

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12 и 87/13), министерот за здравство донесе

**У П А Т С Т В О**  
**ЗА ПРАКТИКУВАЊЕ НА МЕДИЦИНА ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗИ ПРИ**  
**ЦИСТИЧНА ФИБРОЗА**

**Член 1**

Со ова упатство се пропишува третманот на цистична фиброза.

**Член 2**

Начинот на третман на цистичната фиброза е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

**Член 3**

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на третман на цистичната фиброза по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на третманот, при што од страна на докторот тоа соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

**Член 4**

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 07-8982/2

30 ноември 2013 година

Скопје

**МИНИСТЕР**

**Никола Тодоров**

---

## ЦИСТИЧНА ФИБРОЗА (ЦФ)

МЗД Упатства  
11.08.2009

- Основни податоци
- Епидемиологија
- Клиничка слика
- Дијагноза
- Третман и прогноза
- Референци

### ОСНОВНИ ПОДАТОЦИ

- Во Англија, цистичната фиброза (ЦФ) е најчестиот случај на јака хронична болест на белите дробови во детството и се однесува на повеќето случаи на егзокринска панкреатична инсуфициенција.
- Тест на потта е од витална важност во дијагнозата, но треба да се изведува од посебно обучени техничари во контролирано болничко сместување.

### ЕПИДЕМИОЛОГИЈА

- ЦФ е најчестата наследна, метаболна болест. Инциденцата варира од 1 во 2000 новородени деца (Велика Британија) до 1 во 20.000 (Финска).
- Оваа болест е автосомална и рецесивна. Афектирани се гентските кодови за молекулите што го олеснуваат транспортот на хлоридниот јон преку апикални клеточни мембрани. Мутацијата во генот води до варијабилни алтернатии во концентрацијата на електролитите и на содржината на вода во течности на површината на клетката. Опишани се повеќе од 1000 мутации.
- Респираторната болест е предизвикана од недостаток на локално вроден одбранбен систем и од зголемена инфламаторна реакција.
- Егзокринскиот систем на лачење на панкреасот е уништен кај 85% од пациентите пред или по раѓањето од сопствени протоеликтички ензими, активирани во каналниот систем .
- Екскреторните дефекти предизвикуваат болест на црниот дроб кај 70% (масна инфилтрација ) и аспермија кај 98% мажи. Кај жените репродуктивниот капацитет е ослабен како резултат на дехидриран цервикален мукуз.

### КЛИНИЧКА СЛИКА

- ЦФ има широк спектар на манифестации кои може да се појавуваат поради мутирачкиот генотип.
- Мекониум илеус предизвикува интестинална опструкција кај 15% од новородените деца со ЦФ.
- Клинички очигледна панкреатична инсуфициенција се случува кај 85% од случаите за време на детството.
- Чест е недостатокот на напредување. Хронична дијареја (стеатореја) со слаба апсорпција како резултат на недостаток на панкреасот води кон јака ретардација на растот. Понекогаш се појавува само по редукцијата на доењето, бидејќи млекото содржи липаза.
- Рекурентен ректален пролапс може да биде единствената клиничка карактеристика.
- Недостаток на сол со метаболна алкалоза е честа при дијагноза и може да се случува во време на обилно потење.

- Кај новороденчињата и кај децата, други симптоми вклучуваат хепатит, едем (како резултат на недостаток на протеини), нарушување како резултат на недостаток на масни растворливи витамини ( А-, Е-, К-).
- По детството, најчесто истакнати симптоми се респираторните. Хронично или рекурентно кашлање, обично, е првиот симптом. Акутна пневмонија како резултат на Стапхилоцокус ауреус, Хаемотрилус инфлуензае и Псеудомнас аеругиноса се чести.
- Пневмонијата е често следена од хронична колонизација од овие микроби и постепена деструкција на белодробното ткиво.
- Синуситот е чест и кај 10-30% од пациентите и развива назални полипи.
- Деструкцијата на панкреатичните островца може да води кон дијабет.
- Мажите имаат драстично редуцирана плодност, но некои ќе можат да бидат татковци.

## ДИЈАГНОЗА

- Квалитативното мерење на електролити на пот (хлорид), следејќи ја стимулацијата на пилокарпин јонофореза е витално за дијагнозата.
- Тестот за потта може да се изведе 2 недели по породувањето кај деца не поголеми од 3 килограми кои се нормално хидрирани и без значителни системски болести.
- Хлорид на пот помалку од 40 mmol/L е нормално: резултат над 60 mmol/L ја поддржува дијагнозата. Анализата треба секогаш да се повторува.
- Анализа на мутација на генот е корисна посебно кај пациенти со благ или со атипичен фенотип, каде концентрацијата на хлорид на пот може да биде интермедијарна (да се тестираат локално преовладувачки мутации).
- Дефект на функцијата на панкреасот. Намален износ на еластаза или химотрипсин во фецесот (наод позитивен во 90% од случаите).

## ТРЕТМАН И ПРОГНОЗА

- ЦФ пациентите треба да бидат третирани на клиници за ЦФ.
- Третманот на болеста на панкреас вклучува адекватна терапија на замена со панкреатични ензими и нутрициона терапија со екстра доза на липосолубилни витамини (ннд- С).
- Интензивен антибиотски третман е потребен кога е дијагностицирана инфекцијата или колонизацијата со *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* и *Pseudomonas aeruginosa*(ннд- С).
- Исто така, на пациентот може да му треба и антиинфламаторен третман (на пр. инхалирачки стероиди (ннд- D), муколитички третмани (на пр. инхалација на соли (ннд- С), DNA (ннд-В) и механичко отстранување на мукус (физички третман на белите дробови, зголемена физичка активност).
- Кај некои пациенти опција е трансплантација на белите дробови.
- Средна старост на смрт во 2000-та година во САД беше 32 години. За децата кои се раѓаат денеска, треба да се смета на значително подолго време на живеење.

## РЕФЕРЕНЦИ

1. Erkki Savilahti, Article ID: emb00958 (031.023) 2005 Duodecim Medical Publications Ltd
2. Boyle MP. Adult cystic fibrosis. JAMA 2007 Oct 17; 298(15):1787-93. [PubMed](#)
3. Davies JC, Alton EW, Bush A. Cystic fibrosis. BMJ 2007 Dec 15; 335(7632):1255-9. [PubMed](#)

Автори:Erkki Savilahti Article ID: ebm00958 (031.061)© 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

1. **EBM Guidelines, 11.8.2009, [www.ebm-guidelines.com](http://www.ebm-guidelines.com).**
2. **Упатството треба да се ажурира еднаш на 3 години.**
3. **Предвидено е следно ажурирање во 2014 година.**