## **SOP PCD – ambulantní kontroly a doporučená péče**

Autor: Vendula Martinů, Petr Pohunek a kol.

Diagnostika u pacienta s podezřením na PCD začíná klinickým podezřením na základě anamnézy a příznaků.

Diagnostika musím být komplexní, a proto musí probíhat v diagnostickém centru, které má k dispozici všechny potřebné diagnostické metody (vysokorychlostní viedomikroskopie, měření nazálního NO, elektronová mikroskopie, imunofluorescence, tkáňové kultury, genetické vyšetření).

Po potvrzení diagnózy je pacient zařazen do mezinárodního registru PCD (ERN).

Zároveň je zařazen do systému dlouhodobého klinického sledování. To musí probíhat u řádně informovaného specialisty (dětský pneumolog, pneumolog), ve spolupráci s praktickým lékařem (praktickým lékařem pro děti a dorost). Specialista koordinuje další konziliární péči (ORL, fyzioterapie, kardiologie apod.). Praktický lékař dohlíží na průběh onemocnění v mezidobí a je nemocnému k dispozici pro případ interkurentních onemocnění, případně počínajících exacerbací. K dispozici musí být jednoznačně definované informované lůžkové zázemí pro případ závažných exacerbací nebo potřeby intravenózního přeléčení antibiotiky či léčby případných komplikací.

**Interval ambulantní kontroly**

Kontrola u specialisty (pneumolog, dětský pneumolog) probíhá 1x za 3 měsíce, nevyžaduje-li to stav častěji.

Dětský pacient: kontrola pravidelně á 3 měsíce v centru FNM, nebo kontrola pneumologem v místě bydliště á 3 měsíce a v centru FNM 1x ročně (individuálně podle stavu častěji), ke kontrole ve FNM je třeba vždy donést zprávy od ošetřujících lékařů.

Při každém vyšetření je nutné dodržovat separační hygienický režim podle mikrobiálního osídlení (pacienti s Pseudomonas aeruginosa - PSA, MRSA nebo mykobakteriem jsou zařazeni na konci programu nebo v jiný den, podobně jako u CF).

Objednání k ambulantní kontrole ve FNM – tel. 22443 2012.

**Zařazení do registru, dotazníky**

U nově diagnostikovaného pacienta je nutné vyplnit informované souhlasy (ERN) a vstupní dotazník pro nového pacienta. Pacient je pak zařazen do mezinárodního PCD registru. Pokud neproběhne diagnostický proces ve FNM, nutno tyto dokumenty do FNM zaslat. Při každé kontrole PCD pacienta á 3 měsíce je potřeba vyplnit průběžný dotazník, pokud je kontrola mimo FNM, dotazník je nutno zaslat do PCD centra FNM (nejlépe na e-mail: [lucie.borek-dohalska@lfmotol.cuni.cz](mailto:lucie.borek-dohalska@lfmotol.cuni.cz)). Každému pacientovi bude přiděleno číslo z registru, které  
po předchozí domluvě sdělíme e-mailem (z důvodu dodržování GDPR).

* Dotazníky jsou k dispozici na webových stránkách www.rasinky.cz

Ambulantní kontrola:

**Hlavička**

Identifikace, věk při diagnóze, na základě jakých příznaků (okolnosti dg…), EM, genetika (pokud je k dispozici)

**Změny od poslední kontroly**

Zdravotní stav (plicní exacerbace, ATB, kultivace), výsledky vyšetření, kde všude je pacient sledován, změny medikace, rodinná a sociální situace

**Definice exacerbace podle Beat-PCD - viz příloha**

(Lucas JS, Gahleitner F, Amorim A, et al. Pulmonary exacerbations in patients with primary ciliary dyskinesia: an expert consensus definition for use in clinical trials. ERJ Open Res 2019; 5: 00147-2018 [https://doi.org/10.1183/23120541.00147-2018].)

**Přehled aktuální terapie**

(včetně fyzioterapie (kde sledován a kontrolován?), inhalátoru apod.)

**Subjektivní stav**

Dušnost, tolerance zátěže, kašel, sputum, nos, sluch, teploty, bolesti, alergické projevy, porucha spánku

**Objektivní nález**

Výška, váha, BMI, pulz, tlak (u dospělých), satO2, fyzikální nález

**Vyšetření**

plicní funkce

spirometrie vždy při každé kontrole

bronchodilatační test a bodypletysmografie, LCI -podle individuálního zvážení

sputum

kultivace sputa (kde nelze sputum, pak odsátí HCD/výtěr hltanu s kašláním)

pokud je to možné – vyšetřovat i PCR PSA

event. i zvlášť mykotická kultivace v indikovaných případech

1x ročně mykobakteria (zejm. u dospělých pacientů, v případě bronchoskopie poslat vždy)

ORL

minimálně 1 x ročně kompletní ORL vyšetření včetně kontroly sluchu - audiometrie a tympanometrie, při potížích kontroly častěji podle potřeby, nazální topické kortikosteroidy podle ordinace ORL lékaře, naslouchadla nebo operační výkony podle ORL (gromety, adenotomie, mastoidektomie, endonazální chirurgické výkony). Indikace by měla být konzultována s PCD centrem.

fyzioterapie

1x ročně a při každé hospitalizaci, častější kontrola dle potřeby – zejm. u dětí

laboratorní odběry

podle stavu, při exacerbaci KO a dif., CRP, FW

RTG S+P

při exacerbaci, jinak event. 1x ročně – podle stavu

HRCT plic

při diagnóze (u dětí do 6 let věku podle stavu), při předání mezi dětským a dospělým specialistou, jinak mezi tím podle stavu a vývoje, četnosti exacerbací, vývoje funkce plic

Kardiologie

EKG + ECHO vždy u nově zjištěné dg. – vzhledem k poruchám laterality u části pacientů a zejm. vzhledem k vyššímu výskytu srdečních vad při PCD, další sledování pak podle indikace kardiologa, indikováno kardiologické sledování v případě respirační insuficience

Psychologie

* při edukačním pobytu nově diagnostikovaných dětí
* zhoršení zdravotního stavu, hypoxické stavy, prolongovaná hospitalizace
* nonadherence k léčbě, potíže s přijetím dg.
* psychologické nápadnosti v projevu či vývoji
* jinak dle potřeby

Nutriční terapeut

podle potřeby

Antropometrie

1x za 1 – 2 roky do ukončení růstu, dále podle stavu výživy

**Souhrn z kontroly**

Obecné zhodnocení celkového stavu, aktuální mikrobiální kolonizace, funkce plic, adherence k léčbě…

**Diagnóza**

Vývoj stavu, plicních funkcí

**Event. i souhrn:**

PCD (EM, genetika)

Porucha laterality (situs viscerum inversus, dextrokardie…)

Vrozené vady

Plicní postižení vč. lokalizace (chronická bronchitida, bronchiektázie, atelektázy…)

Přehled mikrobiálního osídlení (PSA vč. data)

ORL diagnózy (chronická sekretorická otitida, porucha sluchu, rinosinusitida, st.p. operacích…)

Další přidružené choroby a komplikace

Alergie

Event. další závažné údaje z OA, RA

PICADAR

Klinický index

**Doporučení**

* zopakovat kompletní terapii se zdůrazněním změn, zdůraznit nutnost inhalací a intenzivní fyzioterapie, která je podstatou léčby při této dg., nutnost včasné léčby infektů
* plán na příště, termín kontroly

**Doporučení péče:**

- pravidelné pneumologické sledování - kontroly á 3 měsíce!

- při respiračním infektu, exacerbaci (změna barvy sputa, větší množství sputa, zhoršený kašel, zhoršení poslechového nálezu na plicích, horečka…) vždy nutná včasná cílená ATB léčba, vždy ihned kultivační vyšetření sputa, volba ATB podle dostupných známých mikrobiologických výsledků, dále úprava léčby podle výsledku aktuální kultivace a podle vývoje stavu, délka léčby minimálně 2 týdny min., při infektu doporučit zvýšit frekvenci inhalací solného roztoku, možno event. přidat také další mukolytika, např. ACC tbl. nebo Erdomed

- ke zvážení ATB profylaxe, zejména přes zimní sezonu - podle stavu, plicního postižení, nálezu na CT plic, podle exacerbací a kultivačních nálezů, zejména u pacientů s bronchiektáziemi (zejm. Azithromycin, event. Cotrimoxazol, v některých případech i Amoxicilin nebo Amox.-klavulanát, při kolonizaci PSA vždy doporučena inhalace s Colomycinem 2x denně 1 amp. do očištěných plic, ke zvážení také Bramitob inhal. v cyklech

- protiastmatická léčba je indikována pouze v případě prokázané bronchiální hyperreaktivity či souběhu s klinickými projevy astmatu, indikace podle ošetřujícího pneumologa

- nutná intenzivní inhalační mukolytická léčba a dechová fyzioterapie zaměřená na podporu očisty horních (proplachy konvičkou Rhinohorn nebo Respimer) a dolních dýchacích cest (např. pomůcky: Pari-O-PEP (flutter), Acapella a další)

- doporučený inhalátor nejlépe Pari sinus (k němu je třeba kromě žádosti na pojišťovnu vypsat také zvlášť poukaz k dalšímu příslušenství – Pari LC sprint, aby měl pacient možnost střídat inhalace přes náustek i nos, tento inhalátor je vhodný zejména pro pacienty, u nichž je výrazněji vyjádřena i ORL problematika), event. inhalátor Pari SX, u dětí do 5 let věku inhalátor Pari SX

- inhalace 3 – 6% solného roztoku podle tolerance, alespoň 2x denně, možno použít jako premedikaci Ventolin 2 - 4 vstřiky inh. (u většiny pacientů není potřeba, u některých solný roztok dráždí ke kašli)

- dechová rehabilitace - airway clearance techniky

- prevence infektů, hygienický režim (prevence infekce PSA)

- doporučeno očkování proti chřipce na podzim (od 2 let věku), doporučeno očkování proti pneumokokům (u dětí očkování podle běžného očkovacího kalendáře včetně pneumokokové vakcíny), v současnosti je doporučeno očkovat i proti COVID-19, vhodné je i očkování proti TBC, u nejmenších dětí (do dvou let) ke zvážení také imunoprofylaxe RSV (palivizumab)

- pravidelné ORL sledování vč. kontrol sluchu - min. á 12 měsíců

- péče o HCD - mořská voda do nosu, proplachy konvičkou, smrkat, nazální topické kortikosteroidy podle doporučení ORL lékaře

- u dospělých pacientů problematika plodnosti – vyšetření, konzultace v centru asistované reprodukce, prevence neplánované gravidity

- možná konzultace léčby včetně otázek antibioterapie s centrem FNM

**Přílohy a odkazy:**

* [www.rasinky.cz](http://www.rasinky.cz)
* Brožura pro dětské pacienty s PCD (Řasinky – edukační materiál)
* Kdy pomýšlet na řasinkové dysfunkce – přehledový článek o PCD (Česko-Slovenská Pediatrie)
* Diagnostický algoritmus ERS
* Definice exacerbace ERS