

Εξειδικευμένη Νοσηλευτική Φροντίδα Παιδιών με Κυστική Ίνωση

Ευφροσύνη Βλαχιώτη,¹ Ιουλία Τσιάκου,²
Θεοδώρα Μάτζιου³

Nursing Care Specialist for Children with Cystic Fibrosis

Abstract at the end of the article

¹Νοσηλεύτρια ΠΕ, BSc, MSc, PhD,
Νοσοκομείο Παίδων «Η Αγία Σοφία»,
Αθήνα

²Νοσηλεύτρια ΤΕ, Απόφοιτη Τμήματος
Νοσηλευτικής ΤΕΙ Αθήνας, Αθήνα

³Νοσηλεύτρια ΤΕ, MSc, Θεσσαλονίκη

Υποβλήθηκε: 18/1/2016
Επανυποβλήθηκε: 12/2/2016
Εγκρίθηκε: 20/2/2016

Υπεύθυνος αλληλογραφίας:

Ευφροσύνη Βλαχιώτη
Παπαδιαμαντοπούλου 124, 157 73, Αθήνα
Τηλ: 210-77 51 591, 6975 793 252
e-mail: evlaxiotti@yahoo.gr

Εισαγωγή: Τα παιδιά με κυστική ίνωση έχουν ανάγκη ολιστικής προσέγγισης από εξειδικευμένους παιδιατρικούς νοσηλευτές που συμμετέχουν ενεργά στον συντονισμό της φροντίδας των ίδιων και των οικογενειών τους, όχι μόνο μέσα στο νοσοκομείο αλλά και στην κοινότητα. **Σκοπός:** Σκοπός της βιβλιογραφικής ανασκόπησης ήταν η διερεύνηση του ρόλου του εξειδικευμένου παιδιατρικού νοσηλευτή στη φροντίδα παιδιών με κυστική ίνωση. **Μέθοδος:** Πραγματοποιήθηκε βιβλιογραφική ανασκόπηση άρθρων που δημοσιεύτηκαν κατά τη διάρκεια της χρονικής περιόδου 2001–2015 σε ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων όπως PubMed και Science Direct. Οι λέξεις κλειδιά που χρησιμοποιήθηκαν στην αναζήτηση της βιβλιογραφίας ήταν κυστική ίνωση, παιδιά, εξειδικευμένος νοσηλευτής, νοσοκομείο, κοινότητα. **Αποτελέσματα:** Από την ανασκόπηση της βιβλιογραφίας φάνηκε ότι η κυστική ίνωση είναι μια κληρονομική ασθένεια η οποία εμφανίζεται συχνότερα στα άτομα της λευκής φυλής με σοβαρότερες επιπτώσεις στις γυναίκες σε σύγκριση με τους άνδρες. Ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής έχει την ευθύνη για τη φροντίδα των παιδιών με κυστική ίνωση συντονίζοντας ενέργειες που αφορούν στη διάγνωση, στην αντιμετώπιση των συμπτωμάτων, των διατροφικών απαιτήσεων της εντερικής σίτισης, στον έλεγχο των λοιμώξεων και των επιπλοκών από την εφαρμογή ενδοφλέβιων και άλλων θεραπευτικών αγωγών και στη διαχείριση ψυχοσυναισθηματικών διαταραχών. Επίσης ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής υποστηρίζει, εκπαιδεύει τα παιδιά με κυστική ίνωση και τις οικογένειές τους και συντονίζει τη θεραπευτική αγωγή στην κοινότητα ώστε να εξασφαλιστεί το υψηλότερο επίπεδο φροντίδας. **Συμπεράσματα:** Ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής κυστικής ίνωσης έχει ενεργό ρόλο στην παροχή φροντίδας στον ασθενή και στην οικογένεια σε όλα τα επίπεδα οργάνωσης της φροντίδας υγείας.

Λέξεις-ερευρηρίου: Κυστική ίνωση, παιδιά, εξειδικευμένος νοσηλευτής, νοσοκομείο, κοινότητα.

Εισαγωγή

Η κυστική ίνωση είναι η πιο συχνή, απειλητική για τη ζωή, κληρονομική ασθένεια με επίπτωση περίπου 1:2.500 γεννήσεις. Η πρόοδος στη θεραπευτική αγωγή και τη διαχείριση της ασθένειας κατά τη διάρκεια των τελευταίων ετών έχει βελτιώσει σημαντικά την ποιότητα ζωής και το προσδόκιμο επιβίωσης των παιδιών με κυστική ίνωση. Εξαιτίας της πολυπλοκότητας της νόσου τα πάσχοντα παιδιά έχουν ανάγκη φροντίδας από διεπιστημονική ομάδα, μέλος της οποίας είναι και ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής.¹⁻⁴

Ο νοσηλευτής που επιθυμεί να εξειδικευθεί στη φροντίδα παιδιών με κυστική ίνωση χρειάζεται να παρακολουθήσει και να ολοκληρώσει με επιτυχία πιστοποιημένα μετεκπαιδευτικά προγράμματα εξειδίκευσης. Τα προσόντα που αποκτά ο εξειδικευμένος νοσηλευτής για την κυστική ίνωση καλύπτουν, ανάλογα με το επίπεδο εξειδίκευσης, έξι τομείς ευθύνης. Οι τομείς αυτοί αφορούν στην υποστήριξη των παιδιατρικών ασθενών και των οικογενειών τους, στη διαχείριση της θεραπευτικής αγωγής, στην επικοινωνία, στην εκπαίδευση, στην έρευνα, στη διοίκηση και στον σχεδιασμό των υπηρεσιών.⁵

Σύμφωνα με τη διεθνή βιβλιογραφία ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής έχει την ευθύνη της φροντίδας των παιδιών με κυστική ίνωση ως μέλος της διεπιστημονικής ομάδας. Συντονίζει ενέργειες που αφορούν στη διάγνωση, στην αντιμετώπιση των συμπτωμάτων, των διατροφικών απαιτήσεων, της εντερικής σίτισης, στον έλεγχο των λοιμώξεων, στη διαχείριση ψυχοσυναισθηματικών διαταραχών και στη φροντίδα του παιδιού στο τελικό στάδιο της νόσου. Έχει επίσης την ευθύνη για την εφαρμογή της κατάλληλης θεραπευτικής αγωγής. Επιπλέον ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής εκπαιδεύει τα παιδιά με κυστική ίνωση και τις οικογένειές τους και συντονίζει τη θεραπευτική τους αγωγή στην κοινότητα ώστε να συνεχιστεί η υψηλού επιπέδου περίθαλψη που παρέχεται στο νοσοκομείο.¹

Σκοπός

Σκοπός της βιβλιογραφικής ανασκόπησης ήταν η διερεύνηση του ρόλου του εξειδικευμένου παιδιατρικού νοσηλευτή στη φροντίδα παιδιών με κυστική ίνωση.

Μέθοδος

Πραγματοποιήθηκε βιβλιογραφική αναζήτηση στις ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων PubMed και Science Direct. Επίσης, αναζητήθηκαν χρήσιμες πληροφορίες στην επίσημη ιστοσελίδα του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας στην αγγλική γλώσσα και με τη βοήθεια των λέξεων κλειδιών «Κυστική ίνωση», «παιδιά», «εξειδικευμένος νοσηλευτής», «νοσοκομείο», «κοινότητα». Το χρο-

νικό διάστημα της ανασκόπησης περιελάμβανε τα έτη 2001-2015.

Αποτελέσματα

Εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής

Σύμφωνα με τα αποτελέσματα της βιβλιογραφικής ανασκόπησης ο νοσηλευτής που επιθυμεί να εξειδικευθεί στη φροντίδα παιδιών με κυστική ίνωση χρειάζεται να παρακολουθήσει και να ολοκληρώσει με επιτυχία πιστοποιημένα μετεκπαιδευτικά προγράμματα εξειδίκευσης. Επιπλέον παρακολουθεί συνέδρια και ημερίδες που διοργανώνονται για την κυστική ίνωση, συμμετέχει στη δημιουργία γραπτών πρωτοκόλλων και σχεδίων φροντίδας, δημοσιεύει μελέτες και οργανώνει παρουσιάσεις και προγράμματα για την εκπαίδευση, τη διδασκαλία και την παροχή καθοδήγησης σε παιδιά με κυστική ίνωση, την οικογένειά τους και άλλους επαγγελματίες υγείας.^{2,5}

Υπάρχουν τρία επίπεδα εξειδίκευσης. Στο πρώτο επίπεδο ανήκουν οι νοσηλευτές που είναι κάτοχοι πτυχίου εξειδίκευσης και διαθέτουν γνώσεις και δεξιότητες που εφαρμόζονται άμεσα στο κλινικό περιβάλλον ενός παιδιατρικού νοσοκομείου για τη φροντίδα παιδιών με κυστική ίνωση (πίνακας 1). Στο δεύτερο επίπεδο ανήκουν εξειδικευμένοι νοσηλευτές σε επίπεδο μάστερ με μεγάλη εμπειρία στη φροντίδα παιδιών με κυστική ίνωση μέσα σε ένα εξειδικευμένο τμήμα ή κέντρο (πίνακας 2). Τέλος, στο τρίτο επίπεδο ανήκουν οι εξειδικευμένοι νοσηλευτές-σύμβουλοι σε επίπεδο διδακτορικού που εργάζονται με ηγετικό ρόλο, υψηλά επίπεδα αυτονομίας και επηρεάζουν άμεσα τη λήψη αποφάσεων (πίνακας 3).^{2,5}

Ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής έχει την ευθύνη για τα παιδιά και τις οικογένειές τους καθώς και το προσωπικό που εμπλέκεται στη φροντίδα τους. Οι τομείς ευθύνης του είναι έξι (εικόνα 1) και αφορούν στην υποστήριξη των παιδιατρικών ασθενών και των οικογενειών τους, στη διαχείριση της θεραπευτικής αγωγής, στην επικοινωνία, στην εκπαίδευση, στην έρευνα, στη διοίκηση και στον σχεδιασμό των υπηρεσιών.^{2,5}

Ενδονοσοκομειακή νοσηλευτική φροντίδα

Η διάγνωση της κυστικής ίνωσης μπορεί να τεθεί σε οποιαδήποτε ηλικία. Ο εξειδικευμένος νοσηλευτής συμμετέχει ενεργά στη διεπιστημονική ομάδα που θα πραγματοποιήσει και θα αξιολογήσει τα διαγνωστικά τεστ και είναι παρών όταν ανακοινωθεί η διάγνωση της ασθένειας στην οικογένεια.²

Στη συνέχεια θα οργανώσει ένα εξατομικευμένο πρόγραμμα φροντίδας που θα εξυπηρετεί τις ανάγκες του παιδιού ανάλογα με την ηλικία του και τις ιδιαιτερότητες της οικογένειας. Θα χρειαστεί να υποστηρίξει συναισθηματικά την οικογένεια καθώς η διάγνωση και η ανακοί-

Πίνακας 1. Τομείς ευθύνης του εξειδικευμένου κλινικού νοσηλευτή πρώτου επιπέδου.

Τομείς ευθύνης	Αρμοδιότητες
Επαγγελματικές δεξιότητες στην κλινική πράξη	<ul style="list-style-type: none"> • Προσδιορίζει τα κατάλληλα διαγνωστικά εργαλεία • Ερμηνεύει τα βασικά αποτελέσματα • Αναγνωρίζει και εφαρμόζει κατάλληλες πρακτικές συμβουλευτικής και υποστήριξης με στόχο την εξατομικευμένη, ολιστική προσέγγιση των ασθενών κατά την εφαρμογή της εκάστοτε θεραπείας • Διαθέτει την κατάλληλη κρίση ώστε να παρακολουθεί τη πορεία των ασθενών στην κλινική • Έχει το δικαίωμα να κάνει τις απαραίτητες τροποποιήσεις στη φροντίδα όταν απαιτείται • Σχεδιάζει γραπτά σχέδια φροντίδας και αξιολογεί την αποτελεσματικότητα της εφαρμογής τους σε έναν μεγάλο αριθμό ασθενών με κυστική ίνωση
Εκπαίδευση και διδασκαλία	<ul style="list-style-type: none"> • Τους εκπαιδεύει άμεσα σε θέματα που αφορούν στη θεραπεία • Τους ενδυναμώνει με γνώσεις για το νόσημα ώστε να παίρνουν σωστές αποφάσεις για την καθημερινή φροντίδα • Υποστηρίζει, καθοδηγεί και εκπαιδεύει εξειδικευμένες δεξιότητες που αφορούν στη φροντίδα • Δημιουργεί καινοτόμα εργαλεία εκπαίδευσης • Παρακολουθεί και συμμετέχει σε τοπικά και περιφερειακά συνέδρια
Επικοινωνία	<ul style="list-style-type: none"> • Διαθέτει τις κατάλληλες δεξιότητες επικοινωνίας για την αξιολόγηση των εξατομικευμένων αναγκών των ασθενών και των μελών της οικογένειάς τους
Υποστήριξη και υπεράσπιση	<ul style="list-style-type: none"> • Είναι ο συνήγορος των ασθενών μεταξύ των μελών της διεπιστημονικής ομάδας • Επαγρυπνεί για την ισότιμη και δίκαιη παροχή υψηλής ποιότητας φροντίδας σε όλους τους ασθενείς με κυστική ίνωση
Έρευνα	<ul style="list-style-type: none"> • Δημιουργεί εργαλεία ποιότητας • Είναι ενήμερος για τις πρόσφατες κλινικές μελέτες • Έχει άριστη γνώση της μεθοδολογίας της έρευνας στην κλινική πράξη • Συμμετέχει ενεργά σε κλινικές μελέτες
Σχεδιασμός υπηρεσιών υγείας	<ul style="list-style-type: none"> • Συμβάλλει στις προσπάθειες για τον σχεδιασμό των διαθέσιμων υπηρεσιών υγείας για ασθενείς με κυστική ίνωση αναλύοντας τις ανάγκες που υπάρχουν

Πηγή: Sands D, Repetto T, Dupont L, Korzeniewska-Eksterowicz A, Catastini P, Madge S. End of life care for patients with cystic fibrosis. *J Cystic Fibrosis* 2011, 10(2):37-44

νωση της νόσου είναι μια τραυματική εμπειρία. Θα δώσει τις απαραίτητες πληροφορίες για την ασθένεια και θα αναλύσει τις κλινικές της εκδηλώσεις χρησιμοποιώντας σύγχρονα και τεκμηριωμένα βιβλιογραφικά δεδομένα. Θα μιλήσει στο παιδί και την οικογένεια για την ανάγκη συμμόρφωσης στη θεραπευτική αγωγή και θα τους δώσει χρόνο για διευκρινίσεις και συζήτηση. Θα κοινοποιηθεί στην οικογένεια λίστα τηλεφώνων για την επικοινωνία τους με τη διεπιστημονική ομάδα του νοσοκομείου για κάθε περίπτωση ανάγκης και τη διαθεσιμότητα των μελών της ομάδας. Επιπλέον θα τους ενημερώσει και θα τους προετοιμάσει για τα προγραμματισμένα ραντεβού με σκοπό τη συνεχή παρακολούθηση της κλινικής πορείας του παιδιού. Τέλος θα δώσει πληροφορίες στην οικογένεια (για να αποφεύγεται η ακατάλληλη παραπομπή) αναφο-

ρικά με υπηρεσίες πρωτοβάθμιας φροντίδας υγείας, με οργανισμούς υποστήριξης, σε τοπικό και σε εθνικό επίπεδο καθώς και με υπηρεσίες κρατικής υποστήριξης.^{6,7}

Ο εξειδικευμένος νοσηλευτής πρέπει να αξιολογεί, να σχεδιάζει, να υλοποιεί και να παρακολουθεί τη φροντίδα, σύμφωνα με τις ανάγκες του παιδιού με κυστική ίνωση, κάθε φορά που εισάγεται στο νοσοκομείο, λαμβάνοντας υπ' όψιν την πολυπλοκότητα της νόσου. Κάθε παιδί ή έφηβος με κυστική ίνωση θα πρέπει να λαμβάνει φροντίδα και υποστήριξη από εξειδικευμένους νοσηλευτές οι οποίοι διαθέτουν γνώσεις και εμπειρία αναφορικά με θέματα που σχετίζονται με τη διάγνωση:

- Την πορεία της νόσου με τις κλινικές εκδηλώσεις
- Τις διατροφικές ανάγκες και την εντερική σίτιση

Πίνακας 2. Τομείς ευθύνης του εξειδικευμένου κλινικού νοσηλευτή δεύτερου επιπέδου.

Τομείς ευθύνης	Αρμοδιότητες
Επαγγελματικές δεξιότητες στην κλινική πράξη	<ul style="list-style-type: none"> • Εφαρμόζει τα κατάλληλα διαγνωστικά εργαλεία • Ερμηνεύει τα βασικά αποτελέσματα • Είναι σε θέση να προσδιορίσει τις διαφορικές διαγνώσεις • Έχει ευρεία και εκτεταμένη εξειδίκευση στην εφαρμογή της εκάστοτε θεραπείας • Θέτει στοιχεία βασισμένα στα σύγχρονα βιβλιογραφικά δεδομένα για νέες εξειδικευμένες θεραπευτικές δεξιότητες, κατάλληλες για ασθενείς με κυστική ίνωση • Μπορεί να αναγνωρίσει και να αντιμετωπίσει με ασφάλεια οποιαδήποτε επιπλοκή που μπορεί να προκύψει στην κλινική πορεία των ασθενών και κάνει τις απαραίτητες τροποποιήσεις στη φροντίδα • Έχει ηγετικό ρόλο στον σχεδιασμό και την εφαρμογή πολύπλοκων, καινοτόμων σχεδίων φροντίδας
Εκπαίδευση και διδασκαλία	<ul style="list-style-type: none"> • Παρέχει προφορική αλλά και γραπτή εκπαίδευση σε θέματα που αφορούν στη θεραπεία • Εκπαιδεύει κατάλληλα για την άμεση και αποτελεσματική αντιμετώπιση οποιασδήποτε επιπλοκής που μπορεί να προκύψει στην καθημερινή πρακτική. • Διαθέτει όλα τα προσόντα που παρουσιάζονται στο επίπεδο 1 αλλά επιπλέον παρακολουθεί και συμμετέχει σε εθνικά και διεθνή συνέδρια
Επικοινωνία	<ul style="list-style-type: none"> • Προάγει την εμπιστοσύνη • Προσφέρει εξειδικευμένες συμβουλές • Είναι σε θέση να συζητήσει πιο δύσκολα θέματα όπως αυτό της μεταμόσχευσης και της φροντίδας τελικού σταδίου
Υποστήριξη και υπεράσπιση	<ul style="list-style-type: none"> • Είναι ο συνήγορος των ασθενών, των μελών της οικογένειάς τους, καθώς και των λοιπών επαγγελματιών υγείας που συμμετέχουν στη φροντίδα σε ανώτερο διοικητικό επίπεδο
Έρευνα	<ul style="list-style-type: none"> • Διαθέτει σε μεγαλύτερο βαθμό όλα τα προσόντα που παρουσιάζονται στο επίπεδο 1 και επιπλέον γνωρίζει σε βάθος τους ηθικούς και νομικούς περιορισμούς της κλινικής μελέτης
Σχεδιασμός υπηρεσιών υγείας	<ul style="list-style-type: none"> • Διατυπώνει επιχειρηματικά σχέδια για την εξασφάλιση των αιτημάτων του πληθυσμού της κυστικής ίνωσης

Πηγή: Sands D, Repetto T, Dupont L, Korzeniewska-Eksterowicz A, Catastini P, Madge S. End of life care for patients with cystic fibrosis. *J Cystic Fibrosis* 2011, 10(2):37-44

- Την ενδοφλέβια θεραπευτική αγωγή
- Τον κίνδυνο ανάπτυξης διαβήτη
- Τον έλεγχο των λοιμώξεων του αναπνευστικού συστήματος
- Τη χορήγηση φαρμάκων με νεφελοποιητή
- Τη φροντίδα των κεντρικών φλεβικών καθετήρων
- Τον κίνδυνο εμφάνισης διαταραχών από το ήπαρ
- Τη φροντίδα στο τελικό στάδιο της νόσου και τη διαχείριση των συμπτωμάτων
- Τις ψυχοσυναισθηματικές διαταραχές και περιορισμούς που η νόσος επιβάλλει.^{6,7}

Επιπλέον χρειάζεται να εξασφαλίσει, ότι το παιδί έχει πρόσβαση σε όλα τα μέλη της διεπιστημονικής ομάδας ανάλογα με τις ανάγκες του. Θα αναπτύξει μια σχέση συνεργασίας με το παιδί, την οικογένεια αλλά και το μη εξειδικευμένο προσωπικό της μονάδας κυστικής ίνωσης

καθώς θα είναι στη διάθεσή τους για συμβουλές, εκπαίδευση και υποστήριξη.^{6,7}

Η παραμονή των παιδιών με κυστική ίνωση στο νοσοκομείο προκαλεί αναπόφευκτα άγχος και ψυχοσυναισθηματική κόπωση. Ο νοσηλευτής, στην προσπάθειά του να μειώσει το άγχος τους και να τα υποστηρίξει, επιστρατεύει αποτελεσματικές στρατηγικές επικοινωνίας ανάλογα με την ηλικία τους. Για τα παιδιά σχολικής και εφηβικής ηλικίας μπορεί να χρησιμοποιήσει τεχνικές όπως η θετική ενίσχυση, η ευγενική πειθώ, η διαπραγμάτευση και η επιβράβευση. Επίσης, επιστρατεύοντας στρατηγικές που προωθούν την κοινή λήψη των αποφάσεων, την ανεξαρτησία και την εμπιστοσύνη στην αυτοδιαχείριση, όπως και η από κοινού οργάνωση ενός γραπτού ημερήσιου πλάνου δράσεων, θα τους βοηθήσει να αισθανθούν ότι συμμετέχουν και ελέγχουν τη φροντίδα τους κι έτσι θα αυξηθεί η συνεργασία τους. Τέλος, ιδιαίτερα στα παιδιά

Πίνακας 3. Τομείς ευθύνης του εξειδικευμένου κλινικού νοσηλευτή τρίτου επιπέδου.

Τομείς εξειδίκευσης	Αρμοδιότητες
Επαγγελματικές δεξιότητες στην κλινική πράξη	<ul style="list-style-type: none"> • Διαθέτει όλα τα προσόντα που παρουσιάζονται στο επίπεδο 2 αλλά επιπλέον είναι σε θέση να αξιολογήσει και να ερμηνεύσει τα αποτελέσματα σε πολύπλοκες καταστάσεις • Αναγνωρίζει νέες κλινικές δεξιότητες που βελτιώνουν τη φροντίδα των ασθενών • Συμμετέχει ενεργά στη λήψη κλινικών αποφάσεων • Έχει αναγνωρισμένο και νομικά κατοχυρωμένο δικαίωμα να συνταγογραφεί • Διαθέτει όλα τα προσόντα που παρουσιάζονται στο επίπεδο 1 και 2 αλλά επιπλέον καθοδηγεί και οποιαδήποτε απαραίτητη αλλαγή στη θεραπεία • Είναι εξοικειωμένος με όλες τις νέες εξελιγμένες πρακτικές που εφαρμόζονται στη φροντίδα των ασθενών τόσο εντός της χώρας του, όσο και διεθνώς • Έχει το δικαίωμα να τροποποιεί τα προκαθορισμένα σχέδια φροντίδας ανάλογα με τις εξατομικευμένες ανάγκες των ασθενών • Συνεργάζεται με εξειδικευμένα κέντρα φροντίδας διεθνώς
Εκπαίδευση και διδασκαλία	<ul style="list-style-type: none"> • Ως ανώτερος εξειδικευμένος νοσηλευτής αναλαμβάνει τη σε βάθος εκπαίδευσή τους ανάλογα με τις εξατομικευμένες ανάγκες • Εξασφαλίζει ότι οι νοσηλευτές όλων των επιπέδων, εξειδικευμένων και μη που συμμετέχουν στη φροντίδα ασθενών με κυστική ίνωση είναι άρτια εκπαιδευμένοι και εφαρμόζουν τις εξειδικευμένες γνώσεις τους στην κλινική πρακτική • Αναλαμβάνει τη συνεχιζόμενη εκπαίδευση και εξειδίκευση των εξειδικευμένων νοσηλευτών επιπέδου 1 και 2
Επικοινωνία Υποστήριξη και υπεράσπιση	<ul style="list-style-type: none"> • Διαθέτει όλα τα προσόντα που παρουσιάζονται στο επίπεδο 2 με μεγαλύτερη όμως εμπειρία • Είναι ο συνήγορος των ασθενών, των μελών της οικογένειάς τους, καθώς και των λοιπών επαγγελματιών υγείας που συμμετέχουν στη φροντίδα για την ισότιμη και δίκαιη αντιμετώπισή τους σε τοπικό και εθνικό επίπεδο
Έρευνα	<ul style="list-style-type: none"> • Έχει ηγετικό και καθοδηγητικό ρόλο σε μια κλινική μελέτη • Δημοσιεύει τα αποτελέσματα της μελέτης και κάνει προτάσεις για το μέλλον
Σχεδιασμός υπηρεσιών υγείας	<ul style="list-style-type: none"> • Παρουσιάζει επιχειρηματικά σχέδια και διαπραγματεύεται σε στρατηγικό επίπεδο

Πηγή: Sands D, Repetto T, Dupont L, Korzeniewska-Eksterowicz A, Catastini P, Madge S. End of life care for patients with cystic fibrosis. *J Cystic Fibrosis* 2011, 10(2):37-44

προσχολικής ηλικίας, ο νοσηλευτής μπορεί να συμπεριλάβει στις νοσηλευτικές του παρεμβάσεις το θεραπευτικό παιχνίδι.⁸⁻¹¹

Θεραπευτική αγωγή με ενδοφλέβια και εισπνεόμενα φάρμακα

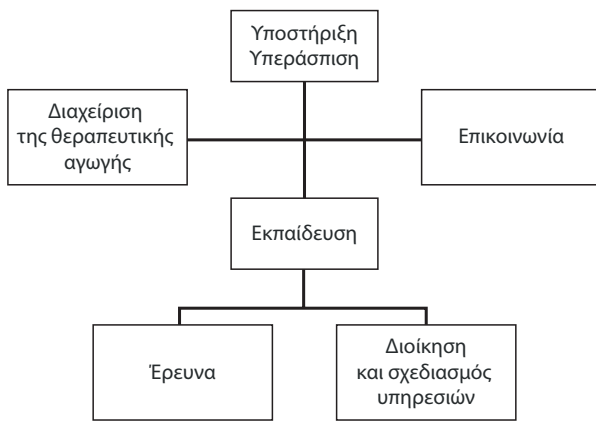
Ενδονοσοκομειακά ο εξειδικευμένος νοσηλευτής έχει την ευθύνη να χορηγήσει με ασφάλεια ενδοφλέβια και εισπνεόμενα φάρμακα που συμπεριλαμβάνονται στο θεραπευτικό σχήμα για την πρόληψη και την αντιμετώπιση των αναπνευστικών λοιμώξεων. Πρέπει να γνωρίζει τον σκοπό χορήγησής τους, τον μηχανισμό δράσης και τις πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειές τους (βήχας, βρογχόσπασμος, αντιδράσεις υπερευαισθησίας) καθώς και τον τρόπο αντιμετώπισής τους.³

Καθώς η νόσος εξελίσσεται, τα παιδιά με κυστική ίνωση είναι συχνά αναγκαίο να ακολουθούν την αγωγή με εισπνεόμενα και άλλα φάρμακα στο σπίτι. Ο εξειδικευ-

μένος νοσηλευτής αναλαμβάνει πριν από την έξοδο του παιδιού από το νοσοκομείο να βοηθήσει τους γονείς στην απόκτηση κατάλληλης συσκευής νεφελοποίησης, ανάλογα με την ηλικία και τις ιδιαίτερες ανάγκες του παιδιού. Επιπλέον οργανώνει και εφαρμόζει ένα ολοκληρωμένο και εξατομικευμένο πρόγραμμα εκπαίδευσης ώστε να κατανοήσουν την ανάγκη συμμόρφωσης στη θεραπευτική αγωγή, την εφαρμογή της στο σπίτι με ασφάλεια και τη σωστή χρήση και συντήρηση του απαραίτητου εξοπλισμού. Τέλος, παρέχει στην οικογένεια λίστα με τα ονόματα και τα τηλέφωνα επικοινωνίας των μελών της διεπιστημονικής ομάδας.⁸

Φροντίδα κεντρικών φλεβικών καθετήρων

Σε ορισμένα παιδιά με κυστική ίνωση είναι απαραίτητη η τοποθέτηση κεντρικού φλεβικού καθετήρα, συνήθως περιφερικά εισερχόμενου ή ενταφιασμένου, για τη χορή-



Εικόνα 1. Τομείς ευθύνης εξειδικευμένου παιδιατρικού νοσηλευτή. Πηγή: Cystic Fibrosis Trust. National consensus standards for the nursing management of cystic fibrosis. Cystic fibrosis.org.uk. London, 2001:1–30.

γηση ενδοφλέβιας αντιβιοτικής θεραπείας, ενδονοσοκομειακά και στο σπίτι.^{2,3}

Ανάλογα με τον τύπο του κεντρικού φλεβικού καθετήρα ο εξειδικευμένος νοσηλευτής κυστικής ίνωσης είναι υπεύθυνος για την ασφαλή χρήση των ενδοφλέβιων συστημάτων πρόσβασης, την αντικατάσταση των συσκευών χορήγησης, την αλλαγή των επιθεμάτων και τη φροντίδα του σημείου εξόδου του καθετήρα καθώς και την εφαρμογή των οδηγιών για τη διατήρηση της βατότητας του καθετήρα.^{2,3}

Σε περιπτώσεις παιδιών που η ενδοφλέβια θεραπεία μέσω κεντρικής φλεβικής γραμμής συνεχιστεί και στο σπίτι, ο εξειδικευμένος νοσηλευτής θα εκπαιδεύσει τον ίδιο τον ασθενή και την οικογένειά του για την αποτελεσματική διαχείριση και φροντίδα του καθετήρα και θα ορίσει το μέλος της οικογένειας που θα εφαρμόζει καθημερινά τον ηπαρινισμό του καθετήρα. Θα τον εκπαιδεύσει κατάλληλα γι' αυτό και θα τον παραπέμψει σε ενημερωτικά έντυπα με τεκμηριωμένη βιβλιογραφία την οποία θα μπορεί να συμβουλευτείται.^{2,3}

Εντερική διατροφή

Αν και την τελευταία δεκαετία η ανάγκη για σίτιση μέσω γαστροστομίας των παιδιών με κυστική ίνωση έχει μειωθεί, συστήνεται εντερική διατροφή όταν η από του στόματος πρόσληψη δεν επαρκεί για τη φυσιολογική αύξησή τους. Η εντερική διατροφή μπορεί να χορηγηθεί μέσω γαστροστομίας ή ρινογαστρικού σωλήνα.^{2,3}

Η τοποθέτηση γαστροστομίας είναι πιθανό να επηρεάσει την εικόνα σώματος των παιδιών και για τον λόγο αυτόν ο εξειδικευμένος νοσηλευτής είναι αυτός που

αναλαμβάνει την ενημέρωση και την ψυχοσυναισθηματική υποστήριξη των παιδιών αλλά και των μελών της οικογένειάς τους. Τους ενημερώνει για τον σκοπό της γαστροστομίας και τις θετικές επιπτώσεις της εντερικής διατροφής στη σωματική ανάπτυξη και τη γενικότερη κατάσταση υγείας των παιδιών. Επιπλέον ενημερώνει τους γονείς για το σημείο από το οποίο θα προμηθευθούν τα εντερικά διαλύματα και τον κατάλληλο εξοπλισμό εφόσον η εντερική διατροφή συνεχιστεί στο σπίτι.^{2,3}

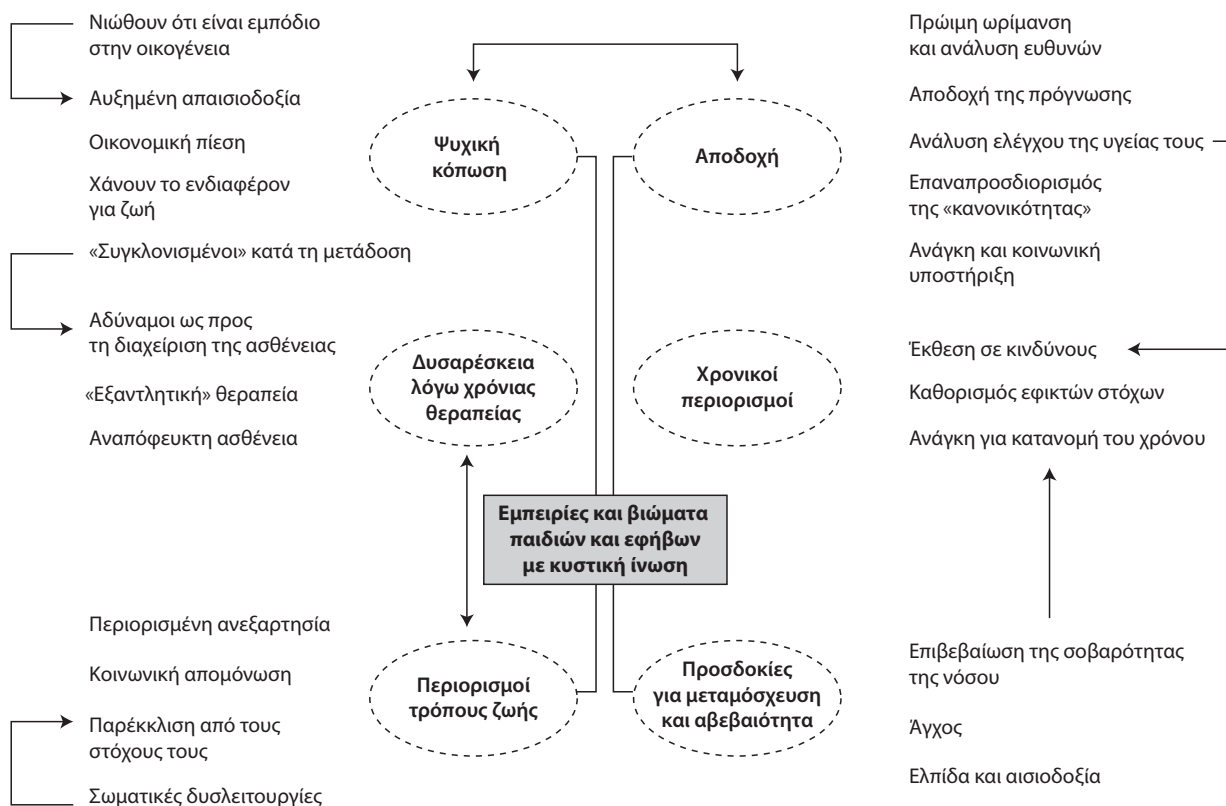
Μετά την ολοκλήρωση του προγράμματος εντερικής διατροφής ακολουθεί μια περίοδος εποπτείας στην οποία ο νοσηλευτής εντοπίζει πιθανές δυσκολίες και τροποποιεί το πλάνο φροντίδας. Επίσης, αξιολογεί καθημερινά τη διατροφική κατάσταση του παιδιών με μέτρηση του ύψους, του βάρους και του δείκτη μάζας σώματος ώστε να εκτιμήσει την αποτελεσματικότητα της εντερικής διατροφής.^{2,3}

Εξωνοσοκομειακή νοσηλευτική φροντίδα

Μετά την έξοδό τους από το νοσοκομείο όλα τα παιδιά με κυστική ίνωση συνεχίζουν τη θεραπευτική αγωγή στο σπίτι. Οι κατ' οίκον επισκέψεις του εξειδικευμένου νοσηλευτή θεωρούνται αναγκαίες να πραγματοποιηθούν μακριά από το πιεστικό κλίμα του νοσοκομείου, καθώς τα περισσότερα παιδιά βιώνουν ανησυχία, άγχος και περιορισμούς εξαιτίας της νόσου και των απαιτήσεων της θεραπευτικής αγωγής, την ίδια στιγμή που προσπαθούν να αναπτύξουν κατάλληλες στρατηγικές και ικανότητες αντιμετώπισης στην καθημερινότητά τους (εικόνα 2). Ακολουθώντας πρωτόκολλα και σύγχρονες κατευθυντήριες οδηγίες, με τη μορφή συνέντευξης, μπορεί να αξιολογήσει το επίπεδο συμμόρφωσης στη θεραπευτική αγωγή, πιθανές ανησυχίες, φόβους και ψυχοσυναισθηματικές διαταραχές. Σκοπός των επισκέψεων είναι μετά από την επαφή και την επικοινωνία με το παιδί και την οικογένεια να αξιολογήσει και πιθανόν να τροποποιήσει το σχέδιο φροντίδας με στόχο τη βελτίωση της ποιότητας ζωής των παιδιών και της οικογένειάς τους.^{1–3,11}

Στο πλαίσιο της προσπάθειάς του για βελτίωση της ποιότητας ζωής τους, ο εξειδικευμένος νοσηλευτής οφείλει επιπλέον να ενθαρρύνει τα παιδιά να αρχίσουν να αναζητούν πηγές συμβουλευτικής και να συμμετέχουν σε δίκτυα υποστήριξης, που υπάρχουν για τους ασθενείς με κυστική ίνωση, με σκοπό την ανταλλαγή πληροφοριών και απόψεων για την αποτελεσματική διαχείριση της χρόνιας νόσου.^{11–12}

Αναγκαία κρίνεται η παρέμβαση του εξειδικευμένου νοσηλευτή και στο σχολείο διότι είναι ένας χώρος στον οποίο ο κίνδυνος για απώλεια του ελέγχου της νόσου είναι αυξημένος και η ανησυχία των γονέων είναι έντονη. Θα προγραμματίσει μια επίσκεψη στο σχολείο με σκοπό να ενημερώσει και να εκπαιδεύσει τους εκπαιδευτικούς αναφορικά με τις ανάγκες των παιδιών με κυστική ίνω-



Εικόνα 2. Εμπειρίες και βιώματα παιδιών και εφήβων με κυστική ίνωση. Πηγή: Jamieson N, Fitzgerald D, Singh-Grewal D, Hanson C et al. *Children's experiences of Cystic Fibrosis: A Systemic Review of Qualitative Studies. Pediatrics* 2014, 133:e1683–e1697.

ση, όπως η τήρηση του προγράμματος διατροφής στο σχολείο, η χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων και φαρμάκων που αφορούν στο αναπνευστικό σύστημα. Τέλος, σημαντικό είναι να ενημερώσει τους εκπαιδευτικούς ώστε να ενθαρρύνουν τα παιδιά να συμμετέχουν σε όλες τις αθλητικές, ψυχαγωγικές δραστηριότητες διότι αυτό θα συμβάλει στο να βελτιωθεί η αυτοεκτίμησή τους αλλά και η σωματική κατάσταση της υγείας τους.¹

Επιπλέον ο εξειδικευμένος νοσηλευτής θα φροντίσει για τα προγραμματισμένα ραντεβού ρουτίνας στο νοσοκομείο ώστε τα παιδιά με κυστική ίνωση να έχουν πρόσβαση σε γιατρό, φυσικοθεραπευτή, διαιτολόγο, κοινωνικό λειτουργό και ψυχολόγο. Στόχος είναι στο ραντεβού ρουτίνας, να αξιολογηθεί:

- Η λειτουργία των πνευμόνων
- Ο κορεσμός του οξυγόνου
- Το βάρος και το ύψος
- Η παρουσία βήχα
- Η παρουσία βακτηριδίων στα πτύελα.

Σε συνεργασία με μέλη της διεπιστημονικής ομάδας, ο εξειδικευμένος νοσηλευτής, θα ενημερώσει την οικο-

γένεια σχετικά με ζητήματα που αφορούν στον κίνδυνο μετάδοσης και στον έλεγχο των λοιμώξεων και θα διασφαλίσει ότι όλα τα παιδιά θα πραγματοποιούν τον ετήσιο έλεγχο σε αναγνωρισμένο κέντρο κυστικής ίνωσης.¹

Το τελικό στάδιο της νόσου

Στο τελικό στάδιο της νόσου το δίλημμα της επιθετικής θεραπευτικής αγωγής έναντι της ανακουφιστικής φροντίδας, είναι έντονο και στις οικογένειες παιδιών με κυστική ίνωση. Ο εξειδικευμένος νοσηλευτής θα εξασφαλίσει ότι ο ασθενής και η οικογένειά του θα έχουν επαρκή ενημέρωση και γνώση ώστε να προβούν σε κατάλληλες επιλογές και αποφάσεις. Τα ίδια τα παιδιά και οι γονείς τους θα αποφασίσουν το μέρος που επιθυμούν να λαμβάνουν τη φροντίδα τους (σπίτι ή νοσοκομείο) και μαζί με τον νοσηλευτή σχεδιάζουν μαζί ένα εξατομικευμένο σχέδιο φροντίδας.^{2,5}

Το σχέδιο αυτό θα πρέπει να αναθεωρείται τουλάχιστον δύο φορές την ημέρα από τον νοσηλευτή για να συμβαδίζει με τις συνεχώς μεταβαλλόμενες ανάγκες των παιδιών. Επιπλέον, ο ίδιος ο νοσηλευτής θα πρέπει να εν-

θαρρύνει διαρκώς την έκφραση των συναισθημάτων τους και να τους παρέχει ψυχοσυναισθηματική υποστήριξη. Σεβόμενος τις πολιτισμικές, θρησκευτικές πεποιθήσεις και τις προσωπικές τους επιθυμίες, ο εξειδικευμένος νοσηλευτής θα εφαρμόσει τη θεραπευτική αγωγή με σκοπό την ανακούφιση του παιδιού από τον πόνο, τη διαχείριση της σοβαρής αναπνευστικής δυσχέρειας και των άλλων συμπτωμάτων.^{2,5}

Εξειδικευμένη νοσηλευτική φροντίδα κατά τη μετάβαση σε υπηρεσίες ενηλίκων

Κατά τη διάρκεια της μετάβασης των εφήβων με κυστική ίνωση σε υπηρεσίες ενηλίκων, ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής διαδραματίζει έναν ηγετικό, υποστηρικτικό και καθοδηγητικό ρόλο μεταξύ των μελών της διεπιστημονικής ομάδας. Στη μονάδα ενηλίκων που θα μεταβούν και θα συνεχίσουν τη θεραπευτική τους αγωγή οι έφηβοι με κυστική ίνωση, ο νοσηλευτής καλείται να εξετάσει διάφορες παραμέτρους, όπως η υγιεινή και ασφάλεια της μονάδας, η ποιότητα της παρεχόμενης φροντίδας, ο διαθέσιμος εξοπλισμός, το εξειδικευμένο προσωπικό και το επίπεδο εκπαίδευσής του.⁹⁻¹¹

Εφόσον βεβαιωθεί για την ασφάλεια των παραπάνω, ακολουθεί μια περίοδος κατά την οποία έρχεται σε επαφή με τους νοσηλευτές της μονάδας ενηλίκων για να αξιολογήσει τις γνώσεις, τις δεξιότητες και συμπεριφορές τους ώστε να είναι κατάλληλες με τις εξατομικευμένες ανάγκες των εφήβων. Όταν αυτά αναγνωρισθούν, σε συνεργασία με τον κλινικό εκπαιδευτή της μονάδας ενηλίκων αναπτύσσουν τεκμηριωμένα σχέδια εκπαίδευσης του προσωπικού. Τη χρονική περίοδο που το προσωπικό εκπαι-

δεύεται, ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής δίνει την ευκαιρία στους εφήβους και τα μέλη των οικογενειών τους να επισκεφθούν τη νέα μονάδα, να τους ξεναγήσει στον χώρο και να τους κάνει την πρώτη γνωριμία με το προσωπικό. Όταν το χρονικό διάστημα της εκπαίδευσης του προσωπικού ολοκληρωθεί ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής ορίζει την επίσημη ημερομηνία κατά την οποία πλέον οι έφηβοι με κυστική ίνωση ξεκινούν να παρακολουθούνται στη μονάδα ενηλίκων. Το πρώτο διάστημα μετά τη μετάβαση, συνεργάζεται με τα νέα μέλη της διεπιστημονικής ομάδας και τον ασθενή, τους επιβλέπει και συμβάλλει ενεργά ώστε να αναπτυχθεί μεταξύ τους σχέση εμπιστοσύνης.⁹⁻¹²

Συμπεράσματα

Τα παιδιά και οι έφηβοι με κυστική ίνωση εξαιτίας της πολυπλοκότητας της νόσου, έχουν ανάγκη φροντίδας από διεπιστημονική ομάδα, μέλος της οποίας είναι και ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής. Ο εξειδικευμένος παιδιατρικός νοσηλευτής κυστικής ίνωσης έχει ενεργό ρόλο στην παροχή φροντίδας στον ασθενή και στην οικογένεια τόσο στην πρωτοβάθμια, όσο και στη δευτεροβάθμια και στην τριτοβάθμια φροντίδα υγείας.

Συντονίζει ενέργειες που αφορούν στη διάγνωση, στην αντιμετώπιση των συμπτωμάτων τους, στις διατροφικές απαιτήσεις, στην εντερική σίτιση και στον έλεγχο των λοιμώξεων, στη διαχείριση ψυχοσυναισθηματικών διαταραχών τους, στην εκπαίδευσή τους, στη μετάβασή τους σε υπηρεσίες ενηλίκων καθώς και στη φροντίδα τους στο τελικό στάδιο της νόσου.

ABSTRACT

Nursing Care Specialist for Children with Cystic Fibrosis

Efrosini Vlachioti,¹ Julia Tsiakou,² Theodora Matziou³

¹RN, BSc, MSc, PhD, Children's Hospital "Agia Sophia", Athens,

²RN, Graduate Nursing Department of TEI Athens, Athens,

³RN, MSc, Thessaloniki, Greece

Introduction: Children with cystic fibrosis need a holistic approach by specialized pediatric nurses who are actively involved in coordinating the care of these children and their families, not only within the hospital but also in the community. **Aim:** The purpose of the review was to explore the current literature concerning the role of specialized pediatric nurse in care of children with cystic fibrosis. **Method:** A literature review was conducted based on articles published during the period 2001–2015 in electronic databases such as PubMed and Science Direct. The keywords used were "cystic fibrosis", "children", "specialist nurse", "hospital", "community". **Results:** It was found that cystic fibrosis is an inherited disease that occurs more often in Caucasians with severe impacts on women compared to men. Specialized pediatric nurse has an active role, coordinating actions related to prevention, diagnosis, control of infections and other complications of intravenous and other treatments, including nutritional support and management of the psycho af-

fective disorders. Furthermore, the specialized pediatric nurses support and educate children with cystic fibrosis, as well as their families, and they also coordinate the therapeutic treatment in the community, in order to ensure that the high level of care provided at the hospital will still continues. **Conclusion:** The qualified pediatric nurses coordinate care among the patient and the family, community and hospital services.

Key-words: *Cystic fibrosis, children, specialist nurse, hospital, community.*

✉ **Corresponding Author:** Efrosini Vlaxioti, 124 Papadiamadopoulou street, GR-157 73, Athens, Greece, Tel: (+30) 210-77 51 591, (+30) 6975 793 252, e-mail: evlaxioti@yahoo.gr

Βιβλιογραφία

1. Conway S, Balfour I, Rijke K, Drevinek P, Fowerakes J, Havermans T et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. *J Cyst Fibros* 2014, 13(1):3–22
2. Cystic Fibrosis Trust. *National consensus standards for the nursing management of cystic fibrosis*. Cystic fibrosis.org.uk. London, 2001:1–30
3. National consensus standards for the nursing management of cystic fibrosis by uk cf nurse specialist group (may 2001): remarks and comparison with the italian experience. *J Cyst Fibros* 2008, 7(3):1–11
4. Cohen-Cyberknop M, Shoseyov D, Kerem E. Strategies that increase life expectancy and improve quality of life. *Am J Respir Crit Care Me* 2011, 183:1463–1471
5. Sands D, Repetto T, Dupont L, Korzeniewska-Eksterowicz A, Catastini P, Madge S. End of life care for patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2011, 10(2):37–44
6. Sermet Gaudelus I, Mayell J, Southern W. Guidelines on the early management of infants diagnosed with cystic fibrosis following newborn screening. *J Cystic Fibrosis* 2010, 9(5):323–329
7. Smyth A, Bell C, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care Best Practice Guidelines. *J Cystic Fibrosis* 2014, 13(1): S23–S42
8. Cystic Fibrosis Trust. *Nebulizer therapy in cystic fibrosis*. Cysticfibrosis.org.uk. London, 2013:4–12
9. Modi C, Quitner L. Barriers to Treatment Adherence for Children with Cystic Fibrosis and Asthma: What Gets in the Way. *J Ped Psychol* 2006, 31(8):846–858
10. James R, Nelson A, Ashwill W. *Nursing care of children, principles and practice*. 4th ed. St. Louis, Mo.Elsevier/Saunders. Elsevier, 2013:521–526
11. Jamieson N, Fitzgerald D, Singh-Grewal D, Hanson C et al. Children's experiences of Cystic Fibrosis: A Systemic Review of Qualitative Studies. *Pediatrics* 2014, 133:1683–e1697
12. Lewis B, Allen S. Evidence-based transition. *Clin Nurse Spec* 2015, 29(3):127–128