



„100 ÉVE A GYERMEKEKÉRT”

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

# CISZTÁS FIBRÓZISOS BETEGEK LÉGSÍN TERÁPIÁS KEZELÉSE

KESERŰ FANNI, GÁCS ÉVA, KATONA GÁBOR, BENEDEK PÁLMA

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Fül-orr-gégészeti Osztály,  
Bel- és Tüdőgyógyászati Osztály

Magyar Alvásdiagnosztikai és Terápiás Társaság XII. Kongresszusa

Siófok, 2019. november 15-16.

# CISZTÁS FIBRÓZIS


## Előfordulás

- 1:3500-4000
- Kaukázusi populációban a leggyakoribb genetikai betegség

Etiológia: autoszómális recesszív, CFTR gén mutáció

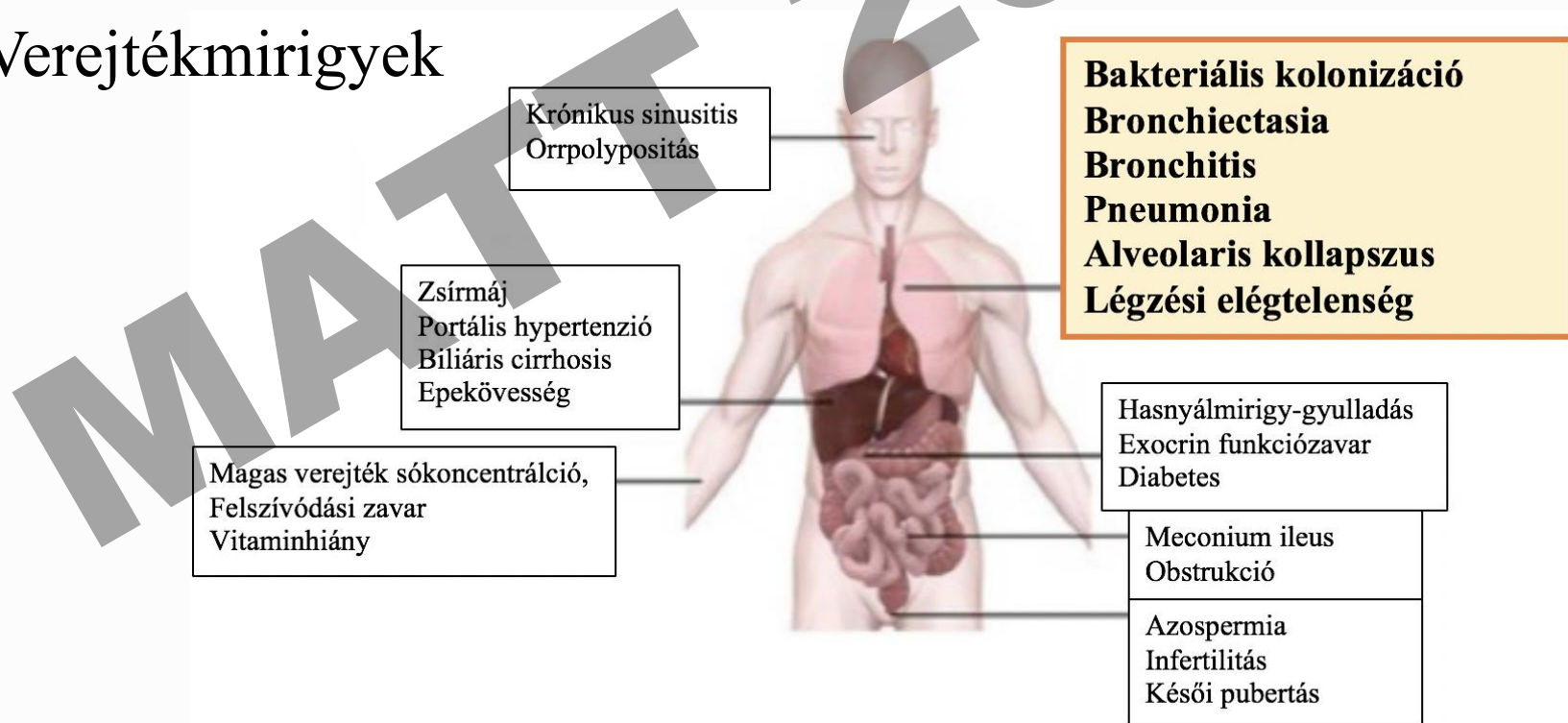
## Mechanizmus:

klorid szekréció

- nátrium abszorpció  → termelt nyák viszkozitás ↑
- pangó, sűrű nyák
- krónikus gyulladás, obstrukció
- parenchyma cisztikus-fibrotikus elfajulása.

## Érintett szervek

- Emésztőszervrendszer: bélcsatorna, máj, epeutak
- Reproductív szervek
- Alsó és felső légutak
- Verejtékmirigyek

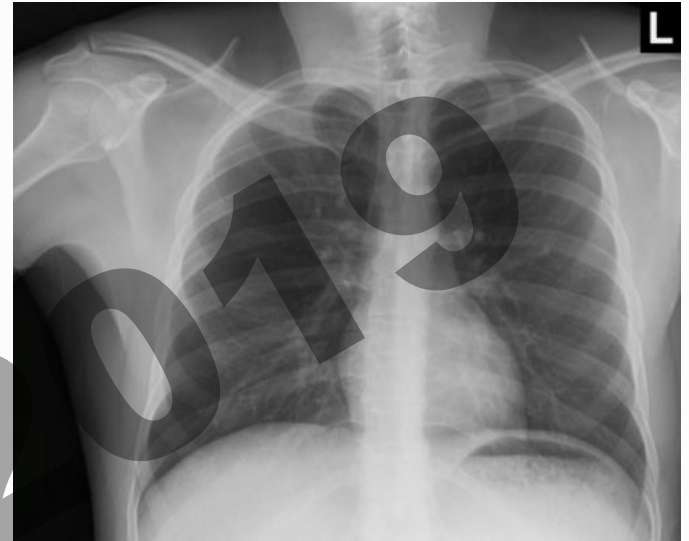


## Terápia

- Oki terápia: génterápia
- Tüneti kezelés: nyákoldók, antibiotikumok, enzimpótlás, táplálék kiegészítők
- Légzéstámogatás –  
**tüdőtranszplantáció**

## Prognózis

**Pulmonális folyamat  
progressziójának függvénye**



# Tüdőtranszplantáció – várólista


CÉLKITŰZÉS:

Légsín terápiás kezelés bemutatása  
transzplantáció előtt álló tisztás fibrózisban  
szenvedő betegnél.

# Légsín terápia nemzetközi alkalmazása

 **CHEST** JOURNAL

## Benefits of Nocturnal Nasal CPAP in Patients With Cystic Fibrosis

[Jeff A Regnis](#), PhD<sup>a</sup>, [Amanda J Piper](#), MEd<sup>b</sup>, [Kathe G Henke](#), PhD<sup>b</sup>, [Sally Parker](#), MSc (Med)<sup>b</sup>, [Peter T.P. Bye](#), MB, BS, PhD, FCCPa,\*, [Colin E Sullivan](#), MB, BS, PhD<sup>b</sup>

 **ATS Journals**

**American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**

Home > All AJRCCM Issues > Vol. 163, No. 1 | Jan 01, 2001

### **Low-flow Oxygen and Bilevel Ventilatory Support Effects on Ventilation during Sleep in Cystic Fibrosis**

MAREE A. MILROSS, AMANDA J. PIPER, MARK NORMAN, HEINRICH F. BECKER, GRANT N. WILLSON, RONALD R. GRUNSTEIN, COLIN E. SULLIVAN, and PETER T. P. BYE

<https://doi.org/10.1164/ajrccm.163.1.2005130> PubMed: [11208637](#)

Received: May 30, 2000

- Beteganyag: 20 CF-es beteg, FEV1 << 40%, krónikus Pseudomonas a. kolonizáció
- Indikáció: PEP (positive expiratory pressure) mellett deszaturáció, dyspnoe, fáradékonyság
- Cél: transzplantációig a légzésfunkció javítása.
- Eredmény: jó tolerancia

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

- 3 sikeres légsín terápiais eset

## RESPIRATORY CARE

### The Scientific Basis for Postoperative Respiratory Care

Richard D Branson

Respiratory Care November 2013, 58 (11) 1974-1984; DOI: <https://doi.org/10.4187/respcare.02832>

#### Abstract

Postoperative pulmonary complications (PPCs) are common and expensive. Costs, morbidity, and mortality are higher with PPCs than with cardiac or thromboembolic complications. Preventing and treating PPCs is a major focus of respiratory therapists, using a wide variety of techniques and devices, including incentive spirometry, CPAP, positive expiratory pressure, intrapulmonary percussive ventilation, and chest physical therapy. The scientific evidence for these techniques is lacking. CPAP has some evidence of benefit in high risk patients with hypoxemia. Incentive spirometry is used frequently, but the evidence suggests that incentive spirometry alone has no impact on PPC. Chest physical therapy, which includes mechanical clapping and postural drainage, appears to worsen atelectasis secondary to pain and splinting. As with many past respiratory therapy techniques, the profession needs to take a hard look at these techniques and work to provide only practices based on good evidence. The idea of a PPC bundle has merit and should be studied in larger, multicenter trials. Additionally, intraoperative ventilation may play a key role in the development of PPCs and should receive greater attention.

## ESETISMERTETÉS

C.J. 13 éves fiúgyermek (szül. 2006. február)

- Jobb felső tüdőlebeny atelectasia (2006. július)
- 5 hónaposan jobb tüdőcsúcs lobectomy
- Verejtékvizsgálat, genetikai tipizálás → CF
- Krónikus Pseudomonas a. kolonizáció
- Recidív pneumonia
- Kiindulási FEV1 » 80%
- 2017. május: alvás közben deszaturáció 88%-ig  
→ otthoni oxigén terápia: 2l/perc áramlással



## Sorozatos exacerbációk, fokozatosan romló általános állapot és légzésfunkció

- **2018. augusztus:** alulfejlettség, gracilis alkat, ajakcyanosis, hordó mellkas, óraüvegkörülm
- Orrszárnyai légzés, intercostalis-, jugularis retractio, pangó légúti váladék
- FVC **65%**, FEV1: **45%**

transzplantáció?

**2018.08.30.** Magyar Bizottság - listára kerülés még nem indokolt.

**2019. január:** jelentős nehézlégzés, folyamatos oxigén igény

- 6 perces járástávolság oxigénnel 315 m
- FVC: **42%** (≪- 65%), FEV1: **31%** (≪- 45%)

**transzplantáció!**

**2019.01.17.** Magyar Központ a transzplantációt már nem vállalja.

**2019. 03.05.** Bécsi bemutatás.

- Intenzív osztályunkon **non-invazív légzéstartámogatás**  
→» beteg nem tolerálja – **szomnológiai konzílium**

---

Alváslaborban PSG vizsgálat és légsín terápia beállítását javasoltuk.

**2019.02.18.** Polysomnographia-PSG – légsínkezelés (CPAP)

4 víz/cm maszknyomás és 1L/perc oxigén mellett:

- AHI: 0,3
- Deszaturációs index: 0,3
- Átlagos SaO<sub>2</sub>: 96%

A teljes alvásidő 100%-án 90% feletti oxigénszaturáció!

## 2019.07.24. Tüdőtranszplantáció – Bécs

Több, mint 4 hónap a légsín terápia kezdetétől!

- CPAP előtt FVC: 36%, FEV1 érték: 28%
- CPAP után 2 hónappal FVC: 39%, FEV1: 31%
- Terápiára javuló általános állapot, légzésfunkció

Transzplantáció után a gép használatára nem volt szükség.

## ÖSSZEFOGLALÁS

- A CF-es gyermekek kezelésében áttörést jelentett a tüdőtranszplantáció.
- A műtét nagy megterheléssel jár, korlátozottan hozzáférhető, hosszú a várólista.
- A légsínterápia jó eszköz a transzplantáció előtti kritikus állapot áthidalására.

## ÖSSZEFOGLALÁS – CPAP TERÁPIA ELŐNYEI

- Dyspnoe ↓
- Légzési frekvencia ↓
- Belégzési izmok aktivitása ↓
- Tidal volumen ↓
- Kilégzéskor nyomás ↓ → tüdő összeesésének megelőzése  
→ levegő retenció ↓, nyákos váladék szekréció ↓
- Kollabált alveolusok megnyílása



# Köszönöm a figyelmet!

