

Basics of Lung Care

Although cystic fibrosis affects many parts of the body, the focus is often on the lungs because of the disease's effect on breathing.

6 min read

In this article

[The Lungs](#)

[The Respiratory System](#)

[CF and the CFTR Protein](#)

[How Your CF Care Team Can Help You Protect Your Lungs](#)

Breathing problems (also called respiratory or **pulmonary** problems) affect the lungs and the **airways** and are the most serious problems associated with CF. The severity of respiratory problems differs for each person. For most people with CF, lung disease affects how well they do and how long they live. Many treatments are available to keep the lungs as healthy as possible.

The Lungs

The right lung has three lobes -- upper, middle, and lower. The left lung has two lobes -- upper and lower. The lobes branch off into smaller segments. Airway clearance techniques (ACTs) help clear the **mucus** from these segments. Each segment has airways (bronchi), air sacs (**alveoli**), and blood vessels (arteries, veins, and capillaries). Oxygen and carbon dioxide are exchanged between the blood and air in the air sacs.

The Respiratory System

The respiratory system has two main parts:

- **Upper respiratory tract: the nose and sinuses**
The upper respiratory tract filters out particles such as dust and germs in the air we breathe. It also warms and moistens that air.
- **Lower respiratory tract: the airways and lungs**
The lower respiratory tract starts at the trachea (the main windpipe), just below the vocal cords, and keeps branching until it gets to the air sacs.

The air sacs are where oxygen (O₂) enters into the blood (“in with the good air”) and the carbon dioxide (CO₂) comes out (“out with the bad air”). The tubes that go from the windpipe to the air sacs are called the “airways.”

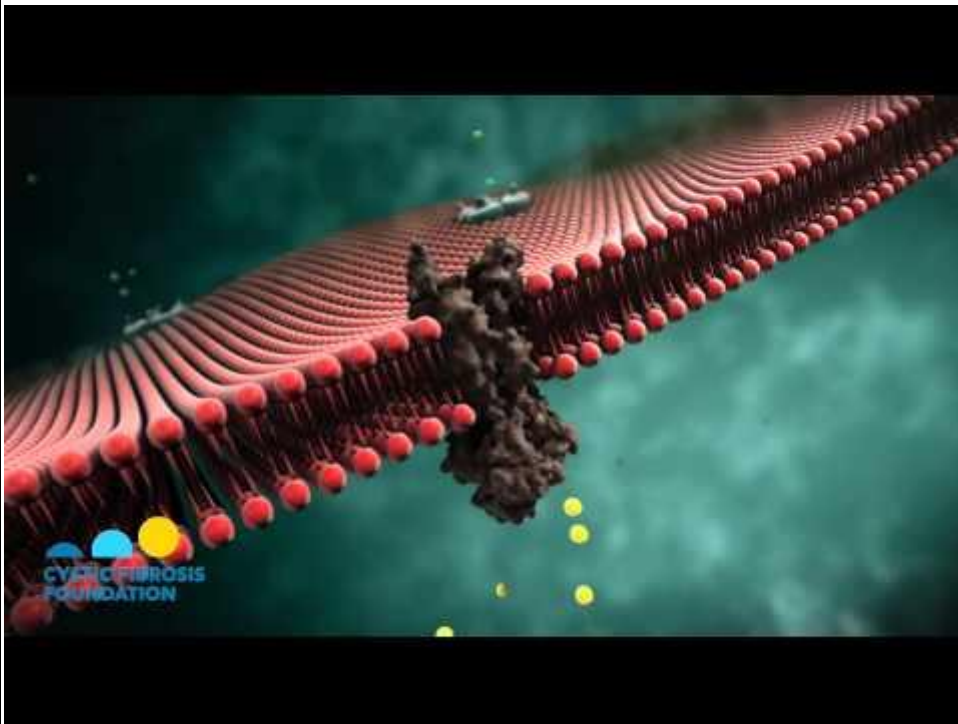
The airways have cells with “house cleaning” tools called cilia (small hair-like structures). They move together to push the dust, germs, and mucus out of the lungs where it can be coughed out. The cilia are normally bathed in a thin layer of fluid that is kept at just the right volume and has a mixture of chemicals (like sodium and chloride) and special chemicals that help fight infections.

CF and the **CFTR Protein**

Cystic fibrosis is caused by abnormalities in a **protein** called **CFTR** (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator). When working properly, the **CFTR protein** moves to the surface of cells in the lungs -- and in the **pancreas** and other organs -- where it helps move chloride, water, and other small molecules out of the cells and onto the surface.

But in people with CF, this protein doesn't get to the **cell** surface, or it doesn't function properly if it does reach the cell surface. The right amounts of chloride, water, and other molecules do not move into the airways. This results in the buildup of thick, sticky mucus. The mucus becomes so thick that the cilia cannot easily move the mucus to the throat. So, instead of the cilia cleaning the airways, the mucus clogs the airways. When mucus blocks an airway, it is called a mucus plug.

The following video shows what it looks like when the CFTR protein functions normally in the lungs -- hair-like cilia can move mucus and germs out of the airways -- and what happens when the protein doesn't work.



Mucus plugs keep air from getting into or out of some alveoli (air sacs). Oxygen cannot get into the blood and carbon dioxide cannot get out. The thick, sticky mucus in the small airways:

- Gets in the way of air getting into and out of alveoli
- Makes it hard to remove particles and germs from the airways

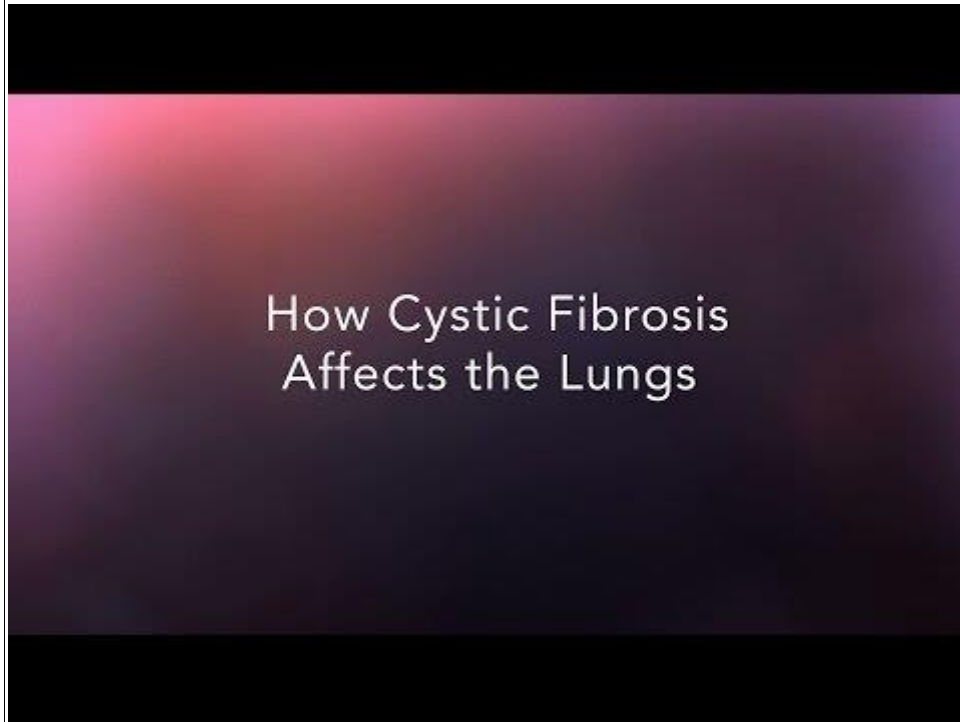
If not cleared from the lungs, mucus plugs can lead to lung infections and lung damage. Lung infections cause serious problems for people with CF because:

Infections cause **inflammation**, which can damage the cilia and airways, making them even less able to clear mucus, particles and germs from the lungs.

Infections often cause more mucus to be made. This can lead to more mucus plugs and worse infections.

This infection-inflammation cycle causes lung damage. Mucus plugs airways, allowing germs to grow and cause infection. When the body's defense system -- white blood cells -- attack the germs, the lungs become inflamed. This inflammation spurs the creation of more mucus, which then blocks the airways and allows more germs to grow. As you can see, it's a vicious cycle.

See how the lungs work normally and how cystic fibrosis can affect the lungs over time.



How Your CF Care Team Can Help You Protect Your Lungs

Monitoring and minimizing the buildup of germs, like bacteria in your lungs, is one of the main ways your CF care team can help you protect your lungs.

Starting at age 5 or older, your CF care team will ask you to take a type of breathing test, known as a pulmonary function test (PFT), during one of your quarterly visits. You will also be asked about your breathing, coughing, and the amount of sputum (mucus or phlegm from the lungs) you are producing.

Your care team will ask for a sample of your sputum which is tested to see what kinds of bacteria are growing in your lungs and determine which antibiotics might fight the bacteria. This is called a "sputum culture."

Your PFT results will probably look like a sea of numbers and maybe a line graph. Your care center team will review your PFT results with you to help you understand what they mean. One component of your PFT report is the forced expiratory volume (FEV1), which is the

amount of air you can blow out in the first second of a forceful exhalation. Your care team will work with you on ways to keep your FEV1 as high as possible.

Clearing the airways to reduce lung infections and improve [lung function](#) with airway clearance techniques is a big part of keeping your FEV1 numbers high.

أساسيات العناية بأمراض الرئة

على الرغم من أن التليف الكيسي يؤثر على أجزاء كثيرة من الجسم، إلا أن التركيز غالبًا ما يكون على الرئتين بسبب تأثير المرض على التنفس.

6 دقائق للقراءة

في هذا المقال

الرئتين

الجهاز التنفسي

التليف الكيسي

كيف يمكن لفريق رعاية مرض التليف الكيسي أن يساعدك في حماية رئتيك

تؤثر مشاكل التنفس (وتسمى أيضًا مشاكل الجهاز التنفسي أو الرئة) على الرئتين والمسالك الهوائية، وتعتبر أخطر المشاكل المرتبطة بمرض التليف الكيسي. تختلف شدة مشاكل الجهاز التنفسي من شخص لآخر. بالنسبة لمعظم الأشخاص المصابين بالتليف الكيسي، تؤثر أمراض الرئة على مدى جودة الحياة وطول مدة حياتهم. تتوفر العديد من العلاجات للحفاظ على صحة الرئتين قدر الإمكان.

الرئتين

تحتوي الرئة اليمنى على ثلاثة فصوص (العلوي والمتوسط والسفلي) بينما تحتوي الرئة اليسرى على فصين (العلوي والسفلي)، وتتفرع الفصوص إلى أجزاء أصغر. تساعد تقنيات وأساليب تنظيف مجرى الهواء على إزالة المخاط من هذه الأجزاء. يحتوي كل جزء على مسالك هوائية (تعرف بـ القصبات الهوائية) وأكياس هوائية (تعرف بـ الحويصلات الهوائية) وكذلك أوعية دموية (شرايين وأوردة وشعيرات دموية). يتم تبادل الأكسجين وثنائي أكسيد الكربون بين الدم والهواء في الأكياس أو الحويصلات الهوائية.

الجهاز التنفسي

يتكون الجهاز التنفسي من جزأين رئيسيين:

الجزء العلوي من الجهاز التنفسي: الأنف والجيوب الأنفية

يقوم الجهاز التنفسي العلوي بتنقية الهواء الذي نتنفسه من الجزيئات الصغيرة مثل الغبار والجراثيم. كما أنه يدفع ويرطب ذلك الهواء.

الجزء السفلي من الجهاز التنفسي: الرئتين والمسالك الهوائية

يبدأ الجهاز التنفسي السفلي من القصبة الهوائية (القصبة الرئيسية)، وتقع أسفل الحبال الصوتية مباشرة، وتستمر في التفرع حتى تصل إلى الأكياس الهوائية.

الأكياس الهوائية هي المكان الذي يدخل فيه الأكسجين إلى الدم (يدخل مع الهواء الجيد) ويخرج ثاني أكسيد الكربون (يخرج مع الهواء السيئ). الأنابيب التي تنتقل من القصبة الهوائية إلى الأكياس الهوائية تسمى الممرات أو المسالك الهوائية.

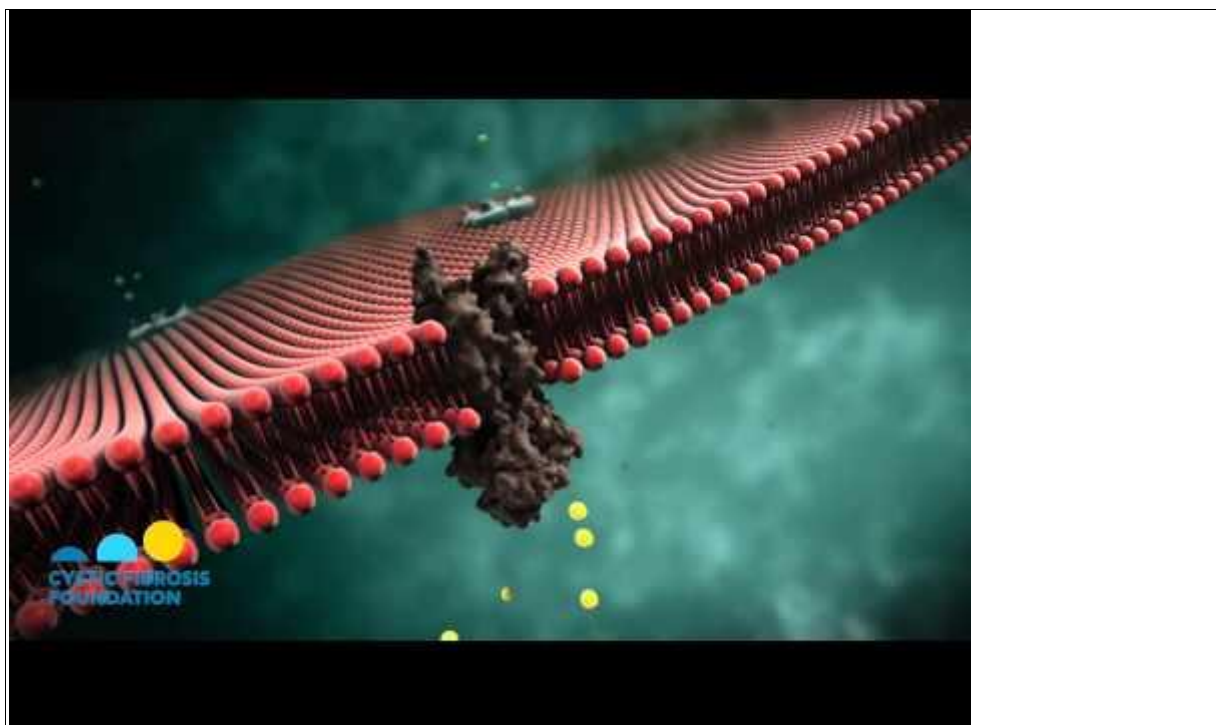
تحتوي الممرات أو المسالك الهوائية على خلايا تسمى الأهداب (عبارة عن هياكل صغيرة تشبه الشعر). هذه الأهداب تتحرك معًا لدفع الغبار والجراثيم والمخاط خارج الرئتين ثم إلى خارج الجسم من خلال السعال. عادةً تسبح الأهداب في طبقة سائلة رقيقة تحتوي على مزيج من المواد الكيميائية (مثل الصوديوم والكلوريد) ومواد خاصة تساعد على مكافحة العدوى.

مرض التليف الكيسي

يحدث التليف الكيسي بسبب اختلال في بروتين يسمى بـ منظم موصلية التليف الكيسي عبر الغشاء. طبيعيًا ينتقل هذا البروتين إلى سطح الخلايا في الرئتين وفي البنكرياس وكذلك أعضاء أخرى، حيث يساعد في نقل الكلوريد والماء والجزيئات الصغيرة الأخرى إلى خارج الخلايا إلى السطح.

لكن في الأشخاص المصابين بالتليف الكيسي، لا يصل هذا البروتين إلى سطح الخلية، أو لا يعمل بشكل صحيح حتى إذا وصل سطح الخلية. وبالتالي لا تنتقل الكميات المناسبة من الكلوريد والماء والجزيئات الأخرى إلى المسالك الهوائية، وينجم عن ذلك تراكم مخاط سميك ولزج. هذا المخاط السميك لا تستطيع الأهداب نقله بسهولة إلى الحلق. لذلك، بدلاً من تنظيف المسالك الهوائية بالأهداب، المخاط يقوم بسد هذه المسالك. عندما يسد المخاط مجرى الهواء، يطلق عليه سداة مخاطية.

يُظهر الفيديو التالي كيف يبدو عندما يعمل هذا البروتين بشكل طبيعي في الرئتين - يمكن للأهداب الشبيهة بالشعر أن تنقل المخاط والجراثيم خارج الممرات أو المسالك الهوائية - وماذا يحدث عندما لا يعمل هذا بروتين.



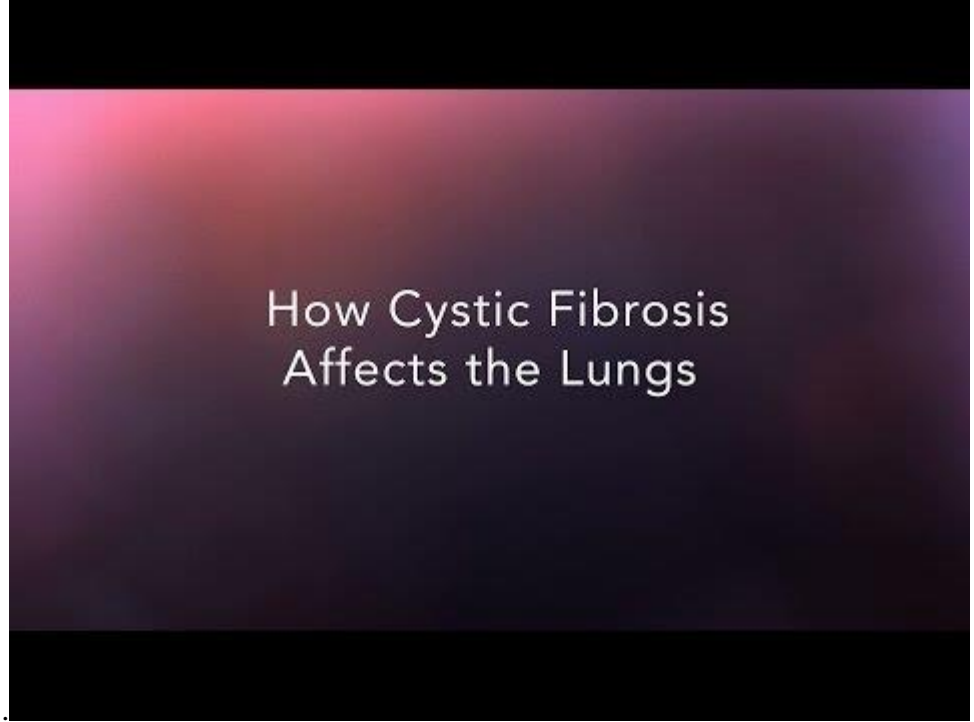
تمنع السدادات المخاطية الهواء من الدخول أو الخروج من بعض الحويصلات الهوائية (الأكياس الهوائية). وبالتالي لا يمكن للأكسجين أن يدخل الدم ولا يمكن لثاني أكسيد الكربون الخروج.

المخاط السميك واللزج في الشعب الهوائية الصغيرة:

- يعيق دخول الهواء إلى الحويصلات الهوائية والخروج منها.
- يجعل من الصعب إزالة الجزيئات والجراثيم من المسالك الهوائية (الشعب أو القصبات الهوائية).

إذا لم يتم إخراج السدادات المخاطية من الرئتين، يمكن أن تؤدي إلى التهابات الرئة وبالتالي تلف الرئة. تسبب هذه الالتهابات مشاكل خطيرة للأشخاص المصابين بالتليف الكيسي بسبب قابلية المريض بالإصابة بالعدوى التي تسبب التهابًا يمكن أن يتلف الأهداب والممرات الهوائية، مما يجعلها أقل قدرة على إزالة المخاط والجراثيم من الرئتين. غالبًا ما تتسبب العدوى في إنتاج المزيد من المخاط. هذا يمكن أن يؤدي إلى المزيد من السدادات المخاطية والتهابات أسوأ. تؤدي دورة الالتهاب والعدوى هذه إلى تلف الرئة. بمعنى أدق عندما يسد المخاط المسالك الهوائية، يسمح ذلك للجراثيم بالنمو والتسبب في العدوى. وبالتالي تهاجم خلايا الدم البيضاء (نظام الدفاع في الجسم) الجراثيم، حينها يحدث التهاب الرئتين. يحفز هذا الالتهاب تكوين المزيد من المخاط، والذي يؤدي بعد ذلك إلى المزيد من انسداد الممرات الهوائية ويسمح بنمو المزيد من الجراثيم وهكذا كما ترى، وكأنها حلقة مفرغة.

تعرف على كيفية عمل الرئتين بشكل طبيعي وكيف يمكن أن يؤثر التليف الكيسي على الرئتين بمرور الوقت:



كيف يمكن لفريق رعاية مرض التليف الكيسي أن يساعدك في حماية رئتيك

بعد ترصد تراكم الجراثيم وتقليله، مثل البكتيريا في رئتيك، إحدى الطرق الرئيسية التي يمكن لفريق رعاية التليف الكيسي أن يساعدك بها في حماية رئتيك. خلال إحدى بدءًا من سن 5 أعوام أو أكثر، سيطلب منك الفريق إجراء نوع من اختبار التنفس، يُعرف باسم اختبار وظائف الرئة. زيارتك الربع السنوية. سيتم سؤالك أيضًا عن تنفسك، والسعال، وكمية البلغم (المخاط أو البلغم من الرئتين) الذي تنتجه. سيطلب فريق الرعاية الخاص بك عينة من البلغم يتم اختبارها لمعرفة أنواع البكتيريا التي تنمو في رئتيك وتحديد المضادات الحيوية التي قد تقاوم البكتيريا. من المحتمل أن تبدو نتائج اختبار وظائف الرئة مثل بحر من الأرقام وربما رسم بياني خطي. سيراجع فريق الرعاية الخاص بك نتائجك معك لمساعدتك على فهم ما تعنيه هذه القيم. أحد مكونات تقرير اختبار وظائف الرئة هو حجم الزفير القسري، وهو كمية الهواء التي يمكنك إخراجها في الثانية الأولى من الزفير القوي. سيعمل فريق رعايتك معك على طرق للحفاظ على حجم الزفير القسري لديك على أعلى مستوى ممكن.

يعد تنظيف الممرات أو المسالك الهوائية لتقليل التهابات الرئة وتحسين وظائف الرئة باستخدام تقنيات وأساليب تنظيف مجرى الهواء جزءًا كبيرًا من الحفاظ على ارتفاع حجم الزفير القسري.

The translation was done by Dr. Aiman Al Jabri under the direction of Prof Hussein Alkindy
Edited by Prof Samya Nasr, Prof Fadi Asfour and Dr. Ala ShaikhKhalil.