

ДСО „Медицинска школа“ - ДСО „Клиничка болница“ - ДСО „Болница“

КЛИНИЧКА ПРЕЗЕНТАЦИЈА НА ЦИСТИЧНА ФИБРОЗА (втор дел)

Клиничката презентација на цистичната фиброза зависи од возраст:

Кај новородено може да се манифестира како Меконијален илеус, Ненонатална холестатска жолтица, Ненапредување, Хронична дијареа, Бронхиолит, Респираторен дистрес

Кај доенче може да се манифестира како Ненапредување, Потхранетост, Стеатореа, Хронична дијареа, Абдоминална дистензија, Едемна малнутриција, Хипопротеинемија, Анемија, Витамин - дефицитарни состојби, Хипонатриемска дехидрација, Малнутриција, Алкалоза, Хронична кашлица, Бронхит, Бронхиолит, Пневмонија.

Во детството може да се манифестира како Рекурентни/хронични белодробни инфекции, Хроничен синуситис, Рекурентни назални полипи, Малнутриција, Дефицит на липосолубилни витамини, Дистален интестинален опструктивен синдром – DIOS, Ректален пролапс, Панкреатитис, Портална хипертензија.

Во адолосценцијата и адултниот период може да се манифестира како Рекурентни/хронични белодробни инфекции со последични деформитети на градниот кош, Пулмонално срце, Дистален интестинален опструктивен синдром – DIOS, Шекерна болест, Задочнет пубертет, Стерилитет кај мажите, Остеопороза

Дијагноза на цистичната фиброза

1. Тест со потење (хлориди во пот) - Нормална концентрација на хлориди во потта е до 40 ммол/л, од 40-60 ммол/л е гранична, над 60 (80-90) ммол/л, во присуство на карактеристични клинички манифестиации ја потврдува дијагнозата на ЦФ.

2. Генетска дијагноза – Карак-

теризација на молекуларниот дефект на ниво на CFTF – генот. Генетската дијагноза е поткрепа на клиничката дијагноза и може да помогне при дубиозните случаи.

Во поразвиените земји се спроведува и скрининг со мерење на активноста на трипсиноген во крвта која кај заболен од ЦФ со оштетување на панкреасот е зголемена.

Третман на пациентите со цистична фиброза

1. Третман на белодробната болест

Целта на третманот на белодробната болест е:

A. Одржување на воздушните патишта чисти од вишокот на секрет

- Постурална дренажа

- ACBT (Active Cycle of Breathing Techniques) – контрола на дишењето експанзиони вежби на градниот кош, форсиран експириум

- PEP маска / систем

- Аутогена дренажа

- Flutter, Cornet

- Vest (high frequency chest wall oscillation)

- Физичка активност и вежби

B. Ефикасен третман на интеркурентните инфекции

Најчесто изолирани бактерии од воздушните патишта кај пациентите со ЦФ се:

Staphylococcus aureus

Pseudomonas aeruginosa

Haemophilus influenzae

Burkholderia cepacia

Stenotrophomonas maltophilia

Атипични микобактерии

Фунги

- Ран агресивен антибиотски третман и ерадикациона терапија

- Неопходно е редовно бактериолошко испитување на спутум или трахеален аспират.

- Воколку се изолира ЦФ патоген оди со 2 неделна антибиотска терапија по антибиограм

- При егзацербација на белодробната болест се оди со 2 неделна антибиотска терапија и.в со два антибиотика.

B. Спречување/одложување настанување на хронични белодробни инфекции (хр. *Pseudomonas aeruginosa* инфекција)

- При иницијална колонизација *Pseudomonas aeruginosa* се оди Colistin inh. и Ciprofliksacin per os недели – 3 месеци)

Поради хроничниот тек на белодробната болест бактериските патогени како што се *Staphylococcus aureus* и *Pseudomonas aeruginosa* го менуваат својот фенотип. Настанувањето на хроничната поудомонас инфекција коинцидира со фенотипски промени на бактериите од немукоидна во мукоидна форма, продукција на алгинат кој овозможува воспостави биофилм - начин на раст кој ја заштитува бактериите од имуните реакции на домакините и ја ограничува пенетрацијата на антибиотиците. Ваквата инфекција не може да се ерадицира и покрај агресивниот антибиотски третман, само времено ја запира прогресијата на белодробната болест. Ова укажува дека е многу важно навремено да се третира иницијалната колонизација со *Pseudomonas aeruginosa*.

- Сите пациенти хронично инфицирани со *Pseudomonas aeruginosa* треба да се стават на регуларна инхалациона антисудомонас терапија – Colistin

2. Третман на панкреасна инфекција (85-90 % од пациентите со ЦФ се панкреасно инсуфициентни)

- Дозирањето со панкреасни ензими е индивидуално – постепено

