

Nasjonalt medisinsk kvalitetsregister for cystisk fibrose

Du mottar denne rapporten fordi du eller dine foresatte har samtykket til din deltakelse 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

2021



ÅRET
OPPSUMMERT

345 PASIENTER MED SIKKER DIAGNOSE DANNER GRUNNLAGET FOR ÅRSRAPPORTEN

Dette utgjør 96 % av de registrerte i CF-registeret. I 2019 og 2020 var grunnlaget også 96 % av de registrerte.

26.0 ÅR MEDIAN ALDER

I 2020 var den 25.3 år

125 BARN (36 %)

120 (36 %) i 2020

99 % har kartlagt komplett genotype

98 % < 5 år har utført nyfødtscreening for CF

52 % fikk CF-diagnosen ila det første leveåret

157 KVINNER (46 %)

153 (46 %) i 2020

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 personer 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 36 % av deltakerne har to utgaver av denne mutasjonen (dvs. er homozygote for F508del). 17 % av deltakerne har ingen F508 mutasjon.

VEKST OG ERNÆRING

- Middelerdien for kroppsmasseindeks (et mål på ernæringsstatus) var uendret fra 2020, og var i 2021 23 kg/m² for voksne menn, og 21 kg/m² for voksne kvinner (normalvekt er 18,5-24,9 kg/m²).
- 68 % får behandling med pankreaszymer, som er en indikasjon på bukspyttkjertelsvikt.

LUNGEFUNKSJON

- Middelerdien for lungefunksjon (FEV1 %) var 98 % av forventet verdi for barn mellom 6-17 år, og 76 % av forventet verdi for voksne. I 2020 var den 74 % for voksne.
- For barn 6-17 år var lungefunksjonen bevart (over 80 % av forventet) hos 89 % av deltakerne.
- Middelerdien for lungefunksjon var lavest (60 % av forventet) for aldersgruppen 40-49 år. For de over 50 år var middelerdien 73 % av forventet.

MIKROBIOLOGI

- Fra registeret ble etablert i 2016 har det vært en liten nedgang i forekomsten av kronisk infeksjon med *Pseudomonas aeruginosa*. Forekomst av kronisk infeksjon med *Staphylococcus aureus* er høy, også sammenliknet med andre land, mens forekomsten av kronisk infeksjon med *Burkholderia species* har vært stabilt lav.
- Det er få barn (kun ca. 2 %) som har fått påvist kronisk infeksjon med *Pseudomonas aeruginosa* i 2021. Blant voksne er det 29 %, mens det var 32 % i 2020.

BEHANDLING

- 19 % inhalerte antibiotika i mer enn tre av årets måneder.
- 13 personer fortsatte med ivacaftor (Kalydeco), og 31 personer fortsatte med lumacaftor/ivacaftor (Orkambi).
- 38 personer i CF-registeret lever med transplanterte lunger.

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>