

**UNIVERZA V LJUBLJANI
ZDRAVSTVENA FAKULTETA
ZDRAVSTVENA NEGA, 1. STOPNJA**

Anja Hrovat

**PRIMARNA IMUNSKA POMANJKLJIVOST PRI
OTROKU**

Ljubljana, 2017

UNIVERZA V LJUBLJANI
ZDRAVSTVENA FAKULTETA
ZDRAVSTVENA NEGA, 1. STOPNJA

Anja Hrovat

**PRIMARNA IMUNSKA POMANJKLJIVOST PRI
OTROKU**

Pregled literature

**PRIMARY IMMUNODEFICIENCY DISEASES IN
CHILD**

Literature review

Mentorica: pred. Martina Bizjak, viš. m. s., uni. dipl. soc.

Somentorica: Maja Čamernik, dipl. m. s.

Recenzentka: pred. Renata Vettorazzi dipl. m. s., univ. dipl. org.

Ljubljana, 2017

ZAHVALA

Zahvaljujem se mentorici pred. Martini Bizjak za vso pomoč pri izdelavi diplomske naloge. Hvala za potrpežljivost, dobro voljo in vse prijazne besede, s katerimi ste me spodbujali pri pisanju naloge.

Hvala somentorici Maji Čamernik, da je s svojim znanjem pripomogla k strokovnosti diplomske naloge.

Zahvaljujem se lektorici Tini Cvijanovič, ki je poskrbela, da so vse vejice na svojem mestu.

"Sreča je srečati prave ljudi, ki v tebi pustijo dobre sledi."

Tone Pavček

Ana. Včasih me poznaš bolje kot se poznam sama. Si IQ mojemu EQ. Brez tebe bi bilo moje življenje zelo dolgočasno. Hvala, ker si!

Tina in Simon, moje življenje barvata z najlepšimi barvami sveta.

Hvala, ker sta najboljša definicija prijateljstva.

Rada bi se zahvalila tudi družini, še posebej bratu Kristjanu, za vso izkazano podporo in pomoč v času študija.

IT ALWAYS SEEMS IMPOSSIBLE UNTIL IT'S DONE!

IZVLEČEK

Uvod: Primarna imunska pomanjkljivost je skupina genetskih motenj, ki se kažejo kot nepravilno delovanje elementov imunskega sistema. V prvi vrsti se kaže s ponavljajočimi okužbami. Otroci se zdravijo z nadomestno terapijo imunoglobulinov, ki jo prejemajo intravenozno ali subkutano. Pri zdravljenju otroka imajo pomembno vlogo tudi starši, ki jih mora medicinska sestra vključiti v zdravljenje. **Namen:** Namen diplomskega dela je predstaviti primarno imunsko pomanjkljivost pri otroku. Cilji diplomskega dela so opisati: bolezni primarne imunske pomanjkljivosti, zdravljenje z imunoglobulini, vlogo medicinske sestre in kakovost življenja s primarno imunsko pomanjkljivostjo. **Metode:** V diplomskem delu je bila uporabljena deskriptivna metoda dela s pregledom strokovne in znanstvene literature v slovenskem in angleškem jeziku, med letom 2010 in 2016. Uporabljene so bile podatkovne baze CINAHL, Google Scholar, MedlinePlus. **Razprava in sklep:** Bolezni primarne imunske pomanjkljivosti so vsak dan bolj prepoznavna skupina bolezni. Načini zdravljenja se izboljšujejo in otrokom omogočajo bolj kakovostno in samostojno življenje. Medicinska sestra ima poleg priprave in aplikacije terapije, pomembno vlogo pri zdravstveni vzgoji, nudenju opore, pomoči otrokom in staršem, ki se zaradi bolezni soočajo z novo nastalimi odgovornostmi.

Ključne besede: primarna imunska pomanjkljivost, vloga medicinske sestre, imunoglobulini, kakovost življenja.

ABSTRACT

Introduction: Primary immunodeficiency is a group of genetic disorders manifested as an improper activity of immune system elements. Its most common clinical signs are recurrent infections. Children are treated with immunoglobulin replacement therapy, which they can receive intravenously or subcutaneously. Parents also play an important role in the child's care therefore a nurse must include them into the treatment plan. **Aim of this thesis:** To introduce primary immunodeficiency diseases in children. The objective of this study is to describe primary immunodeficiency, treatment with immunoglobulin, a nurse's role in the treatment and the quality of life with such a disease. **Methods:** A descriptive method of work was used based on a review of foreign and domestic scientific and professional literature published between 2010 and 2016. Remote access databases CINAHL, Google Scholar, MedlinePlus were used. **Discussion and conclusion:** Primary immunodeficiency diseases have become a growingly recognizable group of diseases through years. Treatment options are improving and they enable a better quality of children's lives and their greater autonomy. A nurse has to prepare treatment and make sure it is appropriately applied. She also has an important role in the health education, giving support, helping the parents and children who have to face a new kind of responsibility due to their disease.

Key words: primary immunodeficiency, nurse's role, immunoglobulin, quality of life.

KAZALO VSEBINE

1 UVOD.....	1
2 NAMEN	2
3 METODE DE LA	3
4 PRIMARNA IMUNSKA POMANJKLJIVOST	4
4. 1 Diagnosticiranje primarne imunske pomanjkljivosti.....	4
4. 2 Zdravljenje primarne imunske pomanjkljivosti.....	6
4. 2. 1 Nadomestno zdravljenje z imunoglobulini.....	7
4. 2. 2 Načini aplikacije imunoglobulinov	7
4. 2. 3 Intravenozna aplikacija imunoglobulinov	8
4. 2. 4 Subkutana aplikacija imunoglobulinov	10
5 KAKOVOST ŽIVLJENJA S PRIMARNO IMUNSKO POMANJKLJIVOSTJO.....	12
5. 1 Vpliv načina aplikacije imunoglobulinov na kakovost življenja.....	13
5. 1. 1. Bolečina	14
5. 2 Preprečevanje okužb pri otroku s primarno imunsko pomanjkljivostjo.....	15
5. 2. 1 Cepljenje otroka s primarno imunsko pomanjkljivostjo	17
5. 3 Prehrana pri otroku s primarno imunsko pomanjkljivostjo	17
5. 4 Osebna higiena otroka s primarno imunsko pomanjkljivostjo	19
5. 5 Telesna dejavnost otroka s primarno imunsko pomanjkljivostjo	19
5. 6 Spanje pri otroku s primarno imunsko pomanjkljivostjo	20
5. 7 Dnevno varstvo in šolanje otrok s primarno imunsko pomanjkljivostjo.....	20
5. 8 Potovanje z otrokom s primarno imunsko pomanjkljivostjo.....	21
6 RAZPRAVA.....	22
7 SKLEP	25
8 LITERATURA	26

KAZALO TABEL

Tabela 1 Neželeni učinki IV aplikacije Ig in intervencije (Younger, 2016)..... 9

Tabela 2 Neželeni učinki SC aplikacije Ig in intervencije (Younger, 2016)..... 12

SEZNAM UPORABLJENIH KRATIC

CVID	common variable immunodeficiency (navadna spremenljiva imunska pomanjkljivost)
IV	intravenozno
SC	subkutano
Ig	imunoglobulini
PIP	primarna imunska pomanjkljivost
SCID	severe combined immune deficiency (huda kombinirana imunska pomanjkljivost)

1 UVOD

Človeško telo je neprestano izpostavljeno velikemu številu mikroorganizmov (bakterije, virusi, glive in druge strupene snovi), ki ogrožajo njegovo normalno delovanje. Kljub tej izpostavljenosti večina ljudi ne zboli. Naše zdravje in dobro počutje sta rezultat zdravega in učinkovitega delovanja imunskega sistema, ki ga sestavljajo različne celice in beljakovine. Naloga imunskega sistema je, da varuje telo pred vdorom patogenih organizmov. Ločimo prirojeni oz. nespecifični imunski odziv in pridobljeni oz. specifični imunski odziv. Prirojeni imunski odziv predstavljajo fizične ovire, ki s svojimi mehanizmi delovanja preprečijo vstop patogenih mikroorganizmov v telo: koža (potenje in izločanje sebuma), respiratorni sistem in oči (sluznica prekrita z dlačicami, kihanje, kašljanje, sekrecija sluzi, solzenje), prebavila (prebavni encimi, želodčni sok, črevesna flora), urinarni sistem (z uriniranjem čistimo sečnico) (Hendry et al., 2013). Poleg fizičnih ovir sodelujejo tudi celice prirojenega imunskega sistema. To so nevtrofilci, monociti, naravne celice ubijalke in beljakovine komplementni sistema (Blaese et al., 2013). Odziv prirojenega imunskega odziva je takojšen in se odraža z akutnim vnetjem.

Pridobljeni imunski odziv predstavljajo predvsem limfociti B in T. Limfociti B so specializirane celice imunskega sistema, katerih glavna funkcija je proizvodnja protiteles oz. imunoglobulinov. Ko v telesu naletijo na tujek (antigen), se odzovejo tako, da del limfocitov B dozori v plazmatke, drugi del pa v spominske celice. Plazmatke so dozorele celice, katerih dolga življenjska doba omogoča, da ohranimo imunost, ki smo jo pridobili v stiku z virusi in bakterijami v preteklih letih. Ko je potrebno, proizvajajo protitelesa IgG, IgA, IgM, IgE in IgD (Blaese et al., 2013). Limfociti T uničujejo okužene telesne celice, vzdržujejo vnetni odziv na mestu okužbe in regulirajo funkcije tako prirojenega kot pridobljenega imunskega sistema (Hendry et al., 2013).

Ko eden od elementov imunskega sistema ne deluje pravilno ali pa sploh ne, govorimo o imunski motnji (Čamernik, 2014). Pri zdravljenju primarne imunske pomanjkljivosti (PIP) je medicinska sestra pomemben član zdravstvenega tima. Poleg pravilnega in varnega apliciranja zdravil mora razumeti tudi delovanje imunskega sistema in s tem namen preprečevanja okužb pri imunokompromitiranih otrocih. PIP vpliva na vsa področja življenja otroka in njegovih staršev. Medicinske sestre z zdravstveno vzgojo pripravijo starše in otroka na prevzem odgovornosti za preprečevanje okužb v domačem okolju.

2 NAMEN

Namen diplomskega dela je predstaviti PIP ter opredeliti vlogo medicinske sestre pri zdravljenju bolezni. Cilji diplomskega dela so opisati:

- bolezni PIP
- nadomestno zdravljenje z imunoglobulini
- vloga medicinske sestre pri oskrbi otroka s PIP
- kakovost življenja družine in otroka s PIP

3 METODE DE LA

V diplomskem delu je uporabljena deskriptivna metoda dela. Narejen je bil sistematičen pregled domače in tuje literature, iskane po podatkovnih bazah CINAHL, Google Scholar, MedlinePlus. Dostop do podatkovnih baz je bil omogočen preko oddaljenega dostopa knjižnice Zdravstvene fakultete v Ljubljani. Omejitveni kriteriji pri izbiri literature so bili angleški in slovenski jezik, članki s celotnim besedilom, brezplačni članki, recenzirani članki. Izločitveni kriteriji pri iskanju člankov so bili drug tuji jezik, primarna imunska pomanjkljivost pri odraslih, sekundarna imunska pomanjkljivost, nepopolni članki, plačljiv dostop do celotnega članka, podvojeni članki, članki, osredotočeni na točno določeno posamezno bolezen PIP, zdravljenje drugih bolezni z imunoglobulini. Časovni razpon člankov je med letom 2010 in 2016, iskani pa so bili med septembrom 2016 in marcem 2017. Pregled virov na temo imunska pomanjkljivost je bil narejen tudi na vzajemni bazi podatkov COBISS.SI. Ključne besede so v angleščini/ slovenščini: primary immunodeficiency/ primarna imunska pomanjkljivost, pediatric nursing/ zdravstvena nega otrok, pediatric nurses role/ vloga medicinske sestre, parental role/ vloga staršev, intravenous immunoglobulin therapy/ intravenozna terapija imunoglobulinov, subcutaneous immunoglobulin therapy/ subkutana terapija imunoglobulinov, infection prevention in hospital/ preprečevanje okužb v bolnišnici.

S ključno besedo primary immunodeficiency/ primarna imunska pomanjkljivost je bilo najdenih 4890 zadetkov, po upoštevanju vključitvenih in izključitvenih kriterijev smo dobili 127 zadetkov; pediatric nursing care/zdravstvena nega otrok 1908 zadetkov, po omejitvah 154; parental role/ vloga staršev 1723 zadetkov, po omejitvah 214; immunoglobulin therapy/terapija imunoglobulinov 3697 zadetkov, po omejitvah 64; infection prevention in hospital/ preprečevanje infekcij v bolnišnici 505 zadetkov, po omejitvah 45. Literature smo poiskali tudi na uradni spletni strani Fundacije za primarno imunska pomanjkljivost (Immune Deficiency Foundation). S pregledom ključnih besed in izvlečkov ter kritičnim branjem vseh izbranih celotnih člankov smo na koncu uporabili 43 enot literature.

4 PRIMARNA IMUNSKA POMANJKLJIVOST

Imunsko pomanjkljivost delimo na primarno in sekundarno. PIP je skupina raznolikih in redkih genetskih motenj, ki vplivajo na razvoj in/ali delovanje imunskega sistema (Reda et al., 2013). Okvarjeni so lahko limfociti T, limfociti B, naravne celice ubijalke, nevtrofilci, monociti, protitelesa, citokini ali komplementni sistem. Okvare se lahko pojavijo na posamezni komponenti imunskega sistema ali na več komponentah hkrati in so pogosto dedne (npr. na kromosom X vezana agamaglobulinemija in huda kombinirana imunska pomanjkljivost). Sekundarne imunske pomanjkljivosti so tiste, ki nastanejo kot posledica osnovnega obolenja. Najpogosteje so povzročene zaradi staranja, slabe prehranjenosti, nekaterih zdravil, vplivov okolja in okužb (npr. HIV) (Blaese et al., 2013).

PIP je skupina več kot 230 znanih oblik bolezni, povzročenih zaradi genetskih okvar na komponentah imunskega sistema. Nekatere se pojavljajo pogosteje kot druge, kot celota pa predstavljajo skupino stanj, ki v primeru, da niso zdravljena postanejo kronična, vseživljenjska in celo smrtna (Chapel et al., 2014). Bousfiha in sodelavci (2015) so objavili klasifikacijo bolezni PIP, razdeljenih v 9 skupin: kombinirane T- in B-celične imunske pomanjkljivosti, dobro definirani sindromi z imunsko pomanjkljivostjo, imunske okvare s prevladujočim pomanjkanjem protiteles, bolezni imunske regulacije, prirojene okvare števila in funkcije fagocitov, okvare naravne imunosti, avtoinflamatorne bolezni, pomanjkljivosti komplementnega sistema, fenotipske kopije PIP. Največ otrok spada v skupino s prevladujočim pomanjkanjem protiteles oz. nepravilnim delovanjem le-teh (Jolles et al., 2016; Reust, 2013). Najbolj pogoste bolezni iz te skupine so selektivna pomanjkljivost IgA, na X kromosom vezana agamaglobulinemija in navadna spremenljiva imunska pomanjkljivost (angl. common variable immunodeficiency- CVID) (Younger, 2016).

4. 1 Diagnosticiranje primarne imunske pomanjkljivosti

Med tem ko se zdi, da je PIP lahko preprosto diagnosticirana z odvzemom vzorca krvi in analizo vzorca v laboratoriju, je veliko oblik spregledanih, ker je pediatri ne prepoznajo. Večja ozaveščenost je ključna, da je otrok pravilno diagnosticiran, zdravljen in živi produktivno in kakovostno življenje. Zgodnja diagnoza je manj stresna in škodljiva za otroka ter celotno družino. Klinični znaki PIP se pri posamezniku izrazijo v kateri koli

starosti, najpogosteje pa so opaženi pri otrocih. Z razvojem medicine in diagnostike se diagnosticira več primerov PIP tudi pri mladostnikih in odraslih. Delno tudi zaradi tega, ker se nekatere motnje, kot sta CVID in selektivno IgA pomanjkanje pojavita šele kasneje v življenju. Nekatere hujše oblike PIP se lahko izrazijo že v neonatalnem obdobju kot npr. huda kombinirana imunska pomanjkljivost (severe combined immune deficiency- SCID) (Blaese et al., 2013).

Preden se diagnoza postavi, so posamezniki, ki trpijo za ponavljajočimi okužbami, avtoimunimi ali vnetnimi boleznimi, pogosto obravnavani s strani različnih specialistov, vendar brez primerne diagnoze ali zdravljenja (Chapel et al., 2014). Za lažje diagnosticiranje so opredelili 10 opozorilnih znakov pri otroku, ki nakazujejo na morebitno prisotnost PIP:

1. najmanj 4 okužbe ušes v enem letu
2. najmanj dve težji okužbi sinusov v enem letu
3. najmanj dva meseca antibiotične terapije z majhnim učinkom
4. najmanj dve pljučnici v enem letu
5. zastoj rasti teže in višine pri dojenčku
6. ponavljajoči se globoki ognojki na koži ali notranjih organih
7. ponavljajoč soor v ustih ali glivične okužbe na koži
8. potreba po intravenskih antibiotikih za zdravljenje okužb
9. najmanj dve globoki okužbi s septikemijo
10. pozitivna družinska anamneza za primarno imunsko pomanjkljivost (Reda et al., 2013; Subbarayan et al., 2011).

Subbarayan in sodelavci (2011) so z raziskavo ugotovili, da 10 opozorilnih znakov v zgodnji fazi diagnosticiranja ni zanesljivih, med tem ko Pavlič s sodelavci (2013) svetuje pregled zaradi suma na PIP, če sta prisotna vsaj dva opozorilna znaka. Najbolj zanesljivi opozorilni znaki so pozitivna družinska anamneza, uporaba intravenskih antibiotikov za zdravljenje okužb ter počasno pridobivanje na teži in višini dojenčka (Reust, 2013; Subbarayan et al., 2011). Ko otroku diagnosticirajo PIP, starši postanejo del zdravstvenega

tima kot otrokovi primarni skrbniki in zagovorniki. Da lažje in bolj samozavestno prevzamejo odgovornost za skrb kronično bolnega otroka, se morajo v prvi vrsti sprijazniti z otrokovo boleznijo in spremembami, ki jih prinaša. Ob postavitvi diagnoze so lahko v šoku ali zanikanju in se bodo s težavo vključili v zdravstveno oskrbo svojega otroka. Zdravnik jih mora ob postavitvi diagnoze natančno in pravilno informirati o bolezni in njenem poteku. S tem bodo starši lažje spremljali spremembe v zdravstvenem stanju otroka, bolj samozavestno sprejemali odločitve ter skupaj z zdravstvenimi delavci postavljali realne cilje otrokovega zdravljenja. Otroku, glede na njegovo stopnjo razumevanja, kratko in preprosto razložijo njegovo bolezen. Pomembno je, da otrok pozna svojo bolezen in glede na razvojno stopnjo postopoma prične prevzemati odgovornost za svoje zdravje. V zdravljenje ga medicinska sestra lahko vključi tako, da se otrok sam odloči, iz katere roke mu bo vzela kri in nastavila terapijo. Med družino in zdravstvenimi delavci mora potekati odprta, spoštljiva komunikacija, s katero si izmenjujejo informacije, izražajo pričakovanja in skrbi ter pridobivajo zaupanje (Panicker, 2013).

4. 2 Zdravljenje primarne imunske pomanjkljivosti

Zdravljenje PIP je podporno (antibiotska profilaksa, imunizacija in nadomeščanje imunoglobulinov) ali kurativno (presaditev krvotvornih matičnih celic in genska terapija) (O'Keefe et al., 2016).

Najpogostejši način zdravljenja oblik PIP je nadomestno zdravljenje z imunoglobulini (Ig), ki bo podrobneje opisano v nadaljevanju.

Presaditev krvotvornih matičnih celic (iz krvi ali kostnega mozga) je edini način zdravljenja otrok s hudo obliko PIP (O'Keefe et al., 2016; Chapel et al., 2014). Borte in sodelavci (2013) so zdravljenje s presaditvijo krvotvornih matičnih celic opredelili kot izjemno učinkovito. Opravljena pred 3. mesecem starosti je uspešnost 95 %.

Genska terapija je še v razvoju in se opravlja predvsem pri otrocih, pri katerih ne najdejo ustreznega darovalca krvotvornih matičnih celic. Večina otrok je po zdravljenju zdravih in brez terapije, čeprav je bila majhna pojavnost razvoja levkemiji podobnih okvar zaradi mutacij dodanega gena (Chapel et al., 2014).

4. 2. 1 Nadomestno zdravljenje z imunoglobulini

Ig za nadomestno zdravljenje pridobivajo iz krvne plazme zdravih darovalcev s plazmaferezo. V največji količini so prisotni IgG (> 96 %), prisotne pa so lahko tudi manjše količine IgA in IgE. Predstavljajo nadomestno zdravljenje pri otroku, katerega imunski sistem ne proizvede zadostne količine protiteles, protitelesa ne delujejo pravilno ali pa ima slab celični spomin. Primera PIP, pri katerih otrok potrebuje nadomestno zdravljenje z Ig, sta agamaglobulinemija in CVID. Prva aplikacija Ig poteka v nadzorovanem okolju, kjer je, v primeru težav, takoj na voljo strokovna pomoč. Če otrok preneha prvo aplikacijo brez težav, je verjetno, da se naknadno težave ne bodo pojavile. V zdravilu je prisoten tudi sladkor, zato je potrebna previdnost pri aplikaciji otroku s sladkorno boleznijo. Zdravilo je lahko v tekočem stanju in ga je potrebno hraniti v hladilniku ali pa v obliki prahu, ki ga hranimo na sobni temperaturi in ga pred uporabo raztopimo s predpisano tekočino (Younger, 2016).

Za nadomestno zdravljenje z Ig je najprej potrebna natančna ocena otrokovega stanja. Zdravnik mora pridobiti vse klinične, laboratorijske, radiološke izvide, pozorni so na znake okužbe. Podatki, ki so pri oceni stanja pomembni, so še: kdaj in kje so se okužbe pojavile, v katerem letnem času so bile bolj pogoste, razvoj in resnost okužb, uporaba oralnih in intravenoznih antibiotikov, število hospitalizacij zaradi okužbe in povzročitelji okužbe. Potrebna je tudi temeljita ocena otrokovih navad in družinska anamneza s poudarkom na hudih okužbah ali znani obliki PIP (Jolles et al., 2016).

4. 2. 2 Načini aplikacije imunoglobulinov

Sprva so bili Ig aplicirani intramuskularno. Aplikacija je bila boleča, pogosto so bili prisotni neželeni stranski učinki. Zaradi počasnejše absorpcije je bilo težje vzdrževati terapevtsko vrednost Ig v krvi, potrebno za učinkovito preprečevanje okužb (Ponsford et al., 2015; Prasad, Chaudhary, 2014). Z izboljšanjem zdravila se je uporabnost razširila na intravenozno (IV) in kasneje na subkutano (SC) aplikacijo (Ponsford et al., 2015). Cilj aplikacije Ig je doseganje terapevtske vrednosti v serumu, ki je 400 mg/kg ali več, s katero se učinkovito prepreči nastajanje okužb. Terapevtska vrednost se razlikuje od vsakega posameznika in se jo lahko določi po šesti aplikaciji (Prasad, Chaudhary, 2014). Dostop dorazličnih načinov zdravljenja pripomore, da so individualne potrebe otroka in staršev

čim bolj zadovoljene. V večini primerov način aplikacije določi zdravnik (Espanol et al., 2014).

4. 2. 3 Intravenozna aplikacija imunoglobulinov

IV aplikacija Ig se izvaja vsake dva do štiri tedne. Trenutno so na voljo 5 % (5 g/100 ml) in 10 % (10 g/100 ml) Ig za IV aplikacijo. Začetni odmerek je 400-600 mg/kg telesne teže, z začetno hitrostjo 0,01- 0,02 ml/kg/min s povečanjem do 0,1 ml/kg/min. Vsaka infuzija je prilagojena individualnim potrebam otroka in se z odraščanjem spreminja (Prasad, Chaudhary, 2014; Kobrynski, 2012). Priporočljivo je, da se za aplikacijo Ig uporabi samostojen infuzijski sistem, v primeru potrebne premedikacije ali medikacije med infuzijo, je potrebno sistem sprati z vsaj 5- 10 ml kompatibilne tekočine, preden apliciramo zdravilo. Če je potrebno aplicirati več zdravil hkrati, se priporoča vstavev nove intravenozne poti in uporaba novega infuzijskega sistema (Younger, 2016). Večina otrok na IV terapiji z Ig je izpostavljenih tveganjem, kot so hipervolemija, anafilaksija, ekstravazacije, okužbe in flebitis. Za aplikacijo se uporablja periferne kanile, ki so namenjene kratkotrajni uporabi (Higginson, 2015).

Zdravnik predpiše količino zdravila, hitrost infuzije in premedikacijo. Medicinska sestra se pred začetkom IV aplikacije Ig pogovori z otrokom in starši o vseh življenjskih aktivnostih, glede njegovega počutja po zadnji aplikaciji in glede njegovega trenutnega zdravstvenega stanja, pregleda otrokovo dokumentacijo in preveri predpisano zdravilo. Pregleda embalažo in vialo, preveri prisotnost primesi in bistrost. V primeru, da je raztopina motna, vsebuje kristale, primesi, je zamrznila, jo mora zavreči. Če dvomi o uporabnosti zdravila, je bolje, da ga ne uporabi. Ig v tekoči obliki se shranjujejo v hladilniku in morajo pred aplikacijo biti ogreti na sobno temperaturo. Sledi odvzem vzorcev krvi za laboratorijski pregled, meritve višine in telesne teže, telesne temperature, srčnega utripa, krvnega tlaka in frekvence dihanja. Pri otroku s prirojenimi srčnimi motnjami je potrebno paziti, da ne pride do preobremenitve s tekočino in do respiratornega zastoja. Zaradi možnosti resnejših zapletov med infuzijo, mora biti pri IV aplikaciji Ig pripravljen tudi reanimacijski voziček (Younger, 2016).

Pred pričetkom aplikacije Ig, medicinska sestra še enkrat preveri vse podatke s pomočjo pravila desetih P, ki so: pravo zdravilo, prava količina, pravi čas, pravilen način, pravemu

pacientu, pravilo informiranja, pravilo pristanka, pravilo dokumentiranja, pravilo opazovanja in pravilo vrednotenja (Musič, 2010).

Vstavljanje intravenozne kanile je travmatična izkušnja tako za otroka kot tudi za starše in naj jo ne bi izvajali pogosteje, kot je potrebno (Hetzler et al., 2011). Otroci stari med 4 in 11 let so opisali bolečino ob vstavljanju intravenozne kanile kot najhujšo izkušnjo v bolnišnici (Richardson, Ovens, 2016). Da se izognemo večkratnemu zbadanju, moramo poskrbeti, da je kanila dobro zaščiten. S študijo so ugotovili, da so najpogostejši razlogi za izgubo intravenozne poti infiltracija, trombus, vnetje ali pa otrok kanilo odstrani sam. Pri zaščiti kanile je potrebno paziti, da ne oviramo dostopa in omogočimo nadzor nad vbodnim mestom. Pomembno je tudi, da kanilo redno prebrizgavamo in vzdržujemo prevezo. Za določitev dobrih zaščit pediatričnih intravenoznih kanil so potrebne še nadaljnje študije (Hetzler et al., 2011).

Med infuzijo medicinska sestra opazuje otroka in skrbi za njegovo dobro počutje. Na monitorju nadzoruje vitalne funkcije: telesno temperaturo, pulz, frekvenco dihanja in krvni tlak. Poznati mora normalne vrednosti in v primeru odstopanj pravilno ukrepati. Po prvih 15 minutah IV aplikacije Ig medicinska sestra po navodilu zdravnika spremeni hitrost infuzije in če pri otroku ni znakov in simptomov neželenih učinkov zdravila, hitrost infuzije ponovno spremeni čez 30 minut. Po 30 minutah do ene ure se lahko pojavijo neželeni učinki. Neželeni učinki in intervencije so opisane v Tabeli 1. Ob morebitnih znakih anafilaktičnega šoka infuzijo prekine, pokliče zdravnika in ukrepa po njegovih navodilih. Vsaka aplikacija Ig mora biti dokumentirana. V dokumentacijo se zabeleži ime in količino zdravila, številko paketa, iz katerega je bila vzeta viala, zdravstveno stanje otroka pred, med in po infuziji, morebiten pojav neželenih učinkov, uporabljena premedikacija, čas trajanja in hitrost infuzije. Medicinska sestra po končani infuziji starše in otroka obvesti o datumu in uri naslednje aplikacije (Younger, 2016).

Tabela 1: Neželeni učinki IV aplikacije Ig in intervencije (Younger, 2016)

NEŽELENE UČINKI	INTERVENCIJE MEDICINSKE SESTRE
mrzlica	ustavi infuzijo, aplicira predpisana zdravila, ko simptom izzveni, nadaljuje z infuzijo s hitrostjo, ki je bila pred pojavom simptomov
glavobol	priskrbi predpisana zdravila proti glavobolu

	poskrbi za zadostno hidracijo otroka
migrene (diagnosticirana)	priskrbi predpisana zdravila že ob prvih simptomih migrene, če je potrebno aplicira predpisan oralni ali intravenozni steroid, hladni obkladek na čelo in tilnik, zagotovi mir in tišino, zatemni sobo
splošno slabo počutje/ gripi podobni simptomi	počitek po infuziji, zagotovi zadostno količino tekočine
urtikarija	ustavi infuzijo in pokliče zdravnika, aplicira predpisane antihistaminike ali steroide, pozorna je na znake anafilaksije, ob pojavu aplicira adrenalin in aktivira reanimacijsko ekipo
vazomotorni simptomi (hiper/ hipotenzija, rdečica, tahikardija)	ustavi infuzijo sledi napisanim zdravnikovim navodilom
slabost/ bruhanje	ustavi infuzijo, aplicira predpisane antiemetike, poskrbi za udobje otroka
bolečine v kolku/ hrbtenici/ sklepih, mišicah	ustavi ali zmanjša hitrost infuzije, aplicira predpisano zdravilo, uporabi grelne blazine

Neželeni učinki se lahko pojavijo tudi do 72 ur po aplikaciji Ig. Običajno niso življenjsko nevarni, vendar vplivajo na otrokovo kakovost življenja. Najpogostejši so glavoboli, rahlo zvišana telesna temperatura, slabost, bolečine v sklepih in splošno slabo počutje (Younger, 2016).

4. 2. 4 Subkutana aplikacija imunoglobulinov

SC aplikacija Ig je v Evropi v splošni uporabi od leta 1980. Na trgu so 10 % in 20 % Ig za SC aplikacijo, ki se izvaja tedensko. Prva SC aplikacija se izvede 7-10 dni po zadnji IV terapiji. Tedensko mora otrok prejeti 100-175 mg/kg Ig, ki si jih lahko aplicira v enkratni količini ali pa si dozo razdeli po dnevih. Mesta za aplikacijo so trebuh (več kot 5 centimetrov od popka in ne nad popkom), sprednjo stran stegna, zunanjo stran nadlahti in spodnji del hrbta. Zdravila se ne aplicira na mestu kjer je koža poškodovana, rdeča ali boleča, na mestu kjer so prisotne strije, brazgotine in kožne spremembe, na mestu, kjer so pod kožo vidne žile in na mestu, kjer so tetovaže. Enkratna predpisana količina zdravila se

aplicira na dveh ali štirih različnih mestih, med katerimi mora biti razmik vsaj 5 centimetrov (Hren, Blazina, 2016; Kobrynski, 2012). Količina zdravila na eno mesto je največ 15 ml, aplicirana s hitrostjo največ 22 ml/h (Vultaggio et al., 2015). Zdravilo je lahko aplicirano preko črpalke ali z ročno brizgo. SC Ig si otrok aplicira sam ali jim jih aplicirajo starši oz skrbniki, kar jim omogoča možnost izbire, kako, kje in kdaj si bodo zdravilo aplicirali. S tem se poveča otrokova samostojnost in kakovost življenja (Younger, 2016).

Za potrebe samostojne aplikacije je potrebno starše in otroka naučiti veščin, ki so potrebne za aplikacijo zdravila na varen in aseptičen način. Medicinska sestra mora imeti sistematičen sistem učenja, s katerim bo postopke prikazala korak za korakom. Pri zdravstveni vzgoji otroka in staršev mora upoštevati njihovo sposobnost učenja, stopnjo samostojnosti, motiviranost za učenje, zmožnost sledenja in razumevanja navodil, fizične omejitve otroka. Pri učenju SC aplikacije Ig, najprej začne s higieno rok in razlago pomena uporabe aseptične tehnike. Specifične teme učenja vključujejo shranjevanje in pripravo Ig, nastavitve črpalke in pripravo infuzijskega sistema, izbiro in pripravo vbodnega mesta, vstavljanje in menjavo igle, preverjanje kje se igla nahaja, zaščita in nadzor vbodnega mesta, pričakovane težave z infuzijo in kako jih odpraviti, prekinitve infuzije, kako poskrbeti za splošno dobro počutje in samoopazovanje ter navodila za varno odstranjevanje uporabljenih igel in ostalih pripomočkov. Medicinska sestra najprej prikaže postopek aplikacije in ga razloži. Drugo aplikacijo otrok oz starši izvedejo s pomočjo medicinske sestre. Vse nadaljnje aplikacije otrok oz starši izvajajo pod nadzorom medicinske sestre, dokler niso popolnoma samostojni. Ko je otrok že samostojen, je pomembno, da se še naprej udeležuje rednih zdravniških pregledov, s katerimi se spremlja njegovo zdravstveno stanje, ob pojavu težav pa dobi pomoč in oporo (Younger, 2016).

Otroku in staršem je potrebno razložiti, kakšni so lahko neželeni učinki in kako se pravilno odzvati na pojav le-teh. Opozoriti je potrebno na znake anafilaktičnega šoka in kako naj ob tem pojavu ukrepajo. Potrebno jih je naučiti uporabljati EpiPen, če pride do sistemskih neželenih učinkov (Younger, 2016). Sistemski neželeni učinki so pri SC aplikaciji Ig manj pogosti kot pri IV aplikaciji. Bolj pogosti so lokalni neželeni učinki, ki se pojavijo pri otrocih, ki so z SC aplikacijo šele pričeli, v večini primerov izzvenijo v 12 do 24 urah, njihova intenzivnost pa je z vsako aplikacijo manjša (Vultaggio et al., 2015; Kobrynski, 2012). Lokalni neželeni učinki so prikazani v Tabeli 2. V primeru, da so težave konstantne

in enako intenzivne tudi po enem mesecu oz šestih tednih terapije, je vzrok lahko v prekratki igli ali v preveliki hitrosti infuzije (Younger, 2016).

Tabela 2: Neželeni učinki SC aplikacije Ig in intervencije (Younger, 2016)

NEŽELENI UČINKI NA MESTU VBODA	INTERVENCIJE
lokalna srbečica	hladni obkladki na mestu aplikacije, ob naslednji aplikaciji uporaba daljše igle, počasno višanje hitrosti aplikacije, predpisani topični steroidi
rdečica	hladni ali topli obkladki reakcija na zaščitni obliž, zato zamenjava materiala, otroka pomirimo
pekoč občutek	potrebno je zapreti sistem za 5 do 10 minut, upočasniti hitrost aplikacije, hladni obkladki, odstraniti iglo in novo vstaviti v drugo mesto, preveriti položaj igle
edem vbodnega mesta	5 do 10 min topli obkladki, nežna masaža
urtikarija	ustaviti aplikacijo, pogovor z zdravnikom glede nadaljnjih navodil, po zdravnikovem navodilu aplikacija antihistaminikov, preobčutljivost na zaščitni material
nelagodje	upočasni infuzijo ob nevzdržni bolečini, je morda igla v intramuskularnem prostoru in je potrebno zamenjati vbodno mesto, topli obkladki, nežna masaža, aplikacija analgetikov

5 KAKOVOST ŽIVLJENJA S PRIMARNO IMUNSKO POMANJKLJIVOSTJO

Svetovna zdravstvena organizacija kakovost življenja definira kot posameznikovo individualno dožemanje lastnega položaja v življenju glede na kulturo in vrednote, lastne

cilje, pričakovanja, standarde. Je širok pojem, na katerega vpliva posameznikovo fizično in psihično stanje, stopnja samostojnosti, socialni stiki in njihova povezava z okoljem, v katerem živijo. Negativen vpliv na zdravje in kakovost življenja otroka s PIP na začetku predstavljajo ponavljajoče okužbe, ki lahko vodijo do trajnih okvar, še pred začetkom zdravljenja (Jiang et al., 2015). Otrok imajo v primerjavi z zdravimi vrstniki bistveno slabšo kakovost življenja, povezano z zdravjem, ki vpliva tudi na čustveno in socialno področje. Težave, ki so običajno prisotne pri otrokovem sprejemanju bolezni se kažejo kot razpoloženske motnje, vedenjske motnje, težave v šoli, težave v odnosih s sovrstniki in v družini, težave s samopodobo. Raven podpore, sodelovanja družine in kakovost starševskega odnosa so močno povezane z otrokovim sodelovanjem pri zdravljenju (Gorenc, 2014).

5. 1 Vpliv načina aplikacije imunoglobulinov na kakovost življenja

IV aplikacija Ig je najpogostejša oblika zdravljenja PIP, uvedba SC aplikacije pa je bila dobro sprejeta in ima primerljivo učinkovitost z IV (Jiang et al., 2015; Kobrynski, 2012). Za dobro zaščito pred okužbami je potrebna stabilna količina serumskih Ig. Pri IV aplikaciji se nivo Ig v telesu hitro dvigne in postopoma pada do naslednje infuzije, med tem ko se pri SC aplikaciji zdravilo absorbira počasneje in je nivo bolj konstanten (Kobrynski, 2012). Za uporabo IV aplikacije je lahko ovira otežen venski dostop, kar pa je pri otrocih zelo pogosta težava. Pri IV aplikaciji Ig so pogosti sistemski neželeni učinki. Največkrat se pojavi glavobol, ki močno vpliva na kakovost življenja. SC aplikacija lahko obide nekatere ovire IV aplikacije glede na to, da ni potrebe po venskem dostopu in si ga lahko aplicirajo sami, v domačem okolju (Borte et al., 2011). Glavna ovira SC aplikacije je ta, da podkožje ne more sprejeti večjih količin tekočine na enkrat. Otrok je podvržen večkratnemu zbadanju za eno aplikacijo, kar zmanjša zadovoljstvo uporabe SC Ig (Espanol et al., 2014). Najpogostejši neželeni učinek uporabe SC aplikacije je lokalna reakcija na mestu vboda, ki nima večjega vpliva na kakovost življenja otroka (Kobrynski, 2012; Borte et al., 2011). S študijo so ugotovili, da so družine z otroki, ki prejemajo SC aplikacijo bolj zadovoljne kot tiste, ki prejemajo IV. Pri SC aplikaciji je otroku in staršem vseč možnost samostojne aplikacije, večja neodvisnost, večja svoboda pri razporejanju časa in uvajanje terapije v dnevni urnik ter kratek čas trajanja aplikacije (Espanol et al., 2014).

Jiang in sodelavci (2015) so ugotovili, da je možnost samostojnega apliciranja zdravila v domačem okolju povečalo otrokovo sodelovanje in izboljšalo družinske odnose, kar se je kazalo z večjo motiviranostjo za delo in učenje. Otrok je dobil občutek večjega nadzora nad svojim življenjem in zdravjem. Ali se bo aplikacija izvajala v bolnišnici ali v domačem okolju, je odvisno od dostopnosti bolnišnice, ali starši lahko v času delovanja bolnišnice pospremi otroka na terapijo, stopnja samostojnosti otroka in njegove sposobnosti za učenje, varnost, urejenost domačega okolja, osebni stroški družine. S študijo so ugotovili, da so otroci, ki so se prej zdravili v ambulantah in so prešli na SC aplikacijo, poročali o manjših omejitvah pri dnevnih aktivnostih, manjši odsotnosti od pouka in staršev od dela, zboljšala se jim je vitalnost, splošno počutje in s tem tudi zadovoljstvo z zdravjem. Razlogi za prehod s SC aplikacije Ig nazaj na IV so strah pred samostojnim apliciranjem in pojavom neželenih učinkov v domačem okolju, želja po daljšem časovnem razmiku med aplikacijami. Espanol in sodelavci (2014) pa navajajo, da so družine opustile IV aplikacijo Ig zaradi vožnje v bolnišnico, željo po zdravljenju v domačem okolju in zaradi priporočila uporabe SC aplikacije s strani zdravnika.

5. 1. 1. Bolečina

Ocenjevanje bolečine, sploh pri otroku, ki še ne govori, je zelo zahtevno. Medicinska sestra se pri ocenjevanju bolečine zanaša na opazovanje otrokovega obnašanja, kar večkrat vodi v neučinkovit nadzor bolečine. Glede na starost otroka, si lahko pomaga z različnimi lestvicami za ocenjevanje bolečine. Vedenjska bolečinska lestvica FLACC: Face/obraz, Legs/noge, Activity/dejavnost, Cry/jok in Consolability/tolažba je uporabna pri otrocih starih od treh mesecev do šest let. Vsak parameter lestvice se oceni od nič do dveh točk. Če bolečina ni prisotna, bo seštevek točk nič, v primeru hude bolečine pa bo seštevek deset točk. Na neprimerno oceno in nadzor bolečine vpliva pomanjkanje znanja medicinske sestre, neuporaba primernih pripomočkov za oceno bolečine, odziv staršev, lastna prepričanja medicinske sestre in prepričanje, da otrok ne čuti bolečine. S študijo so ugotovili, da z zagotavljanjem smernic o oceni bolečine in z izobraževanjem zdravstvenih delavcev dosežejo boljše vodenje bolečine in boljše počutje otroka (Ramira et al., 2016). Medicinska sestra z uspešnim nadzorom bolečine razvije dober terapevtski odnos, zmanjša stres in nelagodje, pridobi zaupanje in s tem boljše sodelovanje otroka pri izvajanju ostalih

invazivnih posegov in intervencij zdravstvene nege, kar pozitivno vpliva na otrokovo počutje in končno okrevanje (Richardson, Ovens, 2016).

Vstavljanje kanile je za otroka travmatična in boleča izkušnja. Medicinska sestra za lajšanje bolečine ponudi možnost uporabe anestetikov. Anestezija je topična ali lokalna. Za učinkovito lokalno anestezijo je potrebno počakati vsaj 45 minut, kar postopek podaljša (Richardson, Ovens, 2016). Izvedena je bila tudi študija, ki je pokazala, da starši otroku olajšajo vstavljanje kanile, če ga med postopkom uspejo zamotiti z igračo ali drugim pripomočkom (McCarthy et al., 2010). Bolečina pri vstavljanju subkutane igle je manjša in jo otrok lažje prenese (Chapel et al., 2014).

5. 2 Preprečevanje okužb pri otroku s primarno imunsko pomanjkljivostjo

Na kakovost življenja otroka s primarno imunsko pomanjkljivostjo vplivajo tudi okužbe. Zaradi pomanjkljivega imunskega odziva ima otrok s PIP težje, pogostejše in dolgotrajnejše okužbe, ki jih včasih povzročajo oportunistični mikroorganizmi. Zaradi nepravilnega delovanja imunskega sistema se pogosteje razvijejo tudi avtoimune in maligne bolezni. Otrok pogosto potrebuje bolnišnično zdravljenje in je včasih tudi življenjsko ogrožen (Blazina et al., 2015). Pri otroku s PIP so najpogostejše okužbe kože, srednjega ušesa, pljuč, notranjih organov in sistemske okužbe (Pavlič et al., 2013). Pogosti znaki prisotnosti okužbe pri otroku so kašelj, driska, vročina, glavobol in/ ali otrdel vrat, vnetje kože, izpuščaji, nepojasnen jok in večja razdražljivost kot običajno, letargija, konjunktivitis, spremembe v načinu in hitrosti dihanja, vneto grlo, stomatitis, bruhanje, ikterična koža in/ali oči (Grossman, 2012).

Nastanek okužbe in odziv imunskega sistema na okužbo lahko postane viden šele čez nekaj ur ali dni, med tem pa se že lahko močno razširi. Neodkrite okužbe se hitro razširijo sploh tam, kjer je veliko socialnega in fizičnega stika kot na primer v bolnišnicah (Green, 2015). Otrok je v bolnišnici izpostavljen bolnišničnim okužbam. Al-Hazmi in sodelavci (2014) so bolnišnične okužbe opredelili kot okužbe, ki niso bile prisotne ob sprejemu otroka in so se pojavile 48 ur po sprejemu na oddelek. S študijo so ugotovili, da so okužbe krvnega obtoka in pljučnice najpogostejše bolnišnične okužbe, največkrat pa jih povzroča gram negativni bacili.

Dobro preprečevanje in nadzor nad okužbami je ključnega pomena za varno in učinkovito oskrbo otroka s PIP in se morajo izvajati neprestano s strani vseh, vpletenih v proces zdravljenja. Pomembno za preprečevanje in prenos okužb so higiena rok, zaščitna oprema, čiščenje okolice pacienta, varno in pravilno shranjevanje igel, pravilna uporaba pripomočkov in opreme ter pravilno rokovanje z odpadki (Green, 2015). Higiena rok je najpomembnejša intervencija preprečevanja okužb. Smernice za preprečevanje okužb priporočajo uporabo alkoholnih razkužil za razkuževanje rok, razen kadar so roke vidno umazane s telesnimi tekočinami, takrat pa jih je potrebno najprej umiti z milom in tekočo vodo. K dobri higieni rok moramo spodbujati tudi otroka, starše in druge obiskovalce. Medicinska sestra ne sme nositi nakita, imeti mora kratko prstrižene nohte in dobro zaščitene morebitne rane na rokah (Perry, 2007). Za zmanjšanje tveganje prenosa okužb v bolnišničnem okolju medicinska sestra uporablja osebno zaščitno opremo. Znati mora pravilno uporabljati zaščitno opremo, saj z nepravilno uporabo ogroža tako sebe kot pacienta (Wyeth, 2013).

Pomembno je, da medicinska sestra izvaja vse invazivne intervencije po aseptični tehniki, da s tem prepreči nastanek okužbe. Cilj izvajanja aseptične tehnike je preprečiti prenos mikroorganizmov v rane in druga občutljiva mesta, kot npr. intravenozna kanila (Higginson, 2015).

Standardni ukrepi za preprečevanje okužb ne preprečijo okužb, ki se širijo po zraku, zato so pri otroku s PIP potrebni izolacijski ukrepi. Preden je otrok nameščen v izolacijo, je potrebna ocena njegovega fizičnega in psihičnega stanja. Medicinska sestra mora vedeti, za katere mikroorganizme gre in kje se nahajajo (respiratorni sistem, urin), način širjenja in prenosa okužbe, kako pogosto se pojavlja na oddelku, ali je odporna proti antibiotikom, kakšna je možnost padca ali poslabšanja stanja otroka, če bo v sobi sam. Otroku s PIP je najpogosteje nameščen v protektivni izolaciji v sobi s pozitivnim tlakom. Tlak v sobi otroka je večji kot v zunanjih prostorih, kar onemogoči prehod zraka iz sobe v zunanjo okolico. Zrak v sobi je filtriran. Oprema, ki se uporablja v izolacijskih sobah, mora biti pred uporabo dekontaminirana in uporabljena samo za otroka v izolaciji. V sobi ne sme biti rož in nepotrebnih predmetov, na katerih bi se nabiral prah. Medicinska sestra, ki skrbi za otroka s PIP, mora biti cepljena po programu in biti zdrava (Perry, 2007).

5. 2. 1 Cepljenje otroka s primarno imunsko pomanjkljivostjo

K preprečevanju okužb pripomore tudi cepljenje, s katerim se prepreči pojav nalezljivih in nevarnih bolezni. Učinkovitost cepiva je odvisna od oblike PIP. V nekaterih primerih bolezen ne vpliva na odziv imunskega sistema na cepivo in je odpornost enaka kot pri zdravemu otroku. Odziv imunskega sistema na cepivo je lahko slabši, posledica pa je manjša ali ničelna odpornost na bolezen, za katero cepimo (Principi et al., 2014). Smernice za otroke s PIP svetujejo cepljenje po programu in meritve protiteles v serumu po cepljenju, za oceno učinkovitosti cepiva. Program cepljenja je za vsakega posameznika s PIP drugačen, saj je odvisen tudi od izražene oblike bolezni. Splošno znano je, da cepljenje z živimi cepivi ni primerno za otroke s hudim pomanjkanjem protiteles, kot npr. agamaglobulinemija in SCID, ker poveča tveganje nastanka bolezni. Cepljenje z mrtvimi cepivi se smatra kot varno za vse otroke s PIP, vendar je možno, da ne bo dovolj učinkovito, saj organizem ne bo ustvaril dovolj zaščitnih protiteles (Blaese et al., 2013). Pri vsakem otroku je potrebno oceniti, ali bodo koristi cepljenja večje od morebitnih neželenih učinkov, zato se je potrebno pred vsakim cepljenjem posvetovati z imunologom. Cepljenje se izvaja, ko bolezen PIP ni v akutni fazi, preden otrok začne z zdravljenjem z imunosupresivnimi zdravili, po točno določenem času po zaključku zdravljenja s citostatiki ali z imunosupresivnimi zdravili ter po presaditvi krvotvornih matičnih celic. Sorojenci in družinski člani otrok z imunsko pomanjkljivostjo se cepijo po veljavnem cepilnem programu. Zaradi možnosti prenosa virusnih okužb je potrebno poskrbeti tudi za cepljenje proti sezonski gripi, noricam in rotavirusu. Vsaj en teden po cepljenju s cepivom proti rotavirusom, ki je živo cepivo, je potrebno dosledno izvajati higienske ukrepe, da se prepreči prenos okužbe (Čamernik, 2014).

5. 3 Prehrana pri otroku s primarno imunsko pomanjkljivostjo

Zdrava prehrana se priporoča tako zdravim kot bolnim ljudem. Z zdravo prehrano v telo vnašamo pomembna hranila, ki pripomorejo k rasti in razvoju, dobri imunski odpornosti in vzdrževanju normalnega delovanja človeškega telesa.

Pri prehrani se morajo otroci s PIP izogibati svežemu sadju in zelenjavi, svežim mlečnim izdelkom in sirom, izdelkom z aktivnimi probiotičnimi kulturami, siru, morskim sadežem, medu, surovim jajcem, surovemu mesu. Juhe so lahko mesne in zelenjavne, vendar morajo

biti pripravljene doma. Slaščice, pecivo in kruh naj bodo pakirani kot enkratni obrok. Bolj kot tekoča voda se priporoča ustekleničena voda in vse ustekleničene pijače. Izogibati se je potrebno doma pripravljenim limonadam, sveže iztisnjenim sokovom in neprekuhanemu čaju. Hrana mora biti dobro termično obdelana, dovoljena je uporaba začimb (razen popra), ki morajo biti dodana že med pripravo (Širca Čampa, 2012). Za uporabo prehranskih dopolnil se je potrebno posvetovati z zdravnikom (Blaese et al., 2013).

Pred pripravo hrane si je vedno potrebno temeljito oprati roke z milom in tekočo vodo. Za čiščenje kuhinjskega pulta se uporabi papirnate kuhinjske brisače, ki se jih takoj po uporabi zavrže. Bombažne brisače je potrebno pogosto menjati in paziti, da se v njih ne briše rok ali oprane posode in pribora, oprane morajo biti na najvišji temperaturi in obvezno prelikane z vročim likalnikom. Deske naj bodo različne za pripravo surovega mesa, perutnine in rib, za pripravo obdelanega mesa, perutnine in rib, za pripravo zelenjave in ostalih živil. Sekalno desko je po vsaki uporabi potrebno takoj pomiti pod vročo tekočo vodo s čistilom ali v pomivalnem stroju. Leseno desko za pripravo surovega mesa se po čiščenju posuje s kuhinjsko soljo, pusti stati pol ure, nato pa spere z vročo vodo in dobro osuši (Širca Čampa, 2012).

Širca Čampa (2012) staršem otrok s PIP odsvetuje kupovanje hrane v poškodovani embalaži ali konzervah, ki so napihnjene in imajo sledove rje. Živila je potrebno po nakupu čim prej porabiti ali pa jih shraniti v zamrzovalnik. Zamrznjene hrane se ne odmrzuje pri sobni temperaturi ali v topli vodi, lahko pa se uporabi mikrovalovna pečica. Varno odmrzovanje živil je mogoče v stekleni posodi, ki ostane čez noč v hladilniku. Meso, razen perutnine in rib, se hrani največ 4 dni, na spodnji polici hladilnika, da preprečimo kapljanje po drugi hrani. Ribe so v hladilniku lahko shranjene največ en dan, med tem ko se mora mletito meso in perutnino porabiti še isti dan.

Posebne diete pri otroku s PIP niso potrebne, razen če ima spremljajoče stanja, kot npr. sladkorno bolezen, celiakijo in podobno. Občasno so potrebne prilagoditve, če je otroku slabo, bruha ali ima drisko. V primeru, ko otrok hrane ne more uživati normalno ali pa je motena presnova hranil, je potrebno preiti na enteralno ali parenteralno hranjenje (Blaese et al., 2013). Pri pripravi enteralne ali parenteralne prehrane se je potrebno držati splošnih načel priprave hrane, izvajati dobro in temeljito higieno rok, pripravljajo naj jo izurjeni zdravstveni delavci, v čistem okolju, po načelih aseptične tehnike (Perry, 2007).

5. 4 Osebna higiena otroka s primarno imunsko pomanjkljivostjo

Za preprečevanje okužb je pomembno vzdrževanje dobre osebne higiene. Za nekatere otroke se priporoča antibakterijska mila in antibakterijske šampone za redno prhanje ali kopanje (Blaese et al., 2013). Pri umivanju je potrebno paziti, da se uporabljajo blaga sredstva, ki kože ne izsušijo, in da ne pride do poškodb, skozi katere bi lahko vstopili mikroorganizmi (Čamernik, 2014). Otrok s PIP je bolj podvržen zobni gnilobi in okužbam v ustni votlini. Redni obiski pri zobozdravniku, primerno in redno umivanje ter nitkanje zob je ključnega pomena za zdravo ustno votlino (Blaese et al., 2013). Da se preprečijo okužbe iz okolja, je potrebna tudi primerna higiena domačega in bivalnega okolja. Poskrbljeno mora biti, da otrok ne pride v stik z zemljo, vrtnimi odpadki, pokošeno travo in da se ne zadržuje v vlažnih prostorih. Nevarnost okužbe lahko predstavljajo tudi hišni ljubljenci. Preprečiti je potrebno stik z osebami, ki imajo nalezljivo bolezen ali so vidno bolni. Odsvetovano je obiskovanje nakupovalnih središč in množičnih prireditev, predvsem v obdobjih pogostih okužb dihal (Čamernik, 2014).

5. 5 Telesna dejavnost otroka s primarno imunsko pomanjkljivostjo

Zdrav življenjski slog vsebuje tudi telesno dejavnost, ki dobro vpliva tako na telo kot na duha. Redna telesna dejavnost pripomore k zmanjšanju stresa in anksioznosti, izboljšuje pljučno funkcijo, spodbuja razvoj mišic, povečuje moč in vzdržljivost. Organizirani športi so dobro izhodišče za otroka, ki ima težave s sprejemanjem svoje bolezn. Ko je otrok s PIP sprejet v skupinsko aktivnost, se počuti bolj sprejetega in manj drugačnega od drugih otrok. Nekateri športi niso primerni za specifično obliko PIP npr. otrok s Wiskott-Aldrich sindromom se mora izogibati kontaktnih športov, otrok s kronično granulomatozno boleznijo ne sme plavati v morju. Starši lahko skupaj z zdravnikom poiščejo aktivnosti, ki so primerne trenutnemu zdravstvenemu stanju, duševnemu počutju in zmožnostim otroka (Gorenc, 2014; Blaese et al., 2013).

5. 6 Spanje pri otroku s primarno imunsko pomanjkljivostjo

Neredni spalni vzorci lahko negativno vplivajo na delovanje imunskega sistema. Pomembno je, da imajo otrok ustaljen spalni ritem. V posteljo naj se vsak dan odpravi ob enaki uri, ravno tako je z vstajanjem. Starši naj otroku preprečijo bedenje pozno v noč, obilno večerjo ali prigrizke pred spanjem. Glede na starost otroka je potrebno zagotoviti zadostno količino spanja ponoči, saj spanje tekom dneva lahko zmoti ustaljen ritem spanja ponoči. Otrok, star od šest mesecev do štirih let, mora v povprečju spati 11 ur ponoči in 2 uri tekom dneva. Otrok od šest let naprej pa spanja tekom dneva ne potrebuje več (Blaese et al., 2013).

5. 7 Dnevno varstvo in šolanje otrok s primarno imunsko pomanjkljivostjo

Otroci so v vrtcih in šolah izpostavljeni mnogim okužbam, ki so zlahka prenosljive. Čeprav večina okužb ni življenjsko nevarnih, lahko vseeno zmanjšajo kvaliteto življenja, vplivajo na delo in povzročajo stres pri starših. Odvisno od stopnje dovzetnosti za okužbe in učinkovitosti terapije morajo starši premisliti o negativnem vplivu varstva otroka v vrtcu. Če je možno naj imajo otroka v domači oskrbi. Otrok s PIP je bolj dovzeten za okužbe, a zato ni nič bolj kužen. V času šolanja je dobro, da se v največji možni meri zmanjša izpostavljenost mikroorganizmom. Ob pojavu nalezljivih ali ne nalezljivih bolezni mora osebe šole to nemudoma sporočiti otroku s PIP oz. njegovim staršem. Otrok s PIP je večkrat odsoten od pouka zaradi bolezni same, stranskih učinkov zdravljenja in rednih zdravniških pregledov. Starši in učitelji se morajo dogovoriti glede učnega načrta.

Skupaj lahko poiščejo najboljše rešitve. V proces odločanja se glede na starost vključi tudi otroka. Učiteljem in ostalim delavcem šole je potrebno posredovati vse podatke o PIP in kakšen vpliv ima bolezen na otrokovo življenje. Otrok s PIP si želi biti obravnavan tako, kot vsi njegovi vrstniki in ne želi biti identificirani s svojo boleznijo. Ne želi si nepotrebne pozornosti in izpostavljanja. Z dovoljenjem otroka in njegovih staršev se sošolcem razloži vse o bolezni in njenih vplivih na otrokovo življenje. Otrok naj se sam odloči, komu in kdaj bo informacije podal (Blaese et al.,2014).

Kljub rednemu zdravljenju so pri otroku s PIP lahko prisotne ponavljajoče okužbe. Ker je zato veliko odsoten od pouka, je pričakovana skrb otroka, da so prijatelji in sošolci nanj

pozabili in da ga ne marajo več. Starši morajo s pomočjo medicinske sestre in zaposlenih na šoli poiskati način, s katerimi bi zmanjšali anksioznost ob dolgotrajni odsotnosti. (Blaese et al., 2014).

5. 8 Potovanje z otrokom s primarno imunsko pomanjkljivostjo

Starši otrok s PIP se morajo v primeru potovanja držati določenih priporočil. Preden se odpravijo na pot, naj se o potovanju pogovorijo s specialistom imunologom, ki jim bo svetoval glede cepljenja in o dodatnih zaščitnih ukrepih. S seboj morajo imeti obvestilo imunologa (najbolje je, da je napisano v jeziku države, v katero pacient potuje) o bolezni, zdravljenih in pripomočki za aplikacijo Ig ter urejeno zdravstveno zavarovanje za čas potovanja. Če otrok prejema Ig intravenozno, se specialist imunolog lahko po potrebi dogovori za terapijo v kraju, kamor družina potuje. Starši se, v primeru, da potrebujejo pomoč, lahko povežejo tudi z nacionalnim združenjem pacientov z imunskimi pomanjkljivostmi, če je ta organizirana v državi, kamor potuje (Čamernik, 2014).

6 RAZPRAVA

PIP je skupina redkih in šele pred kratkim opisanih bolezni. Do polovice 19. stoletja so bile okužbe pogost vzrok smrti splošne populacije. Z izboljševanjem higienskih standardov, razvojem cepiva in antibiotične terapije se je zmanjšala smrtnost ljudi zaradi okužb. Z daljšanjem življenjske dobe so zdravstveni delavci lažje prepoznali ljudi s ponavljajočimi okužbami. V drugi polovici 20. stoletja so se pojavile oportunistične okužbe, ki so vodile do razumevanja posameznikove dovzetnosti za okužbe. Poleg tega so odkrili, da se povečana dovzetnost za okužbe ne pojavi pri vseh družinskih članih. Spoznanje, da je večja dovzetnost za okužbe podedovana, je pripeljalo do odkritja okvar v imunskem sistemu, ki so jih poimenovali imunska pomanjkljivost. Uporaba antibiotikov lahko prikrije znake imunske pomanjkljivosti, zato je pogosto spregledana. Večja ozaveščenost zdravstvenih delavcev je ključna za zgodnje diagnosticiranje PIP in zdravljenje, ker otrokom omogoči boljše življenje (Chapel et al., 2014). Največ otrok spada v skupino s prevladujočim pomanjkanjem protiteles (Younger, 2016).

PIP, še posebej SCID, se pri večini izrazi že v zgodnjem otroštvu. V Združenih državah Amerike se uveljavlja presejalni test za odkrivanje SCID pri novorojenčkih. Razvoj učinkovitega presejalnega testa, je zmanjšalo smrtnost in povečalo kakovost življenja otrok s to obliko PIP (Borte et al., 2013). V Sloveniji še nimamo programa presejalnega testa, zato bolezen v neonatalnem obdobju potrdimo izjemoma, razen ob znani družinski obremenjenosti (Blazina et al., 2015).

Za lažje diagnosticiranje preostalih oblik PIP so razvili deset opozorilnih znakov. Plakat z desetimi opozorilnimi znaki lahko zasledimo tudi po nekaterih naših zdravstvenih ustanovah. Žal pa v zgodnji fazi diagnosticiranja niso uporabna (Subbarayan et al., 2011). Borte in sodelavci (2013) si prizadevajo za razvoj in uvedbo presejalnih testov tudi za druge oblike PIP. Kot razloge za presejalne teste PIP navajajo hude klinične zaplete po latentni fazi bolezni, ki lahko zmanjšajo kakovost življenja, boljšo prognozo in bolj učinkovito zdravljenje, če je bolezen pravočasno diagnosticirana in zmanjšanje stroškov zdravljenja. Trenutno se kot dober pokazatelj PIP opredeljujejo pozitivna družinska anamneza, potreba po intravenoznem zdravljenju bakterijskih okužb in zastoj v rasti (Reust, 2013; Subbarayan et al., 2011).

Najpogostejši način zdravljenja PIP je nadomestno zdravljenje z Ig, ki se aplicirajo IV ali SC. Oba načina aplikacije uspešno zmanjšata tveganje za nastanek okužb pri otrocih in odraslih. IV aplikacija Ig je najpogostejša. Neželeni učinki se lahko pojavijo med ali po infuziji, največkrat ob zvišanju hitrosti infuzije. Nastanek neželenih učinkov je odvisen od starosti otroka, spremljajočih bolezni (migrene, bolezni srca in ledvic), največkrat pa se pojavijo pri otrocih z akutno okužbo. Glavobol je najpogostejši neželeni učinek IV aplikacije, h kateremu so bolj nagnjeni tisti, ki imajo migrene, na splošno pa se glavobol razvije samo po prvih aplikacijah (Maarschalk et al., 2011). Otroci, ki imajo pri IV aplikacijah hude neželene učinke, imajo možnost SC aplikacije Ig, ki se lahko izvaja v domačem okolju. Manjša količina Ig pri SC aplikaciji in njihova počasna absorpcija pripomoreta k manjši pojavnosti sistemskih neželenih učinkov. Pogosti so lokalni neželeni učinki, ki s časoma izginejo. Pojav lokalnih neželenih učinkov se lahko zmanjša z zmanjšanjem dolžine subkutane igle, zmanjšanjem količine Ig apliciranih na eno vbodno mesto in s prilagoditvijo hitrosti infuzije (Blaese, 2013). Izbira načina aplikacije Ig vpliva na kakovost življenja, zato je potrebno v izbiro vključiti tudi starše in otroka. SC aplikacija daje družini večjo samostojnost in s tem poveča občutek, da imajo nadzor nad svojim življenjem. Slaba stran SC aplikacije Ig je tedenska aplikacija in večkratno zbadanje pri eni aplikaciji terapije, pri IV aplikacije Ig pa vstavljanje intravenozne kanile, vožnja v bolnišnico in sistemski neželeni učinki, ki vplivajo na kakovost življenja. Bezrodnik in sodelavci (2013) so s študijo potrdili zadovoljstvo uporabe SC aplikacije Ig in jo označile kot učinkovito, varno in priročno alternativo IV aplikaciji. V Sloveniji je aplikacija SC Ig s pomočjo črpalke mogoča od leta 2013 (Blazina et al., 2015).

Espanol in sodelavke (2014) so strnile želje po izboljšanju terapije z Ig, ki so: mesečna aplikacija v domačem okolju, samostojna aplikacija, krajši čas aplikacije in manjše število potrebnih vbodov. Po navedbah Ponsforda in sodelavcev (2015) so že izboljšali SC pripravke Ig, s katerimi so zmanjšali število potrebnih vbodov pri eni aplikaciji, med aplikacijami je več časovnega razmika in prisotnih je manj stranskih učinkov v primerjavi z IV Ig.

Medicinska sestra je odgovorna za pravilno pripravo in pravilno aplikacijo Ig. Vse invazivne postopke mora izvajati po aseptični tehniki in skrbeti za dobro počutje pacienta. Od vseh članov multidisciplinarnega tima preživi največ časa v stiku z otroki in starši (Panicker, 2013). V času obravnave mora medicinska sestra čim bolj spoznati otroka in starše ter njihov način življenja. S tem lažje prepozna možne fizične ali psihične stiske.

Izvaja tudi zdravstveno vzgojno delo pri otroku in družini, na tistih področjih, za katere bodo odgovorni sami (Oštir, 2010). Pri delu z otrokom mora medicinska sestra biti iznajdljiva, informacije podajati na način primeren otrokovi starosti in v zdravstveno nego aktivno vključiti starše. Čustvena podpora je po mnenju Boles (2015) izredno pomembna negovalna intervencija. Izvaja se z empatičnim in razumevajočim odnosom, aktivnim poslušanjem, zagotavljanjem pravih informacij, individualizirano zdravstveno nego in skrb za dobro počutje otroka ter zagovorništvo otroka in staršev.

Življenje s kronično boleznijo je stresno tako za otroka kot za njegovo družino. Zaradi večje dovzetnosti za okužbe so otroci s PIP večkrat hospitalizirani, zaradi načina zdravljenja pa večkrat primorani prilagoditi vsakdanjik. Zaradi pogoste odsotnosti od pouka se nekateri otroci počutijo socialno izolirane in so lahko depresivni. Starši mlajših otrok prevzamejo odgovornost za otrokovo zdravje in normalno družinsko življenje. Imajo nadzor nad odločitvami o zdravstveni oskrbi svojega otroka, saj poznajo otrokove edinstvene potrebe bolj kot drugi in želijo najboljše za otroka. Najpogostejša etična dilema pri zdravljenju otrok je vprašanje, kaj je za otroka najboljše in kje so meje starševske avtoritete (Sade, 2016).

Teden ozaveščanja o primarni imunski pomanjkljivosti poteka med 22 in 29 aprilom.

7 SKLEP

Čeprav ljudje, ki imajo PIP, na videz delujejo popolnoma zdravi, pa temu ni tako. Zaradi večje dovzetnosti za okužbe in zdravljenja, morajo prilagoditi način življenja. Ustaljena aplikacija Ig IV in razvoj SC aplikacije, presaditev kostnega mozga in genska terapija vzbujata upanje, na boljšo kakovost življenja pacientov s PIP.

Medicinska sestra ima, kot član multidisciplinarnega tima, pomembno vlogo pri obravnavi otroka s PIP. Z otrokom in starši preživi največ časa. Pozorno mora opazovati in oceniti družino in prepoznati potrebo po pomoči in opori. Poleg strokovnega znanja mora pokazati tudi veliko mero empatije, razumevanja, potrpežljivosti in iznajdljivosti. Starši so aktivno vključeni pri sprejemanju odločitev glede otrokovega zdravljenja in pri učenju različnih intervencij, ki jih potrebujejo za vodenje otrokove bolezni. Le dobro informirani starši, lahko suvereno sodelujejo pri odločitvah. V bodoče bo potrebna večja spodbuda staršev za bolj samozavestno sodelovanje pri zdravljenju otroka.

Še vedno so potrebne izboljšave zdravljenja, s katerimi bi se družinam omogočila večja samostojnost in boljša kakovost življenja. Javnost je potrebno opozoriti, da s tem, ko skrbimo za osebno higieno in higieno okolja, v katerem živimo, pripomoremo tudi k zdravju ljudi s PIP.

Vsekakor bo znanje o boleznih PIP potrebno prenesti na vse zdravstvene delavce na vseh nivojih zdravstvenega varstva, predvsem na primarni nivo, kjer se zdravstveni delavci najprej srečajo z otrokom, ki ima ponavljajoče okužbe. V Sloveniji za ozaveščanje o PIP aktivno skrbi Center za PIP v organizaciji Službe za alergologijo, revmatologijo in klinično imunologijo Pediatrične klinike v Ljubljani in Društvo za pomoč otrokom z imunskimi boleznimi.

8 LITERATURA

Al-Hazmi HH, Al-Zahrani T, Elmalky MA (2014). Hospital acquired blood stream infection as an adverse outcome for patients admitted to hospital with other principle diagnosis. Saudi J Anaesth 8 (1): 84– 8. doi: 10.4103/1658-354X.144084.

Bezrodnik L, Gomez Raccio A, Belardinelli G et al. (2013). Comparative study of subcutaneous versus intravenous IgG replacement therapy in pediatric patients with primary immunodeficiency diseases: a multicenter study in Argentina. J Clin Immunol 33(7): 1216– 22. doi: 10.1007/s10875-013-9916-z.

Blaese MR, Bonilla FA, Stiehm ER, Bonilla AF, Younger EM (2013). Immune Deficiency Foundation: Patient & Family handbook for primary immunodeficiency diseases. 5th ed. Towson, Immune Deficiency Foundation.

Dostopno na: <https://primaryimmune.org/sites/default/files/publications/IDF-Patient-Family-Handbook-5th-Edition-2015-Reprint.pdf> <23.6. 2017>.

Blaese MR, Buckley R, Dodds M, Ludwig M, Seymour WJ (2014). Immune Deficiency Foundation: School Guide for students with primary immunodeficiency diseases. 3th ed. Towson, Immune Deficiency Foundation.

Dostopno na: https://primaryimmune.org/sites/default/files/publications/IDF-School-Guide-3rd-Edition-2015-FINAL_1.pdf <23.6. 2017>.

Blazina Š, Markelj G, Debeljak M et al. (2015). Slovenski nacionalni register pacientov s primarno imunsko pomanjkljivostjo. Zdrav Vestn 84 (12): 797 – 808.

Boles J (2015). Bearing bad news: supporting parents and families through difficult conversation. Pediatric Nursing 41(6): 306– 8.

Borte M, Bernatowska E, Ochs DH, Roifman MC, Vivaglobin Study Group (2011). Efficacy and safety of home- based subcutaneous immunoglobulin replacement therapy in paediatric patients with primary immunodeficiencies. Clin Exp Immunol 164: 357– 64.

Borte S, Döbeln U, Hammarströma L (2013). Guidelines for newborn screening of primary immunodeficiency diseases. Curr Opin Hematol 20 (1): 302– 13. doi: 10.1007/s10875-016-0347-5.

Bousfiha A, Jeddane L, Al-Herz W et al. (2015). The 2015 IUIS phenotypic classification for primary immunodeficiencies. *J Clin Immunol* 35: 727– 38. doi: 10.1007/s10875-015-0198-5.

Chapel H, Prevol J, Gaspar BH et al. (2014). Primary immune deficiencies- principles of care. *Front Immunol* 5: 627. doi: 10.3389/fimmu.2014.00627.

Čamernik M (2014). Imunske bolezni in zaščita otrok z oslabljenim imunskim sistemom pred okužbo. *Slov Pediatr* 21: 84 – 90.

Espanol T, Prevot J, Drabwell J, Sondhi S, Olding L (2014). Improving current immunoglobulin therapy for patient with primary immunodeficiency quality of life and views on treatment. *Patient Preference and Adherence* 8: 621– 9. doi: 10.2147/PPA.S60771.

Gorenc M (2014). Psihosocialno funkcioniranje otrok s primarno imunsko pomanjkljivostjo in njihovih družin. *Slov Pediatr* 21: 99-105.

Green D (2015). The principles of infection prevention and control. *Nurs Residential Care* 17 (3): 169 – 72. doi: <https://doi.org/10.12968/nrec.2015.17.3.169>.

Grossman BL (2012). *Infection control in the child care center and preschool*. 8th edition. New York: Demos Medical Publishing.

Hendry C, Farley A, McLafferty E, Johnstone C (2013). Function of the immune system. *Nursing Standard* 27 (19): 35– 42. doi: 10.7748/ns2013.01.27.19.35.c9497.

Hetzler R, Wilson M, Hill KE et al. (2011). Securing pediatric peripheral IV catheters- Application of an evidence- based practice model. *J Pediatr Nurs* 26: 143 –8. doi: 10.1016/j.pedn.2010.12.008.

Higginson R (2015). Intravenous therapy: Guidance and implications for clinical practice. *Br J Healthc Manage* 21(6): 246– 8. doi: 10.12968/bjcn.2010.15.7.48769.

Hren M, Blazina Š (2016). Podkožno nadomeščanje protiteles s črpalko: praktična navodila za bolnike. Društvo za pomoč otrokom z imunskimi boleznimi. Ljubljana

Jiang F, Torgerson RT, Ayars GA (2015). Health-related quality of life in patients with primary immunodeficiency disease. *Allergy Asthma Clin Immunol* 11(1): 1– 11. doi: 10.1186/s13223-015-0092-y.

Jolles S, Chapel H, Litzman J (2016). When to initiate immunoglobulin replacement therapy (IGRT) in antibody deficiency: a practical approach. *Clin Exp Immunol* 188: 333– 41. doi/10.1111/cei.12915/epdf.

Kobrynski L (2012). Subcutaneous immunoglobulin therapy a new option for patients with primary immunodeficiency diseases. *Biologics : Targets & Therapy* 6: 277– 87. doi: 10.2147/BTT.S25188.

Maarschalk- Ellerbroek LJ, Hoepelman IM, Ellerbroek PM (2011). Immunoglobulin treatment in primary antibody deficiency. *Int J Antimicrob Agents* 37(5): 396– 404. doi: 10.1016/j.ijantimicag.2010.11.027.

McCarthy AM, Kleiber C, Hanrahan K, Zimmerman BM, Westhus N, Allen S (2010). Impact of parent-provided distraction on child responses to an IV insertion. *Children's Health Care* 39: 125– 41. doi: 10.1080/02739611003679915.

Musič D (2010). Varna uporaba peroralnih antibiotikov.

Dostopno na:

http://www.mz.gov.si/fileadmin/mz.gov.si/pageuploads/Posveti_konferenca_2010/NK_antibiotiki_181110/D._Music_-_Varna_uporaba_peroralnih_antibiotikov.pdf <19.8.17>.

O' Keefe AW, Halbrich M, Ben-Shoshan M, McCusker C (2016). Primary immunodeficiency for the primary care provider. *Paediatr Child Health* 21 (2); 10– 4.

Oštir M (2012). Kaj lahko medicinska sestra naredi v bolnišnici za kronično bolne otroke in njihove starše. In: Črnetič A, ed. *Kronično bolan otrok – kdo naj skrbi za njegove potrebe zunaj bolnišnice? Radenci, Slovenija 1.-2. 10. 2010. Ljubljana: Zbornica zdravstvene in babiške nege Slovenije - zveza društev medicinskih sester, babic in zdravstvenih tehnikov Slovenije*; 11– 5.

Panicker L (2013). Nurses' perceptions of parent empowerment in chronic illness. *Contemporary Nurse* 45(2): 210– 9. doi: 10.5172/conu.2013.45.2.210.

Pavlič A, Blazina Š, Markelj G, Toplak N, Fleming P, Avčin T (2013). Zdravljenje ustne votline otrok s primarno imunsko pomanjkljivostjo. *Zobozdrav Vestn* 68; 104– 12.

- Perry C (2007). Infection prevention and control. Blackwell publishing Ltd. Singapore.
- Ponsford M, Carne E, Kingdon C et al. (2015). Facilitated subcutaneous immunoglobulin (fSCIg) therapy- practical considerations. Clin Exp Immunol 182: 302– 13. doi: 10.1111/cei.12694.
- Prasad AN, Chaudhary (2014). Intravenous immunoglobulin in pediatrics: A review. Med J Armed Forces India 70: 277– 80. doi: 10.1016/j.mjafi.2013.05.011.
- Principi N, Esposito S (2014). Vaccine use in primary immunodeficiency disorders. Vaccine 32: 3725 –31 doi: <https://doi.org/10.1016/j.vaccine.2014.05.022>.
- Ramira LM, Instone S, Clark JM (2016). Pediatric pain management: an evidence- based approach. Paediatr Nurs 42(1): 39– 46.
- Reda MS, El- Ghoneimy HD, Afifi MH (2013). Clinical predictors od primary immunodeficiency diseases in children. Allergy Asthma Immunol Res 5 (2): 88 – 95. doi: 10.4168/aaair.2013.5.2.88.
- Reust EC (2013). Evaluation of primary immunodeficiency disease in children. Ann Fan Med 87 (11): 773 – 8.
- Richardson C, Ovens E (2016). Therapeutic opportunities when using vapocoolants for cannulation in children. Br J Nurs 25 (14): 23–7. doi: 10.12968/bjon.2016.25.14.S23.
- Sade MR (2016). Ethical and legal issues in pediatrics. J Law Med Ethics 44(2): 228– 30. doi: 10.1177/1073110516654117.
- Subbarayan A, Colarusso G, Hughes MS et al. (2011). Clinical features that identify children with primary immunodeficiency diseases. Pediatrics 127 (5): 810 – 6. doi: 10.1542/peds.2010-3680.
- Širca Čampa (2012). Prehrana pri pacientu s primarno imunsko pomanjkljivostjo. Dostopno na: <http://www.imuno.si/files/Prehrana-pri-pacientu-z-imunsko-pomanjkljivostjo.pdf> <23.6. 2017>.
- Vultaggio A, Azzari C, Milito C et al. (2015). Subcutaneous immunoglobulin replacement therapy in patient with primary immunodeficiency in routine clinical practice: The VISPO

prospective multicenter study. Clin Drug Investig 35: 179– 85. doi: 10.1007/s40261-015-0270-1.

Wyeth J (2013). Hand hygiene and the use of personal protective equipment. Br J Nurs 22 (16): 920– 5. doi: 10.12968/bjon.2013.22.16.920.

Younger EM (2016). Immune deficiency fundation: Guide for nurses: immunoglobulin therapy for primary immunodeficiency diseases. 4th ed. Towson, Immune Deficiency Foundation.

Dostopno na: <https://primaryimmune.org/sites/default/files/publications/IDF-Guide-for-Nurses-4th-Edition.pdf> <23.6. 2017>.