

NORSK CYSTISK FIBROSE-REGISTER

OVERSIKT OG TALL FRA 2019-2020

Du mottar denne rapporten fordi du har samtykket til å delta i Norsk CF-register

Dersom du ønsker mer informasjon om registeret, innsyn i dine data, eller å trekke ditt samtykke – ta kontakt med Norsk senter for cystisk fibrose på tlf. 23 01 55 90 eller e-post: post.nscf@ous-hf.no.

2020

ÅRET OPPSUMMERT

325 PASIENTER MED SIKKER DIAGNOSE DANNER GRUNNLAGET FOR ÅRSRAPPORTEN

Dette utgjør 96.4 % av de registrerte i CF-registeret. I 2019 var grunnlaget 312 pasienter (96.3 % av de registrerte).

25.3 ÅR MEDIAN ALDER

I 2019 var den 24,8 år.

120 BARN (36 %)

114 (36 %) i 2019

100 % under 5 år har utført nyfødtscreening

100 % har utført DNA-analyse

99.1 % har kartlagt komplett genotype

153 KVINNER (46 %)

149 (47 %) i 2019

Norsk CF-register inneholder informasjon om diagnose (som svettetest og mutasjoner), lungefunksjon, mikrobiologi, ernæring, komplikasjoner av sykdommen, behandling og oppfølging av personer med cystisk fibrose i Norge.

Hensikten med registeret er kvalitetssikring av CF-omsorgen og forskning. Registeret driftes av Norsk senter for cystisk fibrose, og det er etablert et fagråd som skal tilse at driften og bruken av registeret er korrekt og nyttig. Pasientforeningen NCF er representert i fagrådet.

Vi har kun lov til å innhente data fra pasienter som skriftlig har samtykket til å være med i registeret. For å få gode data til kvalitetssikring og forskning er det nødvendig at flest mulig av de med CF i Norge samtykker til å delta i registeret.

Tusen takk for at du deltar – dine data bidrar til kvalitetssikring og forskning på cystisk fibrose!

DIAGNOSEN

- Medfødte mutasjoner i genet CFTR er årsaken til sykdom ved cystisk fibrose, og blant deltakerne i registeret er det til sammen påvist over 50 ulike typer mutasjoner
- F508del-mutasjonen er den klart vanligste mutasjonen i registeret, og 37 % av deltakerne har to utgaver av denne mutasjonen (dvs. er homozygote for F508del)

VEKST OG ERNÆRING

- Middelerdien for kroppsmasseindeks (et mål på ernæringsstatus) var 23 kg/m² for voksne menn, og 21,5 kg/m² for voksne kvinner (normalvekt er 18,5-24,9 kg/m²)
- 71 % får behandling med pankreasenzymmer, som er en indikasjon på bukspyttkjertelsvikt

LUNGEFUNKSJON

- Middelerdien for lungefunksjon (FEV1 %) var 96 % av forventet verdi for barn mellom 6-17 år, og 77 % (2019) og 74 % (2020) av forventet verdi for voksne
- For barn 6-17 år var lungefunksjonen bevart (FEV1 % over 80 %) hos 85 % av deltakerne
- Middelerdien for lungefunksjon var lavest for aldersgruppen 35-39 år (66 % av forventet i 2019 og 45 % av forventet i 2020), før en stabilisering for de eldste aldersgruppene (69 % av forventet i 2019 og 64 % av forventet i 2020 for de over 45 år)

MIKROBIOLOGI

- Fra registeret ble etablert i 2016 har det vært en liten nedgang i forekomsten av kronisk infeksjon med *Pseudomonas aeruginosa*, og en stabilt høy forekomst av kronisk infeksjon med *Staphylococcus aureus*, mens forekomsten av kronisk infeksjon med *Burkholderia species* har vært stabilt lav.
- Det er få barn (kun ca. 3 % i både 2019 og 2020) som har fått påvist kronisk infeksjon med *Pseudomonas aeruginosa*. Blant voksne var det 33 % i 2019, og 32 % i 2020.

BEHANDLING

- 18 % inhalerte antibiotika i mer enn tre av årets måneder (17 % i 2019)
- 13 personer fortsatte med ivacaftor (Kalydeco), og 30 personer fortsatte med lumacaftor/ivacaftor (Orkambi) i 2020
- 35 personer i CF-registeret lever med transplanterte lunger per 2020

CYSTISK FIBROSE PÅ NETT

Norsk CF-register: [NSCF: Medisinske kvalitetsregistre og biobank - Oslo universitetssykehus \(oslo-universitetssykehus.no\)](https://www.nscf.no)

Europeisk CF-register: [Introduction | European Cystic Fibrosis Society \(ECFS\)](https://www.ecfs.eu)

Det europeiske CF-registeret på sosiale medier: <https://twitter.com/ECFSRegistry> | <https://www.facebook.com/EuropeanCysticFibrosisPatientRegistry>