

Standardy péče o nemocné cystickou fibrózou. Evropský consensus.

Eitan Kerem, Steven Conway, Stuart Elborn, Harry Heijerman

Journal of Cystic Fibrosis 2005; 4(1): 7–26

Stručný překlad

1. Úvod

Cystická fibróza je multisystémové onemocnění charakterizované progresivním plicním onemocněním, vedoucím k respiračnímu selhání, poruchou pankreatu, jaterním onemocněním, které může progredovat k cirhóze, problémy střevní motility a zvýšenou koncentrací elektrolytů v potu. Prakticky všichni muži jsou neplodní pro atresii nebo úplné chybění vas deferens.

CF je komplexní onemocnění vyžadující holistický přístup k léčbě. Zásadní pro optimální léčení a jeho výsledky je péče v centrech týmem poučených a zkušených zdravotníků. Specializovaná péče má lepší výsledky v přežívání i kvalitě života. Tato péče zahrnuje časté klinické hodnocení a monitorování komplikací lékaři a zdravotníky speciálně cvičenými v léčení CF a v časném zahájení terapie.

Standardizace této péče je nutná. Cílem tohoto sdělení je definovat standardy rutinního hodnocení, sledování a léčení nemocných CF v Evropě. Autoři doufají, že to bude přijato všemi evropskými centry.

2. Definice centra

Centrum má mít tým pracovníků, možnost poskytovat rozsáhlou péči a být schopné léčit všechny komplikace. Má být součástí universitní nemocnice s proplácením zajištěným poskytovatelem zdravotní péče. V zemích, kde funguje sdílená péče mezi centrem a malými nemocnicemi, které jsou blíže bydlišti nemocného, má centrum koordinovat péči a přejímá konečnou zodpovědnost za léčení a jeho výsledek. Sdílená péče nemůže být hodnocena jako ekvivalent centralizované péče a měla by být rezervována pouze pro nemocné, kteří bydlí daleko od centra a pro které je ze sociálních důvodů návštěva centra obtížná. Nemocnice provozující sdílenou péči se musí řídit stejnými standardy jako hlavní centrum, což předpokládá pomoc a možnost konzultace s centrem.

Centrum má pečovat o nejméně 50 nemocných. Ředitel centra má být zkušený CF lékař, pracující nejméně s jedním dalším v CF zkušeným lékařem. Kromě toho má centrum mít podle počtu pacientů různé množství CF sester, dietologů, fyzioterapeutů, sociálních pracovníků, psychologů, farmakologů a mikrobiologů. Má mít v rámci nemocnice úzký vztah ke konsultantům specializovaným v gastroenterologii, hepatologii, endokrinologii, otorinolaryngologii, obecné, hepatologické a pediatrické chirurgii, rentgenologii, porodnictví a gynekologii (včetně asistované reprodukce), infekčních nemocí a jejich kontroly, revmatologii, oftalmologii a nefrologii. Má mít úzký styk s Národním transplantačním centrem.

Pro centrum mají být dostupná tato zařízení: radiologie s možností CT a zkušeností v bronchiální embolizaci; laboratoř pro funkční vyšetření plic; pracoviště se zkušeností zavádět centrální žilní katetr, nasogastrické a gastrostomické sondy; mikrobiologická laboratoř s kontaktem k referenčním CF mikrobiologickým laboratořím, schopnost diagnostiky se spolehlivým prováděním potních testů a analýzou mutací genu *CFTR*.

Centrum má mít psané směrnice a možnost léčení všech komplikací: pneumotoraxu, hemoptýzy, alergické bronchopulmonální aspergilózy (ABPA), mykobakteriálních infekcí, syndromu obstrukce distálního střeva (DIOS), gastrointestinálního krvácení, portální hypertenze, cirhózy, diabetu, osteoporózy, respiračního a kardiálního selhání, poruch sluchu, nosních polypů, chronické sinusitidy a ostatních ORL komplikací.

Nemocní musí mít 24 hodiny denně možnost telefonického kontaktu pro radu, řešení naléhavé situace nebo jinou konzultaci.

3. Členové multidisciplinárního týmu

Nemocní s CF musí dostávat multidisciplinární péči.

3.1. Ředitel CF centra

Pneumolog dětský nebo pro dospělé. Léčení nemocných a vedení centra by mělo být hlavní náplní jeho práce.

3.2. CF specialista

Specialista pro respirační choroby nebo pro gastroenterologii s akreditovanou zkušeností s CF. Práci v centru by měl věnovat minimálně 1/3 své pracovní doby.

3.3. CF sestra

Měla by věnovat všechn nebo téměř všechn čas práci v centru.

Koordinuje péči mezi nemocným, rodinou, službami a nemocnicí. Edukuje, poskytuje péči, radí a je důvěrníkem.

3.4. CF fyzioterapeut

Stanoví optimální fyzioterapeutický režim. Moderní fyzioterapie má preventivní charakter a měla by být nedílnou součástí denního režimu CF pacienta.

3.5. Dietolog

Radí a vychovává nemocného v principech správné výživy v závislosti na věku a okolnostech (diabetes apod.) a to jak v nemocniční tak ambulantní péči.

Formální hodnocení výživy kombinuje dietní deník a rozbor, který má být hodnocen aspoň jednou ročně. Týká se složek potravy, enzymů, obsahu tuků, frekvence stolic, příznaků zácpy, podávání vitaminů a doplňků.

Antropometrické měření: při každé návštěvě se hodnotí váha v kg, výška v metrech, u malých dětí obvod hlavy v centimetrech. Výsledek se srovnává s referenčními hodnotami. Vyjadřuje se v percentilech, procentech normy nebo jako standardní odchylka (SD) nebo Z skóre. Užívají se i percentily BMI

Posuzování pankreatické funkce a střevní absorpce: U PI nemocných jednou ročně event. dle potřeby hodnotit stav střevní absorpce. Měří se hladiny vitaminů A, E a D, K vitamin podle protrombinového času. Hodnotí se adekvátnost substituční léčby ve vztahu k příjmu tuků. U PS pacientů kteří mají genotyp o kterém se ví, že bývá spojen s insuficiencí pankreatu je třeba jednou ročně vyšetřit elastázu 1.

Puberta je opožděna, od 10ti let věku je třeba posuzovat její vývoj

Kostní densita a tělesné složení se hodnotí skenováním pomocí DEXA u všech nemocných nad 10 let. Není jednoznačný konsensus na to, jaké mají být intervaly mezi vyšetřeními.

3.6 Sociální pracovník

pomáhá v emočních i praktických problémech. Musí vědět, jak nemoc zasahuje do života nemocných.

3.7. CF psycholog

Psycholog by měl věnovat CF nejméně 50% svého pracovního času

Ve spolupráci s ostatními aplikace na důkazech založených přístupů, tj. kognitivně behaviorálních technik k zvládnutí procedurálních problémů a problémů s jídlem. Zabývat se řešením problémů s chronickou bolestí a důsledky segregace, konzultace a dohled na ostatní členy CF týmu

3.8. Klinický farmakolog CF centra

sleduje a radí v možných a aktuálních interakcích léků. Zvl. důležité je stanovení hladin antibiotik, především aminoglykosidů v seru pro maximální terapeutický efekt a minimální toxicitu.

3.9. Klinický mikrobiolog

Nejčastějšími patogeny u CF pacientů jsou *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Burkholderia cepacia* s řadou genomovarů, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Pandorea apista* a netuberkulosní mykobakterie. Časté respirační patogeny jako *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* a *Moraxella catharalis* jsou vzácnější. Občas jsou nemocní chronicky kolonizováni enterobakteriemi. *Aspergillus fumigatus* a *Candida* jsou ze sputa často izolovány. Může vzniknout ABPA.

Mikrobiolog zajišťuje vyšetřování citlivosti mikrobů k antibiotikům a synergie.

4. Rutinní péče o CF

4.1. Ambulantní péče

Pacienty je třeba vyšetřovat v 1- 3 měsíčních intervalech, pokud možno každý měsíc. Nově diagnostikované kojence je třeba vidět častěji, nemocné s mírným fenotypem stačí kontrolovat jednou za 3 – 6 měsíců.

Každá kontrola zahrnuje rutinní klinické vyšetření, kontrolu váhy, oxymetrii, vyšetření funkce plic (dle věku dítěte) a vyšetření sputa nebo výtěrů. Vyšetřuje se i výška u větších a obvod hlavy u malých dětí, obojí se zaznamenává do percentilových grafů. Kontroluje se medikace, každá změna se podrobně rozebere s rodiči případně s pacientem a sdělí lékaři v místě bydliště.

Žádoucí je separování nemocných s pseudomonádovou infekcí a bez ní.

Ambulantní kontroly nemocných infikovaných *B. cepacia* komplexem nebo MRSA se konají v jiný den, na konci dne nebo v jiném místě.

Je-li indikována i.v. antibiotická léčba, mělo by se zorganizovat přijetí nebo zahájení domácí léčby do 24 – 48 hodin. U domácí léčby je třeba pod dohledem lékaře podat první dávku a je třeba zachovat všechna předem dohodnutá kritéria domácí léčby. Někde je léčba zahájena v nemocnici, což usnadní monitorování hladin a možných vedlejších účinků.

Nemocní mají mít po celých 24 hodin možnost dosáhnout CF centrum telefonicky nebo přímo. Rutinní telefonické dotazy by se měly odehrávat každodenně v předem určenou dobu.

4.2. Hospitalizace

CF centrum musí mít dostatek lůžek, aby zajistilo okamžité přijetí. CF centrum musí mít jasná pravidla kontroly infekce. Nemocní by měli být na jednolůžkových pokojích s vlastním příslušenstvím. V každém pokoji je třeba zajistit možnost mytí a desinfekce rukou. Odděleně je třeba ošetřovat nemocné s *B. cepacia* komplexem a MRSA. Pro odlišnost genomovarů je třeba od sebe separovat jednotlivé nemocné infikované *B. cepacia* komplexem. Neměli by se stýkat ani v nemocnici ani mimo ni.

Při každé hospitalizaci je třeba kontrolovat hyperglykémii a noční saturace. Jednou týdně je třeba vyšetřit sputum a spirometrii. 2x denně je třeba provádět fyzioterapii, cvičení je třeba monitorovat pulsní oxymetrií, dodávka kyslíku musí být po ruce. Musí být dostupné jasné protokoly dávkování a podávání antibiotik (včetně měření hladin), výživy nazogastrickou sondou nebo PEGem, léčení pneumotoraxu, hemoptýzy včetně embolizace bronchiální arterie, diagnostiky a léčení ABPA a CFRD (na CF vázaného diabetu).

Jednou týdně je třeba všechny hospitalizované pacienty a nemocné na domácí i.v. terapii probrat na společném sezení všech členů CF týmu a lékařů i sester oddělení, kde je nemocný hospitalizován.

4.3. Sdílená péče.

Provádí se u nemocných, kteří nemohou na rutinní vyšetření dojíždět do centra. Nesmí vést k suboptimální péči. Není možné, aby lékař pracoval v izolaci a staral se o malý počet nemocných. Satelitní jednotka v úzkém styku s CF centrem by měla mít minimálně 20 pacientů a mít speciální dietní sestru, fyzioterapeuta a sestru speciálně se zabývající o CF.

Nemocní musí být ošetřováni odděleně, nikoli ve všeobecných ambulancích a péče musí splňovat standardy CF centra.

4.4. Péče o nemocné přecházející do péče dospělých

Přechod v 16 – 18 letech má být flexibilní a respektovat individuální zdravotní stav i jeho zralost. Jednotka pro děti a pro dospělé musí úzce spolupracovat.

4.5. Roční hodnocení

Důkladné zhodnocení je třeba udělat u nového pacienta a jednou ročně.

Roční přehled obsahuje:

1. Anamnézu všech zdravotních i životních událostí od posledního hodnocení (očkování se hodnotí při 1. posuzování, doporučují se všechna rutinní očkování i + chřipka)
2. Kompletní klinické vyšetření + graf růstu, váhy a obvodu hlavy (ten se vyšetřuje u malých dětí). Vyjadřuje se v percentilech, procentech normy nebo jako standardní odchylka (SD) nebo Z skóre. Užívají se i percentily BMI.
3. Kontrola metod fyzioterapie včetně inhalačních technik a péče o inhalátory fyzioterapeutem.
4. Spirometrie u dětí nad 5 let. Měří se FVC, FEV₁, FEFmax (průtok při maximálním výdechu), FEF₂₅₋₇₅ (průtok mezi 25% a 75% VC). Vyjadřuje se v procentech náležitých hodnot. Důležitá je ochrana před infekcí. Je třeba vyšetřovat ve velké větrané místnosti, užívat filtry a dělit pacienty podle mikrobiálních nálezů.
5. Hodnocení výživy, zahrnující
 - a. Běžný jídelníček - složení stravy, kalorický příjem, v tucích rozpustné vitaminy
 - b. Pankreatickou substituci, frekvence a charakter stolic
 - c. Doplnkovou výživu event. sondování
 - d. Změny stavu výživy, váhové přírůstky
6. Hodnocení sociální pracovnice a psychologa
7. Vyšetření krve: KO + diferenciál, hladina železa, zánětlivé markery, (FW, CRP, IgG) elektrolyty včetně Na, Cl, bikarbonát, Ca, Mg, glukóza, renální a jaterní funkce, v tucích rozpustné vitaminy A, D, E, protrombinový čas (obraz hladiny vitamínu K), IgE, protilátky proti *Aspergilu* (prick tes, precipitiny), protilátky proti *Ps. aeruginosa* jsou-li dostupné
8. Elastáza 1 ve stolici u pankreaticky sufficientních, tuk ve stolici jsou-li známky malabsorbce. RTG plic, ultrazvuk jater, sputum nebo výtěry
9. oGTT u nedibetických nemocných nad 10 let
10. Kostní densita DEXou u všech nemocných nad 10 let.
11. Puberta je opožděna, od 10ti let věku je třeba posuzovat její vývoj

4.6. U nových pacientů

1. Opakovat potní test
2. Genotypizace, pokud není hotová
3. Potvrdit pankreatickou insuficienci i když nemocný užívá substituci
4. Předat všechnu literaturu centra a seznámit se členy týmu

4.8. Nově diagnostikovaný pediatrický pacient

Do 24 hodin po potvrzení diagnózy má dítě a jeho rodiče vidět lékaře, který se o ně bude starat. Oběma rodičům současně je třeba podrobně a citlivě vysvětlit diagnózu. Zahájí se edukace rodiny, případně dítěte. Rodina může potřebovat pomoc sociální pracovnice a psychologa.

Počáteční hodnocení zahrnuje kompletní anamnézu, fyzikální vyšetření, stav výživy, saturaci. U dětí 5-6letých funkce plic. ABR u dětí v horším stavu, RTG plic a základní HRCT jsou-li indikovány. Sputum nebo výtěry, event. vyšetření indukovaného sputa nebo bronchoskopie s laváží. Vyšetření krve jak uvedeno v kapitole 4.5.7. Pankreatická funkce se zhodnotí vyšetřením elastázy 1 a střevní malabsorbce vyšetřením tuků ve stolici, ideálně 3 denní analýza.

Sourozencům se provede potní test. Je třeba nabídnout genetické vyšetření a screening v širší rodině.

Léčebný program musí začít ihned. U pankreaticky insuficientních nemocných začne substituční léčba, podávání v tučích rozpustných vitaminů a úprava všech deficitů ve výživě. Má-li dítě známky plicního postižení (produktivní kašel, tachypnoe, známky hyperinflace, nízkou saturaci) doporučuje se většinou začít s i.v. antibiotickou léčbou. Na přechodnou dobu může být ordinována inhalace beta-agonistů, antibiotik, mukolytik a kortikoidů, osvědčí-li se, lze v ní pokračovat. Pacient má mít vlastní nebulizátor a musí ho umět užívat. Provede se výcvik fyzioterapeutických metod vhodných pro daný věk, cílem je dobré zvládnutí technik rodiči. Fyzioterapeut centra by měl navázat kontakt s fyzioterapeutem v místě bydliště a zajistit kontinuitu péče.

4.9. Nově diagnostikovaný dospělý nebo nemocný s atypickou CF.

Většinou se pozdě diagnostikují nemocní s mírným průběhem a normální funkcí pankreatu. Často měli dlouhou dobu příznaky a znepokojovalo je, že nemají diagnózu. Diagnóza CF je ale může šokovat, obávají se předčasného úmrtí. Je třeba s nimi podrobně probrat průběh u mírných forem. Vyšetří se vše jako u závažných onemocnění, dospělým mužům se provede analýza spermatu a vysvětlí se jim příčina neplodnosti a možné řešení.

4.10. Léčení atypických forem CF

Atypická forma se může projevit jako vrozené chybění vas deferens (CBAVD), sinusitida, nosní polypy, difusní bronchiektazie, akutní, opakovaná nebo chronická pankreatitida. Prokáže-li se jen jedna mutace genu CFTR, je třeba pátrat po vzácných mutacích nebo polymorfismech. Má to však jen teoretický význam a neovlivní léčbu.

Téměř 75% mužů s CBAVD má nejméně 1 mutaci. Před asistovanou reprodukcí je třeba geneticky vyšetřit jak tyto muže tak partnerku.

Léčení atypických forem je individuální. Měli by být monitorováni a měly by se hlídat možné komplikace. Nemocný by měl být jednou za 6 – 12 měsíců vyšetřen v centru a měl by vědět, že se tam má obrátit kdykoli by se objevily nové respirační nebo gastrointestinální příznaky.

5. Úloha ostatních specialistů v péči o CF

5.1. Gastroenterolog

Vyšetření exokrinní funkce pankreatu. Zlatým standardem je sekretin-cholecystokininová stimulace pankreatické sekrece, test má však mnoho nevýhod. Neinvasivní jednoduchou metodou je vyšetření elastázy 1 ve stolici.

Pancreatitis. Pankreaticky suficientní pacienti mohou mít záchvaty pankreatitidy. Mají-li bolesti břicha, je třeba vyšetřit sérovou amylázu a lipázu. UZ některých mutací může

dojít k postupnému poklesu funkce pankreatu, jednou ročně je proto třeba vyšetřovat elastázu 1 a jsou-li výsledky hraniční, sledovat tuk ve stolici.

Mekoniový ileus se vyskytuje u 10 – 15% novorozenců s CF.

U adolescentů a dospělých se může vyvinout DIOS (distální intestinální obstrukční syndrom). Každá bolest břicha vyžaduje monitorování (nativní snímek břicha). CT sken může vyloučit apendicitidu nebo periapendikulární absces a invaginaci.

Ostatní projevy: Gastro-esofageální reflux, fibrotizující kolonopathie. GI projevy CF může napodobit celiakie, zánětlivé střevní procesy, striktury a adheze po operacích a syndrom krátkého střeva.

5.2. Hepatologie

Při každé návštěvě je nutná palpace jater a sleziny, Roční posouzení obsahuje jaterní testy (aminotransferázy, bilirubin, alkal. fosfatázu, GGT, albumin, protrombinový čas, glukózu) a kompletní krevní obraz k vyloučení hypersplenismu. Jednou ročně je třeba provést ultrazvuk jater a posoudit pravidelnost parenchymu, periportální fibrózu a uzlovitou přestavbu. Dopplerovské vyšetření informuje o portálním průtoku. V speciálních případech se provádí MRCP, ERCP, hepatobiliární scintigrafie, endoskopie a jaterní biopsie. Komplexní tým sleduje na CF vázané jaterní postižení (CFRLD). Nutný je kontakt s transplantačním centrem.

Léčení zahrnuje prevenci a úpravu poruch výživy, časné podání ursodeoxycholové kyseliny (UDCA), specifické léčení portální hypertenze, jaterního selhání a transplantaci jater. Je třeba mít po ruce zařízení potřebné k zvládnutí velkého GI krvácení s následnou sklerotizací nebo podvázáním cév.

5.3. Vnitřní sekrece pankreatu

Po 10. roce života je třeba každoročně u všech pankreaticky insuficientních nemocných provádět oGTT, aby se včas odkryl na CF vázaný diabetes (CFRD). U diabetu je třeba sledovat HbA_{1c}.

Vznik CFRD často předchází ztráta váhy a zhoršení funkce plic. Příznaky hyperglykémie má v době diagnózy CFRD jen málo nemocných. Příčinou nemoci je insulinopenie, proto je třeba léčit insulinem. Je třeba monitorovat pozdní komplikace diabetu.

5.4. Na CF vázané kostní onemocnění (CFRBD)

Pokles minerální density (BMD) pod Z skóre pro daný věk nebo jedna či více patologických fraktur svědčí pro kostní onemocnění. Doporučuje se sledovat BMD hlavně v době růstového spurtu. Predisponující faktory jsou malý příjem vitamínu D a K a kalcia, menší pohyblivost, opožděná puberta, hypogonadismus, vliv zánětlivých cytokinů, steroidní terapie a CFRD. Je třeba jednou za rok sledovat hladinu vitamínu D a suplementovat ji, je-li třeba, dodávat dostatek mléka, cvičit. Vliv vitamínu K není jednoznačně prokázán, suplementace se doporučuje. Je třeba odkrývat a léčit opoždění puberty, u nemocných se sníženou hodnotou BMD postpubertálně je třeba měřit hladinu sexuálních hormonů a podávat je, jsou-li sníženy. Efekt této léčby není zatím prokázán.

BMD by se u nemocných s malým rizikem měl vyšetřovat za 2-3 roky, je-li snížen, následuje vyšetření v kratším intervalu. Rizikové skupiny jsou nemocní s FEV₁ < 50% n.h., při perorální nebo inhalační léčbě steroidy, u DM nebo při rodinné zátěži osteoporózou. Je-li BMD signifikantně snížen, neodpovídá na dietu a cvičení, je třeba zvážit podávání bifosfonátů. Kandidáti na transplantaci by měli být léčeni včas.

5.5. ORL komplikace

Spolupráce s otorinolaryngologem je nutná, symptomatickou sinusitidu nebo polypy mají téměř všichni nemocní CF. Provádějí se operace (polypectomie, submukosní resekce včetně endoskopické chirurgie sinů aj. Je třeba provádět audiometrii při podávání aminoglykosidů. Polypy mohou vyvolávat noční apnoe a vést k poruše růstu.

5.6. Porodnictví a gynekologie

Sexuální zdraví je důležité a informace musí dostat všichni, kdo mohou být sexuálně aktivní. Je třeba diskutovat o antikoncepci včetně bariérových metod (ochrana před HIV).

5.6.1. Těhotenství u CF

Mnoho žen s CF je stejně fertálních jako jsou ne CF ženy. Při poklesu FEV₁ pod 50% n.h. je těhotenství obtížnější a s problematikou CF dobře obeznámený porodník je klíčovou osobou CF týmu.

5.6.2. Plodnost

Praktické i etické problémy musí probírat s týmem každý pár, kde jeden nebo oba partneři mají CF.

5.6.3. Ženská neplodnost

se léčí stejně jako u ne CF žen

5.7. Mužská neplodnost

se může léčit aspirací spermatu z epididymis a intracytoplasmickou injekcí do vajíčka (ICS).

5.8. Genetické poradenství

Všem rodinám nově diagnostikovaných nemocných a jejich příbuzným je třeba poskytnout genetickou informaci zahrnující riziko příštích těhotenství. Poradu je třeba nabídnout široké rodině. Rodina by měla dostat písemnou informaci, aby mohla informovat příbuzné, kteří by se chtěli dát vyšetřit.

5.9. Zobrazovací metody

RTG, CT, ultrazvuk, DEXA a angiografie mají být dostupné ve všech CF centrech.

5.9.1. RTG hrudníku

Pro posuzování vývoje nemoci má zásadní důležitost, je však třeba zvážit radiační zátěž. Snímek by se měl dělat jednou ročně, navíc jen tehdy, je-li závažné podezření na vývoj nových změn jako pneumonie, PNO, ABPA nebo nečekané respirační příznaky. S progresí nemoci je RTG méně citlivým ukazatelem změn. Existují různé skórovací systémy, doporučuje se Northern CF Score, které vyžaduje jen zadopřední snímek.

5.9.2. CT

HRCT je citlivější než RTG v odkrytí jak časných, tak progredujících změn. CT je důležité i v odkrývání atypických mykobakteriálních infekcí a pneumothoraxu. CF angiografie se užívá k odkrytí plicních kolaterálních arterií u hemoptýzy a zvažuje-li se plicní embolizace. CT vyšetření je třeba i pro posouzení sinusitid.

5.9.3. Plicní angiografie

Je třeba, aby plicní angiografie a embolizace byla pro terapii velké hemoptýzy dostupná 24 hodin denně. Musí být zajištěna telefonická služba

5.9.4. Zobrazovací metody u gastrointestinálních a jaterních onemocnění

Nativní snímek břicha u distálního intestinálního obstrukčního syndromu. Je důležitá i dostupnost vyšetření tlustého střeva. Urografin/gastrografinové nálevy jsou důležité pro urgentní léčení, je třeba, aby byly dostupné v krátké době. Sonografické vyšetření jater pravidelně, alesp. 1x ročně. Pro podrobnější vyšetření CT nebo scintigrafie jater.

5.9.5. Urogenitální problémy

U nemocných s atypickou CF může pomoci ultrazvuk vas deferens.

5.9.6. Echokardiografie

je důležitá pro posouzení plicní hypertenze a před transplantací.

5.9.7. Přístup do žíly

V některých centrech se periferní katetry nebo komůrky pro trvalý žilní přístup zavádějí za kontroly ultrazvukem. ČŽK zavádí v mnoha centrech chirurg (pediatrický nebo specializovaný na cévní chirurgii). Ve všech centrech by měli tento postup ovládat 1 nebo 2 chirurgové.

Cena a zabezpečení týmu v CF centru

Téměř všechny děti s CF přežívají dnes dobře do dospělosti a nemocní s CF dnes dožívají 4. a 5. dekády života. CF už není fatální nemocí dětského věku. Vysoce kvalitní péče vyžaduje patřičný počet členů týmu a příslušenství podle počtu nemocných navštěvujících centrum. Výdaje na péči každého pacienta trvají celý život a stoupají s prodlužováním věku nemocných.

Největší výdaje spočívají v celoživotním užívání nákladných léků, především perorálních, nebulizovaných nebo intravenosních antibiotik. Ukázalo se, že průběh nemoci u chronicky infikovaných *P. aeruginosa* je horší než u neinfikovaných. Při první infekci je tedy třeba agresivní nebulizační antibiotická léčba, s cílem eradikovat mikroba při prvním záchytu. Pacienti infikovaní chronicky *P. aeruginosa* dostávají každé 3-4 měsíce i.v. antibiotika, aby se pokud možno udržela stávající funkce plic. Ke zmírnění a oddálení progresu nemoci jsou často celoživotně předepisována inhalační antibiotika a Pulmozym. Nemocní indikovaní k transplantaci mohou být po dobu čekání udržováni po řadu let častými hospitalizacemi, trvalou i.v. antibiotickou léčbou, nočním podáváním kyslíku, neinvazivní ventilací a výživou sondou. Cena této péče je velmi vysoká a nemožnost získat prostředky a přístup k dobré péči vede k špatným důsledkům.

Výsledek studií hodnotících cenu péče ukázal, že se zhoršováním nemoci stoupají náklady. Pro nemocné chronicky infikované *P. aeruginosa* stoupají náklady 3x a korelují s postižením funkce plic. U nemocných neinfikovaných *P. aeruginosa* nekorelují náklady s věkem a překvapivě ani se stavem výživy.

Zajišťování péče se v jednotlivých státech liší a záleží na systému zdravotní péče.

Cenu fungujícího CF centra může být poměrně snadné určit. Pacienti jsou registrováni v databázi a mohou být kategorizováni podle požadavků na léčení, které záleží na závažnosti nemoci. Velikost týmu záleží na počtu sledovaných pacientů. Náklady centra se vypočítají z nákladů na hospitalizaci, léky a tým. Příjem centra záleží na lokální praxi (prostředky veřejného zdravotnictví a pojištění).