

Sporočilo za medije

Bolniki s cistično fibrozo vse pogosteje živijo polno in uspešno življenje preko otroškega obdobja

Cistična fibroza je bila v preteklosti smrtna bolezen otroštva. Sodobno zdravljenje je zahtevno in vključuje sodelovanje številnih specialnosti ter družbenih virov.

Ljubljana, 2. december 2011 - Cistična fibroza je dedna bolezen, ki pomembno skrajšuje življenjsko dobo bolnikov. Zdravljenje je zahtevno in vključuje sodelovanje številnih specialnosti ter družbenih virov. **Bolezen je bila pred leti smrtna v otroštvu, s stalnim izboljševanjem možnosti obravnave obolelih pa vedno več bolnikov živi polno in uspešno življenje v odrasli dobi.** »Cistična fibroza je kompleksna in raznolika bolezen zaradi prizadetosti številnih organov in širokega razpona teže bolezni. Gre za kronično napredujočo bolezen z občasnimi poslabšanji, s postopnim padanjem pljučne funkcije,« pove **Uroš Krivec**, dr. med., vodja Službe za pljučne bolezni na Pediatrični kliniki Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana. Doda še, da je pljučna bolezen vzrok smrti pri več kot 90% bolnikov s cistično fibrozo, sodobno zdravljenje in presaditev pljuč pa je pomembno spremenilo izhod bolezni.

Najpogosteje ima otrok s cistično fibrozo **ponavljajoče okužbe dihal, kot so pljučnice, bronhilitisi, bronhitis.** Tudi dolgotrajen produktiven kašelj, ponavljajoči sinusitisi in nosni polipi zahtevajo dodatno diagnostično obravnavo. **Poleg težav s strani dihal so pri večini otrok prisotni tudi simptomi in znaki s strani prebavil (pri 85-90% otrok).** Pojavljajo se **znaki pomanjkljivega delovanja trebušne slinavke**, ki se izražajo kot nenapredovanje na telesni teži. »Pomembno je, da diagnozo postavimo čim bolj zgodaj, da se izognemo nepotrebnim preiskavam in da čim prej začnemo z ustreznim zdravljenjem. Zgodnja diagnoza je pomembna tudi zaradi genetskega svetovanja staršem,« o pove **Uroš Krivec**, dr. med.

Bolezen se pojavi zaradi okvare gena in posledično odsotnosti ali neučinkovite beljakovine CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator). Ta gradbeni del telesne celice, deluje kot kloridni kanalček, ki črpa kloridne ione iz celice na površino dihalnih poti. **Če je ta beljakovina neučinkovita, se kloridni ioni ne morejo izločiti iz celice. Posledica tega je, da iz površine dihalnih poti v celico vstopajo natrijevi ioni, za njimi pa voda. Površina dihalnih poti postane izsušena, delovanje migetalk je močno okrnjeno. Sluz zastaja v dihalnih poteh in je dobra podlaga za nastanek vnetja in bakterijske okužbe.**

Naravni potek cistične fibroze je postopno slabšanje bolezni z občasnimi epizodami akutnih poslabšanj, ki jih – blažje - lahko zdravimo doma, pogosto pa zahtevajo bolnišnično zdravljenje. Pljučna funkcija se po poslabšanju pogosto ne povrne več na raven pred poslabšanjem. **Ker cistične fibroze še ne moremo pozdraviti, je cilj zdravljenja upočasniti**

napredovanje bolezni, zmanjšati simptome in izboljšati kvaliteto življenja in kadar je potrebno, opraviti presaditev pljuč.

Zdravljenje cistične fibroze zahteva celosten pristop k obravnavi bolnikov. Najboljšo pljučno funkcijo in prehranjenost ter s tem povezano preživetje imajo tisti bolniki s cistično fibrozo, ki so obravnavani v cistično fibroznem centru. Najmanjše število otrok v takem centru naj bi bilo 50. Center mora imeti skupino usposobljenih strokovnjakov, ki obravnavajo otroke po sodobnih mednarodnih smernicah, imajo izkušnje z vodenjem te bolezni in se stalno dodatno izobražujejo. Poleg pediatra in internista pulmologa mora pri obravnavi otroka v centru sodelovati tudi gastroenterolog, endokrinolog, otorinolaringolog, psiholog, respiratorni fizioterapevt, dietetik in druge službe, ki povezujejo široko mrežo bolnikovih potreb.

Služba za odnose z javnostmi