



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

**Klīniskais ceļš**

**Cistiskās fibrozes pacientu aprūpes standarti  
un  
klīniskie ceļi bērnu un pieaugušo vecumā**

**Autori:** dr. Elīna Aleksejeva, bērnu pneimonologs; dr. Dita Gaidule- Logina, pediatrs;  
dr. Valentīna Mihejeva, pneimonologs.

Rīga

2025. gads

## Saturs

|                                                                                               |           |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| Klīnisko ceļu mērķu grupa .....                                                               | 4         |
| Klīniskā ceļa shematiskais attēlojums .....                                                   | 5         |
| <b>1. nodaļa CISTSISKĀS FIBROZES JAUNDZIMUŠO SKRĪNINGS UN DIAGNOSTIKA .....</b>               | <b>6</b>  |
| <b>2. nodaļa. Cistiskās fibrozes pacientu aprūpe terciārā līmenī. ....</b>                    | <b>11</b> |
| 2.1. Multidisciplinārās komandas sastāvs un pienākumi .....                                   | 12        |
| 2.2. Pacientu uzraudzība .....                                                                | 13        |
| 2.3. Pacienta ceļš un aprūpes posmi pārejas etapā uz pieaugušo aprūpi .....                   | 17        |
| <b>3. nodaļa. CF pacientu aprūpe un uzraudzība primārā aprūpes līmenī.....</b>                | <b>20</b> |
| <b>4. Pielikumi.....</b>                                                                      | <b>22</b> |
| 4.1. Cistiskās fibrozes jaundzimušo skrīninga trīspakāpju algoritms $IRT_1/dF508/IRT_2$ ..... | 22        |
| 4.2. CFTR modulatora terapijas pacientu uzraudzības plāns .....                               | 23        |
| 4.3. Ieteicamā CFTR modulatoru devas pielāgošana .....                                        | 23        |
| 4.4. Pārejas kompetenču kontrolsaraksts (pacientam). ....                                     | 24        |
| <b>Izmantotā literatūra.....</b>                                                              | <b>31</b> |

## 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 densitometrija  
DIOS - distālais zarnu obstrukcijas sindroms  
DPI - pulvera inhalatori  
FEV<sub>1</sub> - forsētās izelpas tilpums pirmajā sekundē  
FVC - forsētā vitālā kapacitāte  
GEAS - gastroezofageālā atvīļņa slimība  
GGT - gammaglutamiltransferāze  
H.influenzae - *Haemophilus influenzae*  
HRS- hronisks rinosinusiīts  
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 - otolaringologs  
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

RSKC- Reto slimību koordinācijas centrs

*S.aureus* - *Staphylococcus aureus*

*S. maltophilia* - *Stenotrophomonas maltophilia*

SF - sārmainā fosfatāze

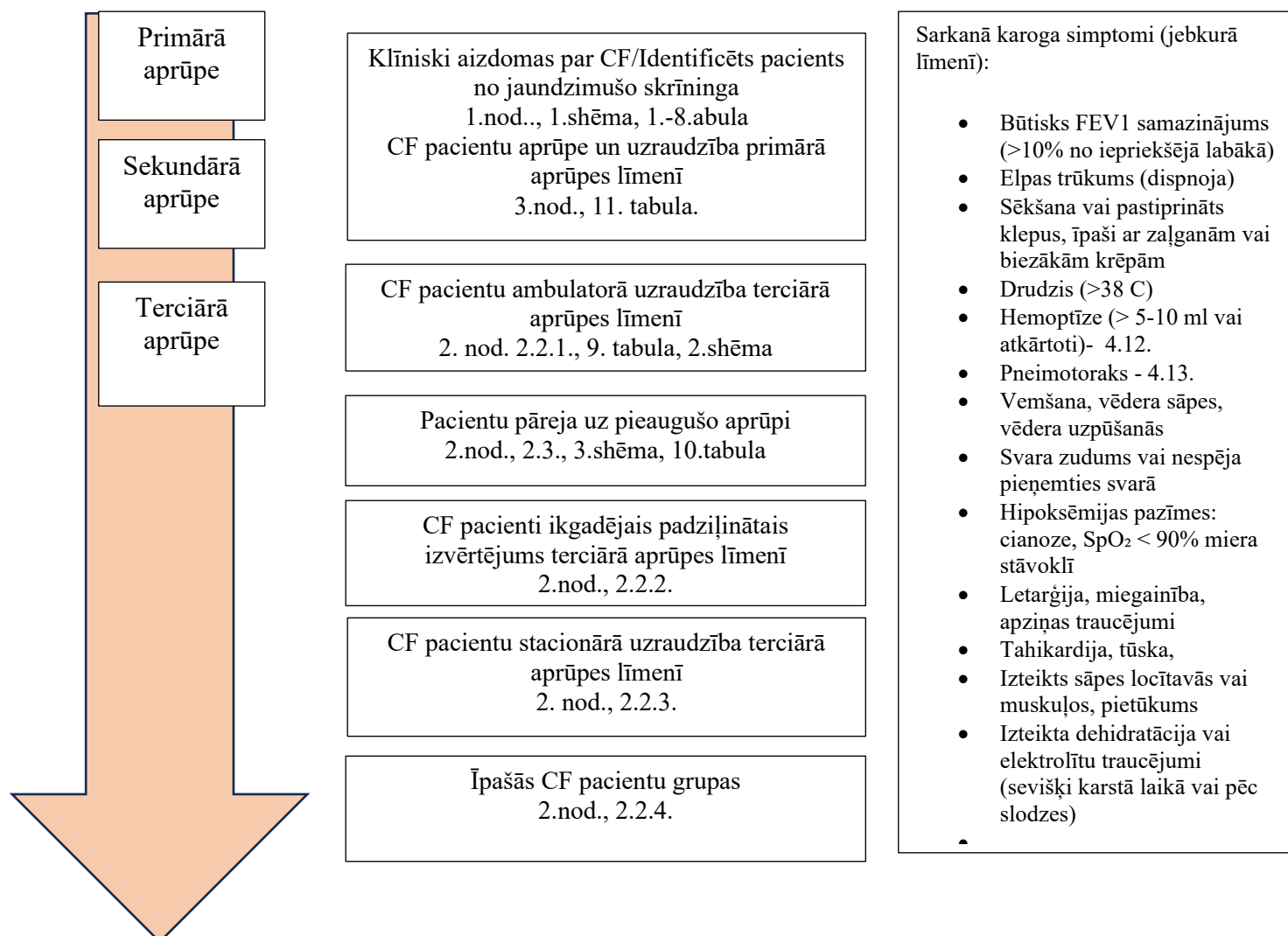
SpO2 - skābekļa saturācija asinīs %

## Klīnisko ceļu mērķu grupa

- 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, koordinatori

## Klīniskā ceļa shematisks attēlojums



**Primārā aprūpe** – ģimenes ārsts/pediatrs identificē simptomus vai jaundzimušo skrīninga atradi → nosūtījums uz specializētu CF centru (skat. 1.nod.).

**Sekundārā ambulatorā aprūpe** – veic diagnostikas testus (sviedru hlorīda tests, ģenētiskie izmeklējumi), diferencē ar citām slimībām (skat. 1.nod.).

**Terciārā aprūpe**– multidisciplinārā komanda nodrošina visaptverošu aprūpi (skat. 2. nod.):

**Stacionārā aprūpe terciārā līmenī**– indikācija: slimības simptomu pasliktināšanās, elpceļu uzliesmojumi, smaga infekcija. Nodrošina IV antibiotikas, intensīvu fizioterapiju (2.nod., 2.3.3).

## 1. nodaļa CISTISKĀS FIBROZES JAUNDZIMUŠO SKRĪNINGS UN DIAGNOSTIKA

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):

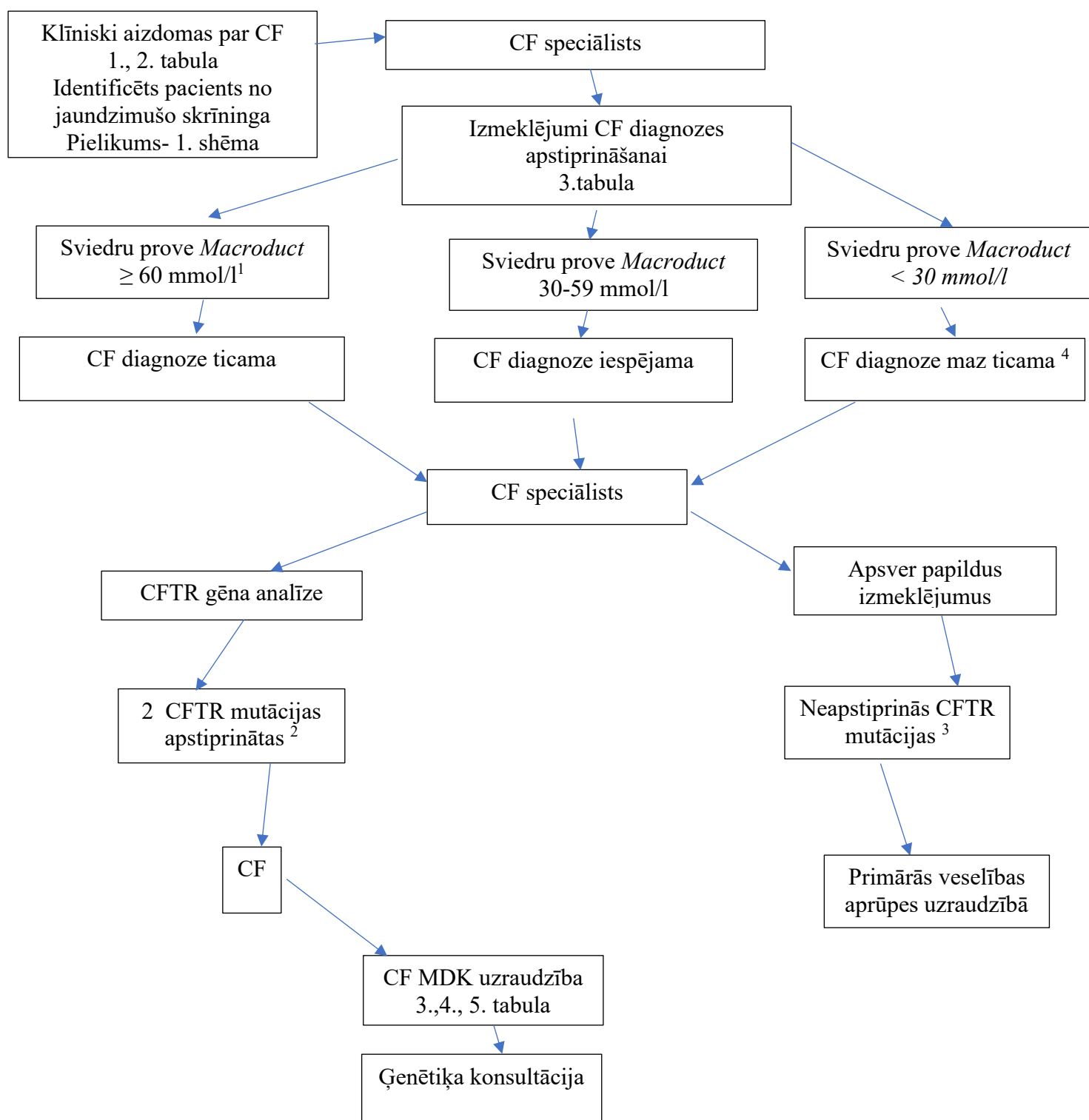
- Klīniskās pazīmes, kas var liecināt par CF gan bērniem, gan pieaugušajiem
- Ģimenes anamnēzē CF
- CF slimnieka brālis vai māsa (pat, ja asimptomātisks) [5].

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 pneimologa, kurš specializējies CF aprūpē un ārstēšanā (RSKC- Reto slimību koordinācijas centrs) vai uz sviedru provi BKUS ar nosūtījumu no ģimenes ārsta, pneimologa, alergologa, bērnu pneimologa vai bērnu alergologa.

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)

**1. Shēma** Diagnostikas algoritms pacientam ar klīniskām aizdomām par CF.



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

## 1. Tabula CF raksturīgas klīniskās pazīmes

| Orgānu sistēma                  | Simptomi / Klīniskās pazīmes                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|---------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Elpošanas sistēma               | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hronisks mitrs klepus ar krēpām</li> <li>• Atkārtotas apakšējo elpceļu infekcijas (bronhīts, pneimonija)</li> <li>• Bronhektāzes</li> <li>• Sēkšana, elpas trūkums</li> <li>• Deguna polipi</li> <li>• Hronisks sinusīts</li> <li>• Hemoptīze</li> </ul>                                                 |
| Gremošanas sistēma              | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Steatoreja (taukaini, smakojoši izkārnījumi)</li> <li>• Aizcietējumi</li> <li>• Vēdera uzpūšanās, kolikas</li> <li>• Mekonija ileuss jaundzimušajiem</li> <li>• Pankreatīts (retāk)</li> <li>• Aknu bojājumi (hepatomegālija, steatoze, ciroze)</li> <li>• Gastroezofageālais reflukss (GERD)</li> </ul> |
| Uzturs un elektrolītu līdzsvars | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Svara pieauguma trūkums</li> <li>• Augšanas aizture</li> <li>• Sāļš ādas garša</li> <li>• Dehidratācija, hiponatriēmija (īpaši karstā laikā)</li> </ul>                                                                                                                                                  |
| Reproduktīvā sistēma            | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Vīriešiem – neauglība (azoospermija, vas deferens aplāzija)</li> <li>• Sievietēm – samazināta fertilitāte (biezu dzemdes kakla sekrētu dēļ)</li> </ul>                                                                                                                                                   |
| Zīdaiņiem un bērniem            | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Zema dzimšanas masa</li> <li>• Attīstības aizture</li> <li>• Lēna motorā un fiziskā attīstība</li> <li>• Bieža slimošana agrīnā vecumā</li> </ul>                                                                                                                                                        |
| Vispārējas pazīmes              | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Nogurums, nespēks</li> <li>• Samazināta fiziskā izturība</li> <li>• Depresija vai emocionālas problēmas</li> <li>• Bungvālīšu pirksti, pulkstenstikla nagi</li> </ul>                                                                                                                                    |

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

|                             |                                                                                                                                     |
|-----------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Ģimenes anamnēze</b>     | CF vai CFTR traucējumi ģimenē, agrīni nāves gadījumi, radniecība starp vecākiem                                                     |
| <b>Fizikālā izmeklēšana</b> | <b>Raksturīgās atrades</b>                                                                                                          |
| <b>Vispārējs izskats</b>    | Samazināta zemādas tauku kārtā, augšanas aizture, pulkstenstikla nagi, bungvālīšu pirksti, bērniem svara/auguma līknes izvērtēšana! |

|                           |                                                                                                      |
|---------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Elpošanas sistēma</b>  | Sēkšana, mitri trokšņi virs plaušām, novājināta elpošana, deformēts krūškurvis                       |
| <b>Gremošanas sistēma</b> | Uzpūsts vēders, vēdersāpes, hepatomegālija, iespējama splenomegālija, ieilgusi dzelte zīdaiņu vecumā |
| <b>Āda un gļotādas</b>    | Sāļa āda, sausa āda, A/D/E vitamīna trūkuma pazīmes: heilīts, dermatīts.                             |

### 3. Tabula. CF diagnozes apstiprinošie izmeklējumi

| Izmeklējums                                   | Mērķis / Diagnostiskā nozīme                             | Diagnozes kritērijs                                                                        |
|-----------------------------------------------|----------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Sviedru tests</b> (pilokarpīna jonoforēze) | Mēra sviedru hlorīda koncentrāciju                       | $\geq 60$ mmol/L → apstiprina CF (nepieciešami 2 mērījumi vienā dienā)                     |
| <b>CFTR gēna mutāciju analīze</b>             | Identificē CF izraisītās ģenētiskās mutācijas            | Jāatrod 2 patogēnas CFTR mutācijas (viena no katra vecāka)                                 |
| <b>Deguna potenciāla starpība (NPD)*</b>      | Novērtē CFTR kanālu funkciju deguna gļotādā              | Raksturīgas CF izmaiņas (zema $\text{Cl}^-$ absorbcija, augsta $\text{Na}^+$ reabsorbcija) |
| <b>Zarnu strāvas mērījums (ICM)*</b>          | Vērtē CFTR funkciju zarnu epitēlijā                      | Raksturīgas CFTR disfunkcijas pazīmes                                                      |
| <b>Papildtesti neskaidros gadījumos:</b>      |                                                          |                                                                                            |
| Pilna CFTR gēna sekvencēšana                  | 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

### 4. Tabula. Primāri veicamie papildus izmeklējumi pēc CF diagnozes apstiprināšanas

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

### 5.tabula. Tālākā rīcība pēc CF diagnozes uzstādīšanas

| Solis       | Apraksts                                                                                       |
|-------------|------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Informēšana | Informēt pacientu/ģimeni <b>24 stundu laikā</b> (neziņot piektdienās, pirms svētku brīvdienām) |

|                        |                                                                                                                                                            |
|------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                        | Mutiski un rakstiski izskaidrot diagnozi<br>Nodrošināt uzticamus informācijas avotus<br>( <a href="http://www.veselapasaule.lv">www.veselapasaule.lv</a> ) |
| Aprūpes organizēšana   | Sniedz kontaktinformāciju CF komandai<br>Organizēt pirmo vizīti CF centrā <b>nedēļas laikā</b><br>Pieteikt konsultāciju CF komandā                         |
| Terapijas iespējas     | Iepazīstināt ar aprūpes modeli<br>Izvērtēt <i>CFTR</i> terapijas iespējas<br>Informēt par klīniskajiem pētījumiem, ja pieejami                             |
| Ģenētiskā konsultācija | Piedāvāt ģenētisko konsultāciju ģimenei<br>Informēt pārējos ģimenes locekļus par iespējamām pārbaudēm                                                      |

**6.tabula.** Psiholoģiskā atbalsta nodrošināšana pēc CF diagnozes uzstādīšanas

| Atbalsta veids                           | Detalizēts apraksts                                                                                              |
|------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Emocionāls atbalsts</b>               | Atbalstīt piederīgos, kas saistīts ar diagnozi                                                                   |
| <b>Psihologa iesaiste</b>                | Regulāras psihologa konsultācijas (bērniem un ģimenei)-<br>RSKC pakalpojums                                      |
| <b>Piederīgo izglītošana</b>             | Multimediju materiāli (video, brošūras u.c.)<br>Vienota, profesionāla informācija (novērš pretrunīgus<br>avotus) |
| <b>Mentālās veselības<br/>uzraudzība</b> | Pārtrauga un turpmāk izvērtē vecākiem/aprūpē<br>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  $\geq 90$  ng/mL, tiek veikts nākamais solis.

3. Solis:  $IRT_2$  pārbaude (atkārtota IRT)

No atkārtota asiņu parauga mēra IRT otro reizi ( $IRT_2$ ).

Ja  $IRT_2 \geq 90$  ng/mL – bērns tiek nosūtīts uz pilnu CFTR gēna sekvenēšanu un klīnisku izvērtēšanu.

Ja  $IRT_2 < 90$  ng/mL – skrīnings tiek uzskatīts par negatīvu.

Sīkāka informācija par CFTR gēna mutāciju variantiem un to fenotipiskām izpausmēm atrodama mājas lapā: [www.cftr2.org](http://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).

**7. Tabula.** Rīcība, ja pozitīvs skrīnings, bet CF diagnoze nepārlicinoša (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                                                            |

**8. Tabula.** 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 dzidzera mazspēja pierādīta                                                |
| 8     | Vitamīni un sāls                   | Taukos šķīstošie vitamīni, multivitamīni, sāls papildus                                                        |

## 2. nodaļa. Cistiskās fibrozes pacientu aprūpe terciārā līmenī.

Cistiskās fibrozes pacientu aprūpe ir sarežģīta un ilgstoša, tādēļ tās kvalitāti nosaka multidisciplināra komandas pieeja. Pārejas posmā no pediatrikās uz pieaugušo aprūpi šādai komandai ir izšķiroša nozīme, jo tā nodrošina ārstēšanas nepārtrauktību, pacientu drošību un vispusīgu atbalstu [3].

Galvenie principi:

- Komandas darbs nodrošina slimības daudzveidīgo aspektu (plaušu, gremošanas, endokrīno, psihoemocionālo, sociālo) izvērtēšanu un ārstēšanu.
- Koordinācija starp pediatriem un pieaugušo aprūpes speciālistiem ļauj izvairīties no informācijas zuduma un ārstēšanas pārtraukumiem.
- Pacienta un ģimenes iesaiste ir neatņemama – komanda mērķtiecīgi veicina pacienta patstāvību, zināšanu pieaugumu un motivāciju ievērot terapiju.
- Nepārtrauktība tiek nodrošināta, pārejot uz pieaugušo centru, nododot pilnu dokumentāciju un saglabājot kontaktus ar pacientu.

## 2.1. Multidisciplinārās komandas sastāvs un pienākumi

- Bērnu pneimonologs – vada ārstēšanu un pārejas procesu līdz 18 gadu vecumam (atsevišķos gadījumos līdz 21-25 gada vecumam- var tikt individuāli piemērots, izvērtējot katru gadījumu), sagatavo dokumentāciju un nosūta pacientu uz pieaugušo aprūpi.
- Pieaugušo pneimonologs – pārņem pacienta aprūpi, nodrošina ārstēšanas pēctecību un pielāgo terapiju pieaugušo vajadzībām.
- CF māsa – uztur nepārtrauktu kontaktu ar pacientu un ģimeni, organizē vizītes, izglīto par terapijas ievērošanu, seko infekciju kontrolei.
- Uztura speciālists – novērtē uztura statusu, koriģē fermentu aizvietošanas terapiju, izveido sabalansētu uztura plānu.
- Fizioterapeits – māca un kontrolē elpošanas vingrojumus, pielāgo fizioterapijas tehniku dažādiem dzīves posmiem.
- Psihologs – nodrošina emocionālo atbalstu pacientam un ģimenei, palīdz pielāgoties pieaugušo aprūpes prasībām, novērš depresijas un trauksmes risku.
- Sociālais darbinieks – palīdz risināt sociālos jautājumus (izglītība, nodarbinātība, sociālie pabalsti), veicina pacienta iekļaušanos sabiedrībā.
- Citi speciālisti (gastroenterologs, hepatologs, endokrinologs, ginekologs/urologs, ORL u.c.) – iesaistās pēc indikācijām komplikāciju diagnostikā un ārstēšanā.

Komandas darba rezultāts:

- Pacients droši pāriet no bērnu uz pieaugušo aprūpi bez ārstēšanas pārtraukumiem.
- Tiek nodrošināta vispusīga veselības aprūpe, kas aptver gan medicīniskos, gan psihosociālos aspektus.
- Pacients kļūst arvien patstāvīgāks savas slimības vadībā, vienlaikus saglabājot pieejamu profesionālu atbalstu.

## 9. tabula. Multidisciplinārā komanda un speciālistu pienākumi.

| Loma                                         | Galvenie pienākumi pārejā                                                 | Biežums                   |
|----------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------|---------------------------|
| Bērnu pneimonologs / CF vadošais speciālists | Vada pārejas plānu, izvērtē gatavību, sagatavo izrakstu un pāradresāciju. | ≥1x/gadā + pēc vajadzības |

|                                                            |                                                                                   |                                             |
|------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------|
| Pieaugušo pneimonologs                                     | Pieņem pāreju, pārskata terapiju, nodrošina nepārtrauktību.                       | Pirmā vizīte 1–4 nedēļās, pēc tam ik 3 mēn. |
| CF māsa                                                    | Koordinē vizītes, izglīto, uzrauga terapijas ievērošanu, saziņa ar ģimenes ārstu. | Nepārtraukti                                |
| Uztura speciālists                                         | Uztura plāns, PERT dozēšana, vitamīni, OET/hiperbarojuma riska pārraudzība.       | Ik 3–6 mēn.                                 |
| Fizioterapeits                                             | Elpošanas fizioterapija, vingrojumu programma, tehnikas korekcija.                | Ik 3 mēn. vai biežāk                        |
| Psihologs                                                  | Emocionālā labklājība, trauksmes/depresijas skrīnings, atbalsts.                  | ≥1x/gadā vai pēc vajadzības                 |
| Sociālais darbinieks                                       | Sociālais atbalsts, izglītība/nodarbinātība, labumi un pielāgojumi.               | Pēc vajadzības                              |
| Citi speciālisti (GI, hepatologs, endokrinologs, ORL u.c.) | Komplikāciju vadība saskaņā ar algoritmiem.                                       | Pēc indikācijām                             |

## 2.2. Pacientu uzraudzība

CF pacientu diagnostika un uzraudzība ir nepārtraukts process, kura mērķis ir savlaicīgi identificēt slimības progresiju, komplikācijas un nodrošināt terapijas efektivitāti (2.shēma).

Pārejas laikā un pieaugušo aprūpē īpaši svarīga ir regulāra veselības stāvokļa kontrole, multidisciplinārās komandas iesaiste un vienotu standartu ievērošana. Pārejas brīdī bērnu aprūpes centrs nodod pieaugušo aprūpes centram pilnu klīnisko kopsavilkumu ar pēdējo izmeklējumu rezultātiem un slimības dinamiku. Pieaugušo centrs turpina uzraudzību pēc vienotiem standartiem, nodrošinot ārstēšanas pēctecību [3.,4.]

### 2.2.1. Ambulatorā uzraudzība

- bērniem un pieaugušajiem ar CF – vismaz **1 reizi 2–3 mēnešos** specializētajā CF centrā;
- vizīšu biežums var tikt palielināts slimības paasinājuma, komplikāciju vai terapijas maiņas gadījumā.

**Galvenie uzdevumi ambulatorajā uzraudzībā:**

- **Klīniskā stāvokļa izvērtēšana:**
  - vispārējā pašsajūta, klepus, elpas trūkuma intensitāte, krēpu raksturs, hemoptīze;
  - svara un augšanas dinamika (bērniem), ŪMI (pieaugušajiem).

- **Plaušu funkcijas kontrole:**
  - regulāra spirometrija (FEV1, FVC), skābekļa piesātinājuma mērīšana;
  - terapijas efektivitātes izvērtēšana un pielāgošana.
- **Mikrobioloģiskie izmeklējumi:**
  - regulāri krēpu uzsējumi vai rīkles uztriepes, lai uzraudzītu elpceļu kolonizāciju un infekcijas risku.
- **Uztura un gremošanas sistēmas novērtējums:**
  - uztura dienasgrāmata vai dietologa izvērtējums;
  - fermentu devas un vitamīnu papildinājuma pielāgošana;
  - aknu funkcijas rādītāju uzraudzība (vismaz 1 reizi gadā vai biežāk pēc indikācijām).
- **Fizioterapija:**
  - regulāru fizioterapeita apmeklējumu plānošana;
  - pacientam un ģimenei atkārtota apmācība par elpceļu drenāžas tehnikām un inhalāciju pareizu veikšanu.
- **Psihosociālā aprūpe:**
  - pacienta un ģimenes psiholoģiskā stāvokļa izvērtēšana;
  - psihologa un sociālā darbinieka iesaiste pēc vajadzības (piemēram, skolas, darba vai sociālo pabalstu jautājumi).

#### **Papildu izvērtējumi pēc indikācijām:**

- glikozes līmenis asinīs, OGTT (īpaši no 10 gadu vecuma);
- kaulu blīvuma kontrole (ja riska faktori);
- speciālistu konsultācijas (LOR, gastroenterologs, endokrinologs u.c.)
- pēc vajadzības pieejamas arī attālinātas konsultācijas (pneimologs, uztura speciālists, psihologs).

#### *2.2.2. Ikgadējais padziļinātais izvērtējums*

Visiem pacientiem ar CF vismaz 1 reizi gadā specializētā CF centrā jāveic visaptveroša veselības stāvokļa izvērtēšana, iekļaujot [3., 4., 5.]:

#### **Respiratorā sistēma:**

- Pilna plaušu funkcijas izvērtēšana: spirometrija, oximetrija, nepieciešamības gadījumā plaušu tilpumu un gāzu difūzijas mērījumi.
- Krūškurvja datortomogrāfija (CT) vai rentgenogrāfija – plaušu struktūras izmaiņu un komplikāciju izvērtēšanai.
- Mikrobioloģiskie izmeklējumi (krēpu uzsējumi, rīkles uztriepes) – rezistences noteikšanai un kolonizācijas uzraudzībai.

#### **Gremošanas un aknu sistēma:**

- Svara, auguma (bērniem), ķermeņa masas indeksa (pieaugušajiem) izvērtēšana.
- Aknu funkcijas testi (ALAT, ASAT, GGT, bilirubīns), aknu ultrasonogrāfija.
- Uztura izvērtējums, vitamīnu līmeņa kontrole (A, D, E, K).
- Pankreatiskās funkcijas izvērtējums un fermentu terapijas efektivitātes analīze.

### Metabolisma funkcijas:

- Orālais glikozes tolerances tests (OGTT) – CF saistītā diabēta agrīnai diagnostikai (no 10 gadu vecuma).
- Cukura līmeņa asinīs un HbA1c kontrole.

### Citas sistēmas un komplikācijas:

- Kaulu minerālā blīvuma izmeklēšana (DEXA) osteoporozes profilaksei.
- Nieru funkcijas izvērtēšana, ja pacientam ilgstoši tiek lietotas nefrotoksiskas antibiotikas.
- LOR speciālista apskate – hroniska sinusīta, polipozes izvērtēšanai.
- Ginekologa/urologa konsultācija pēc indikācijām (fertilitātes jautājumi, seksuālā veselība).

### Psihosociālais izvērtējums:

- Psiholoģiskā stāvokļa izvērtēšana, depresijas un trauksmes skrīnings.
- Sociālā darbinieka iesaiste, lai izvērtētu ģimenes atbalsta un sociālo resursu pieejamību.

### Rezultātu apspriešana:

- Multidisciplinārās komandas sanāksme, kurā tiek apspriesti visi izmeklējumi un definēts individualizēts ārstēšanas un uzraudzības plāns nākamajam periodam.

### 2.2.3. Stacionārā uzraudzība

Pacienta uzņemšana stacionārā ir nepieciešama, ja [3., 4.]:

- parādās vai pastiprinās **respiratori simptomi** – izteikts klepus, palielināts krēpu daudzums, elpas trūkums, hemoptīze;
- attīstās **elpceļu infekcijas uzliesmojums**, kas nepakļaujas ambulatorai terapijai;
- nepieciešama **intravenoza antibiotiku terapija**;
- ir **smaga vai hroniska infekcija** ar vispārējā stāvokļa pasliktināšanos;
- novērojams **straujš svara zudums** vai nespēja uzturēt adekvātu uztura stāvokli ambulatori;
- nepieciešama **intensīva fizioterapija un speciālistu piesaiste**, ko nav iespējams nodrošināt mājās;
- ir **citas komplikācijas**, piemēram, aknu vai aizkuņģa dziedzera funkcijas traucējumi, CF saistīts diabēts dekompensācijas fāzē.

Pacienti tiek hospitalizēti galvenokārt paasinājumu gadījumā (vidēji 1x gadā; ilgums ~14 dienas). Jaunās terapijas (CFTR modulatoru) dēļ stacionēšanās biežums ir būtiski samazinājies.

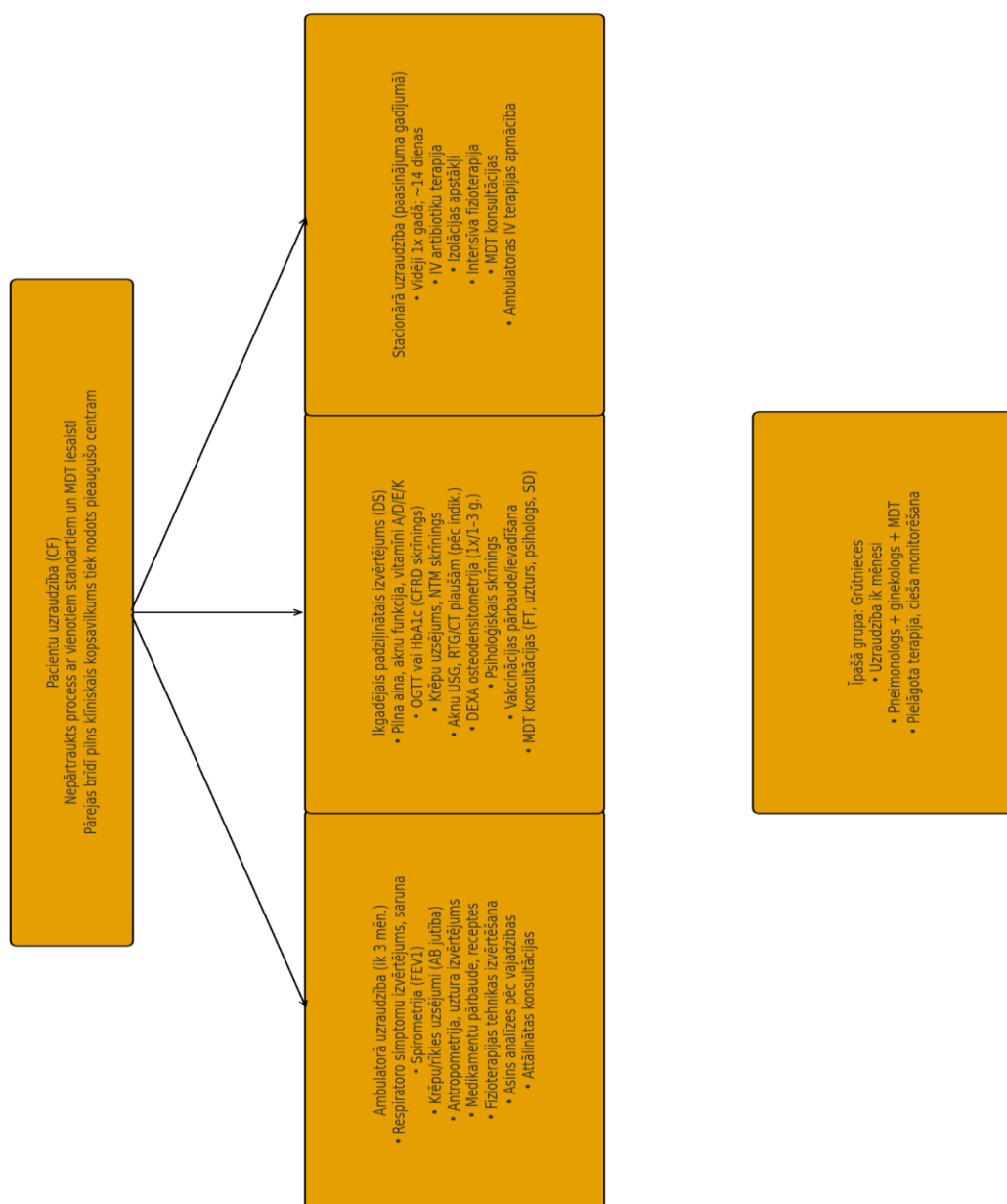
- Stacionārā tiek nodrošināta:
  - intravenoza antibiotiku terapija;
  - izolācijas apstākļi ar atsevišķām labierīcībām;
  - intensīva fizioterapija;

- multidisciplinārās komandas konsultācijas.
- Arvien vairāk pacientu tiek apmācīti veikt ambulatoru intravenozu terapiju mājās, uzsākot to stacionārā.

#### 2.2.4. Īpašas pacientu grupas

- Grūtnieces – jāuzrauga ik mēnesi, ciešā sadarbībā ar pneimonologu, ginekologu un multidisciplināru komandu.
- Pacienti ar komplikācijām (cukura diabēts, aknu bojājums u.c.) – nepieciešama ciešāka sadarbība ar endokrinologu, hepatologu, radiologu, gastroenterologu u.c.

### 2. shēma. CF pacientu uzraudzība terciārā aprūpes līmenī.



## 2.3. Pacienta ceļš un aprūpes posmi pārejas etapā uz pieaugušo aprūpi

### 1. posms – Sagatavošanās posms (12–14 gadi)

Šajā periodā pacients pamazām sāk apzināties savu diagnozi un slimības ietekmi uz ikdienas dzīvi. Viņš tiek aktīvi iesaistīts ikdienas terapijā – inhalācijās, fizioterapijas vingrinājumos, enzīmu lietošanā. Multidisciplinārā komanda izskaidro pārejas procesa nozīmi un novērtē slimības izpratni. Tiek pieaicināts psihologs, lai sniegtu emocionālu atbalstu un sekmētu motivāciju. Svarīgi jau šajā vecumā sākt veidot pacienta pašaprūpes prasmes, vienlaikus atbalstot ģimeni.

### 2. posms – Izvērtējuma posms (15–16 gadi)

Pacientam tiek lūgts demonstrēt zināšanas par savu terapiju – viņš spēj nosaukt lietotos medikamentus, aprakstīt to nozīmi un ievērošanas principus. Multidisciplinārā komanda veic vispusīgu izvērtējumu: plaušu funkciju (spirometrija), uztura statusu, mikrobioloģiju, psihosociālo situāciju. Tiek identificēti vājie punkti un koriģēts pārejas plāns. Šajā posmā pacients tiek arvien vairāk mudināts uzņemties atbildību par savu veselību.

### 3. posms – Pārejas plānošana (16–17 gadi)

Pacients aktīvi piedalās pārejas plāna izstrādē, izvirzot personīgos mērķus un jautājumus. Viņam tiek dota iespēja iepazīties ar pieaugušo klīniku un tās speciālistiem. Bērnu un pieaugušo pneimonologi, kā arī citas komandas daļas organizē kopīgu tikšanos, kur tiek noteikts pārejas laiks un izskaidrotas pieaugušo aprūpes īpatnības. Svarīgs šī posma uzdevums ir mazināt pacienta un ģimenes trauksmi par pārejas procesu.

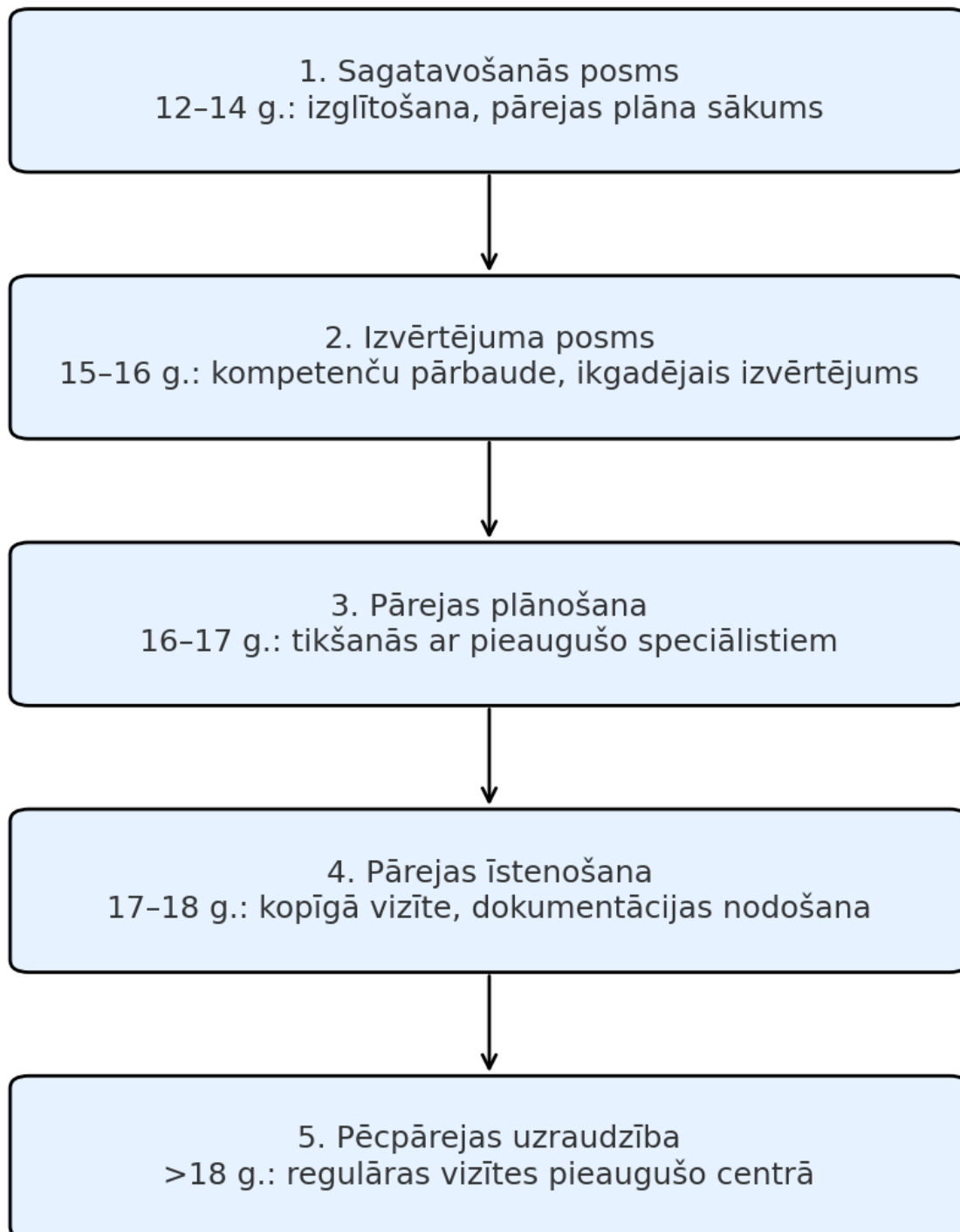
### 4. posms – Pārejas īstenošana (17–18 gadi)

Pacients apmeklē kopīgu vizīti ar bērnu un pieaugušo ārstu, piedalās sarunā un sāk patstāvīgi organizēt terapijas jautājumus (piemēram, receptes, vizītes). Multidisciplinārā komanda nodod visu nepieciešamo dokumentāciju, organizē kopīgu pārejas vizīti un nodrošina pirmo patstāvīgo vizīti pieaugušo centrā. Šis ir kritiski svarīgs brīdis, kad ārstēšanas pēctecībai jābūt pilnībā nodrošinātai.

### 5. posms – Pēcpārejas uzraudzība (pēc 18 gadiem)

Pacients turpina patstāvīgi ievērot terapiju un regulāri sazinās ar pieaugušo komandu. Pirmajā gadā tiek īpaši rūpīgi izvērtēta apmierinātība ar pāreju, tiek sniegts pastiprināts psihosociālais atbalsts un sekots līdz ārstēšanas pēctecībai. Pieaugušo aprūpē vizītes notiek reizi trīs mēnešos, reizi gadā – padziļinātais novērtējums. Šajā posmā galvenais uzsvars ir uz pacienta autonomiju un pilnvērtīgu integrāciju pieaugušo aprūpes sistēmā.

**3. shēma. Pacienta ceļš un aprūpes posmi pārejas etapā uz pieaugušo aprūpi.**



**10. tabula.** Cistiskās fibrozes pacientu pārejas posmi.

| <b>Posms</b>                 | <b>Vecums</b> | <b>Pacienta darbība</b>                                                            | <b>Multidisciplinārās komandas darbības</b>                                                              | <b>Rezultāts</b>                                                                                     |
|------------------------------|---------------|------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Sagatavošanās posms</b>   | 12–14 gadi    | Sāk saprast savu diagnozi, iesaistās ārstēšanā (inhalācijas, fizioterapija).       | Paskaidro pārejas procesa nozīmi, novērtē slimības izpratni, iesaista psihologu.                         | Pacients sāk apgūt pašaprūpes prasmes, izveidots individuāls pārejas plāns.                          |
| <b>Izvērtējuma posms</b>     | 15–16 gadi    | Parāda zināšanas par medikamentiem, spēj pastāstīt par terapiju.                   | Veic multidisciplināru izvērtējumu (plaušu funkcija, uzturs, psihosociālais statuss).                    | Dokumentēta pacienta gatavības pakāpe, koriģēts pārejas plāns.                                       |
| <b>Pārejas plānošana</b>     | 16–17 gadi    | Piedalās pārejas plāna izstrādē, iepazīstas ar pieaugušo klīniku.                  | Pediatru un pieaugušo komandu tikšanās, nosaka pārejas laiku, izskaidro pieaugušo aprūpes īpatnības.     | Noteikts pārejas laiks, pacients sagatavots iepazīšanās vizītēm.                                     |
| <b>Pārejas īstenošana</b>    | 17–18 gadi    | Apmeklē kopīgu vizīti ar pediatru un pieaugušo ārstu, sāk pats organizēt terapiju. | Nodod dokumentāciju, organizē kopīgu pārejas vizīti, nodrošina pirmo patstāvīgo vizīti pieaugušo centrā. | Dokumentācija nodota, pacients iekļauts pieaugušo aprūpē.                                            |
| <b>Pēcpārejas uzraudzība</b> | Pēc 18 gadiem | Turpina patstāvīgi ievērot terapiju, sazinās ar komandu.                           | Izvērtē apmierinātību ar pāreju, nodrošina psihosociālu atbalstu, monitorē ārstēšanas pēctecību.         | Nepārtraukta ārstēšana pieaugušo centrā, pacienta autonomija un psihosociālais atbalsts nodrošināts. |

### 3. nodaļa. CF pacientu aprūpe un uzraudzība primārā aprūpes līmenī.

Lai gan galvenā pacientu aprūpe tiek nodrošināta specializētos CF centros, **primārās aprūpes līmenim** (ģimenes ārstam un pediatram) ir būtiska nozīme pacienta veselības uzraudzībā ikdienā un starp vizītēm pie speciālistiem [3., 5.]

Primārās aprūpes speciālisti:

- ir pirmais kontaktpunkts pacientam un ģimenei akūtu sūdzību gadījumā;
- nodrošina regulāru klīnisko stāvokļa novērtējumu un agrīnu komplikāciju atpazīšanu;
- veic vakcinācijas un infekciju profilaksi;
- uzrauga pacienta uztura un augšanas rādītājus, īpaši bērniem;
- sadarbojas ar specializēto CF centru, nodrošinot nosūtījumus un koordinētu aprūpi;
- sniedz pacientam un ģimenei psihosociālu atbalstu un padomus ikdienas slimības pārvaldībā.

Primārā aprūpe balstās uz **pastāvīgu sadarbību starp pacientu, ģimeni, ģimenes ārstu/pediatru un CF centru**. Šī sadarbība nodrošina savlaicīgu rīcību paasinājumu gadījumos, palīdz saglabāt stabilu slimības gaitu un uzlabo pacienta dzīves kvalitāti.

**11. Tabula.** CF pacientu aprūpe un uzraudzība primārā aprūpes līmenī.

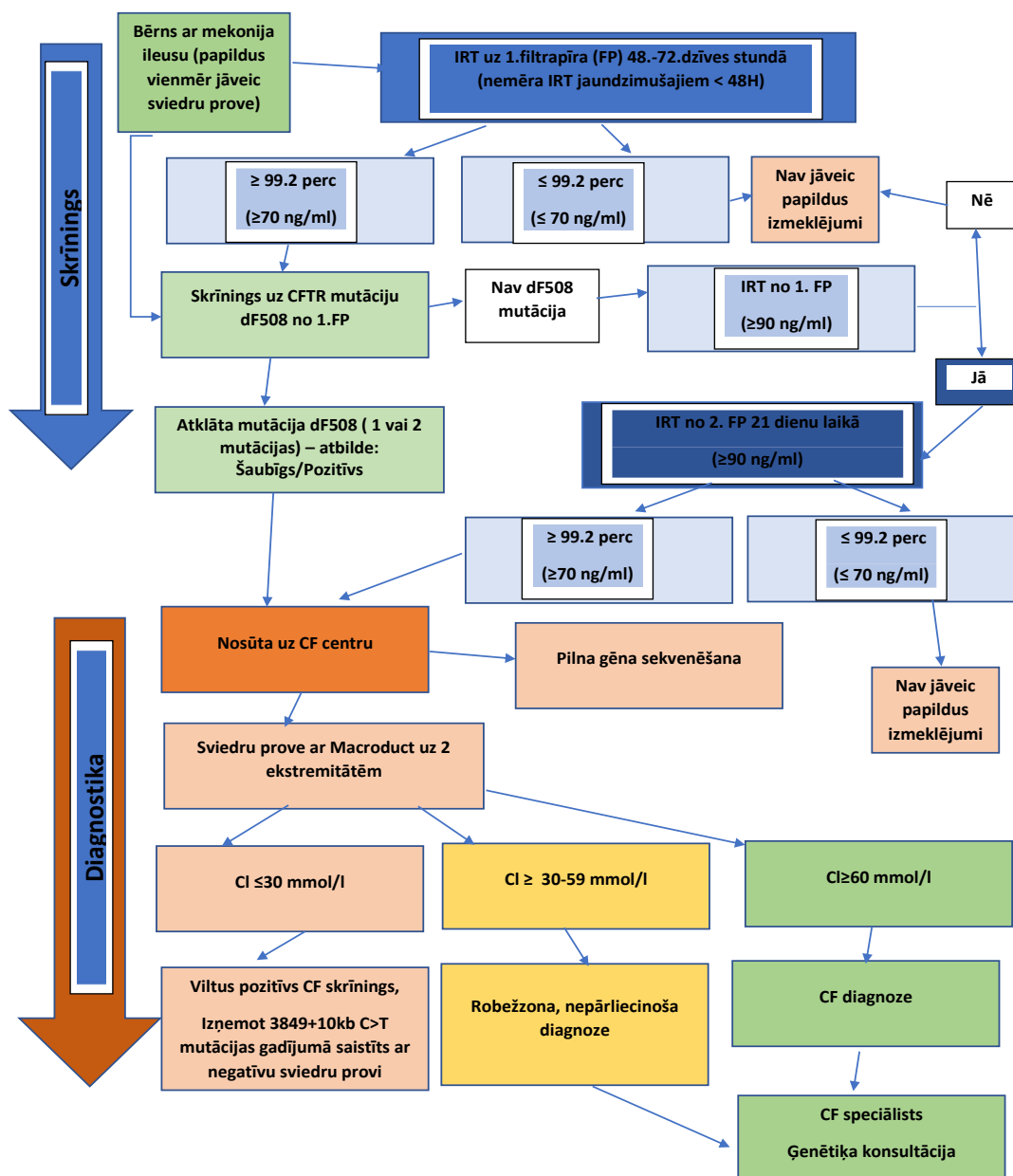
| Joma                         | Pacienta un ģimenes atbildība                                                                                                                                                | Ģimenes ārsta / pediatra atbildība                                                                                                           |
|------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Ikdienas terapija</b>     | - Inhalācijas un elpceļu drenāžas vingrinājumi.- Fermentu lietošana ar katru ēdienreizi.- Vitamīnu un medikamentu regulāra uzņemšana.                                        | - Pārbaudīt, vai pacients ievēro terapiju.- Konsultēt par medikamentu lietošanu.- Korekcijas pēc indikācijām sadarbībā ar CF centru.         |
| <b>Uzturs</b>                | - Augstkaloriju un sabalansēts uzturs.- Uztura dienasgrāmatas uzturēšana (ja nepieciešams).                                                                                  | - Regulāra svara, auguma (bērniem) un ĶMI kontrole.- Uztura stāvokļa izvērtēšana.- Nosūtījums pie dietologa, ja nepieciešams.                |
| <b>Pašnovērtējums</b>        | - Simptomu un svara izmaiņu fiksēšana.- Pulsa oksimetra lietošana (ja ieteikts).- Savlaicīga saziņa ar ārstu paasinājuma gadījumā.                                           | - Vispārējā stāvokļa izvērtēšana vizīšu laikā.- Akūtu infekciju diagnosticēšana un ārstēšana.- Sadarbība ar CF centru paasinājuma gadījumos. |
| <b>Elpceļu fizioterapija</b> | - Ikdienas drenāžas vingrinājumi (perkusijs, vibrācija, PEP maska u.c.).- Inhalācijas ar mukolītiskiem līdzekļiem, hipertonusu NaCl, DNāzi.- Ierīču higiēna un dezinfekcija. | - Uzraudzīt fizioterapijas pieejamību reģionā.- Sadarbībā ar CF centru nodrošināt nosūtījumus pie fizioterapeita.                            |
| <b>Fiziskās aktivitātes</b>  | - Regulāras fiziskās aktivitātes (piem., peldēšana, skriešana, riteņbraukšana).- Pielāgo aktivitātes vispārējam stāvoklim.                                                   | - Mudināt pacientu uz aktīvu dzīvesveidu.- Konsultēt par piemērotām fiziskām aktivitātēm.                                                    |

|                                 |                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                |
|---------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Infekciju profilakse</b>     | - Roku higiēna.- Vakcināciju ievērošana.- Izvairīšanās no kontakta ar citiem CF pacientiem.                                                                      | - Nodrošināt ikgadējo gripas poti un citas vakcinācijas (pneimokoku, COVID-19 u.c.).- Konsultēt par infekciju profilaksi.                                                      |
| <b>Balstterapija</b>            | - Skābekļa terapijas vai NIV lietošana mājās (ja nozīmēts).- Pretsāpju līdzekļu lietošana pēc ārsta norādījuma.- Psiholoģiskais un sociālais atbalsts.           | - Monitorēt nepieciešamību pēc skābekļa terapijas vai NIV.- Organizēt nosūtījumus uz paliatīvo aprūpi vai psiholoģisko atbalstu.- Novērtēt sāpju kontroli un koriģēt terapiju. |
| <b>Izglītošana un sadarbība</b> | - Regulāri apgūt inhalāciju un drenāžas tehniku.- Atpazīt krīzes situācijas (drudzis, hemoptīze, elpas trūkums).- Savlaicīgi ziņot ārstam par stāvokļa izmaiņām. | - Sniedz padomus ikdienas aprūpē.- Izskaidro ārstēšanas nozīmi pacientam un ģimenei.- Nodrošina nosūtījumus un koordinē aprūpi ar CF centru.                                   |

## 4. Pielikumi

### 4.1. Cistiskās fibrozes jaundzimušo skrīninga trīspakāpju algoritms IRT<sub>1</sub>/dF508/IRT<sub>2</sub>

#### 1. shēma Cistiskās fibrozes jaundzimušo skrīninga trīspakāpju algoritms IRT<sub>1</sub>/dF508/IRT<sub>2</sub>



## 4.2. CFTR modulatora terapijas pacientu uzraudzības plāns

| Izmeklējums / novērtējums | Pirms | 1 mēn                 | 3 mēn | 6 mēn | 9 mēn | 1 gads | 1 gads 3 mēn | 1 gads 6 mēn | 1x gadā |
|---------------------------|-------|-----------------------|-------|-------|-------|--------|--------------|--------------|---------|
| ALAT, ASAT, SF, Bil       | x     | 1x mēn. pirmos 6 mēn. |       |       | x     | x      | x            | x            | x       |
| GAD7                      | x     |                       | x     | x     |       | x      |              |              | x       |
| PHQ9                      | x     |                       | x     | x     |       | x      |              |              | x       |
| CFQR                      |       |                       |       | x     |       | x      |              |              | x       |
| USG                       | x     |                       |       |       |       | x      |              |              | x       |
| Spirogrāfija              | x     |                       | x     | x     |       | x      |              |              | x       |
| Bioimpedance              | x     |                       |       |       |       | x      |              |              | x       |
| Sviedru prove             | x     |                       |       |       |       | x      |              |              |         |
| Acu ārsts                 | x     |                       |       |       |       | x      |              |              | x       |
| Elastāze fēcēs            | x     |                       |       |       |       | x      |              |              |         |

## 4.3. Ieteicamā CFTR modulatoru devas pielāgošana

| Notikums           | Smagums                 | Devas pielāgošana                                                     | Atkārtota ieviešana                                                                          | Citas darbības                 |
|--------------------|-------------------------|-----------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------|
| Izsitumi           | Viegls                  | Turpināt standarta devu <sup>1</sup>                                  | —                                                                                            | Antihistamīni, lokāli steroīdi |
|                    | Smags                   | Pārtraukt                                                             | Pēc simptomu izzušanas atsākt ar pilnu devu vai desensibilizācijas procesu                   | Antihistamīni, lokāli steroīdi |
| Transamināžu ↑     | >3× VN                  | Turpināt standarta devu                                               | —                                                                                            | ALAT/ASAT atkārtot ik mēnesi   |
|                    | >5× VN                  | Samazināt devu <sup>2</sup>                                           | Ieviest samazinātā devā; titrēt pēc klīniskās atbildes ± sviedru hlorā mērījuma              | ALAT/ASAT atkārtot pēc 2 ned.  |
|                    | >8× VN                  | Pārtraukt                                                             | Ieviest samazinātā devā; titrēt pēc klīniskās atbildes ± sviedru hlorā mērījuma <sup>2</sup> | ALAT/ASAT atkārtot ik 1–2 ned. |
| Esoša aknu slimība | Vidēji smagi traucējumi | VST tikai, ja ieguvumi pārsniedz riskus; samazināta deva <sup>2</sup> | Ieviest samazinātā devā; titrēt pēc klīniskās atbildes ± sviedru hlorā mērījuma <sup>2</sup> | ALAT/ASAT atkārtot ik 1–2 ned. |

|                                                  |        |                                                            |                                                                                                                     |                                                                                                                    |
|--------------------------------------------------|--------|------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Bezmiegs / dienas nogurums                       | —      | Standarta deva                                             | —                                                                                                                   | Apsvērt lietošanas laika maiņu (rīts/vakars)                                                                       |
| Neiropsihiski simptomi (garastāvoklis, trauksme) | Mēreni | Samazināt devu <sup>3</sup>                                | 12 ned. pēc simptomu izzušanas palielināt devu; titrēt pēc klīniskās atbildes ± sviedru hlora mērījuma <sup>2</sup> | Apsvērt psihofarmakoloģisku terapiju vai devas maiņu                                                               |
|                                                  | Smagi  | Pārtraukt                                                  | Pēc simptomu izzušanas apsvērt ieviešanu ar samazinātu devu <sup>3</sup> vai alternatīvu terapiju <sup>5</sup>      | Titrēt pēc klīniskās atbildes ± sviedru hlora mērījuma <sup>2</sup> ; psihofarmakoloģiska terapija vai devas maiņa |
| Grūtniecība                                      | —      | Standarta deva <b>vai</b> pārtraukt VST līdz 2. trimestrim | —                                                                                                                   | Konsultācija ar ginekologu un CF klīniku <sup>6</sup>                                                              |

#### Piezīmes

1. Pašlaik pieejamas trīs vecumam un svaram pielāgotas modulatoru devas. Standarta shēma: 2 tabletes (elexakaftors, tezakaftors, ivakaftors) no rīta + 1 tablete ivakaftora vakarā.
2. Samazināta deva: 1 tablete ETI no rīta + 1 ivakaftors vakarā, **vai** 1 tablete ETI no rīta 3× nedēļā.
3. Samazināta deva neiropsihisku simptomu gadījumā: 1 tablete ETI no rīta + 1 ivakaftors vakarā.
4. Ja klīniski nepieciešams, apsvērt ātrāku standarta devas atjaunošanu.
5. Alternatīvi modulatori: dubultkombinācija vai monoterapija atkarībā no genotipa.
6. **Svarīgi:** VST iedarbība in utero var pazemināt jaundzimušā imunoreaktīvā tripsinogēna līmeni un izraisīt kļūdaini negatīvu jaundzimušo skrīningu.

#### 4.4. Pārejas kompetenču kontrolesaraksts (pacientam).

| Kompetence                                                                        | Statuss (✓/X) |
|-----------------------------------------------------------------------------------|---------------|
| Zinu savu diagnozi, CFTR mutācijas un galvenās komplikācijas.                     |               |
| Protu lietot inhalatorus un veikt elpošanas fizioterapiju patstāvīgi.             |               |
| Zinu PERT dozēšanas principus dažādām ēdienreizēm/uzkodām.                        |               |
| Zinu infekciju kontroles principus (higiēna, izvairīšanās, ierīču kopšana).       |               |
| Pazīstu sarkanā karoga simptomus un rīcības plānu.                                |               |
| Zinu, kā saņemt receptes, pieteikties vizītēm un kam zvanīt paasinājuma gadījumā. |               |
| Esmu pārrunājis/-usi seksualitātes/reproduktīvās veselības jautājumus.            |               |

|                                                                              |  |
|------------------------------------------------------------------------------|--|
| Esmu informēts/-a par vakcinācijas plānu un zinu, kā tas tiek īstenots.      |  |
| Esmu pārrunājis/-usi izglītības/nodarbinātības un sociālā atbalsta iespējas. |  |
| Piekrītu pārejas datumam un saprotu nākamās vizītes laiku pieaugušo centrā.  |  |

## 1. Pielikums

### “GAD-7 pašnovērtējuma skala”

Cik bieži pēdējo 2 nedēļu laikā Jūs saskārties 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. Pārmēri 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 kļūvat 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<br>(0) | Dažas<br>dienas<br>(1) | Vairāk<br>nekā<br>pusi<br>laika<br>(2) | Gandrīz<br>visu<br>laiku<br>(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?<br>Nav bijis apgrūtināši (1) Nedaudz apgrūtināši (2)<br>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 <b>divu nedēļu</b> laikā”:               | Visu laiku               | Bieži                    | Dažreiz                  | Nekad                    |
|----------------------------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 7. Tu juties noguris .....                                           | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 8. Tu juties dusmīgs .....                                           | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Tu juties aizkaitināts .....                                      | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 10. Tu juties noraizējies .....                                      | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 11. Tu juties bēdīgs .....                                           | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 12. Tev bija grūti iemigt.....                                       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 13. Tev bija slikti sapņi vai nakts murgi.....                       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 14. Tu juties ļoti apmierināts ar sevi .....                         | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 15. Tev bija problēmas ar ēšanu .....                                | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 16. Tev vajadzēja pārtraukt aizraujošas nodarbes, lai ārstētos ..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 17. Tev lika ēst.....                                                | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

**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 <b>divu nedēļu</b> laikā”:                                               | Pilnīgi pareizi          | Gandrīz pareizi          | ne visai pareizi         | Nepareizi                |
|----------------------------------------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 18. Tu varēji veikt visu nepieciešamo ārstēšanos .....                           | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 19. Tu ēdi ar prieku .....                                                       | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 20. Tu bieži tikies ar draugiem .....                                            | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 21. Tu paliki mājās biežāk, nekā vēlējies .....                                  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 22. Tu juties labi, nakšņojot ārpus mājas (pie drauga, radnieka vai citur) ..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 23. Tu juties nepienemts .....                                                   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

**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.*

|                                                                                                                    | Pilnīgi<br>pareizi       | Gandrīz<br>pareizi       | Ne visai<br>pareizi      | Nepareizi                |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| "Pēdējo divu nedēļu laikā":                                                                                        |                          |                          |                          |                          |
| 1. Tu varēji iet tikpat ātrā soli kā citi .....                                                                    | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Tu varēji kāpt pa kāpnēm tikpat ātrā soli kā citi .....                                                         | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Tu varēji skriet, lēkt un kāpelēt, kā vien gribēji .....                                                        | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Tu varēji skriet tikpat ātri un ilgi kā citi .....                                                              | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Tu varēji piedalīties sporta aktivitātēs, kuras tev patīk (piem., peldēšana, futbols, dejošana vai citas) ..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Tev bija grūti nest vai pacelt smagus priekšmetus, piemēram, grāmatas, skolas somu vai mugursomu .....          | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

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

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 .....                             | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 32. Tu pamodies naktī klepus dēļ .....                 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 33. Tev bija jāatklepo gļotas .....                    | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 34. Tev bija apgrūtināta elpošana .....                | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 35. Tev sāpēja vēders .....                            | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

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

***PATEICAMIES PAR SADARBĪBU!***

## 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](#)