



## PRIKAZ SLUČAJA : CISTIČNA FIBROZA - ŠTO AKO JE NE PREPOZNAMO?

TANACKOVIĆ L.<sup>1</sup>, Crnogorac I. K.<sup>1</sup>, Dobrić A.<sup>1</sup>, Dobrić L. T.<sup>1</sup>, Markelić I.<sup>1</sup>, Tješić-Drinković D.<sup>1</sup>, Tješić-Drinković D.<sup>1</sup>,  
Jalušić-Glunčić T.<sup>1</sup>, Vukić Dugac A.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> KBC Zagreb, Zagreb, Croatia  
Klinika za plućne bolesti Jordanovac, Klinika za pedijatriju

**Objective:** Cistična fibroza kronična je nasljedna bolest progresivnog tijeka koja zahvaća praktički sve organe u tijelu. Bolest se u većini slučajeva dijagnosticira u ranom djetinjstvu, a zahvaljujući napretku u dijagnostici, liječenju i skrbi, životni vijek bolesnika je sve dulji i iznosi 44.g. Ponekad se cistična fibroza dijagnosticira u odrasloj dobi, i tada se radi o bolesnicima koji imaju blažu kliničku sliku i bolju prognozu. Nažalost u odrasloj dobi još uvijek susrećemo i slučajeve neprepoznate i neadekvatno liječene cistične fibroze. Naš prikaz bolesnika je upravo takav.

U 1/2019 u našu ustanovu je premješten pacijent B.B. , star 22.g. , koji je do tada liječen u susjednoj državi. Iz anamneze se doznaže da od ranog djetinjstva kašle i obilno iskašljava, ima česte bronhitise i upale sinusa. Cijeli život je imao periode opstipacije i proljevestih stolica, izrazito mršav usprkos dobrom apetitu. U 10/2018. bolnički je liječen pod dijagnozom egzacerbacije KOPB-a uz značajni pad na TT od 12 kg. Premješten je u drugu ustanovu gdje se zbog nalaza cističnih bronhiktazija na MSCT toraksa postavi sumnja na cističnu fibrozu što se i potvrđi genetskim testiranjem (homozigot F508 del).

Prilikom dolaska, prati se izrazito loše opće stanje bolesnika. B.B. je nepokretan zbog ekstremne kaheksije (BMI 13.1 kg/ m<sup>2</sup>), sa dekubitusima glutealne regije, tahidispnoičan, u globalnoj respiratornoj insuficijenciji. U testovima plućne funkcije prate se opstruktivno - restriktivne smetnje ventilacije velikog stupnja. S obzirom na neprepoznatu, a potom i neadekvatno liječenu cističnu fibrozu bolesnik je imao obilne, masne i smrdljive stolice uz značajni deficit vitamina topivilih u mastima sa osteoporozom, uz kroničnu infekciju *Pseudomonas aeruginosa*. Po dolasku je započeta intenzivirana parenteralna nutritivna terapija sa nadoknadom vitamina i masti,

# htd TORAKS 2019

hrvatsko  
torakalno  
društvo

9. Kongres Hrvatskog torakalnog društva  
9th Congress of Croatian Thoracic Society

**Hotel Westin Zagreb**  
**10.-13. 4. 2019.**



supstitucijska terapija enzimima pankreasa, uz dvojnu parenteralnu terapiju antipseudomonasnim antibioticima te intenzivirano čišćenje dišnih puteva. Cijelo vrijeme u intenzivnom programu plućne rehabilitacije. Kroz period od dva mjeseca prati se postepeno poboljšanje stanja bolesnika. B.B. je sada ponovno samostalno pokretan, dobio je 10 kg, sada je BMI 15. I dalje je potrebna nutritivna potpora primjenom enteralnih napitaka danju te noćnom enteralnom prehranom putem nazogastrične sonde. I dalje je respiratorno insuficijentan sada uz protok kisika 1 L/min.

Nažalost, unatoč sve većoj svjesnosti o cističnoj fibrozi među adultnim liječnicima još uvijek dio bolesnika odrasle dobi je neprepoznat, a zatim i neadekvatno liječen. Ne smijemo zaboraviti da se radi o sistemskoj bolesti u kojoj treba liječiti ne samo plućne već i manifestacije od strane gastrointestinalnog trakta kao i brojne druge komplikacije ove teške bolesti.