

# KISTIFIBROSE

D.E. PERA

G.A.V., G.Vr., Diploma in Pediatrisie Verpleegkunde

## SUMMARY

Cystic fibrosis is a recessively inherited inborn error of metabolism which causes abnormal functioning of mucus and sweat glands. The disease manifests itself with varying degrees of chronic lung disease, pancreatic enzyme deficiency as well as loss of salt and water in the sweat, all of which may lead to secondary complications.

Treatment is aimed mainly at the removal of mucus from bronchial passages and the dietary correction of the pancreatic enzyme deficiency. As this is a chronic disease the education and support of the patient and his family are important aspects of nursing care.

## GESKIEDENIS

**K**ISTIFIBROSE is die eerste keer in 1938 deur Anderson en byna gelyktydig deur Blackfan en May as 'n kliniese en patologiese entiteit geïdentifiseer. Gevallestudies wat duidelik hierdie toestand beskryf, is egter vantevore deur Fanconi en andere in die Europese literatuur, asook deur Harper in Australië en Parmelee in die V.S.A. gepubliseer. Sinonieme soos Muscovissidose en Pankreasfibrose is in 1956 laat vaar en die term kistifibrose algemeen gebruik. Nie een van hierdie benamings beskryf egter die toestand wat verskeie organe en stelsels kan aantast, volledig nie.

## DEFINISIE

Kistifibrose is 'n aangebore metabooliese afwyking as gevolg waarvan die funksionering van die slymproduserende en sweetkliere abnormaal is. Die toestand kom veral by Blanke kinders voor en is verantwoordelik vir:

- feitlik alle gevalle van pankreasensiemtekort in die pediatriese ouderdomsgroep;
- die mees noodlottige, kroniese, nie-tuberkuloselongsiekte by kinders;
- die meerderheid pediatriese gevalle met sirrose van die lewer en portale hipertensie.

Die toestand is familieel en van genetiese oorsprong. Dit is 'n relatief algemene toestand.

## OMSKRYWING VAN PATOLOGIESE VERANDERINGE Asemhalingstelsel

Die slymproduserende kliere in die longe produseer dik taai sekresies wat nie maklik opgehoes kan word nie. Die ophoop van hierdie sekresies veroorsaak vernouing van die lugweë en hulle blyk ideaal te wees vir die groei van bakterieë, veral stafilokokke. Die aantasting kan aanvanklik tot klein areas beperk wees, maar word uiteindelik wydverspreid. Obstruksie van die lugweë veroorsaak moeilike lugbeweging, veral tydens ekspirasie wanneer die lumen van die bronchi nouer is as tydens inspirasie. Hierdie obstruksie kan tot etterige bronchitis en bronchopneumonie en uiteindelik tot emfiseem en brongiëktase lei.

Indien die obstruksie wydverspreid is, kan die volume van die long baie vergroot en tot afwykings van die borskas lei. Die verhoogde longvolume kan aanvalle van hipoksie tydens broncho-pneumonie veroorsaak. Die bloed wat terugkeer van die ondergeventileerde alveoli na die pulmonale vena sal minder suurstof en meer koolsuurgas bevat. Dit kan lei tot hiperventilasie en uiteindelijke respiratoriese asidose.

## Bloedsomloopstelsel

Die lae alveolêre suurstofspanning veroorsaak 'n verhoging in die vaskulêre weerstand in die pulmonale arterieë, wat waarskynlik die

hooforsaak vir die ontstaan van koolsuurgas-pulmonale is — dit word vererger deur die respiratoriese asidose. Kongestiewe hartversaking kan geleidelik of akute ontstaan, met erge hipoksie. Aanpassende veranderinge weens pulmonale hipertensie bestaan hoofsaaklik uit ventrikulêre hipertrofie. Belemmerde venese terugvloei na die regteratrium mag tot verswakte hartfunksie bydra. Bronchiale-pulmonêre arteriële anastomoses ontwikkel eers in 'n laat stadium van die siekte, en dra min tot die patogene van hartversaking by.

## Spysverteringstelsel

As gevolg van 'n onderliggende ensiemtekort, naamlik die afwesigheid van pankreaslipase, amilase en tripsien in die dermkanaal, slaag pasiënte met hierdie siekte nie daarin om vet en proteïene normaal te verteer nie en is die absorpsie van verteerde voedsel swak. As gevolg hiervan het pasiënte met kistifibrose steatoree (wat nie teenwoordig is wanneer die pasiënt op 'n vetvrye dieet is nie). Normale volwassenes en kinders onder een jaar absorbeer 95% — 97% van die vet wat in die dieet ingeneem word. Aangetaste persone se absorpsie, wanneer 'n normale dieet ingeneem word, wissel van 50% — 75% van die inname. Absorpsie van vet in die afwesigheid van lipase word verklaar deur klein hoeveelhede intestinale lipase en/of absorpsie deur emulsifikasie.

Pasiënte met kistifibrose het ook azothorea (stoelgang met verhoogde stikstofinhoud) weens die afwesigheid van tripsien in die dermkanaal.

Proteïne word swak absorbeer maar goed verdra. As gevolg van 'n verhoogde inname van proteïne is die stikstofbalans in die liggaam normaal. Vertering van koolhidrate word nie merkbaar belemmer nie. Glukose-absorpsie is normaal. Verlies van proteïne en vet in die stoelgange is 'n belangrike oorsaak van swak massatoename — en die pasiënt kompenseer deur 'n goeie eetlus.

Aangesien die pasiënte vet en proteïne deur hulle stoelgange verloor, word hulle absorpsie van vitamies A, D, E, en K belemmer. Om hierdie rede moet vitamies aangevul word. 10mg Vitamine K word weekliks binnespiers toegedien — om blou kolle te vermy.

#### Sweetkliere

Die sweetkliere produseer 'n sekresie waarvan die natrium- en chloriedinhoud hoër as normaal is. Die abnormale elektrolietkonsentrasie van die sweet is die eerste keer in 1953 deur Darling en sy medewerkers beskryf. Hierdie eienskap is nie normaalweg tot nadeel van die pasiënt nie, maar kan in warm streke gevaarlik wees. Dié verhoogde elektroliet-

konsentrasie in die sweet is belangrik as 'n diagnostiese toets.

In 'n normale persoon word natrium en chloried en sweet altyd in 'n groter mate as water herabsorbeer. In kistifibrose is die herabsorpsie van natrium en chloried geïnhibeer sodat die uiteindelijke konsentrasie in die sweet nader aan dié in plasma is.

#### Pankreas

Die pankreas is klein en hard, daar is obstruksie en uitsetting van die pankreasasini en -buisies met gevolglike degenerasie van die parenkiem. Die Eilande van Langerhans word meestal in die latere fase aangetas. Die pankreas word die meeste aangetas en veranderinge is by geboorte reeds teenwoordig.

#### Galblaas

Die galblaas bevat soms taai slym wat tot sirrose van die lewer kan lei.

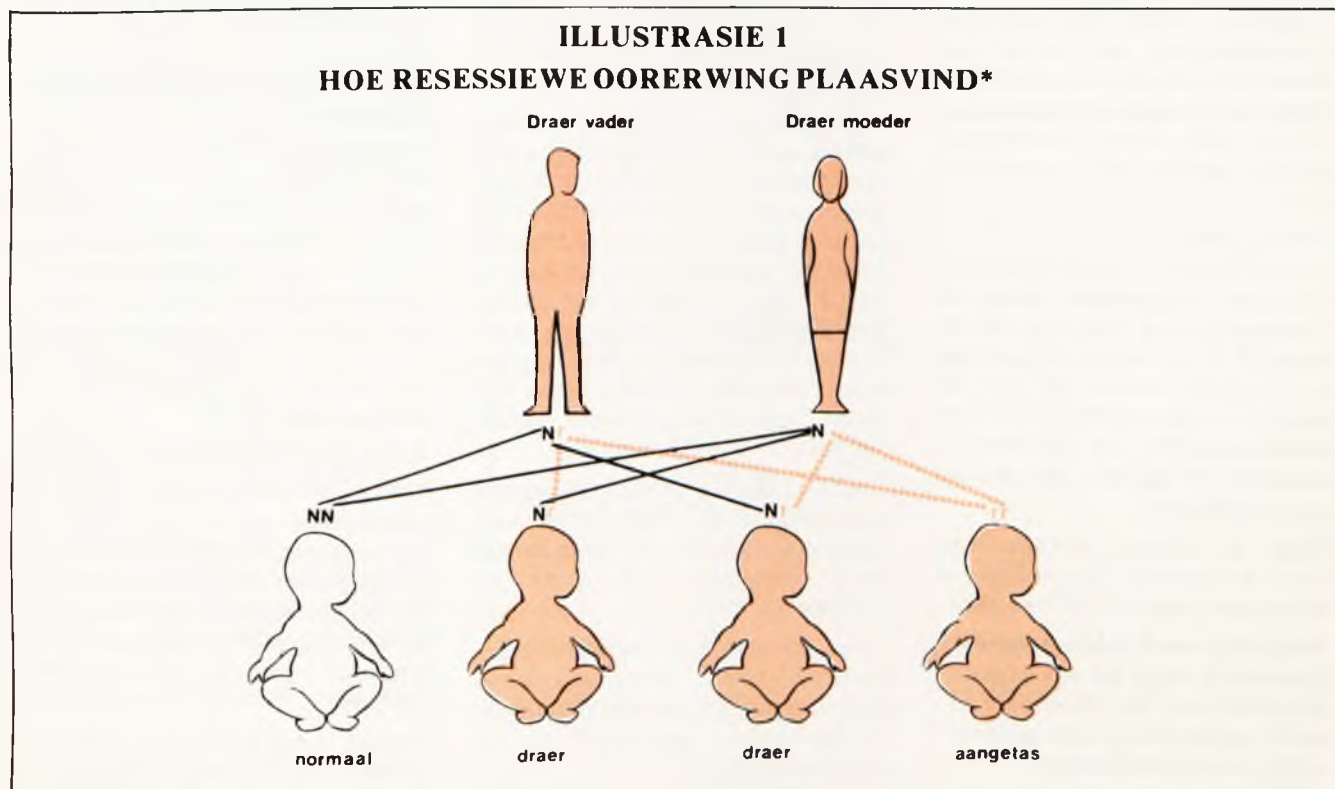
#### INSIDENSIE:

Kistifibrose kom by alle groepe van die Blanke ras voor en is baie skaars onder die Swart en "Geel" rasse. In die Blanke rasse word 'n insidensie van een geval per 2000 — 4000 lewendgeborenes aangehaal. Die Suid-Afrikaanse insidensie is onbekend.

Volgens statistiek wat in 1975 gepubliseer is, is daar 'n besondere hoë voorkoms van die toestand in Namibië (S.W.A.). Deur intensiewe opsporing en belangstelling in dié area, is daar gevind dat een kind uit elke 622 babas van Blanke ouers aan die siekte ly. Die rede vir dié hoë voorkoms kan moontlik verklaar word aan die hand van toevallige immigrasie na S.W.A. van 'n buitengewone hoë aantal van die Suid-Afrikaanse gemeenskap wat draers van die toestand was. (*Founder effect*). Draers van die abnormale geen het waarskynlik vermeerder deurdat geografiese en godsdienstige isolasie tot ondertrouery aanleiding gegee het.

#### GENETIKA

Kistifibrose is 'n outosomaal-resesief oorerflike toestand. Hier word die defektiewe geen deur die normale geen oorheers. Waar 'n persoon 'n enkele defektiewe geen het wat resesief is, sal hy geen siektesimptome toon nie, maar 'n draer van die defektiewe geen wees. Indien ouers albei draers van dieselfde defektiewe geen is, kan verskillende dinge gebeur, afhangende van watter kombinasie gene met bevrugting oorgedra word, soos in Illustrasie 1 aangedui word.



\*Met erkenning aan *Genetiese Raadgewing*, Departement van Gesondheid, Pretoria. Geen Datum.

'n Kind sal slegs aangetas wees wanneer dit 'n defektiewe geen van elke ouer ontvang, dus die geen in 'n dubbele dosis het.

Volgens die beginsels van genetika, en soos toegepas op kistifibrose, kan die volgende afleidings gemaak word:

- indien albei ouers draers is, dan is die kans dat die kind aangetas sal wees 25% (1 uit 4); dat 'n kind gesond sal voorkom maar 'n draer sal wees 50% (2 uit 4); en dat 'n kind nie die geen oorerf nie 25% (1 uit 4);
- indien 'n aangetaste persoon met 'n normale persoon trou, sal al die kinders draers wees;
- indien twee aangetaste persone trou, sal al hulle kinders aangetas wees;
- daar is geen geslagsvoorkeur nie en seuns sowel as dogters kan dus aangetas wees;
- ondertrouery verhoog die kanse dat die ouers dieselfde defektiewe geen dra.

## DIAGNOSTIESE TOETSE

### B.M. Mekonium-toets

Hierdie toets word op die eerste mekoniummonster uitgevoer. Indien positief, word die pasiënt opgevolg deur op 6 weke ouderdom 'n sweettoets te doen. Hierdie siftingstoets word by sommige kraaminrigtings as roetine gedoen in 'n poging om aangetaste babas so vroeg moontlik te diagnoseer. Die B.M. Mekonium-toets is egter nie baie betroubaar nie.

### Sweettoets

Die sweettoets is 'n nuttige en betroubare diagnostiese toets. 'n Chloriedinhoud van meer as 60 mmol/L in die sweet is diagnosties en waardes tussen 50 en 60 mmol/L is agterdogwekkend. Die natriumwaardes van die sweet is ongeveer 10 mmol/L hoër as die chloriedinhoud.

Daar is verskeie metodes om sweet te versamel. Die veiligste is deur iontoforese met pilokarpien.

### Bepaling van Pankreasensieme

Gewoonlik word net die tripsien-aktiwiteit van die duodenale inhoud bepaal. Dit is meesal afwesig by aangetaste kinders.

### Vitamiën A absorpsietoets

Vitamiën A word in groot dosisse

toegedien en dan word die bloedvlakke na 5 tot 7 uur bepaal.

Al die bogenoemde diagnostiese toetse is negatief op die ouers van aangetaste kinders.

Genetiese raadgeving word onder andere deur die afdeling Genetiese Dienste van die Departement van Gesondheid, Welsyn en Pensioene gedoen.

## KLINIESE BEELD

Simptome in die vorm van 'n mekonium-ileus in die pasgebore tydperk word slegs by ongeveer 15% van aangetaste babas gevind.

'n Groot aantal van die kinders het bykans vanaf geboorte abnormale stoelgange en eetpatrone. Steatoree ontwikkel sodra voedsel na geboorte ingeneem word. In die afwesigheid van normale eksokrienfunksie is die totale hoeveelheid stoelgang wat per dag passeer word groter as by 'n normale kind van dieselfde ouderdom. Aangetaste babas neig ook om meer dikwels as normaalweg stoelgange te hê. Die groter volume stoelgang reflekteer wanabsorbering van proteïene en vette.

Die normale pasgeborene verloor omtrent 10% van sy getoortemassa tydens die eerste dae van lewe, maar herwin sy geboortemassa na ongeveer 10 dae. Babas met kistifibrose het dieselfde massaverlies maar herwin dit eers na vier tot ses weke.

As gevolg van die verminderde pankreasaktiwiteit is die kind se eetlus verhoog. By babas werk hierdie groot eetlus die sluk van winde in die hand. Indien versigtige voedingstegnieke nie toegepas word nie, kan die magie opgeset raak en die pasiënt braak. Braking kan tot gevolg hê dat 'n kleiner hoeveelheid voeding gegee word, die baba se eetlus steeds toeneem, en massatoename steeds verswak — 'n bouse kringloop.

Sodra daar met die toevoeging van pankreasensieme begin word, verminder die pasiënt se eetlus, weens beter absorpsie van vette en proteïene.

Nie alle aangetaste babas het 'n geskiedenis van hoes en/of *wheezing* in die neonatale tydperk nie, maar dit is 'n belangrike simptoom as dit teenwoordig is.

'n Tipiese geval van kistifibrose toon tussen 6 en 12 maande met 'n

boonste lugweginfeksie en swak massatoename. 'n X-straalfoto van die borskas hoef nie baie abnormaal te wees nie. Met beluistering kan *wheezing* en ronchi in die longe hoorbaar wees.

Die boonste lugweginfeksie kan met 'n virusinfeksie verwar word, maar 'n keeldepper toon met kweking dikwels 'n groei van stafilokokke. Daar kan tekens van 'n neusobstruksie wees. Die pasiënt kan spontaan herstel van die infeksie, maar episodes van lugweginfeksie sal meer dikwels voorkom totdat deur 'n kombinasie van observasies, noukeurige geskiedenisverkryging en laboratoriumtoetse die diagnose van kistifibrose gemaak word.

Na die babatydpark neem hartaantasting 'n aanvang. Kongestiewe hartversaking kom dikwels voor en hartkomplikasies is die oorsaak van dood by een-derde van die sterfgevälle.

## BAKTERIOLOGIE

Die organismes wat die meeste in sputum gevind word is:

*Stafilokokkus Aureus*

*Pseudomonas Aeruginosa*

ander patogene organismes — beide gram-positiewe en -negatiewe

*Haemophilus Influenzae* — redelik algemeen

## KOMPLIKASIES VAN KISTI-FIBROSE

*Mekonium ileus*. Kort na geboorte het die baba, wat nie mekonium passeer het nie, 'n opgesette buik. Die kliniese beeld is soos dié van verskeie vorms van maagdermobstruksie. Perforasie kan ontstaan en as dit in utero gebeur het, kan mekoniumperitonitis met kalsifikasie volg. Dit kan tot atresie of stenose van 'n darmsegment lei.

*Atelektase* — Atelektase van 'n segment of lob van die long is algemeen manifestasie van die siekte. Een van die mees algemene komplikasies is 'n slymimpaksie van die brongieë — dit kan tot brongieëktase met hemoptise aanleiding gee. Pneumothoraks kan spontaan voorkom, veral by ouer pasiënte.

*Rektale prolaps* kom soms by pasiënte met 'n swak voedingstoestand voor.

*Duodonale ulkuse* kom soms voor.

*Diabetes mellitus.* Die glukosetoleransiekurwe van baie van die gevalle is abnormaal.

*Lewersirroze* kom soms voor.

*Oogaantasting* kan weens hipoksie of langtermynbehandeling met chlooramfenikol voorkom

*Hitte-uitputting*, weens oormatige verlies van natriumchloried in die sweet mag in die somer ontstaan of in oorverhitte huise in die winter. Dit lei tot hiponatremie wat gediagnoseer word aan die hand van die kliniese beeld: sirkulatoriese kollaps; hiperpireksie; konvulsies en dood indien nie behandel.

*Hipoproteïnemie en anasarka* kan ontstaan by bors- en soyaboongevoede babas. Waar azothoree voorkom, voorsien hierdie voeding nie genoeg proteïne nie.

## BEHANDELING

### Fisioterapie<sup>3</sup>

'n Groot deel van die behandeling is gerig op die verwydering van dik, taai sekresies uit die lugweë.

Fisioterapie speel 'n baie belangrike rol in die versorging van 'n kind met kistifibrose. Dit is 'n tydsame en somtyds vervelige proses vir die familie wat baie ondersteuning nodig het om effektiewe behandeling oor 'n lang tydperk te verseker. Daar behoort onmiddellik na diagnose met fisioterapie begin te word. Alle pasiënte moet behandeling ontvang, ongeag hul ouderdom of toestand. Fisioterapie kan in sewe afdelings verdeel word, naamlik:

- posturale dreinerings,
- asemhalingsoefeninge;
- korreksie van postuur;
- hidroterapie;
- inhalasieterapie;
- longfunksietoetse;
- bystand, onderrig en aanmoediging van die pasiënt en sy familie.

### Posturale Dreinerings

Dit behels dreinerings van die verskillende dele van die longe deur die plaasing van die pasiënt in verskeie posisies:

- (a) Die pasiënt lê op sy maag, heupe gelig.
- (b) Die pasiënt lê op sy regtersy, heupe gelig.
- (c) Die pasiënt lê op sy linkersy, heupe gelig.

(d) Die pasiënt lê op sy rug, heupe gelig.

(e) Die pasiënt sit — kop hoër as heupe.

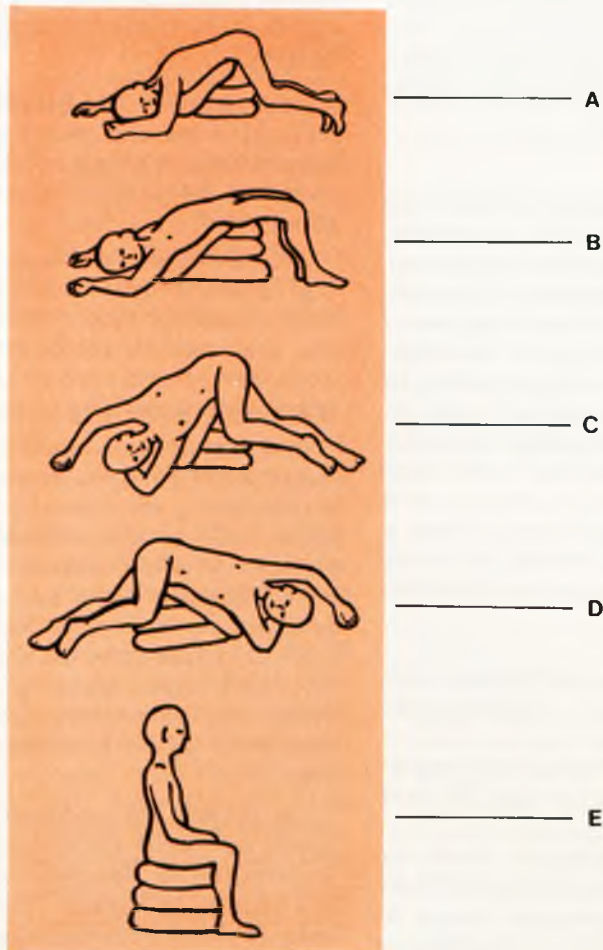
Posisies a — d dreineer die basis van die longe terwyl posisie e die kwabbe dreineer. (Sien ook Illustrasie 2)

Posturale dreineringsstegniek word deur die ouderdom van die pasiënt bepaal. By babas word dreineringswerkstellig oor die fisioterapeut of moeder se knieë. Vanaf 3-jarige ouderdom kan van 'n spons of rubberkussing gebruik gemaak word. Terwyl die pasiënt in al die posisies soos bo beskrywe, lê, beklop die fisioterapeut die pasiënt se borskas. Beklopping word gedoen deur die hande wat bak gehou word beurteelings oor die borskas te klop. Beklopping kan vir die toeskouer pynlik voorkom, maar dit verskaf 'n aangename sensasie vir die pasiënt. Die pasiënt bly vyf minute lank in elke

posisie tydens beklopping. Die beklopping veroorsaak 'n vibrasie deur die longe, waardeur die sekresies los raak en maklik uitgehoes kan word. Sputummonsters word gereeld vir kweking van organismes en antibiotiese sensitiwiteitstoetse na die laboratorium gestuur. Posturale dreinerings word twee tot drie maal per dag gedoen, afhangend van die hoeveelheid sekresies in die longe. Posturale dreinerings is die belangrikste deel van fisioterapie en moet elke dag gedoen word. Die fisioterapeut moet die moeder onderrig in al die fasette van fisioterapie wat vir die kind nodig is. Posturale dreinerings neem ongeveer een uur in beslag en ouers moet aangemoedig word om hiermee vol te hou. Tydens hospitalisasie word die fisioterapie deur die fisioterapeut gedoen. Wanneer die pasiënt tuis is moet hy ten minste een keer per maand na die buitepasiëntefisioterapieafdeling geneem word, sodat vordering professioneel beoordeel kan word.

## ILLUSTRASIE 2

### POSISIES VIR POSTURALE DREINERINGS



### **Asemhalingsoefeninge**

Dit is belangrik dat die pasiënt met kistifibrose goeie asemhalingspatrone aanleer om sodoende albei sy longe ten volle te benut. Oefeninge begin op ongeveer 3-jarige ouderdom, gewoonlik in die vorm van spel soos die blaas van seepbelle. Later kan met formele oefeninge begin word. Kinders word aangemoedig om hulle hande op hul borskas te plaas om die beweging te voel — dit help hulle om te verstaan hoe die borskas funksioneer en moedig dieper asemhaling aan. Hierdie oefeninge moet elke dag tuis gedoen word, tydens en na posturale dreinerings.

### **Korreksie van die postuur en borskasdeformiteite**

Soos by ander longtoestande neig die pasiënte om borskasdeformiteite te ontwikkel. Sommige van die deformiteite, soos hoë, ronde skouers, kan gekorrigeer word. Die kinders neig om 'n geboë postuur te ontwikkel met die kop vorentoe uitgestoot, die skouers hoog en rond. Daaglikse oefeninge word gegee om hierdie deformiteite te korrigeer, soos om regop te staan teen 'n muur. 'n Foutiewe postuur is gewoonlik te wyte aan foutiewe asemhaling oor 'n lang tydperk en daarom moet die asemhaling eers gekorrigeer word.

### **Hidroterapie**

Swem is 'n belangrike vorm van fisioterapie want dit is 'n asemhalingsoefening en verbeter die postuur deur asamhalingspiere te versterk. Kinders kan heelwat oefening in water verrig voordat hulle kortasem word. Dit is voordelig as die kind in 'n verwarmde swembad, soos 'n hospitaal-hidroterapiëbad kan leer swem. Sodra hulle kan swem, moet hulle aangemoedig word om na 'n sentrale swembad te gaan. Swem is nie alleen goeie oefening nie, maar ook 'n goeie ontspanningsaktiwiteit.

### **Inhalasieterapie**

Verskeie vorms van inhalasie, soos deur die geneesheer voorgeskryf, kan gebruik word:

- inhalasie van saline voor posturale dreinerings om taai, dik slym los te maak;
- antibiotiese inhalasie direk na posturale dreinerings om herinfeksie van pas geledigde spasies te voorkom. Antibiotiese inhalasies kan gegee word aan die hand van

die organisme wat in die sputum gekweek is;

- Ventolin-inhalasies om brongieë en brongioles te dilateer sodat sekresies die hoofbronchi makliker kan bereik.

Die inhalasies kan met verskillende nebuliseerders toegedien word, soos die Hudson-tipe of De Villiers-tipe.

### **Longfunksietoetse**

'n Eenvoudige longfunksietoets kan deur die fisioterapeut met 'n longfunksie-analiseerder uitgevoer word. Die pasiënt blaas so hard en lank as moontlik in die mondstuk wat aan die analiseerder monteer is. Drie lesings kan gedoen word deur een asem-blaas, naamlik:

- geforseerde vitale kapasiteit (FVC);
- geforseerde ekspositoriese kapasiteit in die eerste sekonde (FEV);
- ekspositoriese piekvloei.

Hierdie toetse help om die geneesheer 'n beeld te gee van die toestand en funksionering van die longe. Meer gesofistikeerde toetse kan in 'n longfunksielaboratorium uitgevoer word, maar bogenoemde toetse is van groot waarde in die roetineversorging van die kind.

### **Verdere aspekte van behandeling**

Die kind wat oud genoeg is word aangemoedig en gehelp om sekresies uit te hoes. Babas se sekresies kan afgesuig word.

Antibiotika, aan die hand van die organisme wat in die sputum deur laboratoriumkweeking geïdentifiseer is, kan deur verskeie roetes toegedien word, byvoorbeeld per mond, binnespiers of deur inhalasie.

Pasiënte met erge longontsteking moet dikwels gehospitaliseer word en die toediening van suurstof is soms nodig. In dié geval moet bloedgasbepalings gereeld gedoen word. Bronchiale obstruksies kan deur 'n brongoskoop verwyder word, wat somtyds moeilik is by die klein kind met distale slymaanpakking. Behandeling van kongestiewe hartversaking berus op die behandeling van hipoksie.

Die gebruik van pankreasensiemer beheer gewoonlik die probleem van wanabsorbering. Beskikbare middels is Catazym en Viokase. Dié word saam met maaltye gegee en korrigeer in 'n groot mate die ensiemtekort.

Die aantal kapsules word aangepas aan die hand van verbetering van steatoree en dus ook absorpsie.

Vitamines A, D, E, en K moet in 'n vetoplosbare vorm by die daaglikse dieet gevoeg word. Tydens warm weer kan soutverlies in sweet só groot wees dat die pasiënt in lewensgevaar kan wees. Wanneer dit warm is moet 2 — 3 gram sout per dag per mond toegedien word.

Die kind moet 'n volledige immunisasieprogram volg, insluitende kinkhoes, influensa en masels. Een van die ouers se grootste bekommernisse is die beskerming van die kind teen verkoues en kindersiektes.

In die algemene hantering van die kind met kistifibrose en sy familie, moet die ernstige implikasies van die siekte, vir die familie — die prognose, die koste en tyd spandeer op behandeling, en gereelde hospitalisasie — in ag geneem word.

## **ONDERRIG EN HULP AAN PASIËNT EN GESIN**

Wanneer daar 'n kind met kistifibrose in die gesin is, ondervind almal in 'n sekere mate spanning en angs, daarom is dit noodsaaklik dat verpleegsorg op al die lede van die gesin gerig moet wees. Vir baie ouers is die diagnose van kistifibrose oorweldigend. Hulle mag geskok en stom geslaan wees en bowendien nie alles begryp wat die pediater sê nie. Die ouers het ook tyd nodig om vrae te stel. Navorsing het getoon dat ouers se aanvaarding van en aanpassing by die kind se permanente, moontlike noodlottige siekte, meer gereedelik geskied indien hulle deel kan hê in die versorging van die kind. Gevoelens van hulpeloosheid verdwyn as die ouers self iets vir die kind kan doen. Hierdie benadering is absoluut noodsaaklik.

Daar moet gepoog word om die kind se lewe so normaal as moontlik te hou — insluitend 'n normale skoollewe — so lank as moontlik. Daar moet teen oorbeskerming gewaak word. Die gevaar van blootstelling aan lugweginfeksies en uitputting weens skoolbywoning moet opgeveeg word teen die sielkundige uitwerking van tuisbly.

Die welsyn van hierdie kinders hang grootliks af van doeltreffende voorligting aan ouers oor die tegniese aspekte van die behandeling en die

interpretasie van die stimprome asook 'n begrip van die kind se siekte as geheel. Die langtermyndoelstelling is die tuisversorging van die kind, met hospitalisasie slegs indien longinfeksies nie met roetineversorging bekamp kan word nie. Wanneer 'n kind langtermynbehandeling tuis nodig het, is dit gewoonlik die moeder wat dié behandeling uitvoer. Indien die moeder saam met die kind in die hospitaal kan bly wanneer die diagnose gemaak is, sal dit die ideale geleentheid skep vir onderrig van die moeder.

Soos alle kinders moet die kind gereeld gebad en die hare gewas word. Spesiale sorg moet aan velvoue gegee word om teerheid en irritasie te voorkom. Indien poeier gebruik word, moet dit baie min wees omdat dit in die lug kan hang en die longe irriteer. Silwerskoon boudjies is absoluut noodsaaklik om veluitslae te voorkom en om die onaangename reuk van die stoelgange te verminder. Die voorkoms en frekwensie van stoelgange moet dopgehou en aange-teken word, want dit bepaal die hoeveelheid pankreasensieme wat by die dieet gevoeg moet word. 'n Oormaat pankreasensieme brand die perineale area en die boudjies. Te min pankreasensieme sal 'n vermeerdering in die aantal en hoeveelheid (volume) stoelgange veroorsaak. Die stoelgange sal 'n vetterige voorkoms en 'n onaangename reuk hê. Beskermrome kan op die boudjies gebruik word maar plastiekbreekies moet vermy word aangesien dit boudjies-"brand" in die hand werk. As die boudjies gebrand is, is blootstelling aan lug heel waarskynlik die doeltreffendste manier om die boudjies droog te kry.

Ouers aanvaar gewoonlik gereedelik die verantwoordelikheid vir die versorging van die kind in die veilige omgewing van die hospitaal, maar is bang vir tuisversorging. Goeie same-werking met die gemeenskapsverplegingsdiens, met gereelde besoeke deur die distrikverpleegkundige, is belangrik.

Die finansiële koste verbonde aan die versorging van hierdie pasiënte is baie hoog, daarom moet die hulp van die maatskaplike werker ingeroep word om die ouers in te lig oor beskikbare dienste soos finansiële hulp van gemeenskapsdienste, vry hospitalisasie en mediese behandeling, en lidmaatskap van die Suid-Afrikaanse Vereniging vir Kistifibrose.

Die kind se voedingstoestand is baie belangrik en sy dieet word gewoonlik aangepas om vetiname te beperk. Die inname van vette hang af van die individu se absorbeervermoë. Melkvoeding kan deur 'n pediater aangepas word soos die kind dit die beste verdra. Die pankreasensieme kan met 'n bietjie melk of water gemeng en voor die voeding per lepel gegee of ook oor kos gestrooi word.

Die fisioterapeut is in 'n gunstige posisie om die gesin te help aangesien sy baie tyd saam met hulle deurbring en dus goed leer ken. Sodra die diagnose van kistifibrose gemaak is, moet die ouers geleer word om posturale dreinerings effektief te doen. Hiervoor het hulle 'n basiese kennis van anatomie en fisiologie nodig en die fisioterapeut kan ook weer die siekte met die ouers bespreek, om sodoende hulle kennis te verstrek. Later, wanneer die kind ouer word, kan meer vrae opduik wat beantwoord moet word. Die siekte moet ook later met die kind self bespreek word.

## PROGNOSE

Die prognose van kistifibrose is oor die algemeen swak, maar heelwat beter indien die pasiënt se versorging deur 'n goed ingeligte en betrokke span geskied. Die prognose hang af van die tydperk waarop die diagnose gemaak is asook die aantasting van individuele organe. Die sterftesyfer van pasgeborenes met mekonium-ileus is baie hoog. Ongeveer 50% van die kinders sterf voor 'n ouderdom van 10 jaar en 80% voor die ouderdom van 20 jaar.

## TERMINALE VERSORGING

Die vertrou, simpatie en empatie wat tussen die kind, sy ouers en personeel opgebou is, is van die uiterste belang in die latere, terminale stadiums van die siekte. Gedurende die terminale stadium, namate longinfeksie moeiliker word om te beveg en sekresies moeiliker om te verwyder, word hospitalisasie meer dikwels en vir langer tydperke nodig. Die kind word bewus van 'n verandering in die aard van sy siekte en ouer kinders besef gewoonlik dat hulle siekte noodlottig is. Hulle vrees miskien die dood maar is nie in staat om hierdie angsgevoelens met hulle ouers te bespreek omdat hulle nie hul ouers wil ontstel nie. As gevolg hier-

van kan hulle hulself onttrek en geïsoleerd raak. Verpleegsters kan traag wees om met die siek kind te gesels uit vrees dat hulle in 'n gesprek oor die dood betrokke mag raak. Om hulself te beskerm kan hulle moontlik alle gesprekke tot lughartige geselsery beperk. Hierdie interaksie kan die siek kind se gevoel van isolasie en sy diepliggende vrese vererger.

Ouers kan ook bewus wees van hul kind se swakker reaksie op behandeling en ook 'n gevoel van isolasie by die kind bespeur en ervaar dat hulle hulp in hierdie tyd van hulle kind se grootste nood ontoereikend is. Hulle kan gevoelens van hulpeloosheid beleef as die kind die "veilige" omgewing van die hospitaal bo dié van die huis verkies.

Aktiewe deelname van die ouers aan die versorging van die kind onder toesig van verpleegpersoneel kan baie help om gevoelens van ontoereikendheid te oorkom. Dit is belangrik om die feit te beklemtoon dat ouers hulp en toesig in die versorging van hulle sterwende kind nodig het. Die hulp van die predikant kan ook ingeroep word. Vir baie sal dit hul eerste ondervinding met die dood wees — 'n spanningsituasie vir enige mens. Die toestand kan vererger word deurdat die ouers dalk meer kinders met hierdie siekte kan hê.

Ouers het verder ook tyd nodig om alleen met die kind te wees. Daar moet egter teen gewaak word dat dit 'n gerieflike verskoning vir verpleegpersoneel word om die kind te ignoreer en sodoende hulself teen angs en hartseer te beskerm. So 'n houding kan die spanning van die ouers en kind vererger.

## Bibliografie

1. Berkow, R. (Ed.) *The Merck Manual of Diagnosis and Therapy*. Merck and Co. Rahway 1977.
2. Duberley, J.D.; King, H. The nurse - teacher and carer for mother and child. *Nursing Mirror*. Vol 147 No 8. August 24, 1978.
3. Mallinson, B.M. Seven rules for physiotherapy. *Nursing Mirror*. Vol 147 No. 8. August 24, 1978.
4. Nelson, W.E. *Textbook of pediatrics*. W.B. Saunders. Philadelphia. 1979.
5. Pretorius, P.J. *Kindersiektes*. Nasou Bpk. Kaapstad. 1976.
6. *Sistifibrose*. Departement van Gesondheid. Pretoria. Geen datum.
7. Super, M. Cystic Fibrosis in Southern Africa. *South African Medical Journal*. Vol 54 No 1. 1 July 1978.
8. Super, M. Cystic Fibrosis in the South West African Afrikaner. *South African Medical Journal*. Vol 49 No 20. 10 May 1975.