

Tab. 11. Dávkování ambulantní ATB terapie plicní exacerpace CF

antibiotikum	dávka
amoxicilin-klavulanát	1 000 mg po 8 hodinách p. o.
cefuroxim-axetin	500 mg po 8 hodinách p. o.
doxycyklin	100 mg po 12 hodinách p. o.
klindamycin	600 mg po 6/8 hodinách p. o.
linezolid	600 mg po 12 hodinách p. o.
co-trimoxazol	960 mg po 12 hodinách p. o.
ofloxacin	400 mg po 12 hodinách p. o.
ciprofloxacin	750 mg po 12 hodinách p. o.
colomycin	2 MUI po 12 hodinách inhal.
tobramycin	300 mg po 12 hodinách inhal.

Tab. 12. Indikace a kontraindikace transplantace plic u CF nemocných

indikace LuTx	FEV1 pod 30 % n. h.
	FEV1 pod 40 % n. h. společně s některým z dalších faktorů:
	■ vzdálenost při 6minutovém testu chůze kratší než 400 m
	■ CO_2 nad 6,7 kPa
kontraindikace LuTx	■ klidová nebo námahová hypoxie
	■ plicní hypertenze nebo dysfunkce PK
	■ horšící se stav nutrice
	■ 2 plicní exacerpace s nutností i. v. ATB v posledním roce
	■ hemoptýza s nutností embolizace bronchiálních arterií
	■ pneumotorax
	FEV1 pod 50 % n. h. s rychlým poklesem a zhoršující se klinikou
	plicní exacerpace s nutností neinvazivní ventilační podpory
	malignita s vysokým rizikem recidivy či úmrtí
	chronická renální selhání s GF pod 40 ml/min./1,73m ³ nebo akutní selhání ledvin
	akutní koronární syndrom nebo akutní infarkt myokardu během posledních 30 dnů
	cévní mozková příhoda během posledních 30 dnů
	jaterní selhání s portální hypertenzí nebo akutní selhání jater
	septický šok nebo aktivní diseminované nebo mimoplicní infekce
	akutní tuberkulózní infekce
	HIV infekce
	limitovaný funkční stav s nízkým rehabilitačním potenciálem
	progresivní kognitivní porucha
	opakovaná non-adherence nebo neochota podstoupit LuTx
	aktivní toxikomanie, včetně nikotinismu
	infekce <i>Burkholderia cenocepacia</i>
	infekce <i>Mykobakterium abscessus</i>

Fila L, Šterclová M. Transplantace plic: kritéria pro referování k předtransplantačnímu vyšetření. Poziční dokument ČPFS ČLS JEP. Stud Pneumol Phthiseol 2023; 83: 203-206.

nebo za hospitalizace, zintenzivňujeme jak respirační fyzioterapii, tak inhalační mukolytickou terapii (inhalace alfadornázy 2x denně, navýšení inhalace hypertonického roztoku soli dle individuální tolerance) (8, 9), dbáme i o udržení dobrého stavu výživy. Doba, složení a dávkování antibiotické léčby jsou nesmírně důležité, protože až 25 % plicních

exacerbací není plně doléčených. To vede k nárůstu frekvencí dalších plicních exacerbací, dalšímu poklesu plicních funkcí, zhoršení kvality života a zkracuje se doba přežití CF nemocného (12, 13, 14).

Vzhledem k tomu, že pro většinu našich CF nemocných je život limitující zejména postižení plic a dýchacích cest, je velmi důležitá

symptomatická terapie vycházející z **tíže bronchopulmonálního onemocnění a přítomných komplikací**.

Na první místo řadíme **péči o průchodnost dýchacích cest**, kdy podáváme mu-koaktivní léky preferenčně formou nebulizace s cílem snížit viskozitu sekretů v dýchacích cestách a tím zlepšit mukociliární clearance DC. Pacienti inhalují alfadornázu (Pulmozyme 2,5 mg 1x denně, v době plicní exacerpace i 2x denně) a zároveň i hypertonický roztok soli (obvykle 5,85% NaCl 2x denně 4 ml, dle individuální tolerance a potřeby i častěji). Někteří pacienti inhalují manitol v práškové inhalační formě (Bronchitol 2x denně 400 mg). K inhalaci pacienti využívají vysoce výkonné kompresorové inhalátory (PARI BOY Pro, PARI SINUS2 určený pro nazální inhalaci). Vzhledem k výraznému zkrácení doby inhalace až o 50 %, tichému chodu a snadné přenositelnosti pacienti s výhodou užívají inhalátor PARI eFlow, který pracuje na principu oscilující membrány. Nedílnou součástí této léčby je **respirační fyzioterapie**, kdy preferujeme techniky autogenní drenáže a aktivní cyklus dechových technik. Využíváme pomůcky s pozitivním výdechovým přetlakem (PARI O-PEP, RC-Cornet, Acapella, flutter). K mobilizaci sekretů v distálních dýchacích cestách je indikované užití přístroje Simeox. Pomůcky Threshold IMT a Threshold PEP pak vedou ke zvýšení svalové síly a vytrvalosti nádechových a výdechových svalů, tím se zlepší rozvíjení hrudníku. V rámci fyzioterapie doporučujeme i kondiční cvičení s cílem udržování kardiopulmonální výkonnosti a dobré tělesné kondice. Reedukaci respiračním fyzioterapeutem by měli všichni CF pacienti podstoupit nejméně 1x ročně.

Dalším cílem je **zmírnění zánětu dýchacích cest a léčba bronchiální obstrukce**. V případě prokázané bronchiální hypereaktivity podáváme s výhodou inhalační kortikosteroidy (budesonid 2 x 800 µg, flutikazon 2 x 500 µg). V případě současně přítomné bronchiální obstrukce je vhodná kombinovaná léčba inhalačními kortikosteroidy společně s dlouhodobě působícími betamimetiky. Pokud přes naši veškerou snahu dochází k rozvoji chronické hypoxemické respirační insuficience, pak je na místě zahájit **dlouhodobou domácí oxygenoterapii** (DDOT). Indikační