



NFCF Likemannskonferanse
20.04.2012, Bergen

Ellen Julie Hunstad

Klinisk sykepleierspesialist

Norsk senter for cystisk fibrose

I skyggen av cystisk fibrose..

- Livet til de som vokser opp sammen med barn med en livslang sykdom er uten tvil påvirket av sykdommen og dens behandling..

(Eiser 1993, Bluebond-Lagner 1996, Sharp & Rossiter 2002)



Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their siblings: Patient, parents and sibling accounts. C Foster et al 2001

Hensikt:

- Kartlegge påvirkning av cystisk fibrose og behandlingen hos pasienter, søsken og foreldre.
- Deltakere: Åtte pasienter, åtte søsken, åtte mødre og en far
- Pasienter og søsken i alderen 9-21 år
- Individuelle semistrukturerte intervjuer
- Studie fra Storbritannia

Treatment demands and differential treatment of patients with cystic fibrosis and their siblings: Patient, parents and sibling accounts. C Foster et al 2001

Resultat:

- Kvalitativ analyse viste økt forekomst av manglende etterlevelse (utilsiktet og tilsiktet), foreldre involvert i behandling, minimal involvering av søsken og fortrinnsrett for pasientens behandling.
- Behov for behandling tilpasses sykdommens utvikling – økt involvering hos foreldre til yngre barn og eldre ungdommer avhengig av pasientens etterlevelse.
- Søsken får mindre oppmerksomhet når pasientens behandling må prioriteres.

Self-reported involvement of family members in the care of adults with CF

K McGuffie et al 2008

Hensikt:

- Kartlegge hyppigheten av hjelp til sitt familiemedlem med CF ved daglige rutiner med behandling, sykehusopphold og under behandling med intravenøs antibiotika.
- 119 familiemedlemmer og venner
 - 56% var kjærester og ugifte partnere
 - 29% var foreldre
 - 15% var barn, venner, søsken eller romkamerater
- Spørreskjema (sendt via post)
- Amerikansk studie

Self-reported involvement of family members in the care of adults with CF

K McGuffie et al 2008

Familiens omsorgspersoner rapporterte:

- Hovedsakelig hjelp som kommunikasjon og sosial støtte under rutinebehandling.
- 1/3 bidro med noe klinisk hjelp i hverdagen.
- Økt assistanse under perioder med akutt sykdom som sykehusopphold og hjemmebehandling med intravenøs antibiotika, særlig kliniske behandlingsbehov.

Siblings of children with cystic fibrosis: Quality of life and the impact of illness.

T Havermans et al 2010

Hensikt:

- Å vurdere selv-rapportert livskvalitet (QoL) og oppfatning av sykdommens påvirkning hos søsken til barn med CF.
- 39 søsken i alderen 10-18 år deltok
 - 16 gutter + 23 jenter
- To typer spørreskjemaer ble brukt
- Belgisk studie

Siblings of children with cystic fibrosis: Quality of life and the impact of illness.

T Havermans et al 2010

Resultat:

- Søsken til barn med CF med mild sykdom rapporterte god livskvalitet sammenlignet med søsken til friske barn som indikerer at å leve med CF ikke nødvendigvis har negativ effekt på søskens livskvalitet.
- Søsken som er eldre enn sin bror eller søster med CF rapporterer en øket påvirkning av sykdommen enn søsken som er yngre.
- Oppfatningen av sykdommens påvirkning hos søsken og deres livskvalitet er relatert til antagelser om sykdommens alvorlighet (sykehusopphold, Pseudomonas aeruginosa status).

Parental perceptions of Risk and Protective Factors Associated with the Adaption of Siblings of Children with Cystic Fibrosis. J O'Haver et al 2010

Hensikt:

- Å undersøke sammenhengen mellom risk og beskyttende faktorer som påvirker psykologisk tilpasning hos friske søsken til barn med CF.
- 40 friske søsken fra to CF-klinikker
 - Biologiske søsken
 - Bor sammen med barnet med CF minst 50% av tiden
- Deltakerne i alder 8-18 år + 8-17 år
- Spørreskjema
- Amerikansk studie

Parental perceptions of Risk and Protective Factors Associated with the Adaption of Siblings of Children with Cystic Fibrosis. J O'Haver et al 2010

Resultat:

- Familiens miljø, særlig foreldres stress og graden av sosial støtte kan påvirke tilpasningen hos friske søsken.
- Økt stress hos foreldre ved økonomiske bekymringer.
- Søsken i ungdomsalder var mer mottagelige for miljøpåvirkninger enn yngre søsken.
- 75% av deltakerne hadde aldri snakket med CF-helsepersonell om sykdommen til sin bror eller søster.



From children to young adults: Cystic Fibrosis and siblingship. A longitudinal study.

I-L Wennstrøm et al 2011

Hensikt:

- En sammenligning av resultatene frå tidligere studie 1994-95 av barn med CF i alderen 6-14 år og deres friske søsken med data fra samme deltakere som unge voksne om deres selvfølelse, livstilfredshet og holdninger i forhold til CF-søsken situasjon.
- 37 søskenpar deltok
- 3 ulike spørreskjemaer ble brukt
- Gjennomført september 2006 – januar 2007
- Svensk studie

From children to young adults: Cystic Fibrosis and siblingship. A longitudinal study.

I-L Wennstrøm et al 2011

Resultat:

- I perioden 1993-95 – 2006-07 hadde de fleste med CF vel bevart lungefunksjon målt ved FEV1: 19% forbedret, 40% ingen endring og 40% redusert lungefunksjon.
- I kontrast til 1993-95 var selvfølelsen ikke lenger svekket, men personer med CF og friske søstre viser lavere livstilfredshet enn friske brødre.
- Voksne friske søsken vurderer seg selv som ansvarlige, viktige og lojale, og kan kanskje brukes mer aktivt i pro-aktiv planlegging av behandling.

Sykehusekspertene

Barneombudet 2011

- Barn er eksperter på å være barn..
- Barn har mange tanker om hva som skal til for at livet som pasient skal blir bedre på sykehuset:
 - Foreldre skal være mye sammen med dem på sykehuset..
 - Ikke glem våre søsken..
 - Venner hjemme.. og på sykehuset..
 - Å bli kjent med andre med samme sykdom eller i samme situasjon..



Sykehusekspertene





BARNEOMBUDET

SYKEHUSEKSPERTENES 10 BUD

- 1. Barn vil ha informasjon fra fagpersoner, ikke bare foreldrene sine.**
- 2. Barn skal ha all informasjon, men ikke skrem dem.**
- 3. Gi informasjon som også barnet forstår.**
- 4. Spør, vær interessert og snakk hyggelig.**
- 5. Ikke stress og ikke snakk så fort.**
- 6. Vær positiv, rolig og vennlig.**
- 7. Ikke bruk forkortelser.**
- 8. Snakk kort og greit, men ikke latin.**
- 9. La voksne også få høre det når barna får informasjon (så kanskje de også skjønner).**
- 10. Ikke lov 100 % garanti, for det kan man ikke love.**

Spørsmål og svar om CF..

SÅNN ER DET - SPØRSMÅL OG SVAR FOR BARN

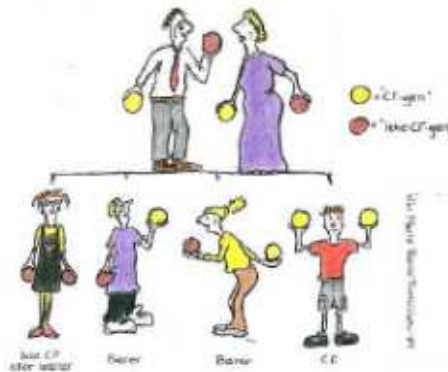
???

Hva er cystisk fibrose (CF)?

CF er en arvelig sykdom som påvirker hvordan lungene og fordøyelsen fungerer. CF er en sjelden sykdom. I Norge er det omtrent 270 personer som har CF, og omtrent halvparten er barn. *Les mer om CF i boka "SÅNN ER DET".*

Hvorfor har noen CF?

De som har CF er født med sykdommen, og det skyldes en endring i oppbyggingen av et gen. Gener er oppskrifter som vi arver fra foreldrene våre. De er med på å bestemme hvordan vi blir. Noen gener bestemmer om vi får blå øyne, noen om vi får brunt hår, og noen andre bestemmer om vi får enkelte sykdommer – slikt som CF. De som blir født med CF har to utgaver av "CF-genet" fra foreldrene sine – en fra moren sin og en fra faren sin. De som bare har en utgave av "CF-genet", slikt som foreldrene sine, kalles bærere. De har ikke CF. Se på tegningen under.



Denne tegningen viser hvor stor sjans det er for at et barn skal bli født med CF. Både moren og faren er bærere, med en utgave hver av "CF-genet". Genene overføres helt tilfeldig til barna. Et barn fikk ingen "CF-gen", to barn fikk en "CF-gen" hver, og er bærere, akkurat som foreldrene sine. Et av barna fikk to "CF-gen", og har CF.

Hver gang to foreldre som er bærere får barn, er det en fjerdedels sjans for at barnet deres vil ha CF. I Norge er det omtrent en av 40 personer som er bærer av "CF-genet". Foreldre har funnet ut hvordan mange av de ulike utgavene av "CF-genet" ser ut, slik at det gir en å undersøke om man er bærer eller har CF.

(Les mer om dette i fakkertammen "Hva er arv?" fra boka "SÅNN ER DET".)

SÅNN ER DET - SPØRSMÅL OG SVAR FOR UNGDOM

???

Hva er CF?

Hos dem som har CF er det en kløkkannal i celleveggen som ikke fungerer som den skal. Dette fører til nedsatt transporten av salt ut og inn av cellene. (Salt består av natrium og klor og forkortes NaCl, som uttales natriumklorid.) Denne forstyrrelsen gjør at slimet utenfor cellene blir mer seigt. Det er særlig i luftveiene og i bukspyttkjertelen at dette skaper problemer. Slimet i lungene blir vanskelig å hoste opp og kan gi betennelse. Slimet i bukspyttkjertelen hindrer fordøyelsesenzymer i å komme ut i tarmen hvor de skal gjøre jobben sin. Og de som har CF har mer salt i svetten.

Hvordan kan man være sikker på at en person har CF?

For å være sikker på CF-diagnosen kan det tas en blodprøve som gen testes. Dvs at testen undersøker DNA i celler. DNA er arvematerialet vårt og kan deles inn i gener. Genene er oppskrifter på proteiner. En feil i DNA vil derfor gi en feil i oppskriften til et protein, som så kanskje ikke virker som det skal i kroppen vår. Slikt som med kløkkannen hos en som har CF.

Kan de som har CF bli smittet av andre som er syke?

Ja, man kan bli smittet med virus eller bakterier. Bakterier og virus som er i luftveiene våre vil ofte også være i spyttet vårt. Derfor bør ikke de som har CF drikke av samme kopp eller flaske som andre. De bør heller ikke dele tannbørsten med andre. Hvis de med CF har en kjæreste skal de selvfølgelig ikke la være å kysse ham eller henne. Så forsiktig bør man ikke være! Det kan være litt vanskelig hvis to med CF blir kjærester. Da kan de smitte hverandre med bakterier som er ubehagelige. De kan da snakke med legen sin om dette.

Trenger de som har CF mer mat enn andre?

Både bukspyttkjertelsvikt og lungeinfeksjoner kan gjøre at man trenger å spise litt ekstra. I puberteten skjer det mange forandringer i kroppen og den vokser forttere enn før. Da trenger kroppen ekstra mye næring og det er viktig å spise mer. Å slanke seg er ikke bra for ungdommer med CF. Det kan faktisk føre til at lungefunksjonen blir dårligere og at puberteten stopper opp.

Hva med puberteten?

For ungdommer med CF kan puberteten være forsinket. Det betyr at forandringene i kroppen tar lengre tid og starter senere. For jentene betyr det at brynsutviklingen og menstruasjonsen kommer senere enn hos jevnaldrende. Menstruasjonsen kan også ofte være uregelmessig de første årene. Men dette retter seg etter hvert og til slutt har jentene gjennomgått akkurat den samme utviklingen som jentene som ikke har CF.

For guttene med CF kommer vekstspurtan senere enn hos jevnaldrende gutter. Men etter hvert skyter de også i været og oppnår samme slutt høyde som hvis de ikke hadde hatt CF. Og sammen med vekstspurtan kommer også forandringer med økt kroppshåring og dypere stemme.

What is CF?

CF is an **INHERITED CHRONIC DISEASE** that affects the **LUNGS, REPRODUCTIVE and DIGESTIVE SYSTEMS** of about **30,000 CHILDREN AND ADULTS** in the United States (70,000 worldwide).

CF is caused by a defective gene and its protein product which causes the body to produce unusually thick, sticky mucus that:

- Clogs the lungs and leads to life-threatening lung infections
- Obstructs the pancreas
- Stops natural enzymes from helping the body digest and absorb food



How is **my life** different from people without **CF**?

A typical day for someone with CF will vary based on the severity (**MILD, MODERATE, SEVERE**) of their disease.

Activities including school, work, exercise, socializing, and sleep will vary with each person depending on their personal choice, activity tolerance, and motivation.

Most people with CF:

- Take pancreatic enzyme capsules before every meal and snack.
- Take multi-vitamins.
- Do some form of airway clearance at least once and sometimes up to 4 or more times a day.
- Take aerosolized medicines. These are liquid medications that are made into a mist or aerosol and then inhaled through a nebulizer.

27

What is my daily routine?

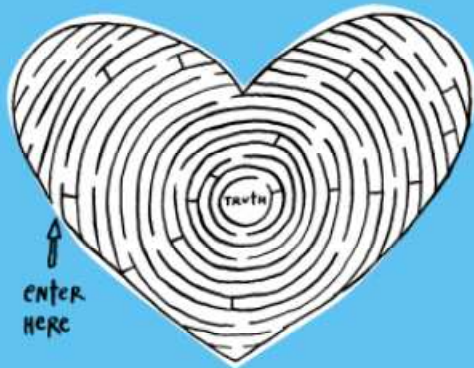
Write in your daily routine here!

8:00	4:00
8:30	4:30
9:00	5:00
9:30	5:30
10:00	6:00
10:30	6:30
11:00	7:00
11:30	7:30
12:00pm	8:00
12:30	8:30
1:00	9:00
1:30	9:30
2:00	10:00
2:30	10:30
3:00	11:00
3:30	11:30
	12:00am

28

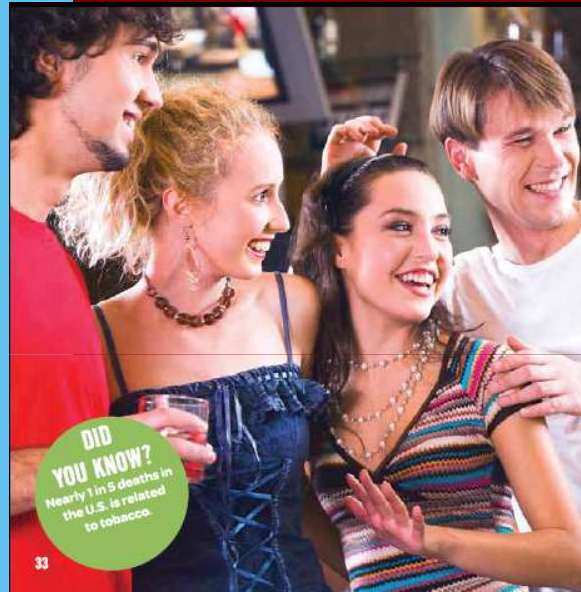
Ellen Julie Hunstad, kl.spl.spes. Norsk senter for CF 2012

For ungdom med CF..



what they don't tell you

A young person's guide
to sexual and reproductive
health issues in Cystic Fibrosis



DID YOU KNOW?
Nearly 1 in 5 deaths in the U.S. is related to tobacco.

33

WHAT ARE THE NEGATIVE EFFECTS OF SMOKING, DRUGS & ALCOHOL?

Smoking

Marijuana and cigarette smoke contain bacteria and fungi that may cause airway and lung infections and also increase sputum production. Smoking is extremely bad for any person's lungs, but it is especially dangerous for people with CF. Even people with mild CF have decreased lung function, and smoking further lessens lung capacity.

Drugs

The use of any drugs in an improper manner can be dangerous to your health. Street drugs or illegal drugs can be deadly and should be avoided in those with and without CF.

Alcohol

When you are 21 years old, you may choose to drink alcohol. Alcohol is safe when consumed in moderation. Alcohol might interfere with your antibiotics and other medications, making them not work as well. Drinking alcohol in excess can cause more damage to areas that are already impaired by CF, as well as increase the risk of general liver damage.

Food should always be consumed with alcohol to slow down the absorption.

34

Når foreldre har CF..



My Mummy has CF

written by Andrea M Armitage
illustrated by Jessica Stockham

PUBLISHED BY THE CYSTIC FIBROSIS TRUST

When a Parent has CF: Explaining Your Illness to Your Child



 Cystic Fibrosis
Canada
Breathing life into the future*

Additionally, if you have downplayed the seriousness of a health issue and a neighbour, teacher or playmate suggests that your health status is grave, you then have to deal with the anxiety your children may feel in hearing this news from someone else. At the same time as you are giving an explanation to your children, you have an opportunity to tell them that you are always open to talk, and if they have any concerns they may address them with you.



Reasons why you should tell children the truth

1. Your children are affected by everything that happens in the family.
2. The more serious the situation, the more they will be impacted.
3. Lying to your children may inevitably make things worse.²

Children understand more as they get older so it is helpful to know how much children can understand at various ages. Children most likely will not fit solidly into any one category, but a general guide follows.

Barn som pårørende

Helsedirektoratet 2010

Helsepersonells plikt til å ivareta mindreårige barn som pårørende:

- Når pasienter er forelder eller har omsorg for mindreårige barn, vil pasientens helsetilstand kunne påvirke barna for kortere eller lengre tid.
- Helsepersonell skal i samarbeid med pasienten bidra til at barn og omsorgspersoner tilbys informasjon om pasientens sykdomstilstand, behandling og mulighet for samvær. Informasjon tilpasses individuelle behov.

