

## **Cystická fibróza - CF – mukoviscidóza/ slané děti**

Dědičně podmíněné metabolické onemocnění. Důsledky ovlivňují celé tělo. ovlivňuje zejména žlázy produkující hlen, kanálky ve žlázách se stávají neprůchodnými, zvýšený objem hlenu vytváří cysty, které způsobují zánět s fibrózou (nevratné strukturální změny ve tkáních), postihuje dýchací a trávicí soustavu.

**Prevalence:** jedná se o jednu z nejrozšířenějších genetických onemocnění (poškození 7. chromozomu), nemůžeme ji získat během života, ani jiného člověka jakkoli nakazit, problém může nastat při setkání dvou lidí s CF, protože oba v plicích nosí specifické druhy bakterií, ročně se narodí zhruba 1 z 2500 dětí. V ČR 32-46 dětí s CF ročně, rozvoj medicíny – vyšší šance na dožití vyššího věku. Dg. většinou v raném věku nebo po porodu.

**Dopad:** Opakované infekce (záněty) DC. Vyšší sekrece solí. Poruchy zažívání. Neprospívání (špatné přibývání na váze). Vysokým obsahem solí v potu. 98 % mužů je neplodných. Hlen je příčinou obstrukce DC – větší zátěž pro srdce. Hlen negativně ovlivňuje i slinivku břišní. Potní žlázy neprodukují hlen. Vyšší ztráty solí – špatný metabolismus vody. Únava. Apatie. Nechutenství. Nižší tělesná výkonnost.

**Domácí léčba:** 3x denně inhalace, po inhalaci se musí provádět rehabilitace hrudníku z důvodu vykašlávání hlenu, několik druhů léků (antibiotika), hojný pobyt a pohyb venku, souprava na měření koncentrace vodíku v dechu.

**Nemocniční léčba:** při zhoršené spirometrii (vyšetření, pacient musí zhluboka dýchat do spirometru), nastupuje nemocniční léčba nitrožilně – kapačky.

**Podpora:** komplexní péče, optimistický přístup, spolupráce, předcházet výskytu komplikací a rozvoji plicních onemocnění, dostatečný objem vody a elektrolytů v potravě a nápojích, případně prostřednictvím inhalace aerosolu. Fyzioterapie. Dechová a vibrační cvičení. Vibrace napomáhají čistit hlen. Cvičení na čerstvém vzduchu. Nebulizátor – napomáhá čištění plic.

**Denní režim:** 5-6 jídel denně (děti často trpí nechutenstvím), v případě, že nelze nabrat váhu pravidelnou stravou, může napomoci infúze, vysoko kalorická dieta s vysoce energetickými potravinami a nápoji, přísun tekutin (2l denně), děti špatně odhadují svou potřebu, denně vitamínové dávky, 3x denně inhalace, dechová rehabilitace, kondiční cvičení (trampolína, gymball), hygiena (sklopené WC, vysušení dřezu, odstranění odpařovačů, denně dezinfekce, (ničit bakterie), větrání, dospívání: nesmí kouřit.

**Vliv na strukturu dne:** Pravidelný režim. Respektovat léčebná opatření (dechová cvičení, fyzioterapie, inhalace). Dostatečná ventilace, dodržování vlhkosti nad 50 %. Konzultace opatření s rodiči – nutná je vzájemná spolupráce. Respektovat omezení.

**Závěr:** CF nepostihuje mozek ani inteligenci. CF ani žádné její projevy nejsou nakažlivé, včetně kašle či průjmu. CF je dědičné onemocnění vzniklé zděděním genů od obou rodičů; nelze mu předejít a není ničím chybou. CF není vyléčitelná, ale je léčitelná. Léčbu CF je třeba provádět denně. Jedná se převážně o dechovou péči a podávání enzymů, nutné jako normální součást dne.