

NORSK CF-REGISTER: 2018-data

Visste du at



Du mottar denne rapporten fordi du har samtykket til å delta i Norsk CF-register. Dersom du ønsker mer informasjon om registeret, ønsker innsyn i dine data eller ønsker å trekke ditt samtykke, ta kontakt med Norsk senter for cystisk fibrose på tlf. 23015590 eller epost: post.nscf@ous-hf.no

Norsk CF-register inneholder informasjon om diagnose (som svettetest, mutasjoner), lungefunksjon, mikrobiologi, ernæring, komplikasjoner (f. eks diabetes og leversykdom), behandling og oppfølging av personer med CF i Norge. Hensikten med registeret er kvalitetssikring av CF-omsorgen og forskning. Registeret driftes av Norsk senter for cystisk fibrose. Det er etablert et fagråd som skal tilse korrekt og nyttig drift og bruk av registeret. Pasientforeningen NCF er representert i fagrådet.

Tusen takk for at du er med - dine data bidrar til kvalitetssikring og forskning på cystisk fibrose.

CF i Norge 2018:

- 300 pasienter i Norsk CF-register
- 64 % av pasientene var over 18 år (eldste CF-befolkning i Europa)
- 97 % av alle < 5 år i Norsk CF-register ble screenet for CF ved fødsel
- Middelerverdien for lungefunksjon (FEV1) hos barn var 97 % og hos voksne 72 % av forventet verdi
- 99 % av personer i registeret hadde begge CFTR-mutasjoner identifisert
- F508del var den mest utbredte mutasjonen
- 6 % hadde påvist ikke-tuberkuløse mykobakterier i luftveiene
- 22 % hadde kronisk infeksjon med bakterien *Pseudomonas aeruginosa*
- KMI middelerverdi (ernæringsindikator) hos voksne kvinner var 21 kg/m² og hos menn 23 kg/m²
- 17 % hadde CF-relatert diabetes mellitus
- 18 % inhalerte antibiotika i mer enn 3 av årets måneder
- 27 pasienter i registeret levde med transplanterte lunger
- Årsakkorrigerende behandling¹: 11 personer ble behandlet med ivacaftor (Kalydeco) og 25 med ivacaftor/lumacaftor (Orkambi) i 2018.

¹Kun pasienter som startet behandling før 2019 har hatt tilgang til årsaksrettet behandling i Norge. Nye medikamenter er til vurdering i systemet Nye Metoder. For mer informasjon om dette se: <https://nyemetoder.no>

- Vi har delt data med det europeiske CF-registeret årlig siden 2016. Det er en betydelig forsinkelse fra data samles inn til resultatene foreligger. Dette ønsker vi å endre i 2021 slik at vi kan dele ferskere data med helsepersonell og personer med CF
- Vi har kun lov til å innhente data på 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 med CF i Norge samtykker til å delta i registeret

CF i Europa i 2018²:

- 49 886 personer fra 38 land var med i det europeiske CF-registeret
- 51,2 % av personer var over 18 år
- 74 % av alle registrerte < 5 år ble screenet for CF ved fødsel
- 30 % av personer med CF var kronisk infisert med bakterien *Pseudomonas aeruginosa* i lungene sine
- 1816 personer levde med transplanterte lunger

Oppsummert:

I 2018 var det 294 personer med CF eller CF-liknende tilstander som hadde gitt sitt samtykke til Norsk CF-register, 36 flere enn i 2016. I 2020 er det 350, ca. 90 % av alle personer med CF i Norge. Til sammenligning har mer enn 95 % av personer med CF i Sverige og Danmark sagt ja til å være med i henholdsvis det svenske og det danske CF-registeret.

Ut i fra 2018-data kan vi si at det er nesten dobbelt så mange voksne som barn med CF i Norge i dag (64 %). Sammenlignet med resten av Europa hadde personer med CF i Norge også i 2018 den høyeste mediane levealder; 24,2 år.

I 2018 var middelverdien av lungefunksjon på 72 % av forventet verdi blant voksne med CF som ikke er lungetransplanterte. Dette er noe høyere enn i 2016 men litt lavere enn i 2017. Fordi Norge er et lite land er tallene små og verdiene må følges over tid for å kunne si noe om det er en reell endring.

I 2018 var ivacaftor (Kalydeco) og lumacaftor/ivacaftor (Orkambi) tilgjengelig for et begrenset antall pasienter i Norge. Av de registrerte ble 25 personer behandlet med Orkambi (lumacaftor/ivacaftor), i 2018 mens i Danmark var tallet 125. Prosesser er i gang for å få tilgang til ny årsaksrettet behandling for norske pasienter.

CF på nett:

- Norsk CF-register: <https://oslo-universitetssykehus.no/fag-og-forskning/nasjonale-og-regionale-tjenester/norsk-senter-for-cystisk-fibrose/forskning-og-utvikling-nscf/nscf-medisinske-kvalitetsregistre-og-biobank->
- Europeisk: www.ecfs.eu/ecfspr for interaktivt kart
- Det europeisk registeret på sosiale medier: www.facebook.com/EuropeanCysticFibrosisPatientRegistry og Twitterkonto: @ECFSRegistry

²Kilde: ECFSRP Annual Report 2018, Zolin A, Orenti A, Naehrlich L, Jung A, van Rens J et al, 2020.