

Tab. 13. Dispenzarizace CF pacienta

	à 3 měsíce	à 6 měsíců	à 1 rok	à 2 roky
základní biochemické vyšetření (renální funkce, jaterní funkce, CK, Glc, iontogram, CRP, Alb, CB)		×		
vitamin A, D, E		×		
IgA, E, G, M		×		
anemický soubor, Zn, Se, TSH, fT4			×	
KO + diff., INR, aPTT		×		
specifické IgG <i>Pseudomonas aeruginosa</i>		u dosud nekolonizovaných PA	u kolonizovaných PA	
specifické IgE – <i>Aspergillus fumigatus</i> , specifické IgG – <i>Aspergillus fumigatus</i>			×	
glukan, galaktomanan			×	
HbA1c		×		
inzulin, C-peptid			×	
oGTT (pokud dosud nebyl dg. CF vázaný DM)			×	
stolice (F-elastáza) (u dosud pankreaticky suficientního pacienta)			×	
potní test (pacienti léčení přípravkem Kafrio + Kalydeco)		6 měsíců po zahájení léčby	při podezření na non-compliance	
sputum – kultivace, prodloužená kultivace na <i>Pseudom. aeruginosa</i> , citlivost k ATB, kvasinky + plísňe	×			
sputum – PCR <i>Pseudomonas aeruginosa</i> u dosud nekolonizovaných		×		
sputum – PCR MTB		×		
sputum MTB (mikroskopicky, kultivačně)			×	
indukované sputum u neexpektorujících pacientů			×	
fyzioterapeut (není-li indikace častěji)			×	
klinický psycholog (není-li indikace častěji)			×	
HRCT hrudníku (není-li indikace častěji)				×
SONO břicha			×	
elastografie jater (v případě pozitivního nálezu na UZ břicha nebo elevace jaterních testů)				
gastrofibroskopie (v případě jaterní cirhozy, opak. v případě ligace jícnových varixů à 6–8 týdnů)				
kolonoskopie (screening starších 40 let à 5 let v případě negativního nálezu)				
ORL			pokud mají polypózu	bez polypózy
ECHO srdce				×
diabetologie		je dg. CF vázaný DM, screening mikrovaskulárních komplikací	dosud bez dg. CF vázaného DM	
nutriční terapeut (není-li indikace častěji)			×	
denzitometrie				×
revmatologie (individuálně)				

Tab. 14. Kontraindikace gravidity u CF žen

absolutní kontraindikace	plicní hypertenze hyperkapnie klidová hypoxemie
relativní kontraindikace	FEV1 pod 50 % n. h. kolonizace <i>Burkholderia cepacia</i> časté infekční exacerbace vyžadující i. v. ATB malnutrice s BMI pod 18 diabetes vázaný na CF

u nonCF populace. Jejich diagnostika a terapie je stejná jako u nonCF pacientů.

Syndrom obstrukce distálního ilea (DIOS) se může manifestovat plíživě jako bolest v pravé jámě kyčelní spojené s nechutenstvím, kdy v rámci diferenciální diagnostiky musíme vyloučit apendicitidu a klostridiovou kolitidu. DIOS však může progredovat až do

rozvinutého ileozního stavu. Lehké formy léčíme hydratací, navýšením pankreatické substituce i podílu vlákniny ve stravě a podáváním perorálních mukolytik (N-acetylcystein). Těžší formy vyžadují podání osmotických laxativ (Fortrans). U rozvinutého ileozního stavu je nutné chirurgické řešení (resekce terminálního ilea a pravostranná hemikolektomie).

Apendicitida i klostridiová kolitida u CF pacientů mají často mitigovaný průběh s nevýraznými příznaky. U klostridiové kolitidy je nutné zdůraznit to, že vlivem nefunkčního CFTR kanálu nebývají přítomné typické průjemovité stolice. Diagnosticky průkazný je záchyt klostridiového toxinu ve stolici, léčba se shoduje s léčbou u nonCF nemocných (23).

V rámci komplexní léčby pacientů s CF je nutné zdůraznit význam **nutriční podpory**. Vzhledem k tomu, že malnutrice je u CF nemocných výrazně negativním rizikovým faktorem, který nadále přispívá k poklesu plicních funkcí (FEV₁), je u rizikových nemocných s BMI pod 23 kg/m² (u mužů) a 22 kg/m² (u žen) nezbytná vysokokalorická strava s vysokým