

1. UVOD

Cistična fibroza (mukoviscidoza) je nasljedno oboljenje koje se nasljeđuje autozomno recesivno (potrebne su dvije kopije gena da bi se bolest manifestovala). Kod cistične fibroze postoji deficit supstanci koje učestvuju u proizvodnji sekreta koje luče ćelije sluzokože. Na ovaj način dolazi do poremećaja funkcije brojnih organa, jer su ovi sekreti određene gustine, dok kod cistične fibroze postaju gusti i ljepljivi.

Cistična fibroza je oboljenje koje zahvata pluća i pankreas, a začepljenjem kanala žlijezda gustim sekretom, izaziva upalu u njima. Uzrok zbog kojeg nastaje oboljenje je nedostatak proteina koji se nalazi na površini ćelija (transmembranski regulator cistične fibroze), koji uzrokuje gušći sekret.

Cistična fibroza je veoma često genetsko oboljenje u bijeloj populaciji a najčešće od nje boluju ljudi koji žive u zemljama sjeverne Evrope (prosječno 1 dijete na 3000 novorođenčadi u Evropi boluje od cistične fibroze). U prošlosti, oboljeli od ove bolesti umirali su u ranom periodu života, tako da većina ljudi sa cističnom fibrozom nije doživljavala ranu adolescenciju. Danas je stopa preživljavanja znatno duža, prvenstveno zbog unapređenih metoda liječenja.

Pravovremena dijagnoza i uključivanje adekvatne terapije su od presudnog značaja u liječenju cistične fibroze. Ipak, lijek za ovo oboljenje još uvijek ne postoji, a liječenje oboljelih pacijenata je doživotno. U terapiji se koriste brojni antibiotici (za liječenje i sprečavanje infekcija), lijekovi za razređivanje sluzi, kao i bronhodilatatori (lijekovi za širenje respiratornih puteva) za olakšavanje respiratornih tegoba.

U terapiji cistične fibroze je neophodan i fizikalni tretman, prvenstveno u smislu vježbi za drenažu pluća, uz pomoć druge osobe ili uređaja (prsluci koji vibriraju, uređaj koji oponaša tapšanje ruku...).

Na žalost, u terapiji cistične fibroze hirurške intervencije su još uvijek neophodne, pa se rade resekcije crijeva, kreiraju se stome, sprovode se čak i transplantacije pluća.¹

¹ Leonhardt – Platzer K. Priručni anatomske atlas. Medicinska naklada, Zagreb; 1989.