

Cystisk fibrose (CF) hos børn – kort fortalt

Cystisk fibrose er en medfødt, arvelig og kronisk sygdom, der påvirker flere af kroppens organer. Tilstanden skyldes en ændring (mutation) i et gen, der styrer transporten af salt og vand ind og ud af kroppens celler. Det fører til, at væske og slim i kroppen bliver sejt og tyktflydende, særligt i luftvejene og mave-tarmsystemet.

Symptomerne på cystisk fibrose kan være vejrtrækningsbesvær, gentagne lungeinfektioner, tilbagevendende hoste, dårlig vægtøgning og fedtet afføring samt træthed og mistrivsel. Sygdommen opdages i dag oftest allerede efter fødslen gennem hælpøven, og barnet sættes hurtigt i behandling.

Der findes endnu ingen helbredende kur for cystisk fibrose, men nye behandlingsformer har forbedret helbred og livskvalitet markant for børn med sygdommen. Behandlingen består af flere elementer, som tilpasses det enkelte barns helbred:

- **Lungefysioterapi:** Daglige øvelser og teknikker hjælper med at løsne og fjerne det seje slim i lungerne, så barnet bedre kan trække vejret og undgå infektioner.
- **Medicinsk behandling:** Børn får ofte inhalationsmedicin, som mindsker betændelse og åbner luftvejene. Antibiotika bruges ved infektioner, og nyere typer medicin (CFTR-modulatorer) kan forbedre funktionen af det syge gen hos mange børn.
- **Fordøjelsesenzymer og ernæring:** Mange børn har behov for at tage enzymer sammen med måltider, så de kan optage næring fra maden.
- **Regelmæssig opfølgning:** Behandlingen foregår på særlige hospitalsafdelinger, hvor barnet følges tæt af et tværfagligt team, der også støtter familien i hverdagen.

Tidlig diagnose og målrettet behandling betyder, at mange børn i dag vokser op med gode muligheder for at tage del i et godt og aktivt liv ligesom andre børn, også selvom sygdommen og dens behandling selvfølgelig stadig er en væsentlig del familiernes hverdag.

Typiske ord ved cystisk fibrose hos børn:

- **Antibiotika** – Præparater mod bakterielle lungeinfektioner.
- **Astma** kan være en komplikation ved sygdommen med behov for astmamedicin.
- **Bakterier og svampe** – kan sætte sig som infektioner i lungerne hos CF'ere og give sygdom, men findes naturligt i bl.a. vand og jord, fx skimmelsvampe.
- **CFTR-modulatorer** – Nyere lægemidler, der afhjælper sygdommen væsentligt for mange, hvor Kaftrio er mest kendt og anvendt, men også Alyftrek (ny), Kalydeco, Orkambi og Symkevi
- **Creoner** – Medicinkapsler med fordøjelsesenzymer. En del af børnene har behov for at tage enzymer sammen med mad og drikke, der indeholder fedt og/eller protein og/eller stivelse, så de kan optage næring fra maden. Antallet af enzymkapsler afhænger af, hvor stor ens egen enzymproduktion er, og hvor meget fedt, der i den mad og drikke, man indtager. I kan tale med forældrene om, hvor meget barnet skal have ved forskellige mellemmåltider. Til hovedmåltider står forældrene selv for det.
- **Cystisk Fibrose Center** – hospitalsafdelinger specialiseret i cystisk fibrose, hvor alle CF-patienter kommer jævnlige.
- **Energirig kost** – Kost med højt kalorie- og næringsindhold
- **Hygiejne** er vigtigt, både i forhold til at undgå smitte med infektioner, bakterier og svampe, men også når man fx hoster.
- **Inhalationsmedicin** (maske / nebulizer) – Medicin der inhaleres for at åbne luftveje og mindske inflammation.
- **Mælkesyrebakterier** ved diarre, ondt i maven eller antibiotikabehandling.
- **PEP (maske)** laver modstandsåndedræt, hvilket øger trykket i luftvejene, så det seje slim løsnes.
- **Pulmozyme** inhaleret lægemiddel, der fortynder slim i lungerne.
- **Salt** kan løsne slim og inhaleres med maske.
- **Vitamintilskud** – Tilskud af især fedtopløselige vitaminer grundet nedsat optag.

Husk at det er forældrene, der har ansvaret for barnets behandling. Vi forventer ikke, at du kan alle ordene og kender alt til sygdommen og dens behandling. Ordlisten er kun ment som en hjælp til dig i din dialog med forældrene.

Tak for din hjælp 😊