem u dječjoj dobi, zbog vršnjačkog nasilja, stoga treba od rane dječje dobi liječenju pristupiti i na psihičkoj razini. Na taj način oboljeli od cistične fibroze imaju manje mogućnosti razvoja depresije, anksioznosti i sl. Smatram da se u današnje vrijeme premalo govori o cističnoj fibrozi, te bi se više trebalo posvetiti širenju svijesti o samoj bolesti i tegobama koje prolaze oboljeli. Na taj način oboljeli će se osjećati prihvaćeno i sigurno u svojoj okolini, te samim time kvalitetnije i bolje „boriti“ sa svojom bolesti uz podršku ostalih članova društva.



## 6. Literatura

- [1] Svjetska Zdravstvena Organizacija: Međunarodna klasifikacija funkcioniranja, onesposobljenja i zdravlja (MKF), Pesaro- Italija, 2001.
- [2] N. Radlović: Cystic Fibrosis, travanj 2012, str. 244-248
- [3] D. Tješić-Drinković, D. Tješić-Drinković: Cystic Fibrosis, pregledni članak, Zagreb, Hrvatska, 2015.
- [4] M. M. Rafeeq, H. A. S. Murad: Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches, april 2017, str. 1-2
- [5] M. Sathe, R. Houwen: Meconium ileus in Cystic Fibrosis, lipanj 2017, str. 1-2
- [6] C. Zeng, D. Lagier, J.-W. Lee, M. F. Vidal Melo: Perioperative Pulmonary Atelectasis: Part I Biology and Mechanisms, siječanj 2022, str. 181
- [7] A. B. Chang, A. Bush, K. Grimwood: Bronchiectasis in children: diagnosis and treatment, lipanj 2018, str. 866-879
- [8] S. T. Venkataraman: Pediatric Critical Care (Third edition), New York, 2006.
- [9] D. M. Garrison, V. S. Pendela, J. Memon: Cor Pulmonale, kolovoz 2021, 3-4
- [10] C. H. Goss: Acute Pulmonary Exacerbations in Cystic Fibrosis, listopad 2019, str. 792
- [11] I. P. Kioumis, K. Zarogoulidis, H. Huang, Q. Li, G. Dryllis, G. Pitsiou i sur.: Pneumothorax in cystic fibrosis, rujanj 2014, str. 2
- [12] F. Fernandez-Banares: Carbonhydrate Maldigestion and Intolerance, svibanj 2022, str. 2-3
- [13] K. Bhattacharya, T. Wotton, V. Wiley: The evolution of blood-spot newborn screening, ožujak 2014, str. 63-64
- [14] V. Poletti, G. Casoni, M. Chilosi, M. Zompatroni: Diffuse panbronchiolitis, svibanj 2006, str. 862
- [15] R. Gupta, R. Wadhwa: Mucolytic Medications, srpanj 2022, str. 2
- [16] K. L. Palmer, L. M. Aye, M. Whiteley: Nutritional Cuos Control Pseudomonas aeruginosa Multicellular Behavior in Cystic Fibrosis Sputum, studeni 2007, str. 8079

- [17] B. M. Button, C. Wilson, R. Dentice, N. S. Cox, A. Middleton, E. Tannenbaum i sur.: Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline, Australija i Novi Zeland, april 2016, str. 656-667
- [18] L. C. Adler, M. Fraser, J. Gotwals: Lung Health for a Child with Cystic Fibrosis, siječanj 2022, str. 2-3
- [19] M. G. Prieur, L. M. Christon, A. Mueller, B. A. Smith, A. M. Georgiopoulos, T. F. Boat, S. S. Filigno: Promotin emotional wellness in children with cystic fibrosis, veljača 2021, str. 97-106
- [20] B. M. Lourenco, K. M. Costa, M. da S. Filho: Voice Disorder in Cystic Fibrosis Patients, svibanj 2014, str. 1-3
- [21] B. A. Kaminski, B. K. Goldsweig, A. Sidhaye, S. M. Blackman, T. Schindler, A. Moran: Cystic fibrosis related diabetes: Nutrition and growth considerations, listopad 2019, str. 32-37
- [22] M. Blayac, P. Coll, V. Urbach, P. Fanen, R. Epaud, S. Lanone: The impact of Air Pollution on the Course of Cystic Fibrosis, lipanj 2022, str. 1-18
- [23] S. C. Bell, M. A. Mall, H. Gutierrez, M. Macek, S. Madge, J. C. Davies i sur.: The future of cystic fibrosis care: a global perspective, rujan 2019, str. 25-65
- [24] T. Levak, A. Privara: Hrvatska udruga oboljelih od cistične fibroze, prosinac 2017. str. 1

## 6.1. Slike

Slika 3.1. „Način na koji se nasljeđuje CF“, <https://www.radiovkladusa.ba/pedijatrica-azra-kudic-keserovic-cisticna-fibroza/>, dostupno 22.06.2022.

Slika 3.2. „CFTR gen i mjesta stvaranja sekreta“, <https://eklinika.telegraf.rs/bolesti/cisticna-fibroza>, dostupno 23.06.2022.

Slika 3.3. „Klinička slika CF-a“, <https://www.rwjbh.org/treatment-care/surgery/thoracic-surgery/thoracic-surgery-diseases-and-conditions/cystic-fibrosis/>, dostupno 25.06.2022.

Slika 3.8.1. „Vibracijska naprava za uklanjanje sluzi“, <https://www.saintlukeskc.org/health-library/lung-health-child-cystic-fibrosis>, dostupno 25.07.2022.

Slika 3.8.2. „Nebulizator (inhalator)“, <https://www.moglix.com/blog/nebulizer-a-revolutionary-way-to-treat-asthma-and-copd/>, dostupno 25.07.2022.

IZJAVA O AUTORSTVU  
I  
SUGLASNOST ZA JAVNU OBJAVU

Završni/diplomski rad isključivo je autorsko djelo studenta koji je isti izradio te student odgovara za istinitost, izvornost i ispravnost teksta rada. U radu se ne smiju koristiti dijelovi tuđih radova (knjiga, članaka, doktorskih disertacija, magistarskih radova, izvora s interneta, i drugih izvora) bez navođenja izvora i autora navedenih radova. Svi dijelovi tuđih radova moraju biti pravilno navedeni i citirani. Dijelovi tuđih radova koji nisu pravilno citirani, smatraju se plagijatom, odnosno nezakonitim prisvajanjem tuđeg znanstvenog ili stručnoga rada. Sukladno navedenom studenti su dužni potpisati izjavu o autorstvu rada.

Ja, Adrian Oršulić (ime i prezime) pod punom moralnom, materijalnom i kaznenom odgovornošću, izjavljujem da sam isključivi autor/ica završnog/diplomskog (obrisati nepotrebno) rada pod naslovom Primjena Međunarodne klasifikacije funkcioniranja, nesposobnosti i zdravlja kod cistične fibroze (upisati naslov) te da u navedenom radu nisu na nedozvoljeni način (bez pravilnog citiranja) korišteni dijelovi tuđih radova.

Student/ica:  
(upisati ime i prezime)

Adrian Oršulić  
(vlastoručni potpis)

Sukladno Zakonu o znanstvenoj djelatnosti i visokom obrazovanju završne/diplomske radove sveučilišta su dužna trajno objaviti na javnoj internetskoj bazi sveučilišne knjižnice u sastavu sveučilišta te kopirati u javnu internetsku bazu završnih/diplomskih radova Nacionalne i sveučilišne knjižnice. Završni radovi istovrsnih umjetničkih studija koji se realiziraju kroz umjetnička ostvarenja objavljuju se na odgovarajući način.

Ja, Adrian Oršulić (ime i prezime) neopozivo izjavljujem da sam suglasan/na s javnom objavom završnog/diplomskog (obrisati nepotrebno) rada pod naslovom Primjena Međunarodne klasifikacije funkcioniranja, nesposobnosti i zdravlja kod cistične fibroze (upisati naslov) čiji sam autor/ica.

Student/ica:  
(upisati ime i prezime)

Adrian Oršulić  
(vlastoručni potpis)