



český registr  
cystické fibrózy

## Přehledová zpráva národního registru CF pro rok

# 2024

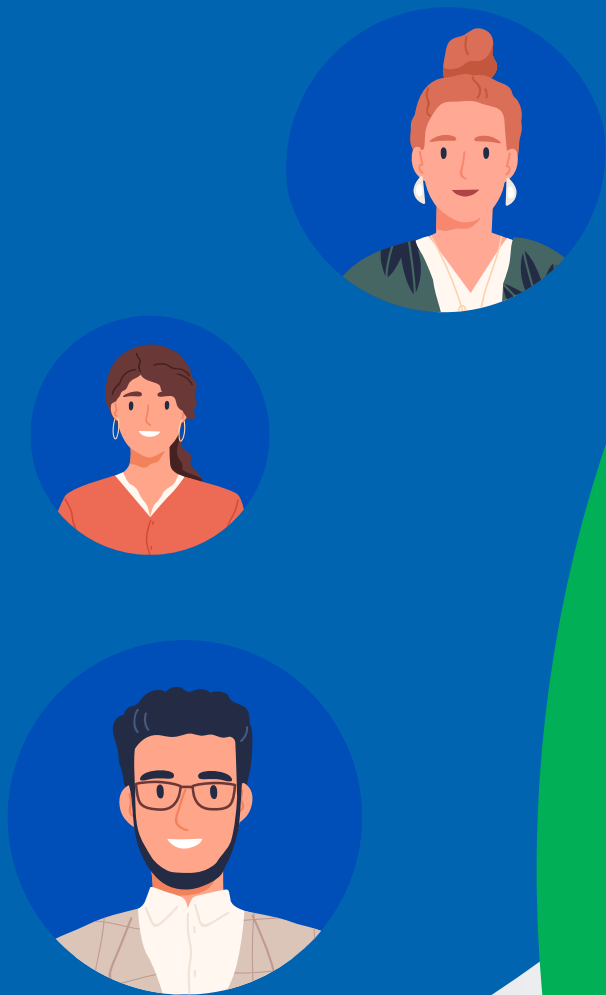
Český registr CF, který spravuje FN Motol, shromažďuje a kompletuje data o počtu a věkovém složení pacientů v České republice, o jejich klinickém stavu, o průběhu jejich onemocnění a o profilu jejich léčby. Takto sesbírané a uspořádané údaje jsou podkladem pro přesné sledování a vyhodnocování výskytu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

**Seznamte se s nejdůležitějšími údaji platnými k 31. 12. 2024.**

Celkem

**733**

pacientů



**356**

mužů

**377**

žen



**18**

nově

diagnostikovaných  
pacientů

15 z nich z novoroze-  
neckého screeningu



**333**

děti do 18 let

**400**

dospělých



**4**

pacienti  
nepřišli  
v daném roce  
na kontrolu



# Počty pacientů v centrech



Plzeň  
**45**

Praha  
**387**

Hradec  
Králové  
**57**

Brno  
**146**

Olomouc  
**98**

# Genetika

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

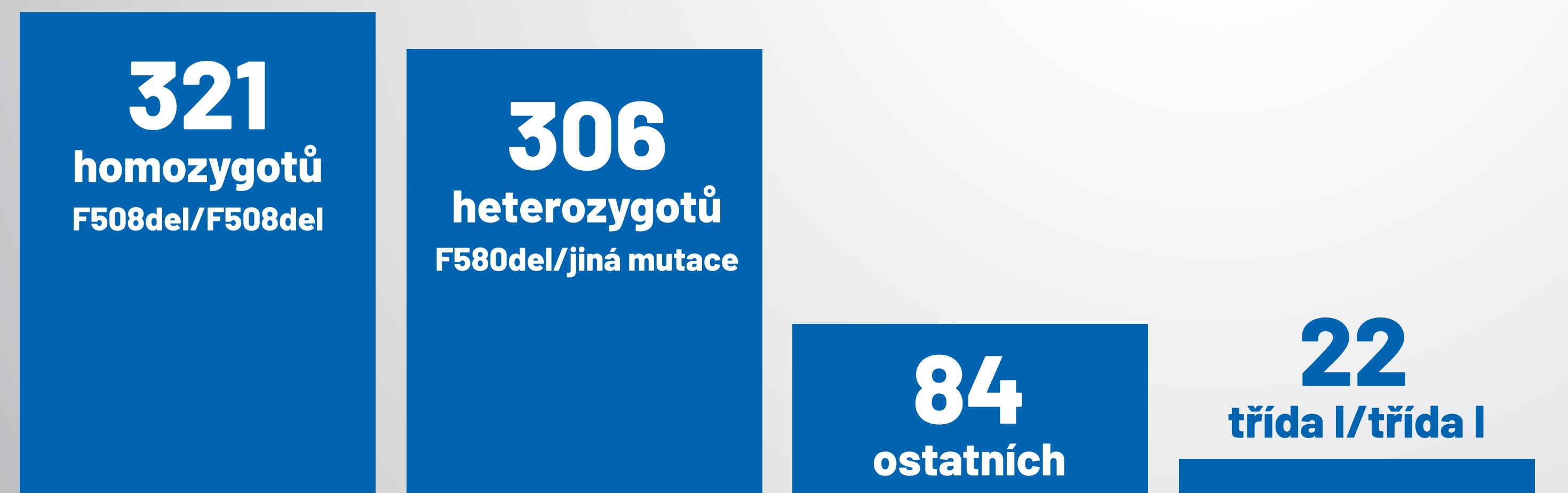
Mutace F508del je nejčastější mutací v evropské populaci.

**Homozygoti** mají obě mutace stejné.

**Heterozygoti** mají různé typy mutací.

**22** s dvěma mutacemi, které obě spadají do třídy I (třída I/třída I).

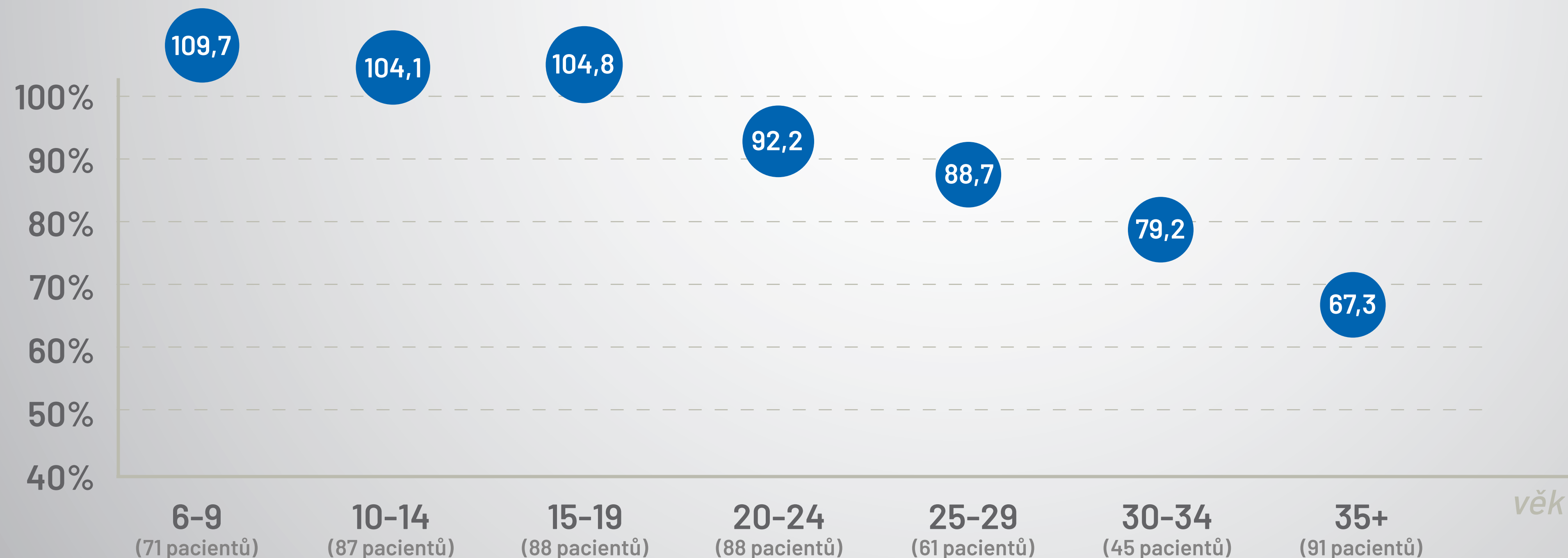
Taková kombinace mutací není indikována pro léčbu CFTR modulátory.



# 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 %.

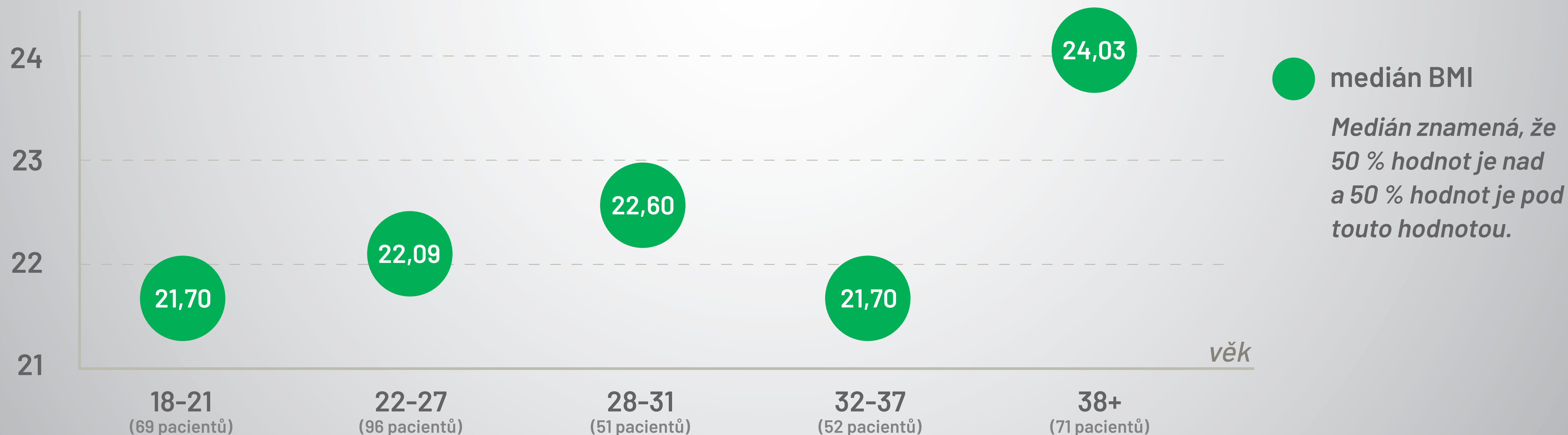


● medián FEV1 v % u pacientů s CF v ČR

*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  $\text{kg}/\text{m}^2$ .
- 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

**14,2%**

2,7%    25,1%  
do 18 let    18 a starší

Komplex *Burkhol-  
deria cepacia*

celkem

**4,4%**

0,3%  
do 18 let

8,3%  
18 a starší

*Staphylococcus  
aureus*

celkem

**33,5%**

34,9%  
do 18 let

32,2%  
18 a starší

Netuberkulózní  
mykobakteria

celkem

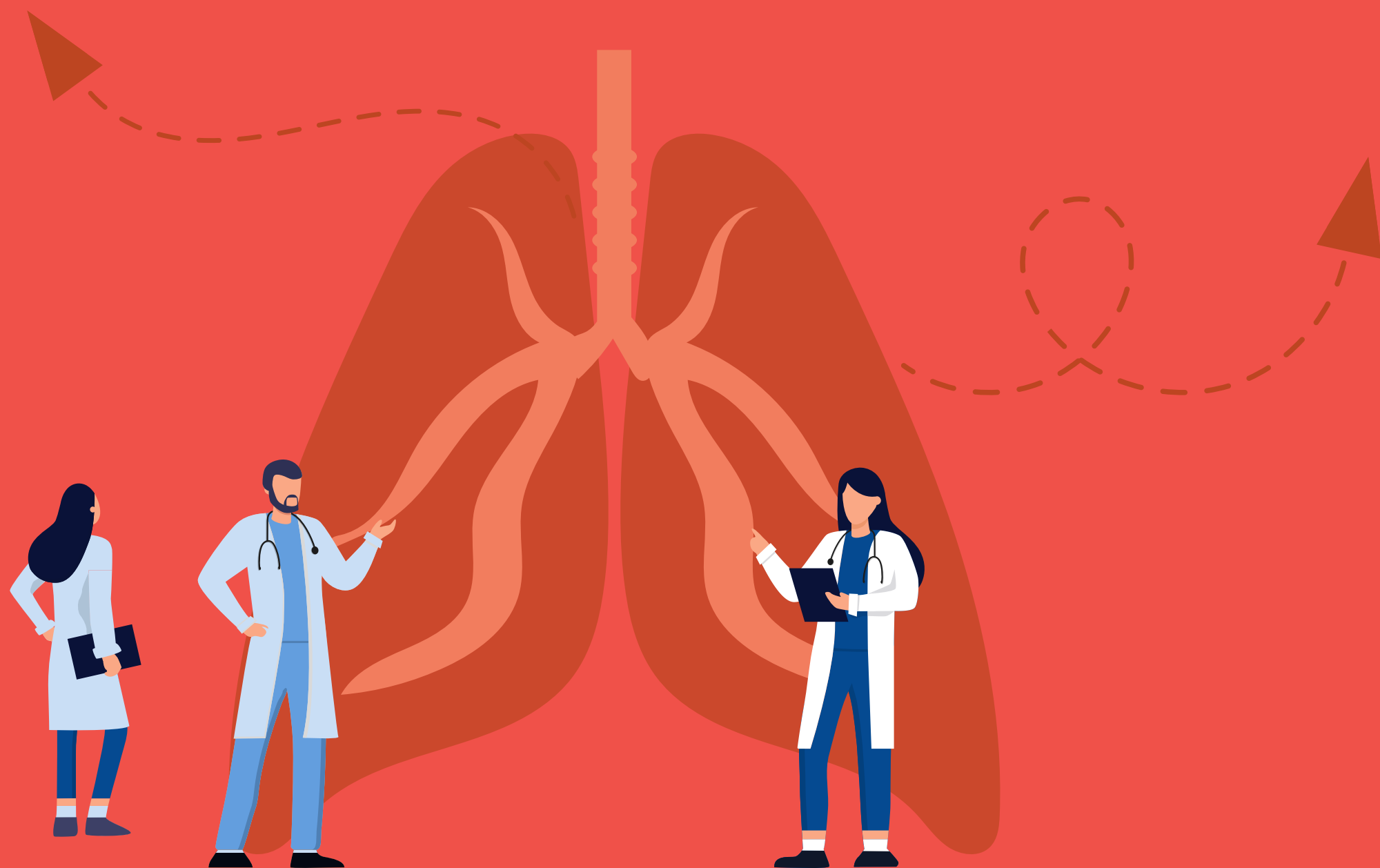
**0,3%**

0,0%  
do 18 let

0,6%  
18 a starší

# Transplantace

**3** transplantovaní  
pacienti v 2024



celkem žije  
**47** pacientů  
s transplanto-  
vanými plícemi

22 mužů

25 žen



# Chronická medikace

## Inhalační antibiotika

(podávaná alespoň po dobu 3 měsíců v roce)

**17,2%**  
pacientů

Solný roztok  
**74,0%**  
pacientů

**84,6%**  
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 proto je třeba užívat přípravky, které trávicí enzymy nahrazují.

# Léčba CFTR modulátory

**626**

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

dle indikací k roku 2024

**528**

**pacientů  
je na léčbě**



# Těhotenství



porod  
(vaginální)



5

nově narozených  
dětí pacientek s CF

# Střední délka života



**Střední délka  
života k 31.12.2024**

**49,26 roků**

Vypočítáno na základě délky života všech pacientů, vedených v registru (jako první evidovaní pacienti byli všichni žijící k 31. 12. 2003).

Vzniklo za přispění Klubu cystické fibrózy v roce 2025.

