



český registr  
cystické fibrózy

## Přehledová zpráva národního registru CF pro rok

# 2021

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. 2021.**

Vážené dámy, vážení pánové,

v roce 2003 jsme ve spolupráci s dalšími centry cystické fibrózy založili ve FN Motol Český registr pacientů s cystickou fibrózou. Cíl byl zřejmý: sbírat potřebná data o nemoci a o našich pacientech tak, abychom dovedli co nejlépe popsat skutečný stav, týkající se diagnostiky a péče o pacienty v ČR. Údaje jsme záhy začali sdílet s Evropským registrem pacientů s CF a už v roce 2008 se zařadili mezi nejlépe vedené evropské registry, které mají v evidenci všechny nemocné v zemi a dokážou o jejich zdravotním stavu shromažďovat spolehlivá data.

S rozmachem modulátorové léčby se skladba sbíraných údajů výrazně rozšířila o další položky tak, aby registr dovedl dobře mapovat míru dostupnosti léků i jejich léčebný efekt. Tehdy význam a kompletnost informací registru ocenily i státní instituce, když díky němu měly k dispozici přesné údaje o počtech pacientů, kteří jsou vhodní k léčbě některým z modulátorových přípravků.

Data však mají být v přehledné podobě poskytnuta především odborné veřejnosti a pacientům s CF a jejich příbuzným. Z tohoto důvodu vznikl projekt přehledových zpráv, které počínaje rokem 2021 předkládají v jednorozhodných intervalech nejpodstatnější informace z registru v grafické podobě: základní demografické údaje, nejdůležitější tři klinické parametry, které odrážejí zdravotní stav české populace pacientů s CF (spirometrická hodnota FEV1, BMI a infekční komplikace), a poskytovanou léčbu včetně počtu uskutečněných transplantací plic a šíře dostupnosti modulátorové léčby.

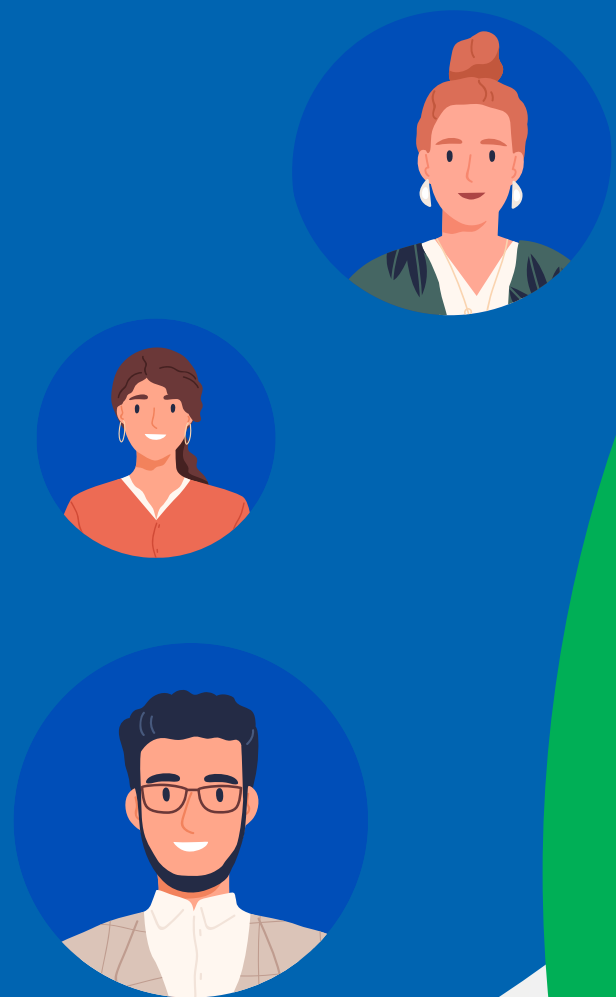
**Prof. MUDr. Pavel Dřevínek, PhD.**  
**vedoucí registru**



Celkem

**679**

pacientů



**326**

mužů

**353**

žen



**70**

nově  
diagnostikovaných  
pacientů

25 z nich z novoroze-  
neckého screeningu



**334**

děti do 18 let

**345**

dospělých



**12**

pacientů  
nepřišlo  
v daném roce  
na kontrolu





# Počty pacientů v centrech



Plzeň  
**44**

Praha  
**349**

Hradec  
Králové  
**54**

Brno  
**140**

Olomouc  
**92**

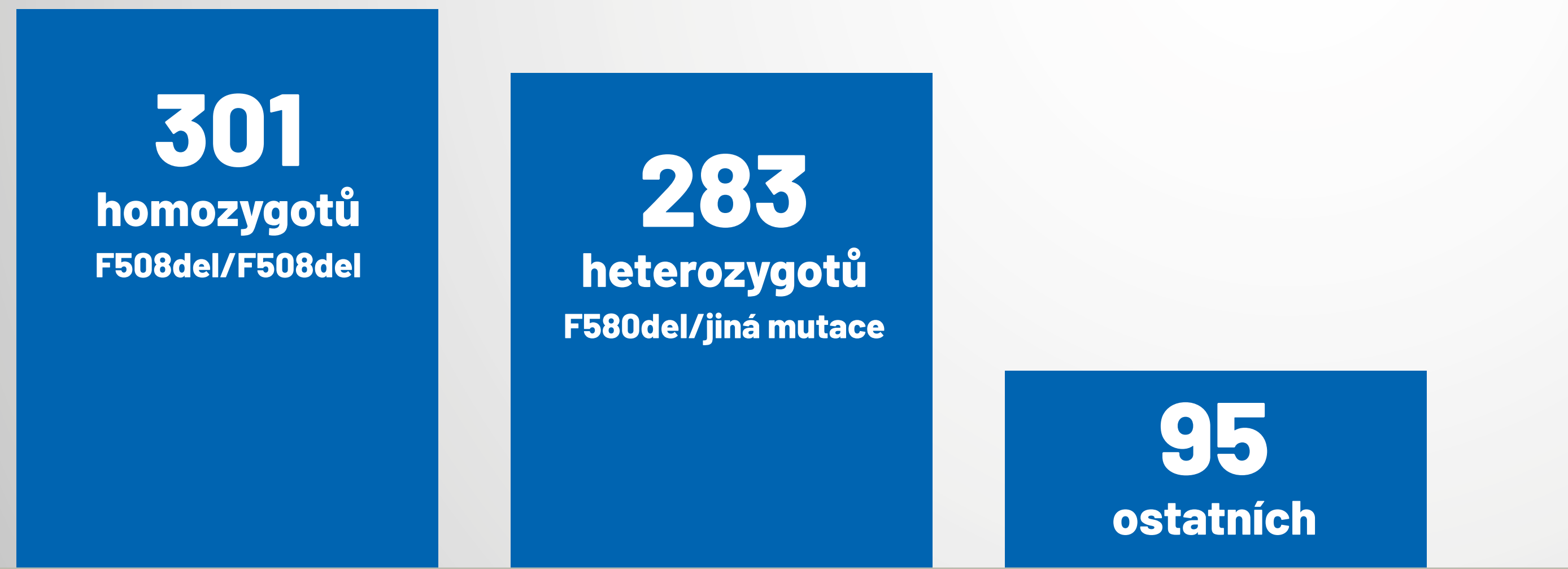
# Genetika

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.

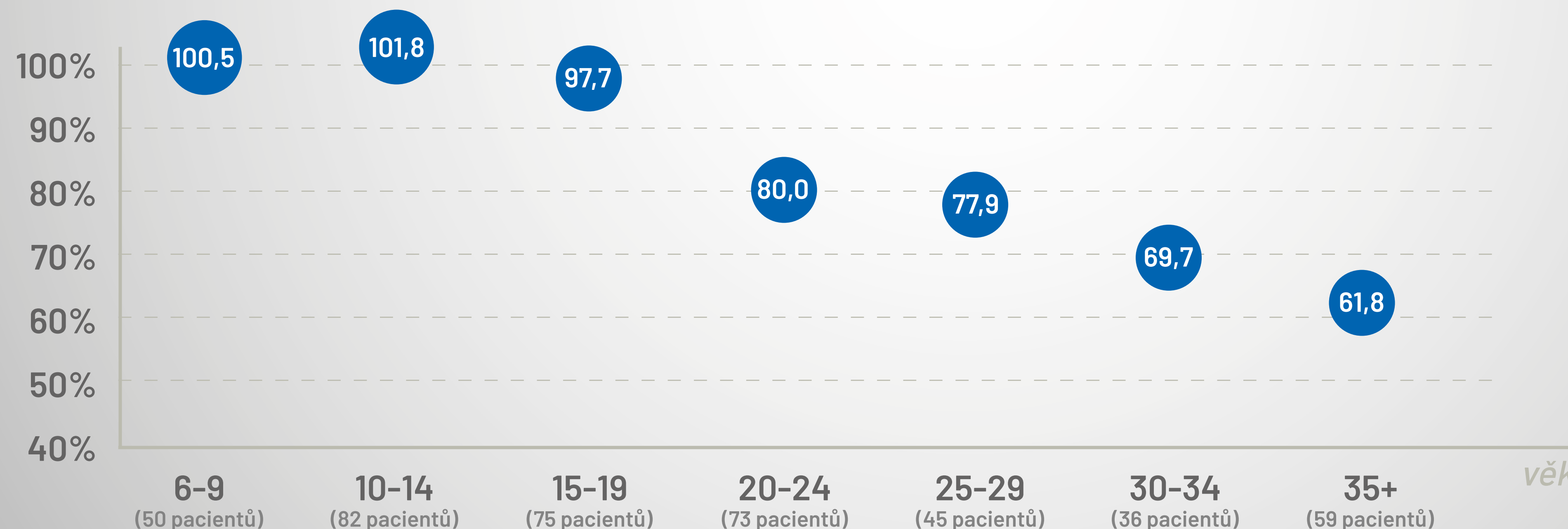
**Heterozygoti** mají různé typy mutací.



# Spirometrie

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

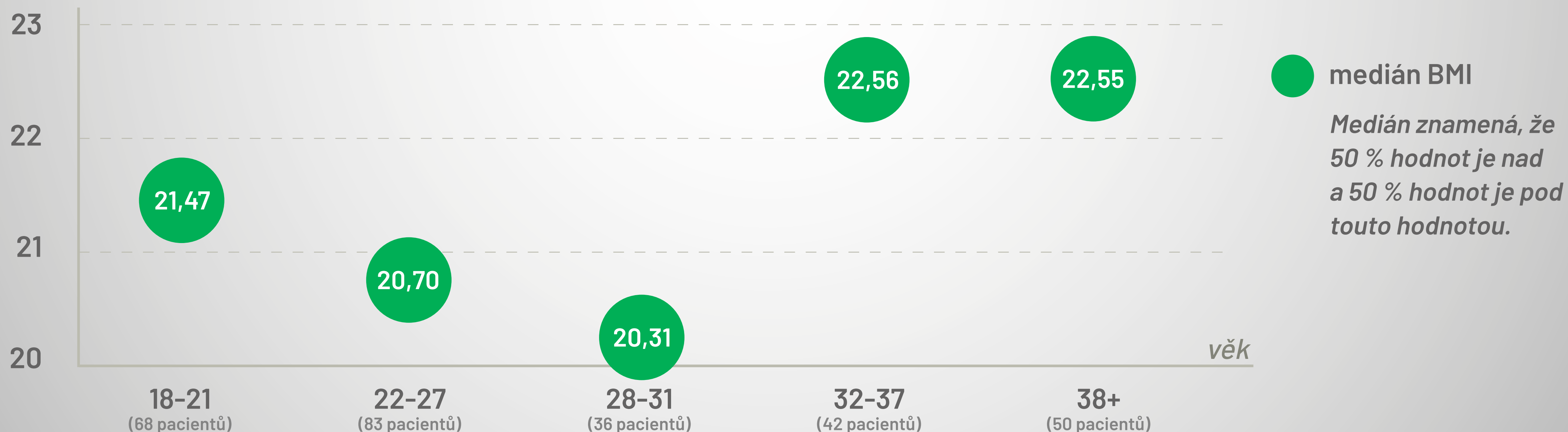
**FEV1 v % srovnává** plicní funkce pacienta se zdravými jedinci odpovídajícího pohlaví, věku a výšky. Zdraví jedinci mají hodnotu FEV1 nastavenou na 100 %.



● 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  $\text{kg}/\text{m}^2$ .
- 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

**17%**

5,4% do 18 let  
27,7% 18 a starší

Komplex *Burkhol-  
deria cepacia*

celkem

**5,5%**

0,7% do 18 let  
9,9% 18 a starší

*Staphylococcus  
aureus*

celkem

**40,3%**

40,6% do 18 let  
40% 18 a starší

Netuberkulózní  
mykobakteria

celkem

**1,6%**

0,7% do 18 let  
2,5% 18 a starší

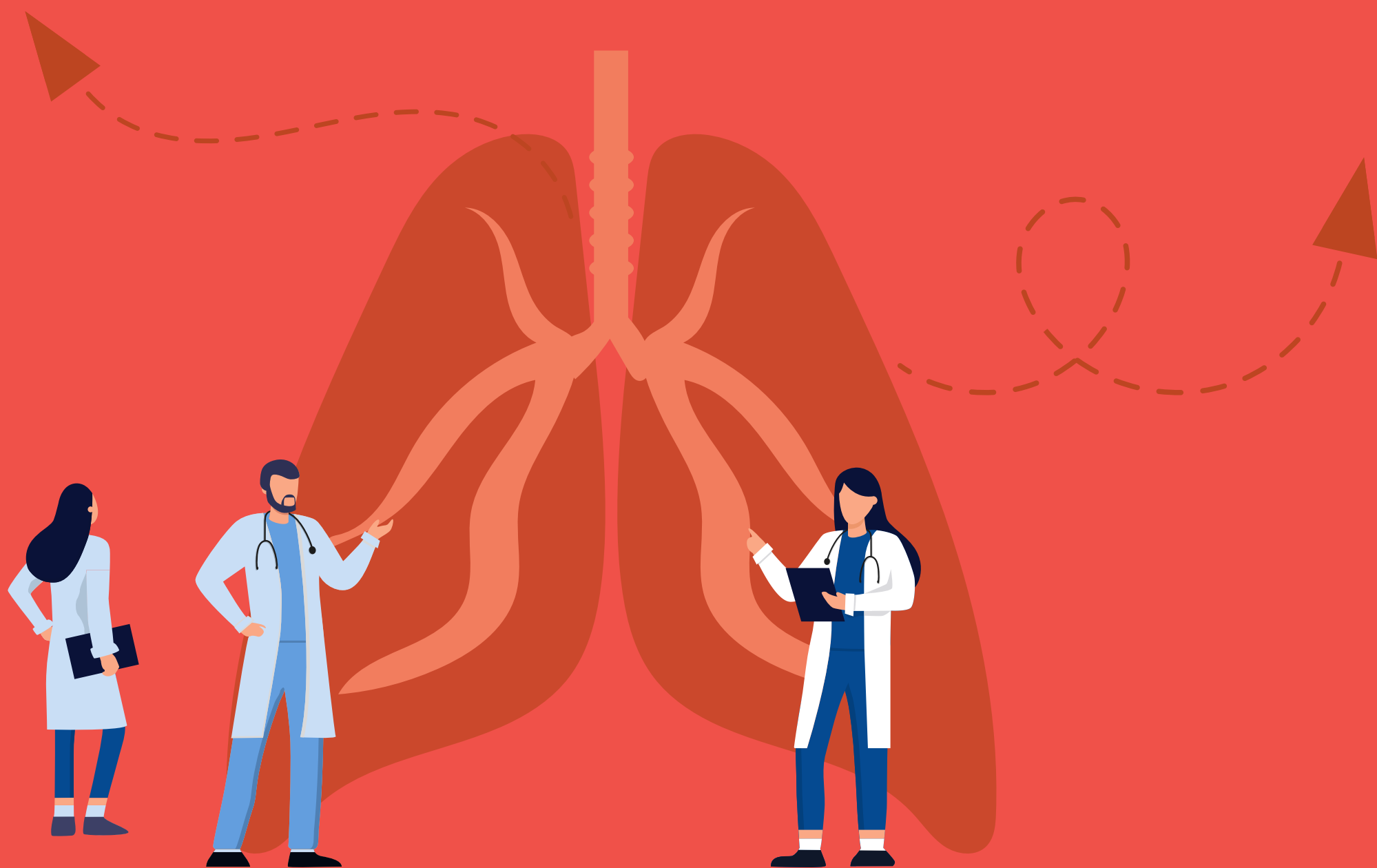


# Transplantace

**3** transplantovaní  
pacienti v 2021

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

20 mužů / 25 žen



# Chronická medikace

## Inhalační antibiotika

(podávána alespoň po dobu 3 měsíců v roce)

**27%**  
pacientů

Solný roztok  
**76,8%**  
pacientů

**86%**  
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

**453**

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



**333**

**pacientů  
je na léčbě**



Vzniklo za přispění Klubu cystické fibrózy v roce 2022.

