



AT IBA PA:

# CYSTIC FIBROSIS

## Ano ang Cystic Fibrosis?

Ang Cystic Fibrosis (CF) ay isang progresibong namamanang kondisyon dulot ng pagdami ng makakapal at malalagkit na mucus na posibleng makasira sa mga lamang-loob ng katawan. Ang mga batang ipinanganak na may ganitong kondisyon at hindi pa nagagamot ay maaaring magkaroon ng malubha at pangmatagalang epekto sa kalusugan na posibleng mauwi sa maagang pagkamatay. Sa kabutihang palad, posibleng matuklasan ang kondisyon na ito sa pamamagitan ng *newborn screening*. Maaaring maiwasan ang mga komplikasyon ng sakit na ito kung maaga itong matutuklasan.

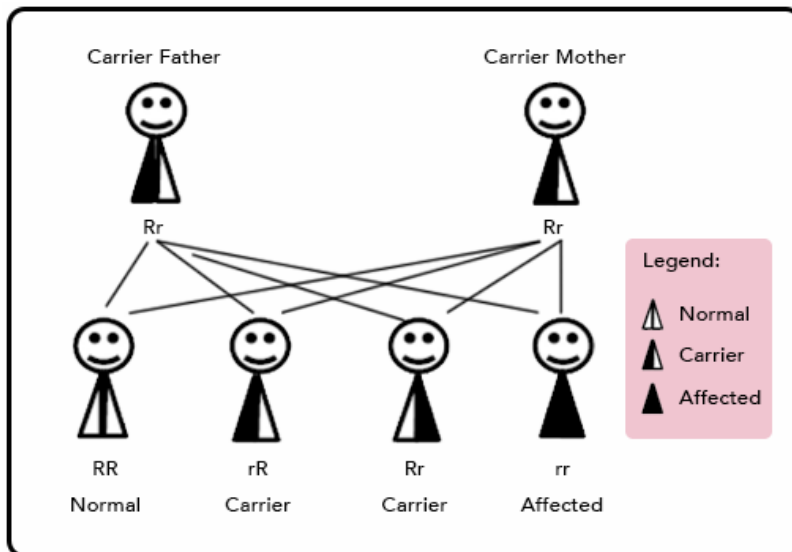
## Ano ang sanhi ng Cystic Fibrosis?

Nagananap ang Cystic Fibrosis tuwing ang partikular na cell protein na tinatawag na "**cystic fibrosis transmembrane conductance regulator**" (CFTR) ay nawawala o hindi gumagana nang maayos. Nagbibigay ng instruksiyon ang **CFTR gene** upang magkaroon ng daan upang makapasok at makalabas ang chloride ions sa mga selula. Ang mga mutation sa CFTR gene ay nagiging sagabal sa daloy ng chloride ions at tubig sa cell membranes. Kung walang chloride upang dumikit ang tubig sa cell surface, nagiging makapal at malagkit ang mucus sa maraming

lamang-loob ng tao. Posibleng kabilang dito ang mga selyula na nakalinya sa mga tubong patungo ng baga at mga bahagi ng digestive system tulad ng lapay (pancreas), atay, at apdo (gall bladder).

Ang Cystic Fibrosis ay isang **autosomal recessive** inherited condition. Naaapektuhan nito pareho ang mga lalaki at babae. Lahat tayo ay mayroong pares ng genes na bumubuo ng **CFTR protein**. **Sa mga batang mayroong CF, hindi gumagana nang maayos ang parehong genes.** Namana ng mga batang ito ang isang non-working gene para sa naturang kondisyon mula sa isang magulang. Sa kabilang banda, **ang mga magulang ng mga batang mayroong CF ay kadalasang wala nitong kondisyon.** Mayroon lamang silang isang non-working gene para sa CF at ang tawag sa kanila ay

**carriers.** Ang mga carrier ay walang CF dahil gumagana nang maayos ang kabilang pares ng gene. Kapag parehong carrier ang magulang, sa bawat pagbubuntis, mayroong 25% na tsansa na ang bata ay magkakaroon ng CF, 50% na tsansa na ang bata ay maging carrier tulad ng mga magulang, at 25% na tsansa na ang bata ay may parehong gumaganang genes at walang sakit.





# CYSTIC FIBROSIS



## ANO-ANO ANG MGA SENYALES AT SINTOMAS NG CYSTIC FIBROSIS?

Ang mga klinikal na manipestasyon nito ay nagsisimula sa kamusmusan (early childhood). Karamihan sa mga bata na mayroong CF ay nagpapakita ng mga senyales at sintomas bago ang unang taong gulang. Mayroon ding mga tao na hindi nila alam na mayroon silang CF hanggang sa kanilang pagtanda.

Dahil ang CF ay **multi-organ, clinically diverse disorder**, ang pagkakaroon ng kamalayan sa mga pulmonary at extrapulmonary manifestation ay mahalaga sa pangangalaga ng mga maysakit nito. Ang mga bata na ipinanganak na mayroong ganitong kondisyon ay **mayroong maalat na pawis** (napapansin ng maraming magulang ang maalat na pawis tuwing hinahalikan sila). Ang pagdami ng makapal na mucus at plema ay nagreresulta sa **walang tigil na ubo, malimit na lung at sinus infections** (pneumonias at bronchitis), pagkahingal, nasal polyps (fleshy growths sa loob ng ilong), at sa kalaunan ay permanenteng pagkasira ng baga. Kabilang sa digestive problems ang **meconium ileus** (bowel obstruction na nagaganap kapag makapal at malagkit ang meconium sa bituka ng bata na nagdudulot ng pagbabara sa maliit na bituka na kung tawagin ay ileus), **mabagal na pagtaas ng timbang at mabagal na paglaki** (kahit malakas kumain ang bata), malangis at maamoy na dumi (malalaki at maputlang kulay), mga problema sa bituka (diarrhea o constipation, abdominal pain o gassiness), at rectal prolapse (pag-usli ng rectum sa anus). Posible ring magkaroon ng sakit sa atay, diabetes, pancreatitis, gallstones, at male infertility ang mga pasyente na mayroong CF.



## ANO ANG GAMOT SA CYSTIC FIBROSIS?

Ang Cystic Fibrosis ay isang kompleks na sakit at nag-iiba sa bawat tao ang klase at lubha ng sintomas. **Ang pangunahing layunin sa paggamot ay panatilihin walang makapal na mucus ang mga baga kasabay ng pagbibigay ng sapat na calories at sustansya sa pasyente.** Kabilang dito ang *supplements* (vitamins A, D, E, and K), *pancreatic enzyme supplement*, isang balanseng high-caloric diet na mababa sa fat at mataas sa protein, CFTR modulators, at personal na fitness plan upang pabutihin ang enerhiya, kakanyahan ng baga, at kabuuang kalusugan. Ang mga medikasyon tulad ng mga laxatives at mucolytic agents ay maaaring maging gamot sa intestinal at airway obstructions.

### References:

Newborn Screening Reference Center. "English Fact Sheets for Parents on Cystic Fibrosis", Isinalin sa Filipino ng Sentro ng Wikang Filipino, Unibersidad ng Pilipinas – Manila. 2022.

## IBA PANG MGA MAHALAGANG ALALAHANIN

- Ang mga batang may CF ay dapat mabigyan ng lahat ng karaniwang bakuna para sa mga bata sa regular na iskedyul. Lalong mahalaga ang mga bakuna laban sa tigdas, influenza, at pneumonia.
- Ilayo ang mga bata sa lahat ng uri ng usok, lalo na sa usok ng sigarilyo. Nakadadagdag ito sa pagkasira ng baga.
- Hikayatin ang mga pasyente at caregivers na maghugas ng kamay upang maiwasan ang pagkalat ng impeksiyon.
- Isama ang regular physical activity at pag-e-ehersisyo sa araw-araw na gawain upang panatilihin ang kakanyahan ng baga, at mapabuti ang kabuuang kalusugan ng bata.
- Pahintulatang uminom ng maraming tubig at fluids ang bata upang paluwagin ang makapal na mucus at maiwasan ang dehydration. Mas marami pang nababawas na alat sa pawis ng mga batang may CF kaysa sa iba, lalo na habang nag-e-ehersisyo o tuwing mainit ang panahon.
- Mas makabubuti na agarang sumangguni sa inyong doktor kung ang bata ay may respiratory infection at kung masyado nang malubha ang kanyang karamdaman para kumain o sundan ang regular na ugaling pangkalusugan (regular health habits).