

ПРОБЛЕМИ ПРЕД БОЛНИТЕ ОТ МУКОВИСЦИДОЗА В БЪЛГАРИЯ



Автор: Светлана Атанасова
Родител на дете болно от
муковисцидоза
Април 2011 година

МУКОВИСЦИДОЗА

Най-често автозомно-рецесивно унаследявано,
„съкращаващо живота“, генетично мултисистемно
заболяване на индо-европейското население

Клиничните последици са заболяване, обхващащо множество системи, което се характеризира с прогресиращо увреждане на белите дробове, водещо до респираторна недостатъчност, дисфункция на панкреаса, чернодробна болест, която може да се превърне в цироза, проблеми с движението на червата и увеличени електролити в потта.

Муковисцидоза

Мултисистемно заболяване

Бели дробове и синуси

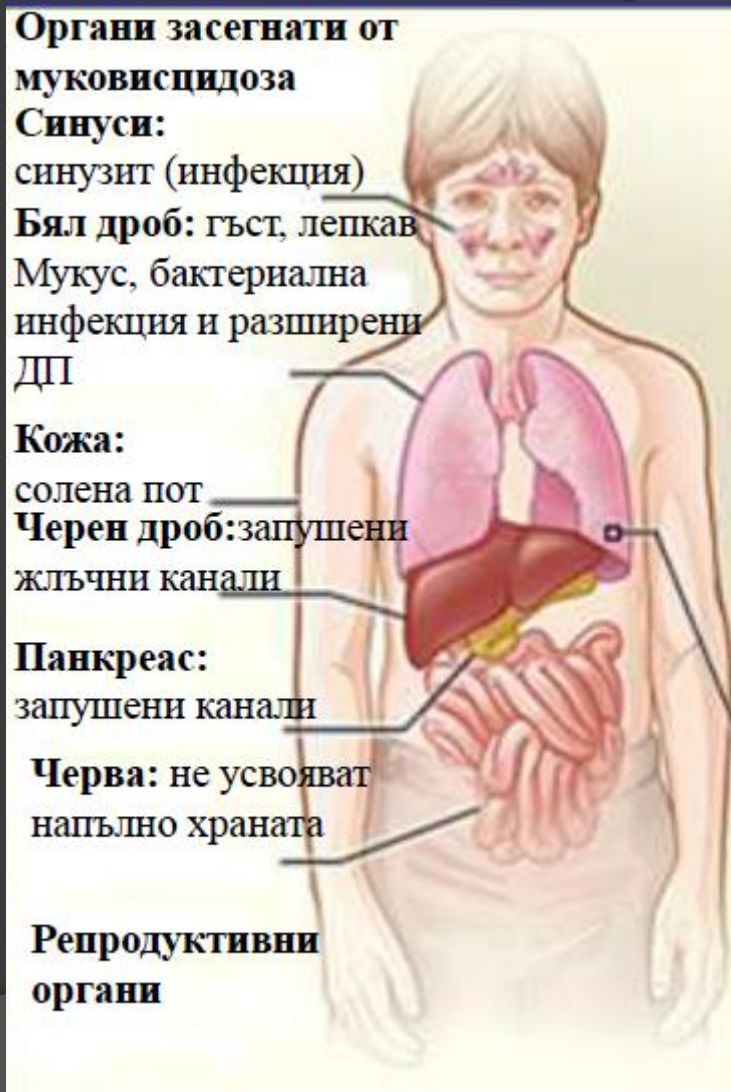
Стомашно-чревен тракт:

черва, черен дроб и
панкреас

Репродуктивна система

Кости и стави –
барабанни пръсти

Потни жлези



CF – симптоматика

Следните симптоми могат да бъдат показател за

Муковисцидоза:

- Мекониум илеус – още при раждането
- Солен вкус на кожата поради високото съдържание на сол в потта в най-ранно детство
- Хроничен бронхит
- Недостатъчно наддаване на тегло, хипотрофия
- Хранителна нетърпимост, особено към мастни храни
- Болки в стомаха / коремни болки
- Хронична диария
- Носни полипи
- Синусит.

CF - диагностициране

- Положителен потен тест - двукратно измерени повишени стойности на хлоридите в потта
- Изявена клинична картина
- Фамилна анамнеза
- Генетичен анализ

За доказването на диагнозата е необходимо поне покриване на 2 от посочените критерии (единият от които задължително да е положителен потен тест или доказани две мутации).

**Ранното диагностициране
е жизнено важно.**

**Редовната терапия и грижи подобряват
качеството и продължителността
на живота.**

CF лечение

Очистване на мукуса:

- Ежедневна респираторна физиотерапия е изключително важна.

CF лечение

Антибиотици

- Свободната употреба подобрява преживяемостта
- Начало при увеличаващи се симптоми: кашлица – повече храчки
- CF пациентите се нуждаят от по-високи дози
- Остра екзацербация: продължително, 14 дни
- Хронична инфекция (*Pseudomonas aeruginosa*):
продължително (небулизирани) антибиотици
- Пер ос – инхалаторно - интравенозно

Целта на ранното диагностициране е да се открие възпалението възможно най-рано и най-рано да бъде приложено антибиотично лечение.

Антибиотичната профилактика при пациенти с CF е силно препоръчителна. Спектъра микробиологични патогени при пациенти с CF се различава значително от тези при пациенти с хронични белодробни заболявания.

Основните типове бактерии открити при това заболяване са: *S. aureus* и *Pseudomonas Aeruginosa*, *Aspergillus*, *Burkholderia* *Serpasil*, MRSA

Овладяване на протичащите белодробни възпалителни процеси е от най-голяма важност, което включва оптимално антибиотично лечение.

Интензивното лечение, както профилактичното, така и насоченото към остри ситуации намалява заболеваемостта и увеличава преживяемостта и качеството на живота.

Дневна дихателна грижа

- Дихателна гимнастика и дренаж

- Инхалации

- Почистване на носа

Екзокринна панкреасна недостатъчност

Лечение

- *Панкреасни ензими*
- *Хиперкалорична диета:*
 - ✓ Високо калориен прием = много мазнини
 - ✓ 3 основни хранения и 3 закуски
- *Мастноразтворими витамини*
- *Допълнително сол*

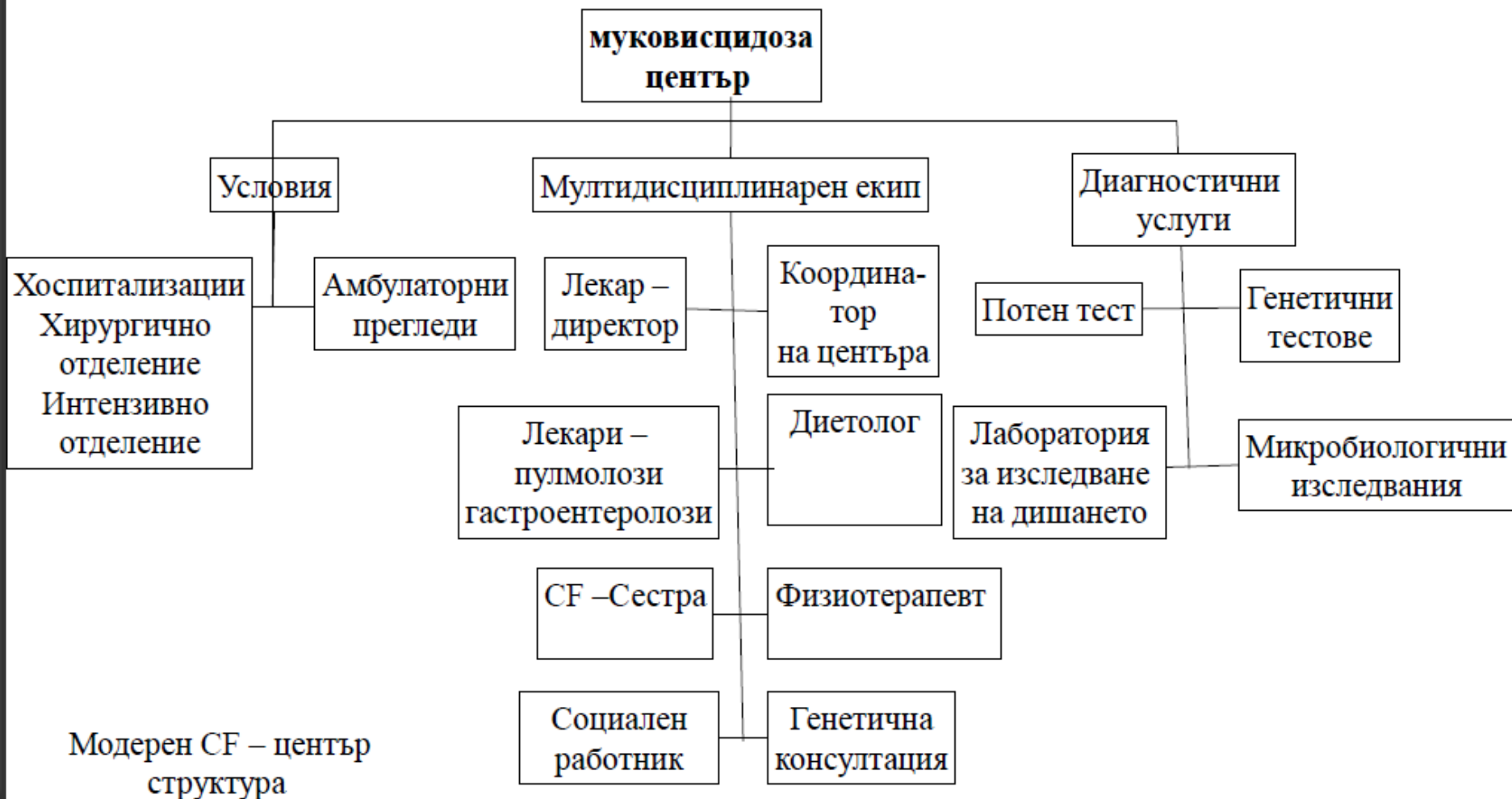
Възможни усложнения от муковисцидоза:

- Захарен диабет свързан с муковисцидоза
- Чернодробно заболяване при муковисцидоза
- Костни заболявания при МВ

Само постоянна терапия може да забави прогресирането на заболяването

- Редовни инхалации
- Непрекъснато лекарства
- Физиотерапия
- Висок калориен прием
- Редовен спорт
- Навременна намеса с антибиотици
- Образование по отношение на заболяването, терапия и др.
- Психологическа подкрепа

CF-грижа в център



3 месечни консултации:

- Лекар: клиничен преглед - тегло / ръст
- Диетолог
- Физиотерапевт
- Психолог
- Социален работник
- Микробиология (3 мес.)
- Рентген (6 мес.) или КАТ (2 год.)
на белите дробове
- Белодробна функция (3 мес.)
- Кръвни изследвания (6 мес.)
- Ехография на черен дроб (1 год.)

Болнично лечение

Домашна интравенозна терапия

CF ГРИЖА - СПЕЦИАЛИЗИРАН ЦЕНТЪР

Грижата от специализиран център с екип от обучени и опитни професионалисти е крайно необходима за оптимално третиране на пациентите и оптимален изход.

Специализираната помощ в МВ центровете се свързва с подобреното оцеляване и качество на живот.

Тази грижа включва чести клинични оценки и наблюдение за усложнения от лекари и други здравни работници, специално обучени за третиране на МВ и ранни интервенции.

ИЗТОЧНИЦИ:

➤ **Стандарти за грижа за пациенти с муковисцидоза**

Европейски консенсус

Journal of Cystic Fibrosis 4 (2005) 7 – 26

➤ **Journal of Cystic Fibrosis 3 (2004)**

67– 91 Consensus report

➤ **д-р Марлийн Моенс**

консултант в Центъра по муковисцидоза към

Университетска болница, Лювен и лектор на

първият семинар по муковисцидоза

организиран в България през 2010г.

Съпоставка за България

- В България няма утвърден Европейски стандарт за лечение на болните от муковисцидоза
- Болните от муковисцидоза в България страдат от липсата на навременно и съвременно лечение. Не се спазват хигиенните норми за предотвратяване риска от кръстосано заразяване
- Липса на достатъчно специалисти, липсва екипен подход
- Няма Център по муковисцидоза, недобро проследяване
- Голяма част от медикаментите за поддържаща терапия не се внасят в България

Съпоставка за България

- Няма психологическа подкрепа, както за пациента, така и за семействата с болен
- Допълнителна тежест за родителите е закупуването на техническите помощни средства -инхалатори, кислородни апарати
- Неразбиране на проблемите от обществото

Всичко това води до лошо качество на живот и ниска преживяемост, демотивираност, чувство на обреченост, отчаяние.

МВ е комплексно заболяване, което изисква холистичен подход за лечение.

**“Животът утре е възможен само при енергична
борба с болестта днес -
ВСЕКИ ДЕН ТРЯБВА ДА СЕ ОТВОЮВА”**

ОТБОРНА РАБОТА

ДЕЙНОСТ НА АСОЦИАЦИЯ “МУКОВИСЦИДОЗА”

През 2010 година организирахме Първият обучителен семинар по муковисцидоза за България

Присъствие на Европейски и Балкански конференции

Контакти със сродни организации, ЦФ Европа

Активно участие в отбелязване:

✓ 28 февруари - ден на Редките Болести

✓ 21 ноември - ден на болните от Муковисцидоза

Организиране на инициативи за събиране на средства за подпомагане на болните от муковисцидоза

ЗАЕДНО НИЕ ПОСТИГАМЕ ПОВЕЧЕ!

ДЕЦА И ПРИЯТЕЛИ ПОМАГАТ НА БОЛНИТЕ ОТ МУКОВИСЦИДОЗА

на 1 юни - Международният ден на детето
Асоциация „Муковисцидоза“ ще организира
Благотворителен базар в град Пловдив

Пациентите страдащи от муковисцидоза ежедневно провеждат поддържаща терапия с антибиотици, мукулитици, имуностимуланти, висококалорични храни.

Всичко това и техническите помощни средства-инхалатори, кислородни апарати (при нужда) не се поемат от здравната ни система. Семействата сами търсят начини, за да ги осигурят.

Идеята на Асоциация „Муковисцидоза“ е всеки да нарисова, изработи или намери предмети, които да дари за нашия базар.

Подкрепата и разбирането от околните са изключително важни за всички хора с МВ, за да живеят позитивно въпреки голямото бреме на терапията. В България са около 180 човека като повечето са деца.

Събраните средства ще се дарят на пациенти с муковисцидоза, които имат спешна нужда от лечение.



Банкова сметка на
АСОЦИАЦИЯ МУКОВИСЦИДОЗА
Банка ОББ; BIC: UBBS BG5F
IBAN: BG20UBBS80021055424015

**Събраните средства ще
се дарят на пациенти с
муковисцидоза, които
имат спешна нужда от
лечение.**

АСОЦИАЦИЯ „МУКОВИСЦИДОЗА“

Заедно се борим за по-добър живот!

Муковисцидозата е най-разпространеното наследствено генетично, прогресиращо заболяване сред бялата раса, което се проявява от най-ранно детство с хронична пневмония и панкреасна недостатъчност.

Заболяването е системно, като най-изразени са промените от страна на дихателната и храносмилателна системи, и потни жлези. Това води до хронични, тежки бронхопневмонии, дихателна недостатъчност, увреждане на сърцето, храносмилателни смущения, чернодробна цироза, диабет, остеопороза, панкреатит.

С добра терапия, заболяването може да се контролира.

В България не се прилага Европейския стандарт за лечение на муковисцидоза.

Болните от муковисцидоза в България страдат от липса на навременно и съвременно лечение, качеството им на живот е лошо, което води до ниска преживяемост!

Достъпът до добро медицинско обслужване води до по-дълъг и по-добър живот на всички пациенти с МВ.

АСОЦИАЦИЯ „МУКОВИСЦИДОЗА“ БЪЛГАРИЯ

e-mail: bam_cf@abv.bg

Интернет сайт: www.lifewithcf.org

Анета Феодорова (зам. председател на АМ)

GSM: +359 878 916 299

Светлана Атанасова (секретар на АМ)

GSM: +359 899 850 441

