

# **Protokoll i diagnozes, menaxhimit dhe ndjekjes se te semureve me FK**

**Data e publikimit: Dhjetor 2010**

**Data e rishikimit : Sipas nevojës**

## **Akronimet**

FK	= Fibrozë kistike
DIOS	= Sindromi i obstruksionit intestinal distal
ABPA	= Aspergilozë bronkopulmonare alergjike
S. Aureus	= Stafilokok aureus
MRSA	= S.aureus methicilin rezistent
P aeruginosa	= Pseudomonas aeruginoza
B cepacia	= Burchodelia cepacea
CFDR	= Diabet i lidhur me fibrozën kistike
OGTT	= Testi i tolerancës së glukozës orale
HPOA	= Osteoartropati pulmonare hipertrofike

## **Perkufizimi dhe problematika :**

Fibroza kistike është sëmundja gjenetike kronike më e zakonshme në racën kaukaziane, që prek shumë sisteme të organizmit, me prognozë të rezervuar. Sëmundja është për të gjithë jetën dhe kërkon kujdesje, ndjekje dhe trajtim të specializuar nga shumë disiplina në një qendër të specializuar pranë një spitali terciar

## **Objektivi**

Protokolli ka për qëllim të ndihmojë punonjësit shëndetësorë në diagnozën, kujdesjen dhe trajtimin e të sëmurëve me FK.

## **Përdoruesit e këtij protokoli**

Përdoruesit e këtij protokoli do të jenë mjekët specialistë, mjekët e spitaleve terciare, mjekët e familjes.

## **Etapat diagnostike dhe terapeutike**

### **Diagnoza e sëmundjes**

**Diagnoza positive e sëmundjes bazohet ne :**

**Tiparet klinike të dyshimta për FK si:**

- Sëmundje kronike bronkopulmonare,
- Anomali gastrointestinale
- Infertilitet mashkullor
- Ileus mekonial

**Ose prania e kushërinjve të shkallës së parë me FK  
Ose depistim neonatal pozitiv për FK**

**+**

**Një nga të mëposhtmet:**

- Testi i djerses pozitiv i përsëritur 2 herë
- Përcaktimi i dy mutacioneve të FK \*
- Diferenca potenciale nazale (NDP) \* \* jo normale

\*jo gjithmonë e mundur në vendin tonë

\* \* jo e mundëshme në vendin tonë

Algoritmi diagostik eshte paraqitur ne Figuren 1

### **Vleresimi dhe ndjekja**

Sapo vihet diagnoza e semundjes menjehere femija drejtohet ne qendren e FK ku behet vleresimi fillestar i femijes nga mjeku specialist, percaktohet plani i mjekimit dhe ndjekjes nepermjet kontrollit rutine dhe sipas nevojës

**Kontrrolli rutinë në konsulta:** Kontrrolli rutinë i fëmijëve vitin e parë duhet bërë çdo muaj, vitin e dytë çdo 2 muaj me tej çdo 3 - 6 muaj. Gjatë kontrollit rutinë këshillohet bërja e procedurave të meposhtme ( procedurat e shënuara me \* aktualisht nuk ofrohen në vendin tonë :

- Matja e gjatësisë dhe peshës nga një personel me eksperiencë dhe hedhja e vlerave në tabelat përkatëse
- \*Kultura e sputumit duke përdorur terenet e përshtatshme për zbulimin e B cepacia\*, S.aureus dhe meticilin rezistent S.aureus (MRSA)\*.
- Egzaminim i kujdesëshëm nga një mjek me eksperiencë në trajtimin e FK.
- Spirometria për të gjithë fëmijët që bashkëpunojnë nga mosha 5 vjeç e sipër.

- Radiografia e toraksit. Pacienti këshillohet t'a bëjë në rast se vërehet një rrënje e rëndësishme në funksionin respirator ose një shtim i paspjeguar i simptomave respiratore.
- \* Rishikimi dhe riedukim nga fizioterapisti për: teknikat e pastrimit të rrugëve të frymëmarrjes, teknikat e inhalimit si edhe për një rivlersim të aktivitetit fizik dhe programit të ushtrimeve fizike të këshilluara. Fizioterapisti duhet të marrë edhe kampionin e sputumit.
- \* Rishikimi nga dietisti gjëndjes nutricionalë dhe gstrointestinale përfshirë marrjet dietike, përdorimin e enzimave etj
- \* Vlerësimi i infermjeres specialiste në FK që është strumbullari i organizimit të konsultës.
- \* Punonjësja sociale duhet të jetë e pranishme për të ndërhyrë menjëherë kur kërkohet.
- \* Takimi me një psikolog, me eksperiencë në FK kur të sëmurët ose të afërmit kanë nevojë.

**Kontrolli vjetor në qëndrën e specializuar.** Kontrolli vjetor është një vlerësim i detajuar për cdo problem të trajtimit të dhe gjëndjes të sëmurit. Pikat e shënuara me [\*] nuk realizohen aktualisht në vëndin tonë.

- Vlerësimi i gjëndjes nga një mjek me eksperiencë.
- \* Vlersim i detajuar nga fiziterapisti.
- Vlerësim nga një psikolog ose punonjës social.
- Vlerësim nga infermjerja specialiste e FK.
- \* vlersësim i plotë nga dietisti. Nevoja për ndrhyrje nutricionalë të vecanta duhet të kihen parasysh.
- \* Kultura e sputumit për mycobacterie jo TBC.
- \* Shkalla e radiografisë së toraksit sipas Nothern ose Chrispin Norman
- \*Testi i ndjeshmërisë ndaj bronkodilatatorëve.
- \*Gazet në gjak nëse janë të nevojshme.
- Hemograma, azotemia, elektrolitët, testet e funksionit hepatic,
- \* Nivelet e vitaminave ADEK, Ige specifike Aspergilus dhe precipitinat IgA, IgG, IgM dhe IgE.
- \* Niveli i antikorpeve antipseudomonas si një tregues i infeksionit kronik nga P. aeruginoza.
- \* Vlerësimi i absorbimit të kënaqshëm intestinal me anë të një kombinimi të metodave klinike dhe laboratorike.
- Kontrolli i glukozës në gjak në të gjithë pacientët dhe pas moshës 12 vjec vlerësimi me anë të OGTT. Pacientët me diabet të vendosur duhet të kontrollojnë HBA1c në serum.
- EKG në se është e indikuar klinikisht.
- Kontrolli ekografik i mëlçisë dhe sistemit biliar.
- Analiza e urinës për glukozë, proteina dhe gjak.

## MENAXHIMI I SËMUNDJES SË MUSHKRISË

### ➤ Fizioterapia e toraksit (Kineziterapia).

*Bebet dhe Latantët:*

Pëlqehen teknikat pasive, si drenimi postural me ose pa perkusion dhe vibracion që ju u mësohen prindërve / kujdestarëve.

*3-4 vjeç e lart.*

Krahas drenimit postural synohet përparim drejt teknikat aktive të kineziterapisë: ciklet e frymëmarjes aktive kur është e mundur, PEP-maskë (Presion Pozitiv Ekspirator), nxiten sa më shumë lojrat ushtrimore.

*8 vjeç e lart*

Nxitet fizioterapia e pavarur e pavarur (me mbështetjen e familjarëve) p.sh.:

- PEP- maska,
- ACBT (ciklet e frymëmarjes aktive),
- Flutteri (pajisje në formë gypi që krijon oshilacione dhe presion pozitiv në ekspirim),
- Acapella ((PEP oshilator me karakteristika të ngjashme me Flutter). Nuk është i varur nga graviteti.
- Nxiten ushtrimet fizike.

*Shpeshtësia dhe kohëzgjatja e trajtimeve do varet nga graviteti i sëmundjes dhe përkeqësimet infektive. Minimum i rekomanduar është dy herë në ditë për 15 minuta. Aktiviteti fizik duhet inkurajuar çdo ditë nëse i sëmuri është i aftë.*

### ➤ Hollimi i sekrecioneve bronkiale nepernjët inhalimit të substancave mukolitike.

**Inhalimi i Solucionit fiziologjik hipertonik ( 6 -7%) 5ml + Ventoline 2 here ne dite.** Mire eshte Inhalimi i pare te behet ne e vezhgimin e infirmjeres se qendres FK

**Dornase alfa ( Dnase humane e rikombinuar) \*** jo në dispozicion në vëndin tonë

**N-acetylcisteina \*** jo në dispozicion në vëndin tonë

### ➤ Antibiotikët.

Përdorimi i antibiotikëve i nënshtrohet disa parimeve të përgjithëshme si zgjedhja e tyre mbështetur në egzaminimin bakteriologjik të ekspektoratit, shoqërimi i antibiotikëve bactericide të klasave të ndryshme dhe përdorimi i dozave të mëdha me kohë-zgjatje minimale prej dy javësh.

**Trajtimi i infeksionit nga S.aureus**

- Kur rritet në kulturë pwr herë të parë duhet trajtuar me antibiotikë antistafilokoksik nga goja për 2 javë dhe kur pacienti është në gjëndje të mirë.
- Në se pacienti nuk është mirë dhe ende rritet S aureus, bëhet nje kurë trajtimi me dy antibiotikë i/venë
- Në rast se S aureus mbetet edhe pas trajtimit i/venë, trajtohet me një antibiotik antistafilokoksik sa herë që kemi një shtim të shënjave dhe simptomave të sëmundjes, dhe sa herë që gjykohet e nevojshme, trajtim i / venë.

#### **Trajtimi i infeksionit nga Haemophilus influenzae**

- Me të gjitha rufat, “të ftohtat”, gripet, rekomandohet një antibiotik anti-hemofilus nga goja (p.sh amoxiclav) pasi është dërguar për egzaminim një kulturë e sputumit. Pas rezultatit; në se kultura është pozitiv dhe antibiotiku i filluar është i ndjeshëm vazhdohet, në të kundërtën ndërrohet me një të përshtatshëm

#### **Trajtimi i infeksionit nga Pseudomonas aeruginoza.**

Parandalimi i infeksionit kronik nga P. aeruginoza do të përcaktojë cilësinë e jetës së ardhme të pacientit si dhe jetëgjatësinë e tij.

#### **Menaxhimi pas raportimit të kulturës së parë pozitiv për P.aeruginoza.**

- Në se pacienti është mirë dhe s`ka nevojë për trajtim me antibiotikë intravenë fillohet Ciprofloxacina orale për tre javë; e kombinuar me një antibiotik me inhalim (Colistinë\*, Tobramicinë\*, Gentamicinë), pastaj përsëritet kultura.
- Në se ka shënja të reja ose në se kultura nuk pastrohet për 3-4 javë, atëherë vazhdohet antibiotiku me inhalim (Colistina Tobramicinë, Gentamicinë) dhe jepet një kurë trajtimi me ceftazidimë dhe tobramicinë intravenë; pastaj vazhdohet antibiotiku me inhalim (Colistina Tobramicinë, Gentamicinë) për të paktën tre muaj, edhe në se kulturat janë negative për P.aeruginoza dhe antikorpet janë normal.
- Në rast se pacienti nuk është mirë, përdoret trajtim intravenë me dy antibiotikë antipseudomonas për te paktën 2 javë krahas një antibiotiku me inhalim (Colistinë, Tobramicinë, Gentamicinë) pastaj përsëritet kultura. Dhe me tej vazhdohet njëjloj si në fillim
- Në se kulturat në vazhdim janë pozitiv për P.aeruginoza. këshillohet i njëjti regjim si në kulturën e parë positive, por vazhdohet antibiotiku me inhalim (Colistina Tobramicinë, Gentamicinë) vetëm, ose bashkë me ciprofloxacinen nga goja për tre muaj.

#### **Trajtimi i kolonizimit kronik nga P aeruginoza**

- Një kurë 2 javore me ciprofloxacinë orale i jepet pacientit FK, të infektuar në mënyrë kronike me P.aeruginoza në rast infeksionesh respiratore të sipërme, me shenjën e parë të një shtimi të shënjave dhe simptomave të infeksionit të tyre torakal.
- Këta pacientë gjithashtu duhet të marrin antibiotikë anti pseudomonas cdo tre muaj i/v për të paktën dy javë në menyrë të regullt. Qellimi është të minimizojë cdo keqësim të gjëndjes klinike si pasojë e infeksionit kronik nga P. Aeruginoza

- Të gjithë pacientët që janë të infektuar kronik nga P aeruginoza duhet të këshillohet të marrin trajtim të rregullt me antibiotik antipseudomonas me nebulizim si polimiksinë colistin\* (Colomycin) ose aminoglukozidet si Tobramicina\* dhe Gentamicina

#### **Mjekimi i infeksionit nga Staphylococcus aureus –meticilino-rezistent (MRSA).**

- Perdoren antibiotikë si fucidin dhe rifampicin ndaj të cilave zhvillohet shpejt rezistenca, ose trajtim intravenë me antibiotikë të shtrenjtë (teicoplanin dhe vancomycinë)
- Pacientët e infektuar në mënyrë kronike mbahen nën antibiotikë nga goja në mënyrë të zgjatur .
- Chloramphenicoli mund të përdoret për një riakutizim akut, por jo për trajtim të gjatë.

#### **Mjekimi i infeksionit nga B. cepacea**

- Parapelqehet të përdoret një kombinim chloramphenicol/minocyclinë dhe chloramphenicol/ceftazidim.

### **➤ Trajtimi me barna anti inflamatore**

#### **Kortikosteroidet me inhalim**

Nuk këshillohen te përdoren ne rutine ne femijet me FK. Këshillohet te përdoren ne FK te shoqeruar me asthme ose ne rastet qe mjeku specialist e gjykon te arsyeshme

#### **Kortikosteroidet nga goja**

Këshillohet te përdoren ne femijet Fk dhe asthme apo ABPA si edhe ne rastet qe gjykohet e arsyeshme nga mjeku specialist.

Këshillohet te përdoren ne FK ne rastet qe mjeku specialist e gjykon te arsyeshme

#### **Antileukotrienët**

.Këshillohet te përdoren ne FK te shoqeruar me asthme ose ne rastet qe mjeku specialist e gjykon te arsyeshme

#### **Antibiotikët makrolidë**

Këshillohet te përdoret Azithromycina me doze mbajtese në të sëmurët e kolonizuar në mënyrë kronike me P aeruginoza, sipas gjykimit te mjekut specialist

### **MENAXHIMI DIGJESTIV DHE NUTRICIONAL**

### **➤ Trajtimi me fermente (Enzima) pankreatike.**

Të gjithë fëmijët me insuficiencë pankreatike ju këshillohen preparatet me fuqi jo të lartë enzimatike. Preparatet me fuqi të lartë këshillohen vetëm atherë kur kërkohet përdorimi i



një numri të madh kapsulash. Enzimat duhet të merren para çdo ushqimi ose pije, përveç lëngut të frutave, ujit, frutave.

### Dozat e enzimave

- Doza është e varur nga sasia dhe cilësia e ushqimit që merr fëmija ( rritet gradualisht derisa të kontrollohet keqpërthithja, duke shmangur një marrje mbi 10.000 UI/lipase/kg/ditë.
- Preparatet me fuqi të lartë duhet të përdoren vetëm në ato raste kur doza e enzimave me fuqi standarte bëhet shumë e madhe dhe e pa volitëshme.

**Tabela . Preparatet e fermenteve pankreatike që ndodhen në vendin tonë**

Preparatet disponibël në vëndin tonë	Përbërja për kapsul		
	Lipazë-UI	Proteazë-UI	Amylazë-UI
<b>Preparat me mini mikrosfera acidorezistente:</b>			
Creon 1000 (Solvay)	10000	600	8000
Creon 25000 ( Solvay) -preparat më fuqi të lartë	25000	1000	18000

### ➤ Trajtimi nutricional

- Përdorimi i produkteve me yndyrna të plota
- Vakte të rregullta dhe pije
- Dieta të përmbajë 35-45% kalori nga yndyrnat, 15 % kalori nga proteinat dhe 45-50% kalori nga karbohidratet.
- Monitorimi i marrjes nutricionalë nga një dietist bazuar në një ditar 3-5 ditor të ushqimeve të marra.
- Nuk këshillohet përdorimi i ushqimeve dietike me pak yndyrna, pak sheqer dhe pak kripë

**Marja shtesë e kalorive në FK \* ( \* JO disponibël në vëndin tonë )**

### ➤ Dhënja e vitaminave shtesë.

Për fëmijët me FK këshillohet një marrje shtesë e vitaminave të treteshme në yndyrë bashkë me fermentet për të përmirësuar në maksimum absorbimin; koha më e përshtatëshme e dhënjes është zakonisht në mëngjes. Dozat shtesë të këshilluara janë paraqitur në tabelë.

**Tabela Shtesat e këshilluara të vitaminave**

Vitamina	Mosha	Doza ditore
----------	-------	-------------

A	< 6 javë 6 javë -6 muaj >6 muaj- moshen e rritur	600 µgr ( 2000 UI) 1200 µgr ( 4000 UI) 2400µgr ( 8000 UI)
D	< 6 javë 6 javë – 6 muaj > 6 muaj – të rritur.	5 µgr (200 UI) 10 µgr (400 UI) 20 µgr (800 UI)
E	< 12 muaj 1-10 vjec > 10 vjec	50 mgr 100 mgr 200 mgr
K	Vetem ne prekje te heparit	10 mgr/ ne ditë

### **Sodiami**

Dhënja shtesë e kripës këshillohet në stinën e nxehtë si më poshtë vijon:

0-1 vjec	2 mmol/kg/ditë solucion NaCl
1-5 vjec	600 mgr/ ditë tableta (10 mmol Na)
6-10 vjec	600 mgr/ 2X ditë tableta (20 mmol Na)
11 vjec +	600 mgr/ 3-4 X ditë tableta (30 – 40 mmol Na)

Preparati ndodhet në formë Sloë Sodium (Ciba) 1 tabletë = 600 mgr)\* Jo disponibël në vëndin tonë

## **MENAXHIMI I NDËRLIKIMEVE TË SËMUNDJES**

### ➤ **DIOS dhe Konstipacioni**

#### **Sindromi i obstuksionit intestinal distal (DIOS)**

DIOS është një ndërlikim i zakonëshëm në FK. Për menagimin e tij këshillohet :

- Shtrim në spital
- Fëmijë < 20kg                      Gastrografina
- Fëmijë > 20 kg                      Kleen Prep
- Rehidrim i mirë
- Ndjekje e gjëndjes në dinamikë

#### **Konstipacioni.**

Në së është tepër i rëndë duhet parë në kontekstin e një DIOS-i. Dallimi kryesor me DIOS-in është fakti që konstipacioni ka prirje të kufizohet në rektum. Trajtimi kërkon:

- Një rehidrim të mirë
- Laktuloze 5-15 ml dy herë në ditë
- Rishikimin e dozës dhe mënyrës së marrjes së enzimave

### ➤ **Menaxhimi i problemeve të mëlçisë në FK**

#### **Menaxhimi i sëmundjes së re të mëlçisë**

*Koleretikët*

Dozat e këshilluara janë 15-25 mgr/kg/ditë të ndara në 2-3 doza me ushqimin

*Vitamina K*

Duhet dhënë rutinë në të gjithë fëmijët sapo përcaktohet sëmundja e mëlcisë.

### **Menaxhimi i Hipertensionit portal, Splenomegalisë dhe Variçeve.**

#### *Splenomegalia*

Ne rastet me hipersplenizëm funksional me anemi dhe trombocitopeni vlen të shihet mundësia e splenektomisë.

#### *Trajtimi i variçeve.*

- Është i njëjtë më trajtimin e variceve te ezofagut nga cdo lloj shkakut tjetër të sëmundjes së mëlcisë

#### *Menaxhimi i Insuficiencës hepatike*

- Trajtimi i saj është i njëjtë me trajtimin e insuficiencës hepatike nga shkaqe të tjera dhe pika e fundit e saj është transplantimi i heparit.

### ➤ **Menaxhimi i diabetit dhe intolerancës ndaj glukozës në FK.**

#### **Trajtimi**

Gjithmonë parapëlqehet insulina. Doza, tipi, dhe fillimi i saj mund të vendosen nga pediatri endokrinolog që mbështet ekipin e CF.

### ➤ **Menaxhimi i ndërlikimeve të tjera të FK**

#### **Polipet nazale**

Trajtimi fillestar zakonisht është një spray nazal steroid. Antihistaminikët kanë vlerë të kufizuar. Nëse nuk ka sukses, duhet të trajtohen me kirurgji, por dihet se ka mundësi të lartë përsëritje.

#### **Sinuziti**

Për trajtimin e sinuzitit kronik mund të ketë vlerë përdorimi i antibiotikëve për një kohë të gjatë (3-6 javë). Ndonjëherë janë të nevojshme procedurat kirurgjikale, për të lehtësuar simptomat.

#### **Artropatia në FK**

Perdoren barnat anti-inflamatore jo steroide (ibuprofen).

#### **Osteoartropatia pulmonare hipertrofike (HPOA)**

Antiinflamatorët jo steroide mund të jenë të nevojshëm.

#### **Artriti reumatoid sero pozitiv**

Takohet rastësisht bashkë me FK. Ai mund të kërkojë trajtim me agjentë anti-inflamatorë, steroide, dhe infuzione të rregullta me imunoglobulinë.

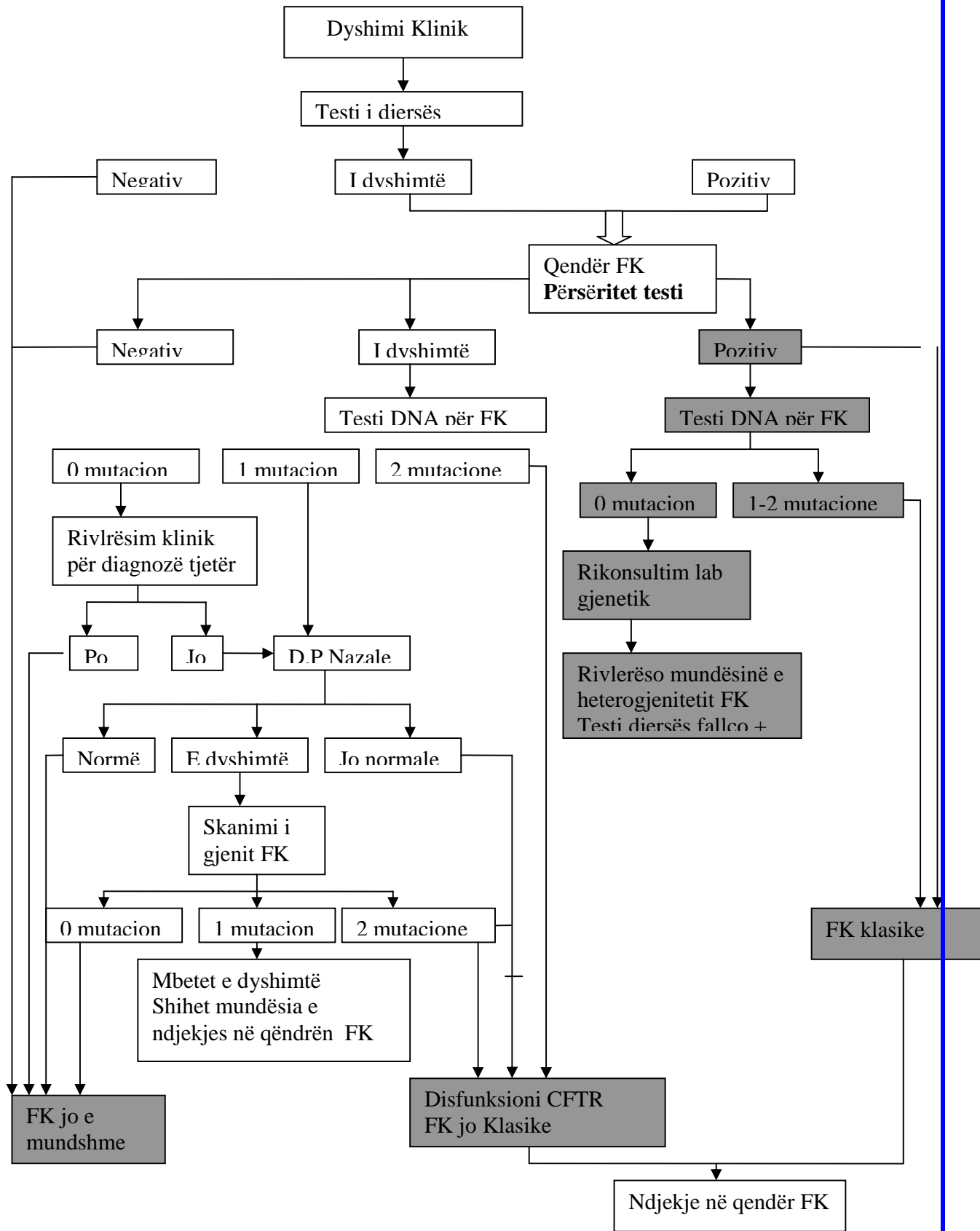
#### **Sindromi Pseudo Barter**

Trajtohet me Na dhe /ose klorur kaliumi (KCl) që mund të nevojitet për shumë muaj.

#### **Problemet e metabolizmit kockor**

Trajtimi përfshin një dietë të përshtatëshme, marrjen e kalciumit si dhe kryerjen e ushtrimeve fizike.

**Figura 1 : Algoritmi Diagnostik i FK**



**Rekomandimet** (për shkak të numurit të kufizuar të studimeve të kryera në fëmijët e vegjël, rekomandimet kryesisht janë për fëmijët mbi 6 vjeç)

- Për pacientët me FK, 6 vjeç e sipër, me sëmundje të moderuar dhe të rëndë të mushkërisë, rekomandohet përdorimi kronik i solucioni fiziologjik hipertonik me inhalim për të përmirësuar funksionin e mushkërisë dhe për të pakësuar recidivat. Niveli i të dhënave i pranueshëm, përfitimi i pastër mesatar. **Shkalla e rekomandimit B.**
- Për pacientët me FK, 6 vjeç e sipër, rekomandohet përdorimi kronik i  $\beta$ -2 stimuluesit adrenergjikë me inhalim për të përmirësuar funksionin e mushkërisë. Niveli i të dhënave i pranueshëm, përfitimi i pastër mesatar. Shkalla e rekomandimit B.
- Për sa i përket trajtimit profilaktik me antibiotikë antistafilokoksikë me qëllim përmirësimit të funksionit të mushkërisë dhe paksimin e riakutizimeve Niveli i evidencës i dobët; përfitimi i pastër negativ. **Shkalla e rekomandimit D**
- Për pacientët 6 vjeç e sipër që janë të kolonizuara në mënyrë kronike nga P. Aeruginosa rekomandohet në mënyrë të fortë përdorimi i Tobramicinës\* me inhalacion. Niveli i të dhënave i mirë, përfitimi i pastër, i rëndësishëm. Shkalla e rekomandimit A
- Ndonëse preparati standart intravenoz i Tobramicinës dhe gjithashtu i Gentamicinës janë përdorur gjërësisht për inhalim në pacientët me FK në UK për mbi 20 vjet, Niveli i të dhënave i dobët, përfitimi i pastër, i vogël. **Shkalla e rekomandimit I**
- Bazuar në të dhënat e pamjaftueshme mbi rëndësinë klinike të këtij infeksioni sugjerohet që vetëm pacientët e infektuar në mënyrë kronike nga Sternotrophomonas maltophilia dhe që kanë një keqësim klinik të paspjeguar me shkaqe të tjera, duhet të marrin mjekim specifik kundër Sternotrophomonas maltophilia. Co-trimoxazoli është bari i zgjedhur, vec rasteve kur ka kunderindikacion të lidhur me rezistencën ose intolerancën. Ticarcillin/clavulonate është një tjetër mundësi.
- Për pacientët me FK, 6 vjeç e sipër, pa astme dhe ABPA nuk rekomandohet përdorimi rutinë i kortikosteroideve me inhalim për të përmirësuar funksionin e mushkërisë. Niveli i të dhënave i pranueshëm, përfitimi i pastër zero. **Shkalla e rekomandimit D.**
- Për pacientët me FK 6 vjeç e sipër, pa astmë dhe ABPA nuk rekomandohet përdorimi kronik i kortikosteroideve orale për të përmirësuar funksionin e mushkërisë. Niveli i të dhënave i mirë, përfitimi i pastër zero. **Shkalla e rekomandimit D.**
- Për pacientët me FK, 6 vjeç e sipërme FEV1 mbi 60% të vlerës së parashikuar rekomandohet përdorimi kronik i ibuprofenit për të ngadalësuar rrenjen e funksionit të mushkërisë. Niveli i të dhënave i pranueshëm, përfitimi i pastër mesatar. Shkalla e rekomandimit B.
- Për pacientët me FK, 6 vjeç e sipër, pa astmë dhe ABPA të dhënat janë të pamjaftueshme për të rekomanduar ose kundërshtuar përdorimin kronik të antileukotrienëve për të përmirësuar funksionin e mushkërisë. Niveli i të dhënave i dobët, përfitimi i pastër zero. **Shkalla e rekomandimit I.**

- Për pacientët 6 vjec e sipër që janë të kolonizuar në mënyrë kronike nga P. Aeruginoza rekomandohet përdorimi kronik i Azitromicinës për përmirësimin e funksionit të mushkrisë dhe paksimin e riakutizimeve. Niveli i të dhënave i kënaqshëm, përfitimi i pastër, i rëndësishëm. **Shkalla e rekomandimit B**

### **Bibliografia:**

Udherrefyesi i Fibrozës Kistike