

Uloga medicinske sestre u edukaciji i zdravstvenoj njezi bolesnika oboljelih od autosomne dominantne policistične bolesti bubrega

Kuzmanić, Ivana

Undergraduate thesis / Završni rad

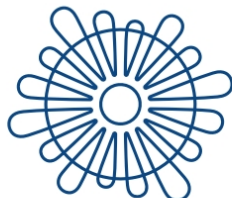
2022

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University of Zadar / Sveučilište u Zadru**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:162:456936>

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

Download date / Datum preuzimanja: **2025-01-22**



Sveučilište u Zadru
Universitas Studiorum
Jadertina | 1396 | 2002 |

Repository / Repozitorij:

[University of Zadar Institutional Repository](#)



zir.nsk.hr



DIGITALNI AKADEMSKI ARHIVI I REPOZITORIJI

Sveučilište u Zadru

Odjel za zdravstvene studije
Sveučilišni preddiplomski studij Sestrinstva

Ivana Kuzmanić

**Uloga medicinske sestre u edukaciji i zdravstvenoj
njezi bolesnika oboljelih od autosomne dominantne
policistične bolesti bubrega**

Završni rad

Zadar, 2022.



Sveučilište u Zadru
Odjel za zdravstvene studije
Sveučilišni preddiplomski studij Sestrinstva

Uloga medicinske sestre u edukaciji i zdravstvenoj njezi bolesnika oboljelih od autosomne dominantne policistične bolesti bubrega

Završni rad

Student/ica:
Ivana Kuzmanić

Mentor/ica:
doc. dr. sc. Dario Nakić, dr. med.

Komentor/ica:
Kristina Bačkov, mag. med. techn.

Zadar, 2022.



Izjava o akademskoj čestitosti

Ja, **Ivana Kuzmanić**, ovime izjavljujem da je moj **završni** rad pod naslovom **Uloga medicinske sestre u edukaciji i zdravstvenoj njezi bolesnika oboljelih od autosomne dominantne policistične bolesti bubrega** rezultat mojega vlastitog rada, da se temelji na mojim istraživanjima te da se oslanja na izvore i radove navedene u bilješkama i popisu literature. Ni jedan dio mojega rada nije napisan na nedopušten način, odnosno nije prepisan iz necitiranih radova i ne krši bilo čija autorska prava.

Izjavljujem da ni jedan dio ovoga rada nije iskorišten u kojem drugom radu pri bilo kojoj drugoj visokoškolskoj, znanstvenoj, obrazovnoj ili inoj ustanovi.

Sadržaj mojega rada u potpunosti odgovara sadržaju obranjenoga i nakon obrane uređenoga rada.

Zadar, 22. rujna 2022.

Sadržaj

1. UVOD	1
2. GRAĐA I FUNKCIJA BUBREGA	3
3. AUTOSOMNA DOMINANTNA POLICISTIČNA BOLEST BUBREGA	4
3.1. ETIOLOGIJA I PATOGENEZA	4
3.2. NASTANAK CISTA.....	5
3.3. KLINIČKA SLIKA	5
3.3.1. Bol.....	6
3.3.2. Infekcije mokraćnog sustava i hematurija	6
3.3.3. Hipertenzija.....	7
3.3.4. Gastrointestinalne manifestacije	7
3.4. DIJAGNOZA I LIJEČENJE	8
4. ZDRAVSTVENA SKRB OBOLJELIH OD AUTOSOMNE DOMINANTNE POLICISTIČNE BOLESTI BUBREGA	9
4.1. EDUKACIJA.....	9
4.2. ZDRAVSTVENA NJEGA	13
5. ZAKLJUČAK	16
6. LITERATURA	17

SAŽETAK

Autosomna dominantna policistična bolest bubrega je najčešća nasljedna bubrežna bolest čije je glavno obilježje cistična degeneracija na oba bubrega koja naposljetku dovodi do povećanja i zatajenja istih. Odlučujuću ulogu u patogenezi autosomne dominantne policistične bolesti bubrega imaju geni PKD1 i PKD2. U 85% slučajeva radi se o mutaciji PKD1 gena, dok je u preostalih 15% riječ o mutaciji PKD2 gena. Dijagnoza se postavlja na osnovi pozitivne obiteljske anamneze, dobi i broju cista kod individue. Na sreću, rano postavljena dijagnoza omogućava valjanu kontrolu nad bubrežnim funkcijama i pravovremeno liječenje komplikacija te može prolongirati nastanak zatajenja bubrega.

Bubrežne manifestacije mogu uključivati bubrežne kamence, razne infekcije mokraćnog sustava kao i hematuriju, dok se ekstrarenalne očituju kroz bol, hipertenziju, jetrene ciste, divertikulozu i hipertrofiju lijeve klijetke. Hipertenzija kao najčešća i najranija manifestacija bolesti se javlja kod većine pacijenata koji nisu imali nikakvih popratnih simptoma vezanih za bubrežnu funkciju. Liječenje autosomne dominantne policistične bolesti bubrega uključuje korekciju prehrane i unosa tekućine, liječenje boli, hipertenzije i popratnih komplikacija.

Ključna je uloga medicinske sestre u pružanju zdravstvene njege holistički pristup i edukacija pacijenta i/ili njegove obitelji o planiranim i provedenim postupcima kroz liječenje, te samim time podizanje kvalitete života kronično oboljelog pacijenta.

KLJUČNE RIJEČI: ADPKD, zatajenje bubrega, medicinska sestra, zdravstvena njega, edukacija

SUMMARY

The nurse's role in the education and health care of patients with autosomal dominant polycystic kidney disease

Autosomal dominant polycystic kidney disease is the most common inherited kidney disease whose main feature is cystic degeneration on both kidneys, which eventually leads to its enlargement and failure. The PKD1 and PKD2 genes play a decisive role in the pathogenesis of autosomal dominant polycystic kidney disease. In 85% of cases it is a mutation of the PKD1 gene, while in the remaining 15% it is a mutation of the PKD2 gene. The diagnosis is made on the basis of a positive family history, age and number of cysts in the individual. Fortunately, an early diagnosis allows for proper control of kidney function and timely treatment of complications, and can prolong the onset of kidney failure.

Renal manifestations may include kidney stones, various urinary tract infections as well as hematuria, while extrarenal ones are manifested through pain, hypertension, liver cysts, diverticulosis, and left ventricular hypertrophy. Hypertension as the most common and earliest manifestation of the disease occurs in most patients who did not have any accompanying symptoms related to renal function. Treatment of autosomal dominant polycystic kidney disease includes correction of diet and fluid intake, treatment of pain, hypertension, and concomitant complications.

The key role of the nurse in providing nursing care is a holistic approach and education of the patient and/or his family about the planned and implemented procedures through treatment, thereby improving the quality of life of the chronically ill patient.

KEY WORDS: ADPKD, kidney failure, nurse, nursing care, education

1. UVOD

Policistična bolest bubrega (PKD) predstavlja skupinu monogenih poremećaja koji rezultiraju stvaranjem velikog broja cista, najčešće renalnih, koje dovode do postupnog uvećanja oba bubrega. Zbog novonastalih cista bubrezi ne mogu adekvatno obavljati svoju funkciju što u konačnici može dovesti do zatajenja bubrega te potrebe za transplantacijom ili nadomještanjem bubrežne funkcije. PKD se može klasificirati prema dva tipa bolesti: autosomna recesivna policistična bolest bubrega (ARPKD) i autosomna dominantna policistična bolest bubrega (ADPKD) (1, 2).

ARPKD nastaje kao mutacija PKHD1 gena koji se nalazi na 6. kromosomu. Bolest se uobičajeno dijagnosticira u ranoj dobi i pogađa 1 od 20 000 rođenih te uzrokuje neonatalnu smrt u čak 30 % oboljelih. Prenatalno razlikovanje recesivnog i dominantnog oblika je znatno izazovnije nego u odrasloj dobi. Rutinskim ultrazvučnim prenatalnim probirom primjećuju se nešto veći hiperehogeni bubrezi sa smanjenom kortikomedularnom diferencijacijom kod djece oboljele od ARPKD-a, dok su kod djece s ADPKD-om bubrezi nešto manji s povišenom kortikomedularnom diferencijacijom. No, već nakon druge godine života se primjećuju znatno uvećaniji bubrezi kod djece s ADPKD-om (3). U odrasloj dobi, ARPKD se razlikuje od ADPKD-a po izostanku cističnog oboljenja jetre, ali prisutnošću Carolijeve bolesti, hipoplazijom pluća i portalnom fibrozom (4).

ADPKD, u prošlosti je nazivana „adultnom“ policističnom bolesti bubrega zbog kasne pojavnosti simptoma, tipično nakon 30-te ili 40-te godine života. Predstavlja najčešću nasljednu kroničnu bolest bubrega i zaslužna je za 10% zatajenja bubrega, tipične pojavnosti u šestom desetljeću bolesnikova života (1). Karakterizirana je progresivnim, bilateralnim nastankom cista na bubrezima, arterijskom hipertenzijom, čestim infekcijama mokraćnog sustava a oboljeli mogu bolovati i od cista na drugim organima (najčešće na jetri), bubrežnih kamenaca te intrakranijalnih aneurizmi. Postoje dvije poznate mutacije na genu koje dovode do pozitivne dijagnoze ADPKD-a: PKD1 i PKD2. PKD1 se nalazi na 16. kromosomu, producira glikoprotein policistin - 1 i odgovoran je za 85 % slučajeva, dok PKD2 koji se nalazi na 4. kromosomu, producira manji glikoprotein policistin – 2 i odgovoran je za 15 % slučajeva (2).

Većina oboljelih je potpuno asimptomatska. Samo manji broj će primijetiti rane kliničke znakove i obratiti se svom obiteljskom liječniku. Najčešće se javljaju zbog bolova u abdomenu,

povišenog arterijskog krvnog tlaka, infekcija mokraćnog sustava i hematurije. Tada im se dijagnoza postavlja pomoću dijagnostičkih metoda, najčešće ultrazvukom te prema dobno specifičnim kriterijima. Ipak, zbog male pojavnosti znakova i simptoma, velikoj većini će se dijagnoza ADPKD-a utvrditi pomoću pozitivne obiteljske anamneze (5).

Hipertenzija, kao najteža i najčešća komplikacija, značajno utječe na morbiditet i mortalitet ovih pacijenata. Ona predstavlja važan čimbenik rizika za kardiovaskularne komplikacije te je najčešći uzrok smrtnosti kod oboljelih od ADPKD-a. Dokazano je da bolesnici koji boluju od hipertenzije znatno brže gube bubrežnu funkciju koja dovodi do završnog stadija zatajenja bubrega (6). Liječenje je simptomatsko i može usporiti napredovanje bolesti do završnog stadija. Međutim, terapija je ograničena jer efektivnost lijekova nije dovoljno istražena. Najveću pozornost se pridodaje liječenju hipertenzije pomoću ACE inhibitora ili blokatorima receptora angiotenzina II (7). Zbog nedovoljno učinkovitih lijekova, bolji ishod bolesti je očekivan ukoliko se provede adekvatna edukacija pacijenta i njegove obitelji / skrbnika.

Sastavni dio provođenja procesa zdravstvene njege je upravo edukacija pacijenata, a sestre koje skrbe za pacijente oboljele od ADPKD-a spomenuti proces mogu upotrijebiti za procjenu potreba, planiranje, provođenje i na samom kraju, evaluaciju individualiziranog programa edukacije pacijenata (8, 9). Nadalje, glavni cilj edukacije jest pružiti relevantne kliničke informacije i postići bolje razumijevanje bolesti i postupaka koji se trebaju provoditi s ciljem promicanja zdravlja.

2. GRADA I FUNKCIJA BUBREGA

Bubrezi (*lat. renes*) su parne velike žlijezde smještene retroperitonealno s lijeve i desne strane kralježnice između poprečnih nastavaka T12-L3 kralježaka. Oblikom su slični zrnju boba pri čemu su gornji - konveksniji polovi usmjereni medijalno i posteriorno od donjih polova. Lijevi bubreg u položaju leži nešto više zbog asimetrije u abdomenu zbog položaja jetre i desnog bubrega. Kod muškaraca teže oko 150 g, dok kod žena imaju nešto manju težinu, oko 135 g. Dužina zdravog bubrega je oko 10-12 cm, širina 5-7 cm dok je debljina organa 2-3 cm. Omotani su tankim vezivnim ovojem oko kojeg se nalazi adipozna čahura koja ih učvršćuje u stalnom položaju i istovremeno održava toplinu. Bubrežni parenhim je podijeljen na bubrežnu koru i bubrežnu moždinu. Prema uzdužnom prerezu vidljivo je da se u crvenkastosmeđoj kori, debljine tri do četiri milimetra nalaze sićušna zrnca, dok se u unutarnjem blijedom sloju, moždini, nalaze stupići koji omeđuju piramidalne tvorbe koje su usmjerene od površine prema sredini.

Na medijalnoj konkavnoj granici, na razini kralješka L2 se nalazi bubrežna stapka, mjesto na kojem u bubreg ulazi bubrežna arterija, a izlaze bubrežna vena i mokraćovod. Bubrezi primaju krv iz lijeve i desne bubrežne arterije koje se račvaju iz trbušne aorte a ista se na kraju procesa odvodi u donju šuplju venu. Tijekom 24 sata kroz bubrege prolazi oko 1500 litara krvi i od te količine se u glomerulima izluči do 180 litara primarne mokraće. No, ponovnom apsorpcijom vode zajedno s tvarima koje su potrebne organizmu (glukoza, elektroliti, aminokiseline) konačno nastane oko litra i pol mokraće. Svaki bubreg oblikuje više od milijun osnovnih jedinica za filtraciju krvi - nefrona. Nefron započinje u bubrežnoj kori bubrežnim tjelešcem koje oblikuje mali mjehurić vezivnog tkiva - Bowmanovu čahuru u koju je uložen snop krvnih kapilara - glomerula.

Bubrezi imaju mnogo važnih uloga, a jedna od njih je uklanjanje i filtracija iz krvne plazme otpadnih metaboličkih proizvoda nastalih prilikom razgradnje. Otpadne topljive tvari (mokraća, kreatinin, višak soli, kiselina itd.) u većim količinama mogu biti otrovne, stoga je filtracija temeljna zadaća bubrega. Istodobno bubrezi imaju zadaću regulacije potrebnih elektrolita i tekućine u krvi pritom izlučujući višak soli i suvišak vode. Naposljetku, bubrezi sudjeluju u održavanju acido-bazne ravnoteže, intravaskularnog volumena i regulaciji arterijskog krvnog tlaka (10, 11).

3. AUTOSOMNA DOMINANTNA POLICISTIČNA BOLEST BUBREGA

ADPKD je jedna od najčešćih nasljednih bolesti bubrega od koje boluje čak 12,5 milijuna ljudi diljem svijeta. Četvrti je najčešći uzrok za potrebu nadomjesne bubrežne terapije i odgovorna je za 10 % pacijenata u završnom stadiju bubrežne bolesti. Podjednako pogađa muškarce i žene kao i sve etničke skupine. ADPKD kao progresivna bolest ne može se izliječiti trenutnim saznanjima i lijekovima, pa je klasificirana kao neizlječiva. Terapija je usmjerena isključivo na kliničke manifestacije bolesti, kao što su hipertenzija, bol i urinarne infekcije. Rano dijagnosticiranje i liječenje hipertenzije je iznimno važno za odgađanje bubrežne disfunkcije i razvoja kardiovaskularnih i gastrointestinalnih komplikacija (12, 13).

3.1. ETIOLOGIJA I PATOGENEZA

ADPKD pogađa bolesnike koji su heterozigotni za dominantni poremećaj. Uzrokovan je mutacijama na dva poznata gena: PKD1 i PKD2.

PKD1 gen, otkriven 1994. godine, nalazi se na 16. kromosomu i producira glikoprotein policistin - 1, dok se PKD2 gen, otkriven 1996. godine, nalazi na 4. kromosomu i producira manji glikoprotein policistin - 2 (2, 14). Policistin - 1 jednim krajem unutar a drugim na vanjskoj površini obuhvaća staničnu membranu bubrežnih stanica. Tako postavljenom proteinu se omogućuje interakcija s drugim proteinima, lipidima i ugljikohidratima izvan stanice. Kada se neka molekula veže za policistin - 1 na površini, on stupa u interakciju s policistinom - 2 kako bi pokrenuli kemijske reakcije unutar stanice poput regulacije rasta i diobe, kretanja i interakcije s drugim stanicama (2, 15). Obzirom da bolest ima dominantni tok prijenosa, ukoliko samo jedan roditelj ima mutirani gen i dijagnosticiranu bolest, za svako dijete postoji 50% šanse da će naslijediti bolest (12).

Mutacije na PKD1 genu pogađaju čak 85% slučajeva oboljelih od ADPKD-a kod kojih dolazi do ranije dijagnoze zatajenja bubrega i teže kliničke slike (16). Poremećaji na PKD2 genu prisutni su u preostalih 15% oboljelih od ADPKD-a te kod njih postoji značajno niža stopa bubrežnih komplikacija i sporije zakazivanje bubrežne funkcije (17). ADPKD je prije nazivana „Adultnom policističnom bolesti bubrega“ jer se u većina pacijenata nije razvijala značajnija bubrežna insuficijencija do 30-ih godina života ili kasnije. Sve je to posljedica nedostatka

kliničkih znakova progresivnog gubitka nefrona nakon stvaranja ciste koji se ne ukazuju u prvih nekoliko desetljeća života oboljelih (12). Studije su pokazale da se smrt zbog završnog stadija bubrežne bolesti događa u prosječnoj dobi od 53 godine za osobe s ADPKD1, te 69 godina za ADPKD2 pacijente. Nadalje, prosječna dob pacijenata u kojoj su oboljeli od zatajenja bubrega javlja se u 54. godini kod osoba s ADPKD1 i 74. godini kod ADPKD2 pacijenata (18).

3.2. NASTANAK CISTA

Iako postoji mnogo teorija i ideja o nastanku cista, njihov mehanizam je još uvijek nejasan (19). Jedna od ideja navodi da tijekom formiranja ciste dolazi do poremećene funkcije treplje. Istraživanja su pokazala da gotovo svi proteini koji su uključeni u citogenezu lokaliziraju na primarnoj treplji. Isto tako, navodi se da gubitak treplji može dovesti do povećanog stvaranja cista u bubregu koje je popraćeno gubitkom sposobnosti usmjeravanja stanične diobe (20, 21).

Ciste nastaju kao mali jastučići ispunjeni tekućinom u renalnim tubulima. Tekućina koja se abnormalno nakuplja unutar cista je posljedica glomerularnog filtrata i lučenja transepitelne tekućine. Kao ključni element u patogenezi bubrežnih cističnih bolesti se navodi „proliferacija epitelnih stanica tubula modulirana endokrinim, parakrinim i autokrinim čimbenicima“ (22).

3.3. KLINIČKA SLIKA

Većina pacijenata oboljelih od ADPKD-a ne prepoznaju nikakve njima značajne simptome, a samo nekolicina ljudi će se zatražiti medicinsku pomoć zbog simptoma kao što su infekcije mokraćnog sustava, pojava krvi u urinu ili zbog abdominalnih bolova. Neki od ostalih simptoma koji pacijenti primjećuju su gubitak daha te osjećaj prerane sitosti zbog kompresije gastrointestinalnih organa koji se nalaze u blizini. Kliničku sliku prema organskim sustavima možemo podijeliti na renalne i ekstrarenalne manifestacije bolesti. Pritom u renalne manifestacije najčešće spadaju infekcije mokraćnog sustava, ciste na bubrezima, hematurija i

nefromegalija, dok pod ekstrarenalne najčešće nalazimo ciste na jetri, jajnicima i slezeni, abnormalnosti srčanih zalistaka te aneurizme. Provedene studije su pokazale da je najčešća ekstrarenalna manifestacija upravo cistična bolest jetre. Kod oboljelih u dobi od 15 do 46 godina, istraživanja pokazuju prevalenciju od 83%, dok kod oboljelih mlađih od 25 godina nalazimo 55% prevalenciju cistične bolesti jetre (2, 4, 5, 23, 24).

3.3.1. Bol

Bol kao najučestaliji simptom kod ADPKD-a javlja se najčešće u području abdomena, leđa, bokovima, prsima ili kao kombinacija navedenih. Bol se može javiti kao posljedica infekcije mokraćnog sustava, ali i kod ozbiljnijih slučajeva kao što je naglo uvećanje bubrega koji pritišće okolne strukture, zbog rupture bubrežne ciste ili renalnog krvarenja. Prema provedenim istraživanjima pokazalo se da se većina pacijenata obrati liječniku i bude dijagnosticirano ADPKD-om upravo zbog stalno prisutne boli. Isto tako, pokazalo se da je intenzitet boli na ljestvici od 1 do 10 kod većine pacijenta bio 4 ili 5 (12, 25).

3.3.2. Infekcije mokraćnog sustava i hematurija

Otprilike 30 - 50% pacijenata oboljelih od ADPKD-a razvije infekciju mokraćnog sustava barem jednom u životu (26). Najčešći uzroci infekcije gornjeg mokraćnog sustava su gram-negativne bakterije te ruptura ciste ili akutni pijelonefritis (12, 26, 27).

Hematurija je vrlo čest klinički znak ADPKD-a koja pogađa više od 40% oboljelih i ukoliko se pojavi prije 30-te godine života, čimbenik je rizika za brzo napredovanje disfunkcije bubrega. Najčešće je uzrok benignan, poput krvarenja unutar ciste, ali se može pojaviti i kao pokazatelj malignog oboljenja, koji se, ukoliko se pacijent temeljito klinički ne obradi, može propustiti (12, 28).

3.3.3. Hipertenzija

Arterijska hipertenzija je najčešća i vrlo ozbiljna komplikacija ADBKD-a. Istraživanja pokazuju da se ona javlja i prije pojave bubrežne disfunkcije u čak 50 - 70% oboljelih u ranim fazama bolesti (6, 29). Neki autori su istraživanjem odredili i srednju dob bolesnika pri postavljanju dijagnoze arterijske hipertenzije i ona iznosi 32 godine za muškarce te 34 godine za žene (30). Ukoliko se hipertenzija ne liječi i ne drži pod kontrolom, ona doprinosi razvitku bubrežne disfunkcije i mogućnosti pojave raznih kardiovaskularnih komplikacija, koje su najčešći uzroci smrti kod oboljelih. Neke od uobičajenih kardiovaskularnih komplikacija uključuju dilataciju i insuficijenciju aorte te prolaps mitralne valvule. Također, oboljeli koji ne liječe svoju hipertenziju imaju veću vjerojatnost da će ranije razviti hipertrofiju lijeve klijetke (6, 12, 29, 31).

3.3.4. Gastrointestinalne manifestacije

Najčešće gastrointestinalne manifestacije uključuju ciste na ostalim organima, divertikulozu te pojavnost ingvinalnih i abdominalnih hernija. Iako su najčešća mjesta pojavnosti ekstrarenalnih cista jetra i gušterača, one se mogu pojaviti i u jajnicima, sjemenovodu pa i središnjem živčanom sustavu. Ciste je teško dijagnosticirati jer pacijent najčešće ne primjećuje nikakve simptome dok ne dođe do uznapredovanog stadija bolesti i povećanja zahvaćenog organa. Tada pacijenti prijavljuju simptome kao što su: dispneja, bolovi u abdomenu i leđima, edemi na donjim ekstremitetima te ezofagealni refluks (12, 23, 32).

3.4. DIJAGNOZA I LIJEČENJE

Kod neke djece ADPKD se može dijagnosticirati još u maternici. Međutim, primjećuje se razlika kod veličine bubrega. Kod ARPKD-om oboljelih fetusa primjećuje se veći, hiperehogeni bubrezi sa smanjenom kortikomedularnom diferencijacijom. No već oko druge godine djetetova života, veličina bubrega se smanjuje u djece oboljele od ARPKD-a, dok specifičnija značajka kod ADPKD-a postaje upravo nefromegalija (3). Dijagnostička metoda na prvom mjestu izbora jest ultrazvučna pretraga bubrega. Prema provedenim istraživanjima, ultrazvuk bubrega pokazuje 100% pouzdanosti u dijagnosticiranju / isključenju bolesti nakon 30-te godine života (33). Iako su zbog boljih i kvalitetnijih slika kompjutorizirana tomografija i magnetska rezonancija možda bolji izbor za otkrivanje cista, uslijed visoke cijene postupaka manje se koriste od ultrazvuka. Još jedan primjer testova koji se malo koriste zbog cijene su DNK testovi. Koriste se iznimno u slučajevima kada se treba isključiti mogućnost ADPKD-a kod donora organa ili u neuobičajenim slučajevima kada je potrebno potvrditi uputnu dijagnozu (5). Na ADPKD treba posumnjati kada u pacijenta pronalazimo višestruke bilateralne renalne ciste, ukoliko se ciste nalaze i na drugim organima (jetra, gušterača, jajnici...), kada je prisutna nefromegalija ili hepatomegalija te ukoliko je dijagnosticirana hipertenzija kod mladih od 35 godina (7). Također, postoje i ultrazvučni kriteriji koji su specifični za dob i broj cista u pojedinca s pozitivnom obiteljskom anamnezom, a to su:

- prisutnost tri ili više (unilateralnih ili bilateralnih) renalnih cista u oboljelog u dobi od 15 - 39 godina
- prisutnost dvije ili više cisti u svakom bubregu u dobi pojedinca 40 - 59 godina

Dakle, dob pacijenta u korelaciji s brojem cista može pomoći u postavljanju pozitivne dijagnoze ADPKD-a. No, iako može pomoći, jedan negativan ultrazvučni pregled kod mlađe osobe s rizikom od oboljenja zbog pozitivne obiteljske anamneze ne mora nužno isključiti dijagnozu.

Za usporavanje progresije bolesti do završnog stadija zatajenja bubrega trenutno se koriste antagonisti receptora vazopresina V2, a najčešće korišten je tolvaptan. Hipertenzija se uz nefarmakološku metodu, modifikacijom prehrane, liječi ACE inhibitorima ili blokatorima receptora angiotenzina II. Bol se najčešće liječi primjenom neopioidnih lijekova, narkotičkim analgeticima, tricikličkim antidepresivima, ali se može pristupiti i agresivnijim metodama kao što su: nefrektomija, denervacija bubrega ili laparoskopskom fenestracijom ciste (5, 7).

4. ZDRAVSTVENA SKRB OBOLJELIH OD AUTOSOMNE DOMINANTNE POLICISTIČNE BOLESTI BUBREGA

Medicinske sestre i tehničari su neizostavni dio multidisciplinarnog zdravstvenog tima u procesu skrbi i zdravstvene njege za pacijente oboljele od ADPKD-a. Uloga medicinskih sestara je vrlo zahtjevna i opsežna te se proteže kroz sve stadije bolesti: od novootkrivene dijagnoze pa sve do kraja pacijentova života. Zdravstvena njega bolesnika oboljelih od ADPKD-a zahtijeva kontinuiranu edukaciju i usavršavanje znanja iz područja interne medicine i nefrologije te zdravstvene njege pacijenata s potrebama za nefrološkom skrbi. Pacijentu se osigurava holistički pristup i individualizirana skrb koja se bavi svim njegovim potrebama i problemima, uključujući fiziološke i emocionalne potrebe. Skrb o takvim pacijentima dakle, ne uključuje samo poznavanje zdravstvene njege pacijenata s potrebama za nefrološkom skrbi već pružanje drugih specifičnih skrbi, kao i psihološke te savjetodavne pomoći pacijentu i njegovoj obitelji te, ukoliko je potrebno, pružanje visokokvalitetne palijativne skrbi.

4.1. EDUKACIJA

U današnje vrijeme, s napretkom tehnologije i proširenosti medija i informacija, velik broj ljudi i dalje nema dovoljno saznanja o pravilnom zdravstvenom ponašanju i zdravlju općenito. Nedostatak znanja, odnosno neupućenost u svezi s vlastitim zdravstvenim stanjem dovodi do uvećane potrebe za intervencijama medicinskih sestara. Sestrinska intervencija edukacije pacijenta i njegove obitelji je uključena u gotovo sve planove zdravstvene njege i provodi se s ciljem promocije zdravlja, postizanja što veće samostalnosti i kvalitete života pacijenta i njegove obitelji.

Edukacija pacijenata je složen proces kojim medicinske sestre pružaju informacije pacijentima i njihovim obiteljima kako bi poboljšale njihovo zdravstveno ponašanje i potaknule ih na razmišljanje i donošenje samostalnih odluka o intervencijama koje se mogu provoditi tijekom trajanja njihove bolesti. Proces edukacije pruža pacijentima usvajanje novih znanja, vrijednosti i vještina koje se odnose na mijenjanje nezdravog načina života, provođenje preventivnih postupaka, ispravnu upotrebu lijekova izvan bolnice i slično. Isto tako, pravilnom edukacijom potiče se sudjelovanje u donošenju odluka vezanih uz pružanje skrbi i samog

procesa liječenja. Kako bi edukacija bila uspješna, medicinske sestre trebaju procijeniti potrebe pacijenta i individualizirati istu prema tim potrebama. Najčešći oblik edukacije jest osiguravanje tiskanih materijala. No, koliko god je i takav oblik edukacije važan, on je kompletan samo uz implementaciju verbalne komunikacije i primjene drugih metoda kao što je npr. vizualna demonstracija od strane sestre i pacijenta (34, 35, 36). Istraživanja su pokazala da edukacija pacijenata pomaže smanjiti razinu stresa, anksioznosti i pojavnost boli u hospitaliziranih pacijenata (34). Tu se, naravno, osim etičkih obveza nalažu zakonske i profesionalne obveze medicinskih sestara i tehničara koje ih obvezuju da javnost i pacijente o kojima skrbe educiraju i poučavaju. Zakon o sestринstvu ih obvezuje da sudjeluju u zdravstvenom odgoju „pojedinaца svih životnih dobi, obitelji i zajednice s ciljem promicanja zdravlja i zdravog načina života“ (37).

Da bi se uspostavio valjan međuljudski odnos i efikasna komunikacija s pacijentom izrazito je bitan prvi dojam koji također pridonosi djelotvornosti suradnje pacijenta u liječenju. Neke od bitnih kvaliteta koje medicinska sestra treba posjedovati kako bi se učinkovito provodila komunikacija su empatija, samosvjesnost, aktivno slušanje i bezuvjetno prihvaćanje pacijenta. Naravno, osim samih kvaliteta koje medicinske sestre trebaju posjedovati, značajnu ulogu imaju i osobine pacijenta te okolina u kojoj se komunikacija provodi (9, 36). Provedeno istraživanje na temu utjecaja okoline na prenošenje informacija je pokazalo da male i jednostavne pozitivne promjene okoline mogu poboljšati komunikaciju između medicinskih sestara i pacijenata. Prilagodba fizičkog okruženja kao što je npr. smanjenje buke, osiguranje privatnosti i poboljšanje osvjetljenja u prostoriji može omogućiti pacijentima da se bolje izraze i razumiju upute te da budu aktivnije uključeni u odluke koje utječu na njihovu zdravstvenu skrb (38).

Pacijentima oboljelima od ADPKD-a prvenstveno treba na njima razumljiv način objasniti što je bolest od koje boluju, koje su moguće komplikacije i kako ih pravilno pratiti i liječiti. Oboljelima se mora objasniti kako je njihova bolest nasljedna i da je vjerojatnost da će je njihovo dijete naslijediti 50%. Također im treba razjasniti da ako je njihovo prvo dijete testirano negativno na ADPKD ne znači da nisu prenosioci gena, već za svako iduće dijete vrijedi 50% šanse da će oboljeti (12). Isto tako, treba savjetovati članove obitelji koji nisu testirani na ADPKD da jednom godišnje odrade kompletan liječnički pregled, uključujući kontrolu arterijskog krvnog tlaka i urinske pretrage na prisutnost hematurije. Pacijentima je najvažnije pojasniti da za njihovu bolest, zasada nema lijeka te da im je jedina mogućnost

ublažavanje popratnih simptoma i komplikacija te odgađanje invazivnih metoda koje se moraju provoditi uslijed zatajenja bubrega.

Edukacija upotrebe tlakomjera kod kuće uključuje upute o samom načinu korištenja, načinu čitanja i zapisivanja vrijednosti te potrebu redovite kontrole uređaja. Provodi se nakon uspostavljanja odnosa povjerenja te uz osiguravanje privatnosti i povoljnih mikroklimatskih uvjeta. Važno je hipertenzivnom pacijentu dati usmene upute, demonstrirati rečeno i zatražiti povratnu demonstraciju korištenja tlakomjera uz usmeno obrazloženje provedenog. Potrebno je zatražiti od pacijenta da mjeri krvni tlak svaki dan u isto vrijeme i zapisuje izmjerene vrijednosti. Ukoliko se pojavi veće odstupanje od standardnih vrijednosti, objasniti pacijentu važnost hitnog javljanja obiteljskom liječniku ili hitnim službama. Za održavanje arterijskog krvnog tlaka od iznimne je važnosti promjena nezdravog načina života uključujući: prehranu, tjelesnu aktivnost u skladu s pacijentovim mogućnostima te prestanak upotrebe duhanskih proizvoda i alkohola. Preporuke kontroliranja hipertenzije kod pacijenata oboljelih od ADPKD-a uključuju redukciju Na u prehrani, odnosno unošenje maksimalno 6 g soli dnevno (39). Ukoliko je potrebno, pacijentu treba osigurati konzultacije s nutricionistom s kojim će dogovoriti detaljan plan prehrane. Nadalje, bitno je naglasiti važnost pravilne primjene propisanih lijekova. Nužno je razumjeti učinke djelovanja lijekova i pravilnu upotrebu istih, uključujući vrijeme, dozu i način upotrebe. Pacijenta je potrebno ohrabriti i uputiti ga, ukoliko primijeti nuspojave ili postoje nejasnoće u vezi lijekova, da se u što kraćem roku obrati liječniku.

Pacijenti kod kojih je provedena adekvatna edukacija i skrb sudjeluju u odluci kojim načinom će se liječiti kada njihova bolest progredira u završni stadij u kojem je potrebno nadomjestiti bubrežnu funkciju. Pritom valja razmotriti tri opcije: hemodijalizu, peritonejsku dijalizu te transplantaciju bubrega.

Hemodijaliza, kao najčešći odabir oblika nadomještanja bubrežne funkcije se provodi u bolničkom okruženju među specijaliziranim stručnim timom. Bolesnicima, koji se liječe hemodijalizom, nužno je osigurati odgovarajući pristup krvotoku kako bi se nesmetano mogli provoditi postupci hemodijalize. Postoje tri metode krvožilnog pristupa, od kojih je najčešći odabir AV fistula, takozvana „zlatni standard“ zbog najmanjeg rizika za komplikacije naspram svih ostalih postupaka (40). Edukacija pacijenata o samom postupku hemodijalize kao i briga o krvožilnom pristupu obuhvaća razne metode podučavanja. Za početak, pacijent mora razumjeti važnost očuvanja stvorenog krvožilnog pristupa. Medicinska sestra daje upute kako

pravilno provoditi brigu i toaletu pristupa te traži od pacijenta da ponovi i demonstrira naučeno. Nadalje, pacijentu objašnjava sam postupak provođenja hemodijalize, moguće komplikacije te dopušta postavljanje pitanja na koja daje odgovor. Svaki oblik davanja usmenih informacija mora se upotpuniti vizualnim i demonstracijskim postupcima da bi se postiglo što bolje razumijevanje.

U liječenju peritonejskom dijalizom pacijent je uz medicinsku sestru, aktivni sudionik procesa liječenja. Prednost ove metode jest mogućnost provedbe postupka u svom domu koje pruža veći osjećaj ugodnosti i samostalnosti za pacijenta. Međutim, ovaj nadomjesni proces se treba provoditi svakodnevno, a za pridržavanje uputa i sprječavanje infekcija je odgovaran sam pacijent i njegova obitelj. Edukacija se pruža na način koji je individualno prilagođen pacijentu i/ili njegovoj obitelji i uključuje korištenje usmene upute medicinske sestre, audio materijale, vizualne materijale te demonstracije. Cilj je podučiti pacijenta kako prepoznati znakove i simptome mogućih komplikacija, pravilno korištenje tehnike asepsa pri izmjeni tekućina i obavljanja toaleta te provođenje pravilne prehrane (39).

Sama transplantacija bubrega pruža višu kvalitetu života od metoda nadoknade bubrežne funkcije dijalizom, a ujedno je i najisplativiji način liječenja zatajenja bubrega. Treba je razmotriti kao prvu metodu nadomjesnog liječenja, odmah nakon postavljanja dijagnoze. Osim o prednostima, pacijenta treba educirati o mogućim komplikacijama koje se mogu dogoditi tijekom samog postupka i nakon presađenog bubrega. Iznimno je važno pravovremeno uputiti oboljelog na prijetransplantacijsku obradu kako bi se u što kraćem roku pronašao odgovarajući donor. Prema *nacionalnim smjernicama za obradu i odabir primatelja i darivatelja bubrega* postoje indikacije za nefrektomiju bubrega prije transplantacije u bolesnika s ADPKD-om u slučaju: rekurentnih teških komplikacija (krvarenja, infekcija, kamenaca), jakih bolova u trbuhu ili kada nema dovoljno mjesta za presadak zbog veličine nativnog bubrega (41).

Ukoliko se iscrpe sve mogućnosti nadomještanja bubrežne funkcije, medicinska sestra postaje dio tima kojemu je fokus zbrinjavanje pacijenata s potrebama za palijativnom skrbi, s primarnim ciljem: otklanjanje boli te pružanje mirne i dostojanstvene smrti.

4.2. ZDRAVSTVENA NJEGA

Od medicinskih sestara koje skrbe za oboljele od ADPKD-a se zahtijeva temeljito znanje iz područja interne medicine i zdravstvene njege internističkih bolesnika. Uz navedeno, moraju znati primjenjivati specifičnosti zdravstvene njege u skrbi za pacijente s potrebama za kirurškom, infektološkom i palijativnom skrbi. Skrb za pacijenta tako započinje na bolesničkom odjelu, a nastavlja se i u pacijentovom domu gdje medicinska sestra dolazi u kućne posjete. Medicinska sestra svojim znanjem i vještinama te stalnom prisutnošću i brzim intervencijama može uvelike umanjiti i spriječiti pojavnost brojnih komplikacija (42).

Pri svakom prijemu bolesnika potrebno je prikupiti podatke, analizirati ih i utvrditi postoji li problem iz područja zdravstvene njege. Medicinska sestra nakon ustanovljenog problema, pristupa utvrđivanju prioriteta te zajedno s pacijentom definira ciljeve zdravstvene njege. Kao zadnji korak, sestra planira intervencije prema određenim ciljevima te pristupa izvođenju intervencija (9).

Glavni ciljevi zdravstvene njege osoba oboljelih od ADPKD-a su: postizanje najviše moguće razine samostalnosti i kvalitete života, pravovremeno uočavanje popratnih komplikacija te usporavanje samog tijeka bolesti.

Potrebno je kontinuirano praćenje vitalnih znakova, od čega je na prvom mjestu kontrola arterijskog krvnog tlaka. Obzirom da ovi pacijenti boluju od hipertenzije koja može prouzrokovati dodatne probleme, od iznimne je važnosti postizanje vrijednosti ispod 130 / 80 mmHg. Navedeno se postiže pravilnom primjenom ordiniranih lijekova i educiranjem pacijenta o važnosti promjene stila života. Preporuča se promjena prehrane, izbjegavanje alkoholnih pića, duhanskih preparata te izbjegavanje stresora.

Nadalje, važan dio liječenja kod bolesnika oboljelih od ADPKD-a je upravo promjena prehrane. Neki autori sugeriraju da prehrana koja se bazira na biljnom podrijetlu može odgoditi bubrežno zatajenje. Najčešći pristup je DASH (*Dietary Approaches to Stop Hypertension*), plan prehrane koji je bogat vlaknima, dok mu manjka zasićenih masti, natrija i aminokiselina bogatih sumporom i fosfatima (43). Drugi autori predlažu praćenje „Mediterranske prehrane“ koja je bogata voćem i povrćem i samim time smanjuje unos fosfata hranom te povećava razine antioksidansa (44). Iako ne postoji dovoljno istraživanja koja dokazuju odgođeno renalno zatajenje uz korištenje navedenih planova prehrane, prikladne preporuke za oboljele od

ADPKD-a su: održavanje idealnog indexa tjelesne mase (ITM), redovita tjelovježba u skladu s mogućnostima te ograničenje maksimalnog unosa soli od 6 g dnevno u prehrani (39). Zbog navedenog, pacijentima na bolničkom liječenju potrebno je osigurati sastanak s nutricionistom te hranu i tekućinu ovisno o preporukama stručnjaka.

Slijedeći problem kojemu se ne pridodaje dovoljno važnosti jest bol. Obzirom da se bol javlja u većine pacijenata, uz odgovarajuće medikamentozno liječenje potrebno je pristupiti i nefarmakološkim metodama. Svakom pacijentu je potrebno primijeniti lijek ordiniran od strane liječnika na pravi način, u pravo vrijeme i u pravoj dozi. Bitno je iz razgovora s pacijentom dobiti potrebne informacije o aktivnostima koje koristi kao distraktore boli. To može biti gledanje televizije, čitanje knjiga ili pak razgovor s njegovom obitelji. Iznimno je bitno pacijentu omogućiti sve što je u realnim mogućnostima kako bi mu se smanjila pojavnost neugodnih osjećaja koje proizlaze iz osjećaja boli. Isto tako, razgovorom s pacijentom potrebno je odraditi psihološku procjenu i skrining moguće pojave stresa, anksioznosti ili depresije te pristupiti sprječavanju / ublažavanju iste. Pacijenta treba podučiti pravilnoj tehnici disanja kao i raznim tehnikama opuštanja.

Kada pacijent dođe do stadija u kojem su mu potrebni nadomjesni postupci bubrežne funkcije, zadaća medicinske sestre ima ključnu ulogu. Kod dogovorenog nadomjesnog liječenja hemodijalizom, potrebno je pacijenta educirati o postupku kreiranja krvožilnog pristupa, pravilnom održavanju i sprječavanju komplikacija. Sudjeluje u predoperativnoj pripremi pacijenta i asistira liječniku tijekom postavljanja katetera. Nakon zahvata je zadužena za postoperativnu zdravstvenu njegu u kojoj provodi redovitu toaletu katetera i pravovremeno uočava i obavještava liječnika ukoliko ipak dođe do komplikacija. Sam postupak hemodijalize medicinska sestra izvodi potpuno samostalno. Potrebno je završiti edukaciju kojom medicinska sestra usavršava svoja znanja i vještine o nefrološkoj zdravstvenoj njezi, radu na uređaju za dijalizu te samim principima dijalize.

Uloga medicinske sestre kod pacijenata koji su na peritonejskoj dijalizi je prvenstveno adekvatna psihička i fizička priprema za postavljanje peritonealnog katetera. Sestra ohrabljuje i educira pacijenta o pravilnom ponašanju i njezi nakon postupka, pritom provodeći predoperativnu njegu koja uključuje: primjenu ordinirane terapije, određivanje izlaznog mjesta katetera te čišćenje probavnog sustava. Pri operativnom zahvatu asistira liječniku, a neposredno nakon vrši ispiranje peritonejske šupljine. Nakon operacije, njezin primarni cilj je sprječavanje mogućih komplikacija i uredno zacjeljivanje rane.

Kod bolesnika kojima slijedi presađivanje bubrega najvažnija je psihofizička priprema. Medicinskoj sestri primarni cilj predtransplantacijske zdravstvene njege mora biti smanjenje razine straha na najmanju moguću razinu. Na dan operativnog zahvata potrebno je primijeniti ordiniranu terapiju, izvaditi krv za laboratorijske pretrage te napraviti standardnu pripremu koja uključuje pranje cijelog tijela, brijanje operativnog polja te primjenu klizme. Posttransplantacijska skrb uključuje pružanje individualizirane zdravstvene njege te educiranje pacijenta o praćenju tjelesnog stanja te sprječavanju mogućih komplikacija.

Uz sve navedeno, medicinska sestra će prema ordiniranim uputama, uzimati uzorke za analizu bolesnikova statusa, između ostalog, laboratorijske pretrage mokraće za potrebe procjene moguće urinarne infekcije, hematurije ili proteinurije. Potrebno je pratiti diurezu te količinu unesene tekućine, utvrditi hemodinamsku i elektrolitsku stabilnost te postojanje komorbiditeta (42, 45).

5. ZAKLJUČAK

Autosomalna dominantna policistična bolest bubrega jedna je od najčešćih i životno ugrožavajućih genetsko nasljednih bolesti. Podjednako pogađa sve osobe na svijetu bez obzira na spol, rasu ili etničku pripadnost. Glavna značajka jest velik broj cista koje infiltriraju i zamjenjuju zdravi bubrežni parenhim, što naposljetku dovodi do smanjenja bubrežne funkcije i u konačnici do završnog stadija zatajenja bubrega.

Usprkos konstantnim novim saznanjima o ovoj bolesti, rani probir i dijagnoza se i dalje najčešće postavljaju na temelju pozitivne obiteljske anamneze, životnoj dobi i broju cista u oboljelog. ADPKD kao progresivna bolest, prema trenutnim saznanjima se ne može izliječiti, već je liječenje bazirano na ublažavanju neugodnih i životno ugrožavajućih popratnih simptoma i kliničkih manifestacija.

Medicinska sestra / tehničar ima izrazito važnu ulogu u zdravstvenoj skrbi oboljelog od ADPKD-a: treba pružati holističku zdravstvenu njegu kao i kontinuiranu edukaciju pacijenta i njegove obitelji. Ona mora razumjeti i prihvatiti sve pacijentove stavove i želje te mu u skladu s mogućnostima pomoći da ih ostvari. Glavni cilj zdravstvene njege je pružanje najviše moguće razine kvalitete života i samostalnosti. Medicinska sestra mora biti kvalificirana za pružanje zdravstvene njege pacijentima s potrebama za palijativnom skrbi jer, ukoliko se sve mogućnosti liječenja iscrpe, ona je ta koja će uz pacijenta provoditi njegove zadnje trenutke i pružiti mu mirnu i dostojanstvenu smrt.

6. LITERATURA

1. Chapman AB, McGill R. Polycystic kidney disease in the real world. 2021;2(12):1882-1883.
2. Alves M, Fonseca T, de Almeida EAF. Differential diagnosis of autosomal dominant polycystic kidney disease. In: Li X, ed. Polycystic kidney disease. Brisbane (AU): Codon Publications, 2015.
3. Boyer O, Gagnadoux MF, Guest G, et al. Prognosis of autosomal dominant polycystic kidney disease diagnosed in utero or at birth. *Pediatr Nephrol.* 2007;22(3):380-388.
4. Xiaogang L., Polycystic kidney disease. Exon Publications, 2015
5. Bennett WM. Autosomal dominant polycystic kidney disease: 2009 update for internists. *Korean J Intern Med.* 2009;24(3):165-168.
6. Ecker T, Schrier RW. Hypertension in autosomal-dominant polycystic kidney disease: early occurrence and unique aspects. *J Am Soc Nephrol.* 2001;12(1):194-200.
7. Harris PC, Torres VE. Polycystic kidney disease, autosomal dominant. In: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, et al., eds. GeneReviews®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle. 2002.
8. Wingard R. Patient education and the nursing process: meeting the patient's needs. *Nephrol Nurs J.* 2005;32(2):211-215.
9. Fučkar G. Proces zdravstvene njege. Medicinska naklada, Zagreb. 1995.
10. The kidneys and how they work. National kidney and urologic diseases information clearinghouse. Dostupno na adresi: <https://www.niddk.nih.gov/health-information/kidney-disease/kidneys-how-they-work>. Datum pristupa informaciji: 30.07.2022.
11. Keros P., Pećina M., Ivančić-Košuta M., Temelji anatomije čovjeka. Zagreb: Naprijed, 1999.
12. Srivastava A, Patel N. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *Fam Physician.* 2014;90(5):303-307.

13. Chapman AB, Devuyst O, Eckardt KU, et al. Autosomal-dominant polycystic kidney disease: executive summary from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes. Controversies Conference. *Kidney Int.* 2015;88(1):17-27.
14. Harris PC. 2008 Homer W. Smith Award: insights into the pathogenesis of polycystic kidney disease from gene discovery. *J Am Soc Nephrol.* 2009;20(6):1188-1198.
15. Al-Bhalal L, Akhtar M. Molecular basis of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Adv Anat Pathol.* 2005;12(3):126-133.
16. Boucher C, Sandford R. Autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD, MIM 173900, PKD1 and PKD2 genes, protein products known as polycystin-1 and polycystin-2). *Eur J Hum Genet.* 2004;12(5):347-354.
17. Ferreira FM, Watanabe EH, Onuchic LF. Polycystins and molecular basis of autosomal dominant polycystic kidney disease. In: Li X, ed. *Polycystic kidney disease*. Brisbane (AU): Codon Publications, 2015.
18. Hateboer N, v Dijk MA, Bogdanova N, et al. Comparison of phenotypes of polycystic kidney disease types 1 and 2. European PKD1-PKD2 Study Group. *Lancet.* 1999;353(9147):103-107.
19. Wilson PD. Polycystic kidney disease. *N Engl J Med.* 2004;350(2):151-164.
20. Bagherie-Lachidan M, McNeill H. What drives cyst formation in PKD?. *J Am Soc Nephrol.* 2010;21(2):200-202
21. Patel V, Li L, Cobo-Stark P, et al. Acute kidney injury and aberrant planar cell polarity induce cyst formation in mice lacking renal cilia. *Hum Mol Genet.* 2008;17(11):1578-1590.
22. Martinez JR, Grantham JJ. Polycystic kidney disease: etiology, pathogenesis, and treatment. *Dis Mon.* 1995;41(11):693-765.
23. Guler S, Cimen S, Hurton S, Molinari M. Diagnosis and treatment modalities of symptomatic polycystic kidney disease. In: Li X, ed. *Polycystic kidney disease*. Brisbane (AU): Codon Publications; November 2015.

24. Bae KT, Zhu F, Chapman AB, et al. Magnetic resonance imaging evaluation of hepatic cysts in early autosomal-dominant polycystic kidney disease: the consortium for radiologic imaging studies of polycystic kidney disease cohort. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2006;1(1):64-69.
25. Bajwa ZH, Sial KA, Malik AB, Steinman TI. Pain patterns in patients with polycystic kidney disease. *Kidney Int*. 2004;66(4):1561-1569.
26. Chapman A.B., Rahbari-Oskoui F., Bennett W. Autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD): Evaluation and management of urinary tract infections
27. Gao C, Zhang L, Zhang Y, et al. Insights into cellular and molecular basis for urinary tract infection in autosomal-dominant polycystic kidney disease. *Am J Physiol Renal Physiol*. 2017;313(5):F1077-F1083.
28. Agarwal M, Sokhal AK, Kumar M, Goel S. Haematuria in ADPKD: not always benign. Be aware!. *BMJ Case Rep*. 2017;2017:bcr2017220638. 2017
29. Chapman AB, Schrier RW. Pathogenesis of hypertension in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Semin Nephrol*. 1991;11(6):653-660.
30. Schrier RW, Johnson AM, McFann K, Chapman AB. The role of parental hypertension in the frequency and age of diagnosis of hypertension in offspring with autosomal-dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int*. 2003;64(5):1792-1799.
31. James PA, Oparil S, Carter BL, et al. 2014 evidence-based guideline for the management of high blood pressure in adults: report from the panel members appointed to the Eighth Joint National Committee. 2014;311(5):507-520.
32. Torres VE, Harris PC, Pirson Y. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *Lancet*. 2007;369(9569):1287-1301.
33. Demetriou K, Tziakouri C, Anninou K, et al. Autosomal dominant polycystic kidney disease-type 2. Ultrasound, genetic and clinical correlations. *Nephrol Dial Transplant*. 2000;15(2):205-211.
34. Jafari M., Olyari S. H., Zareian A., Dadgari F. Planning and implementation of patient education in CCU: A primary study. *journal of political care* 2015 Science, 3(5), 173–181.

35. Fereidouni Z, Sabet Sarvestani R, Hariri G, Kuhpaye SA, Amirkhani M, Kalyani MN. Moving into action: The master key to patient education. *J Nurs Res.* 2019;27(1):1-8.
36. Lučanin, D., Lučanin, J. *Komunikacijske vještine u zdravstvu.* Jastrebarsko: Naklada Slap 2010.
37. *Zakon o izmjenama i dopunama Zakona o sestrinstvu.* NN 57/2011.
38. Stans SEA, Dalemans RJP, de Witte LP, Smeets HWH, Beurskens AJ. The role of the physical environment in conversations between people who are communication vulnerable and health-care professionals: a scoping review. *Disabil Rehabil.* 2017;39(25):2594-2605.
39. Sans-Atxer L, Torra R, Fernández-Llama P. Hypertension in autosomal-dominant polycystic kidney disease (ADPKD). *Clin Kidney J.* 2013;6(5):457-463.
40. Kes, P. Hemodijaliza: prošlost i sadašnjost. *Medicus.* 269-282. 2001.
41. Nacionalne smjernice za obradu i odabir primatelja i darivatelja bubrega usklađene sa smjericama 2016.
42. Vidrih, S., Colić, M., Devčić, B. i Poje, B. Uloga medicinske sestre u nefrološkoj skrbi. *Medicina Fluminensis,* 46 (4) 2010. 448-457.
43. Clegg DJ, Hill Gallant KM. Plant-based diets in CKD. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2019;14(1):141-143.
44. Johnson DW, Atai E, Chan M, et al. KHA-CARI guideline: Early chronic kidney disease: detection, prevention and management. *Nephrology (Carlton).* 2013;18(5):340-350.
45. Andreoli MCC, Totoli C. Peritoneal Dialysis. *Rev Assoc Med Bras.* 2020;66(1):37-44.