



český registr
cystické fibrózy

Přehledová zpráva národního registru CF pro rok

2020

Český registr CF, který spravuje FN Motol, shromažďuje a kompletuje data o počtu a věkovém složení pacientů v České republice, o jejich klinickém stavu, o průběhu jejich onemocnění a o profilu jejich léčby. Takto sesbírané a uspořádané údaje jsou podkladem pro přesné sledování a vyhodnocování výskytu tohoto onemocnění, jejího průběhu i péče o pacienty.

Seznamte se s nejdůležitějšími údaji platnými k 31. 12. 2020.

Celkem

687

pacientů



334

mužů



353

žen

347

dospělých



340

děti do 18 let

20

pacientů
nepřišlo
v daném roce
na kontrolu



Počty pacientů v centrech



Plzeň
43

Praha
358

Hradec
Králové
59

Brno
139

Olomouc
88

Genetika

Lidé s CF mají dvě CF mutace – jednu od otce a druhou od matky.

Mutace F508del je nejčastější mutací v evropské populaci.

Homozygoti mají obě mutace stejné.

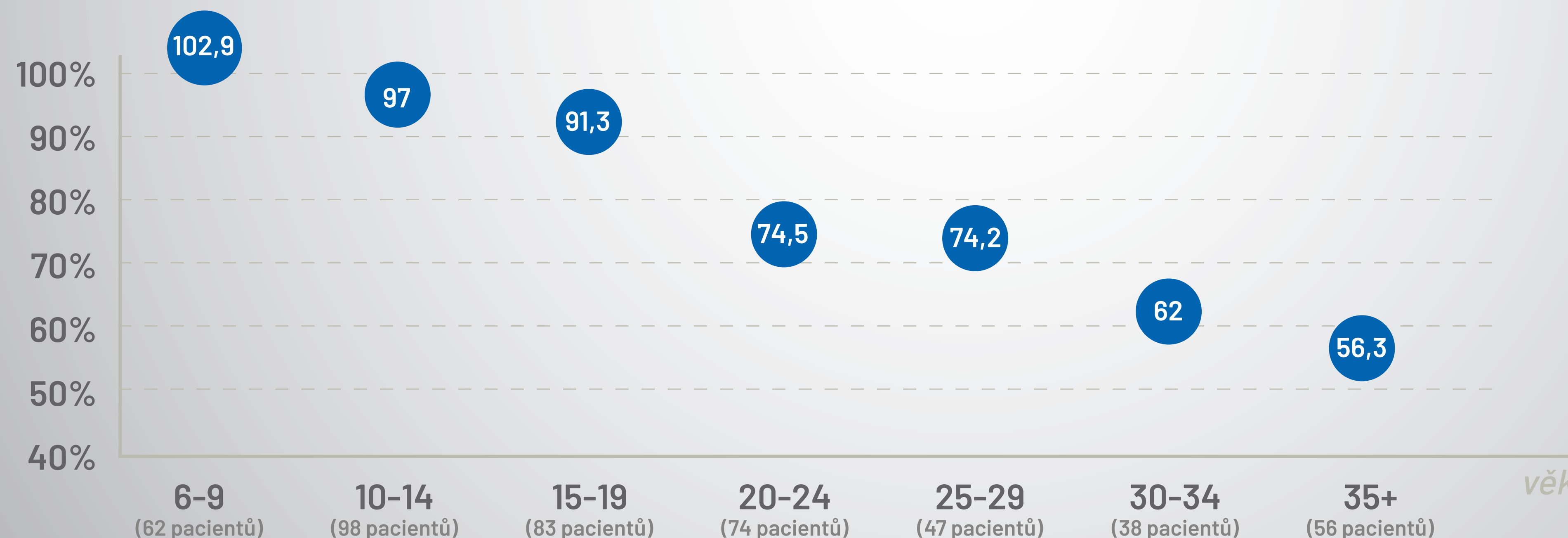
Heterozygoti mají různé typy mutací.



Spirometrie

Hodnota FEV1 je objem vzduchu vydechnutý s největším úsilím za 1. sekundu po maximálním nádechu.

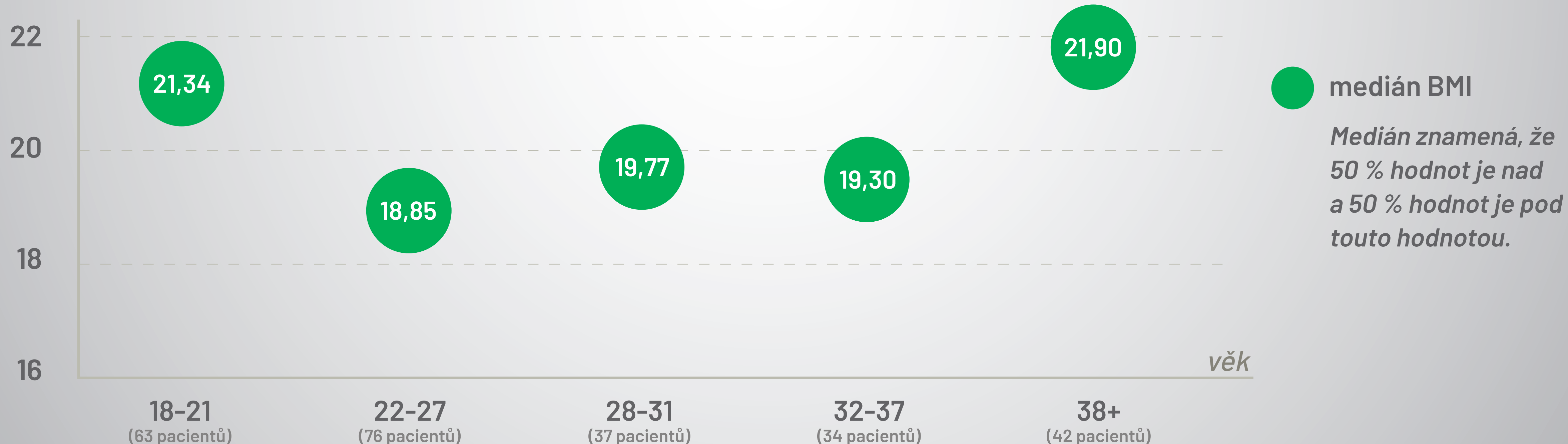
FEV1 v % srovnává plicní funkce pacienta se zdravými jedinci odpovídajícího pohlaví, věku a výšky. Zdraví jedinci mají hodnotu FEV1 nastavenou na 100 %.



● medián FEV1 v % u pacientů s CF v ČR
Medián znamená, že 50 % hodnot je nad a 50 % hodnot je pod touto hodnotou.

Výživa

- BMI je indikátorem stavu výživy a je vyjádřen poměrem váhy a výšky jako kg/m^2 .
- BMI se v evropském CF registru standardně srovnává jen v rámci dospělé populace, proto zde není dětská populace uvedena.
- Zdraví vrstevníci mají BMI mezi 18,5 až 25.



Počet pacientů s chronickou infekcí

*Pseudomonas
aeruginosa*

celkem

15,6%

6,9% 23,4%
do 18 let 18 a starší

*Komplex Burkhol-
deria cepacia*

celkem

5%

0,7%
do 18 let

8,9%
18 a starší

*Staphylococcus
aureus*

celkem

42,5%

47%

do 18 let

38,5%

18 a starší

*Netuberkulózní
mykobakteria*

celkem

1,6%

1%

do 18 let

2,1%

18 a starší

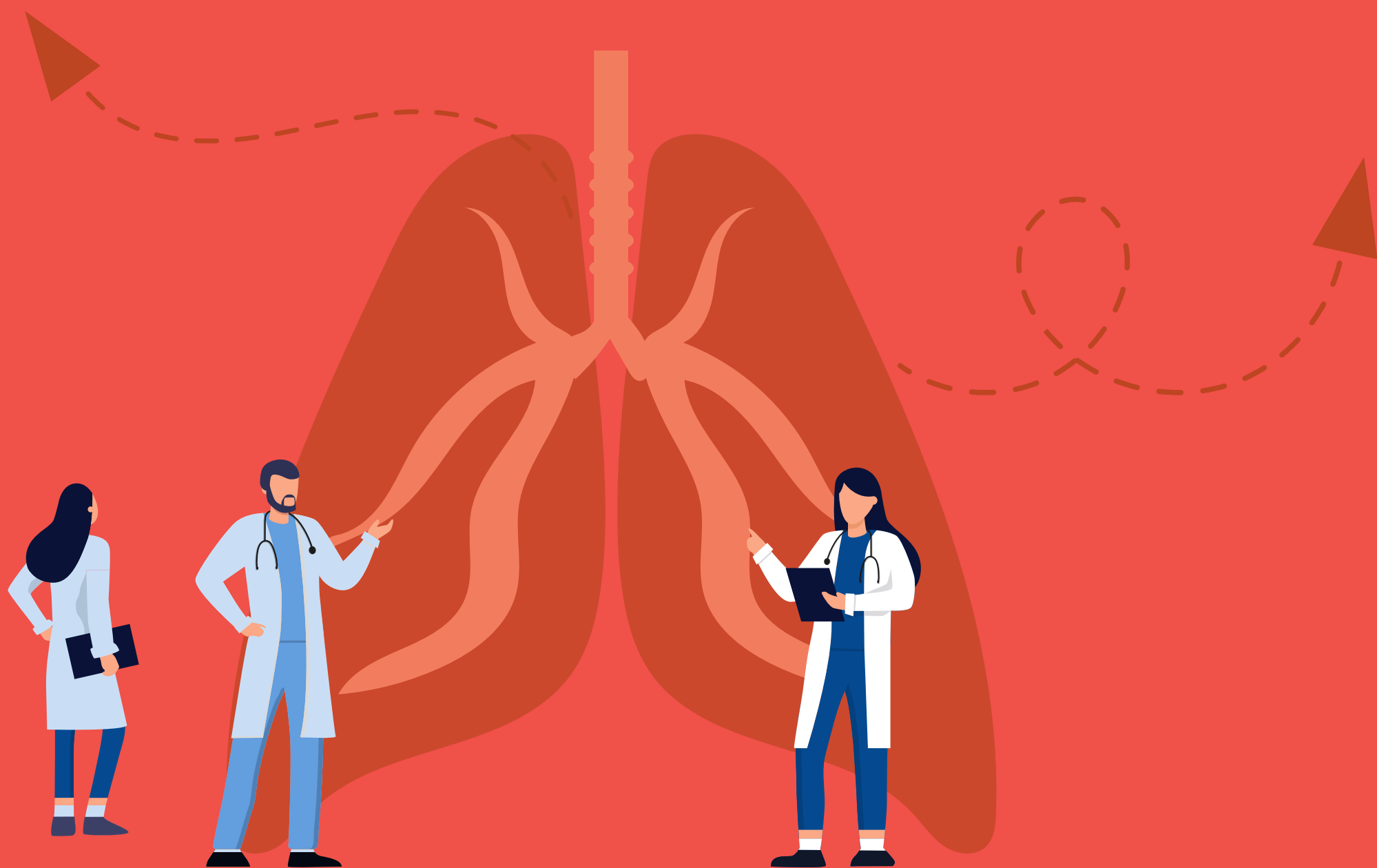
Transplantace

4 transplantovaní
pacienti v 2020

celkem žije
45 pacientů
s transplanto-
vanými plícemi

18 mužů

27 žen



Chronická medikace

Inhalační antibiotika

(podávána alespoň po dobu 3 měsíců v roce)

25,6 %
pacientů

Solný roztok
73,9 %
pacientů

83 %
pacientů užívá
pankreatickou
substituci

Enzymy uvolňované ze slinivky břišní jsou životně důležité pro trávení a vstřebávání tuků a vitamínů z potravy.

U mnoha lidí s CF je uvolňování těchto enzymů blokováno a musí se užívat přípravky, které trávicí enzymy nahrazují.

Léčba CFTR modulátory

427

**pacientů vhodných
k léčbě na základě
genotypu a věku**



149

**pacientů
je na léčbě**

Vzniklo za přispění Klubu cystické fibrózy v roce 2021.

