



Přehledová zpráva národního registru CF pro rok

2022

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. 2022.

Vážené dámy, vážení pánové,

Český registr CF slaví 20 let své existence! Dovolte mi tak, abych při této příležitosti vzpomenu na významné okamžiky, které přivedly registr až do dnešní, velmi profesionální podoby.

První roční hlášení v našem registru se vážou k roku 2003, ale ještě předtím jsme se začali scházet, abychom se vzájemně ujistili, že má cenu projekt národního registru vůbec otevírat a že se na něm budou podílet všichni ti, co poskytují péči v jednotlivých centrech CF. Vedli jsme dlouhé a živé diskuse, kterých se účastnili tehdejší představitelé CF center včetně paní docentky Věry Vávrové, dr. Aleny Holčíkové, dr. Heleny Honomichlové, dr. Huberta Vaníčka, dr. Jany Bartošové, dr. Martina Zápalky, dr. Jiřího Biolka či dr. Jitky Brázové. Opakovaně jsme řešili otázku, jaká všechna data budeme shromažďovat a aniž jsme tušili, že v podobnou chvíli vzniká také Evropský registr CF (i ten totiž letos slaví 20 let), vymysleli jsme to prakticky stejně jako on. I proto jsme také mohli, když jsme navázali s Evropským registrem pracovní kontakt, snadno a hladce do něj vkládat naše národní data (poprvé za rok 2006).

Vyplňovali jsme papírové formuláře a jen díky analytickému a exaktnímu přístupu profesora Ondřeje Cinka, který dohlížel na náš registr i v letech mého zahraničního angažmá (2005 až 2008), jsme hned od začátku měli v datech pořádek: žlutý formulář sloužil pro sběr základních údajů o pacientovi, modrý formulář shrnoval roční hlášení a na zelený se podepisoval informovaný souhlas. O elektronizaci údajů a transformaci databáze se nadmíru zasloužil dr. Marek Turnovec, kterého k našemu registru přivedl profesor Milan Macek. V letech 2009 až 2011 jsme se zoufale pokoušeli o naroubování registru na německou verzi MUKO.dok, až jsme situaci nakonec vyhodnotili tak, že potřebujeme jít vlastní cestou.

Bezesporu ten největší zlom, vedoucí k profesionalizaci registru, nastal v roce 2012, kdy předvídavost dr. Veroniky Skalické, že registr vyžaduje posilu, skloubená s finanční podporou firmy Chiesi, vedla k rozšíření týmu o Mgr. Alenu Bílkovou. Od té doby máme v osobě Alenky něžnou pečovatelku o každodenní chod registru, která hlídá jeho kompletnost a akurátnost. Účastní se každoročních jednání Evropského registru a patří mezi ty, jejichž hlas je na zahraničních fórech brán velmi vážně. V prosinci 2018 jsme ustanovili 6-člennou pracovní skupinu registru, jejímž velkým cílem je srovnávat a zlepšovat kvalitu péče o naše pacienty na základě dat z registru. Tím se etablovala plodná spolupráce s Klubem CF, neboť dva členové skupiny pocházejí z jeho řad. Samotný Klub CF také v roce 2021 odstartoval další z tolik potřebných aktivit registru, a to přehledové neboli „at a glance“ zprávy (první s daty za rok 2020).

Registr se stal natolik důležitý, že si vysloužil i svou vlastní akci. RECYF se poprvé konal v roce 2012 v klidném prostředí hotelu Equitana v Březnici. Tehdy asi málokdo z nás tušil, že si akce vybuduje silnou tradici, a tak díky partnerství Chiesi, Vertex a Viatrix se v roce 2023 může konat již jeho XII. ročník. V očích tuzemské odborné společnosti tak registr nabyl ještě větší váhy.

Český registr CF se za léta své existence stal významným nástrojem, který spolehlivě odráží stav péče o naše nemocné CF. Za to všechno patří vřelé a upřímné poděkování vám všem, kteří se podílíte na jeho rozkvětu a přispíváte k životnosti myšlenky, která se před dvaceti lety zrodila.

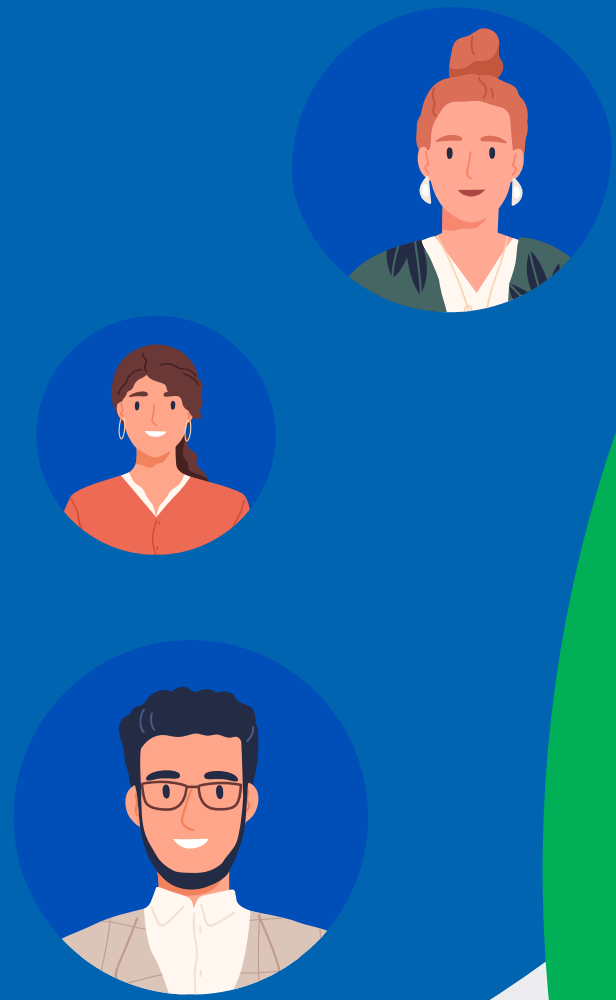
Prof. MUDr. Pavel Dřevínek, PhD.
vedoucí registru



Celkem

698

pacientů



339

mužů

359

žen



19

nově

diagnostikovaných
pacientů

17 z nich z novoroze-
neckého screeningu



329

děti do 18 let

369

dospělých



26

pacientů
nepřišlo
v daném roce
na kontrolu



Počty pacientů v centrech



Plzeň
45

Praha
363

Hradec
Králové
54

Brno
140

Olomouc
96

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.

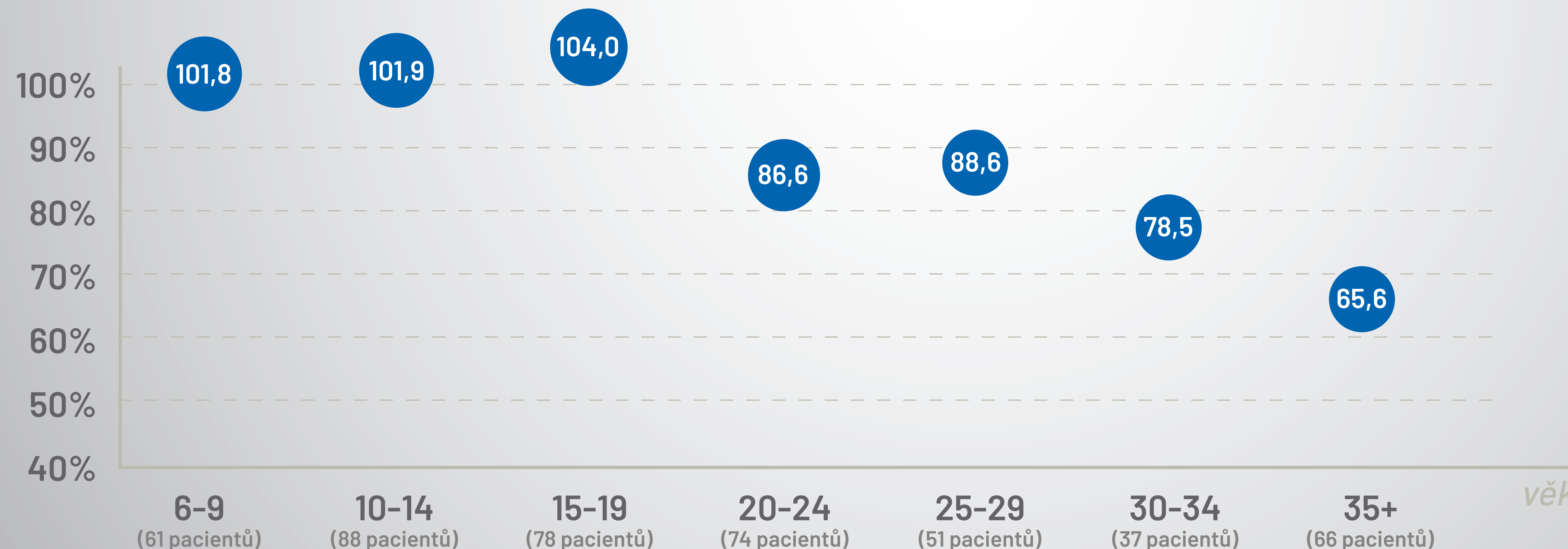
Heterozygoti mají různé typy mutací.



Spirometrie

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

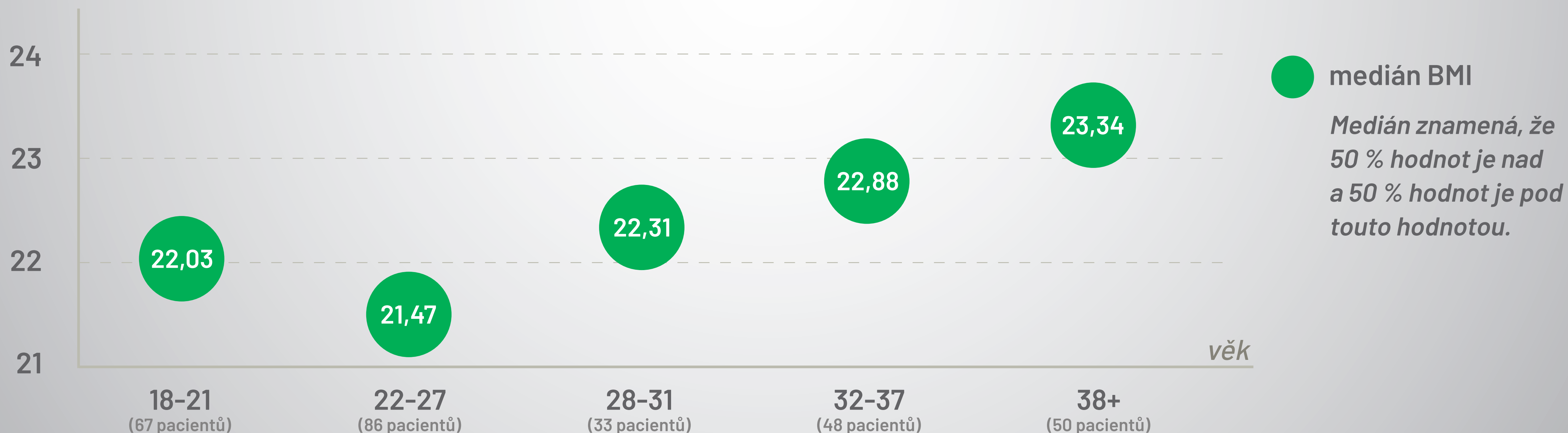
FEV1 v % srovnává plicní funkce pacienta se zdravými jedinci odpovídajícího pohlaví, věku a výšky. Zdraví jedinci mají hodnotu FEV1 nastavenou na 100 %.



● 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

11,8%

2,7% do 18 let
20,3% 18 a starší

Komplex *Burkhol-
deria cepacia*

celkem

4,8%

0,7%
do 18 let

8,6%
18 a starší

*Staphylococcus
aureus*

celkem

28,4%

35,2%
do 18 let

22,1%
18 a starší

Netuberkulózní
mykobakteria

celkem

1,0%

0,0%
do 18 let

1,8%
18 a starší

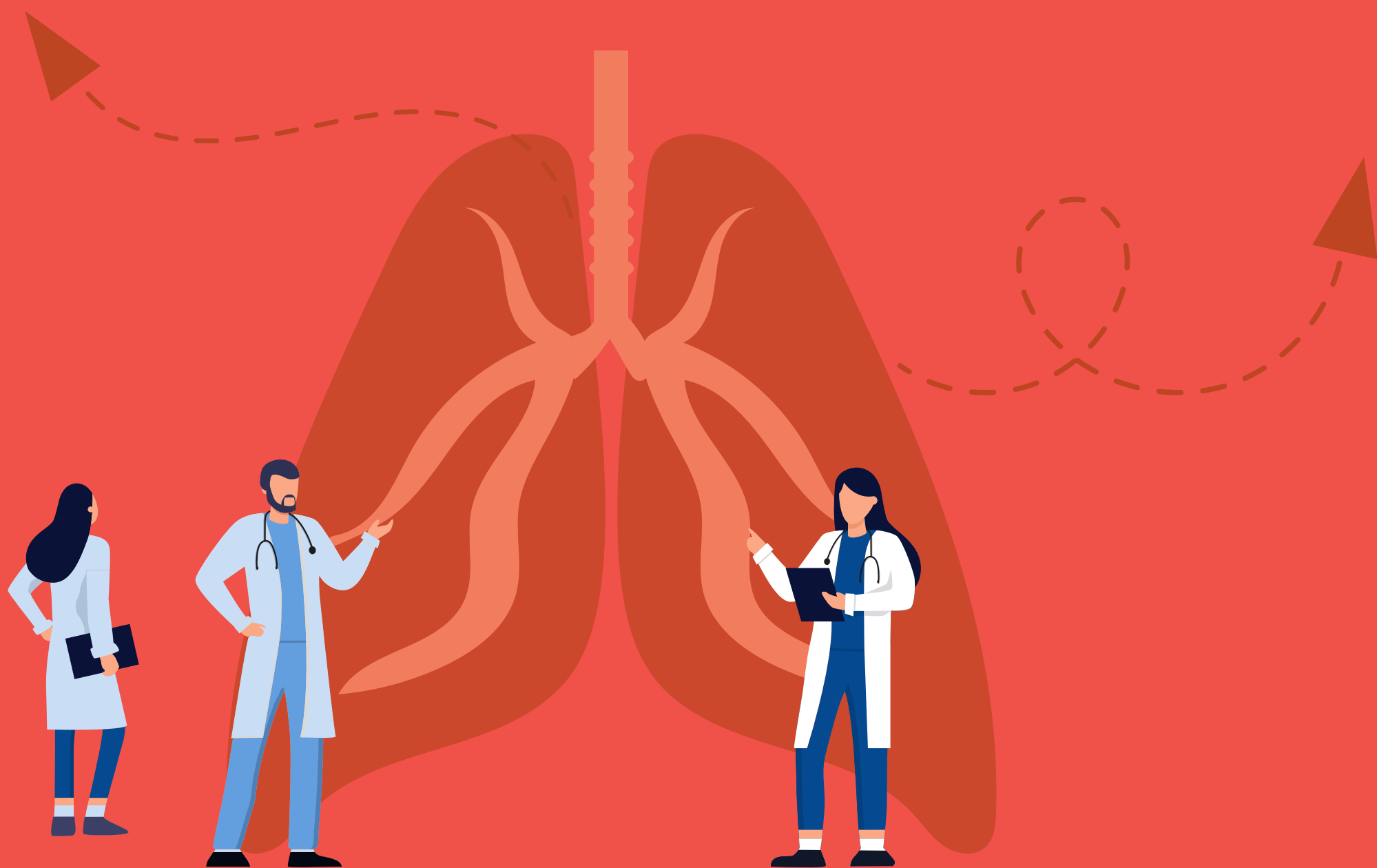
Transplantace

2 transplantovaní
pacienti v 2022

celkem žije
45 pacientů
s transplanto-
vanými plícemi

21 mužů

24 žen



Chronická medikace

Inhalační antibiotika

(podávána alespoň po dobu 3 měsíců v roce)

22,7%
pacientů

Solný roztok
77,5%
pacientů

84,2%
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

512

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



447

**pacientů
je na léčbě**

Vzniklo za přispění Klubu cystické fibrózy v roce 2023.

