

## **Skalická V. VÝŽIVA A NOVINKY V LÉČBĚ CYSTICKÉ FIBRÓZY**

Cystická fibróza (CF) je autozomálně recesivně dědičné multiorgánové onemocnění, řadí se mezi „vzácná onemocnění“. V ČR s ním žije přes 670 dětí a dospělých. Onemocnění postihuje zejména dýchací a trávicí ústrojí, i další systémy. Je stále chorobou nevléčitelnou, ale s rozvojem poznání čím dál lépe léčitelnou. Prognóza zaznamenává od roku 1938, kdy prof. D. H. Andersenová CF popsala a kdy na ni umíralo 70 % nemocných v 1. roce života, postupného prodlužování i zlepšování kvality života nemocných. Střední délka života v rozvinutých zemích je nyní mezi 42 a 50 lety. Pro prognózu je klíčová včasná diagnóza a komplexní léčba založená na multidisciplinárním přístupu a profesní zkušenosti specializovaných pracovišť. Léčba CF spočívá v důsledné péči o dobrou průchodnost dýchacích cest, péči o dobrý stav výživy, kontrole infekce a zánětu a vyhledávání a léčbě komplikací. V terapii CF jsou nyní dalším krokem ke kauzální terapii tzv. vysoce inovativní léčebné přípravky na principu nápravy defektního proteinu zodpovědného za patologické složení sekretů exokrinních žláz. Prognosticky zásadní je zahájit takovou terapii co nejdříve, dokud má nemocný co nejméně pokročilých orgánových změn.