

ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ

ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ
ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ
ΤΗΣ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΝΟΣΟΥ:
ΣΤΗ ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ

ΠΑΛΑΙΟΤΕΡΕΣ ΚΑΙ
ΣΥΓΧΡΟΝΕΣ
ΜΕΘΟΔΟΙ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ
ΣΩΤΗΡΙΑΔΟΥ ΠΑΝΑΓΙΩΤΑΣ

ΑΤΕΙ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ 2009



ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ	0
ΕΙΣΑΓΩΓΗ	2
ΔΕΝ ΕΙΝΑΙ ΜΕΤΑΔΟΤΙΚΟ ΝΟΣΗΜΑ	3
ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΕΜΦΑΝΙΣΗΣ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ	4
ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ	5
ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ	8
ΤΟ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ	8
ΠΑΡΑΡΡΙΝΙΟΙ ΚΟΛΠΟΙ	8
ΠΝΕΥΜΟΝΕΣ	9
Α. Μικροβιακές λοιμώξεις	11
Β. Φαύλος Κύκλος	11
Γ. Άσθμα	12
Δ. Αιμόπτυση	12
Ε. Βρογχική Αλλεργία	12
Στ. «Πληκτροδακτυλία».	12
ΠΕΠΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ	13
ΕΝΤΕΡΑ	13
ΗΠΑΡ	14
ΠΑΓΚΡΕΑΣ	14
ΚΑΡΔΙΑΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ	17
ΚΑΡΔΙΑ	17
ΙΔΡΩΤΟΠΟΙΟΙ ΑΔΕΝΕΣ	17
ΓΕΝΝΗΤΙΚΑ ΟΡΓΑΝΑ	18
ΓΕΝΝΗΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ ΑΝΔΡΟΣ	18
ΓΕΝΝΗΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ ΓΥΝΑΙΚΑΣ	19
ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ	20
ΝΟΗΤΙΚΟ ΕΠΙΠΕΔΟ	22
ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ ΤΗΣ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ	23
ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ	25
ΓΙΑ ΤΟ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ	26
ΓΙΑ ΤΟ ΠΕΠΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ	31
ΓΙΑ ΤΟΥΣ ΙΔΡΩΤΟΠΟΙΟΙ ΑΔΕΝΕΣ	36
ΣΕ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΙΣ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ ΕΠΕΜΒΑΣΗΣ	36

ΓΙΑ ΒΕΛΤΙΣΤΗ ΟΣΤΙΚΗ ΥΓΕΙΑ	37
ΓΟΝΙΔΙΑΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ	38
ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΕΙΣ	40
ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑ	41
ΣΩΜΑΤΙΚΗ ΑΣΚΗΣΗ	48
ΑΛΛΑΓΕΣ ΣΤΙΣ ΘΕΣΕΙΣ ΠΑΡΟΧΕΤΕΥΣΗΣ	49
ΑΥΤΟΓΕΝΗΣ ΠΑΡΟΧΕΤΕΥΣΗ	50
ΜΗΧΑΝΗΜΑΤΑ	52
ΣΕ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΙΣ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΕΩΝ	53
<i>ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ</i>	56
<i>ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ</i>	57

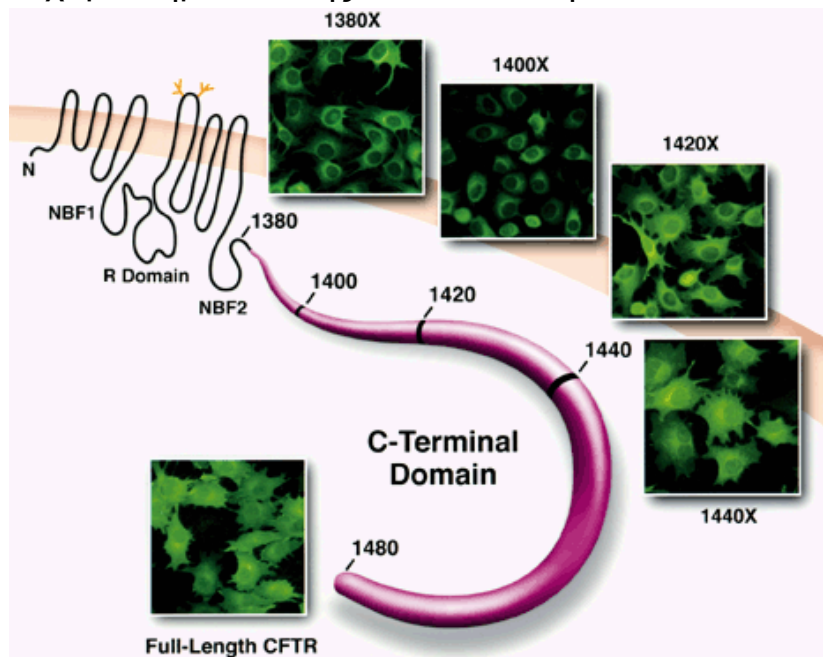
ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η Κυστική Ίνωση οφείλεται σε μοριακές βλάβες που προκαλείται από τη μετάλλαξη ενός γονιδίου του εβδόμου χρωμοσώματος και προσβάλλει πολλά σημαντικά ζωτικά όργανα και συστήματα του ανθρώπινου οργανισμού. Κύριο χαρακτηριστικό της νόσου είναι η εμφάνιση ιδιαίτερα

παχύρρευστων και αφυδατωμένων εκκρίσεων από διάφορα όργανα και αδένες του σώματος, με αποτέλεσμα τη σταδιακή καταστροφή του ιστού πολλών οργάνων (ίνωση) και την ανεπάρκεια αυτών. Μόλις το 1989 εντοπίστηκε το γονίδιο που σχετίζεται με την Κυστική Ίνωση και ονομάζεται CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator). Το γονίδιο της CF ευρίσκεται στο μακρύ

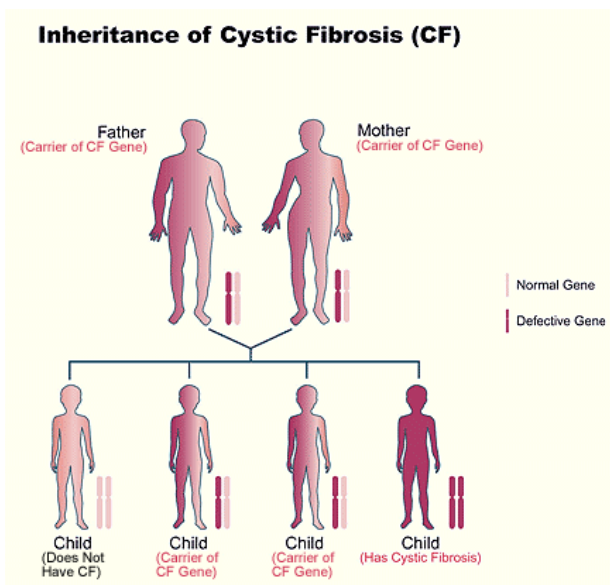
σκέλος του χρωμοσώματος 7 και κωδικοποιεί μια πρωτεΐνη η οποία λειτουργεί σαν κανάλι Cl⁻. Η πρωτεΐνη της CF αποτελείται από 1480 αμινοξέα. Οι μεταλλάξεις (παθολογικά γονίδια) δημιουργούνται από την αντικατάσταση ή απώλεια ενός αμινοξέος της πρωτεΐνης. Στο γονίδιο αυτό έχουν βρεθεί πάνω από 1300 μεταλλάξεις. Ωστόσο 5 από αυτές είναι οι συχνότερες στον πληθυσμό, ενώ πολλαπλάσιες έχουν καταγραφεί σε μοναδικά περιστατικά και 25% περίπου αυτών παραμένουν προς το παρόν -δυστυχώς- άγνωστες για τον πληθυσμό μας. Η πιο κοινή γονιδιακή ανωμαλία ή μετάλλαξη, ονομάζεται Delta F508 (DF508) και έχει ποσοστό εμφάνισης περίπου 70% στη Βόρεια Αμερική, ενώ στην Ελλάδα εκτιμάται μεταξύ 50% και 55%.

Η Κυστική Ίνωση είναι κληρονομικά μεταδιδόμενη νόσος υπολειπόμενου χαρακτήρα. Κάθε άνθρωπος φέρει δυο γονίδια εφόσον κληρονομεί ένα από τον κάθε γονέα του. Τα άτομα που απλά φέρουν ένα παθολογικό γονίδιο, είναι φορείς (ή ετεροζυγότες) Κυστικής Ίνωσης



και είναι απόλυτα υγιείς. Για να νοσήσει κάποιος πρέπει να έχει δυο υπολειπομενα γονίδια τα οποία κληρονομεί και από τους δυο γονείς του, οι οποίοι είναι φορείς της νόσου, χωρίς να το ξέρουν. Αν παντρευτούν δυο φορείς της νόσου, η πιθανότητα να γεννηθεί παιδί με κυστική ίνωση είναι 1 στις 4. Δηλαδή για να νοσήσει κάποιο άτομο από κυστική ίνωση, θα πρέπει και τα δυο γονίδια να φέρουν παθογόνες μεταλλάξεις (άτομα ομόζυγα ή διπλά ετερόζυγα για κυστική ίνωση).

Κάθε ζευγάρι φορέων της κυστικής ίνωσης σε κάθε εγκυμοσύνη έχει τις παρακάτω πιθανότητες:



-25% να αποκτήσει φυσιολογικό παιδί (δυο γονίδια φυσιολογικά)

-50% να αποκτήσει παιδί φορέα Κυστικής Ίνωσης (ένα φυσιολογικό και ένα παθολογικό γονίδιο)

-25% να αποκτήσει παιδί πάσχον από Κυστική Ίνωση

Μια λεπτομερής γονιδιακή εξέταση ρουτίνας μπορεί να αναγνωρίσει τα ζευγάρια που

έχουν κίνδυνο να μεταδώσουν το γονίδιο της κυστικής ίνωσης (CF) στα παιδιά τους. Μια απλή εξέταση του ιδρώτα χρησιμοποιείται για να προσδιοριστεί αν ένα παιδί πάσχει από κυστική ίνωση (CF).

Στην Ελλάδα οι φορείς υπολογίζονται σε περισσότερα από 500.000 (!!!) άτομα.

ΔΕΝ ΕΙΝΑΙ ΜΕΤΑΔΟΤΙΚΟ ΝΟΣΗΜΑ

Η Κυστική Ίνωση είναι μια ανίατη, ιδιαίτερα απειλητική για τη ζωή, γενετική, κληρονομική, μη μεταδοτική ασθένεια.

Θεωρείται ανίατη επειδή το άτομο θα πάσχει από την συγκεκριμένη ασθένεια για όλη του τη ζωή.

Είναι απειλητική για τη ζωή καθώς τα συμπτώματα της νόσου μπορούν να αποφέρουν το θάνατο.

Είναι γενετική και κληρονομική ασθένεια καθώς για να νοσήσει κάποιος πρέπει μόνον να την κληρονομήσει από τους γονείς του.

Χαρακτηρίζεται μη μεταδοτική γιατί η Κυστική Ίνωση δεν μπορεί να αποκτηθεί όπως μια μολυσματική νόσος, δηλαδή να μεταδοθεί από το ένα παιδί στο άλλο. Δηλαδή το παιδί με Κυστική Ίνωση μπορεί να βήχει, να φτύνει και να φέρει μικρόβια στους πνεύμονές του χωρίς να μπορεί να μεταδώσει την ασθένεια ή να δημιουργήσει μια λοίμωξη στο περιβάλλον του. Μην ξεχνάμε ότι είναι νόσος ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΗ.

ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΕΜΦΑΝΙΣΗΣ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Πρόκειται για το συχνότερο κληρονομικό νόσημα της λευκής φυλής.

Εκτιμάται ότι περίπου 1 στα 2000-2500 παιδιά γεννιέται στην Ελλάδα με Κυστική Ίνωση, ενώ περίπου ένα στα 20 έως 25 άτομα (4-5% του πληθυσμού) είναι φορέας.

Θεωρείται ότι στην Ελλάδα υπάρχουν σήμερα περισσότεροι από 800 ασθενείς, ενώ κάθε χρόνο γεννιούνται περίπου 50-60 παιδιά με Κυστική Ίνωση. Συγκριτικά αναφέρεται ότι, παρόλο που η Μεσογειακή Αναιμία εμφανίζει ποσοστό φορέων περίπου διπλάσιο (8-10%), λόγω του εκτεταμένου προγράμματος προγεννητικού ελέγχου που έχει εφαρμοσθεί τα τελευταία 20 χρόνια, οι γεννήσεις ασθενών παιδιών δεν ξεπερνούν τις 5 κάθε χρόνο.

Στην Ελλάδα, σήμερα, οι ασθενείς με Κυστική Ίνωση ξεπερνούν τους 800 από τους οποίους 300 άτομα περίπου έχουν ήδη ενηλικιωθεί, ενώ υπάρχουν πολλά άτομα που παραμένουν ακόμα αδιάγνωστα, κυρίως λόγω της άγνοιας των περισσότερων γιατρών σχετικά με την συγκεκριμένη πάθηση και τις εκδηλώσεις της. Οι Έλληνες φορείς του παθογόνου γονιδίου υπολογίζονται τουλάχιστον σε 500.000, δεδομένου του εξαιρετικά υψηλού ποσοστού εμφάνισης του υπολειπόμενου γονιδίου που ανέρχεται στο 4-5% του συνολικού πληθυσμού, δεύτερο

σε συχνότητα εμφάνισης μετά την Μεσογειακή αναιμία. Ας σημειωθεί ωστόσο, ότι ετησίως στη χώρα μας γεννιούνται περισσότερα από 50 παιδιά που νοσούν από τη συγκεκριμένη πάθηση, καθώς επίσης ότι η συχνότερη γονιδιακή μετάλλαξη που παρατηρείται στον Ελλαδικό χώρο είναι η χαρακτηριζόμενη ως «DF508», η οποία θεωρείται από τις βαρύτερες σε συμπτωματολογία μεταλλάξεις.

ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

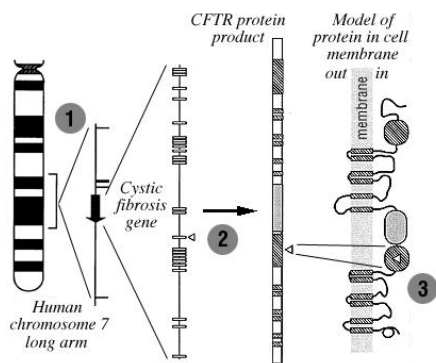
Η Κυστική Ίνωση είναι μια ανίατη, γενετική, κληρονομική, μη μεταδοτική ασθένεια. Η πάθηση αυτή είναι ιδιαίτερα απειλητική για τη ζωή. Είναι το πιο συχνό κληρονομικό νόσημα των πληθυσμών της λευκής φυλής. Στην Ελλάδα η Κυστική Ίνωση είναι δεύτερη σε συχνότητα γενετική ασθένεια μετά τη Μεσογειακή αναιμία, αλλά πρώτη όσο αφορά τον αριθμό γέννησης πασχόντων παιδιών. Υπολογίζεται ότι οι φορείς της νόσου είναι περίπου το 4% του γενικού πληθυσμού και ο αριθμός γέννησης παιδιών που πάσχουν είναι περίπου 30 ανά έτος.

Ένα ιδιαίτερο χαρακτηριστικό της Κυστικής Ίνωσης είναι ότι έχει διαφορετικές επιπτώσεις σε κάθε άτομο. Επομένως, δεν πρέπει κάποιος να κάνει μια γενικευμένη υπόθεση για την υγεία κάποιου με Κυστική Ίνωση. Μερικοί άνθρωποι με Κυστική Ίνωση έχουν καλή ή ακόμα και άριστη υγεία, ενώ άλλοι περιορίζονται πολύ σοβαρά από την ασθένεια.

Στο παρελθόν η νόσος ήταν γνωστή ως ινοκυστική νόσος παγκρέατος και οι επιπτώσεις της νόσου στους πνεύμονες αναγνωρίστηκαν αργότερα. Από το 1930 η ινοκυστική έχει αναγνωριστεί ως πολυσυστηματικό νόσημα, δηλαδή προσβάλλει διάφορα όργανα του σώματος. Είναι πολυσυστηματική νόσος δεδομένου ότι εμπλέκονται πολλά όργανα, όπως τους πνεύμονες, το πάγκρεας, το συκώτι, την καρδιά, τα οστά, το αναπαραγωγικό σύστημα και άλλα. Προσβάλλει κυρίως το αναπνευστικό και το πεπτικό σύστημα των ασθενών, ενώ επιφέρει το θάνατο σε νεαρή ηλικία.

Υπάρχει μεγάλη ποικιλία στην εμφάνιση αλλά και τη βαρύτητα των προβλημάτων που προκαλούν στους ασθενείς. Ο κάθε ασθενής επηρεάζεται διαφορετικά. Τα συμπτώματα και τα προβλήματα που

παρουσιάζει η Κυστική Ίνωση, έχουν μεγάλη ποικιλία όσον αφορά τη βαρύτητα μεταξύ των διαφόρων ασθενών. Μερικά παιδιά έχουν περισσότερα προβλήματα με τους πνεύμονές τους και μερικά έχουν περισσότερα προβλήματα με το πεπτικό σύστημα (ήπαρ- πάγκρεας - έντερο), ενώ κάποια παιδιά μπορεί να εμφανίσουν προβλήματα και στο γεννητικό τους σύστημα. Κάθε ασθενής δηλαδή επηρεάζεται διαφορετικά. Η μεγάλη ποικιλία των μεταλλάξεων, δημιουργεί και αντίστοιχη ποικιλία στην εμφάνιση συμπτωμάτων. Υπάρχουν μεταλλάξεις δηλαδή, που επιτρέπουν σε κάποιο βαθμό την παραγωγή της πρωτεΐνης και οδηγούν σε πιο ελαφρά συμπτώματα (χαρακτηριζόμενα ως "mild CF").



Το συγκεκριμένο γονίδιο είναι υπεύθυνο για την παραγωγή μιας πρωτεΐνης (CFTR - Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator) που ελέγχει τη διέλευση του χλωρίου από τις μεμβράνες των επιθηλιακών κυττάρων διαφόρων οργάνων του σώματος, όπως των πνευμόνων, του παγκρέατος, των ιδρωτοποιών αδένων και του εντέρου. Η δυσλειτουργία του 7^{ου} γονιδίου έχει ως συνέπεια προβληματική παραγωγή ή

λειτουργία της πρωτεΐνης, με αποτέλεσμα στα διάφορα όργανα να παράγεται από το επιθήλιο παχύρρευστη και κολλώδης βλέννη, που αποφράσσει τους πόρους των αδένων ή των αγωγών που υπάρχουν σε αυτά.

Κύριο χαρακτηριστικό της νόσου είναι η παραγωγή ιδιαίτερα πυκνής βλέννας η οποία φράσει τα διάφορα όργανα και πόρους του σώματος, όπως τους πνεύμονες, το πάγκρεας και άλλα όργανα. Αυτό μπορεί να οδηγήσει σε σοβαρά αναπνευστικά και πεπτικά προβλήματα.

Σύμφωνα με νεότερη αμερικανική μελέτη που δημοσιεύθηκε στο επιστημονικό έντυπο American Journal of Respiratory Cell and Molecular Biology, οι πάσχοντες από Κυστική Ίνωση παράγουν πιθανότατα μικρή ποσότητα βλέννης στις αεροφόρους οδούς. Η βλέννη είναι καλή για τον οργανισμό. Παγιδεύει σωματίδια που εισπνέουμε και βοηθά να αποβληθούν από τους πνεύμονες. Τα υγιή άτομα παράγουν βλέννη όταν προσβάλλονται από κάποια λοίμωξη, ως μέθοδο άμυνας.

Ερευνητική ομάδα του Wake Forest Baptist Medical Center με επικεφαλής τον Δρ Μπρους Ρουμπιν ανακάλυψε ότι οι πάσχοντες από Κυστική Ίνωση είχαν πολύ χαμηλά επίπεδα δυο πρωτεϊνών που παράγουν τη βλέννη. Οι πάσχοντες είναι επιρρεπείς σε λοιμώξεις του αναπνευστικού και όταν αυτό συμβεί ο οργανισμός τους παράγει παχύρρευστα εκκρίματα τα οποία φράσσουν τους πνεύμονες. Εν τη απουσία της τα βακτήρια εισέρχονται στους πνεύμονες και βρίσκουν το κατάλληλο περιβάλλον για να δράσουν.

Γενικά, συνήθη συμπτώματα της νόσου είναι οι επαναλαμβανόμενες λοιμώξεις, επίμονο βήξιμο, κατά περιόδους με βλέννα ή φλέγμα, άσθμα ή δύσπνοια, επαναλαμβανόμενες αναπνευστικές μολύνσεις, ίσως συμπεριλαμβανομένης της πνευμονίας, προβλήματα του πεπτικού συστήματος, ευερέθιστο στομάχι και υπερβολική όρεξη, αλλά φτωχή πρόσληψη βάρους και συχνά προβλήματα στο γεννητικό σύστημα των ατόμων

ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

ΤΟ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

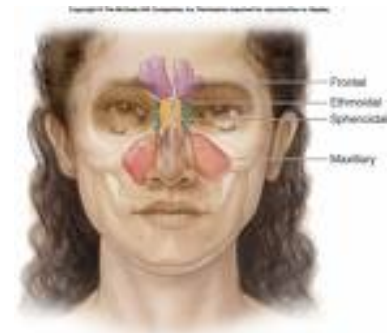
Κρίσιμες για την πορεία των ασθενών με Κυστική Ίνωση θεωρούνται οι επιπλοκές του αναπνευστικού συστήματος που καταστρέφουν με την πάροδο του χρόνου τον πνευμονικό ιστό, έχοντας και το συντριπτικά μεγαλύτερο ποσοστό μεταξύ των αιτίων θνησιμότητας της νόσου. Το αναπνευστικό σύστημα είναι ένα από τα συστήματα που πλήττει η Κυστική Ίνωση.

ΠΑΡΑΡΡΙΝΙΟΙ ΚΟΛΠΟΙ

Τα φαινόμενα της Κυστικής Ίνωσης αφού προσβάλλουν όλο το αναπνευστικό σύστημα, επιφέρει προβλήματα και στη μύτη και τα ιγμόρεια τμήμα του οποίου φυσικά αποτελούν.

Η ασθένεια πλήττει τους παραρρίνιους κόλπους με την εμφάνιση πολυπόδων, ιγμορίτιδας και παραρινοκολπίτιδας (:φλεγμονής της μεμβράνης που καλύπτει το εσωτερικό των κόλπων του προσώπου στα οστά που βρίσκονται γύρω από τη μύτη όπως τα ιγμόρεια) από πολύ μικρή ηλικία.

Η παχιά βλέννα που υπάρχει, δίνει όγκο στις μεμβράνες των ρινικών οδών και παρουσιάζονται διογκωμένες. Οι ρινικοί πολύποδες, σχηματίζονται μέσα στις αναπνευστικές οδούς, εμποδίζοντας έτσι την αναπνοή.



Οι πάσχοντες από ινοκυστική μπορεί να είναι επιρρεπείς σε παραρινικολπίτιδα και ρινίτιδες, που μπορεί να χρειαστεί να αντιμετωπιστούν με την χορήγηση ρινικών εκνεφωμάτων ή αντιβιοτικών. Ορισμένα μεγαλύτερα παιδιά και ενήλικες μπορεί να έχουν ρινικούς πολύποδες, οι οποίοι θα χρειαστεί να εξαιρεθούν μέσω μίας μικρής επέμβασης σε περίπτωση που προκαλούν προβλήματα. Ακόμα τα άτομα αυτά εμφανίζουν επανειλημμένα ιγμορίτιδα.

ΠΝΕΥΜΟΝΕΣ

Ο επίμονος βήχας, κατά περιόδους με βλέννα ή φλέγμα, η συντομία αναπνοής και ο συριγμός στην αναπνοή (wheezing) είναι κάποια από τα συμπτώματα των ασθενών αυτών. Τα άτομα με Κυστική Ίνωση μπορεί να εμφανίσουν δύσπνοια και βήχα. Αυτά οφείλονται σε βλέννη στους πνευμόνων. Το ελαττωματικό γονίδιο προκαλεί το σώμα να παράγει μια αφύσικα παχιά, παχύρρευστη και κολλώδη βλέννα. Οι εκκρίσεις αυτές παράγονται από διάφορα όργανα και αδένες του σώματος με αποτέλεσμα τη σταδιακή καταστροφή του ιστού πολλών οργάνων (ίνωση) και την ανεπάρκεια αυτών. Εξαιτίας της βλέννης αυτής φράζονται και οι πνεύμονες.



Οι βρογχικές βλεννώδεις εκκρίσεις, ενώ παράγονται φυσιολογικά από τα βλεννώδη και ορώδη κύτταρα του τραχειοβρογχικού βλεννογόνου, δεν εκκρίνονται σε φυσιολογική ποσότητα. Η παχιά, κολλώδης βλέννα εμποδίζει τη διέλευση της αναπνοής. Όλοι έχουμε βλέννες στους πνεύμονές μας, αλλά στα παιδιά με ινοκυστική οι βλέννες που παράγονται είναι ιδιαίτερα πυκνότερες. Έτσι εμποδίζεται η δράση των κυψελίδων και ο μηχανισμός κάθαρσης δεν είναι αποτελεσματικός.

Η βλέννη που παράγεται στους πνεύμονες ενός φυσιολογικού ατόμου είναι αραιή, αλλά η βλέννη που παράγεται στους πνεύμονες ενός ασθενούς με Κυστική Ίνωση είναι πολύ παχύρρευστη και κολλώδης και έτσι παραμένει και προκαλεί απόφραξη στους αεροφόρους σωλήνες (αεραγωγούς) και αργότερα καταστροφή των πνευμόνων. Το βήξιμο είναι η αρχική αντίδραση του σώματος για να αποβάλλει τη βλέννα που φράζει τους πνεύμονες.

Υπάρχουν και άλλοι τρόποι μέσω των οποίων η ινοκυστική μπορεί να προσβάλλει το αναπνευστικό σύστημα!

A. Μικροβιακές λοιμώξεις

Η παχιά, κολλώδης βλέννα που παράγει η Κυστική Ίνωση έχει ως συνέπεια τις συχνές μικροβιακές λοιμώξεις και ανοσολογικές αντιδράσεις. Οι εκκρίσεις αυτές που εμποδίζουν τη διέλευση της αναπνοής είναι ένα έδαφος αναπαραγωγής για τις χρόνιες μολύνσεις των πνευμόνων. Εμφάνίζονται σοβαρές χρόνιες αναπνευστικές λοιμώξεις που σταδιακά καταστρέφουν τους πνεύμονες και οδηγούν σε επικίνδυνες μολύνσεις των πνευμόνων και σε αναπνευστική ανεπάρκεια. Ως αποτέλεσμα, παρατηρείται η προοδευτική καταστροφή του αναπνευστικού επιθηλίου. Τελική κατάληξη είναι η αναπνευστική ανεπάρκεια και ο θάνατος. Στα πρώτα χρόνια οι λοιμώξεις συνήθως προκαλούνται από τους ιούς και από ορισμένα μικρόβια όπως Σταφυλόκοκκος και ο Αιμόφιλος της γρίπης. Αργότερα, οι λοιμώξεις προκαλούνται από άλλα μικρόβια τα οποία ονομάζονται Ψευδομονάδα αεριογόνος (*Aeruginosa Pseudomonas*) και το *Ceracia Burkholderia*. Οι βρόγχοι αποικίζονται από τα μικρόβια αυτά. Αυτά τα μικρόβια εκκρίνουν τοξίνες, που παρεμβάλλονται στην άμυνα των βρόγχων, με τελικό αποτέλεσμα τη μείωση της αναπνευστικής ικανότητας. Ένα παιδί με Κυστική Ίνωση που έχει μόλυνση των πνευμόνων από ψευδομονάδα και *ceracia Burkholderia* δεν μπορεί να κολλήσει ένα παιδί που δεν έχει Κυστική Ίνωση. Εντούτοις, αυτά τα μικρόβια μπορεί να είναι επιβλαβή σε άλλα παιδιά με Κυστική Ίνωση.

B. Φαύλος Κύκλος

Οι παραπάνω μικροβιακές λοιμώξεις οδηγούν στην έκκριση περισσότερης βλέννης, που ευνοεί με τη σειρά της την εγκατάσταση μικροβίων, δημιουργώντας έτσι ένα φαύλο κύκλο.

Γ. Άσθμα

Τα άτομα που πάσχουν από Κυστική Ίνωση εμφανίζουν πολλές φορές άσθμα. Περίπου το 30% των παιδιών με ινοκυστική «σφυρίζουν» κατά τακτά χρονικά διαστήματα.

Αυτό συμβαίνει όταν οι μύες οι οποίοι περιβάλλουν τους μικρούς αεραγωγούς κάνουν σπασμό και έτσι θα στενέψει το εύρος του αυλού τους απότομα.

Τα παιδιά δυσκολεύονται περισσότερο να ανασάνουν και συχνά έχουν ένα αίσθημα συσφιγκτικού άλγους (σφίξιμο στο στήθος) και δυσφορίας στο θώρακα.

Δ. Αιμόπτυση

Η αιμόπτυση είναι ακόμα ένα από τα προβλήματα που μπορεί να εμφανίσουν τα άτομα που νοσούν.

Η αιμόπτυση ορίζεται ως η αποβολή αίματος με τον βήχα και είναι σπάνια στην παιδική ηλικία. Στους ενήλικες είναι ιδιαίτερα συνηθισμένη η ανίχνευση γραμμών αίματος στα πτύελα. Μπορεί να αντιπροσωπεύει σημείο ενδεικτικό λοίμωξης του αναπνευστικού συστήματος.

Ε. Βρογχική Αλλεργία

Η συνύπαρξη της Κυστικής Ίνωσης με μία βρογχική αλλεργία είναι πράγματι συχνή. Εκδηλώνεται με μία «συρρίτουσα» αναπνοή.

ΣΤ. «Πληκτροδακτυλία».

Η πληκτροδακτυλία είναι συνηθισμένο φαινόμενο στην Κυστική Ίνωση και υποδηλώνει τη δυσκολία της ανταλλαγής του οξυγόνου στους πνεύμονες. Δεν προκαλεί προβλήματα επιδεξιότητας.



ΠΕΠΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

Τα άτομα που πάσχουν από Κυστική Ίνωση εμφανίζουν γαστρεντερικά προβλήματα με χρόνιες διάρροιες και ογκώδεις, δύσοσμες, ωχρές και λιπαρές κενώσεις. Τα παιδιά με Ινοκυστική μπορεί να παραπονιούνται για κοιλιακό άλγος μετά από μία κρίση βήχα. Αυτό μπορεί να οφείλεται είτε σε αντανακλαστικό πόνο εξαιτίας του βήχα, είτε σε γαστρεντερικά προβλήματα. Πλήττει το ήπαρ, το πάγκρεας και το έντερο(λεπτό και παχύ).

Η Ινοκυστική πλήττωντας το πεπτικό σύστημα, προκαλεί πολλά προβλήματα στον ανθρώπινο οργανισμό που νοσεί. Τα άτομα αυτά παραπονιούνται για κοιλιακό πόνο, χαλαρές εκκενώσεις και δυσκοιλιότητα. Πολλοί εμφανίζουν εντερική απόφραξη, ειλεό, φλεγμονή στο πάγκρεας και κίρρωση του ήπατος. Σπάνιο φαινόμενο αποτελεί ακόμα η εμφάνιση ενός είδους σακχαρώδη διαβήτη.

ΕΝΤΕΡΑ

Η Κυστική Ίνωση πλήττει και τα έντερα (λεπτό και παχύ).

Σε πολλές περιπτώσεις δημιουργείται ειλεός. Το έντερο αποφράσσεται από κολλώδεις, βλεννώδεις εκκρίσεις και τροφές, προκαλώντας υποτροπιάζον άλγος και ορισμένες φορές εμέτους. Το αίτιο αυτής της κατάστασης δεν είναι πλήρως κατανοητό, αλλά χρήζει διερεύνησης και θεραπείας με ειδικά φάρμακα.

Τα παιδιά με Κυστική Ίνωση υποφέρουν πολλές φορές από κοιλιακό άλγος και εμμέτους. Ο λόγος που δημιουργούνται τα προβλήματα αυτά δεν είναι πλήρως κατανοητός. Βιβλιογραφικά αναφέρεται συχνά πως οφείλονται σε απόφραξη του εντέρου από τις κολλώδεις και βλεννώδεις εκκρίσεις που παράγονται εξαιτίας της νόσου ή και από κακή διάσπαση τροφών που καταναλώνει το παιδί. Σε πολλές περιπτώσεις δημιουργείται και ειλεός.

ΗΠΑΡ

Η ασθένεια πλήττει ακόμα το ήπαρ. Τα παιδιά με Κυστική Ίνωση υποφέρουν από προβλήματα στη λειτουργία του ήπατος. Η παχύρρευστη βλέννη που παραγεται εξαιτίας της νόσου, εμποδίζουν πολλές φορές την έκκριση χολής στο συκώτι. Το αποτέλεσμα είναι η δημιουργία κίρρωσης του ήπατος σε ποσοστό 6% των παιδιών με Κυστική Ίνωση.

Ορισμένοι πάσχοντες από ινοκυστική εμφανίζουν έναν τύπο κίρρωσης. Όλα τα παιδιά και οι ενήλικες θα πρέπει να υποβληθούν σε έλεγχο ηπατικής λειτουργίας μέσω εξέτασης αίματος, καθώς σήμερα υπάρχει θεραπεία για την αποτροπή της εξέλιξης οποιασδήποτε ηπατικής συμμετοχής. Η βλέννα μπορεί επίσης να εμποδίσει την έκκριση χολής στο συκώτι, προκαλώντας τελικά μόνιμη βλάβη του συκωτιο στο 6% περίπου των ασθενών με Κυστική Ίνωση.

ΠΑΓΚΡΕΑΣ

Το 90% των πασχόντων από Κυστική Ίνωση παρουσιάζει εκ γενετής βαριά παγκρεατική ανεπάρκεια λόγω της μειωμένης ή μηδαμινής παραγωγής και έκκριση των απαιτούμενων για την πέψη των τροφών ένζυμων όπως θρυψίνη, λιπαση και αμυλάση, με αποτέλεσμα την δυσαπορρόφηση των τροφών και την διάσπαση των λιπών, γεγονός που οδηγεί σε κακή θρέψη του ασθενούς και γενικότερα σε κακουχία και ευάλωτο του οργανισμού σε απλές και καθημερινές λοιμώξεις.

Κύριο χαρακτηριστικό της νόσου είναι η παραγωγή ιδιαίτερα πυκνής βλέννας η οποία φράσει τα διάφορα όργανα και πόρους του σώματος κυρίως το πάγκρεας με αποτέλεσμα την βαριά παγκρεατική ανεπάρκεια από πολύ μικρή ηλικία. Λόγω της παγκρεατικής ανεπάρκειας, οι ασθενείς δύσκολα βάζουν, ενώ κάποιες φορές εμφανίζουν και σακχαρώδη διαβήτη. Εμφανίζονται προβλήματα στο πεπτικό σύστημα και οι ασθενείς πάσχουν από αδυναμία έκκρισης παγκρεατικών

ενζύμων.Ως αποτέλεσμα παρατηρείται η κακή θρέψη και ανάπτυξη των πασχόντων παιδιών. Στο πάγκρεας παρεμποδίζεται η παραγωγή των απαραίτητων για την πέψη των τροφών ενζύμων. Κάποιες μεταλλάξεις βέβαια της Κυστικής Ίνωσης δεν δημιουργούν παγκρεατική ανεπάρκεια και δεν απαιτείται η λήψη ενζύμων για την πέψη των τροφών.

Στην Κυστική Ίνωση το πάγκρεας δεν κάνει τη δουλειά του σωστά, γιατί δεν παράγει τα ένζυμα που βοηθούν στην πέψη των τροφών. Στα άτομα με ινοκυστική νόσο, οι μικροί δίαυλοι μέσω των οποίων εκρέουν οι πεπτικοί χυμοί αποφράσσονται με κολλώδη βλέννη. Τα ένζυμα στη συνέχεια συσσωρεύονται στο πάγκρεας, το οποίο φλεγμαίνει. Αυτό προκαλεί τον σχηματισμό κύστεων και ίνωσης, από εκεί προέρχεται και η ονομασία:ΚΥΣΤΙΚΗ ΙΝΩΣΗ.

Όταν τα παιδιά με Κυστική Ίνωση δεν αντιμετωπίζονται σωστά, τα κόπρανά τους είναι ογκώδη, έχουν μια άσχημη οσμή άπεπτων τροφών και περιέχουν σταγόνες λαδιού. Είναι δύσκολο να απομακρυνθούν με το νερό από την πάνα και το χρώμα τους είναι συχνά πιο ανοικτόχρωμο απ' ό,τι των φυσιολογικών κοπράνων. Το παιδί μπορεί να έχει διαρροϊκές ή μαλακές κενώσεις και να έχει μεγάλη κοιλιά, εξαιτίας της μεγάλης ποσότητας των άπεπτων τροφών που βρίσκονται μέσα στα έντερα. Χωρίς υποστήριξη, το σώμα δεν μπορεί να αφομοιώσει τις τροφές και τις θρεπτικές ουσίες κατάλληλα, έτσι τα παιδιά με Κυστική Ίνωση μπορεί να είναι πιο μικροκαμωμένα και να αναπτύσσονται πιο αργά. Πολλές φορές πονά η κοιλιά των παιδιών με Κυστική Ίνωση, επειδή είναι πολύ δυσκοίλια και μπορεί να εμφανίσουν και εντερική απόφραξη. Αυτό μπορεί να συμβεί γιατί η Κυστική Ίνωση εμποδίζει ορισμένες φορές τα παγκρεατικά ένζυμα να φτάσουν στο λεπτό έντερο.

Όταν το πάγκρεας δεν παράγει αρκετή ινσουλίνη, τότε η γλυκόζη που παίρνει από τις τροφές δεν εισέρχεται μέσα στα κύτταρα και επομένως παραμένει στο αίμα με αποτέλεσμα να εμφανίζεται υψηλό σάκχαρο αίματος, δηλαδή διαβήτης. Η μορφή αυτή διαβήτη λέγεται CFRD: Cystic Fibrosis Related Diabetes. Είναι συνήθως πολύ πιο ήπιας μορφής και λιγότερο ανησυχητικός από τον Σακχαρώδη Διαβήτη που εμφανίζεται σε άτομα χωρίς ινοκυστική.

Κάτι σημαντικό τέλος, είναι ότι η επίδραση της Ινοκυστικής στο πάγκρεας και στην πέψη διαφέρει σε μεγάλο βαθμό ανάμεσα στα διάφορα άτομα.

Στο ένα άκρο, ορισμένα νεογνά δεν μπορούν να πέψουν το γάλα, δεν προσλαμβάνουν βάρος και έχουν πολύ χαλαρές κενώσεις. Άλλοι ανήκουν στο 15% των πασχόντων από ινοκυστική των οπείων το πάγκρεας διατηρεί κάποιο βαθμού λειτουργικότητα καθόλη την διάρκεια της ζωής τους.

ΚΑΡΔΙΑΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

ΚΑΡΔΙΑ

Η Κυστική Ίνωση πλήττει επιπλέον τη καρδιά. Η προοδευτική προσβολή των πνευμόνων από τη νόσο, είναι δυνατόν να υποχρεώσει την καρδιά να αυξήσει το έργο της και προφανώς να εμποδίσει τη σωστή λειτουργία της.

Αυτό οδηγεί στη δημιουργία πνευμονικής καρδιάς και καρδιακή ανεπάρκεια.

ΙΔΡΩΤΟΠΟΙΟΙ ΑΔΕΝΕΣ

Η ασθένεια Κυστική Ίνωση πλήττει ακόμα τους ιδρωτοποιούς αδένες. Οι ιδρωτοποιοί αδένες των ατόμων που πάσχουν παράγουν πολύ αλμυρό ιδρώτα, γεγονός που δημιουργεί σοβαρούς κινδύνους αφυδάτωσης, αλλά βοηθάει στην ασφαλή διάγνωση της νόσου. Οι κλινικές εκδηλώσεις της αφυδάτωσης μπορούν να εντοπιστούν ως οξεία απώλεια ηλεκτρολυτών ή χρόνια μεταβολική αλκάλωση.

Το γονίδιο που οφείλεται για την Κυστική Ίνωση βρίσκεται στο έβδομο χρωμόσωμα του γενετικού υλικού του ανθρώπου. Μια από τις μεταλλάξεις που δημιουργούνται εκεί και προκαλούν την Κυστική Ίνωση οδηγεί στην παραγωγή της πρωτεΐνης CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator). Η πρωτεΐνη αυτή που θα παραγόταν σε φυσιολογικά άτομα είναι υπεύθυνη για την μεταφορά του νερού και των αλάτων μέσα και έξω από το κύτταρο στους πνεύμονες και το πεπτικό σύστημα. Η συγκεκριμένη πρωτεΐνη επειδή δεν λειτουργεί κανονικά στους πάσχοντες από Κυστική Ίνωση έχει ως αποτέλεσμα να βγαίνει από το κύτταρο πολύ περισσότερο αλάτι και λιγότερο νερό. Αυτός είναι και ο λόγος που ο ιδρώτας είναι πολύ αλμυρός.

ΓΕΝΝΗΤΙΚΑ ΟΡΓΑΝΑ

Υπάρχει διαφοροποίηση ανάμεσα στον βαθμό που πλήττει η Κυστική Ίνωση το γεννητικό σύστημα των ανδρών και το γεννητικό σύστημα των γυναικών. Οι άντρες στην συντριπτική τους πλειοψηφία αντιμετωπίζουν προβλήματα γονιμότητας. Βιβλιογραφικά στο γυναικείο φύλλο η ικανότητά τους να αποκτήσουν παιδί είναι φυσιολογική ή ελάχιστα μειωμένη.

Οι περισσότεροι άνδρες είναι στείροι. Έχουν ελάχιστη ή και καθόλου παραγωγή σπέρματος. Η Κυστική Ίνωση δεν προσβάλλει τη σεξουαλική τους λειτουργία, αλλά αντίθετα προσβάλλει το γεννητικό τους σύστημα.

Στις γυναίκες όμως η ελαττωμένη γονιμότητα δεν είναι τόσο συχνή στα άτομα με Κυστική Ίνωση. Το γεννητικό τους σύστημα προσβάλλεται σε μικρότερο ποσοστό από αυτό των ανδρών, αλλά η σεξουαλική τους λειτουργία είναι και αυτών φυσιολογική. Το μόνο σύνθημα που αναφέρεται βιβλιογραφικά για τις γυναίκες που νοσούν είναι η αποθάρρυνση που τους συνιστάται μιας πιθανής εγκυμοσύνη λόγω των σοβαρών επιπλοκών στο αναπνευστικό τους σύστημα.

ΓΕΝΝΗΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ ΑΝΔΡΟΣ

Η Κυστική Ίνωση πλήττει το γεννητικό σύστημα στους άνδρες ως αποφρακτική αζωοσπερμία οι οποίοι στην πλειοψηφία τους αντιμετωπίζουν προβλήματα γονιμότητας. Στη συντριπτική πλειοψηφία των ανδρών παρατηρείται στείριότητα. Οι άνδρες έχουν ελάχιστη ή και καθόλου παραγωγή σπέρματος λόγω αμφοτερόπλευρης έλλειψης σπερματικού πόρου. Η Κυστική Ίνωση δεν προσβάλλει τη σεξουαλική λειτουργία, αλλά αντίθετα προσβάλλει το γεννητικό σύστημα του άρρενα και μπορεί να προκαλέσει στείριότητα σε σημαντική αναλογία. Για να κατανοηθούν όλα αυτά θα κάνουμε μια αναφορά στην ανατομία των γεννητικών οργάνων του ανδρός και στη διαδικασία της γονιμοποίησης.

Οι περισσότεροι άνδρες με ινοκυστική δεν είναι γόνιμοι. Αυτό σημαίνει ότι η σεξουαλική τους λειτουργία είναι απόλυτα φυσιολογική αλλά

σπανίως μπορούν να κάνουν παιδιά με τον φυσιολογικό τρόπο. Όμως, οι πρόσφατες εξελίξεις στην τεχνητή γονιμοποίηση έχουν βοηθήσει ορισμένους άνδρες με ινοκυστική να αποκτήσουν παιδιά μέσω υποβοηθούμενης αναπαραγωγής.

ΓΕΝΝΗΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ ΓΥΝΑΙΚΑΣ

Οι γυναίκες που πάσχουν από Κυστική Ίνωση αντιμετωπίζουν διάφορα προβλήματα γονιμότητας και επιπλοκών.

Η γονιμότητα είναι η ικανότητα απόκτησης παιδιών. Είναι συνήθως φυσιολογική ή μόνο ελάχιστα ελαττωμένη. Σε ορισμένες περιπτώσεις παρατηρείται δυσκολία σύλληψης αλλά και αποθάρρυνση μιας πιθανής εγκυμοσύνης λόγω της κακής αναπνευστικής τους κατάστασης.

ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

Το μέσο προσδόκιμο επιβίωσης των ατόμων με κυστική ίνωση έχει αυξηθεί σημαντικά τις τελευταίες δεκαετίες. Σαν αποτέλεσμα, αναδεικνύονται νέες επιπλοκές εκτός του αναπνευστικού, όπως ηπατοπάθεια, διαβήτης και ανδρική υπογονιμότητα, με όλο και συχνότερη κλινική εκδήλωση για τον συγκεκριμένο πληθυσμό. Ένα τέτοιο πρόβλημα είναι και η χαμηλή οστική πυκνότητα ή οστεοπενία σε άτομα με κυστική ίνωση που αναφέρθηκε για πρώτη φορά το 1979. Στις μέρες μας, το πρόβλημα της υποβαθμισμένης οστικής ποιότητας και πυκνότητας όπως και η ανάπτυξη αρθρίτιδας ή ρευματοειδής αρθρίτιδα είναι ιδιαίτερα αισθητό τόσο σε εφήβους, όσο και σε ενήλικους με CF. Επίσης κάποιοι ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν

Σύμφωνα με μελέτες, το 69% των ατόμων με CF παρουσιάζουν αυξημένη οστική απώλεια και μειωμένη οστεοπλασία (οστεοπενία), ενώ το 57% των περιπτώσεων κρίνονται σοβαρής μορφής.

Παρατηρήθηκε ότι ορισμένα παιδιά με CF έχουν χαμηλότερη οστική πυκνότητα τα πρώτα χρόνια της ζωής του σε σύγκριση με υγιείς συνομηλίκους τους. Υπάρχουν επίσης στοιχεία ότι τα AMKI που φέρουν τη μετάλλαξη F508del στο γονίδιο CFTR έχουν χαμηλότερη ΟΠ σε σύγκριση με άτομα που φέρουν άλλες μεταλλάξεις

Στα παιδιά, έχει παρατηρηθεί μονάχα στα μεγαλύτερης ηλικίας να αναπτύσσουν έναν τύπο αρθρίτιδας, συνήθως μίας ή δύο μεγάλων αρθρώσεων, όπως στο γόνατο. Στις περισσότερες περιπτώσεις αυτή βελτιώνεται με την πάροδο του χρόνου και την θεραπεία.

Επειδή η κακή διατροφή, η χρήση κορτικοστεροειδών, η έλλειψη σωματικής δραστηριότητας και η σοβαρότητα της ασθένειας συχνά αλληλεπικαλύπτονται, είναι δύσκολο να αξιολογηθεί η συμβολή κάθε μεμονωμένου παράγοντα στην οστική πυκνότητα.

Τα κατάγματα μπορούν να εμφανιστούν στα μακρά οστά, τους σπονδύλους, τα πλευρά και το στέρνο και σε ομάδες εφήβων ή ενηλίκων με Κυστική Ίνωση έχουν αναφερθεί ποσοστά εμφάνισης καταγμάτων έως και 12-41%. Παρά τη συχνή εκδήλωση πόνου στο

στήθος όπως αναφέρεται από ασθενείς, τα κατάγματα των σπονδύλων συχνά δεν ανιχνεύονται σε ακτινογραφίες του στήθους αφού οι ερμηνείες συνήθως επικεντρώνονται στους πνεύμονες.

Επιπλέον, η κύφωση έχει αναφερθεί σε πολλές μελέτες σχετικά με την Κυστική Ίνωση και πιθανόν συμβάλλει σε μείωση του σωματικού ύψους στο 75% των ατόμων με Κυστική Ίνωση.

Εκτός από την πρόκληση πόνου και εξασθένησης, τα κατάγματα των πλευρών και των σπονδύλων προκαλούν παραμόρφωση της θωρακικής κοιλότητας η οποία μειώνει τη λειτουργική ικανότητα των πνευμόνων όπως αυτή μετράται με τη συνολική χωρητικότητα των πνευμόνων και την εξαναγκασμένη ζωντανή χωρητικότητα των πνευμόνων. Αυτές οι επιδράσεις θα μπορούσαν να εμποδίσουν το αποτελεσματικό βήξιμο, την εκκαθάριση των αεραγωγών και τελικά να επιταχύνουν την εξέλιξη της Κυστικής Ίνωσης.»

ΝΟΗΤΙΚΟ ΕΠΙΠΕΔΟ

Η Κυστική Ίνωση δεν επηρεάζει τον εγκέφαλο και κατ'επέκταση τη νοημοσύνη των ατόμων. Η νόσος αυτή ΔΕΝ ΠΡΟΚΑΛΕΙ ΚΑΜΙΑ ΔΙΑΝΟΗΤΙΚΗ ΑΝΑΠΗΡΙΑ.

ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ ΤΗΣ ΚΥΣΤΙΚΗΣ ΙΝΩΣΗΣ

Δεν υπάρχει μέχρι σήμερα ριζική θεραπεία για την Κυστική Ίνωση. Δεδομένης και της συχνότητας της νόσου, διεξάγονται παγκοσμίως εκτεταμένες έρευνες για την ανακάλυψη κάποιας μορφής θεραπείας ή ουσιαστικού ελέγχου της.



Σύμφωνα με τις διαθέσιμες σήμερα στατιστικές των αρμοδίων φορέων, ο μέσος χρόνος ζωής των ασθενών στις προοδευμένες χώρες είναι περίπου 35 χρόνια, πράγμα που σημαίνει ότι οι μισοί μόνον ασθενείς με Κυστική Ίνωση φθάνουν ή ξεπερνούν την ηλικία αυτή. Γίνονται προσπάθειες, σήμερα, να ελεγχουν τις συνέπειες της νόσου στα διάφορα συστήματα του οργανισμού, με εξειδικευμένες και εξελισσόμενες μορφές θεραπείας, ανάλογα με τα συμπτώματα που παρουσιάζουν. Με την εξέλιξη των

μεθόδων θεραπείας ο μέσος όρος ζωής αυξάνεται συνεχώς.

Μέσα στην απογοήτευσή μας για έλλειψη αποτελεσματικής θεραπείας και πλήρη αποκατάσταση της υγείας από την Κυστική ίνωση, ξεχνάμε εύκολα ότι πριν από 25 χρόνια η πρόγνωση για τα παιδιά με Κυστική Ίνωση ήταν πολύ δυσοίωνη και πολύ λίγα παιδιά επιζούσαν μέχρι την ενηλικίωσή τους. Στην Αυστραλία, η διάγνωση για το 98% των περιπτώσεων γίνεται τις πρώτες βδομάδες της ζωής του παιδιού λόγω του προγεννητικού ελέγχου και η θεραπευτική αγωγή εφαρμόζεται άμεσα στα παιδιά αυτά. Στην Αυστραλία, οι μισοί περίπου ασθενείς με Κυστική Ίνωση είναι πάνω από 18 χρονών και σύντομα θα είναι περισσότεροι από τους μισούς.

Έχουμε νέες συνθήκες:

Για τη θεραπεία υπάρχουν καλύτερα αντιβιοτικά, καλύτερα βλεννολυτικά και καλύτερα ένζυμα, και για τους ασθενείς που χρειάζονται μεταμόσχευση υπάρχουν καλύτερα φάρμακα για την αποφυγή απόρριψης του μοσχεύματος.

Επιπλέον τόσο οι ήδη υπάρχουσες φυσικοθεραπευτικές μέθοδοι, όσο και οι νέες προσεγγίσεις της επιστήμης αυτής στην Κυστική Ίνωση, συμβάλλουν τόσο στη βελτίωση της ποιότητας ζωής, όσο και στην επιμήκυνση του ορίου ζωής των ατόμων που πάσχουν. Θα πρέπει να σημειωθεί όμως ότι η φυσικοθεραπεία και τα ένζυμα δεν θα πρέπει να σταματήσουν ποτέ, ακόμα και αν το παιδί δείχνει καλά.

Σημαντικό είναι επίσης η παρακολούθηση του παιδιού με Κυστική Ίνωση από την οικογένειά του κατά τη διάρκεια της θεραπείας. Εάν το παιδί δεν φαίνεται καλά ή είναι αδύναμο, πρέπει να επισκέπτεται πιο συχνά το γιατρό.

Εάν χειροτερεύει πρέπει να ελεγχθούν αν:

- Η αγωγή ακολουθείται σωστά.
- Τα ένζυμα και τα αντιβιοτικά δίδονται στις σωστές ποσότητες.
- Η φυσιοθεραπεία γίνεται σωστά.
- Εάν οι αγωγές είναι όλες σωστές (η φυσιοθεραπεία, τα ένζυμα, τα αντιβιοτικά)

Ίσως το παιδί χρειάζεται να ελεγχθεί μήπως υπάρχει ένα νέο μικρόβιο στις εκκρίσεις του το οποίο δεν είχε ανιχνευθεί πριν, ή για να βρεθεί τι άλλο συμβαίνει σ' αυτό. Μπορεί να χρειαστεί να εισαχθεί στο νοσοκομείο.

Η Κυστική Ίνωση ώντας πολυσυστηματική νόσος και επηρεάζοντας ποικιλοτρόπως διάφορα συστήματα του ανθρώπινου σώματος, οδηγεί στην εμφάνιση πολλών και διαφορετικών συμπτωμάτων.

Στις επόμενες ενότητες θα παρουσιαστούν τα διάφορα είδη θεραπείας που υπάρχουν και θα γίνει αναφορά σε κάθε σύμπτωμα της νόσου μεμονομένα για το πως αντιμετωπίζεται με την κάθε θεραπεία. Για τον λόγο αυτό, η αναφορά μας στην θεραπευτική προσέγγιση της νόσου θα γίνει με διαχωρισμό στα διάφορα συστήματα που πλήττει.

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Όταν περιεγράφη για πρώτη φορά η Κυστική Ίνωση στα τέλη της δεκαετίας του '30, πολύ λίγα ήταν γνωστά σχετικά με αυτή και ελάχιστα φάρμακα ήταν διαθέσιμα για την αντιμετώπισή της. Τώρα, οι γιατροί γνωρίζουν πολύ περισσότερα για την Κυστική Ίνωση και υπάρχουν πολλά φάρμακα, ειδικά ένζυμα και αντιβιοτικά, τα οποία επιτρέπουν στους ασθενείς να ζουν περισσότερα χρόνια μία πιο φυσιολογική ζωή.

Η υπάρχουσα θεραπεία παρ'όλο που έχει βελτιωθεί σημαντικά είναι συμπτωματική και διαρκεί ισόβια. Για την αντιμετώπιση όλων των συμπτωμάτων, οι ασθενείς ακολουθούν καθημερινή θεραπεία ιδιαίτερα επίπονη και απαιτητική και απαιτεί προσήλωση και πειθαρχία από τους ασθενείς και το περιβάλλον τους. Λαμβάνουν καθημερινά και συστηματικά φάρμακα. Επειδή η θεραπεία χρειάζεται αρκετό χρόνο, επιβαρύνει σημαντικά το καθημερινό πρόγραμμα των ασθενών.

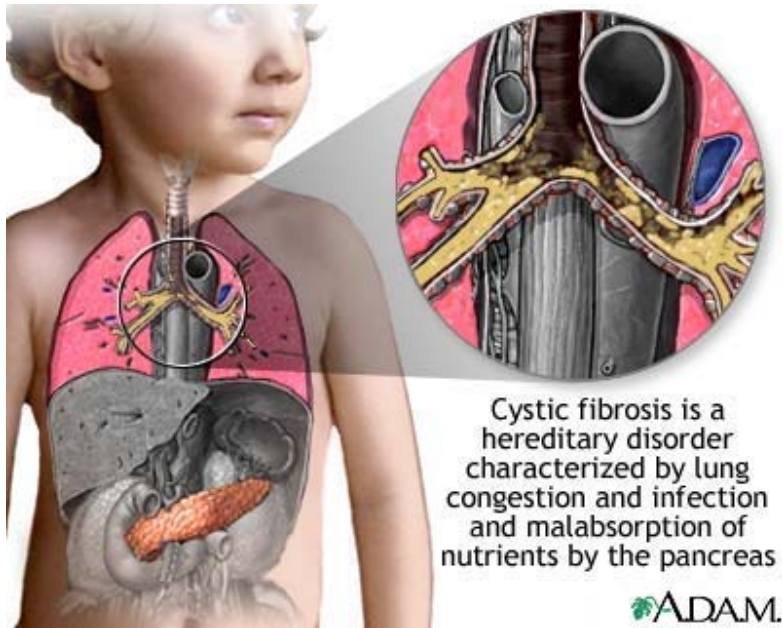
Η θεραπευτική αγωγή της Ινοκυστικής εξαρτάται απότο στάδιο της ασθένειας και των εμπλεκόμενων οργάνων. Ανάλογα, λοιπόν, με την κατάσταση και τις επιπλοκές του κάθε ασθενή, χορηγείται πλήθος επιπλέον φαρμάκων, συμπληρωμάτων, βιταμινών, και άλλων.



ΓΙΑ ΤΟ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

Για την βελτίωση της πνευμονικής λειτουργίας

Η απομάκρυνση της βλέννας από τους πνεύμονες είναι σημαντικό μέρος της καθημερινής θεραπευτικής αγωγής. Είναι απολύτως αναγκαίο να παίρνει εισπνεόμενη θεραπεία βλεννολυτικά και βρογχοδιασταλτικά που τον βοηθούν στην βελτίωση της πνευμονικής του λειτουργίας. Υπάρχει σήμερα ένα φάρμακο η DNAase, που διαλύει τα πτύελα και τα κάνει πιο λεπτόρρευστα, και έτσι είναι ευκολότερο να απομακρυνθούν με τον βήχα. Φαίνεται ότι είναι χρησιμότερο σε μεγαλύτερα παιδιά και λαμβάνεται μέσω νεφελοποιητή μία φορά την ημέρα. Δεν βοηθά όλα τα παιδιά αλλά ο ιατρός μπορεί να συστήσει έναν δοκιμαστικό κύκλο θεραπείας εάν κρίνει ότι το παιδί το χρειάζεται.



Cystic fibrosis is a hereditary disorder characterized by lung congestion and infection and malabsorption of nutrients by the pancreas

ADAM.

Σημαντικές εξελίξεις στην αντιμετώπιση της πνευμονικής ανεπάρκειας είναι η χορήγηση ανασυνδιασμένης ανθρώπινης δεοξυριβονουκλεάσης (RHDνάσης) σε εισπνοή για την υδρόλυση του DNA και ρευστοποίηση των εκκρίσεων του βρογχικού δένδρου.

Για την πρόληψη και την αντιμετώπιση των πνευμονικών λοιμώξεων

Όπως έχει αποδειχθεί βάσει πολυάριθμων μελετών η πρόωμη, συχνή και σε ορισμένες περιπτώσεις συνεχής χορήγηση αντιβιοτικών, μπορεί να αποτρέψει ή να καθυστερήσει την καταστροφή των πνευμόνων στην Ινοκυστική.

Τα αντιβιοτικά έχουν βοηθήσει στην επιμήκυνση της ζωής των ατόμων με Κυστική Ίνωση σ' όλο τον κόσμο, επειδή σκοτώνουν τα μικρόβια που μολύνουν τους πνεύμονες του παιδιού. Η χρήση των αντιβιοτικών είναι απαραίτητη όταν υπάρχει λοίμωξη του αναπνευστικού. Τα αντιβιοτικά βοηθούν να καταπολεμηθούν οι μολύνσεις, να ελαχιστοποιήσουν τη ζημία στους πνεύμονες και να βελτιώσουν τη γενική υγεία των ασθενών.

Τα παιδιά πρέπει να παίρνουν αντιβιοτικά πολύ συχνά, ή για μεγάλο χρονικό διάστημα, άλλες φορές πρέπει να τα παίρνουν σε εισπνεύσιμη ή πόσιμη μορφή από το στόμα και άλλοτε θα χρειαστούν δυνατότερα αντιβιοτικά τα οποία θα πρέπει να μπουνε κατ' ευθείαν μέσα στο σώμα, δηλαδή σε μια φλέβα, και τα παιδιά πρέπει τότε να μπουν στο νοσοκομείο.

Επίσης, αντιβιοτικά τα οποία εισπνέονται χρησιμοποιούνται τώρα σε αρκετές χώρες. Συχνότατη είναι η χορήγηση και αντιφλεγμονωδών φαρμάκων για την καταπολέμηση της φλεγμονής στο αναπνευστικό. Άλλοι τύποι αγωγής περιλαμβάνουν χορήγηση αντιβιοτικών και βλεννολυτικών για μείωση του αριθμού των λοιμώξεων και βελτίωση της λειτουργίας των πνευμόνων.

Η δόση τους είναι συχνά υψηλή για να καταπολεμηθούν τα μικρόβια στην παχιά βλέννα. Οι ανεπιθύμητες ενέργειες μπορούν να ελεγχθούν και να αναγνωριστούν οι αλλεργικοί κίνδυνοι τους. Ας σημειωθεί ότι η αποτελεσματικότητα μιας θεραπείας με αντιβιοτικά δεν αναφέρεται στην εξαφάνιση του μικροβίου από την βλέννα αλλά στην επαναφορά σε μια καλή γενική κατάσταση προλαμβάνοντας την υποτροπή της λοίμωξης.

Εάν είναι εφικτό θα πρέπει να ληφθεί δείγμα πτυέλων (ή φαρυγγικό επίχρισμα) από το παιδί, έτσι ώστε να αυτοπονηθούν τα μικρόβια (αν υπάρχουν) που προκαλούν την λοίμωξη. Ανά τακτά χρονικά διαστήματα χρειάζεται ακτινολογικός και αιματολογικός έλεγχος, ανάλογα με τις οδηγίες του θεράποντος ιατρού. Στα μεγαλύτερα παιδιά (>6 ετών) μπορεί να ζητηθεί να φυσήξουν σε ένα σωλήνα ειδικού μηχανήματος για να γίνει ακριβέστερη εκτίμηση της πνευμονικής λειτουργίας (σπιρομέτρηση). Αυτό είναι ιδιαίτερα χρήσιμο εάν γίνεται κατά τακτά χρονικά διαστήματα έτσι ώστε να αξιολογείται η ανταπόκριση του ασθενούς στην αγωγή που λαμβάνει.

Λαμβάνοντας δείγμα για καλλιέργεια πτυέλων ή φαρυγγικού επιχρίσματος, ο ιατρός θα αποφασίσει ποια αντιβιοτικά θα χρησιμοποιήσει γνωρίζοντας ποια μικρόβια υπάρχουν. Τα αντιβιοτικά συνήθως χορηγούνται από του στόματος ως υγρά φάρμακα, δισκία, ή κάψουλες. Ορισμένες φορές εισπνέονται σαν εκνέφωμα με την βοήθεια ενός νεφελοποιητή ή χορηγούνται μέσω της ενδοφλέβιας οδού.

Οι περισσότερες λοιμώξεις του αναπνευστικού συστήματος μπορούν να αντιμετωπιστούν στο σπίτι, αλλά αν η λοίμωξη είναι σοβαρή και επίμονη, μπορεί να νοσηλευτεί το παιδί ή να χρειαστεί και εντατική θεραπεία. Ανά τακτά χρονικά διαστήματα, συνήθως κάθε τρεις με έξι μήνες, οι πάσχοντες υποβάλλονται σε εξαιρετικά ισχυρές ενδοφλέβιες αντιβιοτικές θεραπείες προκειμένου να αντιμετωπίσουν τις χρόνιες πνευμονικές λοιμώξεις και παραμένουν για χρονικά διαστήματα μεγαλύτερα του δεκαπενθήμερου μέσα στο νοσοκομείο. Στα νοσοκομεία όπου θα νοσηλευτούν είναι απαραίτητη η πιστή τήρηση αυστηρών κανόνων υγιεινής με σκοπό την αποφυγή των μολύνσεων μεταξύ τους, ή με άλλους ασθενείς, γιατί οι πάσχοντες είναι ιδιαίτερα επιρρεπείς σε αναπνευστικές λοιμώξεις.

Μερικές φορές οι γονείς αγωνιούν επειδή πιστεύουν ότι τόσα πολλά δυνατά αντιβιοτικά σταδιακά θα βλάψουν τα παιδιά. Τα πράγματα δεν είναι έτσι. Πολλές έρευνες έχουν δείξει ότι οι επιδράσεις των αντιβιοτικών είναι σχεδόν πάντα ευεργετικές. Τα μικρόβια που μολύνουν τους πνεύμονες με Κυστική Ίνωση μπορεί με το χρόνο να γίνονται πιο ανθεκτικά, έτσι νεότερα αντιβιοτικά πρέπει να αναπτυχθούν για να τα πολεμήσουν. Γι' αυτό το λόγο, τα "κοινά" αντιβιοτικά που χρησιμοποιούνται συνήθως δεν είναι τα καλύτερα στην Κυστική Ίνωση και αυτά που χρησιμοποιούνται ακούγονται ασυνήθιστα.

Ένα από τα σημαντικότερα πράγματα που ένα παιδί με Κυστική Ίνωση μπορεί να κάνει για να μείνει υγιές είναι να ελαχιστοποιήσει την έκθεσή του στα μικρόβια και τα επιβλαβή βακτηρίδια. Η συχνή υγιεινή των χεριών, που περιλαμβάνει το πλύσιμο των χεριών ή και τη χρησιμοποίηση του αντιβακτηριακού πηκτώματος χεριών, είναι ένας από τους καλύτερους τρόπους για να επιτευχθεί αυτό. Τα άτομα με Κυστική Ίνωση πρέπει να εφαρμόζουν την υγιεινή των χεριών μετά από βήξιμο ή φτέρνισμα, αφού φυσήξουν τη μύτη τους, πριν φάνε, μετά από την τουαλέτα, πριν και μετά από τη φυσιοθεραπεία και πριν τη λήψη των

φαρμάκων. Κάθε μέθοδος υγιεινής των χεριών είναι αποτελεσματική στην ελαχιστοποίηση και την εξάλειψη των μικροβίων.

Μια καλή εμπειροτεχνική μέθοδος είναι η εξής:

Αν φαίνονται λερωμένα τα χέρια ενός παιδιού, πρέπει να χρησιμοποιήσει σαπούνι και νερό. Αν δεν φαίνονται λερωμένα, πρέπει να χρησιμοποιήσει το αντιβακτηριακό πήκτωμα χεριών. Προσοχή χρειάζεται γιατί, τα μικρόβια που συχνά μεταφέρονται από τα παιδιά που δεν έχουν Κυστική Ίνωση μπορεί να είναι επιβλαβή σε εκείνα με Κυστική Ίνωση.

Οι πάσχοντες από ινοκυστική μπορεί να είναι επιρρεπείς σε παραρινικολπίτιδα και ρινίτιδες, που μπορεί να χρειαστεί να αντιμετωπιστούν με την χορήγηση ρινικών εκνεφωμάτων ή αντιβιοτικών.

Ορισμένα μεγαλύτερα παιδιά και ενήλικες μπορεί να έχουν ρινικούς πολύποδες, οι οποίοι θα χρειαστεί να εξαιρεθούν μέσω μίας μικρής επέμβασης σε περίπτωση που προκαλούν προβλήματα.

Οι εμβολιασμοί είναι επίσης σημαντικοί στην πρόληψη των λοιμώξεων. Για να αποφύγει κάποια από τις νόσους, που μπορεί να το βλάψουν το παιδί πρέπει να εμβολιαστεί. Για παράδειγμα, αν δεν έχει εμβολιαστεί μπορεί να πάθει ιλαρά ή κοκκύτη και από τη στιγμή που έχει Κυστική Ίνωση, η νόσος μπορεί να επιβαρύνει τους πνεύμονές του.

Η ιλαρά, η ερυθρά, η παρωτίτιδα, η διφθερίτιδα, ο κοκκύτης, ο τέτανος, η πολιομυελίτιδα και οι σοβαρές λοιμώξεις συμπεριλαμβανομένης της μικροβιακής μηνιγγίτιδας οφειλόμενης στον Αιμόφιλο της γρίπης τύπου Β (HIB), που εξακολουθούν να είναι συχνά νοσήματα μπορεί να έχουν πολύ σοβαρές και μακροχρόνιες επιπλοκές στα παιδιά με ινοκυστική. Το παιδί με Κυστική Ίνωση πρέπει οπωσδήποτε να κάνει στο χρόνο που



επιβάλλεται όλα τα υποχρεωτικά εμβόλια: αντιδιφθεριτικό, τετάνου, κοκκίτη και άλλα.

Η γρίπη μπορεί να είναι μία πολύ επιβλαβής λοίμωξη, αλλά στα παιδιά με ινοκυστική μπορεί να επιφέρει σοβαρές επιπτώσεις στο αναπνευστικό τους σύστημα και για αυτό απαραίτητο είναι και το εμβόλιο της γρίπης, το οποίο πρέπει να γίνεται κάθε χρόνο.

Οι εμβολιασμοί βοηθούν να μείνουν πολλές ασθένειες μακριά από το παιδί. Δυστυχώς δεν υπάρχει μέχρι σήμερα εμβόλιο εναντίον των μικροβίων που προσβάλλουν τους βρόγχους.

Από το 2000 άρχισε να χορηγείται με συστηματικό τρόπο σε πολλές χώρες, το εμβόλιο εναντίον του πνευμονιόκοκκου σε παιδιά. Προστατεύει από επτά στελέχη του πνευμονιόκοκκου (*Streptococcus pneumoniae*). Ο πνευμονιόκοκκος μπορεί να προκαλεί πνευμονία, μηνιγγίτιδα, σηψαιμία και ωτίτιδα. Το επτασθενές αυτό εμβόλιο (PCV7, Prevanar), χορηγείται αρχικά στις ηλικίες κάτω των 2 ετών.

Εκτός από το επτασθενές εμβόλιο (PCV7, Prevanar) που χορηγείται στα παιδιά, υπάρχει και το πολυδύναμο πολυσακχαριδικό εμβόλιο (Pneumo 23) που καλύπτει 23 στελέχη του πνευμονιόκοκκου. Είναι αποτελεσματικό μετά την ηλικία των 2 ετών. Χορηγείται σε άτομα ψηλού κινδύνου για πνευμονιοκοκκικές λοιμώξεις.

ΓΙΑ ΤΟ ΠΕΠΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

Αφού το 90% των ασθενών πάσχει εκ γενετής από βαριά παγκρεατική ανεπάρκεια, πρέπει πριν από κάθε γεύμα να λαμβάνουν μεγάλο αριθμό ενζύμων, βιταμινών, ινσουλίνης και άλλων χαπιών που θα τους βοηθήσουν στην απορρόφηση των θρεπτικών συστατικών των τροφών και να διατηρήσουν μια διατροφή υψηλή σε θερμίδες.

Χορήγηση ενζύμων

Λίγα βρέφη δεν χρειάζονται ένζυμα από την αρχή, αλλά μπορεί να τα χρειαστούν στην πορεία. Είναι σημαντικό να παρακολουθείται η λειτουργία του εντέρου τους και η ανάπτυξή τους και να εξασφαλίζεται ότι παραμένουν σε φυσιολογικά πλαίσια. Τα ένζυμα, αν χορηγηθούν στην σωστή δόση δεν βλάπτουν το μωρό. Όμως, αν παραμείνουν σε επαφή με το δέρμα του μωρού, μπορεί να προκαλέσουν πληγές ιδίως στην περιοχή γύρω από το στόμα και στην περιοχή «σιελόρροιας». Μία μητέρα που θηλάζει μπορεί να εμφανίσει πληγές γύρω από τις θηλές της. Συνιστάται να βάλει λίγο βαζελίνη στο δέρμα σε αυτές τις περιοχές πριν την χορήγηση της παγκρεατίνης και το ξέπλυμα του στήθους με νερού μετά το τάισμα του μωρού. Μία καλή ιδέα είναι η χρησιμοποίηση προστατευτικού καλύμματος των θηλών για την προστασία των μαστών κατά τον θηλασμό.



Η φαρμακευτική αγωγή προβλέπει, συνήθως, τη λήψη ενζύμων μαζί με κάθε γεύμα για να επιτυγχάνεται η διάσπαση και απορρόφηση των θρεπτικών συστατικών από τις τροφές. Τα παγκρεατικά ένζυμα είναι πολύ σημαντικά για να βοηθήσουν το παιδί να πέψει την τροφή, να

αυξήσει το βάρος του και να αναπτυχθεί φυσιολογικά.

Οι γιατροί συστήνουν τους εξής κανόνες:

- Τα ένζυμα θα πρέπει να λαμβάνονται ΠΡΙΝ ή ΜΑΖΙ με τα γεύματα.
- Τα ένζυμα ΔΕΝ πρέπει να λαμβάνονται μετά τα γεύματα.
- Τα ένζυμα δεν πρέπει να μασιούνται. Αν χρειάζεται ανοίγετε την κάψουλα και αφήνετε το παιδί να καταπιεί τους κόκκους με λίγο νερό, χυμό ή γάλα.
- Θα πρέπει να το ενθαρρύνετε να μάθει να καταπίνει τις κάψουλες των ενζύμων.
- Ποτέ μη δίνετε φαγητό στο παιδί σας, εκτός από φρούτα, φρουτοχυμούς και νερό, χωρίς πρώτα να δώσετε ένζυμα. Εάν ξεχάσετε να δώσετε τα ένζυμα σε ένα πρόγευμα, η τροφή δεν θα απορροφηθεί από το παιδί.
- Να ενθαρρύνετε συνεχώς το παιδί σας να παίρνει ένζυμα κανονικά πριν από γεύμα ή ένα πρόγευμα, γιατί στο μέλλον κατά πάσα πιθανότητα θα κάνει ό,τι το μάθατε να κάνει. Είστε το πρότυπο του παιδιού σας και θα αντιγράψει τη συμπεριφορά σας.
- Όταν το παιδί σας πάει στο σχολείο θα πρέπει να παίρνει τα ένζυμά του μόνο του. Ο δάσκαλος θα πρέπει να γνωρίζει σχετικά με την κατάστασή του και θα πρέπει να πληροφορηθεί για το ότι πρέπει να πάρει κάψουλες πριν τα γεύματα και τα προγεύματα.

Είναι δυνατόν να αντικαταστήσουμε τα περισσότερα από τα ένζυμα που λείπουν μέσω της παγκρεατίνης(:εκχύλισμα ζωικού παγκρέατος), η οποία είναι ένα γενικό όνομα που δίνεται σε όλα τα φαρμακευτικά ένζυμα. Τα παγκρεατικά ένζυμα αντιπροσωπεύουν τη βάση της θεραπείας των παιδιών με Κυστική Ίνωση με παγκρεατική ανεπάρκεια. Χορηγώντας τα από το στόμα ενεργούν στο έντερο, όπου γίνεται η απορρόφηση των λιπιδίων και των πρωτεϊνών.

Τα ένζυμα έχουν τη μορφή κάψουλας. Οι κάψουλες περιέχουν κοκκία που ονομάζονται εντεροεπικαλυπτόμενα μικροσφαιρίδια. Το εξωτερικό περίβλημα διαλύεται στο έντερο, απελευθερώνοντας όλα τα κοκκία ή μικροσφαιρίδια, τα οποία στη συνέχεια αναμειγνύονται καλά με το φαγητό. Επειδή τα ένζυμα στα μικροσφαιρίδια προστατεύονται από τα οξέα του στομάχου μέσω μίας ειδικής επικάλυψης, μπορεί να απελευθερωθούν στο λεπτό έντερο, όπου «δουλεύουν» καλύτερα. Ο ιατρός σας θα σας συμβουλέψει πως να χορηγείτε σωστά τα παγκρεατικά ένζυμα.

Η ποσότητα που πρέπει να παίρνει το κάθε παιδί διαφέρει και καθορίζεται πάντοτε από το είδος της τροφής και τον αριθμό των κενώσεων. Λαμβάνονται στη διάρκεια του γεύματος και πρέπει να καταπίνονται ολόκληρες, διαφορετικά υπάρχει κίνδυνος να μην ενεργήσουν.

Πρόσφατα, άρχισε και η εφαρμογή παγκρεατικών εκχυλισμάτων υψηλής περιεκτικότητας σε λίπαση για την πληρέστερη υδρόλυση των λιπιδίων και η έγκαιρη αντιμετώπιση της εστιακής χολικής κίρρωσης με ουρσοδεοξυχολικό οξύ.

Επιπλέον, αν και τα ένζυμα βοηθούν την πέψη, οι άνθρωποι με Κυστική Ίνωση μπορεί να έχουν πόνο στην κοιλιακή χώρα, δύσσομα αέρια, ή/και διάρροια.

Διατροφικοί κανόνες

Για την διατροφή του βρέφους το καλύτερο είναι ο θηλασμός. Τα περισσότερα βρέφη με ινοκυστική αναπτύσσονται πάρα πολύ καλά με το θηλασμό. Σε αντίθετη περίπτωση, υπάρχουν δύο δυνατότητες: Χρήση γάλα εμπορίου, με τον όρο να του δίνουν και παγκρεατικά ένζυμα ή μπορούν οι γονείς να ανατρέξουν σε μείγματα βιομηχανικά, όπου οι πρωτεΐνες είναι υδροδιαλυτές άρα εύπεπτες και εμπλουτισμένες με σημαντικά λιπαρά οξέα και τα λίπη με τη μορφή τριγλυκεριδίων μέσης αλυσίδας. Αυτά τα μείγματα δεν έρχονται σε αντίθεση με τη χορήγηση παγκρεατικών ενζύμων.

Στα παιδιά μεγαλύτερης ηλικίας μέχρι πρόσφατα οι γιατροί και διαιτολόγοι συμβούλευαν ν' αποφεύγονται τα δύσπεπτα λίπη λόγω της παγκρεατικής ανεπάρκειας. Χάριν όμως στα καινούργια παγκρεατικά

ένζυμα τώρα επιτρέπεται μια διατροφή που να περιλαμβάνει όλα τα παράγωγα των λιπών, στο μέτρο που το παιδί επιθυμεί, ή να αυξηθεί η δόση των παγκρεατικών ενζύμων αν ένα γεύμα είναι ιδιαίτερα λιπαρό. Δεν υπάρχουν ειδικές τροφές για ένα παιδί με Κυστική Ίνωση. Καμιά τροφή δεν είναι απαγορευμένη και δεν υπάρχουν περιορισμοί. Το παιδί μπορεί να φάει τα πάντα. Το παιδί θα πρέπει να έχει μια φυσιολογική δίαιτα, με τροφές πλούσιες σε πρωτεΐνες και λίπη, όπως είναι: βοδινό, κοτόπουλο, ψάρι, αυγά, τυρί, γάλα, καθώς επίσης τροφές που έχουν πολλές θερμίδες, όπως είναι οι αμυλούχες τροφές δηλαδή πατάτες, ζυμαρικά, ρύζι, φασόλια, ψωμί. Μεταξύ των λιπαρών ουσιών να υπάρχει το ελαιόλαδο μαζί με το βούτυρο, τα τυριά, το γιαούρτι και το γάλα. Κάθε τύπος γάλακτος είναι καλός, με την προϋπόθεση ότι έχει βραστεί ή παστεριωθεί. Βούτυρο και τηγανητές τροφές θα πρέπει να προτιμώνται και όχι να περιορίζονται. Η κατάλληλη ποιοτικά και ποσοτικά τροφή που τρώει το παιδί σας, το βοηθάει να δυναμώσει την άμυνα του οργανισμού του ενάντια στις λοιμώξεις. Γενικά, η δίαιτα δεν θα πρέπει να διαφέρει από αυτήν της υπόλοιπης οικογένειας. Πρέπει να προσέχουμε να παίρνει τις βιταμίνες και τα ιχνοστοιχεία, αλλά αυτά τα χορηγούμε και με τη μορφή φαρμάκων.

Η καλή διατροφή είναι πολύ σημαντική στην Κυστική Ίνωση, καθώς θα διατηρήσει το παιδί σε καλή ανάπτυξη. Αλλά για να είναι η αγωγή επιτυχής, θα πρέπει ν'ακολουθηθούν οι οδηγίες του γιατρού με ακρίβεια. Για τον καλύτερο διαιτητικό χειρισμό θα πρέπει να γίνεται ό,τι λέει ο γιατρός ή ο διαιτολόγος. Με βάση την ηλικία του παιδιού, θα λαμβάνει τον ίδιο αριθμό γευμάτων όπως και ένα φυσιολογικό παιδί, αλλά η ημερήσια πρόσληψη θερμίδων του παιδιού θα πρέπει να είναι μεγαλύτερη. Και αυτό επειδή, ακόμη και όταν λαμβάνει παγκρεατικά ένζυμα ένα παιδί με ινοκυστική μπορεί να μην απορροφά όλα τα θρεπτικά συστατικά που απαιτούνται για να αναπτυχθεί φυσιολογικό. Άρα, το παιδί χρειάζεται περισσότερες θερμίδες. Επομένως, μπορεί να βοηθήσει η προσθήκη επιπλέον θερμίδων με το φαγητό ή η χορήγηση ειδικών υπερθερμιδικών ροφημάτων γάλατος. Τα παιδιά ενθαρρύνονται επίσης να τρώνε μικρής ποσότητας υψηλά σε θερμίδες μικρογεύματα μεταξύ των κυρίως γευμάτων, αλλά αυτά δεν θα πρέπει ποτέ να αντικαθιστούν τα κύρια γεύματα. Οι θερμίδες που θα παίρνει κάθε μέρα πρέπει να ξεπερνούν κατά 30% τις αντίστοιχες ενός φυσιολογικού παιδιού. Χρειάζεται να είναι δυνατότερο για να αντιμετωπίσει τις λοιμώξεις.

Χορήγηση βιταμινών

Τα παιδιά με ινοκυστική δεν απορροφούν, καλά τις βιταμίνες, ιδίως τις βιταμίνες οι οποίες είναι λιποδιαλυτές (βιταμίνες Α, D και Ε). Το παιδί θα χρειαστεί μία δόση από σταγόνες βιταμινών ή δισκία βιταμινών καθημερινά. Επιπρόσθετα μεταλλικά ιχνοστοιχεία, όπως ο σίδηρος, είναι συχνά αναγκαία.

Σακχαρώδης Διαβήτης

Ο σακχαρώδης διαβήτης που προκαλείται συχνά στα παιδιά με ινοκυστική και καταλήγει σε υψηλά επίπεδα σακχάρου στο αίμα, αντιμετωπίζεται με φαρμακευτική αγωγή επίσης. Η θεραπεία γίνεται μέσω ορισμένων τροποποιήσεων στη δίαιτα και ενέσεων ινσουλίνης. Είναι συνήθως πολύ πιο ήπιας μορφής και λιγότερο ανησυχητικός από τον Σακχαρώδη Διαβήτη που εμφανίζεται σε άτομα χωρίς Ινοκυστική.

ΓΙΑ ΤΟΥΣ ΙΔΡΩΤΟΠΟΙΟΙ ΑΔΕΝΕΣ

Τα παιδιά με Κυστική Ίνωση χάνουν πολύ περισσότερο αλάτι απ' ότι τα άλλα, ειδικά το καλοκαίρι που ιδρώνουν πολύ, ή όταν έχουν πυρετό, ή μετά από πολύ άσκηση. Έτσι το παιδί θα χρειαστεί να πίνει πολλά υγρά και να παίρνει περισσότερο αλάτι. Τα τεχνητά αεριούχα ποτά ή αναψυκτικά τύπου cola δεν συνιστώνται: όχι γιατί θα βλάψουν το παιδί σας, αλλά γιατί θα πάρουν τη θέση άλλων πιο σημαντικών θρεπτικών τροφών.

Το παιδί χρειάζεται να λαμβάνει αρκετό πρόσθετο αλάτι με τις τροφές που καταναλώνει, όταν μάλιστα ο καιρός είναι πολύ ζεστός.

ΣΕ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΙΣ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ ΕΠΕΜΒΑΣΗΣ



Οι συνέπειες μιας χειρουργικής επέμβασης δεν διαφέρουν απ' αυτές που μπορεί να έχουν όλα τα παιδιά που πιθανόν να έκαναν την ίδια επέμβαση. Στον τομέα της αναισθησίας θα πρέπει να παίρνονται κάποιες προφυλάξεις, κυρίως ΜΗ χρησιμοποιώντας φάρμακα που αφυδατώνουν τις εκκρίσεις και εμποδίζουν την απέκκριση. Στη μετεγχειρητική περίοδο πρέπει να είναι ενισχυμένη η Φυσικοθεραπεία.

ΓΙΑ ΒΕΛΤΙΣΤΗ ΟΣΤΙΚΗ ΥΓΕΙΑ

Η πρόληψη, η πρώιμη αναγνώριση και η αγωγή είναι οι πιο αποτελεσματικές στρατηγικές για τη διατήρηση της υγείας των οστών σε άτομα με Κυστική Ίνωση.

Χρήση Αναστολέων Οστικής Απορρόφησης:

Τα διφωσφονικά, οι πιο συχνά χρησιμοποιούμενοι αναστολείς της οστικής απορρόφησης (φάρμακα που μειώνουν τη διάσπαση των οστών και εμποδίζουν τη δημιουργία καταγμάτων), έχουν δοκιμαστεί σε πολλές μελέτες σε ενηλίκους με Κυστική Ίνωση. Μέχρι σήμερα δεν έχουν διεξαχθεί κλινικές δοκιμές αυτών των φαρμάκων σε παιδιά με Κυστική Ίνωση.

ΓΟΝΙΔΙΑΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Ελπίδα όλων μας και μέλημα πολλών, αποτελεί η εύρεση γονιδιακής θεραπείας που θα δώσει οριστικό τέλος στην ταλαιπωρία των ασθενών και στον καθημερινό και άνισο αγώνα τους ενάντια στη νόσο της Κυστικής Ίνωσης. Ήδη διεξάγονται μελέτες γενετικής θεραπείας μέσω των οποίων οι επιστήμονες προσπαθούν να αντικαταστήσουν το παθολογικό γονίδιο της Ινοκυστικής με μία φυσιολογική παραλλαγή. Έντονος πειραματισμός γίνεται παγκοσμίως με μοντέλα γονιδιακής θεραπείας.

Ένας εξ αυτών είναι ο εφοδιασμός του οργανισμού με το γονίδιο που φέρει την ονομασία CFTR, δηλαδή με το κατεχοχόν γονίδιο της νόσου, αυτό το γονίδιο μπορεί να ελαττώσει σε μεγάλο βαθμό τα συμπτώματα του νοσήματος. Η μέθοδος είναι ασφαλής για τους πάσχοντες από ήπια ή μέτρια μορφή της νόσου. Οι περισσότεροι ασθενείς παρουσιάζουν σημαντική βελτίωση όσον αφορά την ομαλή ροή του αέρα προς τους πνεύμονες και περιορισμό της φλεγμονής στην πύελο.

Αμερικανοί ερευνητές αναφέρουν ότι βρίσκονται ένα βήμα πιο κοντά για να αναπτύξουν μια γονιδιακή θεραπεία για την κυστική ίνωση.

Σε εργαστηριακές δοκιμές ο μεταλλαγμένος τους ιός παρέδωσε αποτελεσματικά το νέο γονίδιο που αντικαθιστά το ελαττωματικό που προκαλεί κυστική ίνωση, και απελευθερώνει πλήρως τους πνεύμονες από την ασθένεια. Η ομάδα του Πανεπιστημίου της Καλιφόρνιας, συνεργαζόμενη με ειδικούς από το Πανεπιστήμιο της Αϊόβα, βρήκαν ένα τρόπο για να κάνουν τον ιό πιο αποτελεσματικό στη διείσδυσή του στα κύτταρα του πνεύμονα.



Μετάλλαξαν το σχετιζόμενο με τον αδένα ιό για να αναπτύξει δυο κύριες ιδιότητες – την ικανότητα να ενωθεί σε διαφορετικούς υποδοχείς ή να ενωθεί σε ένα πιο άφθονο υποδοχέα στην επιφάνεια των κυττάρων του πνεύμονα και να τον κάνει να περάσει από την μεμβράνη της επιφάνειας του κυττάρου μέσα στο ίδιο το κύτταρο.

Ο επικεφαλής ερευνητής Καθηγητής Ντέιβιντ Σάφερ αναφέρει: «Σε δοκιμές ανθρώπινου ιστού πνεύμονα, έσωσε ολοκληρωτικά την ιδιότητα μεταφοράς ιόντων χλωριδίου των κυττάρων αφού μετάφερε το σωστό αντίγραφο του γονιδίου CFTR για να αντικαταστήσει το μεταλλαγμένο αντίγραφο του γονιδίου που είναι παρόν σε ασθενείς με κυστική ίνωση.»

Υπάρχουν πολλές ελπίδες ότι θα επιτευχθεί μία λύση για την CF.

ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΕΙΣ

Ο μέσος όρος ηλικίας των ασθενών έχει αυξηθεί σημαντικά την τελευταία δεκαετία, σύμφωνα και με τη βορειοαμερικανική και ευρωπαϊκή μονογραφή των αντίστοιχων εταιριών Κυστικής Ίνωσης, και πλησιάζει τα τριάντα έτη δεδομένου ότι το 95% των ασθενών καταλήγει σε βαριά αναπνευστική ανεπάρκεια και θάνατο σε πολύ νεαρή ηλικία.

Ορισμένες φορές μάλιστα, στα τελικά στάδια της νόσου, αν το επιτρέπει η γενικότερη κατάσταση του ασθενούς με τη σχετική σύμφωνη γνώμη των ειδικών ιατρών, προτείνεται ως μόνη λύση πια, η μεταμόσχευση πνευμόνων και καρδιάς, εφόσον υπάρξει ιστοσυμβατότητα και βρεθεί ο κατάλληλος δότης.

Τα αποτελέσματα της μεταμόσχευσης σε Κυστική Ίνωση είναι το ίδιο καλά όπως και σε οποιαδήποτε άλλη ομάδα ασθενών.

Η συνήθης πηγή οργάνων για μεταμόσχευση είναι όργανα που λαμβάνονται από μεταθανάτιο (πτωματικό) δότη. Παρόλο που έχουν γίνει διάφορες προσπάθειες για να εκπαιδευτεί το κοινό, ώστε να δίνει την άδεια για τη χρήση οργάνων από ένα συγγενή με εγκεφαλικό θάνατο για μεταμόσχευση, αυτό έχει αυξήσει μόνο σε μικρό βαθμό την προσφορά δοτών. Η «Υποχρεωτική αίτηση» έχει προταθεί ως ένας δυνητικός τρόπος προώθησης, όπου οι ιατροί υποχρεούνται από τον νόμο να ρωτήσουν τους συγγενείς για την δωρεά οργάνων, όταν ο ασθενής έχει πιστοποιηθεί ως εγκεφαλικά νεκρός.

ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

Μέχρι σήμερα η Κυστική Ίνωση παραμένει ανίατη και η θεραπεία που εφαρμόζεται σαν επιπλέον στόχο έχει την αντιμετώπιση των αναπνευστικών λοιμώξεων που οδηγούν σε αναπνευστική ανεπάρκεια.

Από την στιγμή της διάγνωσης, ένας ασθενής με Κυστική Ίνωση πρέπει να παρακολουθείται και να νοσηλεύεται σε εξειδικευμένο κέντρο Κυστικής Ίνωσης, για την αποβολή των βρογχικών εκκρίσεων και την απελευθέρωση των αεραγωγών από την πυκνή βλέννα. Υποβάλλεται καθημερινά σε πολύωρη και κουραστική αναπνευστική φυσικοθεραπεία, με –ή χωρίς- τη συνδρομή άλλου ατόμου.

Αργότερα, όταν το άτομο επιστρέψει στον χώρο του, μπορεί να ακολουθήσει ανπνευστική φυσικοθεραπεία στο σπίτι του.

Υπάρχει η κλασική φυσικοθεραπεία που αποτελεί βασικό κομμάτι της πορείας της υγείας του ασθενή με Κυστική Ίνωση, η οποία εμπλουτίζεται με συγχρονες μεθόδους και μηχανήματα. Στην ενότητα αυτή θα αναφερθεί επίσης η προσέγγιση της φυσικοθεραπείας πριν και μετά την επέμβαση στις περιπτώσεις όπου ο ασθενής υποβληθεί σε μεταμόσχευση.

Εφόσον η Κυστική Ίνωση είναι χρόνιο νόσημα, δηλαδή μια κατάσταση που θα υπάρχει για όλη τη ζωή του παιδιού, είναι ανάγκη να αντιμετωπιστεί σωστά, ώστε το παιδί να μπορέσει να επιβιώσει και να ζήσει μια ζωή όσο το δυνατόν πιο φυσιολογική.

Τα παιδιά με Κυστική Ίνωση υποφέρουν κυρίως από λοιμώξεις του αναπνευστικού συστήματος και χρειάζεται μαζί με τις υπόλοιπες θεραπευτικές αγωγές και φυσιοθεραπεία έτσι ώστε να απομακρυνθούν οι εκκρίσεις από τους πνεύμονες.

Η φυσιοθεραπεία θα πρέπει να αρχίζει κατά το χρόνο της διάγνωσης. Είναι απαραίτητο να γίνει τμήμα της καθημερινής ζωής του παιδιού και

μπορεί να γίνει διασκεδαστική περιλαμβάνοντας παιχνίδια στο πρόγραμμα της αγωγής.

Τα παιδιά όμως συχνά βρίσκουν τη φυσιοθεραπεία ενοχλητική και μπορεί να επινοούν διάφορους τρόπους για να την αποφύγουν. Θα πρέπει οι φυσικοθεραπευτές να είναι σταθεροί από την αρχή και να μην επιτρέψουν στο παιδί να ελέγχει την κατάσταση και αυτούς. Η φυσιοθεραπεία όταν γίνεται σωστά δεν πονά, αν και τα μικρά παιδιά μπορεί να προσπαθήσουν να την αποφύγουν ισχυριζόμενα ότι «πονούν».

Στη βιβλιογραφία αναφέρονται πως:

Η φυσιοθεραπεία είναι μια κοινή, καθημερινή διαδικασία και διενεργείται μία ή δύο φορές την ημέρα για περίπου 30 λεπτά τη φορά σε όλη τη διάρκεια της ζωής του ασθενούς. Στα νεαρά βρέφη περίπου 15 λεπτά τη φορά, και πριν το φαγητό είναι συνήθως αρκετά, αν και θα πρέπει να αυξηθεί η διάρκεια αυτή καθώς το παιδί μεγαλώνει. Η φυσιοθεραπεία είναι ένα μέρος της αντιμετώπισης της Κυστικής Ίνωσης, η οποία μπορεί να είναι δύσκολη στη διεξαγωγή, επειδή απαιτεί πειθαρχία. Συστήνεται να γίνεται ένα πρόγραμμα το πρωί, μόλις ξυπνάει το παιδί, πριν το πρωινό και ακόμα ένα πρόγραμμα θα γίνεται μόλις επιστρέψει από το σχολείο, ή πριν το βραδινό ύπνο.

Αναφέρονται επίσης ότι η φυσιοθεραπεία είναι μία σειρά από ελαφριά χτυπηματάκια που σκοπό έχουν τον καθαρισμό των πνευμόνων και την αποβολή της βλέννας και περιλαμβάνει ακόμα τα εισπνεόμενα φάρμακα, που εισχωρούν στους πνεύμονες μέσω νεφελοποιητή, για να προλάβουν ή να θεραπεύσουν τις αναπνευστικές μολύνσεις. Η φυσικοθεραπεία περιλαμβάνει καθημερινή θωρακική φυσιοθεραπεία (με διάφορες τεχνικές και βοηθήματα) για την κινητοποίηση και απομάκρυνση της βλέννης από τους πνεύμονες, πολλές φορές σε συνδυασμό με την εισπνοή νεφελοποιημένων φαρμάκων (βρογχοδιασταλτικών, βλεννολυτικών, κλπ). Η φυσιοθεραπεία είναι ένας τρόπος απομάκρυνσης της κολλώδους, πυκνόρρευστης βλέννης από τους πνεύμονες και καθαρίσματος των αναπνευστικών διαδρόμων που γίνεται από δυνατό χτύπημα επάνω την πλάτη και το στήθος. Στην επιστήμη της φυσικοθεραπείας η διαδικασία αυτή ονομάζεται βρογχική παροχέτευση.

Ο ρυθμός της βρογχικής παροχέτευσης είναι μεγαλύτερος στις περιπτώσεις μεγάλης βρογχικής απόφραξης (την περίοδο των ιώσεων). Κατά το καλοκαίρι, μπορεί να «εμπλουτιστεί» με γυμναστικές ασκήσεις ή σπορ, που παίζουν σημαντικό ρόλο στην μετατόπιση των εκκρίσεων. Ο κανονικός ρυθμός της έχει θετικό αποτέλεσμα στην πρόληψη των λοιμώξεων του αναπνευστικού συστήματος.

Η βλέννη που παραμένει στους μικροσκοπικούς αεραγωγούς ευνοεί την ανάπτυξη μικροοργανισμών. Γι' αυτό το λόγο η φυσικοθεραπεία είναι τόσο σημαντική για τον καθαρισμό των πνευμόνων. Είναι σημαντικό να προτρέπονται τα παιδιά με Κυστική Ίνωση να βήχουν και να πίνουν πολύ νερό. Γενικά, στη φάση των πρώτων εκδηλώσεων της νόσου, η παραγωγή της βλέννας δεν είναι πάντα σημαντική και τις εκκρίσεις είναι εύκολο να τις καταπιεί το παιδί με μια απλή κίνηση κατάποσης. Αλλά φθάνουμε σύντομα στην απόχρεμψη της βλέννας δίνοντας στο παιδί να πει νερό πριν τη φυσικοθεραπεία, ιδιαίτερα το καλοκαίρι, αλλά και σε περιόδους θερμές και ξηρές ή το χειμώνα εάν ζούμε σε σπίτι με θέρμανση αλλά χωρίς ΥΓΡΟΜΕΤΡΟ. Τα υγρά βοηθούν το παιδί να μειώσει τη γλοιότητα της βλέννας όπως επίσης και την ικανότητά της να προσκολλάει στα τοιχώματα των βρόγχων, συνεπώς διευκολύνει την απόχρεμψή τους με τον βήχα.



Στη βιβλιογραφία αναφέρεται επίσης ότι στη κλασική φυσικοθεραπεία για την αντιμετώπιση των προβλημάτων στο αναπνευστικό σύστημα στα παιδιά με Κυστική Ίνωση, περιλαμβάνονται και οι αναπνευστικές ασκήσεις.

Επιπλέον, ο ρόλος του φυσικοθεραπευτή αναφέρεται πως είναι η εκμάθηση στα παιδιά της σωστής χρήσης του νεφελοποιητή. Ο νεφελοποιητής είναι όργανο που χρησιμοποιούνται για την εισπνοή φαρμάκων από παιδιά με Κυστική Ίνωση για την αντιμετώπιση των αναπνευστικών τους προβλημάτων. Με την εισπνοή των φαρμάκων αυτών ακούγεται ένας συριγμός από την συσκευή. Οι φυσικοθεραπευτές θα πρέπει να ενθαρρύνουν τον συριγμό

Επίσης αναφέρεται στην κλασική φυσικοθεραπεία, η άσκηση. Η τακτική άσκηση είναι πολύ σημαντική για όλα τα παιδιά, είτε πάσχουν από Ινοκυστική είτε όχι. Θα πρέπει να ενθαρρύνονται τα παιδιά αυτά στην άσκηση με την μορφή που το παιδί βρίσκει διασκεδαστική. Τα νήπια συνήθως αρέσκονται να τρέχουν, να πηδούν και να κάνουν τραμπολλίνο, δραστηριότητες που είναι όλες πολύ καλές μορφές άσκησης για αυτά. Όταν βρίσκονται στο σχολείο, τα παιδιά με Ινοκυστική θα πρέπει να συμμετέχουν στην γυμναστική και στα ομαδικά παιχνίδια όσο γίνεται περισσότερο και θα πρέπει να τα ενθαρρύνονται να συμμετέχουν και σε εξωσχολικές δραστηριότητες, όπως ποδήλατο, ποδόσφαιρο, τένις κλπ.

Ως ρόλος των φυσιοθεραπευτών αναφέρεται πως είναι ακόμη, να εκπαιδεύουν τους γονείς να εκτελούν φυσιοθεραπεία στο μικρό τους παιδί, τους διδάσκουν να κάνουν τη θεραπεία μόνοι τους και βοηθούν τους γονείς να βρουν έναν φυσιοθεραπευτή για κατ' οίκο επισκέψεις. Οι φυσιοθεραπευτές επίσης υποστηρίζουν τους γονείς να αντιμετωπίσουν μια εντελώς καινούρια πλευρά της φροντίδας για ένα μωρό.

Καθώς οι βρόγχοι του παιδιού είναι λίγο - πολύ αποφραγμένοι από την παχιά βλέννα που είναι προσκολλημένη επάνω τους και έχει τη δυνατότητα να αναπαράγεται διαρκώς και να εμποδίζει την ανταλλαγή των αερίων, αναφέρονται βιβλιογραφικά πως οι φυσικοθεραπευτές μπορούν να συμβάλουν στην εξάλειψή της χρησιμοποιώντας μία μέθοδο και να αποφευχθεί η αναπόφευκτη φλεγμονή από τη στασιμότητα των εκκρίσεων.

Υπάρχουν διαφορετικές μέθοδοι βρογχικής παροχέτευσης σε σχέση με την ηλικία του παιδιού.

➤ Από τη βρεφική ηλικία μέχρι το παιδί να βαδίσει, δηλαδή μέχρι να αρχίσει να μετακινεί το σώμα του σε καλή θέση, από τα λιγότερα ή πρώτα σημάδια απόφραξης, ΔΟΝΗΣΕΙΣ στο θώρακά του, μετακινώντας έτσι τις εκκρίσεις που συγκεντρώνονται στο λαιμό.

Postural drainage is a technique for loosening mucus in the airway so that it may be coughed out

➤ Από όταν αρχίσει να συναισθάνεται την ανάγκη να μειώσει όσο το δυνατόν τις εκκρίσεις δηλαδή να φτύσει, ο φυσιοθεραπευτής το βοηθά να αποκτήσει την ικανότητα της



αποβολής των εκκρίσεων του γρήγορα. Βοηθά επίσης τους γονείς να μάθουν τους χειρισμούς μιας καλής παροχέτευσης χωρίς να σπαταλούν δυνάμεις για βήχα και να εξοικονομούν έτσι ενέργεια. Γενικά πρέπει να δημιουργηθεί στο παιδί μια συνήθεια να αποβάλλει τις εκκρίσεις του, ώστε να μπορεί μόνο του να κάνει τη θεραπεία του. Με το βήχα γίνεται προσπάθεια να απομακρύνει την κολλώδη βλέννη (τα πτύελα). Για το λόγο αυτό πρέπει να βήχει ελεύθερα και δεν πρέπει να δίνονται αντιβηχικά φάρμακα, φάρμακα δηλαδή που σταματούν το βήχα. Ο βήχας στην Κυστική Ίνωση είναι πολύ χρήσιμος επειδή βοηθάει στον καθαρισμό των πνευμόνων. Το παιδί θα πρέπει να ενθαρρύνεται να βήχει από μικρή ηλικία "για να αποβληθούν τα φλέματα". Σε ένα παιδί που δεν έχει Κυστική Ίνωση, ο βήχας μπορεί να είναι ένα σημάδι ότι έχει κρυολογήσει, αλλά στα παιδιά αυτά, απλά δείχνει ότι καθαρίζει τους πνεύμονές του. Δεν θα πρέπει ποτέ το παιδί να αισθανθεί ντροπή επειδή βήχει: πρέπει να ενθαρρύνεται να βήχει κατά τη διάρκεια της φυσιοθεραπείας και σ' όλη τη διάρκεια της ημέρας. Στο σχολείο, ή παρουσία ξένων, το παιδί μπορεί να αισθανθεί ντροπή και να θέλει να καταπνίξει το βήχα του. Όσο περισσότερο προσπαθεί να σταματήσει το βήχα του, τόσο περισσότερα πτύελα θα κατακρατηθούν και θα αυξηθούν οι πιθανότητες λοίμωξης και βλάβης των πνευμόνων, επομένως πρέπει να ενθαρρύνεται να βήχει ελεύθερα.

➤ Οι ασκήσεις αναπνοής θα πρέπει να ξεκινήσουν με την μορφή παιχνιδιού από την ηλικία των 2-3 ετών και, καθώς το παιδί μεγαλώνει, μαθαίνει να κάνει μόνο του ασκήσεις παροχέτευσης σε διάφορες θέσης.

➤ Περίπου από την ηλικία των 9 ετών και μετά, τα περισσότερα παιδιά μπορεί να κάνουν μέρος της θεραπείας από μόνα τους χωρίς βοήθεια από την οικογένεια. Οι πιο πολλοί έφηβοι γίνονται τελείως ανεξάρτητοι και απαιτούν βοήθεια μόνο αν έχουν αυξημένες εκκρίσεις.

Η φυσικοθεραπεία έχει γίνει γνωστή στις μέρες μας ως «καθαρισμός των αεραγωγών». Προσπαθεί να καθαρίσει τους αναπνευστικούς αεραγωγούς από τα εκκρίματα. Αλλά ουσιαστικά κάθε τεχνική που χρησιμοποιούμε ως φυσικοθεραπευτές σε όλο τον κόσμο, άρχισε για παιδιά ή ενήλικες που πάσχουν από Κυστική Ινωση.

Όταν ένα παιδί γεννιέται, όταν ένα μωρό γεννιέται με Κυστική Ινωση, θεωρούμε, αν και υπάρχουν μερικά ερωτηματικά τώρα, ότι οι πνεύμονες είναι ιστολογικά κανονικοί. Δεν υπάρχει καμιά πνευμονοπάθεια, όταν γεννιούνται. Έτσι, χρόνια βρογχίτιδα κι έπειτα, καθώς η ασθένεια εξελίσσεται, στα μετέπειτα χρόνια, θα αναπτύξουν βρογχιεκτασία που είναι μια πάθηση όπου οι αναπνευστικοί σωλήνες πραγματικά καταστρέφονται.

Οι προσεγγίσεις της φυσικοθεραπείας τα τελευταία χρόνια έχουν σαν στόχο να βελτιώσουν τη λειτουργία των πνευμόνων και να βοηθήσουμε αυτά τα παιδιά να περάσουν από την παιδική ηλικία και να είναι τα ευτυχή παιδιά, όπως τα θέλουμε να είναι, χωρίς βαριά πάθηση των πνευμόνων. Και είναι σκληρό έργο.

Από τις πρώτες μελέτες ξέρουμε πως η παραδοσιακή αναπνευστική φυσικοθεραπεία θα βελτιώσει την απομάκρυνση των πτυέλων, θα βελτιώσει την πνευμονική λειτουργία και θα βοηθήσει στη διατήρηση της πνευμονικής λειτουργίας κατά τη διάρκεια των μηνών και κατά τη διάρκεια των ετών. Θα συγκρατήσει την πτώση της πνευμονικής λειτουργίας ή θα κρατήσει την πνευμονική λειτουργία υψηλά.

Παρακάτω αναφέρονται νεότεροι τρόποι προσέγγισης της Κυστικής Ύψωσης από φυσικοθεραπευτικής σκοπιάς και παρουσιάζονται μηχανήματα που χρησιμοποιούνται περισσότερο στις μέρες μας. Όλα αυτά δεν αναιρούν την κλασική φυσικοθεραπεία, αντίθετα την εμπλουτίζουν και την βοηθούν.

ΣΩΜΑΤΙΚΗ ΑΣΚΗΣΗ

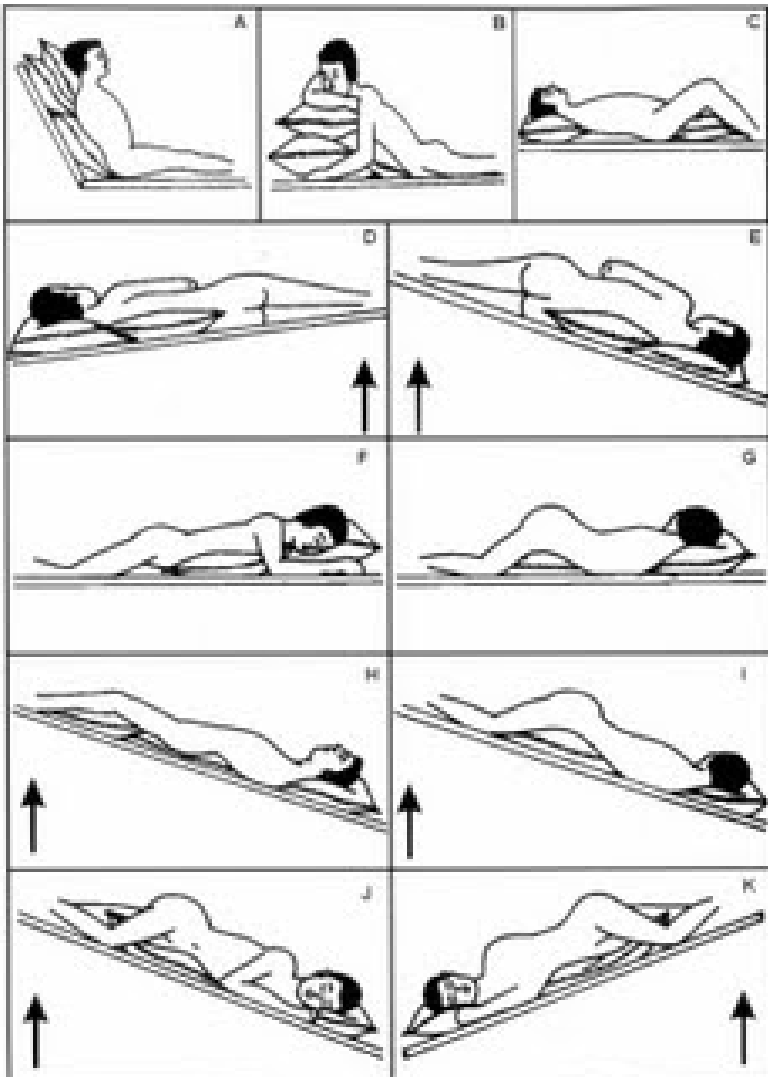
Ως νέα φυσικοθεραπευτική προσέγγιση της Κυστικής Ίνωσης συστήνεται η σωματική άσκηση. Η άσκηση είναι ευεργετική για τα παιδιά με Κυστική Ίνωση επειδή βοηθά να ξεκολλήσει η βλέννα που φράζει τους πνεύμονες και μπορεί να αυξήσει τη χωρητικότητα των πνευμόνων. Επομένως, τα παιδιά με Κυστική Ίνωση πρέπει να ενθαρρυνθούν για να ασκηθούν και να παίξουν όσο το δυνατόν περισσότερο. Λόγω της δυσκολίας της αναπνοής, εντούτοις, μερικά παιδιά με Κυστική Ίνωση δεν έχουν τόση αντοχή όπως τα άλλα και μπορεί να κουραστούν εύκολα. Πρέπει να συμπεριλαμβάνεται ένα παιδί με Κυστική Ίνωση σε όλα τα παιχνίδια και τις δραστηριότητες, στα οποία είναι φυσικά ικανός να συμμετέχει.

Όταν έχει υψηλή θερμοκρασία ή όταν ασκείται, το παιδί θα πρέπει να φάει κάτι αλμυρό και να πει πρόσθετα υγρά. Το νερό ή τα ισοτονικά ποτά θα πρέπει να είναι ευπρόσιτα κατά τη διάρκεια των σωματικών δραστηριοτήτων. Κατά τη διάρκεια της αεροβικής άσκησης, τα παιδιά με Κυστική Ίνωση πρέπει να πίνουν 1 με 2 ποτήρια νερό κάθε 20 με 30 λεπτά. Να αποφεύγονται τα ποτά με καφεΐνη κατά τη διάρκεια της άσκησης δεδομένου ότι μπορεί να αυξήσουν την απώλεια υγρών. Αντ' αυτών, να προτιμώνται κυρίως νερό ή ισοτονικά ποτά.

Τα αθλήματα και οι φυσικές ασκήσεις είναι πολύ σημαντικά, επειδή βοηθούν το παιδί Κυστική Ίνωση να βήχει και να αποβάλλει τις εκκρίσεις. Η άσκηση θα κάνει το παιδί δυνατότερο και θα το βοηθήσει να αναπνέει καλύτερα. Με την άσκηση θα αυξηθεί η όρεξη του παιδιού. Σε κάθε ηλικία μπορούν τα άτομα να κάνουν κάποιες ασκήσεις ή παιχνίδια που βοηθούν στην αποβολή των πτυέλων από τους πνεύμονες, αλλά δεν αντικαθιστούν τη κλασική φυσιοθεραπεία.

Ιδιαίτερα καλά είναι τα αθλήματα στα οποία το παιδί πρέπει να κινείται, να χρησιμοποιεί τα χέρια, και να αναπνέει βαθιά: για παράδειγμα το ποδόσφαιρο, το βόλεϊ, το κολύμπι και το τρέξιμο.

ΑΛΛΑΓΕΣ ΣΤΙΣ ΘΕΣΕΙΣ ΠΑΡΟΧΕΤΕΥΣΗΣ



Ένας προβληματισμός, τα τελευταία χρόνια και αυτό είναι μια μελέτη 5 ετών που έγινε από τη φυσικοθεραπεύτρια Brenda Button στη Μελβούρνη της Αυστραλίας ήταν αν τα μωρά με Κυστική Ινωση ήταν τοποθετημένα με το κεφάλι προς τα κάτω στην θέση παροχέτευσης, θα είχαν παλινδρόμηση, θα έκαναν εμετό που θα πήγαινε στους πνεύμονές τους.

Και μελέτησε αυτά τα παιδιά για χρονική περίοδο 5 ετών και η μελέτη αυτή ολοκληρώθηκε στο έτος 2003 και βρήκε στην πράξη, ότι τα μωρά που τους έκαναν φυσικοθεραπεία όχι με το κεφάλι κάτω, αλλά

οριζόντια, είχαν καλύτερη πνευμονική λειτουργία από τα μωρά που τους έκαναν φυσικοθεραπεία με το κεφάλι κάτω. Και πιστεύει τώρα πολύ έντονα, ότι τα νήπια με Κυστική Ινωση δεν πρέπει να τοποθετούνται σε θέση με το κεφάλι προς τα κάτω. Πρέπει να τοποθετούνται οριζόντια πάνω στο κρεβάτι, για την αναπνευστική φυσικοθεραπεία τους.

ΑΥΤΟΓΕΝΗΣ ΠΑΡΟΧΕΤΕΥΣΗ

Μια από τις θεραπευτικές αγωγές είναι αυτή που ονομάζεται Αυτογενής Παροχέτευση. Έχει χρήση σε μεγαλύτερα άτομα με Κυστική Ινωση, από την εφηβεία τους και πέρα. Περιλαμβάνει την αναπνοή με διαφορετικές περιεκτικότητες αέρα στους πνεύμονες. Πρώτα με πολύ χαμηλή περιεκτικότητα αέρα στους πνεύμονες, έτσι τους έχουμε να βγάζουν όλο τον αέρα και να αναπνέουν έτσι (μέτρια αναπνοή) για μερικά λεπτά. Και μια βαθύτερη αναπνοή. Και όλη αυτή η αναπνοή χαλαρώνει τη βλέννα. Και έπειτα, όταν ακούμε τη βλέννα ή αισθανόμαστε τη βλέννα με τα χέρια μας, ως φυσικοθεραπευτές, κάνουμε πολύ βαθιές αναπνοές. Και σε εκείνο το σημείο το παιδί μπορεί να φέρει τη βλέννα πάνω χωρίς έντονο βήχα. Ένας βήχας και η βλέννα έρχεται πάνω. Λειτουργεί καλά. Ονομάζεται Αυτογενής Παροχέτευση. Είναι λίγο δύσκολο να διδαχθεί. Αλλά, συνήθως, σε μια ή δυο συνόδους, ο φυσικοθεραπευτής μπορεί να διδάξει το παιδί πώς να το κάνει αυτό. Το όφελος είναι ότι το παιδί μπορεί να το κάνει αυτό οπουδήποτε. Κανένας εξοπλισμός, κανένα χτύπημα στο στήθος του. Ως ενήλικες μπορούν να κάνουν την Αυτογενή Παροχέτευση, οδηγώντας για τη δουλειά τους για να καθαρίσουν τους αναπνευστικούς διαδρόμους. Έτσι, είναι και εξοικονόμηση χρόνου επίσης. Υπάρχουν μια ή δύο ερευνητικές μελέτες σχετικά με την Αυτογενή Παροχέτευση και στην πραγματικότητα λειτουργεί τόσο καλά, όσο η παραδοσιακή Αναπνευστική Φυσικοθεραπεία και μερικές από τις άλλες μεθόδους, για τις οποίες θα μιλήσω.

Θετική Πίεση Εκπνοής (Positive Respiratory Pressure-PEP)



Αυτή δημιουργήθηκε με μάσκα. Μάσκα που το κάνει λίγο δύσκολο να φυσήξεις. Και αυτή η μικρή δυσκολία είναι η θετική πίεση. Φυσάς κόντρα στην πίεση. Γιατί αυτό είναι καλό; Πώς λειτουργεί αυτό; Λειτουργεί, επειδή, όπως φυσάμε κόντρα στην πίεση, οι αεραγωγοί μας θα κρατηθούν ανοικτοί, σε μια ανοικτή θέση.

Κανονικά, όταν φυσάμε ομαλά, οι αεραγωγοί μας κλείνουν, οι αναπνευστικοί μας σωλήνες κλείνουν. Αλλά όταν φυσάμε ενάντια σε πίεση, αυτό κρατά τους αεραγωγούς ανοικτούς. Γιατί αυτό είναι σημαντικό; Είναι σημαντικό επειδή καθώς φυσάμε, η βλέννα τραβιέται, μετακινείται από τους πνεύμονες προς τους μεγαλύτερους αεραγωγούς, σε μια θέση όπου το παιδί μπορεί να τη βήξει προς τα έξω ευκολότερα. Έτσι, κρατώντας τους αεραγωγούς ανοικτούς, με το να φυσάμε ενάντια στην πίεση, είναι Θετική Πίεση Εκπνοής και όλοι οι φυσικοθεραπευτές γνωρίζουν για αυτήν.

Είναι μια πολύ αποτελεσματική τεχνική. Αλλά πάλι, οι άνθρωποι πρέπει να ξέρουν πώς να την κάνουν. Και αυτός είναι ένας από τους λόγους που είμαι εδώ μαζί σας αυτό το βράδυ, μιλώντας σας για αυτές



τις τεχνικές. Και τι κάνει αυτό; Όχι μόνο κρατά τον αεραγωγό ανοικτό, επειδή είναι θετική πίεση, αλλά ο κραδασμός τραντάζει τη βλέννα χαλαρώνοντάς την από το τοίχωμα των αναπνευστικών διαδρόμων. Εάν κοιτάξετε εδώ (δείχνει εικόνα), αυτός ο κραδασμός τραντάζει τη βλέννα χαλαρώνοντάς την, καθώς η μπάλα κινείται πάνω-κάτω. Και καθώς χαλαρώνει η βλέννα, με τη θετική πίεση να κρατά τους αεραγωγούς ανοικτούς, μπορεί έπειτα να μετακινηθεί από τους πνεύμονες πολύ πιο εύκολα. Πολύ αποτελεσματικό, όχι ιδιαίτερα ακριβό. Το πρόβλημα με αυτό είναι ότι οι άνθρωποι ξεχνούν να το χρησιμοποιήσουν. Το βάζουν στο συρτάρι του γραφείου τους και το ξεχνάνε.

ΜΗΧΑΝΗΜΑΤΑ

Ένα μηχάνημα που χρησιμοποιείται στην φυσικοθεραπεία είναι το «γιλέκο».

Το σύστημα εξασφαλίζει άριστη παροχέτευση των βρογχικών εκκρίσεων χωρίς να προηγούνται παλαιότερες τεχνικές (θέσεις παροχέτευσης και πλήξεις), που συνδέονται με επιπλοκές, όπως πνευμονοθώρακας και αιμοπτύσεις.



Μπορεί να φοράει γιλέκο για υποστήριξη της σπονδυλικής στήλης ή αυτά που ασκούν πίεση σε ορισμένα σημεία του θώρακα. Το σύστημα κάθαρσης αεραγωγών υπό μορφή γιλέκου φυσιοθεραπείας προσφέρει :

I. μείωση φαρμακευτικής αγωγής, νοσηλείας, υποτροπών και των σχετικών δαπανών &

I.I. δίνει ταυτόχρονα αυτονομία στον ασθενή επειδή του επιτρέπει παράλληλα με τη φυσιοθεραπεία, στην οποία επιβάλλεται και άλλες δραστηριότητες.

Υπάρχει ακόμα το γιλέκο φυσιοθεραπείας - 1 χρήσης για κάθε ασθενή.

ΣΕ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΙΣ ΜΕΤΑΜΟΣΧΕΥΣΕΩΝ

Στις περιπτώσεις όπου αποφασίζεται η μεταμόσχευση από τα άτομα που πάσχουν από Κυστική Ίνωση, η συμβολή της φυσικοθεραπείας είναι μεγάλη τόσο πριν την επέμβαση, όσο και μετά.

Η προεγχειρητική φυσικοθεραπεία περιλαμβάνει:

- Την αξιολόγηση της γενικής υγείας του αρρώστου
- Την προσέγγιση του αρρώστου και την ψυχολογική υποστήριξη αυτού
- Ενημέρωση για την επέμβασή του
- Την διδασκαλία διαφραγματικής αναπνοής
- Την διδασκαλία του βήχα
- Την παροχέτευση βρογχικών εκκρίσεων
- Την διδασκαλία βαθιών αναπνοών με κράτημα της αναπνοής για 3 sec.
- Την γενική κινητοποίηση για να είναι ο άρρωστος ενεργητικός και αισιόδοξος.

Η μετεγχειρητική φυσικοθεραπεία έχει σαν πρώτο μέλημα να ανακουφιστεί ο άρρωστος από τον πόνο φαρμακευτικά και αφού συνέλθει από τη νάρκωση μπορεί να ξεκινήσει η φυσικοθεραπεία.

Πρέπει να μετακινηθούν και να αποβληθούν οι βρογχικές εκκρίσεις με:

- Θέσεις παροχέτευσης
- Πλήξεις
- Δονήσεις
- Τεχνική βίαιης εκπνευστικής προσπάθειας



Πρέπει επίσης να δυναμώσουν οι αναπνευστικοί μύες που κόπηκαν ώστε να εκπτυχθεί ο πνεύμωνας με:

- Άσκηση διαφράγματος
- Έκπτυξη του θώρακα
- Κινήσεις άνω άκρων σε συνδιασμό με την εισπνοή

Ακόμα πρέπει να αυξηθούν οι πνευμονικοί όγκοι.

Πρέπει βέβαια, ο άρρωστος να κινητοποιηθεί γρήγορα:

Με τη βοήθεια του φυσικοθεραπευτή να σηκωθεί το ίδιο απόγευμα ή το επόμενο πρωινό. Αν προκύψει υποδόριο εμφύσημα, προτιμάται η τεχνική της βίαιης εκπνοής και όχι βήχας για την αποβολή των εκκρίσεων.

Η Μετεγχειρητική φυσικοθεραπεία περιλαμβάνει:

- Ειδικές θέσεις έκπτυξης των τμημάτων του διαφράγματος σε συνδιασμό με βαθιές εισπνοές και κράτημα για 5 sec πριν την εκπνοή.
- Άσκηση διαφράγματος
- Βρογχική παροχέτευση όπου χρειάζεται
- Βαθιές εισπνοές με κράτημα για 5 sec.
- Γρήγορη κινητοποίηση

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η εξαιρετικά εξειδικευμένη θεραπεία που παρέχεται σήμερα στους ασθενείς με ινοκυστική νόσο τους εξασφαλίζει ποιότητα ζωής πολύ καλύτερη από εκείνη που ήταν δυνατό να επιτευχθεί στο παρελθόν. Παρόλα αυτά, όμως, οι περισσότεροι παρουσιάζουν μόνιμες πνευμονικές βλάβες και σημαντικό περιορισμό του προσδόκιμου ζωής. Με σωστή διατροφή, γυμναστική και φυσικοθεραπεία τα αποτελέσματα φαίνονται πολύ ενθαρρυντικά. Η ποιότητα ζωής που μπορούμε να πετύχουμε μέσα από επικεντρωμένη φυσιοθεραπεία και ένα πρόγραμμα προσαρμοσμένο στον κάθε ένα, ανάλογα με τις ανάγκες του, είναι σαφέστατα πολύ καλύτερη απ' ό,τι αν παραμεληθεί η ασθένεια ή δεν έχουμε σωστή αντιμετώπιση.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Association between mucoid Pseudomonas infection and bronchiectasis in children with cystic fibrosis. Radiology. Farrell PM, Collins J, Broderick LS, 2009 Aug;252(2):327-9.
- <http://www1.wfubmc.edu/news/NewsArticle.htm?Articleid=1409>
- Endothelial Activation and Increased Heparan Sulfate Expression in Cystic Fibrosis, Nicola Solic, John Wilson, American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine Vol 172. pp. 892-898, (2005)
- <http://www.cfathess.gr/>
- <http://www.gr.european-lung-foundation.org/index.php?id=3332>
- http://www.locus-medicus.gr/mbb_002_cf.html
- <http://www.ivf-embryo.gr/kystiki-inosi.htm>
- <http://health.in.gr/news/article.asp?lngArticleID=133345>
- <http://www.cfww.org/pub/greek/?edition=11&article=138>
- <http://www.guardian.co.uk/science/2009/apr/19/cystic-fibrosis-research>
- <http://cfathess.forumotion.com/forum-f2/topic-t17.htm>
- ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΕ ΠΝΕΥΜΟΝΙΚΕΣ ΚΑΙ ΜΗ ΠΑΘΗΣΕΙΣ, Μπάρλου Ε.- Πανόπουλος Γ.
- ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑ , Αλεξανδρα Χρισταρα Παπαδοπουλου
- Νουσια-Αρβανιτακη Σ., Κασιμος Χ. Το Κλινικό Φάσμα Της Κυστικής Ινωσης, Παιδιατρικά Χρονικά, Ιούλιος Σεπτέμβριος, 11(3): 144-148, Θεσσαλονίκη 1982
- Πούλιου Ελένη, Κυστική Ινωση Από Το Παιδί Στον Ενήλικα, Αθηνά 1997
- Φυσιολογία Του Ανθρώπου, Βαρσαμιδης Κ., University Studio Press, 2001
- kumar, Robbins, Cotran. Βασική Παθολογική Ανατομική 7η έκδοση. επιστημονικές εκδόσεις Παρισιάνος
- Underwood Γενική και Συστηματική Παθολογική Ανατομία 4η έκδοση,επιστημονικές εκδόσεις Παρισιάνου

- Jeremy M.Berg, John L.Tymoczko, Lubert Stryer Βιοχημεία, επιστημονικές εκδόσεις Κρήτης
- R.J Trent Μοριακή Ιατρική εισαγωγικές έννοιες, ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης
- Allan Garr, Robert A. Cowman, Denis St. Jo'Reilly, Michael J'Stewart, James Sheperd Κλινική Βιοχημεία, επιστημονικές εκδόσεις Παρισιάνου
- Stefan Silbernagl. Florian Lang Εικονογραφημένο εγχειρίδιο Παθοφυσιολογίας, εκδόσεις Σιώκης.