



**Eiropas Sociālā fonda Plus projekts Nr. 4.1.2.7/1/24/I/001
“Pilnveidot pacientu drošību un aprūpes kvalitāti”**

Klīniskais algoritms

Cistiskās fibrozes pacientu aprūpes standarti un klīniskie algoritmi bērnu un pieaugušo vecumā

Autori: dr. Elīna Aleksejeva, bērnu pneimonologs; dr.Zaiga Kravale, pneimonologs
Darba grupa: dr.Dita Gaidule- Logina, pediatrs; dr.Valentīna Mihejeva, pneimonologs;
dr.Ineta Grantiņa, bērnu pneimonologs

Rīga

2025. gads

Satura rādītājs

Saīsinājumi.....	5
Klīniskā algoritma shēma	7
Vispārīga informācija	8
IEVADS	8
Algoritma uzdevumi.....	8
Algoritma lietotāji.....	9
Prioritātes algoritma veidošanā.....	9
1. DAĻA. CISTSISKĀS FIBROZES DIAGNOSTIKAS ALGORITMS	10
Shēma 1 Diagnostikas algoritms pacientam ar klīniskām aizdomām par CF.	11
Tabula 1. CF raksturīgas klīniskās pazīmes.....	12
Tabula 2. Aizdomas par CF ģimenes anamnēzē un fizikālas izmeklēšanas laikā.....	12
Tabula 3. CF diagnozes apstiprinošie izmeklējumi.....	13
Tabula 4. Primāri veicamie papildus izmeklējumi pēc CF diagnozes apstiprināšanas	13
Tabula 5. Tālākā rīcība pēc CF diagnozes uzstādīšanas	14
Tabula 6. Psiholoģiskā atbalsta nodrošināšana pēc CF diagnozes uzstādīšanas	14
Tabula 7. Rīcība, ja pozitīvs skrīnings, bet CF diagnoze nepārlicenoša (CFSPID- Cystic Fibrosis Screen Positive Inconclusive Diagnosis/ Cystic Fibrosis Related Metabolic Syndrome).....	15
Tabula 8. Rīcība, ja pozitīvs skrīnings un apstiprinoša sviedru prove = CF diagnoze	15
2. DAĻA. CISTISKĀS FIBROZES (CF) PACIENTU APRŪPES STANDARTI	17
3. DAĻA. CF PACIENTU VESELĪBAS NODROŠINĀŠANAS UN UZTURĒŠANAS ALGORITMS	18
3.1. UZTURA PAMATPRINCIPI CF PACIENTAM	18
3.1.1. ZĪDAIŅU UZTURS	18
3.1.2. SABALANSĒTS UZTURS KĀ CF TERAPIJAS PAMATS.....	18
3.1.3. AIZKUŅĢA DZIEDZERA ENŽĪMU AIZSTĀJTERAPIJA (PERT).....	20
3.1.4. BAROJUMA IZVĒRTĒŠANA.....	22
3.2. ELPOŠANAS SISTĒMA.....	24
3.2.1. FIZIOTERAPIJA UN PACIENTA UN PIEDERĪGO APMĀCĪBA	24
3.2.2. HRONISKS RINOSINUSĪTS (HRS)	25
3.3. SMĒĶĒŠANAS KAITĪGUMS.....	25
3.4. AKTĪVS DZĪVESVEIDS CF PACIENTIEM	26
3.4.1. Fiziskas aktivitātes un vingrošanas pamatnosacījumi:	26
3.4.2. Vingrojumu izstrāde, balstoties uz fizisko sagatavotību:	26
3.4.3. Atbalsts CF pacientam aktīva dzīvesveida uzturēšanā:	27
3.5. Imunizācija CF pacientiem	28
4. DAĻA. AR CISTSISKO FIBROZI (CF) SAISTĪTU VESELĪBAS PROBLĒMU ATPAZĪŠANA UN RISINĀŠANA	30
4.1. ALGORITMI ELPCEĻU IEKAISUMA UN UZLIESMOJUMU UZRAUDZĪBAI.....	30
4.1.1. IETEIKUMI ELPCEĻU IEKAISUMA UN UZLIESMOJUMA UZRAUZĪBAI.....	30
4.1.2. INHALĒJAMO MUKOLĪTISKO UN ATKRĒPOJOŠO LĪDZKĻU PIELIETOŠANA	31
4.1.3. ELPCEĻU INFEKCIJU UZRAUDZĪBAS UN PARAUGU IEGŪŠANAS ALGROITMS CF PACIENTIEM	32

4.2. CFRD - sekundārs ar CF saistīts diabēts	37
4.3. CFRD- sekundāra ar CF saistīta aknu slimība.	40
4.4. CFRD -sekundāra ar CF saistīta kaulu slimība	42
4.5. CFRD- sekundāra ar CF saistīta nieru slimība.	44
4.6. AIZCIETĒJUMI UN DIOS PACIENTIEM AR CF.....	46
4.7. AGRĪNA VĒŽA ATKLĀŠANAS ALGORITMS CF PACIENTIEM	49
4.8. A. GARĪGĀS VESELĪBAS UN EMOCIONĀLĀ ATBALSTA ALGORITMS CF PACIENTIEM	51
4.8. B. GARĪGĀS VESELĪBAS SKRĪNINGA UN PSIHOLOĢISKĀ ATBALSTA ALGORITMS CF PACIENTIEM	52
4.9. ATBALSTA ALGORITMS SAREŽĢĪTĀM ĀRSTĒŠANAS VAJADZĪBĀM UN UZTURA ATBILSTOPŠA PIELĀGOŠANA CF PACIENTU VAJADZĪBĀM.....	54
4.10. ELPOŠANA MAZSPĒJAS UN ELPOŠANAS ATBALSTA ALGORITMS CF PACIENTIEM.....	56
4.11. SOLĪDO ORGĀNU TRANSPLANTĀCIJAS ALGORITMS CF PACIENTIEM	59
4.12. Hemoptīze.....	60
4.13. Pneimotorakss	61
4.14. CF PACIENTU APRŪPES ALGORITMS GATAVOJOTIES DZĪVES NOSLĒGUMAM	62
5. DAĻA. Algoritms ilgtermiņa aprūpei pacientiem ar cistisko fibrozi	64
5.1. IZGLĪTĪBAS ATBALSTS UN PĀREJA UZ AUGSTĀKO IZGLĪTĪBU	64
5.1.1. Skolas gaitas un ikdienas izaicinājumi bērniem ar CF	64
5.1.2. Pāreja uz augstāko izglītību un patstāvību	65
5.1.3. Ieteikumi klīniskiem	65
5.2. STRUKTURĒTA PĀREJAS PROGRAMMA UZ PIEAUGUŠO APRŪPI	66
5.2.1. Psihosociālā nobriešana un attīstība	66
5.2.2. Strukturēta pārejas uz pieaugušo aprūpi programma	66
5.3. SEKSUĀLĀS UN REPRODUKTĪVĀS VESELĪBAS RĪCĪBAS ALGORITMS	67
5.3.1. Informēšana un atbalsts.....	67
5.3.2. Vīriešu auglība CF pacientiem	68
5.3.3. Sieviešu auglība ar CF	68
5.3.4. CFTR modulatoru ietekme uz auglību	68
5.3.5. Kontracepcija un grūtniecības plānošana	68
5.4. NODARBINĀTĪBA UN SOCIĀLĀ IEKĻAUSĀNA PACIENTIEM AR CF	69
5.4.1. Nodarbinātības iespējas	69
5.4.2. Darba vietas pielāgošana un aizsardzība.....	69
5.4.3. Atbalsts no CF komandas un institūcijām	70
5.5. GRŪTNIECĪBAS PLĀNOŠANA UN ATBALSTS CF PACIENTĒM	70
5.5.1. Sagatavošanās grūtniecībai	70
5.5.2. Grūtniecības vadība sievietēm ar CF	71
5.5.3. Zīdaiņa veselības novērtējums pēc CFTR modulatoru lietošanas	71
5.6. NOVECOŠANA AR CF: VESELĪBAS UZTURĒŠANA UN SKRĪNINGS	72
5.6.1. Izmaiņas CF populācijā	72
5.6.2. Vecumam raksturīgo blakusslimību skrīnings	72
5.6.3. Emocionālā labklājība un sociālais atbalsts.....	72
5.7. MUSKUĻU UN SKELETA VESELĪBA, STĀJA, ARTRĪTS UN MENOPAUZE CF PACIENTIEM.....	73
5.7.1. Muskuļu un skeleta (MSK) sāpes.....	73

5.7.2. Stājas izmaiņas un to sekas	73
5.7.3. CF saistīts artrīts un osteoartropātija	73
5.7.4. Menopauze sievietēm ar CF	74
5.8. IETEIKUMI CEĻOŠANAS LAIKĀ	74
6.DAĻA. CFTR modulatori – mērķterapija CF pacientiem.....	75
<i>Pakalpojumu apmaksa</i>	<i>78</i>
<i>Informatīvi materiāli pacientiem</i>	<i>83</i>
SIMPTOMU APRAKSTS	84
Izmeklējumu apraksts	84
Ārstniecība, simptomu mazināšana	84
Profilakse	86
Kas ir CFTR modulatoru terapija?	87
Kā darbojas CFTRm terapija?	87
Ko šī terapija dod pacientam?	87
Svarīgi vecākiem:.....	87
<i>Izmantotā literatūra</i>	<i>89</i>
<i>Pielikumi</i>	<i>90</i>

Saīsinājumi

ABPA - Alerģiska bronhopulmonāla aspergiloze
ALAT - alanīnaminotransferāze
ASAT - aspartāminotransferāze
AS - asins spiediens
Aspergillus ag - Aspergillus antigēns
Aspergillus RAST - tests specifisko Aspergillus IgE noteikšanai
AZM - azitromicīns
BAL - bronhoalveolārā lavāža
BCC - *Burkholderia cepacia* komplekss
B.cepacia - *Burkholderia cepacia*
CF – cistiskā fibroze
CFBD- sekundāra ar CF saistīta kaulu slimība
CFRLD- sekundāra ar CF saistīta aknu slimība
CFRD - Sekundārs ar CF saistīts diabēts
CFTR - cistiskās fibrozes transmembrānas vadītspējas regulators
CGMS - ilgstoša glikozes monitorēšanas sistēma
CPET- kardiopulmonālās slodzes tests
CRP - C reaktīvais proteīns
CXR - rentgena izmeklējums
DEXA - kaulu densitomerija
DIOS - distālais zarnu obstrukcijas sindroms
DPI - pulvera inhalatori
FEV₁ - forsētās izelpas tilpums pirmajā sekundē
FVC - forsētā vitālā kapacitāte
GEAS - gastroezofageālā atvīļņa slimība
GGT - gammaglutamiltransferāze
H.influenzae - *Haemophilus influenzae*
HRS- hronisks rinosīnusiīts
HS - Hipertoniskais sāls šķīdums
IgE - imunoglobulīns E
IgG - imunoglobulīns G
i.m. - intra muskulāri
IRT - Imunoreaktīvais tripsīns
IV, i/v un i.v. - intravenozi
MAC - *Mycobacterium Avium* komplekss
MRSA - meticilīna rezistents zeltainais stafilokoks
NB! - Nota bene! - piezīme
NIPPV - Neinvazīva pozitīvā spiediena ventilācija
NTM - Netuberkulozās mikobaktērijas
OET - olbaltumu enerģētiskā trūksme
OGTT - Orālais glikozes tolerances tests
ORL - otorinolaringologs
PERT- Pancreatic enzyme replacement therapy
pH metrija – kuņģa skābes noteikšanas metode
PsA - *Ps. Aeruginosa* - *Pseudomona Aeruginosa*
PSI - protonu sūkņu inhibitori

RhDNāze - rekombinantā cilvēka deoksiribonukleāze (*Pulmozyme / Dornase alfa*)

RSV - respiratori sincitiālais vīruss

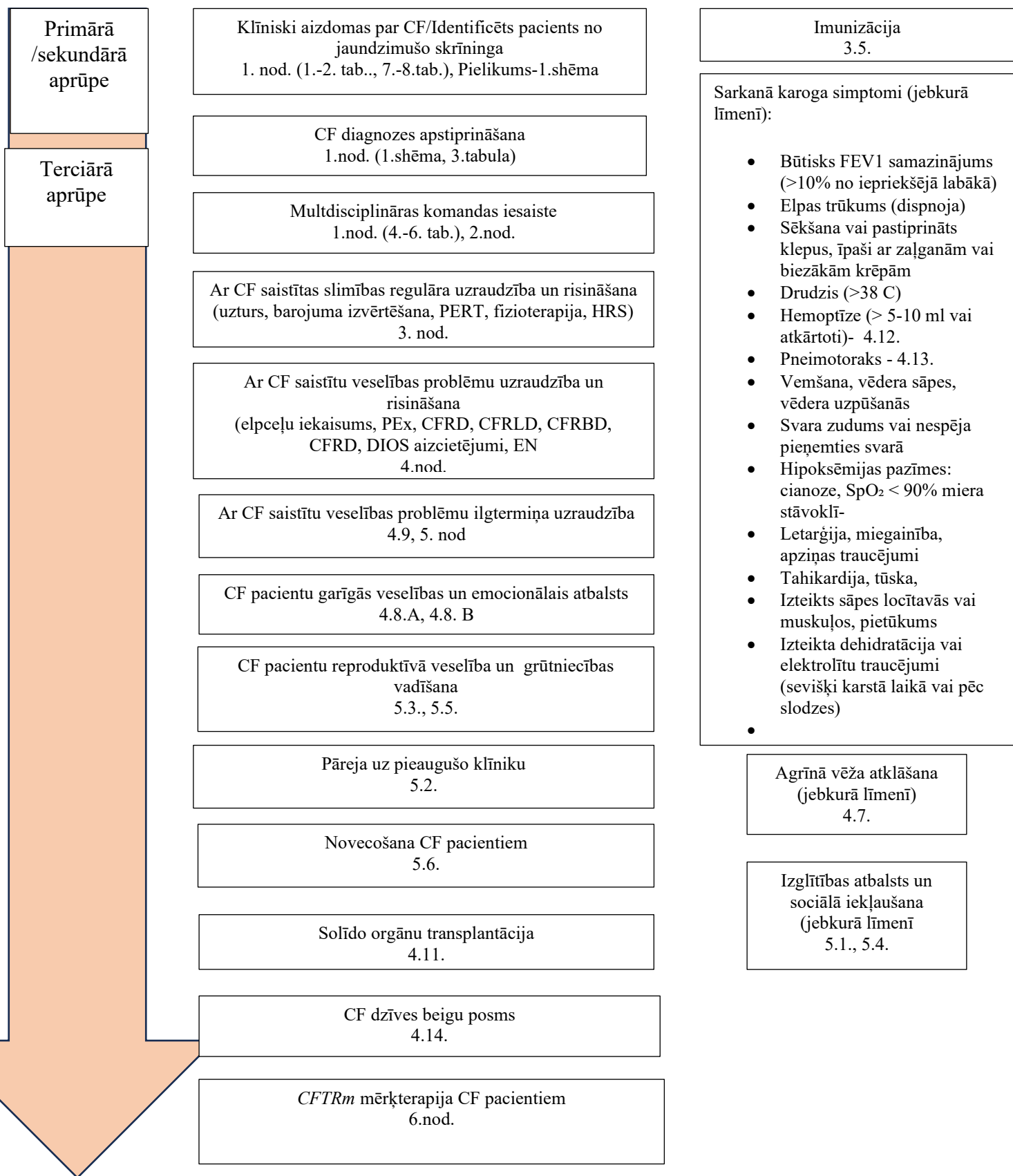
S.aureus - *Staphylococcus aureus*

S. maltophilia - *Stenotrophomonas maltophilia*

SF - sārmainā fosfatāze

SpO₂ - skābekļa saturācija asinīs %

Klīniskā algoritma shēma



Vispārīga informācija

IEVADS

Cistiskā fibroze (CF) ir visbiežāk sastopamā dzīvildzi ierobežojošā autosomāli recesīvi pārmantotā slimība pasaulē. Tās izplatība Eiropas iedzīvotāju vidū ir aptuveni 1 no 2500–3500 jaundzimušajiem, bet gēna nesēju biežums sasniedz 1 no 25. Slimību izraisa mutācijas CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*) gēnā, kura rezultātā tiek traucēts jonu (hlorīda un nātrija) transports caur epitēlija šūnu membrānām. Šis mehānisms izraisa sabiezētus un viskozākus sekrētus elpošanas, gremošanas un citās sistēmās, radot progresējošus bojājumus.

CF izpausmes ir mainīgas un atkarīgas no mutācijas veida, kā arī citiem ģenētiskiem un vides faktoriem. Tipiski slimība ietekmē elpošanas sistēmu (hronisks bronhīts, biežas bakteriālas infekcijas, bronhektāzes), kā arī izraisa aizkuņģa dziedzera eksokrīno nepietiekamību, zarnu motorikas traucējumus, hepatobiliārus bojājumus un reproduktīvās funkcijas traucējumus (īpaši vīriešiem). Slimībai raksturīgi sāļi sviedri, kas tiek izmantota kā diagnostisks marķieris.

Pēdējo gadu laikā būtiski ir attīstījusies slimības ārstēšana, īpaši ieviešot CFTR modulātorus (*CFTRm*) – mērķterapiju, kas iedarbojas uz defektīvo CFTR olbaltumvielu. Šīs personalizētās terapijas iespējas maina slimības gaitu un uzlabo pacientu izdzīvošanu un dzīves kvalitāti.

CF pacientu aprūpe prasa specializētu, multidisciplināru pieeju, kas ietver pneimonologu, gastroenterologu, dietologu, fizioterapeitu, psihologu un citus speciālistus. Labi koordinēta aprūpe CF centros ir saistīta ar ievērojami labākiem klīniskajiem rezultātiem.

Šī algoritma mērķis ir nodrošināt strukturētu, uz pierādījumiem balstītu pieeju cistiskās fibrozes diagnostikai, ārstēšanai un uzraudzībai Latvijā, pielāgojot starptautiskās vadlīnijas vietējai praksei. Vienoti klīniskie algoritmi palīdz savlaicīgi atpazīt slimību, uzsākt atbilstošu terapiju, samazināt komplikāciju risku un veicināt pacientu integrāciju sabiedrībā.

Algoritma uzdevumi

- Veicināt speciālistu, ģimenes ārstu un citu veselības aprūpes darbinieku izpratni par CF klīniskām pazīmēm, diagnostikas kritērijiem, slimības uzraudzību, agrīnu komplikāciju atklāšanu, sniegt izpratni par slimības sociālām un psiholģiskām vajadzībām visos vecumos
- Nodrošināt agrīnu CF atklāšanu, lai paātrinātu diagnostikas procesu un uzsāktu savlaicīgu ārstēšanu gan bērniem, gan pieaugušajiem.
- Uzlabot pacientu ar CF ārstēšanu un rehabilitāciju visos veselības aprūpes līmeņos (primārajā, sekundārajā, terciārajā), nodrošinot piekļuvi inovatīvām terapijām, multidisciplinārai komandai un individualizētai aprūpei.
- Sekmēt pacientu ar CF mērķtiecīgu virzību veselības aprūpes sistēmā, nodrošinot efektīvu un koordinētu sadarbību starp ģimenes ārstim, dažādu specialitāšu ārstiem, rehabilitācijas un sociālajiem dienestiem.

- Novērst vēlīnas diagnostikas un ārstēšanas riskus, kā arī mazināt negatīvo ietekmi uz pacienta dzīves kvalitāti.
- Sekmēt ar pierādījumiem pamatotu diagnostikas metožu, ārstēšanas un uzraudzības algoritmu sistemātisku ieviešanu un uzturēšanu Latvijā, pielāgojot tos gan bērniem, gan pieaugušajiem.

Algoritma lietotāji

- Ģimenes ārsti
- Pediatri
- Bērnu pneimonologi
- Bērnu gastroenterologi
- Bērnu endokrinologi
- ORL speciālisti
- Ārsti ģenētiķi
- Fizioterapeiti
- Citi ārsti - pneimonologi, gastroenterologi, endokrinologi
- Citas ārstniecības atbalsta un ārstniecības personas - uztura speciālisti, psihologi, sociālie darbinieki, māsas, paliatīvās aprūpes personāls, koordinātori

Prioritātes algoritma veidošanā

1. Pacienta izvērtēšana un aprūpes koordinēšana:

- Rūpīga pacienta anamnēzes, ģimenes, sociālās situācijas izvērtēšana un dokumentēšana.
- Koordinēt aprūpi starp dažādiem speciālistiem un iesaistītajām pusēm, nodrošinot informācijas apmaiņu.

2. Atpazīšana un izvērtēšana:

- Nodrošināt veselības aprūpes speciālistiem (primārajā, sekundārajā un terciārajā līmenī) zināšanas par CF izpausmēm, slimības uzraudzību.
- Izstrādāt skaidru rīcību CF multidisciplināras komandas lomu pacienta slimības vadīšanā, profilaksē, aprūpē, ārstēšanā, padziļinātā izmeklēšanā, sociāla un psiholoģiska atbalsta sniegšanā.
- Veicināt multidisciplināru sadarbību un savlaicīgu pacientu nosūtīšanu uz specializētiem reto slimību centriem.

3. Diagnostika:

- Veicināt strukturētu diagnostisko rīku izmantošanu visos veselības aprūpes līmeņos.
- Nodrošināt piekļuvi ģenētiskajiem, laboratoriskajiem un instrumentālajiem izmeklējumiem, kas nepieciešami CF diagnostikai.
- Veicināt agrīnu diagnostiku, savlaicīgu komplikāciju atklāšanu, lai uzsāktu nepieciešamo profilaksi un ārstēšanu pēc iespējas ātrāk

1. DAĻA. CISTSISKĀS FIBROZES DIAGNOSTIKAS ALGORITMS

Savlaicīgi atklāta cistiskās fibrozes (CF) diagnoze ir būtiska, jo tā ļauj savlaicīgi uzsākt ārstēšanu, kas uzlabo turpmākos veselības iznākumus un samazina komplikāciju risku.

Tā palīdz nodrošināt bērna normālu augšanu, attīstību un samazina hospitalizāciju nepieciešamību, novērš agrīnu nāvi. Savlaicīgi atklāta diagnoze dod iespēju uzsākt jaunu mērķterapiju (CFTRm), kas var būtiski uzlabot dzīves kvalitāti. Turklāt savlaicīga diagnoze samazina psiholoģisko stresu ģimenei un ļauj ārstiem efektīvāk plānot aprūpi [1].

Kopš 2019. gada 1. jūlijā Latvijā ir pieejams CF jaundzimušo skrīnings, tomēr tas neizslēdz, ka 10% gadījumu, slimība var netikt atklāta savlaicīgi, tāpēc ir svarīgi zināt CF klīniskās izpausmes, nosūtīt pie speciālista un veikt papildus izmeklējumus, lai apstiprinātu vai izslēgtu diagnozi. Viltus pozitīvs skrīnings var būt, ja māte grūtniecības laikā lietojusi *CFTRm* terapiju, ja IRT ir zem robežvērtības.

Papildus situācijas, kurās nepieciešama diagnostiska izmeklēšana (1. shēma):

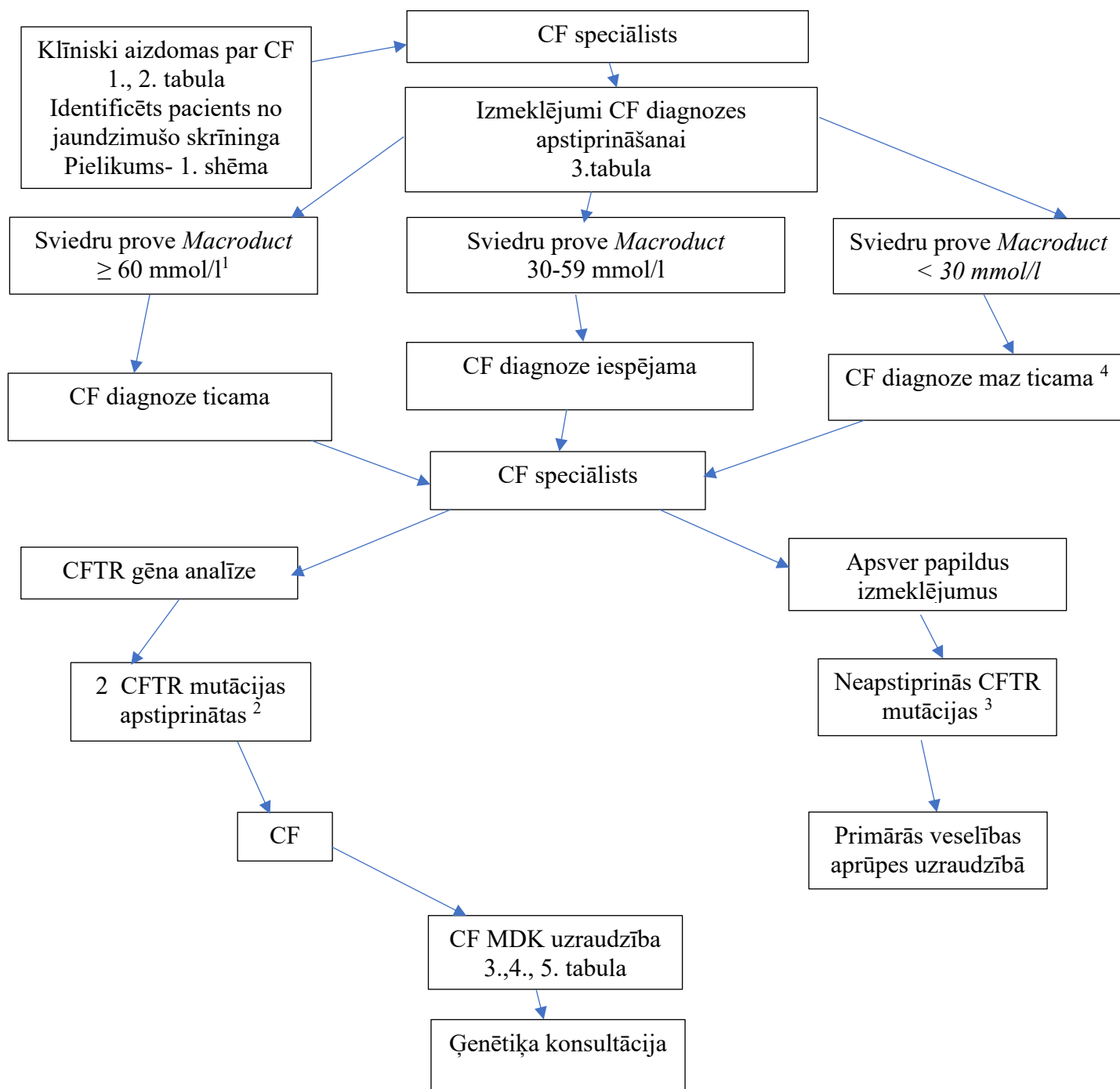
- Klīniskās pazīmes, kas var liecināt par CF gan bērniem, gan pieaugušajiem
- Ģimenes anamnēzē CF
- CF slimnieka brālis vai māsa (pat, ja asimptomātisks) [5].

Visiem pacientiem ar klīniskām aizdomām par CF (1.tabula), rūpīgi jāievāc ģimenes anamnēze un jāveic fizikālā izmeklēšana [5]. (2. tabula).

Pacientus ar aizdomām par CF pieraksta uz konsultāciju pie pneimonologa, kurš specializēties CF aprūpē un ārstēšanā (RSKC KAS) vai uz sviedru provi BKUS ar nosūtījumu no ģimenes ārsta!!!!

CF māsa veic turpmāku pacienta koordinēšanu, veic pierakstu pie ārsta, tiek plānoti papildus izmeklējumi, tiek iepazīstināti ar pārējiem CF komandā iesaistītiem speciālistiem, sniegti informatīvi materiāli, nodrošināts psiholoģisks atbalsts (4., 5., 6. Tabula).

Shēma 1 Diagnostikas algoritms pacientam ar klīniskām aizdomām par CF.



¹ Viltus pozitīvi rezultāti var rasties malnutricijas vai ādas slimību dēļ. Iespējams arī pārejošs elektrolītu paaugstinājums imūndeficīta pacientiem. ² Diagnozes apstiprinājums ir divas CF-patogēnas mutācijas trans stāvoklī, kas klasificētas CFTR-2 vai citā uzticamā datubāzē, ³ Sviedru tests robežzonā (30–60 mmol/l) - jāveic pilna CFTR gēna sekvenēšana., ⁴ Sviedru tests normas robežās, neizslēdz mutācijas 3849+10kb C>T gadījumā

Tabula 1. CF raksturīgas klīniskās pazīmes

Orgānu sistēma	Simptomi / Klīniskās pazīmes
Elpošanas sistēma	• Hronisks mitrs klepus ar krēpām • Atkārtotas apakšējo elpceļu infekcijas (bronhīts, pneimonija) • Bronhektāzes • Sēkšana, elpas trūkums • Deguna polipi • Hronisks sinusīts • Hemoptīze
Gremošanas sistēma	• Steatoreja (taukaini, smakojoši izkārnījumi) • Aizcietējumi • Vēdera uzpūšanās, kolikas • Mekonija ileuss jaundzimušajiem • Pankreatīts (retāk) • Aknu bojājumi (hepatomegālija, steatoze, ciroze) • Gastroezofageālais reflukss (GERD)
Uzturs un elektrolītu līdzsvars	• Svara pieauguma trūkums • Augšanas aizture • Sāļš ādas garša • Dehidratācija, hiponatriēmija (īpaši karstā laikā)
Reproduktīvā sistēma	• Vīriešiem – neauglība (azoospermija, vas deferens aplāzija) • Sievietēm – samazināta fertilitāte (biezu dzemdes kakla sekrētu dēļ)
Zīdaiņiem un bērniem	• Zema dzimšanas masa • Attīstības aizture • Lēna motorā un fiziskā attīstība • Bieža slimošana agrīnā vecumā
Vispārējās pazīmes	• Nogurums, nespēks • Samazināta fiziskā izturība • Depresija vai emocionālas problēmas

Tabula 2. Aizdomas par CF ģimenes anamnēzē un fizikālas izmeklēšanas laikā.

Ģimenes anamnēze	CF vai CFTR traucējumi ģimenē, agrīni nāves gadījumi, radniecība starp vecākiem
Fizikālā izmeklēšana	Raksturīgās atrades

Vispārējs izskats	Samazināta zemādas tauku kārtā, augšanas aizture, pulkstenstikla nagi, bungvālīšu pirksti, bērniem svara/auguma līknes izvērtēšana!
Elpošanas sistēma	Sēkšana, mitri trokšņi virs plaušām, novājināta elpošana, deformēts krūškurvis
Gremošanas sistēma	Uzpūsts vēders, vēdersāpes, hepatomegālija, iespējama splenomegālija, ieilgusi dzelte zīdaiņu vecumā
Āda un gļotādas	Sāļa āda, sausa āda, A/D/E vitamīna trūkuma pazīmes: heilīts, dermatīts.

Tabula 3. CF diagnozes apstiprinošie izmeklējumi

Izmeklējums	Mērķis / Diagnostiskā nozīme	Diagnozes kritērijs
Sviedru tests (pilokarpīna jonoforēze)	Mēra sviedru hlorīda koncentrāciju	≥ 60 mmol/L → apstiprina CF (nepieciešami 2 mērījumi vienā dienā)
CFTR gēna mutāciju analīze	Identificē CF izraisītās ģenētiskās mutācijas	Jāatrod 2 patogēnas CFTR mutācijas (viena no katra vecāka)
Deguna potenciāla starpība (NPD)*	Novērtē CFTR kanālu funkciju deguna gļotādā	Raksturīgas CF izmaiņas (zema Cl^- absorbcija, augsta Na^+ reabsorbcija)
Zarnu strāvas mērījums (ICM)*	Vērtē CFTR funkciju zarnu epitēlijā	Raksturīgas CFTR disfunkcijas pazīmes
Papildtesti neskaidros gadījumos:		
Pilna CFTR gēna sekvenčēšana	Ja mutācijas nav noteiktas ar standarta paneli	Atrod retas vai jaunas patogēnas mutācijas
Papildu funkcionālie testi (laboratoriski)	Retos, netipiskos gadījumos vai CFTR-RD aizdomu gadījumā	Izvērtē nepieciešamību diferencēt starp CF un CFTR-RD

* patreiz nav pieejams Latvijā

Tabula 4. Primāri veicamie papildus izmeklējumi pēc CF diagnozes apstiprināšanas

Joma	Izmeklējumi un biežums
Elpceļu mikrobioloģija	Uzsējumi uz CF patogēniem: zīdaiņiem ik mēnesi , vēlāk ik 3 mēnešus (<i>St. aureus</i> , <i>Ps. aeruginosa</i> , <i>B. cepacia</i>) Paraugu veidi: orofaringeāls aspirāts, krēpas, inducētas krēpas, BAL (pēc nepieciešamības). Skrīnings uz NTM reizi gadā!!!
Plaušu attēldiagnostika	RTG, CT – izvērtē individuāli
Gremošanas sistēma	Fēču elastāze – netiešs aizkuņģa dziedzera funkcijas novērtējums- visiem pacientiem pēc diagnozes uzstādīšanas, dinamikā atkārtoti individuāli, izvērtē <i>CFTRm</i> terapijas laikā
Reproduktīvā sistēma (vīriešiem)	Sēklinieku un <i>vas deferens</i> izmeklēšana (neauglības riska izvērtējums)

Tabula 5. Tālākā rīcība pēc CF diagnozes uzstādīšanas

Solis	Apraksts
Informēšana	Informēt pacientu/ģimeni 24 stundu laikā (neziņot piektdienās, pirms svētku brīvdienām) Mutiski un rakstiski izskaidrot diagnozi Nodrošināt uzticamus informācijas avotus (www.veselapasaule.lv)
Aprūpes organizēšana	Sniedz kontaktinformāciju CF komandai Organizēt pirmo vizīti CF centrā nedēļas laikā Pieteikt konsultāciju CF komandā
Terapijas iespējas	Iepazīstināt ar aprūpes modeli Izvērtēt <i>CFTRm</i> terapijas iespējas Informēt par klīniskajiem pētījumiem, ja pieejami
Ģenētiskā konsultācija	Piedāvāt ģenētisko konsultāciju ģimenei Informēt pārējos ģimenes locekļus par iespējamām pārbaudēm

Tabula 6. Psiholoģiskā atbalsta nodrošināšana pēc CF diagnozes uzstādīšanas

Atbalsta veids	Detalizēts apraksts
Emocionāls atbalsts	Atblastīt piederīgos, kas saistīts ar diagnozi
Psihologa iesaiste	Regulāras psihologa konsultācijas (bērniem un ģimenei)-RSKC pakalpojums
Piederīgo izglītošana	Multimediju materiāli (video, brošūras u.c.) Vienota, profesionāla informācija (novērš pretrunīgus avotus)
Mentālās veselības uzraudzība	Pārtrauga un turpmāk izvērē vecākiem/aprūpē iesaistītajiem

CF jaundzimušo skrīnings Latvijā balstās uz trīspakāpju algoritmu (IRT_1 / dF508 / IRT_2), kurā tiek mērīts imunoreaktīvais tripsīns (IRT) un analizēta visbiežāk sastopamā CFTR mutācija – dF508. Algoritms ļauj atšķirt bērnus ar augstu, zemu vai neskaidru risku, vienlaikus mazinot viltus pozitīvo rezultātu skaitu. (Pielikums- 1. shēma)

1. Solis: IRT_1 noteikšana

- IRT tiek noteikts no sausa asiņu parauga 48–72 stundas pēc dzimšanas.
- Ja $IRT_1 < 70$ ng/mL – tests ir negatīvs, skrīnings beidzas.
- Ja $IRT_1 \geq 70$ ng/mL – tiek veikta nākamā analīze.

2. Solis: dF508 mutācijas tests

- No tā paša parauga tiek pārbaudīta CFTR dF508 mutācija.
- Ja dF508 tiek konstatēta – bērns tiek nosūtīts uz padziļinātu izvērtējumu pie CF speciālista.
- Ja dF508 netiek konstatēta, bet IRT_1 ir ≥ 90 ng/mL, tiek veikts nākamais solis.

3. Solis: IRT₂ pārbaude (atkārtota IRT)

- No atkārtota asiņu parauga mēra IRT otro reizi (IRT₂).
- Ja IRT₂ ≥ 90 ng/mL – bērns tiek nosūtīts uz pilnu CFTR gēna sekvenēšanu un klīnisku izvērtēšanu.
- Ja IRT₂ < 90 ng/mL – skrīnings tiek uzskatīts par negatīvu.

Sīkāka informācija par CFTR gēna mutāciju variantiem un to fenotipiskām izpausmēm atrodama mājas lapā: www.cftr2.org

Izmainīta CF jaundzimušo skrīninga gadījumā, visi gadījumi tiek ziņoti CF māšai un CF ārstam, pēc tam tiek plānoti un veikti atbilstoši papildus izmeklējumi (sviedru prove, ģenētiski izmeklējumi u.c.). Ģimene tiek iepazīstināta ar pārējiem CF komandā iesaistītiem speciālistiem, sniegti informatīvi materiāli, nodrošināts psiholoģisks atbalsts (7., 8. Tabula).

Tabula 7. Rīcība, ja pozitīvs skrīnings, bet CF diagnoze nepārliciecināša (CFSPID- Cystic Fibrosis Screen Positive Inconclusive Diagnosis/ Cystic Fibrosis Related Metabolic Syndrome)

Solis	Darbība	Piezīmes
1	CF speciālista konsultācija	Pirmās nedēļas laikā pēc pozitīva skrīninga rezultāta, tiek informēti vecāki, veikts pieraksts BKUS pie CF speciālista
2	Sākotnējā izvērtēšana	Klīniskā izvērtēšana, sviedru tests, paplašināta CFTR ģenētiskā analīze
3	Ģimenes informēšana	Skaidrojums par iespējamu CF attīstību un simptomiem: ilgstošs klepus, iesnas, sāpes vēderā
4	Veselības veicināšana	Rutīnas vakcinācija, izvairīšanās no pasīvās smēķēšanas, veselīgs dzīvesveids (uzturs, fiziskās aktivitātes)
5	Ģenētiķa konsultācija	Piedāvāt vecākiem
6	Elpceļu mikrofloras kontrole	Ikgadējās apskates laikā un klīnisku indikāciju gadījumā
7	Vizīšu biežums	Pirmajos 2 gados – atkarībā no stāvokļa; pirmsskolas vecumā – 1x gadā; 6 gadu vecumā un 14–16 gadu vecumā – padziļināta izmeklēšana
8	Reģistrācija	Netiek iekļauts oficiālā CF reģistrā, var ievietot CRMS/CFSPID datu bāzē

Tabula 8. Rīcība, ja pozitīvs skrīnings un apstiprinoša sviedru prove = CF diagnoze

Solis	Darbība	Piezīmes
1	CF speciālista konsultācija	Pirmās nedēļas laikā pēc rezultātu saņemšanas, tiek informēti vecāki, veikts pieraksts BKUS pie CF speciālista
2	Ģimenes iepazīstināšana ar komandu	Ārsti, speciālisti, aprūpes personāls
3	Veselības stāvokļa izvērtēšana	Iespējama hospitalizācija- izvērtē individuāli
4	Izmeklējumu nozīmēšana	Pēc klīniskās situācijas

5	CF apmācība	Vecākiem un aprūpētājiem
6	Terapijas uzsākšana	Medikamenti, ja nepieciešami uzsāk individuāli
7	Enzīmu aizvietojoša terapija	Pie katras ēdienreizes, ja aizkuņģa dziedzera mazspēja pierādīta
8	Vitamīni un sāls	Taukos šķīstošie vitamīni, multivitamīni, sāls papildus

2. DAĻA. CISTISKĀS FIBROZES (CF) PACIENTU APRŪPES STANDARTI

Šī algoritma daļa ir CF pacientu aprūpes standartu apkopojums, kas koncentrējas uz veselības nodrošināšanu un uzturēšanu. Efektīva aprūpe galvenokārt balstās uz specializēta centra vadītu modeli, kas ir pierādījis savu darbības efektivitāti un nodrošina iespēju integrēt dažādas medicīnas specialitātes. Īpaša uzmanība tiek pievērsta pieredzējušai multidisciplinārai komandai, kurā ir ārsti, pneimonologi (pulmonologi), uztura speciālisti, psihologi, fizioterapeiti, farmaceiti un citi speciālisti (gastroenterologs, LOR, endokrinologs u.c.). CF pacientu aprūpes modelis, kas nodrošina visaptverošu, vienotu un daudzdisciplināru pieeju CF pacientu veselības aprūpei, optimizējot ārstēšanas kvalitāti un ilgtermiņa iznākumus [2].

Tabula 1. Cistiskās fibrozes pacientu aprūpes modelis – strukturēts algoritms

Komponents	Saturs / Funkcija	Piezīmes
1. Stratēģiska struktūra	Vienots CF centrs: diagnostika, ārstēšana, profilakse pēc standartizētiem algoritmiem	Telemedicīna, medikamenti un uzturs pieejami arī attālināti
2. Multidisciplināra komanda	Pneimonologi, fizioterapeiti, uztura speciālisti, psihologi, sociālie darbinieki, gastroenterologi, hepatologi u.c.	Regulāras komandas sanāksmes, ārstēšanas plānošana, starptautiska sadarbība
3a. Ambulatorā aprūpe	Vizītes ik 3 mēnešos vai biežāk, ja nepieciešams Novērtējums: svars, augums, plaušu funkcija, krēpu kultūras Konsultanti pēc nepieciešamības	Infekciju kontrole un profilakse
3b. Ikgadējie izmeklējumi	Padziļināta veselības novērtēšana: asins analīzes, radioloģija, mikrobioloģija, GGT un DEXA	Terapeitiskās efektivitātes izvērtējums, veselības veicināšana
3c. Stacionāra aprūpe	Hospitalizācija paasinājumu gadījumā: antibiotikas, fizioterapija, papildizmeklējumi	Infekciju kontrole, izglītošana, ģimenes atbalsts
4. Pāreja uz pieaugušo aprūpi	Pakāpeniska un personalizēta programma sadarbībā ar ģimenēm un mediķiem	Veicina drošību un uzticību pārejas procesā
5. Procedūras un vadlīnijas	Vienoti algoritmi un vadlīnijas, standartizēta pieeja komplikāciju novēršanai	Personāla regulāra apmācība Latvijā un starptautiski
6. Elektroniskais reģistrs	Valsts mēroga CF reģistrs: datu apmaiņa, kvalitātes kontrole, pētniecība	Nodrošina uzraudzību un zinātnisko attīstību
7. Atbalsta struktūras	Medikamentu un uztura piegāde reģionos, pacientu un speciālistu apmācības, sadarbība ar pētniecības institūtiem	Nodrošina ilgtspēju un piekļuvi augstas kvalitātes aprūpei visā valstī

3. DAĻA. CF PACIENTU VESELĪBAS NODROŠINĀŠANAS UN UZTURĒŠANAS ALGORITMS

3.1. UZTURA PAMATPRINCIPI CF PACIENTAM

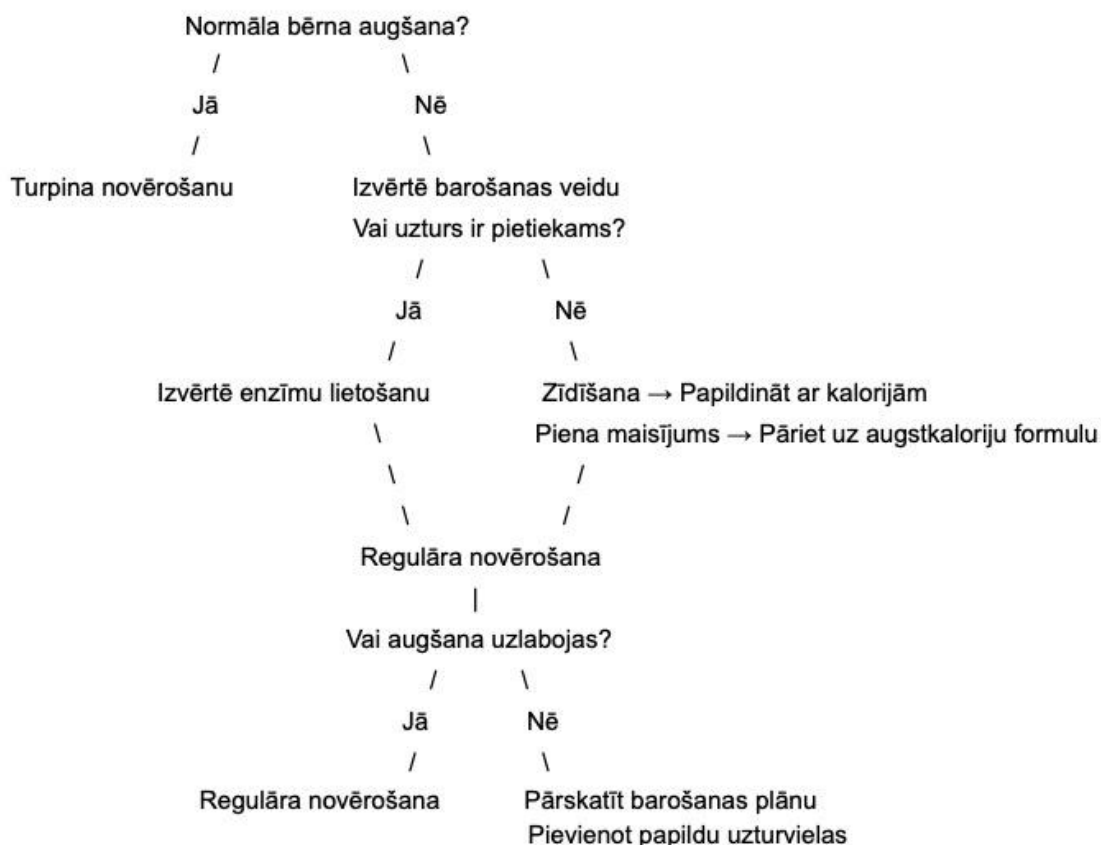
3.1.1. ZĪDAIŅU UZTURS

Mātes piens ir labākais uzturs visiem zīdaiņiem. CF komandas uzdevums ir veicināt zīdīšanu un nepieciešamības gadījumā nodrošināt speciālistu atbalstu, piemēram, zīdīšanas konsultantu agrīnā diagnozes stadijā. Būtiska ir regulāra uztura speciālista uzraudzība.

Aizkuņģa dziedzera enzīmu aizstājterapijas (PERT) nepieciešamība jāizvērtē mainoties barošanas metodei, piemēram, alternatīva piena maisījuma maiņa un piebarojuma ieviešana.

Ja vērojama augšanas aizture, zīdaiņim var būt nepieciešama mātes piena bagātināšana vai papildus atbilstošu piena maisījumu lietošana, lai nodrošinātu optimālu augšanas potenciālu [2].

Figūra 1. Zīdaiņu uztura izvērtēšana.



3.1.2. SABALANSĒTS UZTURS KĀ CF TERAPIJAS PAMATS

CF pacientiem ir svarīgi ievērot uztura speciālista rekomendācijas un plānot sabalansētas maltītes. CF pacientiem nepieciešams uzņemt vairāk enerģijas un uzturvielu, ņemot vērā nepietiekamu aizkuņģa dziedzera enzīmu daudzumu un paaugstinātas enerģētiskās prasības.

Veselīgu uztura paradumu veicināšana agrīnā dzīves periodā veicina veselīgu attieksmi pret ēdienu. Barošanas principi zīdaiņiem un maziem bērniem ar CF ir līdzīgi kā veselīgiem indivīdiem [2].

Bērnā ar CF speciāli ēdieni nav vajadzīgi, bet jāievēro sabalansēta diēta, kurā ir olbaltumvielas un tauki (piemēram, piens, liellopa gaļa, vistas gaļa, zivis, olas, siers) un daudz kaloriju (piemēram, kartupeļi, ķirbji, makaroni, rīsi, pupas, maize un piens). Maltītes jāietur noteiktos laikos. Ēdienreizu skaitam jābūt tādā pašam kā veselam bērnam, bet uzņemtajam kaloriju daudzumam katrā maltītē jābūt augstākam. Svarīgas ir arī uzkodas starp ēdienreizēm (2-3 dienā). Starp ēdienreizēm vai ēdienreizu vietā jāizvairās dot saldumus. CF pacienti zaudē vairāk sāls nekā citi, it sevišķi, ja viņi daudz svīst, piemēram, vasarā, pēc fiziskas piepūles un sporta nodarbībām. Tāpēc ir jādzer daudz ūdens. Mākslīgi aromatizēti un iekrāsoti dzērieni nav ieteicami[2].

Tabula 2. Uztura pamatprincipi un ieteikumi bērniem ar CF

Uztura principi	Ieteikumi
Dažādība un sabalansētība	• Ēst dažādu pārtiku: olas, gaļu, zivis, pākšaugus, graudaugus, dārzeņus, augļus, piena produktus. • Uzturā iekļaut arī treknus un cukurotus produktus, bet mērenībā, lai saglabātos veselīgs līdzsvars.
Regulāras un biežas ēdienreizes	• Trīs galvenās maltītes dienā ar 2-3 uzkodām starp tām. • Porcijas mazas, bet ēdienreizes biežas, lai nodrošinātu enerģijas un uzturvielu uzņemšanu. • Uzkodas nedrīkst kļūt par galveno ēdienu un nedrīkst būt stundu pirms galvenās maltītes.
Papildu kaloriju nodrošināšana	• Saldumus, saldējumu, kūkas, šokolādi, riekstu sviestus, ievārījumu, medu dot kā uzkodas pēc maltītes. • Izvairīties no pārmērīgas cukura lietošanas, lai neradītu diabēta risku.
Tauku un taukskābju uzņemšana	• Produkti ar augstu tauku saturu nodrošina kalorijas un neaizvietojamās taukskābes (lasis, siļķe, skumbrija). • Lietot augu eļļas (olīveļļa, saulespuķu, rapšu). • Cepot, izvēlēties ceptus vai sautētus produktus ar eļļu, nevis grilētus.
Uztura bagātināšana	• Katru dienu iekļaut ar olbaltumvielām bagātā ēdiena daļas: gaļa, zivis, piena produkti, tofu. • Pievienot ēdieniem sviestu, krējumu, mērces, taukainas piedevas, cietes avotus (kartupeļi, maize, rīsi, nūdeles).
Uzturvielu un vitamīnu papildināšana	• Lietot vitamīnus un minerālvielas, īpaši taukos šķīstošos vitamīnus A, D, E, saskaņā ar ārsta ieteikumiem • Ieteicamās devas: vitamīnu A - 4000 - 8000 IU, vitamīnu D - 400 - 800 IU, vitamīnu E - 50 - 200 mg.

Līdzsvars un veselīgs dzīvesveids	- Saglabāt uzturā dažādību un līdzsvaru. - Veicināt regulāru fizisko aktivitāti, kas uzlabo apetīti un spēku atjaunošanu.
Sadarbība ar ārstu un uztura speciālistu	Pielāgot uzturu atbilstoši individuālajām vajadzībām un nodrošināt regulāras kontroles vizītes.

3.1.3. AIZKUŅĢA DZIEDZERA ENZĪMU AIZSTĀJTERAPIJA (PERT).

Aizkuņģa dziedzera enzīmiem ir liela nozīme gremošanas procesā – tie palīdz sašķelt ar pārtiku uzņemtos taukus, olbaltumvielas un ogļhidrātus, lai barības vielas varētu uzsūkties.

Vairāk nekā 80% CF pacientu attīstās eksokrīna aizkuņģa dziedzera mazspēja - aizkuņģa dziedzera enzīmi netiek producēti pietiekamā apjomā, tādēļ nepieciešama to aizvietošana [2]. Nepietiekams aizkuņģa dziedzera enzīmu daudzums klīniski izpaužas kā vēdera pūšanās, šķidrākas konsistences, gaišas, smakojošas fēces un lēna svara dinamika.

PERT sastāvā ir gremošanas fermenti - lipāze, proteāze un amilāze. Latvijā biežāk lietotie aizkuņģa dziedzera enzīmu aizvietoņi ir Kreons un Pangrols.

Tabula 3. Indikācijas PERT uzsākšanai.

Indikācija	Apraksts / Kritēriji	Piezīmes
Klīniskā aina	Simptomi, kas liecina par eksokrīnu aizkuņģa dziedzera mazspēju: - Vēdera pūšanās - Gaišas, smakojošas fēces - Lēna svara dinamika	Var būt pietiekams pamats terapijas sākšanai
Zems elastāzes līmenis fēcēs*	$\leq 100 \mu\text{g/g}$	Skaidra indikācija uzsākt PERT
Mērens elastāzes līmenis*	$100\text{--}200 \mu\text{g/g}$ + atbilstoši simptomi	Jāapsver terapijas uzsākšana
Normāls elastāzes līmenis*	$>200 \mu\text{g/g}$ + klīniskie simptomi + izslēgti citi cēloņi	Iespējams funkcionāls traucējums bez bioķīmiskas izmaiņas

*NB! References intervāls laboratorijās var atšķirties.

Tabula 4. Aizkuņģa dziedzera enzīmu aizstājterapijas (PERT) uzsākšanas rekomendācijas CF pacientiem.

Elastāzes līmenis	Simptomi	Terapijas taktika
$\leq 100 \mu\text{g/g}$	Jā	Uzsākt PERT.
$\leq 100 \mu\text{g/g}$	Nē	Uzsākt PERT.
$100\text{--}200 \mu\text{g/g}$	Jā	PERT uzsāk, ja ir simptomi.
$100\text{--}200 \mu\text{g/g}$	Nē	Fēču elastāzes kontrole reizi gadā; atbilstošu simptomu gadījumā uzsākama PERT.

Elastāzes līmenis	Simptomi	Terapijas taktika
>200 µg/g	Jā	Atkārtoti veikt fēču elastāzes analīzi un izslēgt citu patoloģiju, kas varētu radīt šādus simptomus, piemēram, celiakija. Ja neapstiprinās, uzsākama PERT.
>200 µg/g	Nē	PERT nav jāuzsāk, bet regulāri jākontrolē elastāzes līmenis fēcēs un klīniskā aina.

Tabula 5. PERT lietošanas algoritms un ieteikumi.

Kategorija	Ieteikumi
Lietošanas biežums	PERT jālieto regulāri ar visiem pārtikas produktiem, kas satur taukus, olbaltumvielas, kompleksos ogļhidrātus
Devas aprēķins	10 000 V uz 4 g tauku pārtikā
Laiks, kad lietot	Tieši pirms ēšanas vai ēdienreizes laikā (ēdiena sākumā)
Aizmirstot lietot	Var lietot 5–10 minūšu laikā pēc ēdienreizes sākuma, ne vēlāk
Lietošanas veids	Kapsulas / granulas norīt veselas. Nekošlāt kapsulas / granulas
Zīdaiņiem / maziem bērniem	Granulas sajaukt ar 1–2 tējkarotēm skāba ēdiena (ābolu biezenis, jogurts, piens)
Skolā	Bērnā fermenti jālieto patstāvīgi Skolotājs jāinformē par nepieciešamību lietot fermentus
Ko nedarīt	Nelietot pēc ēdienreizes. Neiejaukt karstā ēdienā. Neiejaukt visā porcijā, tikai nelielā daudzumā
Pārtikas produkti, kuriem PERT nav nepieciešams	Saldās želejas, svaigi / konservēti augļi un dārzeņi (bez eļļas), biezsulas, gāzētie dzērieni, augļu sulas, ledenes

Tabula 6. PERT ieteicamā deva CF pacientiem. (ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis 2024)

Vecuma grupa	Lipāzes vienības
Zīdains	2000–4000 vienības/ 120 ml piena maisījuma vai mātes piena
Bērns < 4 gadi	1000 vienības/kg/ēdienreize 500 vienības/kg/uzkoda
Bērns ≥ 4 gadi	500 vienības/kg/ēdienreize 250 vienības/kg/uzkoda
Pieaugušais, sākuma deva	50 000 vienības/ēdienreize 25 000 vienības/uzkoda
Pieaugušais, maksimālā deva	150 000 vienības/ēdienreize 70 000 vienības/uzkoda

Pacienti un aprūpes personālam pieejamas ir dažādas mājas lapas un aplikācijas, kas ļauj izvērtēt klīniskos simptomus un PERT devas atbilstību, kā piemēram, MyCyFAPP (mycyfapp.eu) un CF Tummy Tracker (cftummytracker.org).

3.1.4. BAROJUMA IZVĒRTĒŠANA

Regulāra ķermeņa masas novērtēšana ir ļoti svarīga CF pacientu aprūpē. Tas nozīmē, ka katrā vizītē jāizvērtē svars un augums, kā arī ķermeņa masas indekss (KMI). Reizi gadā jānosaka taukos šķīstošo vitamīnu (A, D, E) līmenis asins serumā un pēc vajadzības jāpielāgo uztura bagātinātāju lietošana. Sāls daudzuma palielināšana apsverama īpaši zīdaiņiem un sportiskiem indivīdiem. Pacienti, kas terapijā saņem *CFTRm*, jāveic regulāra asinsspiediena kontrole. Jāatceras par kaulu veselībai atbilstošiem uztura ieteikumiem (kalcijs un D vitamīns) un osteodensitometriju, lai novērtētu kaulu minerālbūvumu.

Bērniem un pieaugušajiem, kuri saņem *CFTRm* terapiju, barības vielu uzsūkšanās un palielināta apetīte var izraisīt paātrinātu svara pieaugumu. Tas ir jāparedz un nepieciešamības gadījumā jārisina saudzīgi, atceroties, ka ir grūti mainīt izveidotos ēšanas paradumus.

Tabula 7. Svarīgākie aspekti, lai izvērtētu CF pacienta uztura un minerālvielu uzņemšanu.

Rādītājs	Mērījums	Biežums	Piezīmes
Pamata rādītāji	Svars un augums	Katrā vizītē	Zīdaiņiem jāņem vērā percentīles. Rādītāji jāsalīdzina ar iepriekšējiem.
	Ķermeņa masas indekss (KMI)	Katrā vizītē	Attiecas uz lielākiem bērniem un pieaugušajiem. Pieaugušajiem mērķis - KMI >22 kg/m ² sievietēm un >23 kg/m ² vīriešiem.
Uzturs un dzīvesveids	Ēšanas paradumu un svara izmaiņu apspriešana	Katrā vizītē	Atklāta un atbalstoša saruna ar pacientu un/vai ģimeni. Iekļauj jautājumus par apetīti, ēdienu izvēli, ēšanas regularitāti.
	Sāls daudzums uzturā	Katrā vizītē	Izvērtēt nepieciešamību pēc papildu sāls uzņemšanas, īpaši zīdaiņiem, sportistiem un karstā laikā. Jāņem vērā CFTR modulatoru terapijas ietekme.
Ķermeņa sastāvs	Tauku masa un beztauku masa	Regulāri, pēc indikācijām (DXA, BIA, u.c.)	Osteodensitometrija (DXA) - standarts, bet ne vienmēr pieejams izmeklējums. Bioelektriskā impedance (BIA) - pieejamāks, bet nepieciešamas CF specifiskas formulas. Var

Rādītājs	Mērījums	Biežums	Piezīmes
			izmantot arī ultrasonogrāfiju un roku antropometriju. Jāņem vērā hidratācijas statuss.
Biomarķieri	Taukos šķīstošie vitamīni (A, D, E, K)	Katru gadu (vai biežāk, ja nepieciešams)	Asins analīzes, lai pielāgotu uztura bagātinātāju devas. Jāvērtē piesardzīgi CF paasinājuma laikā. Svarīgi pareizi interpretēt un ņemt vērā references robežas.
	Kalcijs	Katru gadu	Jāseko līdzī uzņemšanai un uzturā jāiekļauj kalciju bagāti produkti. Ja nepieciešams, apsvērt kalcija substitūciju.
	Cinks	Pēc indikācijām (lēna augšana, imunitātes problēmas, u.c.)	Novērtējot cinka statusu, jāņem vērā klīniskā aina, uzturs un bioķīmiskie rādītāji (jāvērtē piesardzīgi).
	Dzelzs	Katru gadu	Jāatšķir dzelzs deficīta anēmija no hroniskas slimības izraisītas anēmijas. Dzelzs papildināšana tikai tad, ja ir dzelzs deficīts.
Kaulu veselība	Kalcija un D vitamīna uzņemšana	Katru gadu (un papildus, ja nepieciešams)	Jāņem vērā D vitamīna toksicitātes risks.
	Osteodensitometrija (DXA)	Sākotnēji pirms pubertātes, turpmāk periodiski pēc indikācijām	Lai izvērtētu kaulu minerālbūvuma izmaiņas. Atkarībā no vecuma un riska faktoriem, DXA jāveic reizi 1-5 gados. Jāizvērtē arī citi faktori, kas var ietekmēt kaulu veselību (celiakija, u.c.).
Aknu veselība	Aknu enzīmi (ALAT, ASAT, bilirubīns, u.c.)	Pēc indikācijām	Regulāri jāvērtē pacientiem ar aknu slimībām.

Rādītājs	Mērījums	Biežums	Piezīmes
Cukura līmenis	Glikozes tolerance tests (OGTT)	Sākot no 10 gadu vecuma, katru gadu.	Palīdz agrīni diagnosticēt ar CF saistīto cukura diabētu. Vērtējot rezultātus, jāņem vērā glikozes līmenis 1h pēc OGTT.
Aizkuņģa dziedzera darbība	Elastāze fēcēs	Katru gadu	Palīdz novērtēt aizkuņģa dziedzera darbību. Nosaka arī CFTR modulatoru terapijas efektivitāti.
Citi apsvērumi	Asinsspiediena kontrole	Katrā vizītē, ja pacients lieto CFTR modulatorus	CFTR modulatoru terapija var ietekmēt asinsspiedienu, tādēļ svarīgi sekot līdzi.
	Uztura riska skrīninga rīki	Pēc nepieciešamības	Palīdz agrīni identificēt bērnus ar risku nepietiekamam uzturam.
	Izvērtēšana uztura speciālista konsultācijai	Regulāri, 3-6 mēnešos bērniem, 6-12 mēnešos pieaugušajiem	Nodrošina personalizētu uztura plānu un palīdz sekot līdzi progresam.
	Paaugstināts svars	Pēc CFTR modulatoru terapijas uzsākšanas	Saudzīgi izvērtēt un risināt, ja novērojams straujš svara pieaugums.

3.2. ELPOŠANAS SISTĒMA

3.2.1. FIZIOTERAPIJA UN PACIENTA UN PIEDERĪGO APMĀCĪBA

Pēc CF diagnozes noteikšanas specializētam fizioterapeitam sadarbībā ar ģimeni jāizstrādā individualizēts fizioterapijas plāns, kas atbalsta bērna pakāpenisku neatkarību, izpratni par slimību un kopīgu lēmumu pieņemšanu [2].

Tabula 8. Fizioterapijas vadība CF pacientiem un ģimenei.

Aspekts	Apraksts
Plāna izveide	Pēc diagnozes noteikšanas, specializētam CF fizioterapeitam sadarbībā ar ģimeni jāizveido fizioterapijas un elpceļu vingrojumu plāns, izmantojot vecumam atbilstošas metodes.

Vecāku atbalsts	Fizioterapeiti uzņemas vadību un sniedz atbalstu vecākiem, palīdzot pielāgot fizioterapijas vingrojumus bērnam vecumam un vajadzībām.
Bērna iespēju palielināšana	Fizioterapijas pielāgošana veicina pakāpenisku bērna patstāvību un iesaistīšanos ārstniecībā. Tas veicina izpratni par savu veselības stāvokli un palīdz attiecīgi pielāgot elpceļu attīrīšanas tehnikas.
Kopīga lēmumu pieņemšana	Fizioterapeiti palīdz vecākiem un bērniem noteikt kopīgus mērķus, ievērojot atšķirīgās vēlmes un dodot CF slimniekam iespēju piedalīties lēmumu pieņemšanā.
Regulāra pārskatīšana un pielāgošana	Fizioterapijai jābūt vienkāršotai, lai nodrošinātu terapijas ievērošanu.
Individualizēta pieeja	Fizioterapijas plānam jābūt individualizētam atbilstoši pieredzei un vēlmēm.

3.2.2. HRONISKS RINOSINUSĪTS (HRS)

Visbiežāk sastopamā augšējo elpceļu patoloģija CF pacientiem ir hronisks rinosinusīts, kas var kombinēties ar deguna polīpiem. Praktiski visiem CF pacientiem radioloģiski vizualizē HRS pazīmes, tomēr tikai trešdaļai ir attiecīgie simptomi.

HRS var paaugstināt bronhu reaktivitāti, uzturēt hronisku apakšējo elpceļu infekciju un palielināt slimības uzliesmojumu biežumu [2].

Tabula 9. Hroniska rinosinusīta (HRS) CF pacientiem – ārstēšanas algoritms

Solis	Terapija / Rīcība	Piezīmes
1. Sākotnējā terapija	Deguna skalošana ar izotonisku sāls šķīdumu Lokāli glikokortikosteroīdi	Mērķis – simptomu mazināšana
2. Ja simptomi saglabājas	Lokāli antibiotikas (tobramicīns vai kolistīns), ja ir <i>Ps. aeruginosa</i> infekcija Dornāzes alfa inhalācijas, ja smags HRS	Samazina simptomus un mikrobioloģisko slodzi
3. Speciālista konsultācija	Otolaringologa novērtējums	Izvērtēšana ķirurģiskai iejaukšanās iespējai
4. Ķirurģiska ārstēšana	Endoskopiska deguna blakusdobumu operācija (FESS) Polipektomija, ja nepieciešams	Polipi atkārtojas ~80% gadījumu
5. Turpmāka terapija	Pēcoperācijas aprūpe • Regulāra deguna skalošana • Lokālie medikamenti pēc nepieciešamības • Turpināt pamatterapiju (CFTR modulatori, ja indicēti)	CFTRm var ievērojami uzlabot simptomus

3.3. SMĒĶĒŠANAS KAITĪGUMS

CF pacientiem stingri jāizvairās no jebkāda veida smēķēšanas un e-cigaretēm (veipošanas).

E-cigarettes satur nikotīnu un ķīmiskas vielas, kas var būt ļoti atkarību izraisošas un izraisīt plaušu iekaisumu, oksidatīvu stresu, elpceļu bojājumu un traucēt jonu kanālu darbību. Ūdenspīpes smēķēšana ir vēl viens risks, jo tā var pakļaut lietotājus augstam darvas un citu kaitīgu vielu līmenim, kā arī veicināt CF patogēnu pārnesanu, daloties ar mutes iemutiņiem [2]. (Pielikums -1. tabula)

3.4. AKTĪVS DZĪVESVEIDS CF PACIENTIEM

Šajā sadaļā apkopoti ieteikumi funkcionālai slodzes testēšanai un aktīva dzīvesveida veicināšanai cilvēkiem ar CF, uzsverot fizisko aktivitāšu un vingrošanas nozīmi slimības pārvaldībā [2] (10. tabula).

3.4.1. Fiziskās aktivitātes un vingrošanas pamatnosacījumi:

Tabula 10. Fiziskās aktivitātes un vingrojumi bērniem un pieaugušajiem ar CF

Tēma	Ieteikumi
Fizisko aktivitāšu nozīme	- Uzlabo mukociliāro klīrensu - Palēnina plaušu funkcijas pasliktināšanos - Palielina fizisko spēku
Bērniem	Vismaz 60 minūtes mērenas–intensīvas aktivitātes katru dienu
Pieaugušajiem	Vismaz 150 minūtes mērenas intensitātes aktivitātes nedēļā + Muskuļu spēka vingrinājumi 2–3x nedēļā
Ieteikumi visiem pacientiem	- Samazināt mazkustību un ekrānlaiku - Veicināt regulāras fiziskās aktivitātes - Iekļaut elpošanas vingrojumus ikdienas rutīnā
CFTR terapijas kontekstā	Var būt svara pieaugums – nepieciešama aktivitāte, lai mazinātu kardiovaskulāros un metabolo riskus
Vingrojumu plānošana	- Balstīta uz individuālu fizisko sagatavotību - Izmantojamas standartizētas pārbaudes metodes CF pacientiem (fiziskās slodzes testi, izturības novērtējums)

3.4.2. Vingrojumu izstrāde, balstoties uz fizisko sagatavotību:

Eksperti ir izstrādājuši standartizētas fiziskās veselības pārbaudes metodes, kas īpaši paredzētas CF pacientiem. Ir dažādi testi, kas ļauj novērtēt pacienta fizisko sagatavotību, lai pielāgotu atbilstošu aktivitātes plānu (11.tabula) . CF pacientiem tiek izmantoti speciāli rīki, lai izvēlētos individuālu slodzes testu, izvērtētu slodzes ilgumu un intensitāti [2] (Pielikums-3., 4. Tabula).

Tabula 11. CF pacientiem pielietoto funkcionālo testu apkopojums.

Tests	Ko mēra / kā notiek	Kādēļ izmanto
Veloergometrija	Novērtē maksimālo jaudu, pulsu un skābekļa līmeni (SpO ₂) slodzes laikā	Prognozē slimības attīstību un transplantācijas nepieciešamību
Sešu minūšu iešanas tests	Mēra noieto attālumu 6 minūtēs	Novērtē fizisko izturību, plaušu funkciju, slimības attīstības gaitu
Modificētais Shuttle tests	Mēra spēju pārvietoties starp diviem konusi ar pieaugošu ātrumu. Nepieciešama iesildīšanās	Izvērtē sirds un asinsvadu sistēmu, spēju veikt atkārtotas kustības

Minūtes sēdus-stāvus tests	Skaita, cik reizes var piecelties un apsēsties 1 minūtē. Nepieciešama iesildīšanās	Novērtē kāju muskuļu spēku, līdzsvaru, ikdienas funkcionālās spējas
Kvadricepsa un rokas muskuļu spēka testi	Mēra spēku kāju un roku muskuļos	Palīdz izvērtēt muskuļu spēku, kas nepieciešams ikdienas aktivitātēm
Kardiopulmonālās slodzes tests (CPET)	Visaptveroši novērtē sirds, plaušu un muskuļu darbību	Nosaka fizisko ierobežojumu līmeni, slodzes riskus, veido vingrojumu programmas

3.4.3. Atbalsts CF pacientam aktīva dzīvesveida uzturēšanā:

Fiziskās aktivitātes jāiekļauj ikdienā jau kopš maza bērna vecumā, iesaistot ģimeni un veicinot ilgtermiņa ieradumu maiņu. Regulāras pārbaudes klīnikā, psihologa atbalsts, palīdz noteikt/nostiprināt mērķus un risināt problēmas. Individuāla vingrojumu programma, ņemot vērā vecumu, slimības smagumu un personīgās vēlmes. Mērķu izvirzīšana, pašuzraudzība un digitālas ierīces var palielināt motivāciju un uzraudzību [2].

Tabula 16. Ieteikumi CF pacienta aktīva dzīves veida uzturēšanā.

Galvenā joma	Ieteikums	Pamatojums/leguvumi
Aktivitāšu veidi	* Ikdienas aktivitātes un atpūta (fiziskās aktivitātes) * Mērķtiecīgi, strukturēti vingrinājumi (uzlabo fizisko sagatavotību un elpceļu tīrīšanu) * Spēka vingrinājumi (2-3 reizes nedēļā) * Pirmsskolas vecuma bērniem vismaz 180 min dažādās aktivitātēs	Atvieglo mukociliāro klīrensu, palēnina plaušu funkcijas pasliktināšanos, uzlabo fizisko izturību.
Vispārīgi norādījumi	* Skolas vecuma bērni: vismaz 60 min mērenas līdz intensīvas fiziskās aktivitātes/dienā. * Pieaugušie: 150 min/nedēļā, ieskaitot spēka vingrinājumus. * Pirmsskolas vecuma bērniem vismaz 180 min dažādās aktivitātēs	Atbilst PVO ieteikumiem veselībai. Maksimizējiet fiziskās aktivitātes, samaziniet mazkustīgu laiku.
Individualizācija	* Ņemiet vērā vecumu, dzimumu, slimības smagumu, ekstrapulmonāras komplikācijas, piekļuvi un psiholoģiskos faktorus. * Programmas jāizstrādā sadarbībā ar CF pacientu un viņa ģimeni.	Ņem vērā individuālās vajadzības, vēlmes (vide, veids, ilgums, intensitāte, biežums), veicina iesaistīšanos, pašefektivitāti.

Slimības pakāpe	* Fiziskās aktivitātes joprojām ir svarīgas. Apsveriet velotrenažieru, spēka treniņus. Pragmatiski padomi, kas pielāgoti indivīdam. Var būt piemēroti velotrenažieri vai spēka treniņi	Saglabā funkciju, veicina labvēlīgas ķermeņa kompozīcijas izmaiņas.
CF komandas loma	* Veicināt aktīvu dzīvesveidu jau agrā vecumā. * Pārskatīt kapacitāti/progresu katrā klīnikā (ar psihologa atbalstu). * Veicināt pozitīvas ķermeņa kompozīcijas izmaiņas * Pārliecināt, ka aktivitātes ir drošas.	Veicina ilgtermiņa uzvedību, mērķu izvirzīšanu un novērš šķēršļus. Konsekventi ziņojumi palīdz veidot labvēlīgu ķermeņa kompozīciju un identificē individuālus drošības apsvērumus.
Pieturēšanās stratēģijas	* Identificējiet faktorus, kas ietekmē pieturēšanos (veicinātāji, šķēršļi). * Digitālie mediji un valkājamās tehnoloģijas ir vērtīgi rīki pašuzraudzībai un motivācijai * Atbalstīt pārvarēšanas/uzvedības stratēģijas (mērķu izvirzīšana, pašuzraudzība, integrācija ikdienas dzīvē).	Atbild uz neievērošanas iemesliem, veicina motivāciju, integrē vingrinājumus ikdienas dzīvē un izmanto pieejamos rīkus
Papildus faktori	* Uzraugiet pārmērīgu svara pieaugumu pēc <i>CFTRm</i>	Cilvēkiem ar lieko svaru ir nepieciešama regulāra aktivitāte, lai samazinātu sirds un asinsvadu un metabolisko slimību risku

3.5. Imunizācija CF pacientiem

Visiem bērniem jāsaņem valsts imunizācijas kalendārā iekļautās potes ierastajā laikā. To organizē ģimenes ārsts [5].

Tabula 17. Ieteicamās vakcīnas CF pacientiem

Vakcīna	Ieteikumi CF pacientiem	Piezīmes
Rutinārās vakcīnas	Jāveic pēc grafika	Organizē ģimenes ārsts
Gripas vakcīna	Obligāta no 6 mēnešu vecuma	<2 g. – injekcija; ≥2 g. – deguna vakcīna; 2 devas, ja <9 g. un pirmreizēji
		Kontrindikācija: smaga astma, deguna polipi, anafilakse pret olām
COVID-19	Ieteicama no 5 gadu vecuma	Sekot nacionālajām vadlīnijām

Pneimokoku vakcīna	Prevenar (zīdaiņiem); Pneumovax (>5 g.) pēc vajadzības	Obligāta pēc splenektomijas
Palivizumabs (RSV)	Nav ieteicams	Nav pierādīta efektivitāte CF gadījumā

Tabula 18. *Varicella zoster* vadība CF pacientiem

Situācija	Rīcība
Kontaktā ar vējbakām + lieto steroīdus	Dot VZIG (Varicella Zoster imūnglobulīnu), ja nav bijušas vējbakas
Vējbakas ar smagu CF gaitu	IV aciklovīrs 7–10 dienas
Vējbakas ar viegliem simptomiem	Aciklovīrs nav nepieciešams
6 gadu pārbaude	Mēra varicella IgG – ja negatīvs, piedāvā vakcināciju

4. DAĻA. AR CISTSISKO FIBROZI (CF) SAISTĪTU VESELĪBAS PROBLĒMU ATPAZĪŠANA UN RISINĀŠANA

Šajā sadaļā tiks analizēti izaicinājumi, ar kuriem CF pacienti saskaras dzīves laikā, tostarp gan paša *CFTR* gēna defekta, gan ārstēšanas blakusparādību izraisītu seku dēļ. Turpmāk tiks aplūkotas galvenās tēmas, kuras saistītas ar plaušu veselības pārraudzību, ārpusplaušu komplikācijām, kā piemēram, sekundāru ar CF saistītu diabētu (*CFRD*), aknu (*CFRLD*) un kaulu slimību (*CFRBD*), nieru un nierakmeņu slimību, aizcietējumi un DIOS, vēžu skrīningu, psiholoģisko atbalstu un dzīves beigu posmu- transplantācijas process un nepieciešamais atbalsts [3].

4.1. ALGORITMI ELPCEĻU IEKAISUMA UN UZLIESMOJUMU UZRAUDZĪBAI

4.1.1. IETEIKUMI ELPCEĻU IEKAISUMA UN UZLIESMOJUMA UZRAUDZĪBAI

Elpceļu infekciju uzraudzība CF ir būtiska, pat ja simptomi nav klātesoši. Tās mērķis ir savlaicīgi atklāt infekcijas un vadīt ārstēšanu. Biežākie ierosinātāji ir baktērijas (t.sk. NTM), sēnītes un vīrusi [3].

Krēpas (spontānas vai inducētas) ir vislabākais paraugs infekciju noteikšanai. Ja tās nav iespējams iegūt, izmanto orofaringeālos paraugus (klepus vai rīkles iztriepes). Krēpu inducēšana ieteicama vismaz reizi gadā, ja pacients nespēj atklepot pats[3].

BAL (bronhoalveolārā lavāža) jāapsver gadījumos, ja novēro pastāvīgus simptomus, neskatoties uz ārstēšanu. Tas ir jutīgāks tests, īpaši bērniem[3].

Tabula 1. Soļi elpceļu iekaisuma un uzliesmojumu uzraudzībai CF pacientiem.

Solis	Darbība / Ieteikumi
1	Novērtēt elpceļu attīrīšanas metožu un inhalācijas tehnikas efektivitāti katrā vizītē
2	Novērtēt pacienta atbilstību noteiktajai ārstēšanai
3	Veikt klīniskos novērtējumus vismaz reizi 3 mēnešos vai biežāk, ja parādās simptomi (īpaši klepus)
4	Iekļaut attālinātus novērošanas risinājumus, lai pielāgotu aprūpi individuāli
5	Veikt spirometriju katras klīnikas vizītes laikā – ārstēšanas efektivitātes izvērtēšanai
6	Pacientiem ar normālu spirometriju izmantot sensitīvākas metodes (MBW tests, LCI)
7	Rentģena izmeklējums pieejams, bet nav ieteicams rutīnai
8	HRCT – strukturālo bojājumu izvērtēšanai, izmantojot iespējami zemāku starojumu
9	MRI – attīstības stadijā kā strukturālas un funkcionālas izvērtēšanas metode; nepieciešami papildu pierādījumi

4.1.2. INHALĒJAMO MUKOLĪTISKO UN ATKRĒPOJOŠO LĪDZEKĻU PIELIETOŠANA

Mukolītiskie un atkrēpojošie līdzekļi ir būtiska daļa no elpceļu ārstēšanas cilvēkiem ar CF. Zemāk minēti svarīgākie un biežāk lietotie līdzekļi [3]. (2. tabula)

Tabula 2. Inhalējamie mukolītiskie un atkrēpojošie līdzekļi *

Dornāzes alfa

Solis	Darbība / Ieteikumi
1	Vienīgais mukolītiskais līdzeklis ar zinātniski pierādītu efektivitāti CF terapijā
2	Indikācijas: bērni no 6 gadu vecuma, neatkarīgi no slimības smaguma
3	Klīniskie ieguvumi: • uzlabo plaušu funkciju • samazina paasinājumu biežumu • palēnina FEV1 pasliktināšanos
4	Nepieciešama ilgstoša lietošana – efekts zūd pēc terapijas pārtraukšanas
5	Lietošanas laiks (rīts/vakars) neietekmē efektivitāti, bet: • jāgaida ≥ 30 min pirms ACT • ≥ 1 stunda līdz inhalējamām antibiotikām
6	Prakse: lielākā daļa pacientu lieto vakaros
7	Ieteicams visiem bērniem ar CF no 5 gadu vecuma

Hipertoniskā sāls šķīdums (NaCl)

Solis	Darbība / Ieteikumi
1	Parasti tiek lietots 5.85% NaCl inhalāciju veidā, bet būtu ieteicams 7% NaCl
2	Klīniskie ieguvumi: • samazina PEx • uzlabo plaušu funkciju • uzlabo LCI • mazina gļotu nosprostojumus
3	Droša lietošanai zīdaiņiem un pirmsskolas vecuma bērniem
4	Labāka panesamība ar zemāku koncentrāciju (3-6%)
5	Pirms uzsākšanas ieteicams panesamības tests (iespējama kairināšana)
6	Bieži kombinē ar iepriekš lietotu bronhodilatatoru

Mannitola sausais pulveris

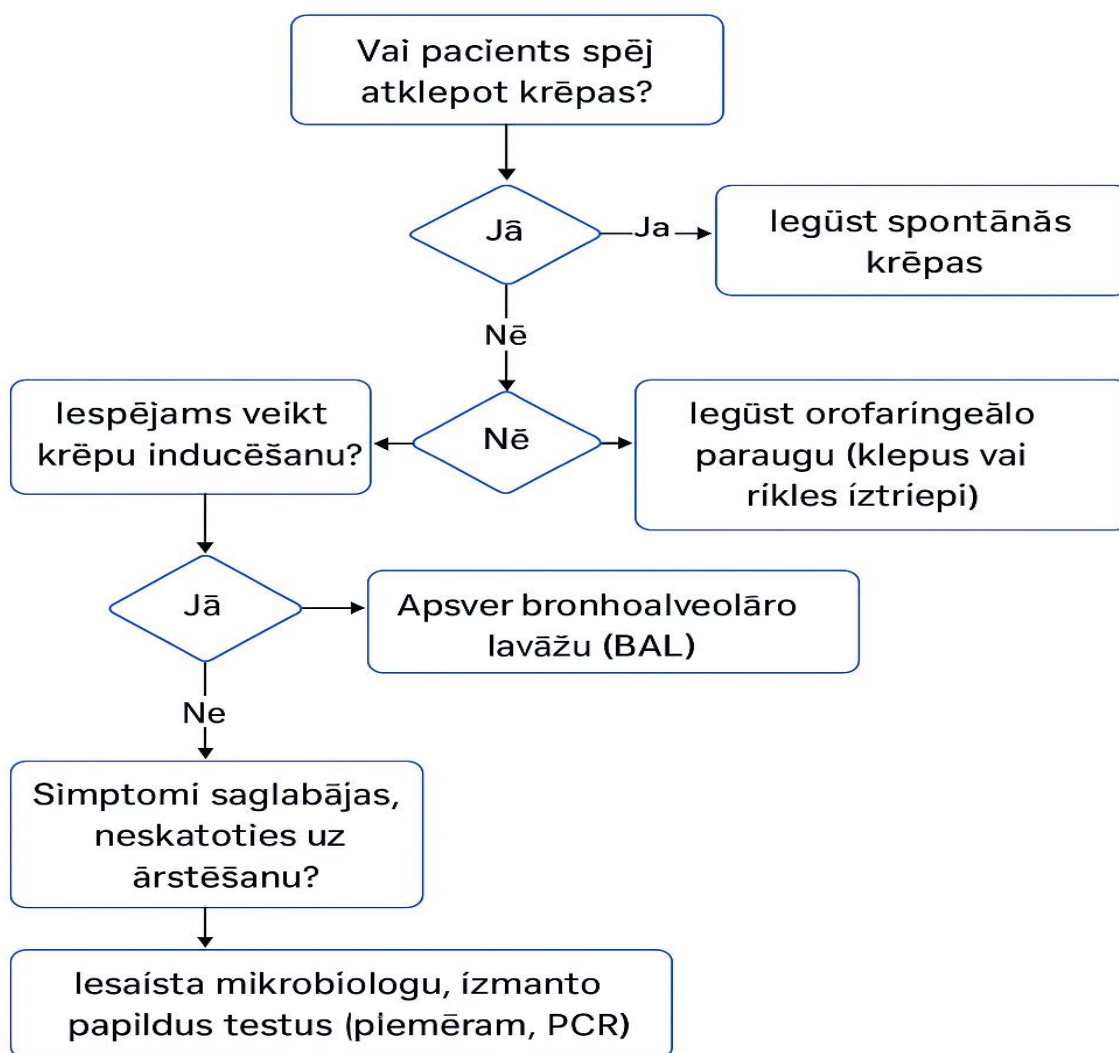
Solis	Darbība / Ieteikumi
1	Alternatīva hipertoniskajam sālim (nav pieejams Latvijā)
2	Lieto inhalējamā sausā pulvera veidā
3	Iespējama elpceļu kairināšana
4	Pirms terapijas uzsākšanas jāveic panesamības tests
5	Ieteicams lietot kopā ar bronhodilatatoru

*Katrs no šiem līdzekļiem tiek pielāgots individuāli pacienta vecumam, simptomiem un panesamībai.

4.1.3. ELPCĒĻU INFEKCIJU UZRAUDZĪBAS UN PARAUGU IEGŪŠANAS ALGROITMS CF PACIENTIEM

1. shēma

Infekciju uzraudzības un paraugu iegūšanas algoritms CF pacientiem



Ir pārliecinoši pierādījumi, kas atbalsta *Ps. aeruginosa* izskaušanas protokolus, tiklīdz šis mikroorganisms tiek konstatēts jebkurā elpceļu paraugā, izmantojot elpceļu kultūru [3].

Proaktīva pieeja arī citu CF saistīto patogēnu ārstēšanā (ne tikai *P. aeruginosa*) ir pamatota, un antibiotiku izvēlei jābalstās uz protokoliem, pacienta individuālo panesību un iespējamām blakusparādībām [3] (3., 4. Tabula)

Tabula 3. Antibakteriālās terapijas pieeja: profilakse, eradikācija, hroniskas infekcijas kontrole.

Patogēns	Profilakse	Eradikācija (sākotnēja infekcija)	Hroniskas elpceļu infekcijas kontrole
<i>Staphylococcus aureus</i>	Profilakse ar flucloxacillīnu (tikai dažās valstīs – UK), bērniem <6 g.v. Patreiz LV netiek rekomendēta	Nav klīnisku pētījumu, kas atbalstītu agrīnu eradikāciju	Nav sistemātisku datu
<i>MRSA</i>	Nav sistemātiska pārskata	28 dienu aktīva terapija var būt efektīva, bet pierādījumu kvalitāte zema	Nav piemērotu pētījumu
<i>P. aeruginosa</i>	Nav pierādījumu vakcīnu efektivitātei	Svarīgi sākt < 4 ned. pēc 1. pozitīvās kultūras: ✓ TIS 28 d VAI ✓ Kolistīns (inh.) + Ciprofloksacīns (PO) Nav atšķirību starp režīmiem	✓ Tobramicīns (TIS) 28/28 ciklā – 1. izvēle ✓ Alternatīvas: Aztreonāma lizīns, Kolistīns ✓ Aerosols levofloksacīns, liposomāls amikacīns – pie nepietiekamas atbildes
<i>Nontuberkulozās mikobaktērijas (NTM)</i>	Nav sistemātiska pārskata	Eradikācija jāuzsāk, ja NTM plaušu slimība. Nav standartizētas shēmas	Nav sistemātiska pārskata
<i>Burkholderia cepacia</i>	Nav sistemātiska pārskata	Nav sistemātiska pārskata	Nav sistemātiska pārskata
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	Nav piemērotu pētījumu	Nav pierādījumu par eradikācijas ieguvumu	Nav piemērotu pētījumu

Elpceļu uzliesmojumi (PEx) CF pacientiem ir bieži un pārejoši klīniski pasliktinājumi, kurus g.k. ārstē ar perorālām vai intravenozām antibiotikām. Lai gan nav vienotas definīcijas, PEx parasti tiek aprakstīts kā:

- akūta klīniska pasliktināšanās salīdzinājumā ar ierasto stāvokli un/vai
- strauja plaušu funkcijas samazināšanās (FEV₁ kritums > 10%).

PEx ir viens no galvenajiem saslimstības, slimības progresēšanas un plaušu funkcijas zuduma cēloņiem, kas pasliktina dzīves kvalitāti un samazina dzīvildzi [3].

Elpceļu uzliesmojuma rīcības algoritms pacientam ar CF skat. 4.tabula.

Tabula 4. Elpceļu uzliesmojuma rīcības algoritms pacientam ar CF.

Situācija	Rīcība / Terapija	Komentāri / Piezīmes
Tiek konstatēts PEx (akūta pasliktināšanās vai plaušu funkcijas kritums $FEV_1 > 10\%$)	Uzsākt perorālu vai IV antibiotiku terapiju atkarībā no identificētā ierosinātāja iepriekšējā elpceļu uzsējumā	Svarīgi savlaicīgi uzsākt ārstēšanu
PEx saistīts ar <i>P. aeruginosa</i>	Lietot ≥ 2 antibiotiku kombināciju	Kombināciju izvēle nav standartizēta- Inhalējamās antibiotikas var pievienot
Nav smags PEx (nav būtiska plaušu funkcijas krišanās, nav hospitalizācijas indikāciju)	Apsvērt perorālu antibiotiku terapiju ambulatori 14 dienas	Ja nav uzlabošanās → pāriet uz IV
Smags PEx vai terapijas neefektivitāte	IV antibiotikas 10–14 dienas	STOP pētījums: >14 dienas nesniedz papildu ieguvumu- Kombinēt ar inhalācijām/mukolītiskiem līdzekļiem
IV terapijas vieta	Hospitalizācija > Terapija ambulatori	Hospitalizācija → labāks FEV_1 pieaugums
Pacients neatjauno sākotnējo FEV_1 pēc terapijas	Atkārtoti izvērtēt ārstēšanu un pielāgot stratēģiju	Apm. 25–35% nespēj pilnībā atjaunot FEV_1
Atkārtoti PEx epizodes	Apsvērt profilaktiskus pasākumus : • <i>CFTRm</i> • Azitromicīns ilgtermiņā • Mukolītiskie līdzekļi • Inhalējamās antibiotikas	Pierādīta PEx biežuma samazināšanās

4.1.3.A. Netuberkulozās mikobaktēriju (NTM) plaušu slimības atpazīšana un ārstēšana.

NTM plaušu slimības diagnoze balstās uz klīniskajiem, radioloģiskajiem un mikrobioloģiskajiem kritērijiem, kā aprakstīts starptautiskajās vadlīnijās. Šie paši kritēriji tiek piemēroti CF pacientiem, taču tie vēl prasa validāciju.

NTM plaušu slimības diagnosticēšana CF pacientiem ir sarežģīta, jo var pārklāties ar jau esošo CF plaušu slimību un hroniskām infekcijām ar tipiskajiem CF patogēniem.

Elpceļu paraugs (krēpas, inducētas krēpas vai BAL) jāiegūst vismaz reizi gadā, lai pārbaudītu uz NTM klātbūtni.

Ārstēšana ir paredzēta tikai tiem pacientiem, kuriem ir pierādījumi par NTM plaušu slimību, saskaņā ar vadlīnijām, un jānodrošina:

- elpceļu attīrīšanas optimizācija,
- citu elpceļu infekciju ārstēšana,

- CF saistītā diabēta (CFRD) kontrole,
- un atbilstošs uztura stāvoklis

NTM plaušu slimību diagnostikas un ārstēšanas algoritms CF pacientiem 5. Tabula [3].

Tabula 5. NTM plaušu slimību uzraudzības algoritms pacientiem ar CF.

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Papildinformācija
1. NTM skrīnings (ikgadējs tests)	Elpceļu paraugs (krēpas / inducētas / BAL) $\geq 1 \times$ gadā	Obligāts visiem CF pacientiem- Atklāšanai nepieciešama specifiska laboratorijas diagnostika
2. Ja NTM tiek konstatētas	Veikt NTM rezistences testēšanu , īpaši pret makrolīdiem	Inducējamā makrolīdu rezistence (piemēram, <i>M. abscessus</i>) = sliktāka prognoze
3. Slimības diagnosticēšana	Apstiprināt kliniskos, radioloģiskos un mikrobioloģiskos kritērijus	Kritēriji no starptautiskām vadlīnijām- CF gadījumā var būt grūti diferencēt no citām plaušu izmaiņām
4. Ārstēšanas uzsākšana (tikai, ja ir NTM plaušu slimība)	Kombinēta antimikrobiālā terapija ≥ 12 mēnešus pēc pirmās negatīvās kultūras	Balstīta uz starptautiskām vadlīnijām, ne klīniskiem pētījumiem
5. Parāli terapijai nodrošināt:	• Elpceļu attīrīšanas optimizāciju • Citu infekciju ārstēšanu • CFRD kontroli • Uztura uzraudzību	Multidisciplināra pieeja uzlabo ārstēšanas efektivitāti
6. Zāļu drošība	Regulāri kontrolēt zāļu koncentrāciju asinīs, īpaši IV amikacīna gadījumā	Terapija var būt toksiska- CF pacientiem ir īpaši mainīga zāļu farmakokinētika
7. Iespējamie palīgelementi	• CFTR modulatori • FORMaT pētījuma (NCT04310930) secinājumi	<i>CFTRm</i> var būt pozitīva ietekme- FORMaT: meklē optimālu <i>M. abscessus</i> ārstēšanas shēmu

Piezīmes:

- **Ārstēšana netiek uzsākta pamatojoties tikai pēc NTM atklāšanas elpceļu** uzsējumā— nepieciešams apstiprināt pēc slimības klīniskām pazīmēm un diagnostiskiem kritērijiem.
- Ārstēšanas mērķis: **izskaust NTM**, uzlabot plaušu funkciju un mazināt simptomus.
- Svarīgi izvairīties no **nevajadzīgas un toksiskas terapijas**, ja nav pietiekamu indikāciju.

4.1.3. B. Sēnīšu izraisītas elpceļu slimības atpazīšana un ārstēšana

Aspergillus fumigatus un citas sēnes bieži tiek atrastas CF pacientu elpceļu paraugos, gan bērniem, gan pieaugušajiem [3].

Aspergillus izraisīta plaušu slimība CF gadījumā var izpausties dažādi:

- Elpceļu kolonizācija ar *Aspergillus*,
- *Aspergillus* bronhīts,
- sensibilizācija pret *Aspergillus*,
- alerģiska bronhopulmonāla aspergiloze (ABPA),
- reti – aspergiloma.

Šobrīd vienoti diagnostiskie kritēriji pastāv tikai ABPA diagnosticēšanai [3].

Sēņu noteikšanai CF gadījumā ieteicams izmantot mikoloģiskās kultūras barotnes ar antibiotikām, tostarp *Scedosporium* selektīvo barotni, taču standartizēti laboratorijas protokoli nav visur ieviesti. Atkārtoti pozitīvas kultūras ir nepieciešamas, lai diagnosticētu sēnīšu bronhītu [3].

Sēnīšu uzraudzības vadlīnijas atšķiras dažādos reģionos un valstīs, taču krēpu vai BAL uzsējumus uz sēnīšu kultūru jāapsver vienmēr klīniskas pasliktināšanās gadījumos [3].

ABPA ir bieža komplikācija CF pacientiem. Tai raksturīgi:

- klepus,
- sēkšana,
- pārmaiņas krūškurvja rentgenā vai CT izmeklējumā,
- palielināta krēpu izdalīšanās [3].

Ieteicama ikgadēja kopējā seruma IgE līmeņa pārbaude, lai noteiktu bāzes līmeni. ABPA diagnoze tiek balstīta uz:

- paaugstinātu kopējo IgE līmeni (parasti virs 1000 IU/mL),
- ādas alerģijas tests,
- *Aspergillus* specifisko IgE un IgG antivielu noteikšanu serumā,
- CT plaušām [3].

ABPA jāapsver pacientiem ar klīnisku pasliktināšanos, kas nereaģē uz antibiotiku terapiju [3].

Pacientiem, kuri saņem *CFTRm* terapiju un, kuri nespēj viegli atklepot krēpas, sēnīšu noteikšana respiratorajos paraugos var būt grūtāka [3].

Sēnīšu elpceļu slimību diagnostikas un ārstēšanas algoritms CF pacientiem skat. 6. Tabulu.

Tabula 6. Sēnīšu elpceļu slimību uzraudzības algoritms pacientiem ar CF.

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Sēnīšu skrīnings / uzraudzība	Mikoloģiskās kultūras no krēpām vai BAL, īpaši pasliktināšanās gadījumos	Jāizmanto selektīvas barotnes (piem., <i>Scedosporium</i>)-Standartizācija laboratorijās vēl nepilnīga
2. Sēņu noteikšana (piemēram, <i>A. fumigatus</i>)	Atkārtoti pozitīvas kultūras → aizdomas par sēnīšu bronhītu	Sēņu klātbūtne ≠ obligāti slimība- Interpretācija atkarīga no klīniskā konteksta
3. Diferencētās diagnozes	Iespējamās izpausmes:• Kolonizācija• Sēnīšu bronhīts•	Tikai ABPA ir ar standartizētiem diagnostikas kritērijiem

	IgE jutīgums• ABPA• Aspergiloma (reti)	
4. ABPA skrīnings (ik gadu)	Mērīt kopējo seruma IgE	Bāzes līmenis jāzina, lai noteiktu pieaugumu slimības laikā
5. ABPA diagnozes kritēriji	• Kopējais IgE >1000 IU/mL• Pozitīvs ādas tests• Specifiskie IgE/IgG• CT izmaiņas	Jāapsver, ja klīniskā pasliktināšanās nereagē uz antibiotikām
6. ABPA ārstēšana	• Perorālie steroidi (pamata terapija)• ± Triazolu pretsēnīšu līdzekļi	Trūkst augstas kvalitātes pierādījumu par pretsēnīšu ieguvumu- Jāuzmanās no mijiedarbības ar CFTR modulatoriem
7. Ja ABPA simptomi nepietiekami kontrolēti	Apsvērt anti-IgE terapiju (piemēram, omalizumabs)	Palīdz mazināt steroidu devu- Pieaug pierādījumi par efektivitāti
8. Ja ir sēnīšu bronhīts bez IgE mediētas slimības	Apsvērt pretsēnīšu terapiju (pēc individuālas izvērtēšanas)	Pierādījumi vāji- Pamatots pie smagiem simptomiem vai pastāvīgu kultūru gadījumā
9. <i>CFTRm</i> pacienti	Sēnīšu diagnostika var būt sarežģītāka → jāpielāgo uzraudzība	Sliktāka krēpu atkrēpošana apgrūtina kultivēšanu

Piezīmes:

- CF pacientiem sēnes **bieži ir kolonizē elpceļos**, neierosina slimību.
- Ārstēšana jāizvērtē rūpīgi – ABPA gadījumā obligāta, pārējās situācijās – individualizēta pieeja.
- Pastāv risks **triazolu–CFTRm mijiedarbībai** → jāpielāgo devas.
- **Nepieciešama infektionista, mikrobiologa iesaiste.**

4.2. CFRD- sekundārs ar CF saistīts diabēts

Visiem CF pacientiem ar aizkuņģa dziedzera mazspēju var būt insulīna deficīts, kas pasliktinās ar vecumu. Insulīna sekrēcija ir samazināta arī pacientiem ar normālu glikozes toleranci. Ar gadiem pieaug glikozes intolerances un diabēta biežums. Ir zināms, ka 30 gadu vecumā ar CF saistītais diabēts ir 50% pacientu. CFRD atšķiras kā no 1., tā 2. tipa diabēta, atšķiras diagnostika un ārstēšana [5].

Patreiz tiek rekomendēts, ka visiem CF pacientiem no 10 gadu vecuma katru gadu jāveic orālo glikozes tolerances testu (OGTT) CFRD noteikšanai [3].

Aizvien vairāk centru izmanto:

- vienas stundas OGTT vai
- nepārtrauktu glikozes monitorēšanu (CGM) CFRD skrīningam.

Glikozilētais hemoglobīns (HbA1c) nedrīkst tikt lietots kā vienīgais tests CFRD skrīningam, jo tas ir mazāk jutīgs rādītājs CF pacientiem nekā citi biomarkēri.

Tomēr HbA1c var būt noderīgs glikēmijas kontroles izvērtēšanai CF pacientiem, kas saņem insulīna terapiju [3].

Vadlīnijas iesaka biežāku glikozes līmeņa (tukšā dūšā un pēc ēdienreizēm) vai OGTT pārbaudi šādās situācijās [3]:

- simptomi, kas liecina par diabētu,
- plaušu paasinājums (PEx),
- glikokortikosteroīdu terapijas uzsākšana,
- enterāla zondēšana (barošana caur zondi),
- grūtniecība,
- orgānu transplantācija.

Cilvēkiem ar CF un traucētu glikozes toleranci nepieciešama cieša uzraudzība, īpaši, lai izvērtētu nepieciešamību pēc insulīna terapijas [3].

CFRD vadība prasa multidisciplināru pieeju, iesaistot endokrinologa, diabēta apmācības māsu, uztura speciālistu un atbalstu pacientiem, ņemot vērā šīs diagnozes psiholoģisko ietekmi [3].

Insulīns ir ieteicamā terapija CFRD ārstēšanai, lai gan dažiem pacientiem ar CF var būt arī insulīna rezistence. Citu diabēta medikamentu pielietošana vēl prasa papildu pētījumus [3].

Optimālai insulīna stratēģijai jānodrošina [3]:

- laba uztura un fiziskās aktivitātes saglabāšana,
- normoglikēmijas sasniegšana.

Cilvēkiem ar CFRD jābūt kopīgai ceturkšņa vizītei pie endokrinologu un CF komandu, nodrošinot:

- diabēta izglītību,
- uztura atbalstu,
- un psiholoģisko palīdzību, īpaši diagnozes noteikšanas laikā.

Lai gan klīnisko pētījumu dati par optimālu uzturu CFRD pacientiem nav pieejami, labs uztura stāvoklis ir saistīts ar labākiem klīniskajiem iznākumiem [3].

Uztura atbalstam jābūt individuāli pielāgotam, ar uzsvaru uz [3]:

- ēdiena kvalitāti, daudzumu un laiku attiecībā pret vingrošanu un insulīna ievadīšanu.

Pacientiem ar CFRD jāveicina fiziskās aktivitātes un jāsniedz informācija par [3]:

- hipoglikēmijas pārvaldību,
- neatbilstošu diētas ierobežojumu izvairīšanos, kas var negatīvi ietekmēt glikozes toleranci.

Ir daži novērojuma dati, kas liecina, ka CFTR modulatoru terapija var ietekmēt glikozes metabolismu, taču nav pierādījumu, ka tā var atgriezt jau izveidojušos diabētu [3].

Cilvēkiem ar CFRD vai glikozes tolerances traucējumiem, kuri sāk *CFTRm* terapiju, regulāri jāmēra glikozes līmenis vai jāveic CGM, lai pielāgotu insulīna devu optimāli [3, 5].

CFRD diagnostikas un terapijas algoritms CF pacientiem skat. 7. Tabula.

Tabula 7. CFRD uzraudzības algoritms CF pacientiem.

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Regulārais skrīnings (≥ 10 g.v.)	Ikgadējs OGTT Alternatīvas: • 1 st. OGTT • CGM (nepārtraukta glikozes monitorēšana)	HbA1c nav pietiekami jutīgs kā vienīgais skrīninga rīks
2. Papildu skrīnings	Papildus OGTT/CGM, ja: • Ir diabēta simptomi • PEx • Glikokortikoīdi • Enterāla barošana • Grūtniecība • Transplantācija	Šajās situācijās glikozes līmenis jākontrolē biežāk
3. Ja konstatēta traucēta glikozes tolerance (IGT)	• Cieša uzraudzība • Novērtēt nepieciešamību pēc insulīna	IGT var progresēt uz CFRD – nepieciešama dinamiska novērošana
4. CFRD diagnoze (nav precīzi vienoti sliekšņi)	Diagnostika jābalsta uz glikēmijas testiem (OGTT/CGM) un klīnisko izvērtējumu	Diagnoze jāapstiprina kopīgi ar endokrinologu
5. Terapija: sākotnēji ieteicams insulīns	• Insulīns – pirmās izvēles terapija • Citas zāles – tikai pētījumu kontekstā	Dažiem pacientiem iespējama arī insulīna rezistence
6. Mērķi insulīna terapijā	• Uzturēt normoglikēmiju • Saglabāt labu uzturu un fizisko aktivitāti	Terapijai jābūt elastīgai, pielāgotai ikdienas ritmam
7. Uzraudzība un aprūpe	• Ceturkšņa vizītes pie CF un diabēta komandām • Diabēta izglītība • Psiholoģiskais atbalsts • Uztura konsultācijas	Ļoti svarīgi nodrošināt pacientam saprotamu, personalizētu aprūpi
8. Uzturs un fiziskā slodze	• Neierobežot diētu pārmērīgi • Plānot maltītes un insulīna devas atbilstoši aktivitātēm • Apmācīt par hipoglikēmijas atpazīšanu un vadību	Veselīgs uzturs = labāki iznākumi, neskatoties uz cukura līmeni
9. <i>CFTRm</i> terapija	• Var mainīt glikozes metabolismu • Nepieciešama regulāra glikēmijas uzraudzība CGM/OGTT laikā	Nav pierādījumu, ka reversē esošu diabētu, bet var ietekmēt nepieciešamo insulīna devu

Piezīmes:

- **Multidisciplināra pieeja ir būtiska** – endokrinologs, dietologs, psihologs, CF speciālists.
- **Regulāra glikozes monitorēšana** ir pamatprincips gan skrīningā, gan terapijas laikā.
- **Mērķis nav tikai cukura kontrole**, bet arī pacienta labsajūta, augšanas un uztura nodrošināšana.

4.3. CFRLD- sekundāra ar CF saistīta aknu slimība.

CF pacientiem var novērot plašu hepatobiliāru traucējumu spektru.

Smaga CF saistītā aknu slimība bieži izpaužas kā portālā hipertensija. Vēsturiski to uzskatīja par sekundāru žults stāzi, kas progresē aknu cirozē, pēc tam attīstas sekundāra portāla hipertensija. Jaunākie pētījumi liecina, ka būtiska loma var būt arī obliterējošai portālai venopātijai, kas izraisa necirotisku portālu hipertensiju [3].

Smagas CFLD formas ir saistītas ar [3]:

- lielāku plaušu un ārpusplaušu slimību slogu,
- sliktāku izdzīvošanu

CF pacientiem aknu slimības pazīmes bieži ir vieglas vai bez simptomiem.

Agrākās pazīmes var būt [3]:

- hepatomegālija un/vai splenomegālija (palpējot vai attēldiagnostikā),
- pastāvīgi paaugstināts transamināžu līmenis asinīs.

Tādēļ regulāra aknu funkcijas novērtēšana tiek ieteikta visiem CF pacientiem, tostarp [3]:

- ikgadēji aknu bioķīmiskie/transamināžu līmeņa mērījumi,
- regulāra USG ar elastogrāfiju.

CF pacientiem aknu enzīmu līmenis var dabiski svārstīties, taču [3]:

- pastāvīgi paaugstināti transamināžu rādītāji (>3 reizes virs normas) un
- klīniskas novirzes ir indikācija vēdera dobuma ultrasonogrāfijai.

Agrīna nosūtīšana pie gastroenterologa vai hepatologa, kas specializējas CF, ir svarīga, lai [3]:

- pārbaudītu portālo hipertensiju un tās komplikācijas,
- izslēgtu citas (ne-CF) aknu slimības,
- izvērtētu tālāku ārstēšanu.

Aknu transplantācijas laika izvērtēšana ir sarežģīta, un jāņem vērā [3]:

- smagas aknu slimības negatīvā ietekme uz CF plaušām,
- pretstatā tam, ka aknu funkcija var būt stabila un neietekmē dzīves kvalitāti.

Līdz pat 25% CF pacientu, kas saņem *CFTR*m terapiju, novēro paaugstinātu aknu transamināžu līmeni [3].

Parasti tas ir pārejošs un klīniski nenoīmīgs, taču *CFTR* m devas pielāgošana ir ieteicama, ja [3]:

- transamināžu paaugstinājums ir pastāvīgs,
- vai aknu slimība ir izteikta [3].

Žultsakmeņi (holelitiāze) ir bieži sastopama un parasti bez simptomiem CF pacientiem. Sāpju epizodes labajā parībā (biliāra kolika) vai citi simptomi, kas var liecināt par žultsakmeņiem, prasa žultspūšļa un hepatobiliārās sistēmas ultrasonogrāfiju, kā arī nosūtīšanu pie speciālista [3].

CF pacientiem pastāv arī pankreatīta risks, īpaši tiem [3]:

- ar saglabātu aizkuņģa dziedzera funkciju,
- un noteiktiem CFTR gēna variantiem .

Pankreatīts vienmēr jāapsver, ja CF patients sūdzas par vēdera sāpēm [3].

Tabula 8. CFRLD uzraudzības algoritms pacientiem ar CF.

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Regulāra uzraudzība visiem CF pacientiem	• Ikgadēji asins testi: transamināzes (ALAT, ASAT)• Regulāra vēdera dobuma ultrasonogrāfija	Paaugstināts aknu enzīmu līmenis var būt pārejošs -Bieži asimptomātiska gaita
2. Aizdomas par CFLD	Ja:• Transamināzes > 3x virs normas ilgstoši • Hepatomegālija/splenomegālija• Attēldiagnostikas atrades	Norāda uz iespējamām strukturālām vai asins plūsmas izmaiņām aknās
3. Papildus izmeklējumi	• Paplašināta USG• Elastogrāfija• Seruma biomarkieri• Apsvērt portālas hipertensijas skrīningu	Neinvaazīvie rīki palīdz uzraudzīt , bet nav vēl standartizēti
4. Nosūtīšana pie gastroenterologa/hepatologa	Ja ir:• Klīniski aizdomas par CFLD• Pastāvīgi aknu rādītāju traucējumi• Pierādījumi par portālu hipertensiju	Jāizslēdz ne-CF aknu slimības - Jāizvērtē transplantācijas indikācijas
5. Ja portālā hipertensija	Veikt:• FGS/ elastogrāfiju• Splenomegālijas / trombocitopēnijas novērtējumu	Var būt necirotiska portālā hipertensija (obliterējoša venopātija)
6. Smaga CFLD (piem., ar portālo hipertensiju)	Regulāra uzraudzība + izvērtēt aknu transplantācijas laiku	Aknu bojājums var pasliktināt CF plaušu stāvokli
7. CFTRm terapija	• Novērot transamināžu līmeni terapijas laikā• Samazināt devu, ja vērtības pastāvīgi paaugstinātas vai CFLD ir klīniski nozīmīga	Līdz 25% pacientu iespējams enzīmu paaugstinājums (parasti pārejošs)
8. Žultsakmeņi (holelitiāze)	Ja simptomi (sāpes labajā parībā) → veikt hepatobiliāru USG	Bieži asimptomātiski - Simptomu gadījumā → nosūtīšana pie speciālista
9. Apsvērt pankreatītu	Ja CF patients sūdzas par vēdera sāpēm — īpaši, ja saglabāta aizkuņģa dziedzera funkcija	-Pankreatīts biežāks noteiktu CFTR variantu gadījumā

Piezīmes:

- CFLD var būt klīniski "klusā", taču tā **ietekmē izdzīvošanu un plaušu veselību**.

- Agrīna atpazīšana pirmsskolas vecumā → saistīta ar **smagāku gaitu vēlāk**.
- Specializēta gastroenterologa, hepatologa iesaiste ir **būtiska**, īpaši pie progresējošas slimības.

4.4. CFRBD-sekundāra ar CF saistīta kaulu slimība

Pirms *CFTR* m terapijas ēras, kaulu slimības tika bieži novērotas CF pacientiem, īpaši pieaugušajiem [3].

Sistemātiskā literatūras pārskatā jauniem pieaugušajiem CF pacientiem (mediānais vecums – 28 gadi) tika konstatēts [3]:

- osteoporozes izplatība 10–20%,
- osteopēnijas izplatība 35–45% [3].

Skriemeļu lūzumi (biežāk torakālajā daļā) tika novēroti 5–31% CF pacientu [3]. Līdz ar CF pacientu novecošanu, kaulu komplikācijas kļūst arvien nozīmīgākas.

Zems kaulu minerālais blīvums (BMD) parasti rodas vairāku faktoru dēļ [3]:

- kalcija un D vitamīna malabsorbcija,
- nepietiekams uzturs,
- fiziskās aktivitātes trūkums,
- zemas intensitātes hronisks iekaisums, kas pastiprina osteoklastu aktivitāti,
- kauliem toksisku zāļu lietošana [3].

Riska faktori BMD samazinājumam [3]:

- zems ķermeņa masas indekss (KMI),
- zems FEV₁,
- ilgstoša steroīdu lietošana,
- hipogonādisma vēsture,
- iepriekšēji lūzumi.

Zema BMD agrīna atklāšana ir svarīga osteoporozes profilaksei, tāpēc vadlīnijas iesaka agrīnu skrīningu [3].

DXA (divkārsās rentgenabsorciometrijas) skenēšana ir zelta standarts kaulu minerālvielu satura novērtēšanai un prognozē lūzumu risku vecākā vecumā [3,5]. DXA skala tika izstrādāta pēcmenopauzes vecuma sievietēm bez CF, bet vēl nepieciešama validācija bērniem un jauniem pieaugušajiem ar CF.

Sākotnējs DXA jāveic visiem CF pacientiem no 8 gadu vecuma, īpaši, ja pastāv augsta riska faktori. Atkārtotu DXA biežumu nosaka individuāli [5].

Profilaktiska ārstēšana balstās uz [3]:

- kalcija un D vitamīna regulāru lietošanu,
- uztura stāvokļa un plaušu veselības optimizāciju

Bifosfonāti uzlabo BMD gan bērniem, gan pieaugušajiem ar CF [3, 5].

Tos ieteicams lietot, ja profilakse nav pietiekama, lai novērstu zemu BMD.

Ārstēšanas uzsākšanai jāapsver [3]:

- DXA rezultāti,
- nozīmīgs BMD samazinājums turpmākajās skenēšanās,
- transplantācijas statuss.

Tabula 9. CFRBD uzraudzības algoritms pacientiem ar CF.

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Regulārs skrīnings	• Sākotnējs DXA skenējums visiem CF pacientiem no 8 gadu vecuma • Īpaši, ja ir riska faktori	Zelta standarts BMD novērtēšanai- DXA vēl nav pilnībā validēts CF bērniem/jauniešiem
2. Riska faktoru izvērtēšana	Novērtēt:• Zems $\dot{V}_{\text{MI}}$ • Zems FEV_1 • Ilgstoši steroīdi• Hipogonādisms• Iepriekšēji lūzumi	Riska grupām jāveic biežāka DXA kontrole
3. Atkārtotu DXA biežums	Atkarīgs no:• Iepriekšējiem DXA rezultātiem• Pacienta vecuma un riska līmeņa	Vadlīnijas iesaka personalizētu intervālu izvērtējumu
4. Profilakse visiem CF pacientiem	• Kalcija un D vitamīns • Uztura optimizācija• Fiziskā aktivitāte• Plaušu veselības uzturēšana	Zems BMD bieži multifaktoriāls: uzturs, iekaisums, medikamenti
5. Ja DXA uzrāda zemu BMD / osteopēniju / osteoporozi	Apsvērt bifosfonātus (perorāli vai IV)	Uzlabo BMD gan bērniem, gan pieaugušajiem– Ja nav atbildes uz profilaksi
6. Bifosfonātu terapijas indikācijas	• DXA apstiprina osteoporozi• Turpmāka BMD samazināšanās• Lūzumu vēsture vai orgānu transplantācijas statuss	Ārstēšana jāsāk multidisciplinārā komandā, piesaistot endokrinologu
7. Pievērst uzmanību skeleta komplikācijām	• Sāpes mugurā (→ apsvērt skriemeļu lūzumus)• Samazināts auguma pieaugums	Skriemeļu lūzumi bieži torakālajā daļā : līdz pat 31% pacientu

Piezīmes:

- Osteopēnija (35–45%) un osteoporoze (10–20%) ir **bieža**, īpaši pieaugušajiem.
- Kaulu veselības uzraudzībai jābūt **integrētai CF aprūpes daļai**.
- **Bifosfonāti** lietojami, ja uztura/korekcijas pasākumi nav pietiekami.
- **CFTR modulatoru potenciālā ietekme** uz kaulu veselību vēl tiek pētīta, bet var būt pozitīva, uzlabojot vispārējo stāvokli.

4.5. CFRD- sekundāra ar CF saistīta nieru slimība.

Nierakmeņu izplatība CF pacientiem ir 4,6%, dzimumatšķirības netiek novērotas. Diagnozei visbiežāk tiek izmantota ultrasonogrāfija. Nierakmeņi visbiežāk parādās pusaudžu un agrīnā pieaugušo vecumā CF pacientiem risks ir 2–4 reizes lielāks nekā vienaudžiem bez CF [3].

Tāpat kā vispārējā populācijā, CF pacientiem nierakmeņi visbiežāk sastāv no kalcija oksalāta, bet hiperoksalūrija var rasties kā sekas [3]:

- sistēmiskai antibiotiku lietošanai,
- hroniskai malabsorbcijai.

Nierakmeņu profilakse [3]:

- nodrošināt atbilstošu šķidruma uzņemšanu.

CF aprūpes komandai jārīkojas proaktīvi, lai mazinātu nieru bojājumu vai nierakmeņu risku, tostarp [3]:

- regulāri novērtējot akūtu nieru bojājumu (AKI) un hronisku nieru slimību (CKD),
- pielāgojot potenciāli nefrotoksisku terapiju,
- nodrošinot pietiekamu hidratāciju un pareizu PERT devu.

Nieru funkcijas samazināšanās CF gadījumā var būt saistīta ar [3]:

- glomerulārās filtrācijas samazināšanos,
- tubulopātiju [117].

AKI CF pacientiem parasti ir pārejošs, un to galvenokārt izraisa [3]:

- šķidruma zudums sepses dēļ,
- zāļu toksicitāte, kas notiek 110 reizes biežāk nekā vispārējā populācijā.

CKD kļūst biežāka līdz ar vecumu.

3. stadijas CKD ($GFR < 60 \text{ ml/min/1,73m}^2$) izplatība divkāršojas ik pēc desmit gadiem, ar ikgadēju izplatību 2,3% [3].

Riska faktori:

- vecums,
- diabēts,
- hronisku infekciju ilgums,
- ilgstoša ibuprofēna lietošana,
- transplantācija,
- ilgstoša aminoglikozīdu lietošana.

Pēc transplantācijas CKD ir vairāk nekā 50% pacientu pēc 5 gadiem, un dažos gadījumos var būt nepieciešama nieru transplantācija [3].

Kreatinīna testi var būt neprecīzi CF pacientiem, tādēļ CKD aizdomu gadījumā precīzāka ir formāla GFR pārbaude, piemēram, ar EDTA vai DTPA radioizotopu metodi [3].

Gadskārtējā pārbaude jāiekļauj [3]:

- urīna tests uz olbaltumvielām,
- GFR novērtējums,
- asinsspiediena mērīšana.

Katras klātienes vizītes laikā jāizmēra asinsspiediens, un nieru funkcijas traucējumu gadījumā urīna tests uz olbaltumvielām [3].

CFRD var saasināt nieru funkcijas pasliktināšanos un jādiagnosticē/laikus jāārstē.

Nieru aizsardzības pasākumi [3]:

- nodrošināt atbilstošu hidratāciju,
- uzmanīgi izvēlēties zāles,
- izmantot:
 - zāļu koncentrāciju monitoringu,
 - vienreiz dienā aminoglikozīdu devu režīmus (piem., tobramicīnu, nevis gentamicīnu),
 - izvairīties no IV aminoglikozīdu kombinācijas ar kolistīnu.

Tabula 10. CFRD uzraudzības algoritms CF pacientiem.

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Skrīnings un uzraudzība	• Ikgadējs: – GFR novērtējums – Urīna tests uz olbaltumvielām – Asinsspiediena mērījums • Katrā vizītē: asinsspiediens	Kreatinīns nav pietiekami precīzs - Ja CKD aizdomas → izmanto EDTA/DTPA izotopu testu
2. Ja nierakmeņu aizdomas(sāpes, hematūrija u.c.)	Veikt ultrasonogrāfiju nieru vizualizācijai	Nierakmeņi biežāk sastāv no kalcija oksalāta - Recidīvs 43%, ķirurģija 38%
3. Profilakse pret nierakmeņiem	• Pietiekama šķidruma uzņemšana • Pareiza PERT deva	Hiperoksalūrija kā sekas malabsorbcijai vai antibiotikām
4. AKI (akūts nieru bojājums)	Ja:• Sepses simptomi• Tiek lietoti nefrotoksiski medikamenti	AKI CF pacientiem 110x biežāk nekā vispārējā populācijā- Bieži pārejošs Nepieciešama nefrologa iesaiste
5. CKD (hroniska nieru slimība)	Riska faktori:• Vecums• CFRD • Transplantācija• Ilgstošs aminoglikozīdu vai ibuprofēna lietojums	GFR <60 ml/min/1.73m ² = 3. stadija CKD - Pēc transplantācijas: >50% CKD 5 gadu laikā

		Nepieciešama nefrologa iesaiste
6. Nieru aizsardzības pasākumi	• Nodrošināt hidratāciju• Izvairīties no nepieciešamiem nefrotoksiskiem medikamentiem• Lietot: – Zāļu monitoringu – Vienas devas aminoglikozīdus (piem., tobramicīns) – Izvairīties no kolistīna kombinācijas ar aminoglikozīdiem	Piemērot zāļu devas individuāli atkarībā no nieru funkcijas
7. Ja pacientam ir CFRD	Regulāri novērtēt glikozes līmeni un nieru funkciju	CFRD saasina nieru bojājuma risku- Jāapsver insulīna terapijas ietekme uz nierēm

Piezīmes:

- **Nierakmeņi** bieži rodas **vēlā bērnībā vai agrā pieaugušo vecumā**.
- **Nieru bojājuma risks pieaug ar vecumu**, jo īpaši transplantētiem pacientiem.
- **Proaktīva uzraudzība un zāļu pielāgošana** palīdz novērst nieru komplikācijas.

4.6. AIZCIETĒJUMI UN DIOS PACIENTIEM AR CF

Aizcietējumi un distālā zarnu nosprostošanas sindroms (DIOS) ir bieži sastopamas blakusparādības cistiskās fibrozes (CF) pacientiem, un ārstiem regulāri jāvērtē, vai pacientam nav šo stāvokļu pazīmju [3].

CF gadījumā aizcietējumiem un DIOS ir specifiskas definīcijas, kas skaidri atšķir šos divus stāvokļus [3].

Aizcietējumi CF pacientiem tiek definēti pēc šādiem kritērijiem [3]:

- pakāpeniska izkārnījumu biežuma samazināšanās un/vai to konsistences palielināšanās,
- kopā ar vēdera sāpēm un/vai vēdera uzpūšanos,
- simptomu atvieglojums pēc caurejas līdzekļu lietošanas.

Bieži tiek novērota fēču akumulācija visā resnajā zarnā, īpaši taisnajā zarnā.

Aizcietējumi ir bieži, ar to saskaras gandrīz puse CF pacientu [3, 5].

To patoģenēze ir saistīta ar [3]:

- elektrolītu un ūdens transporta traucējumiem (ko izraisa CFTR gēna defekts),
- zarnu motilitātes samazināšanos,
- lipīgu gļotu veidošanos,
- zemu intensitātes zarnu iekaisumu,
- izmainītu zarnu mikrobiotu.

Tā kā nav daudz pierādījumos balstītu ārstēšanas metožu, vadība balstās uz labāko klīnisko praksi. Aizcietējumi parasti reaģē uz perorāliem caurejas līdzekļiem, piemēram, polietilēnglikolu, kombinācijā ar dzīvesveida pielāgojumiem [3]:

- pietiekamu šķidruma uzņemšanu,
- regulāriem tualetes paradumiem,
- atbilstošu sāls patēriņu,
- pareizu PERT (aizkuņģa dziedzera enzīmu) devu,
- fiziskām aktivitātēm.

DIOS ir specifisks tikai CF pacientiem un var variēt no nepilnīgas līdz pilnīgai zarnu nosprostošuma formai [3].

A) Nepilnīgs DIOS:

- simptomi ilgst dažas dienas (vēdera sāpes, uzpūšanās),
- palpējams fēču konglomerāts ileocēkuma apvidū,
- nav pilnīgas nosprostošanās pazīmju.

B) Pilnīgs DIOS:

- parādās ātri ar žults vemšanu,
- vēdera rentgenā redzamas šķidruma līmeņu pazīmes.

DIOS patoģenēze [3]:

- traucēts ūdens un elektrolītu transports,
- samazināta žultsskābju inducētā sekrēcija terminālajā ileumā,
- samazināta zarnu peristaltika tauku malabsorbcijas dēļ.

Riska faktori DIOS attīstībai: [3]

- smaga CFTR mutācija,
- aizkuņģa dziedzera mazspēja,
- mekonija ileusa anamnēze,
- neadekvāta tauku absorbcijas kontrole,
- iepriekšējs DIOS epizodes,

- transplantācija,
- CFRD,
- dehidratācija.

DIOS izplatība: 5–12 epizodes uz 1000 pacientiem gadā [126,131], līdzīgi gan bērniem, gan pieaugušajiem [3].

Dažos gadījumos simptomi var būt netipiski vai rentgenoloģiskie atradumi nespecifiski — nepieciešama rūpīga izvērtēšana. Līdzīgas klīniskās izpausmes var būt: apendicīta abscess, invaginācija, saaugumu radīts nosprostojums, volvulus, Krona slimība, smagi aizcietējumi, GI audzēji.

DIOS ārstēšana

Lai gan klīnisko pētījumu dati trūkst, ir pieejamas vadlīnijas DIOS ārstēšanai [3]:

Nepilnīgs DIOS:

- perorāla rehidratācija,
- caurejas līdzekļi (piemēram, polietilēnglikols) ar izo-osmotisku ūdens un elektrolītu šķīdumu,
- alternatīva: perorāls Gastrografin® (nātrija meglumīna diatrizoāts, atšķaidīts).

Pilnīgs DIOS:

- hospitalizācija,
- zarnu miers (nekas perorāli),
- nazogastriskā aspirācija,
- intravenoza rehidratācija,
- pretsāpju līdzekļi,
- atkārtota Gastrografin® lavāža — medicīniski jāuzrauga, jo iespējamās šķidruma izmaiņas organismā.

Aptuveni 11% pacientu ar pilnīgu DIOS medikamentozā ārstēšana ir neveiksmīga. Novēlota ārstēšana palielina ķirurģijas nepieciešamību [3].

Refraktāros gadījumos var veikt kolonoskopiju ar Gastrografin® ievadīšanu cēkumā vai kolona apūdeņošanu [3, 5].

Operācija nepieciešama, ja:

- zarnu nosprostojums saglabājas,
- ir zarnu perforācijas pazīmes, neskatoties uz medicīnisku terapiju.

Pacienti, kuriem bijis DIOS, bieži pakļauti atkārtotu epizožu riskam.

Šādiem pacientiem nepieciešama uzturterapija, ietverot [3]:

- adekvātu PERT,
- hidrāciju,
- regulāru caurejas līdzekļu (vēlams osmotisko, piemēram, polietilēnglikola) lietošanu.

Tabula 11. Aizcietējumu un DIOS uzraudzības algoritms CF pacientiem.

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Regulāra vēdera stāvokļa izvērtēšana	Jāvērtē katrā vizītē, īpaši, ja:• vēdera sāpes• uzpūšanās• samazināta defekācija	Aizcietējumi un DIOS ir izplatīti CF pacientiem
2. Ja aizdomas par aizcietējumiem	Kritēriji:• Retāka/sausāka vēdera izeja• Vēdera sāpes/uzpūšanās• Simptomu uzlabošanās pēc caurejas līdzekļiem	Fēču uzkrāšanās parasti visā resnajā zarnā (īpaši taisnajā)
3. Aizcietējumu ārstēšana	• Polietilēnglikols (PEG) • Dzīvesveida korekcija:– Šķidrums– Fiziskās aktivitātes– Sāls un PERT optimizācija– Regulāra tualetes režīma ievērošana	Gandrīz 50% pacientu cieš no aizcietējumiem Nepieciešams piesaistīt gastroenterologa konsultāciju.
4. Ja aizdomas par DIOS	Skatīt klīnisko formu: Nepilnīgs DIOS: – Simptomi dažas dienas– Fēču masa ileocēkuma apvidū. Pilnīgs DIOS: – Strauja norise– Žults vemšana– Šķidruma līmeņi rentgenā	Būtiski atšķirt no citiem GI stāvokļiem (apendicīts, volvulus, u.c.) Nepieciešams piesaistīt gastroenterologa konsultāciju.
5. Nepilnīga DIOS ārstēšana	• Perorāla rehidratācija• PEG + elektrolīti• Alternatīvi: perorāls Gastrogrāfin® (atšķaidīts)	Pirmā līnija ambulatorai terapijai
6. Pilnīga DIOS ārstēšana	• Hospitalizācija• Nekas per os (NPO)• Nazogastriskā aspirācija• IV šķidrumi• Gastrogrāfin® lavāža ārsta uzraudzībā	Apm. 11% nepieciešama ķirurģija, ja medikamentozi neveiksmīga
7. Ja ārstēšana neefektīva	• Apsvērt kolonoskopisku Gastrogrāfin® ievadīšanu • Kolona apūdeņošana• Operācija , ja:– Nosprostojums saglabājas– Ir zarnu perforācija	Ātra rīcība samazina komplikāciju un operācijas risku
8. Pēc DIOS epizodes	Ilgtermiņa profilakse :• Adekvāta PERT• Regulāra hidrācija • Uzturoša osmotisko caurejas līdzekļu lietošana (piem., PEG)	Augsts atkārtotas DIOS epizodes risks Nepieciešama gastroenterologa konsultācija

Piezīmes:

- **Aizcietējumi ≠ DIOS** – tām ir **specifiskas definīcijas** CF gadījumā.
- **Nepieciešama multidisciplināra pieeja (gastroenterologa)**, īpaši pilnīga DIOS gadījumā (t.sk. iespējams ķirurga konsultācija).
- Uzturošā terapija ir **būtiska recidīvu profilaksei**.

4.7. AGRĪNA VĒŽA ATKĻĀŠANAS ALGORITMS CF PACIENTIEM

CF pacientiem novērota paaugstināta ļaundabīgo audzēju sastopamība, salīdzinot ar vispārējo populāciju [3]. Tas liecina, ka CF pamatdefekts pats par sevi var palielināt vēža risku, lai gan iekaisums, uztura faktori un citas blakusslimības var arī ietekmēt šo risku [3].

Vēža risks vēl vairāk palielinās pēc orgānu transplantācijas, lietojot imūnsupresīvu terapiju [3].

Reģistru dati apstiprina, ka CF pacientiem ir palielināts risks šādiem audzējiem [3]:

- gremošanas trakta (GI),
- nieru,
- vairogdziedzeri,
- sēklinieku,
- ādas,
- hematoloģiskiem audzējiem [136–139].

Ir aizdomas, ka arī ginekoloģiskie un krūts audzēji varētu būt biežāki, taču nepieciešami papildu pētījumi [3].

Tabula 12. Agrīna vēža atklāšanas algoritms CF pacientiem.

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Riska izvērtēšana	Novērtēt riska faktorus:• Paša CFTR gēna defekts• Hronisks iekaisums• Nepietiekams uzturs• Orgānu transplantācija + imūnsupresija	CFTR disfunkcija → gēnu ekspresijas izmaiņas , iespējama kancerogeneze
2. Augstāka sastopamība reģistrēta šādos vēžos	• Kuņģa-zarnu trakta (GI) audzēji• Nieru • Vairogdziedzeri • Sēklinieku • Ādas (t.sk. plakanšūnu)• Hematoloģiski (limfomas, leukēmijas)	Dati liecina arī par iespējamu paaugstinātu krūts/ginekoloģisko audzēju risku , īpaši sievietēm
3. Ja pacientam veikta orgānu transplantācija	• Veikt pastiprinātu skrīningu atbilstoši vispārējām onkoloģiskajām vadlīnijām• Regulāra ādas, nieru, GI un vairogdziedzeri pārbaude	Imūnsupresija ievērojami palielina vēža risku
4. Klīniskā uzraudzība	Katrā vizītē:• Fizikāla izmeklēšana• Sūdzību izvērtēšana (vēdera sāpes, izmaiņas vēdera izejā, mezgli, limfmezgli, u.c.)	Būtiski nepalaist garām netipiskus simptomus
5. Sievietēm ar CF	• Svarīga krūts un dzemdes kakla skrīninga ievērošana• Apsvērt agrīnāku mamogrāfiju/USG, ja ir papildu riski	Novērots lielāks vēža risks sievietēm ar CF
6. GI vēža skrīnings (īpaši >40 g.v.)	• Kolonoskopija pēc noteikta vecuma vai• Ja ir simptomi (asiņošana, izmaiņas vēdera izejā, svara zudums)	Īpaši svarīgi transplantātiem pacientiem
7. Ādas vēža profilakse un skrīnings	• Regulāri pārbaudīt ādu• Izvairīties no UV ekspozīcijas• Ieteikt SPF krēmus un ādas pašnovērošanu	Ādas audzēji bieži imūnsupresijas fonā

8. Komandas līdzdalība	Iesaistīt ģimenes ārstu, gastroenterologu, onkologu, dermatologu u.c. pēc vajadzības	Agrīna diagnostika iespējama tikai ar multidisciplināru pieeju
------------------------	--	---

Piezīmes:

- Vēža riska izvērtēšana **jāintegrē regulārā CF aprūpē**, jo tas bieži netiek savlaicīgi atpazīts.
- **Sievietes ar CF** – īpaši uzmanīgi jāvērtē krūts, ginekoloģiskie un GI simptomi.
- CF pacienti, kuri **nav vēl saņēmuši transplantāciju**, joprojām ir **paaugstināta riska grupa**.

4.8. A. GARĪGĀS VESELĪBAS UN EMOCIONĀLĀ ATBALSTA ALGORITMS CF PACIENTIEM

Dzīve ar CF prasa pastāvīgu garīgu un emocionālu pielāgošanos psihosociālajiem un fiziskajiem izaicinājumiem.

Šie izaicinājumi var ietvert [3]:

- nopietnas garīgās veselības grūtības, īpaši brīdī, kad tiek noteikta diagnoze – bieži negaidīti, piemēram, zīdaiņu skrīninga rezultātā,
- paaugstinātu trauksmes un depresijas izplatību,
- bažas par dzīves kvalitāti,
- nemitīgu cīņu ar intensīvu ārstēšanas slogu,
- pielāgošanos jaunām zālēm, piemēram, CFTR modulatoriem,
- un pārejas posmiem dzīvē un slimības gaitā.

Cilvēkiem ar CF un viņu ģimenēm bieži ir grūti sabalansēt ikdienas dzīvi ar hroniskas slimības vadību [3].

Garīgās veselības atbalsts CF pacientiem prasa specifiskas zināšanas un visu CF komandas iesaisti [3]

Tabula 13. Garīgās veselības un emocionālā atbalsta algoritms CF pacientiem.

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Pielāgošanās pie diagnozes	• Nodrošināt psiholoģisku atbalstu uzreiz pēc diagnozes (īpaši zīdaiņu skrīninga ceļā)• Atbalsts arī vecākiem un ģimenei	Diagnoze bieži nāk negaidīti un bez simptomiem - Trauksme un šoks – īpaši augsti zīdaiņa vecumā
2. Regulārs garīgās veselības skrīnings	Ieteicams ikgadējs skrīnings :• Trauksmes un depresijas anketas (piem., PHQ-9, GAD-7)• Īpaši svarīgi pusaudžiem, jauniem pieaugušajiem, aprūpētajiem	Trauksme/depresija izplatītāka nekā vispārējā populācijā

3. Ikdienu dzīves– ārstēšanas līdzsvars	• Atbalstīt pacientu, lai integrētu ārstēšanu ikdienā • Nodrošināt laika plānošanas, mācību, darba pielāgošanas iespējas	Intensīvs ārstēšanas režīms → izdegšanas risks
4. Pārejas posmi (attīstības, klīniskie, sociālie)	• Nodrošināt papildu atbalstu:– Skolas maiņa– Pāreja uz pieaugušo aprūpi– CFTR modulatoru uzsākšana– Transplantācija	Šie posmi bieži saistīti ar emocionālu nedrošību vai krīzēm
5. Ģimenes atbalsts	• Psiholoģiskā palīdzība vecākiem, partneriem, aprūpētājiem • Nodrošināt izglītojošus resursus par CF ietekmi uz ģimeni	Aprūpētāji nereti piedzīvo hronisku stresu un vainas sajūtu
6. Multidisciplināra komanda	• CF komandā jāiekļauj:– Psihologs / psihiatrs – Sociālais darbinieks– Aprūpes koordinators	Garīgā veselība = integrēta daļa no vispārējās CF aprūpes
7. Pieejamības uzlabošana	• Piedāvāt attālinātu konsultāciju iespējas• Nodrošināt konfidencialitāti , īpaši pusaudžiem	Samazina stigmatizāciju, palielina pieejamību
8. Izglītība un pašpalīdzība	• Sniedz informāciju par:– Emociju regulēšanas tehnikām– Atbalsta grupām– Uzticamiem digitāliem resursiem	Stiprina pacientu pašvadības spējas

Piezīmes:

- **Garīgās veselības vajadzības mainās slimības gaitā** – skrīningam jābūt **dinamiskam, ne statiskam**.
- Emocionālais atbalsts būtiski uzlabo **ārstēšanās ievērošanu, dzīves kvalitāti un adaptāciju**.
- Komandai jābūt **proaktīvai**, negaidot, kad pacients vai ģimene pats lūgs palīdzību.

4.8. B. GARĪGĀS VESELĪBA SKRĪNINGA UN PSIHOLOĢISKĀ ATBALSTA ALGORITMS CF PACIENTIEM

Regulāra skrīninga veikšana palīdz savlaicīgi identificēt garīgās veselības problēmas, nodrošinot iespēju agrīnai iejaukšanās un labākiem dzīves iznākumiem [3].

Papildu skrīnings ir īpaši noderīgs:

- pirms *CFTRm* terapijas uzsākšanas un tās laikā, lai identificētu cilvēkus ar paaugstinātu depresijas vai trauksmes risku.

Skrīninga rīki var [3]:

- identificēt plašu garīgās veselības traucējumu spektru un psihosociālos riska faktorus,
- ietvert pašnovērtēšanas anketas, kā arī vecāku vai skolotāju novērojumus.

NB! Skrīnings nav diagnoze, un neaizstāj psihologa lomu CF komandā.

Psihologs strādā holistiski ar visu ģimeni, lai veicinātu [3]:

- ilgtermiņa garīgo veselību,
- labu dzīves kvalitāti,
- izglītošanu, profilaksi, skrīningu un terapiju.

Galvenie uzdevumi [3]:

- atbalstīt pielāgošanās procesu,
- palīdzēt sabalansēt ārstēšanu ar “normālu” ikdienas dzīvi.

Psihosociālais atbalsts ir īpaši būtisks [3]:

- kritiskos brīžos (piemēram, diagnosticējot slimību, pārejas posmos),
- un visā dzīves laikā (piemēram, ārstēšanas ievērošana, procedūru trauksme, neziņas pārvarēšana).

Dažiem cilvēkiem garīgās veselības grūtības var kļūt nopietnas, tāpēc nepieciešama sadarbība ar psihiatrijas speciālistiem. [3]

Psihologs strādā [3]:

- ciešā sadarbībā strādā ar visu CF komandu,
- stiprina psiholoģisko izpratni,
- veicina uz pacientu orientētu komunikāciju,
- palīdz stiprināt sadarbību un pacientu iesaisti ārstēšanā

Tabula 14. Garīgās veselības skrīninga un psiholoģiskā atbalsta algotms CF pacientiem

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Regulārs garīgās veselības skrīnings	• Veikt vismaz 1× gadā• Ieteicamie rīki:– PHQ-9 (depresija)– GAD-7 (trauksme)• Pieejamas bezmaksas, daudzvalodu anketas	Skrīnings nav diagnoze, bet palīdz agrīni atpazīt riska personas
2. Papildu skrīnings – īpašās situācijās	Ieteicams:• Pirms CFTR modulatoru terapijas• Dzīves pārejas posmos • Ja ārstēšana netiek ievērota vai ir uzvedības izmaiņas	CFTR modulatori dažiem pacientiem var radīt vai pastiprināt psiholoģiskus simptomus
3. Ja skrīninga rezultāti pozitīvi	• Nosūtīt pie psihologa CF komandā• Ja nepieciešams, piesaistīt psihiatru	Rīkoties savlaicīgi , vēl pirms stāvoklis pasliktinās
4. Psihologa loma komandā	• Veic:– Izglītošanu– Profilaksi– Terapiju– Pārejas atbalstu• Strādā holistiski ar pacientu un ģimeni	Īpaši nozīmīgi bērniem, pusaudžiem, ģimenēm un pacientiem ar augstu slogu
5. Mērķi psiholoģiskajā atbalstā	• Veicināt emocionālu pielāgošanos• Uzlabot ārstēšanas ievērošanu • Palīdzēt sabalansēt ārstēšanu ar ikdienu• Samazināt trauksmi pirms procedūrām vai pārbaudēm	Uzlabo dzīves kvalitāti un ārstēšanās rezultātus
6. Integrēta sadarbība komandā	• Psihologs sadarbojas ar:– Ārstiem– Māsām– Sociālajiem darbiniekiem–	Stiprina uzticēšanos un pacienta līdzdalību ārstēšanā

	Diētas speciālistiem• Veicina pacientcentrētu pieeju	
7. Ilgtermiņa uzraudzība un elastība	• Pārskatīt garīgās veselības stāvokli regulāri visā dzīves gaitā	Atbalsta vajadzības mainās slimības gaitā un dzīves kontekstā

Piezīmes:

- Skrīnings jāveic arī **bez simptomiem**, jo depresija/trauksme bieži ir **klusī klātesoša**.
- Bērniem un pusaudžiem var izmantot **novērošanas anketas** skolotājiem/vecākiem.
- Komandas psihologs = **būtisks tilts starp medicīnisko un emocionālo aprūpi**.

4.9. ATBALSTA ALGORITMS SAREŽĢĪTĀM ĀRSTĒŠANAS VAJADZĪBĀM UN UZTURA ATBILSTOPŠA PIELĀGOŠANA CF PACIENTU VAJADZĪBĀM

Slimībai progresējot CF pacienti bieži saskaras ar aizvien sarežģītākiem ārstēšanas režīmiem. Svarīgi nodrošināt līdzsvaru starp [3]:

- klīnisko iznākumu optimizāciju,
 - dzīves kvalitāti,
 - simptomu kontroli un
 - pacienta uztverto ārstēšanas slogu,
- kas veido kopīgu lēmumu pieņemšanas pamatu starp pacientu un CF komandu [3].

Holistiska pieeja, kas identificē neatrisinātas vajadzības, fizioloģiskus un psiholoģiskus aspektus, veicina kopīgu plānošanu un lēmumu pieņemšanu, kā arī iepriekšējas aprūpes plānošanu [3].

Dažkārt var būt nepieciešams pastiprināts atbalsts mājās vai stacionārā.

Tiek galā stratēģijas būtiski ietekmē:

- ārstēšanas ievērošanu,
- izdzīvošanu un
- spēju vadīt sarežģītas terapijas [3].

Psihosociāls atbalsts var palīdzēt pacientiem ar sarežģītām vajadzībām, taču nepieciešami papildu pētījumi, lai uzlabotu šos ieviešanas mehānismus [3].

Paliatīvās aprūpes speciālistu iesaiste un CF komandu izglītošana uzlabo pacientu ar smagām CF formām visaptverošo aprūpi [3].

Uztura stāvokļa uzturēšana un optimizācija

Uztura aprūpe slimības gaitā prasa biežu novērtēšanu un pielāgošanu [3].

Laba uztura stāvokļa saglabāšana ir saistīta ar:

- uzlabotu dzīves kvalitāti,
- labāku plaušu funkciju un
- ilgāku dzīvildzi [168].

Nemot vērā CF pacientu ilgāku mūža ilgumu un novecošanu, uztura atbalsts var būt nepieciešams ilgākā laika periodā [3].

Intensīvāks uztura atbalsts var būt nepieciešams pacientiem ar:

- progresējošu slimību,
- hroniski samazinātu perorālo uzturēšanu,
- CF saistītu cukura diabētu (CFRD),
- biežām respiratorām infekcijām,
- samazinātu uzturu ventilācijas terapijas laikā [3].

Perorālie uztura bagātinātāji (ONS) var būt noderīgi pacientiem ar sliktu uztura stāvokli, ja:

- diētas uzlabošana,
- uzvedības izmaiņas un
- PERT (aizkuņģa dziedzera fermentu terapijas) optimizācija nav devusi vēlamo rezultātu [3].

Kaut arī ONS nodrošina praktisku risinājumu kaloriju palielināšanai, pierādījumu bāze par to efektivitāti CF pacientiem ir vāja, un nepieciešami papildu pētījumi, lai izvērtētu ilgtermiņa ietekmi [3, 5]

Enterāla barošana caur zondi tiek ieteikta pastāvīgi nepietiekami barotiem CF pacientiem, kad mazāk invazīvas iejaukšanās nav devušas pietiekamu efektu [3, 5].

Enterālās barošanas ieguvumi (parasti nakts laikā ar sūkni) jāizvērtē līdzsvarā ar [3]:

- ārstēšanas slogu,
- pacienta ikdienas dzīves ietekmi.

Barošanas režīmi nakts laikā tiek pielāgoti atbilstoši [3]:

- klīniskajai situācijai un
- individuālām pacientu vēlmēm.

Uztura stāvoklis pirms un pēc transplantācijas jāuzrauga īpaši rūpīgi un jāpielāgo atbilstoši [3]:

- uztura vajadzībām un
- klīniskajam stāvoklim, ņemot vērā, ka CFRD risks palielinās, lietojot:
- steroīdus un
- imūnsupresīvus medikamentus.

Tabula 15. Atbalsta algoritms sarežģītām ārstēšanas vajadzībām un uztura atbilstoš pielāgošana CF pacienta vajadzībām

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Sarežģītu ārstēšanas režīmu izvērtējums	• Novērtēt ārstēšanas slodzi un pacienta ieguvumu uztveri • Svarīgi	Veido pamatu kopīgai lēmumu pieņemšanai starp pacientu un CF komandu

	sabalansēt:– Klīniskos ieguvumus– Dzīves kvalitāti– Simptomu kontroli	
2. Holistiskā plānošana	• Iesaistīt pacientu un ģimeni kopējā plānošanā• Identificēt neapmierinātās vajadzības (fiziskās, psiholoģiskās)	Iepriekšēja aprūpes plānošana svarīga progresējošas slimības gadījumā
3. Atbalsta mehānismi	• Psihosociālais atbalsts• Pastiprināts atbalsts mājās vai slimnīcā• Iesaistīt paliatīvās aprūpes speciālistus , ja nepieciešams	Uzlabo ārstēšanas ievērošanu, dzīves kvalitāti un izdzīvošanu
4. Regulārs uztura stāvokļa izvērtējums	• Novērtēt uztura stāvokli regulāri visā slimības gaitā • Īpaša uzmanība:– Slimības progresē– Infekciju biežums– CFRD	- Labs uzturs saistīts ar plaušu funkciju, dzīves ilgumu un kvalitāti
5. Ja perorālā uztņemšana nepietiekama	• Sākt ar:– Diētas uzlabošanu – Uzvedības stratēģijām– PERT optimizāciju• Ja nav uzlabojuma → perorālie uztura bagātinātāji (ONS)	ONS var būt noderīgi, taču pierādījumu bāze ierobežota
6. Ja ONS neefektīvi	• Apsvērt enterālo barošanu caur zondi , parasti naktī ar sūkni	Ieteicama pastāvīgi nepietiekami barotiem pacientiem
7. Barošanas režīma pielāgošana	• Individuāla pielāgošana:– Klīniskajam stāvoklim– Pacienta ikdienas režīmam	Nepieciešams līdzsvarot ieguvumu ar ārstēšanas slogu
8. Pēc transplantācijas	• Regulāri novērtēt uztura stāvokli• Pielāgot uztura atbalstu atbilstoši:– Klīniskajam stāvoklim– Imūnsupresīvo zāļu un steroidu lietošanai	CFRD risks palielinās – būtiski pielāgot uzturu un terapiju

Piezīmes:

- Lēmumiem jābūt **kopīgiem**, balstoties uz pacienta vēlmēm un iespējamajiem ieguvumiem.
- Uztura aprūpe ir **dinamisks process**, kas mainās līdz ar slimības gaitu un terapiju.
- Atbalsts mājās vai stacionārā jānodrošina **ne tikai medicīniski, bet arī psiholoģiski un sociāli**.

4.10. ELPOŠANA MAZSPĒJAS UN ELPOŠANAS ATBALSTA ALGORITMS CF PACIENTIEM

CF pacientiem, progresējot plaušu slimībai pastāv paaugstināts risks attīstīties:

- hipoksēmiskai elpošanas mazspējai,
- hiperkapniskai elpošanas mazspējai [3, 5].

Elpošanas mazspēja var rasties arī cilvēkiem ar mazāk smagu slimību, piemēram, akūtu komplikāciju (t.sk. paasinājumu) rezultātā. Svarīgas komplikācijas, piemēram, pneimotorakss

un hemoptīze (asiņošana no elpceļiem), jāārstē nekavējoties, kā norādīts iepriekšējās vadlīnijās [5].

Elpošanas mazspējas simptomi atšķiras atkarībā no [3]:

- vecuma,
- slimības ilguma,
- hiperkapnijas klātbūtnes.

Pat pie izteiktas plaušu funkcijas pasliktināšanās, simptomi var būt nenoīmīgi, jo organisms kompensē, un pacients var pielāgot dzīvesveidu, tādējādi klīniskā aina var būt vāja [3].

Tādēļ regulāra izvērtēšana ir būtiska, ietverot:

- simptomu uzraudzību,
- hipoksēmijas,
- hiperkapnijas,
- plaušu hipertensijas noteikšanu, tostarp arī nakts un slodzes laikā veikti mērījumi [3].

Pulsa oksimetrija tiek izmantota hipoksēmijas noteikšanai.

Arteriālo asiņu analīze nosaka:

- hiperkapniju,
- hidroģēnkarbonāta līmeni un
- bāzes pārsniegumu, kas palīdz novērtēt, cik hroniska un kompensēta ir stāvokļa gaita [3].

Skābekļa terapija un neinvazīvās ventilācijas (NIV) atbalsts

Hipoksēmijas gadījumā tiek ieteikta papildu skābekļa terapija.

Skābekļa terapija var:

- uzlabot fiziskās slodzes spējas,
- uzlabot dzīves kvalitāti, bet tā maz ietekmē paasinājumu biežumu vai dzīvildzi [3].

Cilvēkiem ar CF un hronisku elpošanas mazspēju, īpaši hiperkapnijas gadījumā, mājas apstākļos lietojama nakts NIV terapija var [3]:

- palēnināt plaušu funkcijas pasliktināšanos,
- uzlabot simptomus un slodzes toleranci, bet tā nesamazina hospitalizāciju biežumu un neuzlabo dzīvildzi.

Hiperkapnija ir indikācija pacientu nosūtīšanai uz transplantācijas izvērtēšanu, un NIV terapiju var izmantot kā pagaidu atbalstu līdz transplantācijai [3].

Akūtas elpošanas mazspējas gadījumos, tostarp pacientiem ar progresējošu slimību, iespējamas plašākas elpošanas atbalsta iespējas [3].

Augstas plūsmas deguna kanulu skābekļa terapija (HFNO) ir alternatīva neinvazīvai respiratorai palīdzībai, kas [3]:

- tiek labi panesta,
- var būt ērtāka,
- samazina elpošanas frekvenci salīdzinājumā ar parasto skābekli [3]

HFNO var uzlabot arī deguna un blakusdobumu simptomus [3].

Cystic Fibrosis Foundation iesaka pacientiem ar progresējošu slimību un akūtu elpošanas mazspēju izmēģināt HFNO un/vai NIV terapiju [3].

Nepieciešama rūpīga novērošana, lai: [3]

- savlaicīgi pielāgotu ārstēšanas plānu,
- pārietu uz intensīvāku aprūpi, ja neinvazīvās metodes nav pietiekami efektīvas.

Tabula 16. Elpošanas mazspējas un elpošanas atbalsta algoritms CF pacientiem.

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Regulāra elpošanas stāvokļa izvērtēšana	• Simptomi (elpas trūkums, slodzes nepanesība)• Plaušu funkcija (spirometrija)• Pulsa oksimetrija• Arteriālā asins gāzu analīze (PaCO_2 , HCO_3^- , BE)	Simptomi var būt nenozīmīgi , jo pacienti pielāgojas stāvoklim
2. Elpošanas mazspējas veidi	• Hipoksēmija (zems O_2)• Hiperkapnija (paaugstināts CO_2)	Var būt hroniska vai akūta- Nakts un slodzes testi ir īpaši svarīgi
3. Papildu skābekļa terapija (LTOT)	Indikācijas:• Hroniska hipoksēmijaEfekti:• Uzlabota slodzes tolerance • Uzlabota dzīves kvalitāte	Nesamazina hospitalizāciju vai dzīvildzi
4. NIV (neinvazīvā ventilācija)	Ieteicama:• Hroniskas hiperkapnijas gadījumā• Naktī, mājas apstākļosEfekti:• Uzlabo simptomus, slodzes toleranci • Palēnina FEV_1 pasliktināšanos	Nepagarina dzīvildzi, bet uzlabo dzīves kvalitāti- Lieto arī kā tiltu līdz transplantācijai
5. HFNO (augstas plūsmas deguna kanīles)	• Alternatīva NIV• Ērtāk panesama• Samazina elpošanas frekvenci	Uzlabo arī deguna un blakusdobumu simptomus
6. Akūta elpošanas mazspēja	Ja:• Strauji pasliktinās elpošana• Ir pneimotorakss / hemoptīze• Pārskatīt ārstēšanas plānu• Iespējams: NIV, HFNO vai intensīvā aprūpe	Jānodrošina savlaicīga pāreja uz intensīvāku atbalstu, ja neinvazīvās metodes neefektīvas
7. Nosūtīšana uz transplantācijas izvērtējumu	Ja:• Hroniska hiperkapnija• Nepietiekama atbildes reakcija uz NIV/HFNO	NIV var lietot kā pagaidu terapiju pirms transplantācijas

Piezīmes:

- Regulāra izvērtēšana ir būtiska, jo simptomi var **neatspoguļot faktiskās izmaiņas**.

- **HFNO** ir noderīga alternatīva pacientiem, kuri **nepanes NIV maskas**.
- Elpošanas atbalsta stratēģijas jāintegrē **multidisciplinārā komandā**, ietverot arī **paliatīvās aprūpes** iespējas progresējošā slimības stadijā.

4.11. SOLĪDO ORGĀNU TRANSPLANTĀCIJAS ALGORITMS CF PACIENTIEM

Solīdo orgānu transplantācija ir atzīta ārstēšanas metode pacientiem ar CF saistītām slimībām beigu stadijās, visbiežāk plaušu un aknu bojājumiem [3]. Turklāt daļai cilvēku ar CF var attīstīties hroniska nieru slimība CF komplikāciju dēļ (tostarp CFRD un pēctransplantācijas komplikāciju rezultātā), kas prasa nieru transplantāciju [3].

CF un transplantācijas komandām būtu cieši jāsadarbojas, lai izstrādātu optimālus nosūtīšanas un izvērtēšanas mehānismus. Ir ieteikts savlaicīgi apspriest plaušu transplantācijas iespēju cilvēkiem ar CF, kuriem ir samazināta plaušu funkcija ($FEV_1 < 50\%$ no prognozētās vērtības), un nosūtīšana tiek rekomendēta tiem, kam FEV_1 strauji pasliktinās un ir $< 50\%$, vai arī $FEV_1 < 40\%$ ar samazinātiem izdzīvošanas kritērijiem [3].

Plaušu transplantācijas kandidātu izvērtēšanu transplantācijas komandas veic saskaņā ar konsensas dokumentiem un vadlīnijām, ņemot vērā CF pacientu specifiskās vajadzības. Optimālā transplantācijas laika noteikšana joprojām ir sarežģīta un var atšķirties starp valstīm atkarībā no veselības aprūpes sistēmas un orgānu piešķiršanas kārtības [3].

Tā kā *CFTRm* terapija var izraisīt ātru un ilgstošu elpceļu slimības uzlabošanos transplantācijas kandidātiem, tiek ieteikts, lai visi cilvēki ar CF un atbilstošiem gēnu variantiem saņemtu *CFTRm* terapiju pirms plaušu transplantācijas [3].

Tabula 17. Solīdo orgānu transplantācijas izvērtēšanas algoritms.

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Piemērotības izvērtēšana	Nosūtīt uz izvērtēšanu, ja: • $FEV_1 < 50\%$ un strauji pasliktinās • $FEV_1 < 40\%$ + samazināti izdzīvošanas rādītāji	Nosūtīšana jāsāk savlaicīgi , pat pirms kritiskas pasliktināšanās
2. Transplantācijas veidi	• Plaušu transplantācija — visbiežāk • Aknu transplantācija (CFLD gadījumā) • Nieru transplantācija (smaga CKD, īpaši pēctransplantācijas bojājumu gadījumā)	Dažkārt nepieciešama atkārtota transplantācija (piem., alogrāfa atgrūšanas dēļ)
3. CFTR modulatoru terapijas loma	Visiem kandidātiem ar piemērotiem gēnu variantiem jālieto CFTR modulatori pirms transplantācijas	CFTR modulatori var uzlabot elpošanas funkciju un aizkavēt transplantācijas nepieciešamību
4. Komandu sadarbība	• Cieša koordinācija starp:– CF komandu – Transplantācijas centru (Oslo?)	Īpaši svarīgi, ja komandas atrodas dažādās iestādēs vai valstīs

5. Transplantācijas izvērtēšana	Transplantācijas centrs izvērtē:• Klīnisko piemērotību• Sociālo un emocionālo atbalstu• Terapijas ievērošanas potenciālu	Balstīts uz starptautiskiem konsensa dokumentiem un vadlīnijām
6. Pēctransplantācijas aprūpe	Fokusēta uz:• Izdzīvošanas un dzīves kvalitātes maksimizēšanu• Novecojošu CF pacientu vajadzībām	Nav vienotas shēmas – nepieciešama individualizēta aprūpe
7. Novērošana pēc transplantācijas	• Rūpīga uzraudzība:– Imūnsupresijas blaknes– Infekcijas riski– CFRD• Nieru funkcijas izvērtēšana	Pēctransplantācijas CKD: >50% pacientu 5 gadu laikā
8. Informēta izvēle un pacientu līdzdalība	• Sarunas par transplantācijas laiku un iespējām jāveic agri • Iesaistīt pacientu kopīgā lēmumu pieņemšanā	Pacienta iesaistīšanās uzlabo gan iznākumus, gan apmierinātību ar aprūpi

Piezīmes:

- *CFTRm* terapija samazina transplantācijas nepieciešamību, bet ne **pilnībā novērš** tās vajadzību progresējošās formās.
- Joprojām būtiska pieejamība transplantācijai CF pacientiem.
- Multidisciplināra sadarbība starp komandām ir kritiski svarīga — visos posmos: pirms, laikā un pēc transplantācijas.

4.12. Hemoptīze

Hemoptīze ar asiņu stīdziņām ir bieži sastopama hronisku infekciju gadījumā, bet var liecināt par stāvokļa pasliktināšanos, tāpēc jāveic krēpu uzsējums un jāapsver antibiotiku kursa nepieciešamība. Hemoptīze jādiferencē no hematemēzes. Asiņošanas avots parasti ir hroniska elpceļu iekaisuma bojātie audi. Masīva, izteikta hemoptīze asinsvada plīsuma dēļ var apdraudēt dzīvību (>250 ml/24 h ir parasts daudzums, taču jebkurā gadījumā vairāk par 100 ml/24 h ir jāārstē slimnīcā). Parastā asiņošanas vieta ir bronhu artērijas[5].

Hemoptīzes gadījumā CF slimniekam jāatceras par plaušu embolijas iespēju, ja bērnam ir porta katetrs [5].

Pacientam var būt burbuļošanas sajūta, kas var liecināt par asiņošanas vietu. Pacientam ir baiļu sajūta – svarīgi ir nomierināt [5].

Primārā ārstēšana ir atdzīvināšana, ja tas nepieciešams (ārkārtīgi reti) – nogulda pacientu uz sāniem (ar burbuļojošo pusi uz leju), pievada skābekli.

Nav nekādu pierādījumu, ka būtu jāpārtrauc rhDNāzes lietošana, bet, ja bērns lieto NPL, jāpārtrauc [5].

Jāapsver hipertoniskā sāls šķīduma lietošanas pārtraukšanu masīvas hemoptīzes gadījumā, ja HS pastiprina klepu. Varētu būtu jākorrigē fizioterapija – jāapspriež ar fizioterapeitiem [5].

Tabula 18. Rīcības algoritms hemoptīzes gadījumā CF pacientam.

Tēma	Galvenā informācija
Definīcija	Asins izklepošana, bieži saistīta ar hronisku elpceļu iekaisumu. Diferencēt no hematemēzes.
Bīstamība	>100 ml/24h – hospitalizācija , >250 ml/24h – dzīvību apdraudoša .

Cēloņi	Bronhu artērijas plīsums, hronisks iekaisums, embolija (porta katetrs).
Simptomi	Asinis krēpās, burbuļošanas sajūta, trauksme.
Pozicionēšana	Asiņojošā plauša uz leju. Izvairīties no guļus uz muguras.
Ārstēšana	Skābeklis, atsāpināšana, ja nepieciešams – asins pārliešana, koagulācijas korekcija, i.v. antibiotikas pret <i>S. aureus</i> .
Fizioterapija	Maiga, izvairīties no krūšu perkusijām . Atsākt pakāpeniski pēc 24h.
Inhalācijas	Turpina rhDNāzi. HTS vai mannitols – pārtrauc, ja provocē klepu.
Izmeklējumi	Hb, trombocīti, koagulogramma, asins grupa, krēpu uzsējums, DT (ierobežota nozīme).

4.13. Pneimotorakss

Šī diagnoze jāapsver, ja slimība pēkšņi kļūst smagāka, ir neizskaidrojamas sāpes krūtīs vai pastiprinās elpas trūkums. Ja ir šaubas, jāveic rentgenoloģiska izmeklēšana, taču, lai precizētu drenas ievietošanas vietu, var būt nepieciešams DT izmeklējums.

Pneimotoraksa sastopamība palielinās līdz ar vecumu (vispārējā sastopamība ir 8%), un tas ir smagas plaušu slimības marķieris. Tam ir slikta prognoze, īpaši tad, ja gaisu no krūškurvja nevar ātri izvadīt. Visos gadījumos pacients jāstacionē [5].

Uzspriegts pneimotorakss ir neatliekami ārstējams, veicot krūškurvja drenāžu, neatkarīgi no CF. Parciālu, asimptomātisku pneimotoraksu var ārstēt tikai ar novērošanu, un tas var uzsūkties, taču hipoksiskam pacientam šāda situācija var izraisīt dekompensāciju [5].

Tabula 19. Rīcības algoritms pneimotoraks gadījumā CF pacientam.

Kategorija	Informācija
Aizdomas par pneimotoraksu	Pēkšņa elpas trūkuma pastiprināšanās, sāpes krūtīs, akūta stāvokļa pasliktināšanās.
Diagnostika	Krūškurvja rentgens; nepieciešamības gadījumā – DT precīzai drenas ievietošanai.
Sastopamība un nozīme	~8%; pieaug ar vecumu. Bieži norāda uz smagu plaušu bojājumu. Slikta prognoze, ja gaisu nevar ātri evakuēt.
Stacionēšana	Nepieciešama visos pneimotoraksa gadījumos.
Ārstēšanas pieeja	• Skābekļa terapija (SpO ₂ + pCO ₂ monitorings) • Drenāža, ja nepieciešams (īpaši uzspiegta pneimotoraksa gadījumā) • Vietēja anestēzija + perorāli pretsāpju līdzekļi • Antibiotikas (visiem, izņemot nelielu parciālu pneimotoraksu)
Neliels, asimptomātisks pneimotorakss	Var tikai novērot, bet ne hipoksiskiem pacientiem.
Uzspriegts pneimotorakss	Neatliekama drenāža!
Fizioterapija	• Turpināt maigi • Izvairīties no PEP maskām, BiPAP, perkusijām • Veicināt dziļu elpošanu ar elpas aizturi
Ja plauša neizplešas pēc 3 dienām	Konsultēties ar ķirurgu.
Atkārtoti pneimotoraksi	Apsvērt pleiroduzi vai pleirektomiju.
Transplantācijas aspekti	Pēc pleiroduzes/pleirektomijas transplantācija kļūst grūtāka, bet nav absolūta kontrindikācija.

4.14. CF PACIENTU APRŪPES ALGORITMS GATAVOJOTIES DZĪVES NOSLĒGUMAM

Prognozējamais dzīves ilgums cilvēkiem ar CF pakāpeniski palielinās. Tomēr slimība var turpināt progresēt līdz smagai stadijai, iespējama transplantācija un priekšlaicīga nāve. Šis process var būt neprognozējams un ielgt. Tāpēc plānošana dzīves noslēgumam joprojām ir būtiska CF pacientu aprūpes sastāvdaļa. [3,5]

CF komandai var būt grūti runāt par šo jautājumu ar pacientiem, kurus viņi bieži pazīst jau daudzus gadus. Nosūtīšana uz transplantācijas dienestiem un maksimāla ārstēšanas režīmu izmantošana prasa proaktīvu un pozitīvu sadarbību [3,5].

Kad dzīves kvalitāte ir pasliktināta un slimības gaita, visticamāk, nav atgriezeniska, pacienti un viņu tuvinieki bieži novērtē atklātu un godīgu diskusiju par iespējām. Šādu sarunu uzsākšana jāveic ar līdzjūtību un iejūtību. Vēlams sākt sarunas savlaicīgi, pielāgojot informācijas apjomu pēc pacienta vēlmēm [3,5].

Sadarbība ar paliatīvās aprūpes komandu atbalsta gan CF komandu, gan pacientu un viņu aprūpētāju. Šāda sadarbība ļauj vienlaikus turpināt CF ārstēšanu (piemēram, intravenozas antibiotikas, elpceļu attīrīšana, pretsāpju līdzekļi, skābekļa terapija) un sniegt paliatīvu simptomu atvieglojumu. Jāņem vērā pacienta vēlmes par miršanas vietas izvēli. Atbalstoša terapija, kas mazina diskomfortu un ciešanas, palīdz nodrošināt mierīgu aiziešanu [3,5].

Dzīves beigās bieži tiek atbalstītas slimnīcā, kur CF nodaļas vide un pazīstamā komanda sniedz drošības sajūtu pacientam un viņu tuviniekiem. Sadarbība ar slimnīcas vai mājas aprūpes komandām nodrošina aprūpes nepārtrauktību. Jādara viss iespējams, lai radītu drošu vidi, kurā pacients, aprūpētāji un draugi var emocionāli sagatavoties dzīves noslēgumam [3,5].

Lai nodrošinātu veiksmīgu sadarbību, ļoti svarīga ir skaidra savstarpējā komunikācija. Regulāra saziņa starp dažādām medicīnas komandām un atklātas, godīgas sarunas ar pacientu un viņu aprūpētājiem palīdz mazināt lieku trauksmi un ciešanas. Var būt noderīgi, ja pacienta aprūpētāji norīko vienu kontaktpersonu, kas informē plašāku ģimeni un draugus, tādējādi uzlabojot informācijas apriti [3,5].

Aprūpe un atbalsts arī pēc nāves ir būtiski tuviniekiem. Iespēja pavadīt laiku kopā ar aizgājušo ir svarīga tiem, kam viņš bija nozīmīgs. CF komandai būtu jānodrošina pēcaprūpes kontakts un, ja nepieciešams, jāiesaka profesionāla psiholoģiskā palīdzība vai praktiska informācija par bērēm. Arī CF nodaļas darbiniekiem jānodrošina iespēja izrunāt notikušo un saņemt psiholoģisko atbalstu [3].

Tabula 18. CF pacientu aprūpes algoritms gatavojoties dzīves noslēgumam.

Posms	Rīcība / Kritēriji	Komentāri / Piezīmes
1. Savlaicīga identificēšana	Apsvērt dzīves beigu plānošanu, ja: • Slimība progresē • neraugoties uz terapiju	Gaita var būt ieilgusi un neprognozējama - Sarunas jāuzsāk savlaicīgi , ar līdzjūtību

	Pacients neder transplantācijai vai atsakās • Ir atkārtotas hospitalizācijas, izteikta simptomātika vai izsīkums	
2. Komandas sagatavošana	• Nodrošināt CF komandas apmācību:– Sarunu vešana– Paliatīvās aprūpes pamati	Emocionāli sarežģīti pacientiem, kurus komanda pazīst gadiem
3. Sarunu uzsākšana	• Veikt sarunas atklāti, godīgi , ar empātiju • Iesaistīt pacientu un ģimeni• Noskaidrot vēlmes:– Mīršanas vietu– Vēlmes par ārstēšanu– Iepriekšējas direktīvas	Sarunas tempu un apjomu jāpielāgo pacienta vēlmei
4. Paliatīvās aprūpes piesaiste	• Sadarbība ar:– Paliatīvās aprūpes speciālistiem	Atbalsts simptomu kontrolē un emocionālajā sagatavošanā
5. Aktīvās terapijas līdzsvarošana	Turpināt:• Elpceļu attīrīšanu• Skābekļa terapiju• IV antibiotikas (ja atvieglo simptomus)• Pretsāpju un trauksmes mazināšanas terapiju	Paliatīvā pieeja neizslēdz simptomus atvieglojošas aktīvās terapijas
6. Drošas vides nodrošināšana	• Piemērota vide: slimnīca, mājas, hospitālis• Iespēja būt kopā ar tuviniekiem	Pacienta izvēle par aiziešanas vietu jārespektē
7. Komunikācija un koordinācija	• Norīkot vienu kontaktpersonu tuvinieku vidū• Nodrošināt regulāru saziņu starp:– CF komandu– Paliatīvo aprūpi– Primāro aprūpi	Mazina trauksmi, dezinformāciju
8. Pēcaprūpe tuviniekiem un personālam	• Iespēja tuviniekiem atvadīties• Piedāvāt psiholoģisko atbalstu• Praktiska palīdzība bērnu organizēšanā• Piedāvāt aprūpes komandai atbalstu vai supervīziju	Pēcaprūpe uzlabo sērošanas procesu un veicina emocionālu līdzsvaru

Piezīmes:

- Dzīves beigu aprūpe CF pacientiem **nav tikai “beigu posma” jautājums** – tas ir **ilgs un adaptīvs process**.
- Savlaicīgas, empātiskas sarunas palīdz **nodrošināt cieņpilnu, pacientam atbilstošu aiziešanu**.
- Šis algoritms būtu **daļa no plašāka aprūpes plāna**, iekļaujot transplantācijas iespējas, psihosociālo atbalstu un uztura stratēģijas

5. DAĻA. Algoritms ilgtermiņa aprūpei pacientiem ar cistisko fibrozi

CF pēdējās desmitgadēs no letālas slimības bērnu vecumā kļuvusi par hronisku stāvokli un ilgāku dzīvildzi, pateicoties agrīnai diagnostikai, uzlabotai aprūpei un *CFTRm* terapijai. Līdz ar to CF aprūpei ir jāmainās – no izdzīvošanas fokusa uz dzīves kvalitātes un ilgtermiņa dzīves plānošanas atbalstu. Šī sadaļa atspoguļo jaunu pieeju pacientu aprūpei visā dzīves garumā – akcentējot vajadzību ne vien ārstēt slimību, bet arī atbalstīt cilvēku, viņa attiecības, reproduktīvo veselību, izglītību, karjeru un turpmākās dzīves izvēles [4].

□ CF aprūpes komandai jāatbalsta pacients dzīves dažādos posmos [4]:

- bērnībā un pusaudžu gados – izglītība, attīstība, pāreja uz pieaugušo aprūpi
- pieaugušajiem – karjera, partnerattiecības, ģimenes plānošana
- novecošanās – darba ilgtspēja, pensijas un ilgtermiņa aprūpes jautājumi

□ Svarīgi nodrošināt [4]:

- Reproductīvās veselības konsultācijas, asistētās apaugļošanas iespēju izvērtējumu
- Psihosociālo atbalstu, tai skaitā mentālo veselību un sociālo funkcionēšanu
- Pacienta līdzdalību lēmumu pieņemšanā un pētniecībā (Patient and Public Involvement - PPI)

□ Jāņem vērā arī ētiskie un ilgtspējas aspekti – aprūpei jābūt cieņpilnai, iekļaujošai un ilgtspējīgai resursu ziņā. [4]

5.1. IZGLĪTĪBAS ATBALSTS UN PĀREJA UZ AUGSTĀKO IZGLĪTĪBU

5.1.1. Skolas gaitas un ikdienas izaicinājumi bērniem ar CF

Galvenie izaicinājumi [4]:

- Bieža zāļu lietošana (fermenti, inhalācijas, antibiotikas)
- Infekciju kontroles prasības (sociālā distancēšanās, roku higiēna)
- Regulāras vizītes CF centrā
- Stigmatizācija, identitātes jautājumi, bailes izcelties klases biedru vidū

Skolas atbalsta algoritms [4]:

1. CF aprūpes komanda informē ģimeni par iespējamajiem izaicinājumiem.
2. Ar ģimenes piekrišanu tiek informēta izglītības iestāde.
3. Skola pielāgo vidi:
 - Atļauj zāļu lietošanu klasē vai ēdnīcā
 - Nodrošina pieeju higiēnas telpām un iespēju atpūsties
 - Izvērtē personalizēta atbalsta iespējas (piemēram, pielāgoti uzdevumi)
4. Ja nepieciešams, CF komanda (sociālais darbinieks, psihologs) apmeklē skolu un apmāca personālu.
5. Tiek identificēti kritiskie punkti:
 - Skolas maiņa, pubertāte, jaunu sociālo attiecību veidošana

- Līdzestības samazināšanās riski

Svarīgi ieteikumi skolotājiem [4]:

- Cistiskā fibroze bieži tiek izmantota kā piemērs Mendela mantojumam bioloģijā — tas jādara tikai ar pacienta piekrišanu.
- Nekad nevajadzētu izmantot skolēnu ar CF kā “dzīvu piemēru” bez viņa atļaujas.
- Izvairīties no diskusijām par dzīves ilgumu; lietot aktuālu un faktiem balstītu informāciju.

5.1.2. Pāreja uz augstāko izglītību un patstāvību

Galvenie aspekti [4]:

- Lēmums par augstāko izglītību ir jāatbalsta
- Pārvākšanās no ģimenes prasa iepriekšēju atbalsta sistēmas plānošanu jaunajā dzīvesvietā (universitātē vai koledžā)
- Šis ir paaugstināta riska periods attiecībā uz līdzestības samazināšanos un emocionālo stresu

Pārejas atbalsta algoritms [4]:

1. Laicīgas sarunas par izglītības plāniem un iespējām
2. Sagatavošana patstāvīgai dzīvei (zāļu lietošanas režīms, veselības stāvokļa uzraudzība)
3. CF komandas sadarbība ar veselības aprūpes sniedzējiem jaunajā vietā
4. Ja nepieciešams – iespēja attālināti sazināties ar CF komandu (telemedicīna)

5.1.3. Ieteikumi klīnicistiem

- Regulāri uzdot jautājumus par izglītības procesu, sociālo funkcionēšanu un emocionālo pielāgošanos
- Ja tiek identificētas grūtības vai krīzes situācijas – konsultēties ar psihologu vai sociālo darbinieku
- Veicināt pusaudžu iesaisti savu veselības lēmumu pieņemšanā

Tabula 1. Izglītības atbalsta un pārejas uz augstāko izglītību algoritms CF pacientiem.

Solis	Rīcība - skolas gaitas atbalstam bērniem ar CF	Piezīmes
1.	CF komanda informē ģimeni par skolas izaicinājumiem	—
2.	Ar ģimenes piekrišanu tiek informēta skola	Jārespektē pacienta un ģimenes privātums
3.	Skola pielāgo vidi:• zāļu lietošana klasē• higiēnas pieejamība• personalizēts atbalsts	Individuāla pieeja – izglītības pielāgošana
4.	Vajadzības gadījumā CF komanda (psihologs, sociālais darbinieks) apmāca skolas personālu	Palielina izpratni un drošības sajūtu
5.	Identificē kritiskus punktus:• skolas maiņa• pubertāte• sociālais spiediens	Novērtēt līdzestības riskus un emocionālo pārslodzi
Solis	Rīcība- pārejai uz augstāko izglītību un patstāvību	Piezīmes

1.	Laicīgas sarunas par izglītības plāniem	Iekļaujot ārstēšanas režīma ietekmi
2.	Sagatavošana patstāvībai:• zāļu lietošana• simptomu atpazīšana• kontaktpersonas noteikšana	Vēlams jau 1–2 gadus pirms pārvākšanās
3.	CF komandas sadarbība ar jauno aprūpes iestādi vai ārstu	Veidot nepārtrauktības tiltu starp aprūpes vietām
4.	Ja nepieciešams – nodrošināt attālinātu saziņu ar esošo CF komandu	Telemedicīna, e-konsultācijas
Ieteikumi klīnicistiem		Rīcība
Izglītība un funkcionēšana		Regulāri interesēties par skolu, izglītību, sociālo funkcionēšanu
Psihosociālā uzraudzība		Laikus piesaistīt psihologu/sociālo darbinieku krīžu gadījumos
Pusaudžu autonomija		Veicināt lēmumu pieņemšanas prasmes par veselību, sākot no agrīna pusaudžu vecuma

Skolotājiem:

- Izvairīties izmantot skolēnu ar CF kā “dzīvu piemēru” mācībās bez viņa **skaidras piekrišanas**
- Nelietot **novecojušu informāciju par dzīvildzi**
- Atbalstīt **iekļaušanu**, neizceļot atšķirība

5.2. STRUKTURĒTA PĀREJAS PROGRAMMA UZ PIEAUGUŠO APRŪPI

5.2.1. Psihosociālā nobriešana un attīstība

Vecuma posms: 10–14 gadi – straujas fiziskās, seksuālās un kognitīvās pārmaiņas.

Papildu stresa faktori CF pacientiem [4]:

- Simptomi (klepus, kuņģa-zarnu trakta traucējumi)
- Ievērojams ārstēšanas slogs
- Bažas par reproduktīvo veselību

Rīcība klīnicistiem:

- Veicināt lēmumu pieņemšanas prasmes
- Atbalstīt pacienta pašnoteikšanos
- Skaidrot slimības gaitu un terapijas nozīmi saprotamā veidā

5.2.2. Strukturēta pārejas uz pieaugušo aprūpi programma

Galvenie ieteikumi [4]:

- Sarunas par pāreju jāsāk jau agrīnā pusaudžu vecumā
- Katrā CF centrā jābūt strukturētai pārejas programmai
- Veicināt komunikāciju starp bērnu un pieaugušo komandām
- Organizēt kopīgas konsultācijas ar abām komandām
- Lietot vienotus aprūpes protokolus

- Aktīvi iesaistīt pacientu pārejas plānošanā

Pārejas algoritms [4]:

1. 12–14 gadi*: izglītojošas sarunas par slimību un personīgo atbildību
2. 14–16 gadi*: plānotas iepazīšanās vizītes pie pieaugušo komandas
3. 16–18 gadi*: kopīgās vizītes, dokumentu nodošana, pacienta medicīniskās atbildības pārņemšana

Mērķis: nodrošināt drošu, plānotu un pakāpenisku pāreju uz pieaugušo veselības aprūpi.

*vecums var tikt individuāli piemērots, izvērtējot katru gadījumu un patreizējās iespējas.

Tabula 2. Strukturēta pārejas programma CF pacientiem uz pieaugušo aprūpi.

Vecuma posms	Darbības	
12–14 gadi*	• Ievads slimības izpratnē • Sarunas par personīgo atbildību • Pacienta līdzdalība ārstēšanā	
14–16 gadi*	• Plānotas iepazīšanās vizītes pie pieaugušo CF komandas • Diskusijas par nākotnes izglītību, veselības plāniem	
16–18 gadi*	• Kopīgas vizītes (pediatrijas + pieaugušo komanda) • Dokumentu nodošana (medicīnā, sociāli) • Medicīniskās atbildības pārņemšana no vecākiem	
Vecuma posms	Mērķi	Rīcība
10–14 gadi*	• Veicināt izpratni par CF • Attīstīt pašnoteikšanos • Uzsākt sarunas par pāreju	• Sarunas saprotamā valodā par slimību, simptomiem, terapiju • Atbalstīt lēmumu pieņemšanas prasmes • Runāt par ikdienas simptomiem un bažām
14–16 gadi*	• Sagatavot pacientu lielākai atbildībai • Sākt kontaktu ar pieaugušo komandu	• Plānot iepazīšanās vizītes pie pieaugušo komandas • Pacients sāk pārzināt savu ārstēšanu • Stiprināt līdzestību
16–18 gadi*	• Pārejas īstenošana • Pacienta atbildības pārņemšana	• Kopīgas vizītes ar abām komandām • Medicīnisko dokumentu nodošana • Pacienta pilnīga iesaiste un atbildība par aprūpi

*vecums var tikt individuāli piemērots, izvērtējot katru gadījumu un patreizējās iespējas.

5.3. SEKSUĀLĀS UN REPRODUKTĪVĀS VESELĪBAS RĪCĪBAS ALGORITMS

5.3.1. Informēšana un atbalsts

Tēmas, par kurām pacientiem jāsniedz informācija:

- Kontracepcija un reproduktīvās iespējas
- Seksuāli transmisīvās infekcijas (STI)
- Seksuālā disfunkcija (piemēram, samazināts libido, erekcijas grūtības)

Klīnicistu darbības algoritms [4]:

1. Jau pusaudžu vecumā jānodrošina regulāra, vecumam atbilstoša izglītošana par seksualitāti.
2. Pieaugušo aprūpē nepieciešamas regulāras sarunas par auglību, attiecībām un STI riskiem.
3. Jānovērtē, vai CF komandas locekļiem ir nepieciešamas papildu apmācības šajā jomā.
4. Informācija jāsniedz arī pacientiem, kuriem pašlaik nav partnerattiecību, bet kuri nākotnē plāno ģimenes izveidi.

5.3.2. Vīriešu auglība CF pacientiem

Tipiskie izaicinājumi [4]:

- Lielākā daļa vīriešu ar CF ir neauglīgi CBAVD (abpusējas vas deferens attīstības trūkuma) dēļ.

Iespējas:

- Paternitāte ir iespējama ar palīgprocesiem (ART), piemēram, spermas ekstrakciju un ICSI (intracitoplazmatisko spermas injekciju).
- Jāsniedz detalizēta informācija par iespējām, procedūru norisi, sedāciju u.c. aspektiem.

5.3.3. Sieviešu auglība ar CF

Tipiskie izaicinājumi [4]:

- Apmēram 35 % sieviešu ar CF ir subfertilitāte, kas saistīta ar vairākiem faktoriem.
- Uztura stāvoklis, glikēmijas kontrole un elpošanas funkcija būtiski ietekmē auglību.

Iespējas [4]:

- Ovulācijas inducēšana, intrauterīnā apaugļošana (IUI), in vitro apaugļošana (IVF)
- ART ir iespējama arī pacientēm ar smagu plaušu slimību
- Sievietēm jāsniedz skaidra, saprotama informācija par ART iespējām un sagatavošanos procesam

5.3.4. CFTR modulatoru ietekme uz auglību

- Pēc CFTR modulatoru terapijas uzsākšanas novērots spontāno grūtniecību skaita pieaugums
- Iespējams, ka terapija uzlabo dzemdes un dzemdes kakla funkciju
- Ieteicams apsvērt īslaicīgu CFTR terapijas uzsākšanu pirms ART procedūrām [4]

5.3.5. Kontracepcija un grūtniecības plānošana

- Jānodrošina atbilstošs kontracepcijas atbalsts sievietēm, kuras nevēlas grūtniecību
- Sarunām jābūt individualizētām, cienpilnām un pacienta izvēli respektējošām
- Partneriem ieteicama CF ģenētiskā pārbaude un ģenētiskā konsultācija [4]

Tabula 3. Seksuālās un reproduktīvās veselības algoritms CF pacientiem.

Tēma	Galvenie jautājumi	Ieteicamā klīnicistu rīcība
Informēšana un atbalsts	• Kontracepcija• STI• Seksuālā disfunkcija	1. Regulāra izglītošana no pusaudžu vecuma2. Pieaugušo aprūpē – sarunas par auglību, STI, attiecībām3. Apmācīt CF komandu, ja nepieciešams
Vīriešu auglība	• Vairums ir neauglīgi CBAVD dēļ• Nepieciešama ART	• Piedāvāt ART (piem. ICSI)• Sniedz detalizētu informāciju par procedūrām, riskiem, sedāciju utt.
Sieviešu auglība	• Apmēram 35% – subfertilitāte• Ietekmē uzturs, glikēmija, plaušu funkcija	• Iespējamās ART metodes (ovulācijas inducēšana, IUI, IVF)• Informēt par sagatavošanos un iespējām
CFTR modulatoru ietekme	• Pieaug spontānas grūtniecības• Uzlabojas dzemdes kakla funkcija	• Apsvērt īslaicīgu CFTR terapijas kursu pirms ART
Kontracepcija un plānošana	• Kontracepcijas nepieciešamība• Grūtniecības plānošana• Partnera ģenētiskā pārbaude	• Individualizētas sarunas• Nodrošināt kontracepcijas iespējas• Piedāvāt ģenētisko konsultāciju partnerim

5.4. NODARBINĀTĪBA UN SOCIĀLĀ IEKĻAUŠANA PACIENTIEM AR CF

5.4.1. Nodarbinātības iespējas

Fakti:

- Pacienti ar CF veiksmīgi strādā dažādās profesijās, gan pilnas, gan nepilnas slodzes darbos
- Starptautiskie nodarbinātības rādītāji svārstās no 44 % līdz 86 %

Proгноzes:

- Pieaugot dzīves ilgumam un uzlabojoties veselības stāvoklim, arvien vairāk cilvēku ar CF piedalīsies darba tirgū [4]

5.4.2. Darba vietas pielāgošana un aizsardzība

Izplatītākās problēmas:

- Nepieciešamība pārtraukt darbu slimības paasinājumu dēļ
- Diskriminācija vai ierobežotas karjeras izaugsmes iespējas

Ieteikumi darba vietas pielāgošanai:

- Elastīgs darba grafiks
- Iespēja strādāt attālināti vai ar samazinātu slodzi
- Pārkvalifikācijas un profesionālās rehabilitācijas iespējas [4]

5.4.3. Atbalsts no CF komandas un institūcijām

Klīnicistu un sociālo darbinieku uzdevumi:

1. Informēt pacientus par viņu tiesībām un iespējām darba tirgū
2. Nepieciešamības gadījumā – sazināties ar valsts nodarbinātības dienestiem un diskriminācijas novēršanas iestādēm
3. Veicināt sadarbību ar pacientu organizācijām (praktisks atbalsts, tiesību aizstāvība, pieredzes apmaiņa) [4]

Pacientu atbalsta algoritms:

1. Novērtēt pacienta veselības stāvokli un tā ietekmi uz darba spējām
2. Konsultēt par iespējām pielāgot darba apstākļus
3. Piedāvāt profesionālās rehabilitācijas vai izglītības iespējas karjeras maiņas gadījumā
4. Nodrošināt ilgtermiņa uzraudzību, lai palīdzētu pacientam uzturēt līdzsvaru starp veselību un profesionālo dzīvi [4]

Tabula 4. Nodarbinātības un sociālās iekļaušanas algoritms CF pacientiem.

Tēma	Fakti / Problēmas	Rīcība / Ieteikumi
Nodarbinātības iespējas	• CF pacienti strādā dažādās nozarēs • Nodarbinātības līmenis: 44–86% • Pieaug dalība darba tirgū	• Veicināt karjeras plānošanu • Atbalstīt piemērotu profesiju izvēli, ņemot vērā veselības stāvokli
Darba vietas pielāgošana	• Paasinājumu dēļ bieži jāpārtrauc darbs • Ierobežotas izaugsmes iespējas • Iespējama diskriminācija	• Piedāvāt elastīgu grafiku • Iespēju attālinātam darbam • Izglītot darba devējus • Veicināt pārkvalifikācijas iespējas
Atbalsts no CF komandas	• Nepietiekama informācija par tiesībām • Ierobežota sadarbība ar institūcijām	Atbalsta algoritms: 1. Novērtēt veselības stāvokli 2. Konsultēt par darba pielāgojumiem 3. Piedāvāt profesionālo rehabilitāciju 4. Nodrošināt ilgtermiņa uzraudzību un atbalstu karjeras izvēlē

5.5. GRŪTNIECĪBAS PLĀNOŠANA UN ATBALSTS CF PACIENTĒM

5.5.1. Sagatavošanās grūtniecībai

Svarīgākie aspekti:

- Sievietes ar CF ir jāatbalsta viņu reproduktīvajās izvēlēs,
- Nepieciešams individuāls riska izvērtējums: elpošanas funkcija (palielināti riski pie FEV1 < 50 %), uztura stāvoklis, glikēmijas kontrole, infekciju statuss,
- Nodrošināma starpdisciplināra sadarbība: CF aprūpes komanda, ginekologs, endokrinologs u.c. [4]

Grūtniecības plānošanas algoritms:

1. Saruna ar pacienti un viņas partneri par vēlmēm un iespējām.
2. Piedāvāt ģenētisko konsultāciju un partnera CF gēna testēšanu.
3. Novērtēt riska faktorus un optimizēt veselības stāvokli pirms grūtniecības.
4. Pārskatīt medikamentozu terapiju – izslēgt auglim potenciāli kaitīgās vielas.
5. Izskaidrot iespējamo ietekmi uz mātes un augļa veselību [4].

5.5.2. Grūtniecības vadība sievietēm ar CF

Uzraudzības algoritms:

- 1. un 2. trimestrī: CF un dzemdību speciālistu vizītes reizi mēnesī,
- 3. trimestrī: vizītes ik pēc 1–2 nedēļām,
- OGTT (glikozes tolerances tests) jāveic grūtniecības sākumā un atkārtoti 20. nedēļā (riskā grupām – agrāk) [4].

Fizioterapija un uzturs:

- Uzturēt elpošanas vingrinājumus visā grūtniecības laikā,
- Ieteikt iegurņa pamatnes muskulatūras vingrinājumus,
- Mērķēt uz svara pieaugumu 7–11 kg (atbilstoši individuālai situācijai) [4].

Psiholoģiskais atbalsts:

- Novērtēt un atbalstīt sievietes emocionālo labsajūtu,
- Identificēt pēcdzemdību depresijas riskus un nodrošināt atbalsta pieejamību [4].

5.5.3. Zīdaiņa veselības novērtējums pēc CFTR modulatoru lietošanas

Jautājumi par terapiju grūtniecības laikā:

- CFTR modulatori šķērso placentu un izdalās mātes pienā
- Lēmumu par terapijas turpināšanu jāpieņem kopā ar pacienti – individuāli un balstoties uz informētu izvēli [4]

Jaundzimušā novērošana:

- Iespējams viltus negatīvs IRT skrīnings – par to jāinformē neonatologi
- Ieteicams veikt aknu funkciju izvērtējumu, ģenētisko un oftalmoloģisko pārbaudi [4]

Tabula 5. Grūtniecības plānošanas un turpmākas vadības algoritms CF pacientēm.

Tēma	Galvenie aspekti / Ieteikumi
Sagatavošanās grūtniecībai	• Atbalstīt sievietes izvēli • Novērtēt elpošanas funkciju, uzturu, glikēmiju, infekcijas • Pārskatīt terapiju (izslēgt auglim kaitīgos medikamentus) • Piedāvāt ģenētisko testēšanu partnerim • Sadarbība starp CF, ginekoloģijas, endokrinoloģijas speciālistiem

Plānošanas algoritms	1. Saruna par vēlmi/plāniem2. Ģenētiskā konsultācija3. Riska faktoru izvērtējums4. Terapijas pielāgošana5. Informēšana par riskiem
Grūtniecības vadība	• 1.–2. trimestris – ikmēneša vizītes• 3. trimestris – ik pa 1–2 nedēļām• OGTT – sākumā un 20. nedēļā• Ieteikts svara pieaugums: 7–11 kg
Fizioterapija / uzturs	• Elpošanas vingrinājumi visā laikā• Iegurņa pamatnes vingrojumi• Uztura atbalsts individuāli
Psiholoģiskais atbalsts	• Emocionālā labsajūta• Novērtēt depresijas riskus• Nodrošināt atbalstu
CFTRm terapija grūtniecības laikā	• Šķērso placentu un nonāk mātes pienā• Lēmumu pieņem individuāli ar pacientei• Jāinformē neonatologi par iesp. viltus negatīvu IRT• Novērot aknu funkciju, redzi, veikt ģenētisko pārbaudi zīdainim

5.6. NOVECOŠANA AR CF: VESELĪBAS UZTURĒŠANA UN SKRĪNINGS

5.6.1. Izmaiņas CF populācijā

Tendences:

- Vidējais dzīves ilgums pacientiem ar CF pieaudzis: ASV no 36,3 gadiem (2006) līdz 56,6 gadiem (2022)
- Daudzās valstīs bērnu ar CF skaits jau ir mazāks nekā pieaugušo
- Šī tendence saistīta ar uzlabotu plaušu funkciju un ķermeņa masas indeksu (KMI)

Izaicinājums:

- Nepieciešama pieaugušo aprūpes centru attīstība un pielāgošana jaunajām pacientu vajadzībām [4]

5.6.2. Vecumam raksturīgo blakus slimību skrīnings

Ieteikumi:

- Regulāri izvērtēt ar vecumu saistītos veselības riskus, arī pacientiem ar stabilu slimības gaitu
- Īpaša uzmanība jāpievērš artrītam, aptaukošanās riskam, hipertensijai un osteoporozei
- Sadarbība ar ģimenes ārstiem ir būtiska visaptverošas aprūpes nodrošināšanā [4].

Veselības uzturēšanas algoritms:

1. Katru gadu veikt osteoporozes, glikozes līmeņa un asinsspiediena pārbaudes,
2. Vēža, redzes un dzirdes skrīnings atbilstoši valsts vadlīnijām,
3. Nodrošināt piekļuvi digitālajiem veselības uzraudzības rīkiem (piemēram, attālināta veselības monitorēšana) [4]

5.6.3. Emocionālā labklājība un sociālais atbalsts

Ieteikumi:

- Rūpēties par sociālās izolācijas riska mazināšanu

- Nodrošināt atbalstu pacientiem, kuriem ir aprūpes pienākumi (piemēram, rūpes par ģimenes locekļiem)
- Regulāri izvērtēt garīgās veselības stāvokli un nodrošināt atbilstošu atbalstu (piemēram, depresijas vai izdegšanas gadījumā) [4]

5.7. MUSKUĻA UN SKELETA VESELĪBA, STĀJA, ARTRĪTS UN MENOPAUZE CF PACIENTIEM

5.7.1. Muskuļu un skeleta (MSK) sāpes

Izplatība un ietekme:

- MSK sāpes novērotas gan bērniem, gan pieaugušajiem ar CF (12–65 %); līdz pat 79 % pieaugušo ziņo par muguras sāpēm
- Sāpes var samazināt terapijas efektivitāti un dzīves kvalitāti

Rīcība klīnicistiem:

- Sāpes bieži netiek pietiekami atklātas vai ārstētas
- Jāveic regulārs sāpju izvērtējums, tostarp to ietekme uz pacienta ikdienas funkcionēšanu
- Ārstēšanā jāiekļauj fizioterapija, stiepšanās vingrinājumi, stājas korekcija un nepieciešamības gadījumā arī medikamentozā terapija [4]

5.7.2. Stājas izmaiņas un to sekas

Biežākās izmaiņas:

- Krūšu kurvja kifoze un posturālas deformācijas, īpaši bērniem ar hronisku klepu vai hiperinflāciju
- Samazināta pašapziņa un iespējami garastāvokļa traucējumi

Ieteikumi:

- Veikt stājas novērtējumu vismaz reizi gadā, izmantojot anketas vai kustību novērtēšanas rīkus
- Veicināt muskuļu stiprināšanu, ķermeņa apzinātību un funkcionālu fizisko aktivitāti
- Nodrošināt piekļuvi speciālistiem (fizioterapeitiem, ortopēdiem) deformāciju gadījumā [4]

5.7.3. CF saistīts artrīts un osteoartropātija

Biežums:

- 5–10 % pacientu ar CF cieš no iekaisīga artrīta vai hipertrofiskas osteoartropātijas (HPOA)
- Tipiski simptomi: locītavu pietūkums, rīta stīvums >30 min, sinovīts

Diagnostika un ārstēšana:

- Izslēgt infekcijas vai citas autoimūnas slimības (piemēram, reimatoīdo artrītu)

- Nodrošināt sadarbību ar reimatologu – ārstēšanas izvērtēšanai, ultrasonogrāfijai un terapijas pielāgošanai [4]

5.7.4. Menopauze sievietēm ar CF

Novērojumi:

- Menopauze var iestāties agrāk nekā vispārējā populācijā
- Simptomi, piemēram, nakts svīšana un locītavu sāpes, var tikt kļūdaini interpretēti kā CF paasinājums

Ieteikumi:

- Uzsākt dokumentētu simptomu uzraudzību no 40 gadu vecuma
- Regulāri izvērtēt osteoporozes risku un apsvērt hormonu aizstājterapijas (HAT) nepieciešamību
- Veidot sadarbību ar primārās aprūpes speciālistiem un endokrinologiem [4]

Tabula 6. CF pacientu uzraudzības algoritms: muskuļu skeleta sāpes, stājas izmaiņas, CF saistīts artrīts, HPOA, menopauze sievietēm

Tēma	Galvenie aspekti / Ieteikumi
Muskuļu un skeleta sāpes	• Izplatība: 12–65% pacientu, līdz 79% muguras sāpes • Sāpes ietekmē ārstēšanu un dzīves kvalitāti • Ieteikumi: regulārs izvērtējums, fizioterapija, stiepšanās, stājas korekcija, vajadzības gadījumā medikamenti
Stājas izmaiņas	• Biežums: kifoze, deformācijas – īpaši bērniem • Ietekme uz pašapziņu un garastāvokli • Ieteikumi: ikgadējs stājas novērtējums, funkcionāli vingrinājumi, sadarbība ar speciālistiem (fizioterapeits, ortopēds)
CF saistīts artrīts un HPOA	• Biežums: 5–10% pacientu • Simptomi: locītavu pietūkums, rīta stīvums, sinovīts • Ieteikumi: izslēgt infekciju/autoimunitāti, sadarbība ar reimatologu (USG, terapijas plāns)
Menopauze sievietēm ar CF	• Novērota agrāk nekā vispārējā populācijā • Simptomi var imitēt CF paasinājumu • Ieteikumi: no 40 g. vecuma – dokumentēta uzraudzība, osteoporozes skrīnings, izvērtēt HAT nepieciešamību, sadarbība ar endokrinologu/ģimenes ārstu

5.8. IETEIKUMI CEĻOŠANAS LAIKĀ

Iespējamie riski:

- Terapijas pārtraukšana ceļojuma laikā
- Medikamentu pieejamības ierobežojumi

Ieteikumi:

- CF komanda nodrošina informāciju par medikamentu uzglabāšanu un lietošanu ceļojumos
- Izveidot kontaktpunktus ārvalstīs akūtu situāciju gadījumā
- Piedāvāt telemedicīnas iespējas ceļojuma laikā vai attālinātas konsultācijas [4]

6.DAĻA. CFTR modulatori – mērķterapija CF pacientiem

Visnozīmīgākais sasniegums cistiskās fibrozes ārstēšanā ir CFTRm, kas mērķē uz pamata defektu CFTR olbaltumvielā, ko izraisa mutācijas CFTR gēnā. Tā kā modulatoru terapija iedarbojas uz cistiskās fibrozes pamatcēloni, tās pozitīvā ietekme novērojama vairākās orgānu sistēmās. CFTR modulatoru lietošana ir saistīta ar uzlabojumiem galvenajos rādītājos - uzlabojas plaušu funkcija, pieaug ķermeņa masas indekss (KMI), samazinās plaušu paasinājumu biežums un uzlabojas dzīves kvalitāte. [5]

Modulatori ietver divas mazu molekulu perorālu zāļu grupas:

- **Potenciatori** palielina laiku, ko kanāls (CFTR proteīns) pavada atvērtā stāvoklī šūnas virsmā. Šis medikaments ir ivakaftors.
- **Korektori** uzlabo bojātā CFTR proteīna transportēšanu līdz šūnas virsmai. Pašlaik licencēti trīs korektori: lumakaftors, tezakaftors un eleksakaftors, kuri tiek lietoti kopā ar ivakaftoru divu vai trīs komponentu kombinācijās [5].

Potenciators: Ivakaftors

Ivakaftors ir vienīgais šobrīd licencētais potenciators. Apstiprināts no 1 mēneša vecuma pacientiem ar vismaz vienu gating mutāciju (G551D, G178R, S549N, S549R, G551S, G1244E, S1251N, S1255P, G1349D [5]).

Korektoru/potenciatoru kombinācijas

Lumakaftors/ivakaftors– apstiprināts no 1 gada vecuma pacientiem ar dF508 mutāciju homozigotiskā stāvoklī [5].

Tezakaftors/ivakaftors– licencēts no 6 gadu vecuma pacientiem ar dF508 mutāciju homozigotiskā stāvoklī vai ar noteiktām reziduālas funkcijas mutācijām (piemēram, D1152H, kas bieži sastopams CFSPID pacientiem, kuriem modulatori nav paredzēti) [5].

Eleksakaftors/tezakaftors/ivakaftors– licencēts no 2 gadu vecuma. Pacientiem ar vismaz vienu dF508 mutāciju vai pacienti bez dF508 mutācijas, bet ar citām apstiprinātām mutācijām [5].

Bērni, kas sasniedz atbilstošu vecumu un saņem Lumacaftor/ivacaftori, jāpārslēdz uz eleksakaftoru/tezakaftoru/ivakaftoru. Arī pacienti, kas saņem ivakaftoru, ja piemēroti, jāpārslēdz uz eleksakaftoru/tezakaftoru/ivakaftoru, ja vien nav skaidra iemesla to nedarīt [5].

Vanzacaftor, tezacaftor un deutivacaftor ir jaunas paaudzes *CFTRm* korektors, kas paredzēts CF pacientiem, kuriem ir viena vai divas F508del mutācijas, kā arī tiem, kuriem ir minimālas vai reziduālas funkcijas mutācijas un kuri nereaģē uz esošajiem modulatoriem no 6 gadu vecuma. Medikaments ieguvis **EU (Eiropas Savienības) reģistrāciju 2025. gada jūnijā** [6].

Devas

Visiem modulatoriem nepieciešama divas reizes dienā lietošana kopā ar treknu maltīti vai uz kodu (ar fermentiem, ja lieto), pretējā gadījumā uzsūkšanās ir slikta. Tabletes nedrīkst košļāt.

Blakusparādības

- **Izsitumi** – viegli izsitumi var pāriet paši. Smagu izsitumu gadījumā Kaftrio jāpārtrauc, ja nav cita skaidra iemesla. Iespējama atsākt lietotāt pēc izsitumu izzušanas, bet atkārtotu smagu izsitumu gadījumā jāapsver devas samazināšana vai zāļu lietošanas pārtraukšana.
- **Aknu funkcija** – jāizvērtē, vai vienlaikus lietotās zāles nevarētu veicināt aknu funkcijas traucējumus, piemēram, antibiotikas [5].

Ja pacientam alanīnaminotransferāzes (AlAT) vai aspartātaminotransferāzes (AsAT) līmenis paaugstinās $3 \times$ virs normas vai kopējā bilirubīna līmenis paaugstinās $2 \times$ virs normas, tas ir jāizmeklē tālāk. Aknu funkcijas testi jāatkārto 1–2 nedēļu laikā, atkarībā no tā, vai ir identificēts kāds acīmredzams papildu faktors (piemēram, bērns lieto citu potenciāli hepatotoksisku medikamentu). Pacients šajā laikā var turpināt lietot CFTRm. Ja aknu funkcijas rādītāju paaugstinājums saglabājas, jāapsver citi iespējamie paaugstinājuma iemesli (piemēram, veicot aknu ultrasonogrāfiju vai vīrusu izmeklējumus). Turpmākās atkārtotās pārbaudes biežums jānosaka, ņemot vērā testu dinamiku un klīnisko ainu [5].

Modulatora lietošana nekavējoties jāpārtrauc, ja izpildās kāds no šiem kritērijiem:

- AlAT vai AsAT $>8 \times$ virs normas.
- AlAT vai AsAT $>5 \times$ virs normas ilgāk par 2 nedēļām.
- AlAT vai AsAT $>3 \times$ virs normas kopā ar kopējā bilirubīna līmeni $>2 \times$ virs normas un/vai klīnisku dzelti.

Tabula 1. Child–Pugh skala un modulatoru devas pielāgošana atkarībā no aknu funkcijas traucējuma smaguma

Child–Pugh klase	Orkambi	Symkevi	Kaftrio	Ivacaftor
Viegls (Child–Pugh A)	Nav devas pielāgošanas nepieciešamības	Nav devas pielāgošanas nepieciešamības	Nav devas pielāgošanas nepieciešamības	Nav devas pielāgošanas nepieciešamības
Mērens (Child–Pugh B)	• 1 paciņa ik pēc 12 stundām katru otro dienu vai • 2 tabletes no rīta un 1 vakarā	• Ja ieguvums atsver risku, lietot 1 tableti no rīta • Bez vakara devas	Nav ieteicams. Ja ieguvums atsver risku: • Alternētā režīmā: 2 tabletes 1x dienā no rīta • Bez vakara devas	Samazināt līdz 1x dienā

Smags (Child–Pugh C)	• 1 paciņa dienā vai • 1 tablete ik pēc 12 stundām	• Ja ieguvums atsver risku, lietot 1 tableti no rīta • Bez vakara devas	Nav ieteicams	Samazināt līdz katras otrās dienas lietošanai
--------------------------------	--	--	---------------	---

Visiem bērniem, kuri pārtraukuši ārstēšanu aknu funkcijas testu (AFT) noviržu dēļ, AFT jākontrolē rūpīgi, līdz rādītāji normalizējas vai atgriežas sākotnējā līmenī. Klīniskā komanda var apsvērt modulatora lietošanas atsākšanu, kad transamināžu līmenis atgriežas sākotnējā līmenī vai ir $\leq 2 \times$ virs normas (atkarībā no tā, kurš ir augstāks). Pēc zāļu lietošanas atsākšanas AFT jākontrolē katru nedēļu 4 nedēļas. Ja šajā periodā atkārtojas AFT traucējumi, kas atbilst lietošanas pārtraukšanas kritērijiem, var apsvērt devas samazināšanu, izvērtējot katru gadījumu individuāli [5].

- **Garīgās veselības traucējumi** – daži gadījumu apraksti, kuros pacientiem, lietojot modulatorus, tika novēroti garastāvokļa traucējumi, trauksme vai depresija [2].

Nepieciešama multidisciplināra pieeja pacienta novērtēšanā, īpašu uzmanību pievēršot psihologa iesaistei. Ļoti smagos gadījumos, pēc diskusijas ar ģimeni, var apsvērt modulatora terapijas pārtraukšanu, devas samazināšanu vai pāreju uz alternatīvu līdzekli [5].

Uzraudzība

- **Acu pārbaude** – iespējama lēcas apduļķošanās. Nepieciešama sākotnējā un ikgadēja pārbaude bērniem līdz 18 gadu vecumam.
- **Aknu funkcija** – nepieciešams ALAT, ASAT un bilirubīns. Sākotnēji un pēc tam ik pēc 3 mēnešiem gada garumā, pēc tam ikgadēji, ja nav indikāciju biežākai kontrolei. Pārslēdzot uz Kaftrio, jāatsāk trīs mēnešu uzraudzības cikls.
- **Asinsspiediens** – jāmēra pacientiem, kuri lieto Orkambi, lai gan tas galvenokārt attiecas uz vecumu līdz 5 gadiem.
- **Sviedru tests** – nav obligāts, bet vēlams veikt sākumā un atkārtoti dinamikā, terapijas efektivitātes izvērtēšanai
- **Elastāze fēcēs** – vēlams noteikt sākumā, pēc 6–12 mēnešiem un katru gadu vairākus gadus pacientiem, kas sākuši terapiju agrīni.
- **Mentālās veselības anketas (GAD-7 un PHQ-9)** – vēlama ikgadējā izvērtēšana [5]

Zāļu mijiedarbība

Ir vairākas būtiskas mijiedarbības, īpaši:

- **Azolu grupas pretsēnīšu līdzekļi** (itrakonazols, vorikonazols, posakonazols): kavē ivakaftora, Symkevi un Kaftrio metabolismu, izraisot zāļu uzkrāšanos. Ja vienlaicīga lietošana ir nepieciešama, jāapsver šo zāļu devu samazināšana līdz 2 reizes nedēļā
- **Flukonazols** mazāk ietekmē, tomēr ieteicams samazināt ivakaftora, Symkevi un Kaftrio devu līdz 1 reizei dienā.
- **Klaritromicīns** izraisa modulatoru uzkrāšanos – ieteicama deva 2 reizes nedēļā. Nav mijiedarbības ar azitromicīnu – dodama priekšroka AZM.
- **Rifampicīns, rifabutīns** – būtiski samazina modulatoru līmeni, vienlaicīga lietošana nav ieteicama.

- **Greipfrūti un greipfrūtu sula** – jāizvairās lietot pacientiem, kuri saņem ivakaftoru, Symkevi vai Kaftrio, jo tie samazina zāļu koncentrāciju asinīs [5].

Pakalpojumu apmaksa

Valsts apmaksā: jaundzimušo skrīningu, sviedru testu (*Macroduct* iekārta), ģenētiskā diagnostika, pankreātiskā elastāze fēcēs, laboratorie izmeklējumi, radioloģiskie izmeklējumi, speciālistu konsultācijas, ambulatorā uzraudzība, stacionārā ārstēšana, medikamenti (atbilstoši zāļu kompensācijas sarakstam).

Pacienta līdzekļi: papildus uztura bagātinātāji (taukos šķīstošie vitamīni).

Pakalpojums	Kas var veikt	Cenrādis
Jaundzimušo skrīnings	Tiek veikts dzemdību iestādē 48-72 st pēc dzimšanas.	Iekļauts JS programmā
Imunoreaktīvais tripsinogēns (IRT) noteikšana jaundzimušajiem		Ambulatori šo manipulāciju apmaksā ar neonatologa, ārsta ģenētiķa, ģimenes ārsta vai pediatra nosūtījumu, ja izmeklējums nav veikts stacionārā, vai gadījumos, kad izmeklējums jāveic atkārtoti.
Sviedru tests (izmantojot <i>MACRODUCT</i> iekārtu)	Veic BKUS.	Ambulatori samaksa par šo manipulāciju tiek veikta, ja to norāda pneimonologi, bērnu pneimonologi, alergologi, bērnu alergologi, ģimenes ārsti.
Ģenētiskā izmeklēšana JS ietvaros	Tiek veikta JS un diagnostikas algoritma ietvaros, atbilstoši algoritmam	Pirmais skrīnings uz dF508 tiek veikts no pirmā filtrpapīra, ja IRT ≥ 70 ng/mL. Pilna gēna sekvenēšana tiek veikta pēc CF speciālista vai ģenētiķa konsultācijas
Ģenētiskā izmeklēšana pēc pozitīva sviedru testa/pie atbilstošām klīniskajām pazīmēm	Tiek veikta pēc CF speciālista vai ģenētiķa konsultācijas	Bez maksas ar pediatra, CF speciālista vai ģenētiķa nosūtījumu
Ģimenes ģenētiskā izmeklēšana	Tiek veikta CF pacienta pirmās pakāpes radniekiem vai partnerim pirms grūtniecības plānošanas	Bez maksas ar pediatra, CF speciālista vai ģenētiķa nosūtījumu

Analīzes (A vit, E vit, Cinks, Selēns)	Gulbja lab (ar ORPHA kodu 586 un SSK-10 kodu E84.0)	Bez maksas CF pacientiem
Pankreātiskā elastāze fēcēs	BIOCON laboratorija (Grebenšķikova iela 1) ar pediatra, CF speciālista, ģimenes ārsta nosūtījumu	Bez maksas CF pacientiem
Spirogrāfija bērniem no 5-6 gadu vecuma. Nepieciešamības gadījumā izdara bronhodilatācijas testu.	Bērnu pneimonologs, pneimonologs	Bez maksas
Krūšu kurvja rentgenogramma AP projekcijā (reizi gadā un pie elpceļu uzliesmojuma-izvērtē individuāl	Ģimenes ārsts, pediatrs, bērnu pneimonologs, pneimonologs	Bez maksas
CT plaušām - izvērtē individuāli, nav katru gadu jāveic	Bērnu pneimonologs, pneimonologs	Bez maksas
US aknām un liesai. To izdara bērniem pēc 5 gadu vecuma katru otro gadu. Biežāka izmeklēšana nepieciešama, ja ir palpējamas aknas vai liesa un ja aknu bioķīmisko izmeklējumu skaitļi divreiz lielāki par normu. Ja atrade ir patoloģiska, izmeklējumus atkārto katru gadu. Par nopietnu problēmu nav jāuzskata, ja žultspūslis nevizualizējams, izņemot gadījumu, ja bērnam ir sūdzības par sāpēm vēderā.	Šobrīd nav nosūtījuma ierobežojumu, tas atļauts gan ģimenes ārstiem, gan speciālistiem	Bez maksas
Kaulu densitometrija (DEXA) jānosaka katru otro gadu bērniem no 8 gadu vecuma. Biežāk jāizmeklē bērni, kas bieži saņem kortikosteroīdus, arī inhalācijās augstās devās, ja lieto insulīnu, ja FEV1 < 50%. Ja DEXA rādītāji neatbilst normai, tad jāatkārto katru gadu.	Ģimenes ārsts, endokrinologs, reimatologs, pneimonologs(pulmonologs), ginekologs, citi speciālisti, ja ir pamatota medicīniska indikācija	Bez maksas, ja nosūtījums ir no speciālista vai ģimenes ārsta, kam ir līgums ar NVD
Krēpu analīze vai klepus iztriepe ar mikrobioloģisku izmeklēšanu.	Bērnu pneimonologs, pneimonologs, ģimenes ārsts, pediatrs	Bez maksas

Orālais glikozes tolerances tests jāizdara riska grupas pacientiem katru gadu.	Ģimenes ārsts, pediatrs, endokrinologs, bērnu pneimonologs, pneimonologs, ginekologs, internists	Bez maksas
Atipsikās Mycobaktērijas identificēšana krēpās vai BAL	Bērnu pneimonologs, pneimonologs	Bez maksas
Pilna asins aina	Jebkura ārstniecības persona	Bez maksas
Koagulogramma	Jebkura ārstniecības persona	Bez maksas
Hlors	Jebkura ārstniecības persona	Bez maksas
Nātrijs	Jebkura ārstniecības persona	Bez maksas
Kalcijs	Jebkura ārstniecības persona	Bez maksas
Magnijs	Jebkura ārstniecības persona	Bez maksas
Fosfors	Jebkura ārstniecības persona	Bez maksas
Kreatinīns	Jebkura ārstniecības persona	Bez maksas
CRO (C-reaktīvais proteīns)- kvantitatīvi	Jebkura ārstniecības persona	Bez maksas
ALAT	Apmaksā arī ambulatori. Šobrīd nav nosūtījuma ierobežojumu, tas atļauts gan ģimenes ārstiem, gan speciālistiem par valsts budžeta līdzekļiem.	Bez maksas
ASAT	Ambulatori šo manipulāciju apmaksā ar ģimenes ārsta nosūtījumu, ja pacients lieto statīnu terapiju vai bioloģisko medikamentu terapiju, vai ar hepatologa, infektologa, kardiologa, bērnu kardiologa, neirologa, onkologa, bērnu hematoloģa, onkologa ķīmijterapija, ārsta ģenētiķa, bērnu pneimonologa, bērnu gastroenterologa, bērnu alerģologa, pediatra	Bez maksas

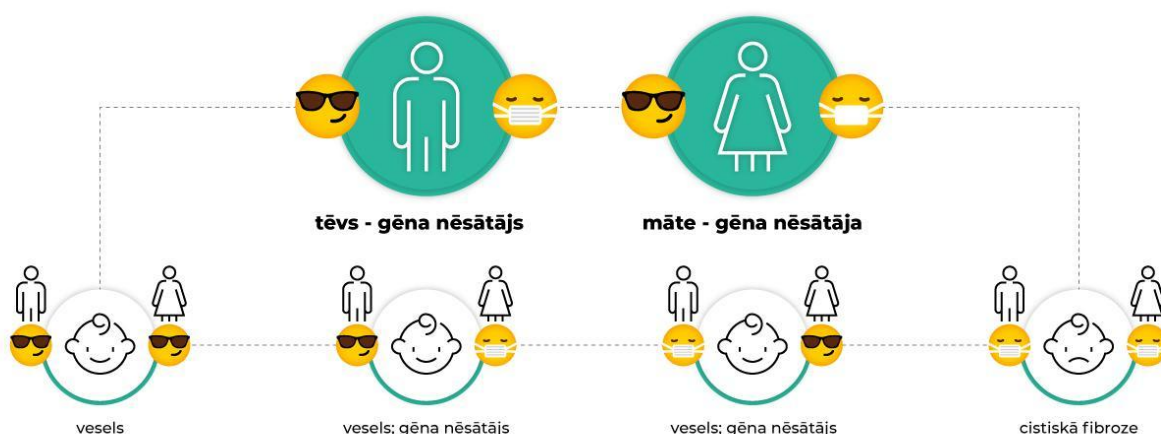
	reimatologa vai bērnu reimatologa nosūtījumu, kā arī apmaksā ar SIA "Paula Stradiņa klīniskās universitātes slimnīca" gastroenterologa, ķirurga, transplantologa nosūtījumu pacientiem periodā pirms un pēc aknu transplantācijas. Tāpat ambulatori šo manipulāciju apmaksā ar ģimenes ārsta vai ārsta speciālista nosūtījumu pacientiem, kuri saņem valsts apmaksātu parenterālu barošanu	
SF	Apmaksā arī ambulatori. Šobrīd nav nosūtījuma ierobežojumu, tas atļauts gan ģimenes ārstiem, gan speciālistiem par valsts budžeta līdzekļiem	Bez maksas
GGT	Apmaksā arī ambulatori. Šobrīd nav nosūtījuma ierobežojumu, tas atļauts gan ģimenes ārstiem, gan speciālistiem par valsts budžeta līdzekļiem.	Bez maksas
Glikoze tukšā dūšā	Apmaksā arī ambulatori. Manipulācija tiek ņemta vērā, veicot ģimenes ārsta darbības gada kvalitātes novērtēšanu atbilstoši līguma nosacījumiem. Šobrīd nav nosūtījuma ierobežojumu, tas atļauts gan ģimenes ārstiem, gan speciālistiem par valsts budžeta līdzekļiem	Bez maksas
Glikozētais Hb	drīkst nosūtīt dažādi speciālisti, un tā ir valsts apmaksāta , ja ir atbilstošs nosūtījums un medicīniska indikācija. Ģimenes ārsts, pediatrs, endokrinologs, bērnu pneimonologs, pneimonologs, ginekologs, internists, infektologs	Bez maksas

Ferritīns	Apmaksā arī ambulatori. Šobrīd nav nosūtījuma ierobežojumu, tas atļauts gan ģimenes ārstiem, gan speciālistiem par valsts budžeta līdzekļiem	Bez maksas
IgG, IgM, IgA, IgE	Ģimenes ārsts, pediatrs, infekcionists, alergologs, reimatologs, imunologs, gastroenterologs, onkologs, hematologs	Bez maksas
<i>Aspergillus</i> RAST (specif. IgE)	Ģimenes ārsts, pediatrs, infekcionists, alergologs, imunologs, bērnu pneimonologs, pneimonologs	Bez maksas
<i>Aspergillus</i> IgG	Bērnu pneimonologs, pneimonologs, infekcionists, imunologs, reimatologs, pediatrs	Bez maksas
Urīna analīze	Drīkst nosūtīt jebkurš ārstējošais ārsts, un tas ir viens no pamata laboratoriskajiem izmeklējumiem, kas ir valsts apmaksāts ar ārsta nosūtījumu.	Bez maksas

Kas ir cistsikā fibroze (CF)?

Bērni jau piedzimst ar CF, nevis saslimst dzīves laikā. To sastop vidēji vienam no 2500 bērniem. Ar to var slimot gan zēni, gan meitenes. Tas nozīmē, ka CF nevar “pielipt” kā infekcijas slimība vai tikt “pārnesta” no viena bērna otram. Tā kā bērns jau piedzimst ar CF, šo slimību sauc par iedzimto slimību. CF atklāj bērniem, kuri ir mantojuši divus slimības gēnus: vienu no tēva, otru – no mātes. Kāds, kuram ir tikai viens CF gēns, tiek saukts par CF “nesēju” un ir vesels. Ar CF slims bērns var piedzimt tikai tādā gadījumā, ja abi vecāki ir gēna nesēji.

Attēls



Slimība izpaužas ļoti atšķirīgi. Ir dažādas smaguma pakāpes. Tā skar dažādus ķermeņa orgānus: plaušas, zarnas, aknas un aizkuņģa dziedzeri. Daļai bērnu galvenās problēmas ir saistītas ar plaušām, daļai – ar zarnām. Bērnu garīgā attīstība ir normāla. Mūsdienās CF pilnībā izārstēt vēl nav iespējams, bet ir jauni un efektīvi medikamenti, kas palīdz to kontrolēt, apturēt slimības progresu, komplikāciju attīstību.

CĒĻŅI

Lielu daļu pazīmju bērns manto no vecākiem un vecvecākiem. Acu un matu krāsa, augums un daudzas citas iezīmes nosaka mūsu individualitāti. Dažreiz var pārmantot arī slimību. Tā tas notiek CF gadījumā. Bēram būs CF, ja viņš mantos divus šīs slimības gēnus – vienu no tēva, vienu no mātes. Tādu pārmantošanas veidu sauc par autosomāli recesīvu. Vecāki, kuru bērns slimo ar CF, ir veseli, lai gan viņiem katram ir viens normāls gēns un viens CF gēns, kuru viņi savukārt mantojuši no saviem vecākiem. Gadījumā, ja katrs no vecākiem nodos savam bērnam vienu slimo gēnu, bērns būs slims.

SIMPTOMU APRAKSTS

Pirmie CF simptomi var parādīties jebkurā vecumā, bet vairumā gadījumu tos novēro jau pirmajos divos dzīves gados. Simptomi, kas raksturīgi CF: biežs klepus ar biežām gļotām (krēpām); biežas pneimonijai līdzīgas saslimšanas; aizkavēta augšana; ķermeņa masas zudums, lai gan apetīte ir normāla vai pat ļoti laba; zarnu darbības traucējumi; zarnu nosprostošanās jaundzimušo periodā. Vēl viena raksturīga īpatnība – ļoti sāļi sviedri. Visiem cilvēkiem sviedri ir sāļi, bet CF slimniekiem sviedru sāļums ir īpaši izteikts. Pirmie to parasti pamana vecāki, bērnu skūpstot vai redzot sāls kristāļus uz ādas.

Kas notiek plaušās?

Gļotas, ko izdala vesela cilvēka bronhu dziedzeri, ir šķidras, bet CF slimniekiem tās ir ļoti biezas un staipīgas. Tās traucē gaisa plūsmu, aizsprosto sīkos elpceļus un rada labvēlīgu vidi baktēriju attīstībai, tā izraisot iekaisumu. Svarīgi regulāri attīrīt elpceļus ar fizioterapijas metodēm.

Kas notiek aizkuņģa dziedzerī?

Aizkuņģa dziedzeris ir ļoti nozīmīgs orgāns, kas nodrošina barības sagremošanu. Tas izstrādā fermentus, kas palīdz sašķelt uzņemto barību. Zarnas spēj uzsūkt tikai sašķeltas barības vielas. CF slimniekam aizkuņģa dziedzera izvadkanālus nosprosto biezs sekrēts, tāpēc fermenti nevar uzņemtajai barībai piekļūt. Tā netiek sagremota. Organisms nesašķelto barību izmantot nespēj un tā tiek izvadīta ar izkārnījumiem. Ja CF slimniekus neārstē, to izkārnījumi ir liela apjoma ar nepatīkamu smaku, ko rada nesašķeltās barības vielas. Izkārnījumi satur tauku pilienus, peld ūdenī, tos no autiņiem (vai podiņa) ir grūti izmazgāt. Izkārnījumu krāsa salīdzinājumā ar vesela bērna izkārnījumu krāsu ir bālāka. Bēnam ar CF var būt caureja, mīksta vēdera izeja, uzpūsts vēders un sāpes vēderā, jo zarnās ir liels nesašķeltās barības daudzums. Ja nesašķeltā barība sablīvējas, zarnas var nosprostoties.

Izmeklējumu apraksts

Analīzi, ko izmanto CF diagnozes apstiprināšanai, sauc par “sviedru provi”. Tā pierāda palielinātu sāls daudzumu sviedros. Mūsdienās ir izstrādāti arī molekulāri-ģenētiski testi, ar kuriem var noteikt lielāko daļu slimo gēnu un gēnu nesēju. Analīzei nepieciešams niecīgs asins daudzums. Šīs ģenētiskās analīzes var veikt arī grūtniecības laikā, izmantojot amnija šķidrumu vai horija bārkstis. Precīzai diagnozei nepieciešams zināt, vai vīrietis, kuru izmeklē, ir bioloģiskais tēvs vēl nedzimušajam bērnam.

Ārstniecība, simptomu mazināšana

CF ir hroniska slimība. Bēnam tā būs visu viņa turpmāko dzīvi. CF ārstēšanai piedāvā šādas terapijas metodes.

Regulāra krūškurvja fizioterapija

Nepieciešama ikdienā. Tajā ietilpst dažādi vingrojumi. Procedūru mērķis ir iztīrīt no elpceļiem biežās gļotas. Fizioterapijas procedūras ir svarīgi veikt: pēc pamošanās (pirms brokastīm), pēc skolas vai pirms miega.

Fizioterapijas intensitāti pielāgos ārsts vai fizioterapeits.

Svarīgi, lai fizioterapija kļūtu par ikdienas sastāvdaļu bērna dzīvē. Jauki, ja to var pārvērst par rotaļu. Bērnā bieži vien kustību terapija liekas apgrūtināša, viņš mēģina no tās izvairīties. Taču Jums jābūt nelokāmiem jau no paša sākuma. Nedrīkst atļaut bērnam noteikt situāciju un manipulēt ar Jums. Protams, Jums bērnam ir jāzēl un cenšaties viņa vēlmes apmierināt. Kustību terapija ir grūta, jo prasa laiku un disciplīnu. Iegaumējiet, ka šī ārstēšanas metode ir Jūsu bērna interesēs un šo procedūru atlikšana pat kādu svarīgu iemeslu dēļ var kļūt par bīstamu ieradumu.

Atklepošana

Atklepošanai ir ļoti liela nozīme, jo tā palīdz attīrīt plaušas. Jāiedrošina atklepot jau no agras bērnības, lai attīrītu elpceļus no biežajām gļotām. Skolā un svešinieku klātbūtnē bērns var kautrēties klepot un centīsies klepu apspiest. Tas var radīt tikai lielāku gļotu sablīvējumu elpceļos un sekmēt infekcijas attīstību. Nekad nepieļaujiet, ka Jūsu bērns kaunas klepot fizioterapijas seansā, kā arī jebkurā citā vietā un laikā. Veselam bērnam klepus var būt pazīme, ka viņš ir saaukstējies, bet Jūsu bērnam tas ir pats svarīgākais veids, kā attīrīt plaušas.

Sports

Sportam un fiziskiem vingrinājumiem ir ļoti liela nozīme. Ir iespējams sākt ārstēšanu tikai ar kustību terapiju. Tomēr, ja Jūsu bērns vēlas nodarboties ar sportu, tas vēl vairāk palīdzēs viņam atklepot un atbrīvoties no gļotām. Regulāri vingrojumi bērnu fiziski nostiprinās, viņš spēs labāk elpot. Ir ļoti iedrošināt bērnu kaut uz nelieliem vingrojumiem, bet nevajag tos uzspiest. Nekad neatrunājiet bērnu no sporta! Kāds ir labākais sporta veids? Jebkurš sporta veids, kas Jūsu bērnam sagādā prieku, ir labs. Ieteicamāki ir aktīvi sporta veidi, kad bērns daudz kustas, aktīvi kustina rokas un dziļi elpo. Piemēram, futbols, volejbols, peldēšana un skriešana.

Antibiotikas

Tās ir ļoti svarīgas zāles. Palīdz CF pacientiem dzīvot un justies labi. Antibiotikas iznīcina mikroorganismus, kas iekļuvuši plaušās. Tās palīdz pagarināt ar CF slimo bērnu un pieaugušo dzīves ilgumu visā pasaulē. Dažreiz antibiotikas jālieto bieži un ilgstoši. Parasti tās lieto tablešu veidā, norijot. Bet, ja nepieciešama spēcīgāka antibiotiku iedarbība, tās injicē tieši asinsritē – vēnā. Šādos gadījumos bērnam nepieciešams atrasties slimnīcā. Dažās valstīs uzsākta antibiotiku ievadīšana, tās ieelpojot. Dažkārt vecāki uztraucas, jo domā, ka liels daudzums stipru antibiotiku nodarīs bērnam organismam ļaunumu. Tā nav. Daudzi pētījumi ir pierādījuši, ka antibiotikām CF ārstēšanā gandrīz vienmēr ir pozitīvs efekts. Bieži vien patogēnie mikroorganismi, kas izraisa infekciju CF slimnieka plaušās, kļūst nejutīgi (rezistenti) pret antibiotikām. Tāpēc tiek radītas arvien jaunas antibiotikas, lai cīnītos ar tiem. Šī iemesla dēļ

biežāk lietotās antibiotikas CF slimniekiem ieteicams aizvietot ar jaunākas paaudzes retāk lietotām antibiotikām.

Atkrēpotāji

Papildus var ieteikt regulāri veikt inhalācijas ar medikamentiem, kas palīdz šķidrināt krēpas un vieglāk atklepot. Zāles izrakstīs un pielāgos ārsts.

Profilakse

Vakcinācija

Vakcinācija ir ļoti svarīga, tā aizkavē infekciju rašanos. Vakcinācija palīdz izvairīties no daudzām bīstamām slimībām. Jūsu bērnam obligāti jābūt vakcinētam pret masalām, jo šī slimība ir ļoti bīstama CF slimnieka plaušām.

Fermenti

Aizkuņģa dziedzerā fermenti CF slimniekam jāuzņem papildus. Parasti tās ir granulas kapsulās. Aizkuņģa dziedzerā fermenti palīdz sašķelt barību bērna zarnās, lai viņš normāli pieņemtos svarā un attīstītos. Ārsts iemācīs, kā pareizi lietot fermentus. Jāņem vērā daži pamatlikumi. Fermenti jālieto pirms ēšanas un, ja ārsts iesaka, ēšanas laikā; Fermenti nav jālieto pēc ēšanas; Fermenti nav jāsakošļā. Ja nepieciešams, kapsula ir jāatver un jādod bērnam norīt granulas; 4-5 gadu vecumā bērnam jāprot norīt veselu fermentu kapsulu.

Uzturs

Labs uzturs ir ļoti svarīgs, lai bērns justos labi. Bērnam ar CF speciāli ēdieni nav vajadzīgi. Jūsu bērnam jāsaņem sabalansēta diēta, kurā ir: Olbaltumvielas un tauki (piemēram, piens, liellopa gaļa, vistas gaļa, zivis, olas, siers); Daudz kaloriju (piemēram, kartupeļi, ķirbji, makaroni, rīsi, pupas, maize un piens).

Nekādi ēdieni nav aizliegti, bērns var ēst it visu. Jebkurš piens ir labs, tikai tam jābūt vārītam vai pasterizētam. Labs uzturs palīdzēs nostiprināt organisma aizsargspējas cīņā ar infekcijām. Maltītes jāietur noteiktos laikos, pirms tām dodot fermentus. Ēdienreīzu skaitam jābūt tādām pašām kā veselam bērnam, bet katras maltītes kaloritātei jābūt augstākai, lai palielinātu organisma pretošanās spējas infekcijām. Svarīgas ir arī uzkodas starp ēdienreizēm (2-3 dienā). Starp ēdienreizēm vai ēdienreīzu vietā jāizvairās dot saldumus. Kad bērns kļūst vecāks, viņam ir svarīgi saprast, ka labs un pareizs uzturs ir neatņemama ārstēšanas daļa. Nesoliet bērnam dārgu balvu par ēdiena apēšanu – labāk apbalvot pēc tam.

Bērni ar CF zaudē vairāk sāls nekā citi, it sevišķi, ja viņi daudz svīst, piemēram, vasarā, pēc fiziskas piepūles un sporta nodarbībām. Tāpēc ir jādzer daudz ūdens. Ja nepieciešams, ārsts var

ieteikt arī sāls tabletes. Mākslīgi aromatizēti un iekrāsoti dzērieni nav ieteicami, tie tikai piepilda kuņģi un tajā nepietiek vietas pilnvērtīgākam uzturam.

Lai nodrošinātu kalorijām bagātu un sabalansētu uzturu, Jums stingri jāievēro ārsta vai uztura speciālista norādījumi.

Kas ir CFTR modulatoru terapija?

CFTR modulatori (saīsināti – *CFTRm*) ir mūsdienīga, mērķtiecīga ārstēšana, kas darbojas uz pašu slimības cēloni – bojātu CFTR gēnu.

Cistisko fibrozi (CF) izraisa izmaiņas (mutācijas) gēnā, kas nosaka *CFTR* olbaltumvielas veidošanos. Šī olbaltumviela darbojas kā sāls kanāls šūnās, kas regulē sāls un ūdens kustību caur šūnu sienām, īpaši plaušās, zarnās un sviedru dziedzeros. Ja šis kanāls nestrādā pareizi, veidojas biezas, lipīgas gļotas, kas bojā plaušas un citus orgānus.

Kā darbojas CFTRm terapija?

CFTR modulatoru zāles darbojas uz šūnu līmenī, palīdzot bojātajai CFTR olbaltumvielai:

- labāk veidoties (korektori) – tās palīdz šūnai pareizi “salocīt” olbaltumu un nogādāt to uz šūnas virsmu;
- efektīvāk darboties (potenciatori) – tās uzlabo kanāla darbību, lai sāls un ūdens varētu brīvi pārvietoties.

Dažas zāles apvieno vairākas darbības vienā, jo satur 3 komponentus.

Ko šī terapija dod pacientam?

CFTR modulatoru terapija neizārstē CF, bet tā ievērojami uzlabo veselības stāvokli un dzīves kvalitāti:

- ☒ Plaušu funkcija uzlabojas – mazāk klepus, krēpu un infekciju
- ☒ Uzlabojas svars un apetīte – īpaši bērniem
- ☒ Samazinās nepieciešamība pēc antibiotikām un hospitalizācijām
- ☒ Palēninās slimības progresēšana
- ☒ Dažiem pacientiem iespējams **samazināt citu zāļu daudzumu**
- ☒ Bērniem terapija var palīdzēt **attīstīties normālāk** un izvairīties no smagiem bojājumiem nākotnē

Svarīgi vecākiem:

- Terapija ir **individuāla**, tā tiek nozīmēta, ja bērnam (vai pieaugušajam) ir piemērota CFTR mutācija.
- Tā ir **droša un rūpīgi izpētīta** – taču nepieciešama regulāra uzraudzība, lai sekotu efektam un iespējamām blaknēm.
- Zāles tiek lietotas **ik dienu**, iekšķīgi (kā tabletes).

- Efekts parasti sākas **dažu nedēļu laikā**, bet vislabākie rezultāti redzami ilgstošā lietošanā.

Psiholoģiskais atbalsts

Neviens cilvēks nav vainojams pie šīs saslīmšanas. Tas ir sāpīgi un bēdīgi, bet neviens nav vainīgs. Ne Jūs, ne Jūsu bērns, ne pārējie ģimenes locekļi nedrīkst justies vainīgi vai kaunēties par šo faktu. Diezgan bieži māc dusmas un vilšanās sajūta, kuras grūti pārvarēt un ar notiekošo samierināties. Iespējams, ka mums katram ir kāds patoloģisks gēns. CF slimnieka vecākiem nav laimējies, ka viņi abi ir CF gēna nesēji.

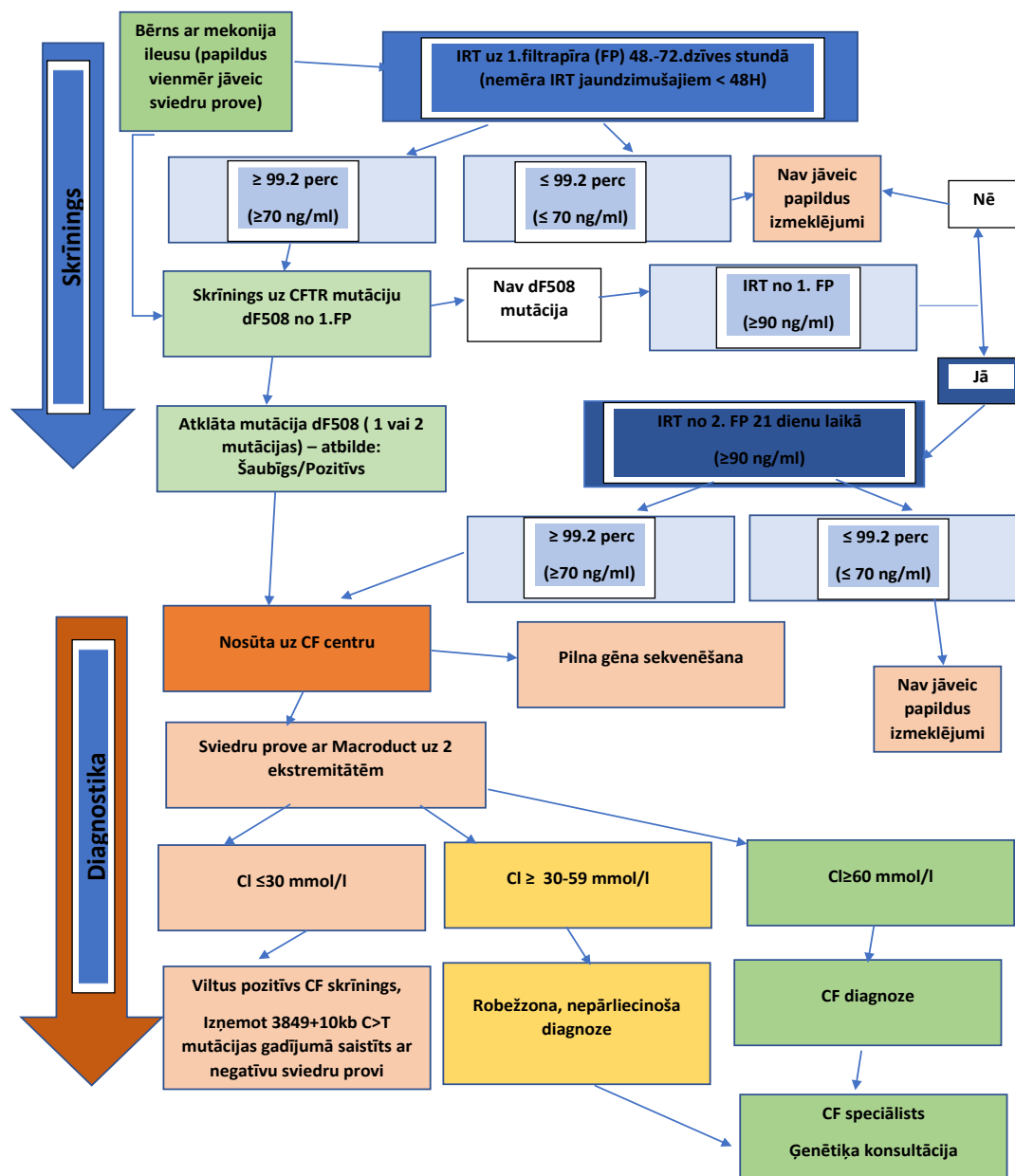
Kad diagnoze apstiprināta, ir ļoti svarīgi samierināties ar faktu, ka Jūsu bērnam ir CF. Neviens to nespēs mainīt, lai arī ko Jūs darītu. Jo ātrāk Jūs un bērns iemācīsieties ar šo faktu sadzīvot, jo ātrāk būs iespējams sākt efektīvu ārstēšanu.

Izmantotā literatūra

1. Castellani, C., Southern, K. W., Brownlee, K., Dankert-Roelse, J. E., Duff, A., Farrell, P., & Barben, J. (2023). *Standards for the care of people with cystic fibrosis (CF): A timely and accurate diagnosis*. Journal of Cystic Fibrosis, 22, 963–968. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2023.09.008>
2. Gramegna, A., Addy, C., Allen, L., Bakkeheim, E., Brown, C., Daniels, T., ... & Southern, K. W. (2023). *Standards for the care of people with cystic fibrosis (CF): Planning for a longer life*. Journal of Cystic Fibrosis. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2023.12.002>
3. ECFS Working Group. (2024). *Standards for the care of people with CF: Organisation of care*. Journal of Cystic Fibrosis. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2024.01.005>
4. ECFS Infection Prevention Team. (2024). *Standards for the care of people with CF: Infection prevention and control*. Journal of Cystic Fibrosis. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2024.05.007>
5. Royal Brompton Hospital. (2023). *Cystic Fibrosis Clinical Guidelines – 2023 Update*. London: Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust. [PDF tiešsaite](#)
6. Keating C, Davies J, Hoppe JE, et al. *Vanzacaftor–tezacaftor–deutivacaftor vs elexacaftor–tezacaftor–ivacaftor for cystic fibrosis: results from two phase 3 trials (SKYLINE)*. Lancet Respir Med. 2025;[Epub ahead of print]. PMID: [39756424](#)

Pielikumi

1. shēma Cistiskās fibrozes jaundzimušo skrīninga trīspakāpju algoirtns IRT₁/dF508/IRT₂



1. tabula. Smēķēšanas veidi, to sastāvs un kaitīgā ietekme.

Smēķēšanas veids	Sastāvs	Kaitīgā ietekme
Cigaretēs	Tabaka, darva, nikotīns, oglekļa monoksīds, ķīmiskas vielas	Kaitīgas veselībai
E-cigaretēs (Veipošana)	Nikotīns (bieži augsts līmenis), Augu glicerīns, Polietilēnglikols, Aromatizētāji (dažreiz toksiski), Smagie metāli (niķelis, svins, kadmījs), Citas ķīmiskas vielas	Plaušu iekaisums, oksidatīvais stress, epitēlija bojājumi, elpceļu hiperreaktivitāte, jonu kanālu darbības traucējumi (ENaC un CFTR), akroleīns, var pastiprināt elpceļu slimības.
Ūdenspīpe	Tabaka (bieži aromatizēta), Darva (ļoti augsts līmenis), Oglekļa monoksīds, Metāli, Mitrums	Augstāks darvas līmenis nekā cigaretēm, Dziļāka ieelpošana mitruma dēļ, Pastiprinātas blakusparādības, Patogēnu pārnesšanas risks, ilgstošas sesijas (45min+).
Pasīvā smēķēšana	"Mainstream" un "Sidestream" dūmi, Nikotīns (augstāka koncentrācija "sidestream"), Kancerogēnas vielas	Nav droša iedarbības līmeņa, Palielina plaušu vēža risku, Var pasliktināt elpceļu simptomus.

2. tabula Elpceļu drenāžas nodrošināšana produktīva klepus gadījumā

Solis	Rīcība / Ieteikumi	Piezīmes
1. Stāvokļa izvērtēšana	Novērtēt atklepošanas spēju, elpošanas funkciju, krēpu daudzumu	Pamats terapijas pielāgošanai
2. Tehnikas izvēle	Izvēlēties un pielāgot elpceļu drenāžas tehniku: • PEP ierīce • Individuāli elpošanas vingrinājumi	Balstoties uz pacienta vecumu un stāvokli
3. Ikdienas aprūpe	• Regulāras fiziskās aktivitātes • Elpošanas fizioterapija (atsevišķi vai kopā ar terapiju)	Ieteicama visiem CF pacientiem
4. Paasinājumu laikā	Turpināt elpceļu drenāžu pastiprināti	Var būt nepieciešama intensīvāka fizioterapija
5. CFTRm terapijas gadījumā	Turpināt elpceļu drenāžu un fizioterapiju	Pat ja krēpu daudzums samazinās
6. Uzraudzība	Regulāra elpošanas fizioterapeita vai CF komandas novērošana	Terapijas pielāgošana atbilstoši stāvokļa dinamikai

3. tabula Pacienta novērtējums un slodzes testa izvēle.

Solis	Rīcība / Vērtējamie aspekti	Piezīmes
1. Pacienta novērtējums	• Vecums • Plaušu slimības smagums (FEV1, simptomi) • Blakusslimības • CFTR modulatoru terapijas statuss • Slodzes testēšanas mērķis	Nosaka piemērotāko testēšanas metodi

2. Sākotnējās slodzes testēšana	Testa izvēle atkarībā no mērķa un pieejamības:	
	• Kardiopulmonālās slodzes tests (CPET)	Visaptverošam novērtējumam
	• Veloergometrija	Alternatīva, ja CPET nav pieejams
	• 1 minūtes sēdus–stāvus tests	Funkcionālās integrētās veikspējas novērtējumam
	• 6 minūšu iešanas tests	Aerobās kapacitātes novērtēšanai progresējošas slimības gadījumā
	• Shuttle tests (modificēts)	Pacientiem ar labāku fizisko sagatavotību
3. Papildu novērtējumi (pēc nepieciešamības)	• Perifēro muskuļu spēks (kvadriceps, rokas satvēriens) • Subjektīvi mērījumi: dispnoja, piepūle (piemēram, Dalhousie skala)	Personalizē fiziskās slodzes ieteikumus un uzraudzību

4. tabula. Slodzes ilguma un intensitātes noteikšana CF pacientiem

Solis	Rīcība / Ieteikumi	Piezīmes
1. Funkcionālās kapacitātes novērtēšana	Izmantojiet izvēlēto slodzes testu , lai noteiktu pacienta fizisko līmeni	Piemēram, CPET, 6-MWT, Shuttle u.c.
2. Treniņa zonas noteikšana	Ja ir CPET dati – izmantojiet pulsa rezervi slodzes intensitātes izvēlei	Mērķis – droša un efektīva slodze
3. Aktivitātes veids un biežums	Aerobā slodze: 20–60 minūtes vidējas–augstas intensitātes, 3–5 dienas nedēļā Pretestības treniņš: 2–3x nedēļā – galvenajām muskuļu grupām	Pielāgo pēc fiziskās sagatavotības un adaptācijas
4. Slodzes palielināšana	Pakāpeniski palielināt ilgumu un/vai intensitāti, ja pacients pielāgojies esošajai slodzei	Izvairīties no pārslogošanas
5. Elpošanas vingrojumu nozīme	Veikt pirms fiziskās slodzes: veicina bronhu drenāžu, uzlabo gaisa plūsmu	Īpaši svarīgi pacientiem ar paaugstinātu krēpu veidošanos

1. Pielikums

"GAD-7 pašnovērtējuma skala"

Cik bieži pēdējo 2 nedēļu laikā Jūs saskārāties ar kādu no problēmām, kuras nosaukušu?

Viena atbilde rindā

	Nemaz	Dažas dienas	Vairāk kā 1 nedēļu	Gandrīz katru dienu
1. Jūtāt nervozitāti, raizes vai sasprindzinājumu	0	1	2	3
2. Nespējāt nomierināties vai kontrolēt satraukumu	0	1	2	3
3. Pārmērīgi satraucāties par dažādām lietām	0	1	2	3
4. Bija grūtības atslābināties	0	1	2	3
5. Bijāt tik nemierīgs, ka nespējāt nosēdēt uz vietas	0	1	2	3
6. Viegli kļuvāt aizkaitināms	0	1	2	3
7. Jūtāt bailes, ka varētu notikt kaut kas šausmīgs	0	1	2	3

Punktu skaits:

5 – 9 punkti – viegla trauksme;

10 – 14 punkti – mērena trauksme;

15 – 21 punkti – Smaga ģeneralizēta trauksme

5. pielikums

“Pacienta veselības aptauja - depresijas tests (PHQ-9)”

Pacienta vārds: _____ Datums: _____

Cik bieži pēdējo 2 nedēļu laikā Jūs esat izjutis:	Nemaz (0)	Dažas dienas (1)	Vairāk nekā pusi laika (2)	Gandrīz visu laiku (3)
1. Pazeminātu interesi vai prieku par to, ko darāt ikdienā				
2. Nospiestību, nomāktību, bezcerību				
3. Grūtības iemigt, gulēt naktī bez pamošanās vai pārlietu lielu miegainību				
4. Pastiprinātu nogurumu vai enerģijas trūkumu				
5. Sliktu vai pārlietu lielu apetīti				
6. Pazeminātu pašapziņu, sajūtu, ka esat neveiksmnieks(-ce), ka esat pievīlis(-usi) sevi vai savu ģimeni				
7. Grūtības koncentrēties, piemēram, lasot avīzi vai skatoties televīziju				
8. Gausumu kustībās un runā, ko pamanījuši arī apkārtējie. Vai arī pārlietu nemieru, kustīgumu				
9. Domas, ka būtu labāk, ja būtu miris(-usi), vai domas par nodarīšanu sev pāri jebkādā veidā				
10. Ja esat atzīmējis kādu no problēmām šajā tabulā, cik apgrūtināša tā ir bijusi, strādājot, rūpējoties par mājas pienākumiem, komunicējot ar citiem cilvēkiem? Nav bijis apgrūtināši (1) Nedaudz apgrūtināši (2) Samērā apgrūtināši (3) Ļoti apgrūtināši (4)				

Skalas vērtības:

- 1 – 4 punkti – subklīniska depresija;
- 5 – 9 punkti – viegla depresija;
- 10 – 14 punkti – vidēji izteikta depresija;
- 15 – 19 punkti – vidēji smaga depresija; 11.04.19.
- 20 – 27 punkti – smagi izteikta depresija.

Šī aptaujas anketa ir veidota tā, lai to lietotu intervētājs. Lūdzu, izmantojiet šo formātu mazākiem bērniem. Lielākiem bērniem, kuri prot patstāvīgi izlasīt jautājumus un atbildēt uz tiem, piemēram, 12 un 13 gadus veciem bērniem, izmantojiet šo aptaujas anketu formātā, kas paredzēts patstāvīgai aizpildīšanai.

Katrā anketas daļā ir norādījumi intervētājam. Norādījumi, kas jums *jānolasa* bērnam, ir pēdīnās. Norādījumi, kas jums *jāievēro*, ir kursīvā un pasvītroti.

Intervētājs: *Lūdzu, uzdodiet šādus jautājumus.*

A. Kad tu esi dzimis?

Datums							
	Diena	Mēn.	Gads				

B. Vai tu esi

☐ Zēns ☐ Meitene

C. Vai pēdējo divu nedēļu laikā tev ir bijušas brīvdienas vai tu esi kavējis skolu ar veselību **NESAISTĪTU** iemeslu dēļ?

☐ Jā ☐ Nē

D. Kurš no variantiem vislabāk raksturo tavu rasi vai etnisko izcelsmi?

☐ Baltā rase

☐ Cita izcelsme (lūdzu, aprakstiet)

☐ Es nevēlos atbildēt uz šo jautājumu

E. Kurā klasē tu mācies?

(Ja ir vasara, kura klase tikko pabeigta)

☐ Bērnodārzs

☐ 1. klasē

☐ 2. klasē

☐ 3. klasē

☐ 4. klasē

☐ 5. klasē

☐ 6. klasē

☐ 7. klasē

☐ Es neeju skolā

Intervētājs: *Parādiet bērnam zilo kartiņu.*

Lūdzu, atzīmējiet lodziņos bērna atbildes.

“Pastāsti, cik bieži pēdējo divu nedēļu laikā”:	Visu laiku	Bieži	Dažreiz	Nekad
7. Tu juties noguris	☐	☐	☐	☐
8. Tu juties dusmīgs	☐	☐	☐	☐
9. Tu juties aizkaitināts	☐	☐	☐	☐
10. Tu juties noraizējies	☐	☐	☐	☐
11. Tu juties bēdīgs	☐	☐	☐	☐
12. Tev bija grūti iemigt.....	☐	☐	☐	☐
13. Tev bija slikti sapņi vai nakts murgi.....	☐	☐	☐	☐
14. Tu juties ļoti apmierināts ar sevi	☐	☐	☐	☐
15. Tev bija problēmas ar ēšanu	☐	☐	☐	☐
16. Tev vajadzēja pārtraukt aizraujošas nodarbes, lai ārstētos	☐	☐	☐	☐
17. Tev lika ēst.....	☐	☐	☐	☐

Intervētājs: *Parādiet bērnam oranžo kartiņu.*

“Tagad pastāsti man, vai apgalvojumi, ko tev nolasīšu, ir **pilnīgi pareizi, gandrīz pareizi, daļēji pareizi** vai **nepareizi**.”

Lūdzu, atzīmējiet lodziņos bērna atbildes.

“Pēdējo divu nedēļu laikā”:	Pilnīgi pareizi	Gandrīz pareizi	ne visai pareizi	Nepareizi
18. Tu varēji veikt visu nepieciešamo ārstēšanos	☐	☐	☐	☐
19. Tu ēdi ar prieku	☐	☐	☐	☐
20. Tu bieži tikies ar draugiem	☐	☐	☐	☐
21. Tu paliki mājās biežāk, nekā vēlējies	☐	☐	☐	☐
22. Tu juties labi, nakšņojot ārpus mājas (pie drauga, radnieka vai citur)	☐	☐	☐	☐
23. Tu juties nepienemts	☐	☐	☐	☐

Intervētājs: *Lūdzu, nolasiet bērnam sekojošo:*

"Šie jautājumi ir paredzēti tava vecuma bērniem, kuriem ir cistiskā fibroze. Tavas atbildes palīdzēs mums saprast, kāda šī slimība ir un kā tev palīdz ārstēšana. Atbildes uz šiem jautājumiem nākotnē palīdzēs tev un citiem."

"Uz katru jautājumu, ko es uzdodu, izvēlies vienu atbildi no manis rādītajām kartiņām."

Parādiet bērnam oranžo kartiņu.

"Paskaties uz šo kartiņu un kopā ar mani izlasi, kas tur rakstīts: **pilnīgi pareizi, gandrīz pareizi, ne visai pareizi, nepareizi.**"

"Te būs piemērs: Ja es jautātu, vai tas, ka ziloņi var lidot, ir **pilnīgi pareizi, gandrīz pareizi, daļēji pareizi vai nepareizi**, kuru atbildi no četrām tu izvēlētos?"

Parādiet bērnam zilo kartiņu.

"Tagad paskaties uz šo kartiņu un kopā ar mani izlasi, kas tur rakstīts: **visu laiku/ bieži/ dažreiz/ nekad.**"

"Te būs cits piemērs: Ja es jautātu, vai tu ceļo uz mēnesi **visu laiku, bieži, dažreiz vai nekad**, kuru no kartiņā minētām atbildēm tu izvēlētos?"

Parādiet bērnam oranžo kartiņu.

"Tagad es uzdošu dažus jautājumus par tavu ikdienas dzīvi."

"Pasaki man, vai apgalvojumi, ko es tev nolasīšu, ir **pilnīgi pareizi, gandrīz pareizi, daļēji pareizi vai nepareizi.**"

Lūdzu, atzīmējiet lodziņos bērna atbildes.

"Pēdējo divu nedēļu laikā":

	Pilnīgi pareizi	Gandrīz pareizi	Ne visai pareizi	Nepareizi
1. Tu varēji iet tikpat ātrā soli kā citi	☐	☐	☐	☐
2. Tu varēji kāpt pa kāpnēm tikpat ātrā soli kā citi	☐	☐	☐	☐
3. Tu varēji skriet, lēkt un kāpelēt, kā vien gribēji	☐	☐	☐	☐
4. Tu varēji skriet tikpat ātri un ilgi kā citi	☐	☐	☐	☐
5. Tu varēji piedalīties sporta aktivitātēs, kuras tev patīk (piem., peldēšana, futbols, dejošana vai citas)	☐	☐	☐	☐
6. Tev bija grūti nest vai pacelt smagus priekšmetus, piemēram, grāmatas, skolas somu vai mugursomu	☐	☐	☐	☐

“Pēdējo divu nedēļu laikā”:	Pilnīgi pareizi	Gandrīz pareizi	ne visai pareizi	Nepareizi
24. Tu bieži aicināji mājās draugus.....	☐	☐	☐	☐
25. Tevi ķircināja citi bērni	☐	☐	☐	☐
26. Tu varēji bez problēmām runāt par savu slimību ar citiem (draugiem, skolotājiem)	☐	☐	☐	☐
27. Tu domāji, ka esi pārāk īss.....	☐	☐	☐	☐
28. Tu domāji, ka esi pārāk tievs	☐	☐	☐	☐
29. Tu domāji, ka fiziskā ziņā atšķiries no citiem sava vecuma bērniem	☐	☐	☐	☐
30. Ārstēšanās tev bija apgrūtināšana.....	☐	☐	☐	☐

Intervētājs: Atkal parādiet bērnam zilo kartinu.

Lūdzu, atzīmējiet lodziņos bērna atbildes.

“Lūdzu, pastāsti, cik bieži pēdējo divu nedēļu laikā”:	Visu laiku	Bieži	Dažreiz	Nekad
31. Tu dienā klepoji	☐	☐	☐	☐
32. Tu pamodies naktī klepus dēļ	☐	☐	☐	☐
33. Tev bija jāatklepo gļotas	☐	☐	☐	☐
34. Tev bija apgrūtināta elpošana	☐	☐	☐	☐
35. Tev sāpēja vēders	☐	☐	☐	☐

Lūdzu, pārliecinieties, ka ir sniegtas atbildes uz visiem jautājumiem.

PATEICAMIES PAR SADARBĪBU!