

Cystická fibróza (CF) je závažné autozomálně recesivně dědičné onemocnění způsobené mutací genu CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator), který se nachází na dlouhém raménku 7. chromozomu (1). Uváděný výskyt CF je v bělošské populaci jeden případ na 2. 500 narozených dětí. Chorobu způsobují mutace CFTR genu, který ovlivňuje funkci odpovídajícího proteinu a následnou nefunkčnost membránových i iontových kanálů v postižených buňkách. V důsledku poruchy regulace iontového transportu na membránách epitelálních buněk se mění složení a fyzikálně chemické vlastnosti na povrchu sliznic. Hlenový sekret na povrchu epitelu se zahušťuje a narušená funkce orgánů je příčinou většiny klinických příznaků CF. Onemocnění dýchacích cest a plic je nejzávažnějším projevem CF. Určuje průběh a prognózu a zodpovídá za 90% úmrtí na tuto chorobu. Pacienti s CF trpí chronickými, nejčastěji bakteriálními, respiračními infekcemi. Nejzávažnější jsou infekce způsobené Gram negativními tyčemi *Pseudomonas aeruginosa* a bakteriemi komplexu *Burkholderia cepacia*. Eradikace těchto patogenů při chronické infekci prakticky není možná a velká pozornost je věnována mechanismům, které zvyšují patogenicitu těchto mikroorganismů, nicméně uspokojivé vysvětlení chronické perzistence bakteriální infekce právě těmito specifickými bakteriemi a neschopnosti imunitního systému pacientů je eliminovat doposud neexistuje. Kromě vlivu řady genetických faktorů, které mohou modifikovat průběh onemocnění, se na variabilitě klinických projevů podílí také složky imunity (1-3).

Imunitní systém u pacientů s CF je všeobecně zkoumán hlavně v souvislosti s infekčními komplikacemi. Pozornost je soustředována hlavně na počáteční reakce imunitního systému u CF pacientů při prvních kontaktech s bakteriemi. V rámci těchto iniciačních fází imunitní reakce hraje důležitou roli i lokální obrana na sliznicích respiračního traktu.