

LENGVIAU KVĖPUOTI!  
ILGIAU GYVENTI!

KIEKVIENA DIENA SVARBI!



CISTINĖ FIBROZĖ IR JOS GYDYMAS

# Cistinė fibrozė

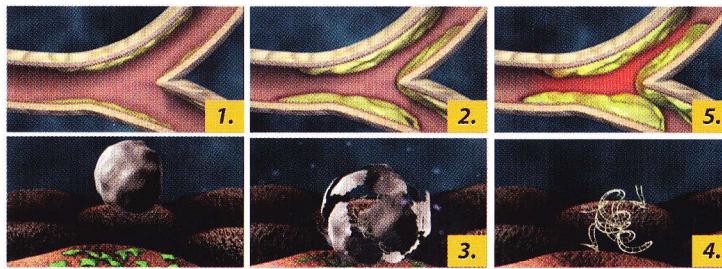
Cistinė fibrozė (CF) yra paveldima ir palyginti dažna liga, pasitaikanti apytikriai vienam iš 2500 naujagimių. CF vienodai dažnai serga ir berniukai, ir mergaitės. Vaikai jau gimsta su šia liga ir negali jos įgyti gyvenimo eigoje. Kitaip tariant, šia liga negalima užsikrėsti. Cistinė fibrozė paveldima autosominiu recessyviniu būdu, t. y. vaikas suserga CF, jei paveldi du šią ligą lemiančius genus – po vieną iš abiejų tėvų.

Cistinė fibrozė dažniausiai prasideda ankstyvojoje vaikystėje. Būdingas daugelio organų ir sistemų pažeidimas, bet dažniausiai – kvėpavimo ir virškinimo. Kvėpavimo organų sistema pažeidžiama apie 85 proc. sergančių CF.

## Kas atsitinka sergant cistine fibroze?

Sergant CF pažeidžiama visų gleives gaminančių liaukų veikla. Cistinė fibroze sergančiu žmonių kvėpavimo takuose kaupiasi daug klampaus, pūlingo sekreto. Tirštas, lipnus sekretas užkemša smulkiuosius kvėpavimo takus. Todėl blogėja kvėpavimo funkcija, susidaro palankios sąlygos mikroorganizmams augti, t. y. kilti bakterinėms infekcijoms. Tokie vaikai dažnai serga jvairiomis kvėpavimo organų sistemos ligomis. Jiems kartojasi bronchitai, plaučiu uždegimai, vargina ilgalaikis kosulys.

Tuo tarpu kasos latakelių užsikimšimas nulemia svarbiausių virškinimo fermentų trūkumą žarnyne, o tuo pačiu labai sutrikdo jvairių maisto medžiagų (ypač riebalų) pasisavinimą.



1. Kvėpavimo takai.

2. Kvėpavimo takuose kaupiasi pūlingas sekretas.

3. Neutrofilai kovoja su bakterine infekcija.

4. Didelis kiekis DNR išsiskiria iš žuvusių neutrofilų ir salygoja padidėjusį sekreto klampumą (5).

# Cistinės fibrozės gydymas

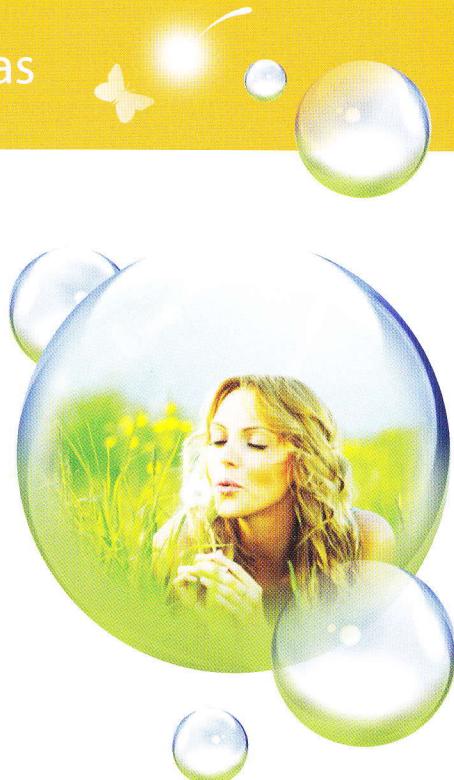
Cistinė fibrozė yra létinė liga, kuria vaikas sirgs visą gyvenimą. Nuolatinis ir ilgalaikis gydymas pradedamas nuo ligos nustatymo dienos.

Gydimo priemonės turi būti taikomos kaip galima ankšciau, kol dar nera ženkliaus ir sunkaus organų funkcijų pažeidimo ir nepakankamumo požymių.

Sergant CF dėl labai tirštų gleivių labiausiai pažeidžiamos kvépavimo ir virškinimo organų sistemos. Labai svarbi kompleksinio gydymo dalis yra kvépavimo takų praeinamumo gerinimas ir létinio uždegiminio proceso slopinimas kvépavimo takuose.

Kvépavimo takų praeinamumo gerinimui taikomos specialios krūtinės ląstos fizinių terapijos priemonės, skiriami gleives skystinantys preparatai (mukolitikai), hipertonicinis NaCl tirpalas, bronchus plečiantys vaistai.

Vienas iš efektyviausių mukolitikų yra rekombinantinė žmogaus deoksiribonukleazė (dornazé alfa).



## Kas yra rekombinantinė žmogaus deoksiribonukleazė?

- Rekombinantinė žmogaus deoksiribonukleazė dar yra žinoma dornazés alfa arba Pulmozyme® pavadinimu. Tai fermentas, gaunamas genų inžinerijos metodu iš natūralaus žmogaus fermento.
- Dornazé alfa (Pulmozyme®) labai sumažina skrelių klampumą, suskaidydama neutrofilų DNR, kuri yra tirštų skrelių sudedamoji dalis. Ši DNR išsiskiria pūlingame kvépavimo takų sekrete iš infekcino proceso metu žuvusių neutrofilų.



# Kam vartojama dornazé alfa (Pulmozyme®)?

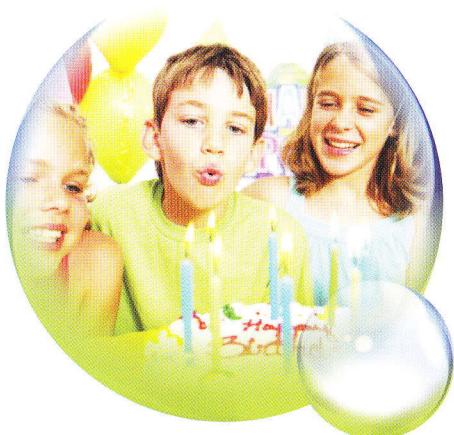


- Gydytojai skiria dornazę alfa (Pulmozyme®) pacientams, sergantiems cistine fibroze tam, kad ištirptų tirštostos gleivės, susikaupusios kvėpavimo takuose. Vaisto poveikyje sekretas tampa skystesnis ir lengviau pasišalina.
- Dornazę alfa (Pulmozyme®) pagerina plaučių funkciją, palengvina kvėpavimą, sumažina infekcijų dažnį ir padeda išvengti paūmėjimų sergant jvairaus sunkumo CF.
- Vaistas skiriamas vaikams nuo penkerių metų amžiaus, tačiau gydytojai specialistai bendru sprendimu gali skirti dornazę alfa (Pulmozyme®) jaunesniems nei penkerių metų vaikams.
- Dornazę alfa (Pulmozyme®) skiria ir išrašo pulmonologas ar vaikų pulmonologas. Vėliau gali testi vidaus ligų, vaikų ligų ar šeimos gydytojas.



# Kaip vartoti dornazę alfa (Pulmozyme®)?

- Vyresniems nei 5 metų vaikams ir suaugusiesiems dornazės alfa (Pulmozyme®) ilgalaikiam gydymui skiriama po vieną ampulę (2500 vienetų/2,5 mg) vieną kartą per dieną.
- Kai kuriems vyresniems nei 21 metų pacientams geresnis poveikis pasireiškia vaistą inhaluojant 2 kartus per dieną.
- Labai svarbu dornazę alfa (Pulmozyme®) inhaliuoti kasdien. Klinikiniai tyrimai parodė, kad plaučių funkcija (FEV1) pagerėja gydymo metu, o nutraukus gydymą, vėl greitai pablogėja. Todėl vaistą reikia vartoti reguliariai, t. y. kiekvieną dieną ir gydymas turėtų būti ilgalaikis.
- Vaistą galima saugiai vartoti ir paūmėjus kvėpavimo takų infekcijai.
- Prieš inhaluojant dornazę alfa (Pulmozyme®) rekomenduojama pavartoti trumpalaikio poveikio bronchus plečiančio vaisto salbutamolio.



- Laikas tarp Pulmozyme® inhaliacijos ir kineziterapijos gali būti nuo pusvalandžio iki 6 val.
- Vartojimo laikas paros bėgyje neturi įtakos vaisto veiksmingumui.
- Dornazei alfa (Pulmozyme®) vartoti naudojamas srovinis purkštuvas. Prieš inhaluojant reikia įdėti vieną vaisto ampulę į srovinio purkštuvu kamerą.



## Ko negalima daryti?

- Dornazés alfa (Pulmozyme<sup>®</sup>) negalima skiesti arba maišyti su kitais vaistais sroviniaime purkštuve.
- Dornazés alfa (Pulmozyme<sup>®</sup>) ampulės yra vienkartinės. Atidarius ir nepanaudojus viso ampulės turinio, negalima jos laikyti kitam kartui, nes dornazés alfa (Pulmozyme<sup>®</sup>) sudėtyje nėra konservantų.
- Negalima nutraukti dornazés alfa (Pulmozyme<sup>®</sup>) vartojimo nepasitarus su gydytoju.
- Negalima vartoti vaisto pasibaigus nurodytam tinkamumo laikui.
- Patiemems keisti paskirtosios vaisto dozės.



### Hipertoninis NaCl tirpalas

- Hipertoninio NaCl inhaliacijos nėra tokios efektyvios ir nepakeičia gydymo mukolitiku dornaze alfa (Pulmozyme<sup>®</sup>).
- Didžiausias efektyvumas pasiekiamas inhaluojant 7 proc. NaCl tirpalą, mažesnės koncentracijos tirpalų efektyvumas nėra jrodytas.

# Prietaisai inhaliuojamiems vaistams vartoti

- Inhaliuojamiems vaistams (mukolitikams, antibiotikams, kortikosteroidams, kartais bronchus plečiantiesiems vaistams) vartoti naudojami sroviniai purkštuvali (inhalatoriai), kuriuos sudaro kompresoriaus ir purkštuvo įrenginys.
- Šių prietaisų dėka vaistinis preparatas skystoje formoje paverčiamas aerozoliu, tinkamu įkvėpti. Inhaliacijos metu vaistas išskaidomas į smulkesnes daleles ir efektyviai pasiekia tiek viršutinius, tiek apatinius kvėpavimo takus.
- Prietaisai parenkami atsižvelgiant į paciento poreikius ir gebėjimą naudotis viena ar kita priemone, taip pat į vaisto išleidimo formą bei į prietaiso techninės charakteristikas.
- Sroviniai purkštuvali privalo suskaidyti vaistinį preparatą į 5 µm ir mažesnes daleles, nes tik tokios dalelės gali pasiekti apatinius kvėpavimo takus.
- Naudojantis kompresoriais inhalatoriais mažiau vaisto nusėda burnoje, pagerėja jo įsisavinimas, kartu sumažėja nepageidaujamų poveikių tikimybė.
- Papildomi priedai reikalingi naudojant inhalatorių yra kaukės arba burnos kandikliai.



## Rekomenduojami purkštuvų ir kompresorių įrenginiai:



- Omron kompresoriniai inhalatoriai CompAIR (NE-C-28) ir CompAIR Elite (NE-C-30), turintys V.V.T.\* inhaliacijos komplektą;
- Pari LC Sprint, Pari LC Plus, Pari Baby;
- e-Flow.

## Inhalatoriaus priežiūra:

Inhalatoriaus valymas nėra sudėtingas, bet labai svarbus ir būtinės tam, kad netaptų papildomu infekcijos šaltiniu sergantiesiems.

- Po kiekvienos gydymo sesijos išskalaukite inhalatoriaus indelį šiltu vandeniu ir palikite išdžiuti natūraliai.
- Kiekvienos dienos pabaigoje, kai inhaliatorius daugiau nebus naudojamas, vaistų indelis, kaukė ar burnos kandiklis privalo būti išplauti šiltu muiliuotu vandeniu, išskalauti ir palikti išdžiuti natūraliai. Svarbu: oro vamzdelio plauti nebūtina.
- Jokiu būdu neplaukite prietaiso indų plovimo mašinoje.
- Kas trečią dieną būtina prietaiso dalis dezinfekuoti naudojant acto / vandens mišinį arba kitą dezinfektantą, kurį jums rekomenduos pardavėjas.

Acto / vandens mišiniui paruošti reikia: sumaišyti 1/2 acto dalį su 1-1/2 dalimi vandens. Pamerkite prietaiso dalis 30 min. ir gerai išskalaukite po tekančio vandens srove. Palikite išdžiuti natūraliai. Jdėmėmai apžiūrėkite prietaiso dalis prieš supakuodami. Itin svarbu, kad jos būtų gerai išdžiūvusios.

\* V.V.T. - Virtualiųjų Vožtuvų Technologija

Leidinį padėjo paruošti vaikų pulmonologė m. dr. Valdonė Misevičienė (LSMU)