



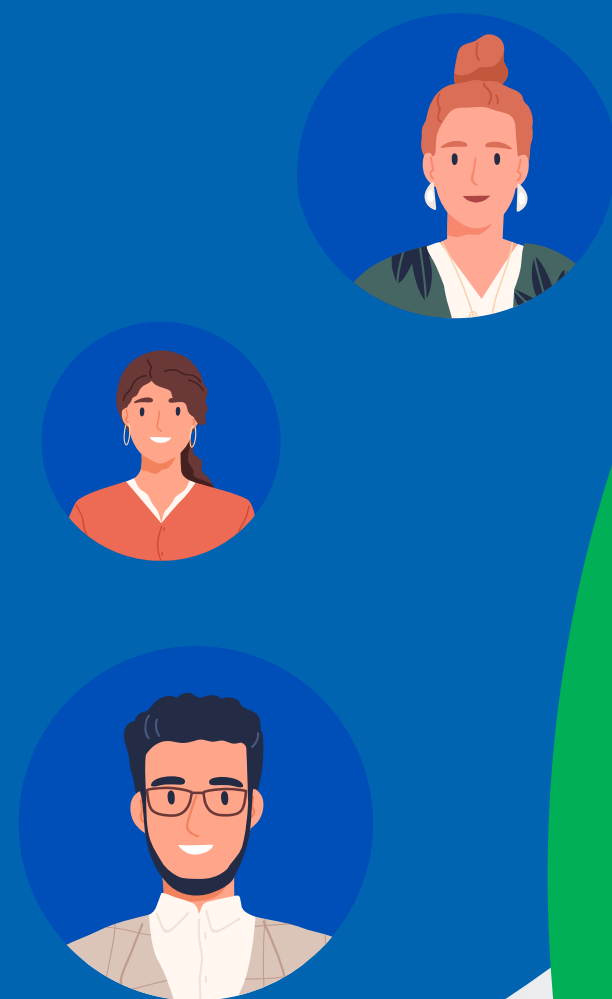
český registr
cystické fibrózy

Přehledová zpráva národního registru CF pro rok 2023

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. 2023.

Celkem
713
pacientů



347
mužů

366
žen



17
nově
diagnostikovaných
pacientů



16 z nich z novoroze-
neckého screeningu

333
dětí do 18 let

380
dospělých



14
pacientů
nepřišlo
v daném roce
na kontrolu



Počty pacientů v centrech



Plzeň
46

Praha
370

Hradec
Králové
56

Brno
144

Olomouc
97

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.

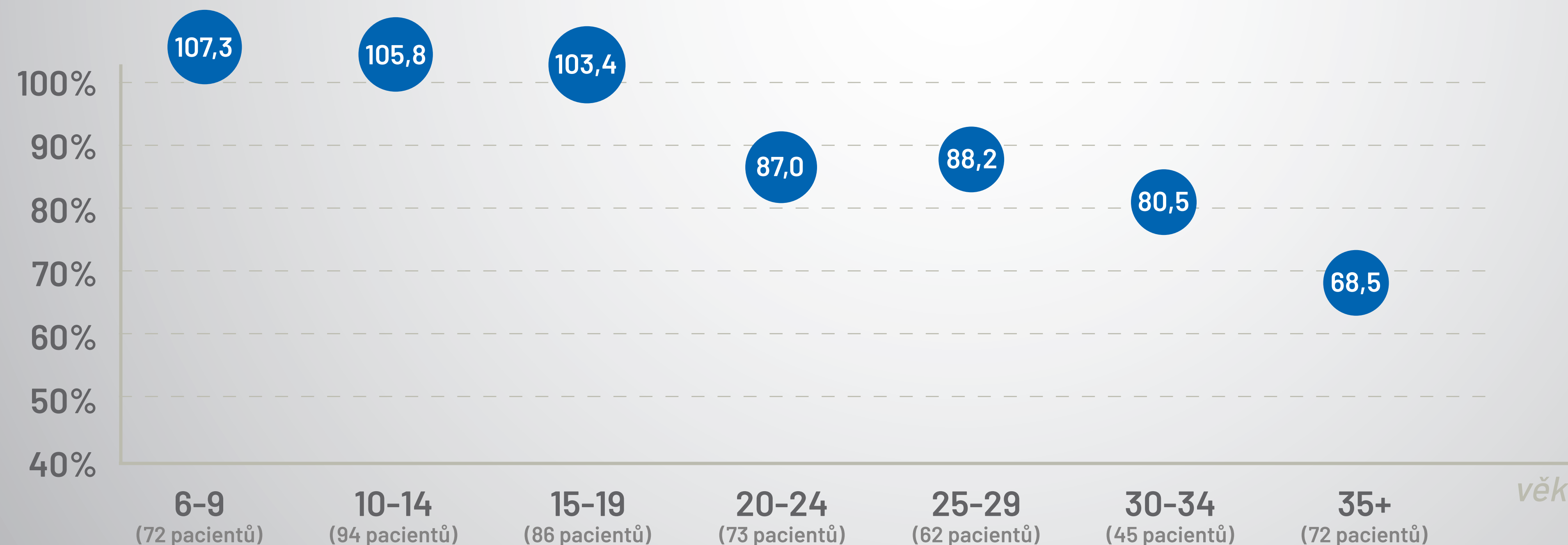
Heterozygoti mají různé typy mutací.



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 %.

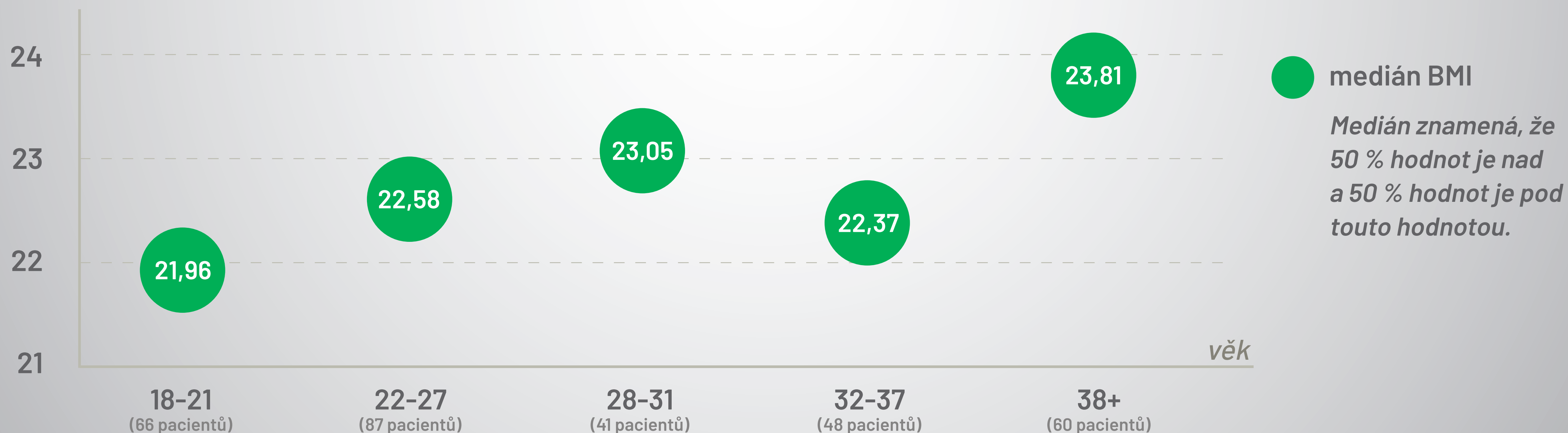


● medián FEV1 v %
u pacientů s CF v ČR

*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

13,0%

3,1% **22,6%**
do 18 let 18 a starší

*Komplex Burkhol-
deria cepacia*

celkem

4,8%

0,3%
do 18 let

9,0%
18 a starší

*Staphylococcus
aureus*

celkem

33,4%

37,1%
do 18 let

29,8%
18 a starší

*Netuberkulózní
mykobakteria*

celkem

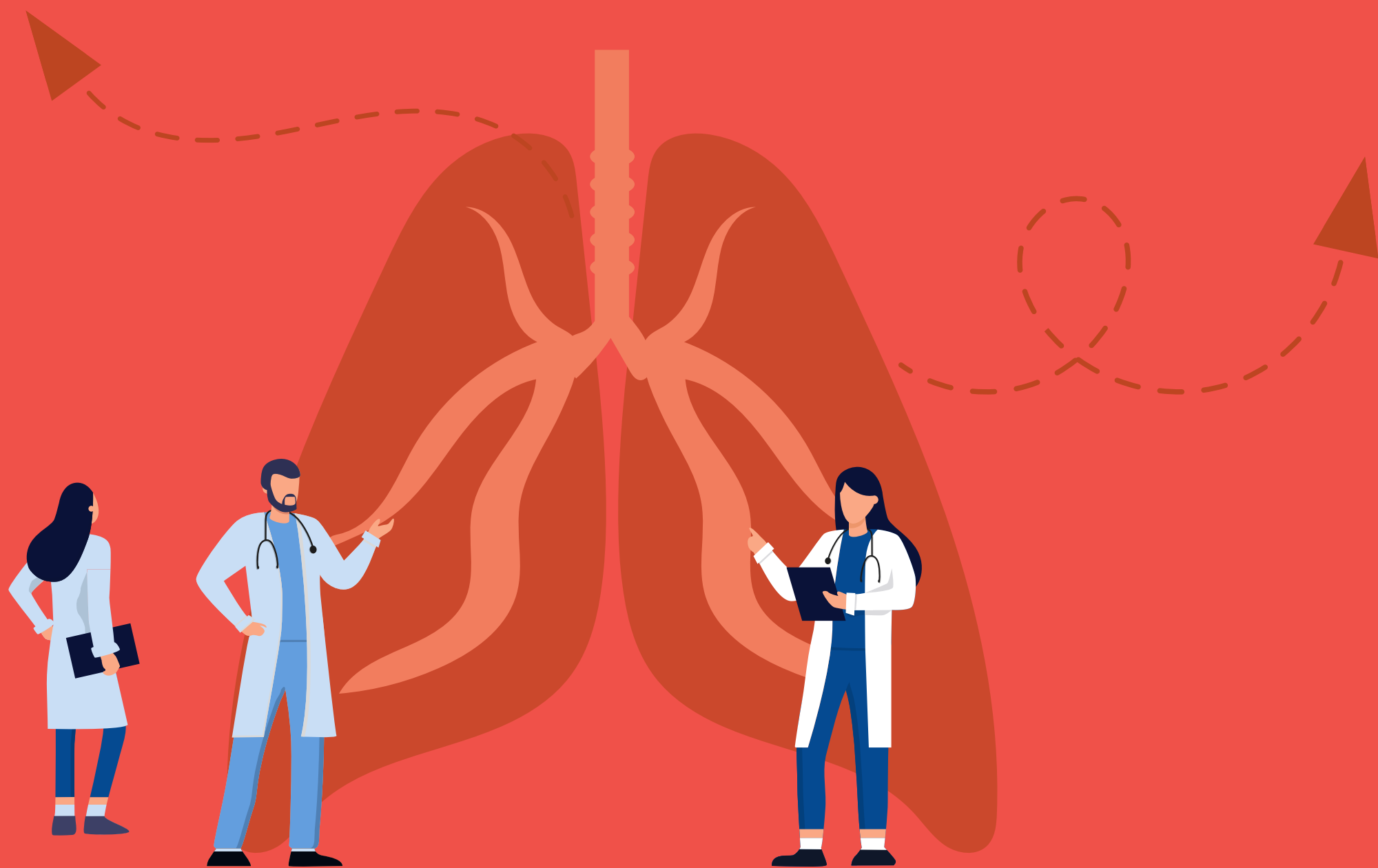
0,8%

0,0%
do 18 let

1,5%
18 a starší

Transplantace

3 transplantovaní
pacienti v 2023



celkem žije
46 pacientů
s transplanto-
vanými plícemi

21 mužů

25 žen



Chronická medikace



Inhalační antibiotika

(podávaná alespoň po dobu 3 měsíců v roce)

19,3 % pacientů



Solný roztok 78,7 % pacientů

84,8 % 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

553

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

468
**pacientů
je na léčbě**



Vzniklo za přispění Klubu cystické fibrózy v roce 2024.

