

Dr. Halász Adrien PhD.  
Országos Korányi Tbc és Pulmonológiai Intézet

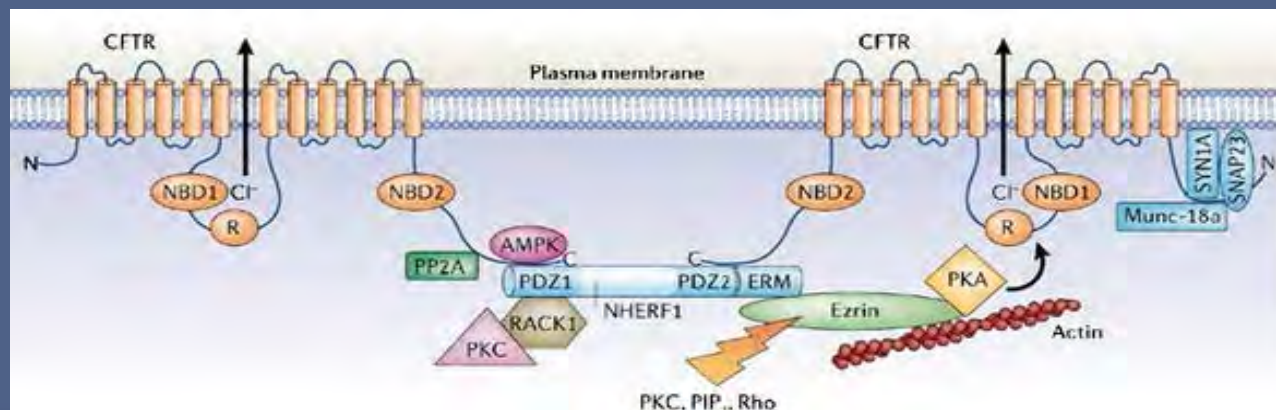
---



Cisztás fibrózis ellátása

# Mi az a cisztás fibrózis? CF?

- A leggyakoribb ritka betegség (közel **600 beteg**)
- Több szervet érintő betegség
- Autoszómális recesszív öröklés
- Ok: CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) mutáció
  - - 7 kromoszóma
  - - c-AMP vezérelt klorid csatorna



# Hibás működés következménye

---

- A hasnyálmirigyben: **emésztési problémákat** okoz
- A légző rendszerben sűrű váladék rakódik le, krónikus **tüdőgyulladás**, pansinusitis
- A mellékherékben: mellékherék csatornáinak elzáródása miatt, a **férfi betegek 95%-a steril**
- A besűrűsödött nyák elzárja a külső elválasztású mirigyek kivezető csöveit, megváltozott a nyáktermelés
- Újszülött korban meconium ileus
- **Fehérjehiány**
- A **zsíroldékony vitaminok (A, D, E, K) hiányának** jelei
- Jellemző szinte az összes exocrin mirigy gyulladásos elváltozása
- **Májműködés zavara**
- **CFRD**



# 1595 CF első leírása

## Professzor Pieter Pauw



Pieter Pauw performing an autopsy in the Anatomical Theatre in Leiden. The Paradox of the Pancreas. Modlin IM, Kidd M (Eds). 2003:280.

1595. január 16-án professzor Pieter Pauw boncolt egy 11 éves megbabonázott kislányt. Nagyon sűrű zöld mérgező váladék volt a tüdejében és a pancreasban. A kislány nagyon sovány volt és kimerült a köhögéstől, hektikus volt az állandó láztól.



1857 Rochholz EL. Alemannisches Kinderlied und Kinderspiel aus der Schweiz, In the Almanac of Children's Songs and Games from Switzerland: Leipzig. JJ Weber, 1857. p280.

---

Az a gyerek, akinek a szemöldöke sós, hamarosan meg fog halni.



A pancreas fibrocisztás betegsége gyakran  
generalizált, veleszületett és fatális

---



Dorothy Hansine Andersen  
1938



# Sérült funkciók normalizálása

---

- ◉ Emésztés –Táplálkozás szomatikus fejlődés
- ◉ Légzés – oxigenizáció
- ◉ Bakteriális kolonizáció és infekciók kezelése
- ◉ Társult betegségek gyógyítása
- ◉ Fizioterápia
- ◉ Psychés támogatás
- ◉ Tüdőtranszplantáció
  
- ◉ Oki terápia:  
CFTR működést szabályozók





# Megfelelő táplálkozás

Magas kalóriaszükséglet,  
normál 150%-a!



- Enzimpótlás
- Táplálás szájon át
- Szondatáplálás
- Parenterális táplálás
- PEG





# Légzés – nyákoldás fizioterápia

Pulmozyme

2,5 mg (1 ampulla) /nap  
porlasztva inhalálni

N acetylcystein

Fluimucil iv. injekció és  
inhalálva

Hyperozmotikus  
sóoldatok inhalálása

- 2% NaCl
- 3% NaCl
- 5% NaCl
- 7% NaCl

Gyógyászati segédeszközök

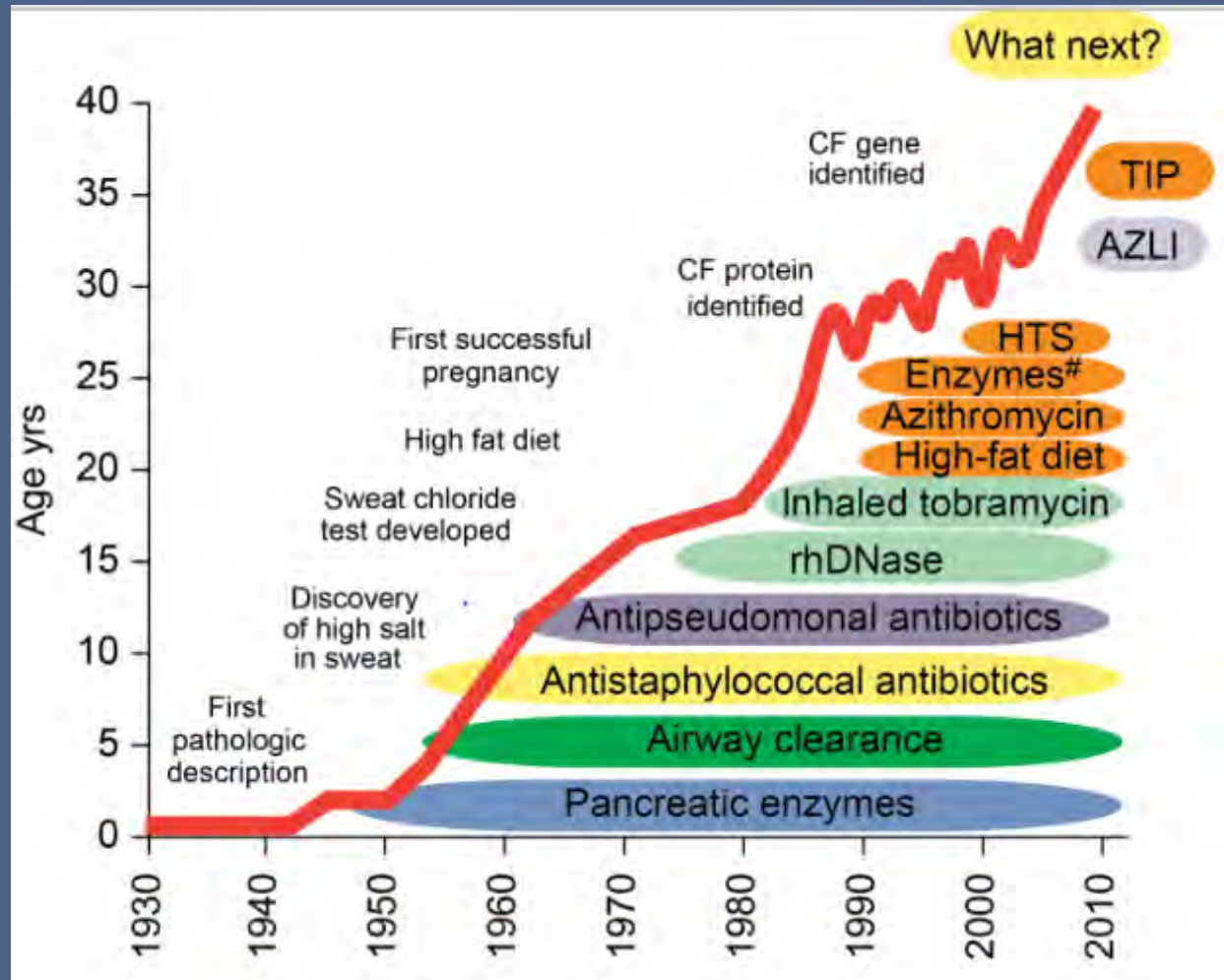
PEP maszk

Acapella

Vest mellény



# CF terápia mérföldkövei



# Kórház

OKTPI BUDAPEST

---



UZ LEUVEN

---



# Kórházi osztály

OKTPI BUDAPEST

---

UZ LEUVEN

---





# Kórtermek

OKTPI BUDAPEST

---



UZ LEUVEN

---



# Tornaterem

OKTPI BUDAPEST

---

UZ LEUVEN

---



# Légzésfunkciós vizsgálat

OKTPI BUDAPEST

---

UZ LEUVEN

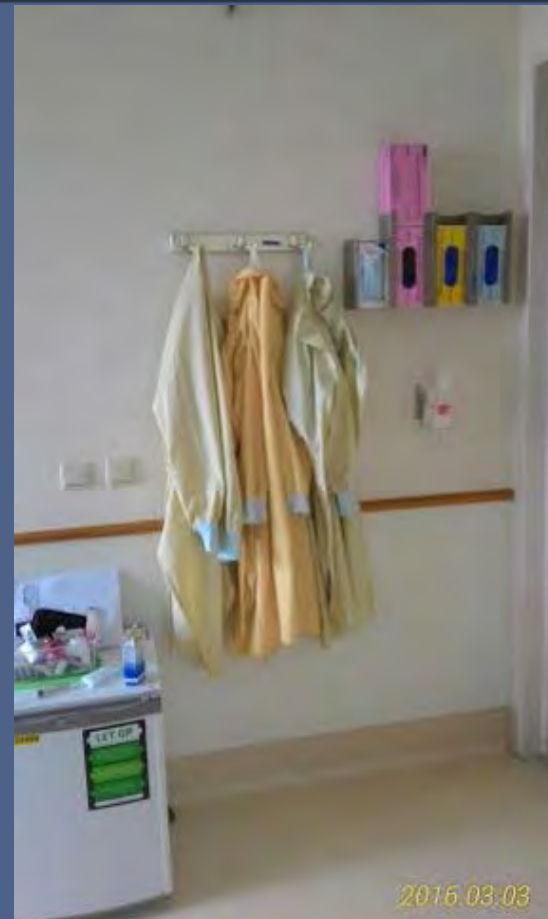
---



# Higiénia

OKTPI BUDAPEST

UZ LEUVEN

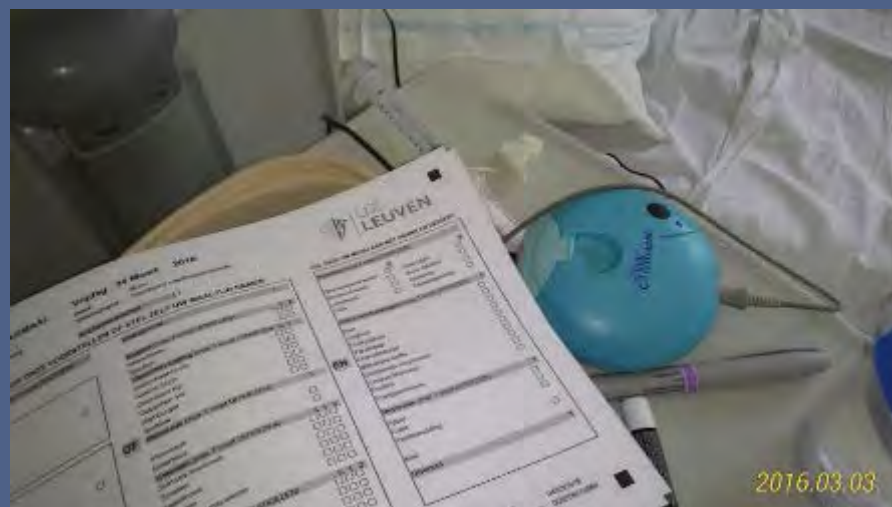




# Inhalátorok

OKTPI BUDAPEST

UZ LEUVEN



# Antibiotikumok

OKTPI BUDAPEST

UZ LEUVEN



colobreathe



2016.03.08

# Fizioterápia

OKTPI BUDAPEST

UZ LEUVEN



# Táplálás

OKTPI BUDAPEST

UZ LEUVEN





# Rehabilitáció - életminőség

BUDAPEST

---



LEUVEN



# Non-invazív lélegeztetés oxigén pótlás



2015



Dr. Lang György



# Transzplantáció tüdő, máj

THE WORLD'S FIRST  
LUNG TRANSPLANT

1963

UMMC  
*Only here.*

James D. Hardy, MD





# Köszönjük a lehetőséget

DR. HALÁSZ ADRIEN  
PETRÓ JUDIT

---

DR. BORKA PÉTER

---

