

## SOUHRN

**Úvod:** Chronické onemocnění od dětského věku může negativně ovlivnit vývoj skeletu. Kostní postižení jako komplikace onemocnění cystickou fibrózou je známo již více než 20 let. Jeho původ je multifaktoriální a pravděpodobně sekundární. Podílí se na něm porucha výživy, poruchy vstřebávání a metabolismu vitaminů, možné jaterní onemocnění, zánět, nedostatečná tělesná aktivita, opožděná puberta a nedostatečná produkce pohlavních hormonů. **Cílem** studie bylo zhodnotit densitu kostního minerálu u pacientů s cystickou fibrózou a faktory, které ji ovlivňují, vyhodnotit přínos dvou použitých denzitometrických metod a také určit přídatná hlediska při hodnocení kostního scanu. **Soubor:** Tübingen (CF-Tübingen) – 33 osob, z toho 15 žen, věkové rozmezí 4,5-43,7 let, medián věku 10,4 let, 79% <18 let. Hradec Králové (CF-HK) – 42 pacientů, z toho 26 žen, věkové rozmezí 4,3 – 45 let, medián 10,9 let, 69% <18 let. **Metody:** mutace CFTR, pankreatická suficience, mikrobiální kolonizace, antropometrie, sérové hladiny Ca, fosfátu, ALP, IgG, vitamínu D, FEV1, vyšetření složení těla bioelektrickou impedanční analýzou (BIA, u CF-Tübingen). Bylo provedeno vyšetření složení těla a kostní denzity dvouenergií rentgenovou absorpciometrií (DXA) . denzita kostního minerálu(BMD), plocha kosti (BA), obsah kostního minerálu (BMC) celotělové (CF-Tübingen) a lumbálních obratlů L1-L4 (CF-HK). U CF-Tübingen bylo periferní kvantitativní výpočetní tomografií (pQCT) vyšetřeno distální předloktí (volumetrická denzita trámčité kosti (TBD)) a proximální předloktí (plocha průřezu (CSA) svalem a kostními komponentami, volumetrická denzita kortikální kosti (CBD)). **Výsledky:** Pacienti CF-Tübingen měli normální celotělovou BMD ( $p = 0.393$ ). U CF-Tübingen byla zjištěna tenká vrstva kortikalis a malá CSA svalů v oblasti proximálního radia ( $p < 0,001$ ). CSA kortikalis byla závislá na CSA svalů proximálního předloktí ( $R^2=0,75$ ,  $p < 0,001$ ). CF-HK pacienti vykazovali nízkou BMD L1-L4. Po korekci podle výšky nebo hmotnosti přetrvávala nízká BMD L1-L4 u pacientů CF-HK < 15 let věku. BMD a BMC byly závislé zejména na hmotnosti a výšce pacienta. Zvýšení suplementace vitamínu D a vápníku u CF pacientů na podkladě vyhodnocení odpadu kalcia do moči vedlo k nárůstu kostní denzity vyššímu než očekávanému vzhledem k růstu u pacientů do 20 let věku. **Závěr:** U pacientů s CF lze očekávat normální hodnoty celotělové BMD a snížené hodnoty BMD v oblasti bederní páteře, a to i po korekci na tělesnou výšku. U CF pacientů by mohla jako orientační vodítko ke korekci výsledku měření BMD metodou DXA sloužit hmotnost pacienta. pQCT je velmi dobrá komplementární denzitometrická metoda, která umožňuje komplexní náhled na vztah mezi kortikální kostí a svaly. Bylo by vhodné podpořit její větší rozšíření v klinické praxi.