

Národní registr primárních imunodeficiencí v České republice

Průběžná data z registru

Datum exportu: 23. 6. 2014

Odborný garant:

prof. MUDr. Jiří Litzman, CSc., FNUSA

Management projektu:

Mgr. Jana Strenková

Analýza dat:

Mgr. Michal Uher

Technické zajištění:

RNDr. Daniel Klimeš, Ph.D.



Přehled počtu pacientů a zapojených center

	Počet pacientů	Z toho % validních*
--	----------------	---------------------

Celkem záznamů	684	88,6%
----------------	-----	-------

Aktuálně sledovaných	664	88,7%
----------------------	-----	-------



Centrum	Počet pacientů	Z toho % validních*
---------	----------------	---------------------

FNUSA Brno - Ústav klin. imunolog. a alergolog.	156	78,2%
---	-----	-------

FN Motol - Ústav imunologie	151	94,0%
-----------------------------	-----	-------

FNHK - ÚKIA	79	91,1%
-------------	----	-------

VFN Praha - Ústav imunologie a mikrobiologie	59	98,3%
--	----	-------

FN Plzeň - Ústav imunologie a alergologie	43	67,4%
---	----	-------

ZÚ ÚnL - Odd. klin. imunologie a alergologie	35	100,0%
--	----	--------

IKEM Praha - Klinická a transplantační medicína	29	86,2%
---	----	-------

FN Olomouc - Odd. alergologie a klin. imunologie	21	100,0%
--	----	--------

Nemocnice České Budějovice - Imunologické oddělení	18	88,9%
--	----	-------

Zlín - Plicní oddělení, KNTB a.s.	14	100,0%
-----------------------------------	----	--------

ZÚ Ostrava - Oddělení imunologie a alergologie	14	100,0%
--	----	--------

FN Brno - Pediatrická klinika	13	92,3%
-------------------------------	----	-------

FNHK - Klinika dětského lékařství	11	100,0%
-----------------------------------	----	--------

FNKV Praha - Odd. alergologie a klin. imunologie	11	90,9%
--	----	-------

FN Olomouc a LF UP - Dětská klinika	3	66,7%
-------------------------------------	---	-------

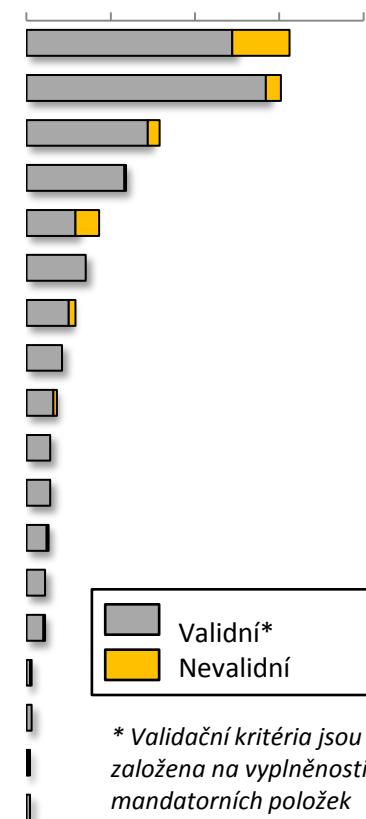
Tábor-Kasmed s.r.o., alerg., imunolog, neurolog.	3	100,0%
--	---	--------

FN Ostrava - Alergologie	2	50,0%
--------------------------	---	-------

Krnov SSZ - interní oddělení	2	100,0%
------------------------------	---	--------

Počet pacientů

0 50 100 150 200



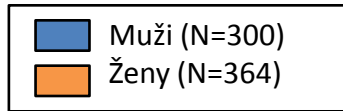
Validní*
Nevalidní

* Validizační kritéria jsou založena na vyplněnosti mandatorních položek nastavených v databázi.

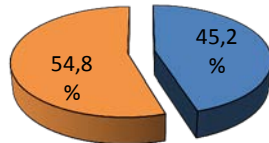
Základní charakteristika pacientů

N=664

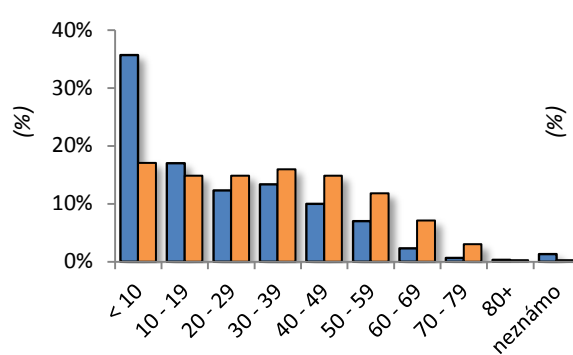
(Pacienti aktuálně sledovaní)



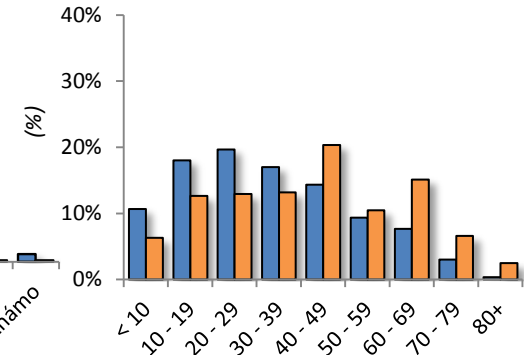
Pohlaví



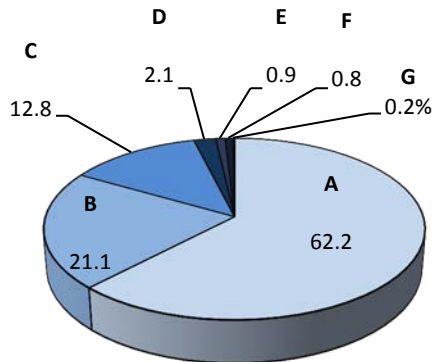
Věk při diagnóze



Aktuální věk



Klasifikace diagnóz



		N (%)	Průměr (SD)	Medián (min - max)
Pohlaví	Muži	300 (45,2 %)		
	Ženy	364 (54,8 %)		
Věk při diagnóze	Celkem		27,2 (20,6)	26,0 (0,0 – 100,0)
	Muži		21,8 (19,3)	18,0 (0,0 – 100,0)
	Ženy		31,7 (20,6)	32,0 (0,0 – 80,0)
Aktuální věk	Celkem		37,3 (20,4)	38,0 (0,0 – 101,0)
	Muži		32,7 (19,2)	31,5 (0,0 – 101,0)
	Ženy		41,1 (20,7)	42,0 (0,0 – 83,0)
Klasifikace diagnóz	A: Protilátkové deficience	413 (62,2 %)		
	B: Poruchy komplementového systému	140 (21,1 %)		
	C: Další definované imunodeficience	85 (12,8 %)		
	D: Kombinované imunodeficience	14 (2,1 %)		
	E: T-lymfocytární deficience	6 (0,9 %)		
	F: Poruchy fagocytózy	5 (0,8 %)		
	G: Neznámá	1 (0,2 %)		

Klasifikace jednotlivých podskupin

N=664

(aktuálně sledovaných)

	N	% z podskupiny	% z celkem
<u>Protilátkové deficience</u>	413	100,0%	62,2%
Běžná variabilní imunodeficience (CVID)	280	67,8%	42,2%
Deficit podtříd IgG	37	9,0%	5,6%
X-vázaná agamaglobulinémie (XLA)	27	6,5%	4,1%
Selektivní deficit IgA	24	5,8%	3,6%
Goodův syndrom	9	2,2%	1,4%
Selektivní deficit IgM	7	1,7%	1,1%
AID deficit	4	1,0%	0,6%
Poruchy tvorby specifických protilátek	2	0,5%	0,3%
Ostatní	20	4,8%	3,0%
<i>Neznámo</i>	<i>3</i>	<i>0,7%</i>	<i>0,5%</i>
<u>Poruchy komplementového systému</u>	140	100,0%	21,1%
Hereditární angioedém I. typu	115	82,1%	17,3%
Hereditární angioedém II. typu	18	12,9%	2,7%
Deficit C2 složky komplementu	6	4,3%	0,9%
<i>Neznámo</i>	<i>1</i>	<i>0,7%</i>	<i>0,2%</i>
<u>T-lymfocytární deficience</u>	6	100,0%	0,9%
Idiopatická CD4+ penie	1	16,7%	0,2%
Ostatní	5	83,3%	0,8%

Klasifikace jednotlivých podskupin

N=664

(aktuálně sledovaných)

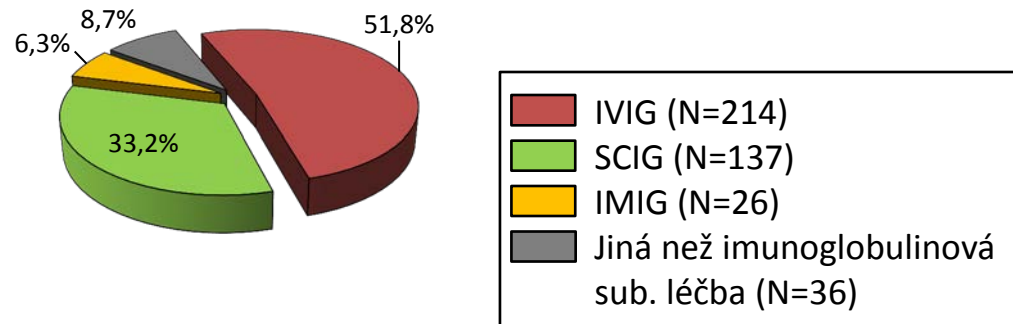
	N	% z podskupiny	% z celkem
<u>Jiné</u>	85	100,0%	12,8%
DiGeorgův syndrom	80	94,1%	12,0%
Hyper-IgE syndrom	2	2,4%	0,3%
Chronická mukokutánní kandidiáza	1	1,2%	0,2%
WAS a XLT*	1	1,2%	0,2%
Jiné	1	1,2%	0,2%
<u>Kombinované imunodeficience</u>	14	100,0%	2,1%
SCID T- B+	8	57,1%	1,2%
SCID – jiné	2	14,3%	0,3%
SCID T- B-	1	7,1%	0,2%
Omennův syndrom	1	7,1%	0,2%
Jiné	2	14,3%	0,3%
<u>Poruchy fagocytózy</u>	5	100,0%	0,8%
Deficit myeloperoxidázy	2	40,0%	0,3%
Chronická granulomatózní choroba (CGD)	2	40,0%	0,3%
Deficit specifických granul neutrofilních granulocytů	1	20,0%	0,2%
<u>Neznámo</u>	1	100,0%	0,2%

*WAS a XLT : Wiskottův-Aldrichův syndrom (WAS) a X-vázaná trombocytopenie (XLT)

Imunoglobulinová substituční léčba

N=413

(Protilátkové deficience)



		Průměr (SD)	Medián (min - max)
IVIG	Dávka (g/kg/4 týdny)*	0,30 (0,19)	0,29 (0,01 – 1,19)
	Předinfúzní IgG (g/l)**	6,0 (2,1)	6,0 (0,0 – 14,4)
SCIG	Dávka (g/kg/ 4 týdny)*	0,25 (0,28)	0,18 (0,01 – 2,12)
	Předinfúzní IgG (g/l)**	5,5 (1,9)	5,5 (0,1 – 11,6)

* Mezinárodně doporučené dávky IVIG a SCIG v substituční léčbě nekomplikovaných pacientů jsou obvykle 0,4 g/kg/4 týdny.

** Předinfúzní hladiny IgG by měly obvykle přesahovat 6 g/l, u pacientů se závažným plicním postižením by měly být ještě vyšší.