

## I SINTOMI DELLA FIBROSI CISTICA



Tosse e bronchite



Alterazioni della crescita



Diarrea cronica



Sudore ricco di sale



Test del sudore

**Ad oggi, le cure sono dirette ai sintomi e alla prevenzione delle complicanze.** Esistono protocolli terapeutici condivisi a livello internazionale che, presso centri specializzati, vengono adattati all'età e ai sintomi del singolo malato. In linea generale prevedono antibiotici per le infezioni polmonari, aerosol di antibiotici e farmaci fluidificanti le secrezioni, fisioterapia respiratoria, enzimi digestivi, nutrizione ipercalorica, trattamento delle complicanze. Il trapianto polmonare è una prospettiva terapeutica per i pazienti con insufficienza respiratoria irreversibile.

Da qualche anno sono disponibili farmaci modulatori della CFTR, che aprono nuove prospettive terapeutiche ed insperati miglioramenti della prognosi.

La Fibrosi Cistica è una malattia complessa; severità e tipo di sintomi possono variare anche molto da persona a persona. Fattori differenti, come l'età alla diagnosi e il tipo di mutazioni del gene CFTR, possono influenzarne l'andamento e l'evoluzione. L'organizzazione delle cure e il miglioramento delle terapie, che segue l'evoluzione della ricerca, ha portato un progresso drammatico rispetto agli anni 50, quando un bambino con questa malattia raramente arrivava all'età della scuola. Oggi ci sono più adulti che bambini con Fibrosi Cistica e studiano, hanno un lavoro, costruiscono una famiglia. Ma sulla durata e sulla qualità della loro vita la malattia incide in maniera significativa. Le statistiche suggeriscono un'aspettativa mediana di vita intorno ai 40 anni: queste previsioni sono in continuo miglioramento grazie ai progressi della ricerca, che di recente ha scoperto farmaci in grado di intervenire su alcuni tipi di mutazione del gene CFTR. Questa nuova via e altre promettenti hanno la prospettiva di bloccare sul nascere la malattia e rendere sempre più efficaci le cure di cui già disponiamo. La ricerca si sta muovendo per far sì che quello che è possibile oggi per un ristretto numero di malati sia un domani una realtà per tutti.

## LA CURA DELLA FIBROSI CISTICA

### NECESSITA' QUOTIDIANA DI CURE



Aerosol

Fisioterapia  
respiratoria



Antibiotici



Estratti pancreatici  
a tutti i pasti



Ossigeno



TRAPIANTO DI  
POLMONI