

მიღებულია «კლინიკური პრაქტიკის ეროვნული რეკომენდაციებისა (გაიდლაინები) და დაავადებათა მართვის სახელმწიფო სტანდარტების (პროტოკოლები) შემუშავების, შეფასების და დანერგვის ეროვნული საბჭოს“ 2014 წლის 24 აპრილის N2 სხდომის გადაწყვეტილების შესაბამისად

დამტკიცებულია საქართველოს შრომის, ჯანმრთელობისა და სოციალური დაცვის მინისტრის 2015 წლის 21 მაისის N01-150/ო ბრძანებით

## ცისტური ფიბროზის მართვა ბავშვებსა და მოზარდებში

პროტოკოლი

## სარჩევი

1. პროტოკოლის დასახელება: ცისტური ფიბროზის მართვა ბავშვებსა და მოზარდებში .....	3
2. პროტოკოლით მოცული კლინიკური მდგომარეობები და ჩარევები .....	3
3. პროტოკოლის შემუშავების მეთოდოლოგია .....	3
4. პროტოკოლის მიზანი.....	4
5. სამიზნე ჯგუფი.....	4
6. ვისთვის არის პროტოკოლი განკუთვნილი .....	4
7. სამედიცინო დაწესებულებაში პროტოკოლის გამოყენების პირობები .....	4
8. რეკომენდაციები.....	5
9. მოსალოდნელი შედეგები.....	26
10. აუდიტის კრიტერიუმები .....	26
11. პროტოკოლის გადახედვის ვადები .....	26
12. პროტოკოლის დანერგვისათვის საჭირო რესურსები.....	26
13. რეკომენდაციები პროტოკოლის ადაპტირებისთვის ადგილობრივ დონეზე.....	27
14. პროტოკოლის ავტორები .....	27
15. გამოყენებული ლიტერატურა.....	27
16. დანართები.....	28

## ცხრილები, ალგორითმი და დანართები

ცხრილი №1. ცისტური ფიბროზის კლინიკური მანიფესტაცია .....	5
ცხრილი №2. ორალური ანტიბიოტიკოთერაპია .....	21
ცხრილი №3. ინტრავენური ანტიბიოტიკოთერაპია.....	23
ალგორითმი №1. ცისტურ ფიბროზზე საექვო კლინიკური ნიშნები, ნეონატალური სკრინინგის დადებითი შედეგები, დატვირთული ოჯახური ანამნეზი.....	25
დანართი №1. ადამიანური და მატერიალურ-ტექნიკური რესურსები.....	28
დანართი №2. რეკომენდაციების ადაპტირების აუცილებლობის დასაბუთება.....	28

## 1. პროტოკოლის დასახელება: ცისტური ფიბროზის მართვა ბავშვებსა და მოზარდებში

## 2. პროტოკოლით მოცული კლინიკური მდგომარეობები და ჩარევები

დასახელება	კოდი
<b>1. კლინიკური მდგომარეობების დასახელება</b>	<b>ICD 10</b>
ცისტური ფიბროზი ფილტვისმიერი გამოვლინებით	E84.0
ცისტური ფიბროზი ნაწლავური გამოვლინებით	E84.1
ცისტური ფიბროზი სხვა გამოვლინებებით	E84.8
ცისტური ფიბროზი, დაუზუსტებელი	E84.9
მეტაბოლური დარღვევა, დაუზუსტებელი	E88.9
<b>2. ჩარევის დასახელება</b>	<b>NCSP</b>
გულმკერდის ღრუს ორგანოების ტრანსლატერალური (გვერდითი) რენტგენოლოგიური გამოკვლევა	GDDA1E
მუცლის ღრუს ულტრაბგერითი გამოკვლევა	JXDE3A
ბრონქოსკოპია დრეკადი ბრონქოსკოპიით	GCE012
გულმკერდის ღრუს ორგანოების კტ გამოკვლევა	GDDD1A
<b>3. ლაბორატორიული მომსახურების დასახელება</b>	
სისხლის საერთო ანალიზი	BL.6
განავლის საერთო ანალიზი	FA.4
ბაქტერიების კულტივირება და იდენტიფიცირება ბიოქიმიური ტესტების მიხედვით (ხახის, განავლის კულტურა)	MB.2.1.1
ბილირუბინის განსაზღვრა სისხლის შრატში	BL.10.1
ტრანსფერაზების განსაზღვრა სისხლში	BL.11.2
ასტ	BL.11.2.1
ალტ	BL.11.2.2
გბტ	BL.11.2.3
პროტეინ C განსაზღვრა სისხლში	BL.7.11
ელექტროლიტური ბალანსის მაჩვენებლების განსაზღვრა სისხლში	BL.14
კოაგულოგრამა	CG.7
შარდოვანას განსაზღვრა სისხლის შრატში გლუკოზა	BL.9.1
კრეატინის განსაზღვრა სისხლის შრატში	BL.9.3
გლუკოზა	BL.12.1
საერთო ცილა	BL.7.1
ბაქტერიების იმუნოლოგიური გამოკვლევები	MB.4
მინერალური ცვლის მაჩვენებლების განსაზღვრა სისხლში	BL.15

## 3. პროტოკოლის შემუშავების მეთოდოლოგია

ა) პროტოკოლი შემუშავებულია შემდეგი გაიდლაინების საფუძველზე:

- Bristol paediatric cystic fibrosis guidelines. (2007). United Bristol Healthcare. 1-st edition;
- Report of UK cystic fibrosis trust antibiotic working group. Antibiotic treatment for cystic fibrosis (2009) 3-rd Edition.

დამატებითი წყაროები:

- Cystic fibrosis foundation practice guidelines for management of infants with cystic fibrosis transmembrane conductance Regulator- related metabolic syndrome during the first two years of life and beyond (2009) J. pediatrics 155, 106-166;

- De Boeck K., Wilschanski M et al. (2006). Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms . Thorax 61, 627-635;
- European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening. European Cystic Fibrosis Society (2009) Journal of cystic fibrosis 8 ,153-173.

დამატებითი წყაროების გამოყენება საჭირო გახდა იმ მიზეზის გამო, რომ ორიგინალურ გაიდლაინებში არ იყო მოცემული პროტოკოლისთვის აუცილებელი სრულყოფილი ინფორმაცია და ალგორითმები.

ბ) პროტოკოლის ავტორთა ჯგუფს ძირითად წყაროდ გამოყენებული გაიდლაინების რეკომენდაციებში ცვლილებები არ შეუტანია.

#### 4. პროტოკოლის მიზანი

პროტოკოლის მიზანია ცისტური ფიბროზის მართვის საერთაშორისო რეკომენდაციების დანერგვა და ამ გზით დაავადების გამწვავებების რიცხვის შემცირება, პროგრესირების დროში გახანგრძლივება, გართულებების პრევენცია და მათი დროული ამოცნობა, ჰოსპიტალიზაციის მაჩვენებლებისა და ჰოსპიტალიზაციის ხანგრძლივობის შემცირება, ცისტური ფიბროზით დაავადებული პაციენტების სიცოცხლის საშუალო ხანგრძლივობის გაზრდა და ცხოვრების ხარისხის გაუმჯობესება.

#### 5. სამიზნე ჯგუფი

პაციენტის პროფილი: 1 თვიდან 18 წლამდე ასაკის ჩვილები, ბავშვები და მოზარდები, დადასტურებული დიაგნოზით.

პროტოკოლი არ ითვალისწინებს ახალშობილთა სკრინინგს, ცისტურ ფიბროზზე საექვო შემთხვევების დიაგნოსტიკას, მეკონიური ილეუსის მართვას, ცისტური ფიბროზის გართულებების მართვას.

#### 6. ვისთვის არის პროტოკოლი განკუთვნილი

პროტოკოლი განკუთვნილია: ოჯახის ექიმების, პედიატრების, ბავშვთა გასტროენტეროლოგების, ბავშვთა გადაუდებელი მედიცინის ექიმების, ანესთეზიოლოგ-რეანიმატოლოგებისა და კრიტიკული მედიცინის სპეციალისტებისათვის.

#### 7. სამედიცინო დაწესებულებაში პროტოკოლის გამოყენების პირობები

პროტოკოლი გამოიყენება ამბულატორიულ და სტაციონარულ დაწესებულებებში (პრეჰოსპიტალურ და ჰოსპიტალურ ეტაპზე), სადაც ხორციელდება ცისტური ფიბროზით დაავადებული პირების მომსახურება.

პროტოკოლის გამოყენება იწყება დიაგნოსტირებული პაციენტის სამედიცინო დაწესებულებაში მიმართვისთანავე.

## 8. რეკომენდაციები

### დაავადების/სინდრომის განმარტება

ცისტური ფიბროზი (მუკოვისციდოზი) ევროპული რასის მოსახლეობის ლეტალობის გამომწვევი ყველაზე გავრცელებული აუტოსომურ-რეცესიული იშვიათი დაავადებაა. მიზეზი მე-7 ქრომოსომის გენში (CFTR - ცისტური ფიბროზის ტრანსმემბრანული რეგულატორი) განვითარებული მუტაციაა. ზოგადად პოპულაციაში ყოველი ერთი ადამიანი 25-დან ამ გენის ჰეტეროზიგოტული მტარებელია, კლინიკურად გამოვლენილი დაავადების სიხშირეა 1/25000 ცოცხლადშობილ ახალშობილზე.

### დამადასტურებელი კრიტერიუმები

- ერთი ან მეტი ცისტოფიბროზის კლასიკური ფენოტიპური გამოვლინებებიდან:
  - ქრონიკული სინოპულმონური დაავადება, პანკრეასის ეგზოკრინული ფუნქციით გამოწვეული გასტროინტესტინალური დარღვევები და/ან კვების ქრონიკული მოშლა.
  - მარილის კარგვის სინდრომი (ჰიპოქლორემიული კომა).
  - ობსტრუქციული აზოოსპერმია ვაჟებში.
- ქლორის კონცენტრაცია ოფლში 60 მმოლ/ლ და მეტი (მინიმუმ ორჯერ ჩატარებული ტესტირებით).
- გენეტიკური ანალიზით CFTR გენში მინიმუმ ერთი მუტაციის დეტექცია.

### გამომრიცხავი კრიტერიუმები

- ცისტური ფიბროზის საექვო კლინიკური სიმპტომები არ ვლინდება.
- ქლორის დონე ოფლში ნორმალურია (<30 მმოლ/ლ).
- გენეტიკური ანალიზით CFTR გენში მუტაცია არ ვლინდება.

### კლინიკური ნიშნები და სიმპტომები

დაავადება შესაძლოა კლინიკური სურათის მრავალფეროვნებით გამოვლინდეს.

### ცხრილი №1. ცისტური ფიბროზის კლინიკური მანიფესტაცია

ცისტური ფიბროზის კლინიკური მანიფესტაცია	
ტიპიური სიმპტომები	სავარაუდო სიმპტომები
<p><b>კუჭ-ნაწლავის ტრაქტი</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>მეკონიური ილუესი</li> <li>პანკრეასის ეგზოკრინული უკმარისობა ბავშვებში</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>ზრდაში ჩამორჩენა</li> <li>ჰიპოპროტეინემია</li> <li>ცხიმში ხსნადი ვიტამინების ნაკლებობა</li> <li>დისტალური ნაწლავის ობსტრუქციის სინდრომი</li> <li>რექტალური პროლაფსი</li> <li>ბილიარული ციროზი</li> <li>პორტული ჰიპერტენზია</li> <li>ქოლელითიაზი ბავშვებში ჰემოპლიზური პათოლოგიის გარეშე</li> <li>პირველადი სკლეროზული ქოლანგიტი</li> <li>ეგზოკრინული პანკრეასული უკმარისობა მოზრდილებში</li> <li>მორეციდივე პანკრიატიტი</li> </ul>
<p><b>სინოპულმონური მანიფესტაცია</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>პერსისტიული რესპირაციული</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>პერსისტიული ან მორეციდივე რესპირაციული ინფექცია (staphylococcus aureus, pseudomonas aeruginosa,</li> </ul>

<p>ინფექცია Pseudomonas aeruginosa ინფექციით</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>პერსონისტიული რესპირაციული ინფექცია Bukholderia capacia ინფექციით</li> <li>ორივე ზედა წილის ბრონქოექტაზია</li> <li>ნაზალური პოლიპები ბავშვებში</li> </ul>	<p>acgromobacter xyloxiდans ან haemophilus influenza)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>ბრონქოექტაზიის, ატელექტაზის, პერსისტული ინფილტრაციის რადიოლოგიური ნიშნები</li> <li>ჰემომფტიზი ასოცირებული ფილტვის დიფუზურ დაავადებასთან, რომელიც არ უკავშირდება ტუბერკულოზს ან ვასკულიტს</li> <li>ქრონიკული პროდუქტიული ხველა</li> <li>ალეგიული ბრონქოპულმონური ასპერგილოზი</li> <li>ნაზალური პოლიპები მოზრდილებში</li> <li>ქრონიკული პანსინუსიტის რადიოლოგიური ნიშნები</li> </ul>
<p><b>სხვა</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>ჰიპოქლორემიული ალკალოზი ლებინების გარეშე</li> <li>თანდაყოლილი ბილატერალური განუვითარებელი vas deferens</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>დოლის ჯოხის ფორმის თითები</li> <li>ოსტეოპენია/ოსტეოპოროზი &lt;40 წელზე ასაკში</li> <li>ატიპიური დიაბეტი</li> </ul>

განასხვავებენ ცისტური ფიბროზის კლასიკურ და არაკლასიკურ ვარიანტებს. დიფერენცირების საფუძველი არის ოფლის ტესტის მაჩვენებლები და კლინიკური გამოვლინებები. (2)

**კლასიკური ანუ ტიპური ცისტოფიბროზის დროს ვლინდება** ერთი ან მეტი კლინიკური ნიშანი, ოფლის ტესტით ქლორის კონცენტრაცია > 60 მმმოლ/ლ-ზე და CFTR გენში ადგილი აქვს ერთ ან ორ მუტაციას.

პაციენტებს ცისტური ფიბროზის კლასიკური მიმდინარეობით შეიძლება არ ჰქონდეთ პანკრეასის ეგზოკრინული ფუნქციის უკმარისობა. მიმდინარეობა შეიძლება იყოს მძიმე, სწრაფად მოპროგრესირე ან საშუალო სიმძიმის და ნელი პროგრესირებით. (2)

**არაკლასიკური ანუ ატიპიური ცისტური ფიბროზი** ფენოტიპურად მინიმუმ ერთი კლინიკური ნიშნით ვლინდება. პაციენტების უმეტესობას პანკრეასის ფუნქცია შენარჩუნებული აქვს და ფილტვის დაზიანების ხარისხიც მსუბუქია. გენური მუტაციის რიცხვი დიფერენცირებისთვის არ გამოდგება, რადგან მიუხედავად 2 მუტაციის არსებობისა შესაძლებელია კლინიკური მიმდინარეობა მძიმე არ იყოს და ქლორის კონცენტრაცია ოფლში ნაკლები იყოს 60მმმოლ/ზე (2).

სიტუაციაში გარკვევამდე უმჯობესია ვიხმართ ტერმინი CFTR დამოკიდებული მეტაბოლური სინდრომი. (1, 2)

**დიაგნოსტიკურ- ლაბორატორიული ტესტები და სპეციალისტთა კონსულტაციები**

პაციენტებზე სისტემატური მეთვალყურეობა და მკურნალობა ხორციელდება ამბულატორიულ პირობებში.

დიაგნოსტიკური ბავშვების ამბულატორიული მონიტორინგი გულისხმობს შემდეგ ღონისძიებებს:

- ოჯახთან ყოველკვირეული კონტაქტი (სატელეფონო ან ოჯახში ვიზიტი).
- რუტინული მონიტორინგი ყოველ 6- 9 კვირაში.
- ყველა ვიზიტის დროს (მინიმუმ 3 თვეში ერთხელ) 1 წლამდე ასაკის პაციენტებში სიგრძის, წონის, თავის გარშემოწერილობის შეფასება და ანთროპომეტრული მონაცემების დაფიქსირება რუქაზე. ნებისმიერ სხვა ასაკში ანთროპომეტრული მონაცემების კონტროლი ხდება 6 -12 თვეში ერთხელ.

- მოზარდებში სქესობრივი მომწიფების ნიშნების შეფასება წელიწადში ერთხელ (ტანერის შკალის მიხედვით).
- სისხლის საერთო ანალიზი (მინიმუმ ორჯერ წელიწადში, გამწვავების დროს საჭიროების მიხედვით).
- განავლის მიკროსკოპია ((მინიმუმ ორჯერ წელიწადში, გამწვავების დროს საჭიროების მიხედვით).
- ნახველი/ ხახის კულტურა (საჭიროების მიხედვით). გამწვავების შემთხვევაში ყოველკვირეული ბაქტერიოლოგიური კვლევა.
- შარდოვანა და ელექტროლიტები ორჯერ წელიწადში.
- ღვიძლის ფუნქციები წელიწადში ერთხელ (ასტ, ალტ, გგტ).
- მუცლის ღრუს ულტრასონოგრაფია რუტინულად არ ტარდება, ჩატარების ჩვენებაა ჰეპატომეგალია ან ღვიძლის ფუნქციების ცვლილებები. კონტროლი 6 თვის შემდეგ.
- გლუკოზა სისხლში წელიწადში ერთხელ, ხოლო პაციენტებს რომელთა ასაკი 13 წელი და მეტია ყოველწლიურად გლუკოზის ტოლერანტობის ტესტი (OGTT).
- გულმკერდის რენტგენოგრაფია წარმოადგენს ყოველწლიურ რუტინულ კვლევას, გამწვავების შემთხვევაში კვლევის ჩატარება ყოველთვის აუცილებელი არ არის.
- რუტინული პროფილაქტიკური აცრები უნდა ჩატარდეს გრაფიკის მიხედვით.
- გრიპის ვირუსის საწინააღმდეგო ვაქცინაცია ნაჩვენებია 6 თვის ასაკიდან, 3 წლამდე ასაკში ნაჩვენებია რევაქცინაცია 4-6 კვირაში. გრიპით დაავადების შემთხვევაში გამართლებულია ტამიფლუს გამოყენება.
- თუ ბავშვი არ არის ჯანმრთელი, მას უვლინდება მწვავე დაავადების სიმპტომები, აუცილებელია ამბულატორიული მკურნალობა ან ჰოსპიტალიზაცია.

### **ჰოსპიტალიზაციის ჩვენებები**

- ურგენტული ჰოსპიტალიზაცია რესპირაციული სტატუსის გაუარესების გამო.
- ორალური ანტიბიოტიკოთერაპიის არაეფექტურობა.
- გეგმიური ჰოსპიტალიზაცია რეგულარული ელექტიური კურსის ჩატარების მიზნით (მაგ: ი/ვ ანტიბიოტიკოთერაპია, ბრონქოსკოპია, ელექტიური ქირურგია).
- გართულებები.

ასეთი პაციენტები უნდა მოთავსდნენ იზოლირებულ პალატაში, ფილტვის ფუნქციური ტესტების შესწავლა უნდა მოხდეს პორტატული სპირომეტრით, ნებულაიზეროთერაპია ინდივიდუალური ან ცალკე გამოყოფილი აპარატით. საერთო პალატაში მოთავსება დასაშვებია, თუ არ ხდება შტამების ამოთესვა ბოლო 12 თვის მანძილზე.

### **ჰოსპიტალიზაციის შემთხვევაში:**

#### **პირველ 4 საათში**

- პერიფერიული სისხლი.
- გულმკერდის რენტგენოგრაფია. რუტინულად არ ტარდება. ჩვენება: რესპირაციული ფუნქციის გაუარესება, ეჭვი გართულებებზე.
- ხახის ნაცხის (სპეციფიურობა >90 %, მგრძნობელობა დაბალი) ან ნახველის კულტურის მგრძნობელობა და სპეციფიურობა დაბალია, მაგრამ პროდუქტიული ხველის შემთხვევაში ყველაზე გამართლებულია.

- სისხლის გაზები და ელექტროლიტები.

### **პირველ 24 საათში**

- საერთო ცილა.
- C რეაქტიული პროტეინი.
- განავლის სართო ანალიზი (სტრეპტოკოკის ფაქტის და ტიპის დასადგენად), თუ შესაძლებელია განავლის ელასტაზა (პანკრეისის ფუნქციური უკმარისობის დასადგენად).
- მუცლის ღრუს ულტრასონოგრაფიული გამოკვლევა.

### **საჭიროების შემთხვევაში:**

- ბრონქოსკოპია, ბრონქოალვეოლური ლავაჟით მიღებული მასალის ბაქტერიოლოგიური კვლევა (ოქროს სტანდარტი).
- კოაგულოგრამა.
- კრეატინინი, შარდოვანა, გლუკოზა (თუ შესაძლებელია გლიკოზირებული ჰემოგლობინი).
- ღვიძლის ფუნქციები (გამაგლუტამინტრანსფერაზის ჩათვლით).
- გასტროენტეროლოგის, ქირურგის, ენდოკრინოლოგის, ნუტრიციოლოგის კონსულტაცია.

### **პირველ სამ დღეში, საჭიროების მიხედვით:**

- საერთო IgE (თუ შესაძლებელია).
- გლუკოზის ორალური დატვირთვის ტესტი.
- ცხიმში ხსნადი ვიტამინები სისხლში A,D,E (თუ შესაძლებელია).
- ანტისხეულები უხშირესი გამომწვევების მიმართ (გამართლებულია პირველადი დაინფიცირების დროს არაპროდუქტიული ხველის ან ხახის ნაცხის უარყოფითი შედეგების შემთხვევაში).
- გულმკერდის კომპიუტერული ტომოგრაფია. (არ არის რუტინული კვლევა. ჩატარების ჩვენებები: ბრონქოექტაზია, ლორწოვანი საცობი, წვრილი აირგამტარი გზების დაავადებები, ასპერგილოზი და არატუბერკულოზური მიკობაქტერიული ინფექცია).

### **მკურნალობა**

#### **სკრინინგით გამოვლენილი ახალშობილების ინიციალური მკურნალობა (1,3):**

მას შემდეგ, რაც დადასტურდება დიაგნოზი (ოფლის ტესტი მინიმუმ 2 ჯერ, და/ან გენეტიკური ანალიზი), რეკომენდებულია:

- ფერმენტებით პერმანენტული ჩანაცვლებითი თერაპია.
- ანტისტაფილოკოკური ანტიბიოტიკით პერმანენტული პროფილაქტიკა 3 წლის ასაკამდე.
- ვიტამინები (კრეონის დაწყებიდან რამდენიმე დღეში).
- ფიზიოთერაპია.

ყველა ამ ღონისძიების დაწყება უნდა მოხდეს დიაგნოსტიკიდან 7 დღის განმავლობაში.

#### **ცისტური ფიბროზი უპირატესად ფილტვისმიერი გამოვლინებებით**

პაციენტის მართვა ხორციელდება ამბულატორიულად. ანტიბიოტიკოთერაპია მკურნალობის მთავარი კომპონენტია. ანტიბიოტიკოთერაპიის დანიშვნის წესი ამ პაციენტებში განსხვავებულია:

- ზოგად პოპულაციასთან შედარებით დანიშვნის ჩვენებების ზღვარი დაბალია.
- ნებისმიერი ინფექციური აგენტის იზოლირება მოითხოვს რეაგირებას.



- კულტურის უარყოფითი შედეგი, თუ სახეზეა გაუარესება, არ გამორიცხავს ანტიბიოტიკის აუცილებლობას.
- ანტიბიოტიკოთერაპია უნდა დაიწყოს კულტურის შედეგების მიღებამდე, შესაძლებელია ინიციალური მკურნალობა წინა კვლევით მიღებული შედეგების (რეზისტენტობის) გათვალისწინებით შემდგომში კორექციით.
- ანტიბიოტიკებით თერაპია ტარდება მაღალი დოზებით.

ანტიბიოტიკოთერაპიის ჩვენებები ცისტური ფიბროზის დროს:

- I. ინფექციის პრევენცია.
- II. ინფექციის ერადიკაცია.
- III. ინფექციის კონტროლი.

### I. ინფექციის პრევენცია

- უტარდება ყველა სკრინინგით გამოვლენილ ახალშობილსა და ჩვილს საექვო კლინიკური ნიშნებით დაავადების დადასტურების შემთხვევაში. რეკომენდებულია ანტისტაფილოკოკური ანტიბიოტიკით (ფლუკოქსაცილინი, ოქსაცილინი, მეთიცილინი ) პერმანენტული პროფილაქტიკა 3 წლის ასაკამდე.
- ნებისმიერი რესპირაციული ვირუსული ინფექციის დროს მეორადი ბაქტერიული ინფექციის პრევენციის მიზნით. ძირითად ანტიბიოტიკთან ერთად რეკომენდებულია დამატებით დაინიშნოს ანტიბიოტიკის კურსი 2-4 კვირის მანძილზე.

პაციენტებში ქრონიკული რესპირაციული ინფექციის გარეშე ანტიბიოტიკის შერჩევა ისე უნდა მოხდეს, რომ გადაიფაროს *Staphylococcus aureus* და *Haemophilus influenzae* ინფექცია. რეკომენდებულია კო-ამოქსიკლავი (აუგმენტინი ორალურად 14 დღე ან აზითრომიცინი ორალურად 10 დღე. ალტერნატიული მედიკამენტებია: კლარიტრომიცინი ან ორალური ცეფალოსპორინი 14 დღე).

პაციენტებში ქრონიკული ინფექციით ხდება ნახველის ან ხახის კულტურის შესწავლა და კორექტივი შედეგების მიხედვით. მეთიცილინრეზისტენტული *Staphylococcus aureus* (MRSA)-ის დროს რეკომენდებულია ფლუკლოქსაცილინი, *Pseudomonas aeruginosa* ინფექციის დროს ციპროფლოქსაცილინი 2 კვირის მანძილზე.

### II. ინფექციის ერადიკაცია

ყველა პაციენტი ქრონიკული რესპირაციული ინფექციის გარეშე რესპირაციული სიმპტომების მინიმალური გაუარესების შემთხვევაში საჭიროებს მკურნალობას. პაციენტებს უპირატესად აქვთ *Staphylococcus aureus* და *Pseudomonas aeruginosa* ინფექცია. ორალური, საინჰალაციო ან ინტრავენური ანტიბიოტიკების კომბინაციით ერადიკაციის მიღწევა შესაძლებელია შემთხვევების 80 %-ში. კონსენსუსი საუკეთესო კომბინაციის თაობაზე არ არსებობს.

- ***Staphylococcus aureus***-ის პირველადი ამოთესვის შემთხვევაში ფლუკლოქსაცილინის ან ოქსაცილინის 2 კვირიანი კურსი. (სტაფილოკოკი ხშირად მაკროლიდების მიმართ რეზისტენტულია). თუ პაციენტი უკვე იტარებდა ფლუკლოქსაცილინით პროფილაქტიკას, კურსი უნდა გაგრძელდეს დამატებით 2 კვირა ან დოზა გაორმაგდეს (ორჯერ მიღების ნაცვლად 3-4 ჯერ ). თუ ამოთესვა მაინც გრძელდება, ნაჩვენებია ი/ვ თერაპია (ფლუკლოქსაცილინი, ფუზიდინის მჟავა კომბინაციაში ორალურ რიფამპიცინთან)

*Staphylococcus aureus* ბაქტერიამტერებლობა, თუ არ ახლავს ახალი კლინიკური სიმპტომები არ საჭიროებს დამატებით მკურნალობას.

- **მეთიცილინრეზისტენტული *Staphylococcus aureus* ინფექცია (MRSA).** თუ ჩვილებში პირველად ითესება MRSA, ფლუკლოქსაცილინის საპროფილაქტიკო დოზა იზრდება 100 მგ/კგ/დღეში.

თუ ამოთესვას ახლავს რესპირაციული სიმპტომები, ემატება მეორე ორალური ანტისტაფილოკოკური ანტიბიოტიკი 2-4 კვირის მანძილზე (ფუზიდინის მჟავა, რიფამპიცილი, კლინდამიცილი). >12 წელზე ასაკში დასაშვებია ტეტრაციკლინი.

თუ ორი ანტიბიოტიკით მკურნალობის მიუხედავად ამოთესვა გრძელდება, კურსი უნდა გაგრძელდეს კიდევ 4 კვირა.

თუ ერადიკაცია ვერ ხერხდება, განიხილება ი/ვ ანტიბიოტიკოთერაპიის საკითხი (ტეიკოპლანინი, ვანკომიცილი).

ცეფალოსპორინების ან მაკროლიდების დამატება არ არის გამართლებული

ერადიკაციის პროტოკოლის პარალელურად 5 დღის მანძილზე რეკომენდებულია ნებულაიზეროთერაპია ვანკომიცილით (იხილე ანტიბიოტიკით ნებულაიზეროთერაპია).

*Pseudomonas aeruginosa* -ს პირველადი იზოლაციისთვის (პაციენტი ასიმპტომურია ან ვლინდება რესპირაციული სიმპტომები) რეკომენდებულია ციპროფლოქსაცილი 3 კვირა - 3 თვე ან ანტიბიოტიკით ნებულაიზეროთერაპია (კოლისტინი).

თუ განვითარდა რეზისტენტობა ციპროფლოქსაცილის მიმართ, ალტერნატიული მედიკამენტებია კო-ტრიმოქსაზოლი, დოქსიციკლინი ან ქლორამფენიკოლი. მძიმე შემთხვევებში კი ინტრავენური თერაპია (ცეფტაზიდიმით, მეროპენემი, ანტიფსევდომონასური პენიცილინები: ტიკარცილინი-კლაფულანატი ან პიპერაცილინი-ტაზობაქტამი კომბინაციაში ტობრამიცილინთან ან კოლისტინთან, აზტრეონამი).

- ***Haemophilus influenzae* ინფექცია.** ნებისმიერი იზოლაცია, მიუხედავად იმისა პაციენტი ასიმპტომურია, თუ აქვს კლინიკური სიმპტომები, საჭიროებს 2-4 კვირიან კურსს კო-ამოქსიკლავით (აუგმენტინი), 12 წლის ზემოთ დოქსაციკლინით. მაკროლიდების ხმარება, მიუხედავად იმისა არის თუ არა მგრძობელობა, არ არის გამართლებული რეზისტენტობის განვითარების რისკის გამო. ამოქსიცილინზე ხშირია რეზისტენტობა. მკურნალობის შემდეგ უნდა განმეორდეს ხახის კულტურა.

თუ პაციენტი თავს დამაკმაყოფილებლად გრძნობს, მაგრამ ამოთესვა გრძელდება, ნაჩვენებია თერაპიის გაგრძელება კიდევ 2-4 კვირა. თუ ამ ვადის შემდეგაც კულტურა დადებითია, განიხილება ი/ვ თერაპიის საკითხი.

### III ინფექციის კონტროლი

ინფექცია ქრონიკულად ჩაითვლება, თუ 6 თვის განმავლობაში ამოთესვა 2 და მეტჯერ მოხდა. სეროლოგიური კვლევა ინფორმატიულია მხოლოდ ინფექციის არსებობის ხანგრძლივი დროის შემდეგ. ქრონიკული რესპირაციული ინფექცია საჭიროებს რეგულარულ მონიტორინგს და მკურნალობას. ახალი პათოგენის ამოთესვის შემთხვევაში მკურნალობის მოდიფიკაცია ხდება მგრძობელობის მიხედვით.

ვილტვისმიერი გართულებები (გამწვავებები) ასოცირებულია შემდეგ სიმპტომებთან:

- ხველის გაძლიერება;
- სუნთქვის გაძნელება;

- ნახველის პროდუქციის გაძლიერება ან ნახველის ფერის შეცვლა (ყვითელი ან მწვანე შეფერილობა);
- მადის დაქვეითება, მოთენთილობა/სისუსტე;
- ვიზინგი;
- ტკივილი გულმკერდის არეში;
- ფილტვის ფუნქციების დაქვეითება >10 %;
- ჰემოპტიზი;
- ფიზიკური გამოკვლევის დროს კრეპიტაცია და ვიზინგი, თუმცა მათი არ არსებობა არ გამორიცხავს გართულების არსებობას.

### **მეთიცილინ რეზისტენტული Staphylococcus aureus**

ნებისმიერ ასაკში MRSA-ს ახალი ამოთესვა საჭიროებს: ორალური ანტისტაფილოკოკური ანტიბიოტიკების 2-4 კვირიან კურსს- ტოპიკური თერაპია (ნებულაიზერით ვანკომიცინი), ორალურად რიფამპიცინი ან ფუზიდინის მჟავა. ზოგჯერ გამართლებულია სამივე ერთად. 12 წლის ზემოთ გამოიყენება ტეტრაციკლინი. შესაძლებელია ამ პრეპარატებით უფრო ხანგრძლივი რესპირაციული თერაპია. ხანგრძლივი მონოთერაპია ტრიმეტოპრიმით, რაფამპიცინით ან ფუზიდინის მჟავით გამართლებული არ არის. მძიმე გამწვავების დროს ნაჩვენებია ი/ვ თერაპია: ფლუკლოქსაცილინი, ვანკომიცინი, ტეიკოპლანინი, ლინეზოლიდი.

### **Pseudomonas aeruginosa**

1. რეგულარული ნებულაიზეროთერაპია კოლისტინით ან ტობრამიცინით 2-ჯერ დღეში ერთთვიანი კურსი ერთთვიანი დასვენების პერიოდთან მონაცვლეობით. მოხსნა გამართლებულია 1 წლის განმავლობაში კულტურის უარყოფითი შედეგების არსებობისას.
2. თუ მდგომარეობა უარესდება ან ეფექტი არ არის, რეკომენდებულია ხანგრძლივი კურსი მაკროლიდებით (6 თვის განმავლობაში აზითრომიცინი <10კგ-15მგ/კგ; <40კგ-250მგ; >40კგ-500მგ კვირაში 3ჯერ. არ ინიშნება 6 თვემდე ასაკში).
3. საშუალო სიმძიმის ან მძიმე გამწვავების დროს გამართლებულია 2 განსხვავებული მექანიზმით მოქმედი პრეპარატის ერთდროულად დანიშვნა ინტრავენურად არანაკლებ 14 დღის განმავლობაში.

**პირველი რიგის თერაპია.** ცეფტაზიდიმი და ტობრამიცინი. ალტერნატიული თერაპია: ჰიპერაცილინი-ტაზოზამქტამი ან ტიკარცილინი-კლავულანის მჟავა ტობრამიცინთან ან კოლისტინთან კომბინაციაში.

**მეორე რიგის თერაპია.** აზტრეონამი, იმიპენემი (ცილასტატინი), მეროპენემი კომბინაციაში ამიკაცინთან, ტობრამიცინთან ან კოლისტინთან.

### **Haemophilus influenzae ინფექცია**

საჭიროებს 2 კვირიან თერაპიას ორალური კო-ამიქსიკლავით (აუგმენტინით), დოქსიციკლინით, ცეფაკლორით ან ცეფიქსიმით. თუ ამოთესვა გრძელდება, მიუხედავად იმისა, არის თუ არა კლინიკური სიმპტომები, რეკომენდებულია კურსის გახანგრძლივება 2-4 კვირით. ცეფალოსპორინები არ არის გამართლებული. თუ ამოთესვა ხშირად ხდება (ბაქტერიომეტარებლობა), გამართლებულია კოტრიმოქსაზოლის ან კო-ამიქსიკლავის ხანგრძლივი გამოყენება. თუ კლინიკური სიმპტომები მაინც გრძელდება, ან ადგილი აქვს მძიმე გამწვავებას, ი/ვ თერაპია ქლორამფენიკოლით, ცეფუროქსიმით ან ცეფოტაქსიმით.

**B.Cepacia** . მეროპენემი, ცეფტაზიდიმი, კო-ტრიმოქსაზოლი.

**არატუბერკულოზური მიკობაქტერია. M.tuberculosis (MTB)** იწვევს ტიპიური ტუბერკულოზური კომპლექსის ჩამოყალიბებას, ხოლო არატუბერკულოზური მიკობაქტერია (*M. avium* და *M. abscessus*) კი ატიპიურ დაავადებას.

არატუბერკულოზური მიკობაქტერიით გამოწვეული დაზიანების კრიტერიუმებია:

- რადიოლოგიურად კვანძები, ღრუები, მულტიფოკალური ბრონქიოლიტი, ან კტ-ზე მრავლობითი მცირე ზომის კვანძები.
- ნახველის მინიმუმ 2 დადებითი კულტურა.
- ბრონქიალური ლავაჟიდან მინიმუმ 1 დადებითი კულტურა.

*M.avium intracellulare* ინფექციის მკურნალობა რეკომენდებულია კლარიტრომიცინით, რიფამპინით და ეტამბუტოლით (ეს უკანასკნელი საჭიროებს ოფთალმოლოგის კონსულტაციას). ანტიბიოტიკოთერაპია უნდა გაგრძელდეს მანამ, სანამ 1 წლის განმავლობაში კულტურა ნეგატიური არ იქნება.

*M. abscessus* ინფექციის სამკურნალოდ გამოიყენება კლარიტრომიცინის, ლინეზოლიდი, ამიკაცინი, ცეფოქსიტინის და იმიპენემი. მკურნალობის ხანგრძლივობა 18-24 თვე.

**Aspergillus fumigatus** - ხშირად ითესება (50%), თუმცა არ ახლავს კლინიკური გამოვლინება. ჩვეულებრივ არ საჭიროებს მკურნალობას. შეიძლება ორალური იტრაკონაზოლის გამოყენება. ინვაზიური ასპერგილოზი ცისტური ფიბროზის დროს იშვიათია.

**Candida** ხშირად გამოიყოფა ნახველის კულტურიდან, მკურნალობა გამართლებულია, თუ ამოთესვას ახლავს ორალური ან სისტემური ინფექციის ნიშნები. რეკომენდებულია ფლუკონაზოლი, ამფოტერიცინი.

### ინტრავენური ანტიბიოტიკოთერაპიის ჩვენებები

- პროდუქტიული ხველის სიხშირის და ინტენსიობის პროგრესული მატება.
- სუნთქვის გაძნელება.
- ფიზიკური დატვირთვის მიმართ ტოლერანტობის დაქვეითება.
- მადის დაქვეითება.
- სკოლის ხშირი გაცდენები.
- ნახველის რაოდენობის და თვისებების ცვლილებები.
- ახალი აუსკულტაციური მონაცემების გამოვლენა.
- ახალი მონაცემები რენტგენოლოგიური კვლევის დროს.
- ცხელება.
- რესპირაციული ფუნქციის გაუარესება.
- ორალური ანტიბიოტიკოთერაპიის მიუხედავად: კულტურა კვლავ დადებითია, ახლადგამოვლენილი სიმპტომები არ ალავდა, ან კლინიკური მდგომარეობა უარესდება.

### რეკომენდაციები ინტრავენური ანტიბიოტიკოთერაპიისთვის

- მხოლოდ ხველა, ან პერსისტიული, მაგრამ სუსტად გამოხატული ცვლილებები არ არის ი/ვ თერაპიის ჩვენება, გამონაკლისს შეადგენს შემთხვევები, როცა ანამნეზში არის მითითება მსგავს სიტუაციაში ორალური ანტიბიოტიკოთერაპიის არაეფექტურობის თაობაზე.
- ი/ვ თერაპია მშობლის და ექიმის ერთობლივი გადაწყვეტილებაა.

- ანტიბიოტიკის შერჩევა გამართლებულია ხახის ან ნახველის კულტურის გათვალისწინებით, თუმცა ხშირად ამოთესვა ვერ ხერხდება, ლაბორატორიული და კლინიკური მონაცემები ერთმანეთს არ ემთხვევა, ამიტომ გადაწყვეტილება ემპირიულად უნდა იქნას მიღებული.
- რეკომენდებულია ანტიბიოტიკის უფრო მაღალი დოზები, მკურნალობის ხანგრძლიობა 10-14 დღე (მაქსიმუმ 3 კვირა).
- მკურნალობა რეკომენდებულია ჰოსპიტალურ პირობებში. თუ პაციენტს ადრეც მიუღია კონკრეტული ანტიბიოტიკი, დასაშვებია მკურნალობა სახლის პირობებში.
- ანტიბიოტიკების შეცვლის ჩვენებაა არადამაკმაყოფილებელი ეფექტი, ინფექციური აგენტების პერსისტირება ან რეზისტენტობა. იმ შემთხვევაში, თუ ადგილი აქვს რეზისტენტობას (in vitro მაჩვენებლის მიხედვით), მაგრამ კლინიკური ეფექტი დადებითია, ანტიბიოტიკის შეცვლა არ არის გამართლებული.
- ინტრავენური ანტიბიოტიკოთერაპიის შემთხვევაში კოლისტინით ნებულაიზეროთერაპია უნდა შეწყდეს.
- ყველა შემთხვევაში უნდა მოხდეს რისკების გათვლა და გვერდითი ეფექტების მონიტორინგი.

### რეკომენდაციები ინჰალაციური (ნებულაიზერით) ანტიბიოტიკოთერაპიისთვის

1. I დოზა ეძლევა ჰოსპიტალის პირობებში.
2. ანტიბიოტიკით ინჰალაციამდე უნდა მოხდეს აირგამტარი გზების სანაცია (გამავლობის უზრუნველყოფა).
3. ორალური ინჰალაცია უმჯობესია ნიღბით ინჰალაციაზე, მაგრამ 3 წლამდე ასაკის ბავშვებში თერაპია ხდება ნიღბით. ნიღბი მჭიდროდ უნდა მოთავსდეს სახეზე და ბავშვი არ უნდა ტიროდეს.
4. ბრონქოკონსტრიქციის პრევენციის მიზნით ანტიბიოტიკით ნებულაიზეროთერაპიის შემდეგ აუცილებელია ბრონქოდილატატორის მიცემა. ზოგჯერ გამართლებულია ბრონქოდილატატორი ინჰალაციური თერაპიამდე და შემდეგ.
5. რეკომენდებული ანტიბიოტიკებია: ვანკომიცინი. ბავშვებში 4მგ/კგ (მაქსიმუმ 250 მგ), მოზრდილებში 250მგ 2-4 ჯერ დღეში. იხსნება 4 მლ საინექციო წყალში ან იზოტონურ ხსნარში. კოლისტინი. ხსნარის მომზადება ხდება უშუალოდ ინჰალაციის წინ შემდეგი კონცენტრაციით:  
 >10 წელზე ასაკისათვის 2 მლნ. ერთ. კოლისტინი +2 მლ საინექციო წყალი + 2 მლ იზოტონური ხსნარი.  
 <10 წელზე ასაკისათვის 1 მლნ. კოლისტინი +1 მლ საინექციო წყალი +1 მლ იზოტონური ხსნარი. დოზირება: < 2 წელი 50000 -1 მლნ ერთ, > 2 წელზე 1- მლნ ერთეული დღეში 2 ჯერ.
6. არ არის გამართლებული არარეგულარული მკურნალობა. თუ სისტემატური ნებულაიზეროთერაპია არ ხერხდება, უმჯობესია ის შეწყდეს.
7. სკრუპულოზურად უნდა შეფასდეს მკურნალობის ეფექტი.

### სხვა სამკურნალო საშუალებები

**კორტიკოსტეროიდების** ანთების საწინააღმდეგო ეფექტი ცისტოფიბროზის დროს არ არის დადასტურებული. იშვიათ შემთხვევებში პაციენტებში, რომლებშიც ცისტური ფიბროზი ასთმის მსგავსი სიმპტომებით ვლინდება, ინჰალაციური სტეროიდოთერაპია გარკვეულ ეფექტს

იძლევა. საცდელი მკურნალობის კურსი გამართლებულია, თუ ადგილი აქვს მორეციდივე ვიზინგის ეპიზოდებს, ვიზინგს და ხველას ფიზიკური დატვირთვის დროს, ან პერსისტიულ ღამის ხველას და ამასთან დაავადების სტანდარტული მკურნალობა არაეფექტურია. თუ პაციენტის ასაკი ამის შესაძლებლობას იძლევა, ეფექტი შემოწმებული უნდა იქნას სპირომეტრიით. გამართლებულია კომბინაცია კორტიკოსტეროიდით და ხანგრძლივი მოქმედების ბრონქოდილატატორით (მაგ.: სერეტიდი ან სიმბიკორტი). თუ არ არის გაუმჯობესება 3 თვიანი მკურნალობის შემდეგ, თერაპია უნდა შეწყდეს. ხანმოკლე მოქმედების ბრონქოლიზური საშუალებები რუტინულად არ გამოიყენება.

ორალური სტეროიდების გამოყენების ჩვენებებია:

- ალერგიული ბრონქოპულმონური ასპერგილოზი (ABPA).
- ვიზინგის (მსტვინავი სუნთქვის) მწვავე ეპიზოდები.
- მცირე კალიბრის აირგამტარი გზების კლინიკურად გამოვლენილი დაზიანება.

გვერდითი ეფექტების რისკის გათვალისწინებით რეკომენდებულია მაქსიმალურად დაბალი დოზების გამოყენება და მკურნალობის შეწყვეტა ფილტვის ფუნქციის გაუმჯობესებისთანავე. არ არის სწორი პრედნიზოლონის გარსით დაფარული აბების გამოყენება. დიდი დოზების შემთხვევაში რეგულარულად უნდა განხორციელდეს შარდის და არტერიული წნევის მონიტორინგი.

**სხვა ანთების საწინააღმდეგო მედიკამენტები** (იბუპროფენი, ვენური იმუნოგლობულინი, მეთილპრედნიზოლონი, მეტოტრექსატი) გამოიყენება მხოლოდ ემპირიულად.

**იზოტონური და ჰიპერტონური (6%-იანი) ხსნარით ინჰალაცია.** რეკომენდებულია ძლიერ უხვი წებოვანი სეკრეტის არსებობის შემთხვევაში. ჰიპერტონური ხსნარი მზადდება კომერციულად ან სახლის პირობებში. დამზადების წესი: 1 მლ 30% იზოტონური ხსნარს დაემატოს 4 მლ წყალი. რეკომენდაციები:

- ინიციალური მკურნალობა ხდება მეთვალყურეობის ქვეშ, სასურველია სამედიცინო დაწესებულებაში.
- ბრონქოდილატატორი გამოიყენება 15 წთ-ით ადრე ინჰალაციამდე.
- მარილის ხსნარით ნებულაიზეროთერაპია კეთდება ფიზიოთერაპიამდე.

**ფიზოთერაპიული პროცედურები.** გამწვავებების დროს აუცილებელია. ჰოსპიტალიზაციის შემთხვევაში ავტომატურად იწყება სასუნთქი გზების სანაცია სეკრეტისაგან, სამკურნალო ვარჯიში, აეროზოლოთერაპია. პროცედურის ტიპი, რაოდენობა და სიხშირე განისაზღვრება ასაკის, დაავადების ხანდაზმულობის და სიმძიმის მიხედვით. კვირის დღეებში პროცედურები დღეში ორჯერ ტარდება, დასვენების დღეებში და დამატებითი ღონისძიებები ტარდება პაციენტის, ფიზიოთერაპევტის და ექიმის შეთანხმების საფუძველზე.

აირგამტარი გზების გამტარობის უზრუნველყოფის ტექნოლოგიები:

1. აქტიური სუნთქვის ტექნიკა.
2. აუტოგენური დრენირება.
3. დადებითი ექსპირაციული წნევა- რეგულარული ჩაბერვა, ბუშტების ბერვა, ნიღბები, აკაპელა.
4. ვიბრაციული მასაჟი.

5. პოსტურალური დრენაჟი.

6. ელექტროამომწოვით სანაცია სედაციის ქვეშ.

### **ბრონქოსკოპიის ჩვენებები**

- კლინიკური და /ან ფილტვის ფუნქციების გაურესება მიუხედავად ჩატარებული მკურნალობისა.
- რესპირაციული სტატუსი გაურესება, მაგრამ ინფექციის კლინიკური და ლაბორატორიული იდენტიფიცირება ვერ ხერხდება.
- არატუმოროზული მიკობაქტერიით ინფიცირებაზე ეჭვი.
- ინსტრუმენტული კვლევებით გამოვლენილი ფილტვის ფოკალური ცვლილებები.
- გენერალიზებული ანესთეზიის საჭიროება სხვა პროცედურების ჩასატარებლად.

### **ცისტური ფიბროზი უპირატესად ნაწლავური გამოვლინებებით**

**მაღაზორბციის ნიშნები** (ქრონიკული დიარეა, თხელი, მყრალი, ცხიმინი ფეკალიები, მეტეორიზმი, ზრდაში ჩამორჩენა) საჭიროებს ფერმენტებით მუდმივ ჩანაცვლებით თერაპიასა და გასტროინტესტინური სიმპტომების მონიტორინგს. პაციენტების უმრავლესობა (85 %) ცისტოფიბროზის დადგენისთანავე საჭიროებს პანკრეასული ფერმენტებით ჩანაცვლებით თერაპიის დაწყებას. კრეონის შემოგარსული მინიმუმკროსფეროები არჩევის პრეპარატია.

კრეონის საწყისი დოზა ჩვილებში: კრეონი 10 000 -  $\frac{1}{4}$  -დან  $\frac{1}{2}$  კაფსულამდე ყოველ კვებაზე. დოზის გაზრდა ხდება  $\frac{1}{4}$  - $\frac{1}{2}$  კაფსულით ტოლერანტობის დადგენამდე. კრეონის მინიმუმკროსფეროები უნდა შეერიოს ქალის რძეს, ფორმულას ან ხილფაფას და მიეცეს კოვზით, არ არის გამართლებული მისი შერევა მთელ ულუფაში და მიცემა ბოთლით. გრანულები არ უნდა დარჩეს ლორწოვანზე (დაწყლულების რისკი).

კრეონის საწყისი დოზა ბავშვებისთვის: კრეონი 10 000 - 1-2 კაფსულა ყველა კვებაზე. დოზის კორეგირება ხდება ფეკალიების მაჩვენებლების ნორმალიზაციის, სიხშირის, წონის მატების და განავალში ცხიმის შემცველობის შესაბამისად, არ არის გამორიცხული ასაკის მატებასთან ერთად კრეონის დოზა შემცირდეს, თუ ხდება კრეონი 10 000-დან კრეონი 25 000 -ზე გადასვლა, მკურნალობა უნდა დაწყებულ იქნას კრეონი 10000-ის რეკომენდებული კაფსულების რაოდენობის 1/3- დან.

**დისტალური ნაწლავის ობსტრუქციის სინდრომი** ნებისმიერ ასაკის პაციენტების 10-20 %-ში გვხვდება. მიზეზი წებოვანი სეკრეტის და ფეკალური მასების დაგროვებაა ტერმინალურ ილეუსში, ცეკუმში და აღმავალ კოლინჯში. ქრონიკული ობსტრუქციის შემთხვევაში რეკომენდებულია ფერმენტოთერაპიის გაძლიერება, ყაბზობის რუტინული მართვა.

მწვავე ობსტრუქციის დროს (მუცლის ქვედა ნახევარში მწვავე ტკივილი, გადაბერვის შეგრძნება, დიარეა ან შეკრულობა, პალპაციით სიმსივნური წარმონაქმნი მარჯვენა ილეოცეკალურ ფოსოში) ობსტრუქციის მოხსნა შესაძლებელია ორალური ან რექტალური საფადართო საშუალებებით. ზოგჯერ გამოიყენება ორალური აცეტილცისტინი, რომელსაც აქვს მუკოლიზური ეფექტი და შეუძლია საცობის ცილოვანი მატრიქსის დაშლა. თუ სახეზეა პერიტონეუმის გაღიზიანების ნიშნები ან გაუვალობის სიმტომები, აუცილებელია ჰოსპიტალიზაცია და ქირურგის კონსულტაცია. მძიმე რეფრაქტერულ შემთხვევებში საჭირო ხდება ქირურგიული დეკომპრესია. მწვავე ეპიზოდის მოხსნის შემდეგ აუცილებელია რეციდივის პრევენციული ღონისძიებები.

**წონის დეფიციტი და ზრდაში ჩამორჩენა.** ენერგიის გაძლიერებული ხარჯვის და ცხიმების მაღალსორბციის გამო ცისტოფიბროზით დაავადებულ ჩვილებსა და ბავშვებს აქვთ გაზრდილი ენერგეტიკული მოთხოვნილება. ცილის კარგვა განპირობებულია როგორც მაღალსორბციით, ისე ნახველის ჭარბი პროდუქციით. მალნუტრიცია ამ პაციენტების სიცოცხლის ხანგრძლივობის პრედიქტორია. დამაკმაყოფილებელი კვებითი სტატუსის პირობებში ფილტვის ფუნქციაც უკეთესია და პირიქით, მიუხედავად ფილტვის დამაკმაყოფილებელი ფუნქციისა და სატურაციის მაჩვენებლისა, სიცოცხლის ხანგრძლივობა მცირდება პაციენტის გამოფილტვის პირობებში.

არადამაკმაყოფილებელი კვებითი სტატუსის კრიტერიუმებია:

- წონა მუდმივად ნაკლები 2 პერცენტით
- წონის შეფარდება სიმაღლესთან <85% ზე ან წონა 2 პერცენტით ჩამორჩება სიმაღლეს.
- ჩავარდნა წინა მონაცემებთან შედარებით ანთროპომეტრიული მონაცემების სქემაზე. ეს გულისხმობს წონაში კლებას, წონის მატების შეჩერებას, ე.წ. პლატოს, 4 თვის განმავლობაში 5 წლამდე ასაკის ბავშვებში და 6 თვიან პლატოს 5-18 წლის პაციენტებში.

### **წონაში მატების შეფერხების მიზეზები**

- პანკრეასის ფერმენტებით ჩანაცვლებითი თერაპიის მიმართ რეზისტენტობა.
- არაეფექტური ჩანაცვლებითი თერაპია (ფერმენტების დოზის არასწორი შერჩევის ფონზე პროგრესული მაღალსორბცია).
- თან არსებული ცელიაკია.
- გასტრო-ეზოფაგური რეფლუქსი.
- ცისტოფიბროზთან ასოცირებული დიაბეტი.
- ანორექსია.

თუ ყველა ჩამოთვლილი მიზეზი გამოირიცხა, უნდა გამოირიცხოს ფსიქოგენური ფაქტორი (დეპრესია).

კვებითი სტატუსის გასაუმჯობესებლად გამართლებულია კვების აგრესიული ტაქტიკა: პანკრეასული ფერმენტებით ჩანაცვლებითი თერაპიის გაძლიერება, მაღალკალორიული საკვები, საკვები დანამატები და ზრდა -განვითარების მუდმივი მონიტორინგი. საშუალო სიმძიმის და მძიმე გამოვლინებებით მიმდინარე დაავადების დროს გამართლებულია ასაკობრივი ენერგეტიკული მოთხოვნილებების 120-150 %-ით უზრუნველყოფა.

ჩვილების კვება. თუ შესაძლებელია რეკომენდებულია ექსკლუზიური ძუძუთი კვება ან ქალის რძის შემცველი ფორმულა 15-180 მლ/კგ წონაზე ან უფრო მეტი მოცულობით. თუ წონის ნამატი არადამაკმაყოფილებელია, გამართლებულია იგივე მოცულობით უფრო კონცენტრირებული ნარევის მიცემა, უფრო მაღალკალორიული ფორმულის დანიშვნა, გლუკოზის ან გლუკოზის და ცხიმების დამატება, თუ მაღალკალორიული საკვების მიღების მიუხედავად წონაში ნამატი არადამაკმაყოფილებელია გამართლებულია ჰიდროლიზატის დამატება. იმ ახალშობილებში, რომელთაც მეკონიური ილუუსის გამო დასჭირდათ ოპერაციული ჩარევა, თუ ნაწლავის სტრუქტურა ნორმალურია, კვება ხდება ქალის რძით ან სტანდარტული ფორმულებით. თუ ნაწლავის სტრუქტურა შეცვლილია, გამართლებულია ჰიდროლიზატის გამოყენება საშუალო ჯაჭვიანი ტრიგლიცერატების შემცველობით. 6 თვის ასაკიდან მყარ საკვებზე გადასვლის დროს უპირატესობა ენიჭება მაღალკალორიულ საკვებ პროდუქტებს.



უფროსი ასაკის ბავშვებში საკვები უნდა გამდიდრდეს ცხიმით (არაჟანი, კარაქი, ზეთი და ცხიმოვანი რძე) და ცილით. მაღალკალორიული წახემსება ძირითად კვებასთან ერთად ძალზე მნიშვნელოვანია.

საკვები დანამატები საჭირო ხდება, როდესაც 3- 6 თვიანი პერიოდის განმავლობაში ადგილი აქვს ზრდაში ჩამორჩენას, მადის დაქვეითებას სასუნთქი სისტემის მწვავე გართულებების ფონზე. საკვები დანამატები არ საჭიროებენ ფერმენტების დოზის კორეგირებას.

### **ენტერალური კვების ჩვენებები**

- ბავშვი ინტენსიურად იკვებება, იღებს საკვებ დანამატებს, მაგრამ არ არის წონაში ნამატი 6 თვის განმავლობაში და გამორიცხულია სხვა მიზეზები (მაგ. დიაბეტი), დაავადების მწვავე, მძიმე გართულება, რომელსაც ახლავს ანორექსია.
- მადის ქრონიკული დაქვეითება რომელიც იწვევს კალორიების არაადეკვატურ მიღებას, წონის დაქვეითებას ან წონის ე.წ. პლატოს.
- დიდი ოპერაციის წინ რადგან კვებითი სტატუსი შესაძლებელია რისკის ქვეშ დადგეს.

### **ენტერალური კვების სახეები**

1. ნაზოგასტრალური ზონდით კვება. უკუჩვენებებია: გასტროეზოფაგური რეფლუქსი და პორტული ჰიპერტენზია.
2. გასტროსტომა.(PEG- percutaneous endoscopically places gastrostomy) დღე-ღამის განმავლობაში განუწყვეტლივ ან ბოლუსურად PEG შეიძლება 2 წელი გაგრძელდეს, გამოცვლას საჭიროებს ყოველ ექვს თვეში.

ენტერალური კვების დაწყება შესაძლებელია მხოლოდ ჰოსპიტალურ პირობებში. ენტერალური კვებისთვის გამოიყენება: პოლიმერული (დაუშლელი) ცილა და ელემენტარული ( ამინომჟავები და საშუალოჯაჭვიანი ტრიგლიცერიდებით წარმოდგენილი ცხიმები) საკვები. პოლიმერული საკვებით კვება მოითხოვს პანკრეასული ფერმენტებით ჩანაცვლებით თერაპიას კვების დაწყების წინ და ღამით, თუ კი კვება დღე- ღამის განმავლობაში გრძელდება, ელემენტარული საკვები არ საჭიროებს ფერმენტულ თერაპიას.

პაციენტებს პანკრეასული უკმარისობის ფონზე ხშირად აღენიშნება ცხიმში ხსნადი ვიტამინების დეფიციტი. ამიტომ A, D, E ვიტამინების დანიშვნა აუცილებელია. ვიტამინი K რუტინულად არ ინიშნება, გარდა იმ შემთხვევებისა, როცა ადგილი აქვს ღვიძლის დაზიანებას. რეკომენდებული დოზები:

- ვიტამინი A. < 1 წელი -4000 UI; >1 წელი - 4000-10000 UI; მოზრდილი 4000-10000 UI.
- ვიტამინი D. < 1 წელი- 400 UI; >1 წელი - 400-800 UI; მოზრდილი - 800- 2000 UI.
- ვიტამინი E. < 1 წელი - 10-50 მგ; >1 წელი - 50-100 მგ; მოზრდილი - 100-200 მგ.

ესენციური ცხიმოვანი მჟავების დეფიციტის აღმოსაფხვრელად რეკომენდებულია რაციონის თევზით და ზღვის პროდუქტებით გამდიდრება და ომეგა -3 -ის პრეპარატების 6-თვიანი თერაპია.

დარღვეული მინერალური ბალანსის გამო მარილით დატვირთვა ნებისმიერ ასაკში და განსაკუთრებით ზაფხულის ცხელ დღეებში ან ფიზიკური დატვირთვის დროს აუცილებელია. მნიშვნელოვანია კალიუმის, კალციუმის, მაგნიუმის, რკინის, სპილენძის, ცინკის, სელენის, იოდის, ფტორის და სხვა ელემენტების პერიოდული მიწოდება.

## პროგრესის/ რეგრესის მაჩვენებლები

დაავადების ადექვატური მართვის პირობებში ზრდა განვითარება უახლოვდება ასაკობრივ მაჩვენებლებს, ბრონქოპულმონური გამწვავებები იშვიათია, მალაბსორბციის ნიშნები მინიმალური.

სასუნთქი გზების ინფექციის ადრეული იდენტიფიკაცია და მკურნალობა ფილტვის პროგრესული დაზიანების და ბრონქოექტაზების ჩამოყალიბების პრევენციის საწინდარია. უარყოფით დინამიკაზე მიუთითებს:

- ხშირი რესპირაციული გამწვავებები.
- ზრდა-განვითარების შეფერხება.
- ქრონიკული რესპირაციული ინფექცია (მას შემდეგ, რაც დგინდება *Pseudomonas aeruginosa* ქრონიკული ინფექცია, უახლოესი 8 წლის მანძილზე სიკვდილობის რისკი 2-3 ჯერ იზრდება).
- გართულებები.

## ცისტური ფიბროზის გართულებები

1. ალერგიული ბრონქოპულმონური ასპერგილოზი - IgE-სა და IgG-ის მიმართ გაშუალებული მომატებული მგრძნობელობა უვლინდება პაციენტების 10 %-ს.

### დიაგნოსტიკური კრიტერიუმები

- რესპირაციული სტატუსის გაურესება, რომელიც არ ექვემდებარება მკურნალობას.
- ნახველის მოცულობის გაზრდა, ყავისფერი ან შავი ჩანართები ნახველში.
- რენტგენოლოგიურად მკურნალობის მიმართ რეზისტენტული ინფილტრაციის კერები და ბრონქოექტაზები.
- შრატის საერთო IgE 2-4 ჯერ მატება (თუ პაციენტი არ იღებს სტეროიდებს).
- სეროლოგიური კვლევით ასპერგილის მიმართ სპეციფიური ანტისხეულების ტიტრის მატება.
- დადებითი *pric*- ტესტი (ერითემა მეტია 13 მმ-ზე).
- ეოზინოფილია  $> 0,5 \times 10^9$ .

### მკურნალობა

- ორალური კორტიკოსტეროიდები (თუ არ არის უკუჩვენება). პრედნიზოლონი 0,5 -1 მგ/დღეში (მაქს. 60მგ) 1-2 კვირის განმავლობაში შემდგომში იგივე დოზა დღეგამოშვებით კიდევ 2 კვირის მანძილზე. თუ კლინიკური გამოვლინებები გრძელდება, მაშინ შემცირების პერიოდი უნდა გაგრძელდეს 4 თვის განმავლობაში (დოზის შემცირება 5მგ-თ ყოველ 2 კვირაში).
- ორალური ანტიფუნგალური პრეპარატები სტეროიდების პარალელურად (იტრაკონაზოლი).

2. ჰემოპტიზი. გვხდება 1 %-ში და გამოწვეულია აირგამატარი გზების ქრონიკული ანთებით ან სისხლძარღვების მთლიანობის დარღვევით. მასიური ჰემოფტიზის დროს რეკომენდებულია პაციენტის ჰოსპიტალიზაცია, დაზიანებულ გვერდზე მოთავსება, ოქსიგენოთერაპია, სისხლის გადასხმა, კოაგულაციური დარღვევების კორექცია, ი/ვ ანტიბიოტიკოთერაპია. მდგომარეობის სტაბილიზაციის შემდეგ ურგენტული ბრონქოსკოპია.

### 3. პნევმოთორაქსი. საექვოა როცა პაციენტს აღენიშნება:

- ჯანმრთელობის მდგომარეობის მოულოდნელი გაუარესება.
- მწვავე ტკივილი გულმკერდის მიდამოში.
- სუნთქვის პროგრესული გამწვანება.
- ჰემოპტიზი.

საჭიროებს ჰოსპიტალიზაციას.

### 4. წვრილი სასუნთქი გზების დაზიანება. კლინიკურად ვლინდება პერსისტიული ან მორეციდივე ვიზინგის ეპიზოდებით და ობსტრუქციული ცვლილებებით. სპირომეტრიით მართვა:

- სერეტიდი ან სიმბიკორტი
- სტეროიდების მაღალი დოზები მაგ.: 2 მგ/კგ (მაქს. 40მგ) დღეში ერთხელ 14 დღის განმავლობაში, ზოგჯერ ტარდება ემპირიული პულსთერაპია მეთილპრედნიზოლონით.
- აზითრომიცინით მკურნალობა (თუ ადრე პაციენტს არ ჩატარებია მსგავსი მკურნალობის კურსი).
- ერთთვიანი ინტრავენური იმუნოგლობულინოთერაპია: 1 მგ/კგ -ზე პირველი ორი დღის განმავლობაში, შემდეგ 1გ/კგ -ზე 1 თვე.
- მკურნალობის კურსი გრძელდება სულ მცირე 6 თვე.

### 5. ცისტოფიბროზთან ასოცირებული დიაბეტი. განსხვავდება როგორც ტიპი 1, ისე ტიპი 2 დიაბეტისგან და დამოუკიდებელ კლინიკურ კატეგორიად განიხილება. სიხშირე (2,5- 12 %) იზრდება ასაკთან ერთად, რისკი განსაკუთრებით მაღალია მოზარდებში.

კლინიკურად შესაძლებელია ლატენტურად მიმდინარეობდეს, კლასიკური ოსმოსური სიმპტომები ვლინდება მხოლოდ პაციენტების მცირე რიცხვში. კეტოაციდოზი ჩვეულებრივ არ ვითარდება. შარდში გლუკოზა, გლიკოზირებულ ჰემოგლობინს, გლუკოზის მაჩვენებლებს უზმოზე ამ შემთხვევაში დაბალი დიაგნოსტიკური ღირებულება აქვს. გლუკოზის ორალური დატვირთვის ტესტი ითვლება ოქროს სტანდარტად. თუმცა ზოგიერთ შემთხვევაში შესაძლებელია ჰიპერგლიკემიის ეპიზოდები ვერ დაფიქსირდეს. პაციენტებს ცისტოფიბროზთან ასოცირებული დიაბეტით მართავს ენდოკრინოლოგი, აუცილებელია ინსულინით თერაპია.

### 6. ზრდის და სქესობრივი მომწიფების შეფერხება. მიზეზი არადადამაკმაყოფილებელი რესპირაციული ფუნქცია და კვებაა, ხშირი ინფექციები და ქრონიკული ანთებითი პროცესი, სტეროიდებით მკურნალობა. ენდოკრინოლოგთან რეფერალამდე აუცილებელია ცისტოფიბროზის მართვის ოპტიმიზაცია.

### 7. ღვიძლის დაავადებები. შემთხვევების 20-50 %-ში ვლინდება მხოლოდ ბიოქიმიური მაჩვენებლების ცვლილებებით კლინიკური ნიშნების გარეშე, ხოლო 2-85%-ში ციროზით და პორტული ჰიპერტენზიით. ფიბროზული ცვლილებების დეტექცია ადრეულ ასაკში პროგნოზულად ცუდი მაჩვენებელია. ცხიმოვანი ჰეპატოზის დიფერენცირება პორტული ჰიპერტენზიით მიმდინარე პროცესებისგან ხდება ელენთის ულტრასონოგრაფიულ ზომებზე დაყრდნობით. მომატებულია ნაღველკენჭოვანი დაავადების და ბილიარული სტრიქტურის განვითარების რისკიც. ღვიძლის დაავადებებზე ექვი ჩნდება, როცა ჩამოთვლილიდან სახეზეა ორი კრიტერიუმი:

- კლინიკური ჰეპატომეგალია.
- ტრანსამინაზების მატება (ალტ, ასტ. გგტ სულ მცირე 3-ჯერ ნორმასთან შედარებით, მატების 3 და მეტი ეპიზოდი 12 თვის განმავლობაში).
- ღვიძლის დაავადებების ულტრასონოგრაფიული ნიშნები.
- ცვლილებები ღვიძლის ბიოპტატში.

ნაჩვენებია ურსოდეოქსიქოლის მჟავა 10მგ/კგ დღეში 2 ჯერ ხანგრძლივად.

**8. ართროპათია.** უვლინდება პაციენტების 10 %-ს სიცოცხლის მეორე დეკადაში, არ კორელირებს დაავადების სიმძიმესთან ან კვების სტატუსთან. ტიპურია ერთი ან რამდენიმე სახსრის რეაქტიული ართიტი, რომელიც სპონტანურად ინკურნება. სიმპტომები გრძელდება ერთი დღიდან რამდენიმე კვირამდე, საშუალოდ 5-7 დღე. უმეტესად ჩართულია მუხლის სახსრები. რეაქტიულმა ართრიტმა შეიძლება განიცადოს პროგრესი და ჩამოყალიბდეს პერსისტენტული სინოვიტი. ასევე შეიძლება გამოხატული იყოს ლოკალური მაკულო-პაპულური გამონაყარი ან ერთიერთი ნოდოზა, იშვიათად ვასკულიტი.

**9. ცისტოფიბროზთან ასოცირებული ოსტეოპოროზი ან ოსტეომალაცია.** დენსიტომეტრიული კვლევის ჩატარება რეკომენდებულია პაციენტებში 12 წლის ზემოთ ჩამოთვლილიდან ერთი რისკ-ფაქტორის არსებობის შემთხვევაში:

- ორალური სტეროიდებით ხანგრძლივი თერაპია.
- ზრდაში ჩამორჩენა.
- ფილტვის ფუნქციების სწრაფი გაურესება.
- ხშირი მოტეხილობები მინიმალური ტრავმის დროს.

**10. ნაზალური პოლიპები** უვლინდება პაციენტების 10%-ს. არ გვვხდება 5 წლამდე ასაკში.

**11. ფსევდო-ბარტერის სინდრომი** მეტაბოლური ალკალოზის ფორმაა, რომლისთვისაც ტიპურია ჰიპოქლორემიულ-ჰიპოკალემიური ალკალოზი და შარდში ნატრიუმის და ქლორის დაბალი დონე.

(<20მმოლ/ლ). მიზეზი მარილის ქრონიკული კარგვაა. მკურნალობა ხანგრძლივია და გულისხმობს ნატრიუმის /ან კალიუმის ქლორიდის მუდმივ მიწოდებას, მეტაბოლური დარღვევების კორექციას.

**12. უშვილობა.** მამრობითი სქესის პაციენტების 95-98 % სტერილურია. მიზეზი ფეტალური განვითარების პერიოდში vas deferens-ის ობლიტერაციით ან განუვითარებლობით გამოწვეული აზოოსპერმიაა. იმპოტენციის საშიშროება არ არის, სქესობრივი ცხოვრება შესაძლებელია, ამიტომ სქესობრივი გზით გადამდები დაავადებების პრევენციის მიზნით კონტრაცეფცია აუცილებელია. ეს უნდა განემარტოს მშობლებს ცისტოფიბროზის დიაგნოზის დასმისთანავე. მდედრობითი სქესის პაციენტებში უშვილობა ტიპური არ არის, თუმცა შედარებით სქელი ცერვიკალური სეკრეტი გარკვეულ პრობლემებს უქმნის შვილოსნობას.

**დაავადების ბოლო სტადია.** პაციენტები ცისტური ფიბროზით ცხოვრობენ ზრდასრულ ასაკამდე, თუმცა ნაწილი იღუპება ბავშვობის და მოზარდობის პერიოდში. პალეოპათიური მკურნალობა გულისხმობს სიმპტომურ დახმარებას: დისტრესის გამოწვევი სიმპტომების (ტკივილი, შეკრულობა, გულისრევა ან ღებინება, დეჰიდრატაცია, ჰემომპტიზი ან ჰემატომეზისი) და ზედმეტი მანიპულაციების შეძლებისდაგვარად მინიმუმამდე შემცირებას.

არაეფექტური მედიკამენტები აღარ გამოიყენება. ფიზოთერაპია უნდა ჩანაცვლდეს მასაჟით, რათა ბავშვს დავეხმაროთ რელაქსაციაში და ზოგადი დისკომფორტის შემცირებაში. აგრესიული კვებითი რეჟიმი უნდა შეიცვალოს პაციენტისთვის სასურველი საკვებით. სითხეების მიღება გრძელდება დეჰიდრატაციის თავიდან ასაცილებლად. ყურადღება უნდა გამახვილდეს პირის ღრუს და ზოგადი ჰიგიენის დაცვაზე, მოძრაობითი აქტივობის შენარჩუნებაზე და ზეწოლის ადგილების მოვლაზე, ოჯახის ემოციურ მხარდაჭერაზე.

ოჯახის წევრები გაფრთხილებული უნდა იყვნენ ჰემოფტიზის განვითარების რისკის შესახებ. ინტუბაცია და ვენტილაცია არ არის.

**მონიტორინგის სამიზნეები**

რუტინული მონიტორინგი ტარდება ამბულატორიულად ყოველ 6-9 კვირაში ერთხელ.

მონიტორინგის სამიზნეებია: ანთროპომეტრული მონაცემები (სიგრძე, წონა, თავის გარშემოწერილობა 1 წლამდე ასაკში), სქესობრივი მომწიფება, ლაბორატორიული მაჩვენებლები (სისხლი, განავალი, ღვიძლის და თირკმელების ფუნქციები ფასდება საჭიროების მიხედვით, საშუალოდ 2-ჯერ წელიწადში), რენტგენოლოგიური კვლევა, ულტრასონოგრაფია, სისხლის გლუკოზის განსაზღვრა რუტინულად ხდება წელიწადში ერთხელ. ნახველის / ხახის კულტურის კვლევა საჭიროების მიხედვით. გამწვავების შემთხვევაში ნაჩვენებია ყოველკვირეული ბაქტერიოლოგიური კვლევა.

**ცხრილი №2. ორალური ანტიბიოტიკოთერაპია**

ასაკი	დოზა	მიცემის დოზა
<p><b>Flucloxacilin</b></p> <p>1. ხანგრძლივი ანტისტაფილოკოკური პროფილაქტიკა (დაბადებიდან 3 წლამდე)</p> <p>2. ასიმპტომური პაციენტი ამოთესვით ან მინიმალური კლინიკური გამოვლინებებით (18 წლამდე ასაკი)</p> <p>3. მეთიცილინ რეზისტენტული Staphylococcus aureus განმეორებითი ამოთესვა (ქრონიკული ინფექცია)</p>	<p>125 მგ.</p> <p>25მგ/კგ</p> <p>50მგ/კგ</p>	<p>12 საათში ერთხელ</p> <p>დღის დოზა იყოფა სამ მიღებაზე</p> <p>6 საათში ერთხელ</p>
<p><b>Sodium Fusidate</b></p> <p>1 თვე-1 წელი</p> <p>1-5 წელი</p> <p>5-12 წელი</p> <p>12 წლის ზემოთ</p>	<p>15მგ/კგ</p> <p>250მგ</p> <p>500მგ</p> <p>750 მგ</p> <p>დოზა ორმაგდება მძიმე ინფექციების დროს</p>	<p>8 საათში ერთხელ</p>
<p><b>Rifampicin</b></p> <p>1 თვე-1 წელი</p> <p>1-18 წელი</p>	<p>5-10მგ/კგ</p> <p>10მგ/კგ ( მაქს 450მგ&lt;50კგ, მაქს 600 მგ ≥ 50კგ)</p>	<p>12 საათში ერთხელ</p>
<p><b>Clindamycin</b></p> <p>1 თვე- 18 წელი</p>	<p>5-7 მგ/კგ (მაქს .600მგ)</p>	<p>6 საათში ერთხელ</p>

<b>Amoxicillin</b> (მხოლოდ იმ შემთხვევაში თუ მგრძნობიარე H. influenzae ითესება და ანამნეზში არ ფიქსირდება S. aureus ინფექცია ) 1 თვე- 1 წელი 1-7 წელი 7 წლის ზემოთ	125 მგ 250მგ 500მგ	8 საათში ერთხელ
<b>Co-amoxiclav (Augmentin)</b> 12 წლამდე  12 წლის ზემოთ	სუსპენზია 25/3,6 მგ/კგ (საშუალო სიმძიმის პაციენტი) სუსპენზია 45/6,6 მგ/კგ (მძიმე პაციენტი) 625-1000მგ	12 საათში ერთხელ
<b>Doxycycline</b> <12 წელი >12 წელი	არ ინიშნება 200მგ I დღე, შემდეგ 100-200მგ	24საათში ერთხელ
<b>Cefaclor</b> 1 თვე- 1 წელი 1-7 წელი 7 წლის ზემოთ	125მგ 250მგ 500მგ	8 საათში ერთხელ
<b>Cefixime</b> 6 თვე- 1 წელი 1-5 წელი 5-10 წელი 10 წლის ზემოთ	75 მგ 100მგ 200მგ 400მგ	24 საათში ერთხელ
<b>Choramphenicol</b> ბავშვებში და მოზარდებში	12,5 -25 მგ/კგ უფრო მაღალი დოზები მძიმე ინფექციების დროს. მაქსიმალურად ხანმოკლე კურსი.	6 საათში ერთხელ
<b>Ciprofloxacin</b> 1-5 წელი 5-10 წელი	15მგ/კგ 20მგ/კგ ( მაქს. 750 მგ)	12 საათში ერთხელ
<b>Clarithromycin</b> <12 წელი >12 წელი	7,5 მგ/კგ 500მგ	12 საათში ერთხელ
<b>Azithromycin</b> 6 თვე -18 წელი ქრონიკული ინფექცია, ხანგრძლივი თერაპია <40 კგ >40 კგ	10 მგ /კგ ( მაქს. 500მგ)  250მგ 500მგ	24 საათში ერთხელ  24 საათში ერთხელ კვირაში 3 ჯერ
<b>Fluconazole</b>		

1წელი–18 წელი	6–12მგ /კგ ( მაქს 400მგ)	24 საათში ერთხელ
<b>Trimethoprim</b> 6 თვე–12 წელი >12 წელი	4 მგ/კგ ( მაქს400მგ) 200მგ	12 საათში ერთხელ
<b>Colistin</b> ინჰალაცია PS. Aeruginosa პირველი იზოლაცია ყველა ასაკში მეორე იზოლაცია 1 თვე–2 წელი 2 წლის ზემოთ ქრონიკული ინფექცია 1 თვე–2 წელი 2 წლის ზემოთ	1 მლნ. ერთეული  1 მლნ. ერთეული 2მლნ. ერთეული  1 მლნ. ერთეული 2 მლნ. ერთეული	დღეში 2–ჯერ 3 კვირა  დღეში 3–ჯერ 3 კვირა  დღეში 3–ჯერ 3 თვე
<b>Tobramycin</b> ინჰალაცია 6 წლის ზემოთ	300მგ	დღეში 2–ჯერ 28 დღე, დასვენება 28 დღე
<b>Vancomycin</b> ინჰალაცია 1 თვე–18 წელი	4 მგ/კგ ( მაქს 250მგ)	6–12 საათში ერთხელ
<b>Oxacillin</b>	50-100მგ/კგ	6 საათში ერთხელ

### ცხრილი №3. ინტრავენური ანტიბიოტიკოთერაპია

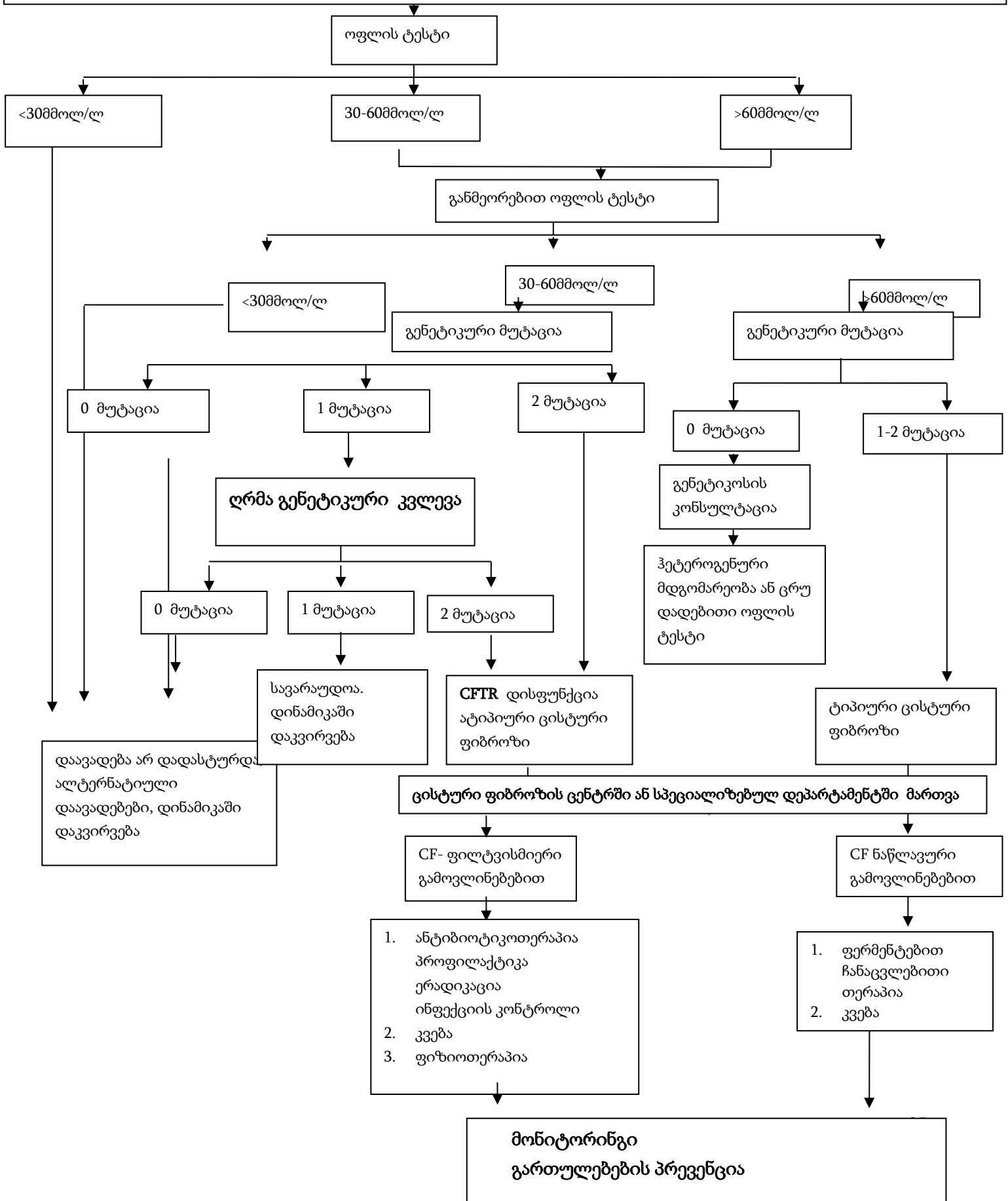
მედიკამენტი	შეყვანის წესი	ასაკი/წონა	დოზა	სიხშირე დღეში	მაქსიმალური დოზა	ხანგრძლივ ობა
<b>Aztreonam</b>	ი/ვ	1 თვე–2 წელი 2–12 წელი >12 წელი	30 მგ/კგ 50მგ/კგ 2გ	3–4	2 გ 4–ჯერ	2 კვირა
<b>Ceftazidime</b>	ი/ვ (ინფუზია გრძელდება 30წთ)	1 თვე–18 წელი	50მგ/კგ	3	3 გ 3–ჯერ	2 კვირა
<b>Colistin</b>	ი/ვ (ინფუზია გრძელდება 30წთ.)	<60კგ >60კგ	25000ერთ/კგ 2მლნ.ერთ	3	2 მლნ. ერთ 3ჯერ	2 კვირა
<b>Cotrimoxazole</b>	ი/ვ (ინფუზია გრძელდება 60წთ)	6 თვე–6 წელი 6–12 წელი >12 წელი	240მგ 480მგ 960მგ	2		2 კვირა
<b>Flucloxacillin</b>	ი/ვ (ინფუზია გრძელდება 30წთ)	1 თვე–18 წელი	50მგ/კგ	4	3 გ 4–ჯერ	2 კვირა
<b>Meropenem</b>	ი/ვ ბოლუსი 5 წთ ან ინფუზია 15– 30 წუთი	4–18 წელი >50კგ	25–40 მგ/კგ 1–2 გ	3	2გ 3ჯერ	2 კვირა

<b>Piperacillin-Tazobactam</b>	ი/ვ ბოლუსი 5 წთ ან ინფუზია 20–30 წუთი	<12 წელი >12 წელი	90 მგ/კგ 4,5გ	3–4	4,5გ 4–ჯერ	2 კვირა
<b>Ticarcillin-Clavulanic acid)</b>	ი/ვ (ინფუზია გრძელდება 30–40წთ)	1 თვე–18 წელი	80–100მგ/კგ	3–4	3,2გ 4–ჯერ	2 კვირა
<b>Tobramycin</b>	ი/ვ ბოლუსი 5 წთ ან ინფუზია 20–30 წუთი	1 თვე–18 წელი	10 მგ/კგ	1	220 მგ 3–ჯერ	2 კვირა
<b>Vancomycin</b>	ი/ვ ინფუზია 10მგ/წთ სიჩქარით	1 თვე–18 წელი	15მგ/კგ	3	666მგ 3–ჯერ	2 კვირა
<b>Teicoplanin</b>	ი/ვ ბოლუსი 5 წთ ან ინფუზია 20–30 წუთი	1 თვე–18 წელი	10მგ/კგ	2	400მგ 3–ჯერ	2 კვირა
<b>Fluconazole</b>	ი/ვ 10–30წუთი	1 თვე–18 წელი	6–12მგ/კგ	1	400მგ	2 კვირა
<b>Amphotericin</b>	ი/ვ 30–60წუთი		10 მიკროგრამი/კგ 1მგ/კგ/დღეში 2მგ/კგ/დღეში 3მგ/კგ/დღეში	1 დოზა ტესტირება I დღე II დღე III დღე და შემდეგ		2 კვირა
<b>Amikacin</b>	ი/ვ ნელი ინფუზია	1 თვე–18 წელი	10 მგ/კგ (მაქს. 500 მგ)	3	500მგ	2 კვირა
<b>Imipenem-Cilastatin</b>	ი/ვ 30–60წუთი		22.5 მგ/კგ 1გ	4 3		2 კვირა
<b>Cefotaxime</b>	ი/ვ 3–4 წუთი	1 თვე–18 წელი	50მგ/კგ	3–4	12გ	2 კვირა
<b>Cefuroxime</b>	ი/ვ ნელა	1 თვე–18 წელი	50მგ/კგ	3–4	1,5გ	2 კვირა
<b>Flucloxacillin</b>	ი/ვ	1 თვე–18 წელი	50მგ/კგ	4	2გ	2 კვირა



ალგორითმი №1. ცისტურ ფიბროზზე საექმო კლინიკური ნიშნები, ნეონატალური სკრინინგის დადებითი შედეგები, დატვირთული ოჯახური ანამნეზი

ცისტურ ფიბროზზე საექმო კლინიკური ნიშნები, ნეონატალური სკრინინგის დადებითი შედეგები, დატვირთული ოჯახური ანამნეზი (3)



## 9. მოსალოდნელი შედეგები

პროტოკოლის დანერგვა გააუმჯობესებს ამ დაავადების მართვას, რადგან მოხდება გამწვავებების რიცხვის შემცირება, პროგრესირების დროში გახანგრძლივება, გართულებების პრევენცია და მათი დროული ამოცნობა, ჰოსპიტალიზაციის მაჩვენებლების და ჰოსპიტალიზაციის ხანგრძლივობის შემცირება, ხარჯეფექტურობის შემცირება. პაციენტების მართვა საერთაშორისო რეკომენდაციების შესაბამისად გაზრდის მათი სიცოცხლის საშუალო ხანგრძლივობას და გააუმჯობესებს ცხოვრების ხარისხს.

## 10. აუდიტის კრიტერიუმები

- ცისტური ფიბროზით დაავადებული რამდენი პაციენტია დარეგისტრირებული საქართველოში?
- რამდენი პაციენტის გამოვლენა მოხდა წლების მიხედვით ახალშობილთა სკრინინგის საფუძველზე?
- სკრინინგით გამოვლენილი საექვო ახალშობილების რამდენ %-ს დაუდასტურდა დიაგნოზი?
- დიაგნოსტირებული პაციენტების რამდენ პროცენტს ჩაუტარდა გენეტიკური კვლევა?
- პაციენტების რამდენი % არის მუდმივ ამბულატორიულ კონტროლზე ოჯახის ექიმთან?
- პაციენტების რამდენი % არის მუდმივ ამბულატორიულ კონტროლზე სპეციალიზებულ დაწესებულებაში?
- როგორია ამ პაციენტების რესპირაციული დაავადებებით ავადობის მაჩვენებელი?
- რამდენმა პაციენტმა მიმართა სამედიცინო დაწესებულებას რესპირაციული გამწვავებების გამო?
- რამდენი პაციენტის მართვა მოხდა ამბულატორიულად?
- რამდენი პაციენტის მართვა მოხდა გადაუდებელი დახმარების დეპარტამენტში (პრეჰოსპიტალური დეპარტამენტში)?
- რეფერალის მაჩვენებელი.
- ჰოსპიტალიზაციის მაჩვენებელი.
- ჰოსპიტალიზაციის ხანგრძლივობა.
- რა შეიცვალა პროტოკოლის დანერგვის შემდეგ მკურნალობის ხარჯეფექტურობის თვალსაზრისით?
- გართულებების სიხშირე (%).

## 11. პროტოკოლის გადახედვის ვადები

პროტოკოლის გადახედვა და განახლება უნდა მოხდეს 3 წლის შემდეგ.

## 12. პროტოკოლის დანერგვისათვის საჭირო რესურსები

პროტოკოლის დანერგვისთვის საჭირო ადამიანური და მატერიალურ-ტექნიკური რესურსები მოცემულია დანართში N1.

## 13. რეკომენდაციები პროტოკოლის ადაპტირებისათვის ადგილობრივ დონეზე

პროტოკოლის პრაქტიკაში ადაპტაციისათვის აუცილებელია:

- პროტოკოლის ბეჭდური ვარიანტის გავრცელება ჯანდაცვის ქსელში.
- პროტოკოლის ელექტრონული ვერსიის განთავსება შრომის, ჯანმრთელობის და სოციალური დაცვის სამინისტროს ვებ-გვერზე.
- უწყვეტი სამედიცინო განათლების პროგრამის შემუშავება და სამედიცინო პერსონალის პერმანენტული ტრენინგება.
- პროტოკოლის პრაქტიკაში დანერგვის მონიტორინგი კლინიკური აუდიტის (დაწესებულების სამედიცინო საქმიანობის ხარისხის კონტროლის სამსახურის) მიერ.

## 14. პროტოკოლის ავტორები

**ციცინო ფარულავა** - მედიცინის დოქტორი, ექიმი პედიატრი, ბავშვთა გასტროენტეროლოგი, შპს „ბავშვთა ახალი კლინიკის“ სამედიცინო საქმიანობის ხარისხის კონტროლის მთავარი სპეციალისტი;

**ლალი მარგველაშვილი** - ექიმი გენეტიკოსი, „ბავშვთა ახალი კლინიკის“ სამედიცინო გენეტიკისა და ამბულატორიული განყოფილების ხელმძღვანელი;

**ია ხურცილავა** - ექიმი ბავშვთა ენდოკრინოლოგი;

**ნათია ცირდავა** - ექიმი ბავშვთა გასტროენტეროლოგი.

## 15. გამოყენებული ლიტერატურა

ძირითადი წყარო:

1. Bristol paediatric cystic fibrosis guidelines. (2007). United Bristol Healthcare. 1-st edition.
2. Report of UK cystic fibrosis trust antibiotic working group. Antibiotic treatment for cystic fibrosis (2009). 3-rd Edition

დამატებითი წყაროები:

1. Cystic fibrosis foundation practice guidelines for management of infants with cystic fibrosis transmembrane conductance Regulator- related metabolic syndrome during the first two years of life and beyond (2009). J. pediatrics 155, 106-166
2. De Boeck K., Wilschanski M et al. (2006). Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms . Thorax 61, 627-635
3. European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening. European Cystic Fibrosis Society (2009) Journal of cystic fibrosis 8 ,153-173.

## 16. დანართები

### დანართი №1. ადამიანური და მატერიალურ-ტექნიკური რესურსები

რესურსი	ფუნქციები/მნიშვნელობა	შენიშვნა
<b>ადამიანური</b>	<b>რესურსის გამოყენების მიზანი</b>	
<b>სპეციალობა</b> ოჯახის ექიმი პედიატრი გასტროენტეროლოგი  ზოგადი ქირურგი ენდოკრინოლოგი ნუტრიციოლოგი ფიზიოთერაპევტი	ამბულატორიული პაციენტის მართვა ამბულატორიული და ჰოსპიტალიზებული პაციენტის მართვა დიარეით მიმდინარე არაინფექციური დაავადებების დიფ.დიაგნოზი ქირურგიული პათოლოგიის გამორიცხვა ასოცირებული დიაბეტის მართვა კვების ტაქტიკის შემუშავება ფიზიოთერაპიული მკურნალობა	სავალდებულო  სასურველი
<b>ექთანი</b>	მანიპულაციების შესრულება	სავალდებულო
<b>რეგისტრატორი</b>	პაციენტების აღრიცხვა სადაზღვევო კომპანიებთან ურთიერთობა მიმდინარე მეთვალყურეობისთვის პაციენტის გამომახების უზრუნველყოფა	სასურველი
<b>მენეჯერი/ ადმინისტრატორი</b>	პროტოკოლის დანერგვის ხელშეწყობა პროტოკოლის დანერგვაზე მეთვალყურეობა აუდიტის ჩატარება და შედეგების ანალიზი	სასურველი
<b>მატერიალურ/ტექნიკური</b>		
<b>რისკის შეფასების სქემა</b>	რისკის პროფილის შეფასება	სავალდებულო
<b>ლაბორატორია კლინიკური, ბიოქიმიური, ბაქტერიოლოგიური ანალიზების ჩასატარებლად</b>	სისხლის, შარდის, განავლის კვლევა დიაგნოზის დადასტურება, გართულებების რისკების შეფასება, ეფექტური მართვა	სავალდებულო სასურველი სასურველი
<b>სადიაგნოსტიკო აღჭურვილობა</b> რენტგენოლოგიური კაბინეტი  ულტრასონოგრაფიის კაბინეტი ენდოსკოპიური სამსახური (ბრონქოსკოპია)	ბრონქოპულმონური გართულებების დიაგნოსტიკა, ვისცერული ორგანოების დაზიანების დეტექცია, ბრონქოპულმონური გართულებების დიაგნოსტიკა და მკურნალობა	სავალდებულო  სასურველი
<b>პაციენტის საგანმანათლებლო მასალები</b>	პაციენტის ინფორმირება	სასურველი

### დანართი №2. რეკომენდაციების ადაპტირების აუცილებლობის დასაბუთება

გაიდლაინის რეკომენდაცია	ადაპტირებული ვარიანტი	განმარტება
სკრინინგით გამოვლენილი ახალშობილების დიაგნოზის დადასტურების შემდეგ ინფექციის ფლუკოსაცილინით პრევენცია.	ფლუკოქსაცილინის ანტისტაფილოკოკური ანტიბიოტიკი ოქსაცილინით ჩანაცვლება	საქართველოში ორალური ანტისტაფილოკოკური ანტიბიოტიკი ფლუკოქსაცილინი არ არის რეგისტრირებული, ამიტომ გამართლებულია მისი ჩანაცვლება ოქსაცილინით

სტაფილოკოკური ინფექციის პირველად იდენტიფიცირების შემთხვევაში ერადიკაცია ფლუკლოქსაცილინით	ფლუკლოქსაცილინის ანტისტაფილოკოკური ანტიბიოტიკი ოქსაცილინით ჩანაცვლება	საქართველოში ორალური ანტისტაფილოკოკური ანტიბიოტიკი ფლუკლოქსაცილინი არ არის რეგისტრირებული.
კრეონით ჩანაცვლებითი თერაპია	კრეონი არის არჩევის პრეპარატი ყველა ასაკში. სასკოლო ასაკის ბავშვებსა და მოზარდებში შესაძლებელია კრეზამით ჩანაცვლება, თუმცა ლიტერატურულ წყაროებში მითითება პანკრეატინის სხვა ფორმების გამოყენების თაობაზე არ არსებობს.	სასკოლო ასაკის ბავშვებს და მოზარდებს შეუძლიათ პანკრეატინის კაფსულის სახით მიღება, ამიტომ გრანულირებული ფორმის პანკრეატინი თავის ეფექტურობას შედარებით ინარჩუნებს. ადრეულ ასაკში, კაფსულის მთლიანობის დარღვევის საჭიროების გამო უმჯობესია პანკრეატინის მინიმუმოსფეროები.
ორიგინალურ გაიდლაინში არ არის აღგორითმი	პროტოკოლში არის დაავადების მართვის აღგორითმი	აღგორითმი აღებულია დამატებითი ლიტერატურული წყაროდან