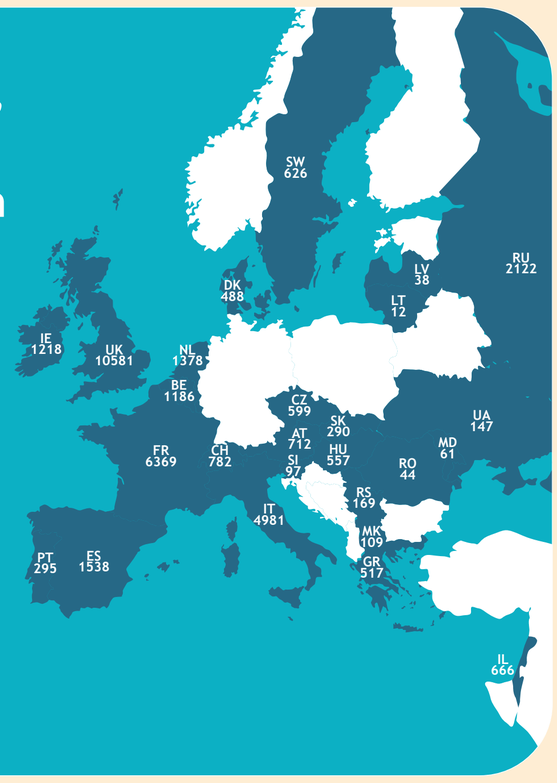
Europäischen Cystischen Fibrose Gesellschaft Patientenregister

Karte der Länder, welche 2014 im ECFSPR vertreten waren



Warum ist ein Europäisches CF-Register notwendig?

Die Cystische Fibrose (CF) ist eine seltene Erkrankung. Um einen repräsentativen Eindruck der Erkrankung in Europa zu erhalten, sind die Daten von vielen Patienten notwendig. Diese Datensammlungen helfen, die Erkrankung besser zu verstehen, verbesserte Behandlungsstandards zu schaffen, Forschung zu betreiben und über die Erkrankung zu informieren.

Das Patientenregister der Europäischen Cystischen Fibrose Gesellschaft (ECFSPR)

Sammelt, misst und vergleicht Daten von Kindern und Erwachsenen mit Cystischer Fibrose in Europa und benachbarten Ländern, welche an diesem Register teilnehmen möchten. Die gesammelten Informationen werden benutzt, um den Gesundheitszustand und das Wohlbefinden der Menschen mit CF zu verbessern.

Wie kann ich die Informationen des Registers nutzen?

Das ECFSPR publiziert europaweit jährliche Berichte mit demographischen und klinischen Ergebnissen und “Auf-einen-Blick”- Berichte mit Schlüsselinformationen über CF in Europa.

Diese Berichte sind nützlich für:

- Lokale Patientenorganisationen, um die Verbesserungen in der CF-Versorgung in ihrem Land mit den nationalen Gesundheitsbehörden und anderen relevanten Institutionen zu diskutieren.
- CF-Zentren, um sich mit anderen Zentren oder Ländern zu vergleichen und eigene Defizite zu erkennen und zu verbessern.
- Sie als Patient oder Angehöriger, um die Resultate und Erkenntnisse mit Ihrem Arzt zu besprechen.

CF in Europa

35.582 registrierte Patienten in 26 Ländern; Patientenzahl siehe Landkarte

Kinder 48,2% | Erwachsene 51,8%

Kinder **90%** LUNGENFUNKTION MEDIANER FEV1%

Erwachsene **68%** LUNGENFUNKTION MEDIANER FEV1%

MEDIANES ALTER BEI DIAGNOSESTELLUNG **3,6** Monate

Pseudomonas **30%** der CF-Patienten haben eine chronische Infektion der Lunge mit Pseudomonas aeruginosa-Bakterien

13% Pseudomonas bei Kindern

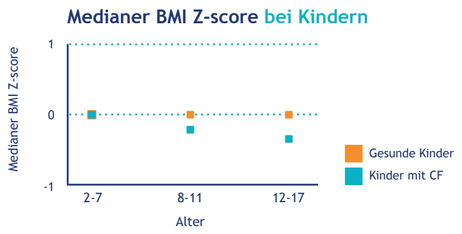
46% Pseudomonas bei Erwachsenen

85% Bauchspeicheldrüsenenzyme der CF-Patienten nehmen Bauchspeicheldrüsenenzyme medikamentös ein

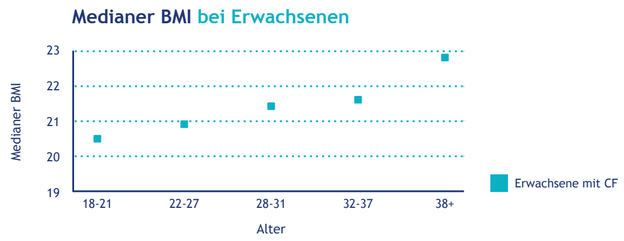
F508del ist die häufigste CF-verursachende genetische Mutation in Europa

- 41% F508del Homozygot
- 41% F508del Heterozygot
- 18% Andere Mutationen

Medianer BMI Z-score bei Kindern



Medianer BMI bei Erwachsenen



CF in Österreich

712 registrierte Patienten in Österreich

Kinder 53,3% | Erwachsene 46,7%

Kinder **92%** LUNGENFUNKTION MEDIANER FEV1%

Erwachsene **75%** LUNGENFUNKTION MEDIANER FEV1%

MEDIANES ALTER BEI DIAGNOSESTELLUNG **2,4** Monate

Pseudomonas **27%** der CF-Patienten in Österreich haben eine chronische Infektion der Lunge mit Pseudomonas aeruginosa-Bakterien

9% Pseudomonas bei Kindern

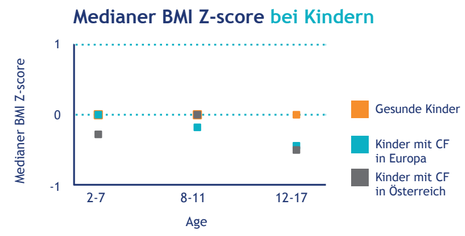
48% Pseudomonas bei Erwachsenen

92% Pancreatic enzymes der CF-Patienten nehmen Bauchspeicheldrüsenenzyme medikamentös ein

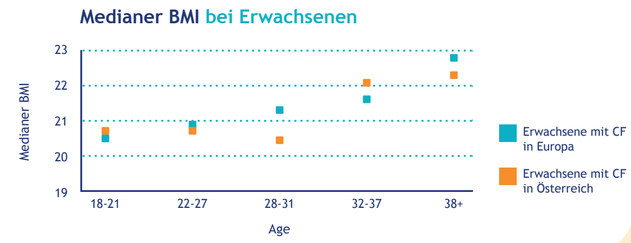
F508del Mutation in Österreich

- 49% F508del Homozygot
- 35% F508del Heterozygot
- 16% Andere Mutationen

Medianer BMI Z-score bei Kindern



Medianer BMI bei Erwachsenen



Median bedeutet, 50% der Werte sind über und 50% der Werte sind unter diesem Wert.

BMI oder Body Mass Index als ein Mass des Ernährungszustandes

$$\frac{\text{Gewicht}}{\text{Grösse}^2}$$

Z-score beschreibt die Grösse des Unterschieds zum durchschnittlichen Wert in der Gesamtbevölkerung.

Lungenfunktion:

- **FEV1** ist ein Mass der Lungenfunktion. Es beschreibt das maximale Luftvolumen, welches in der ersten Sekunde nach einer tiefen Einatmung ausgeatmet werden kann.
- **FEV1%** beschreibt den prozentualen Anteil des durchschnittlichen Volumens von gesunden Menschen gleichen Aters, Geschlecht und Körpergrösse, welcher als 100% festgesetzt wird.

Menschen mit CF besitzen zwei CF-verursachende Mutationen; jeweils eine vererbt von Vater und Mutter.

Homozygot: die beiden Mutationen sind identisch.

Heterozygot: die beiden Mutationen sind verschieden.

Welche Daten werden gesammelt?

- Geburtsmonat und -Jahr, Geschlecht
- Genotyp, Symptome bei Diagnosestellung
- Lungenfunktion, Gewicht, Grösse, Infektionen, Therapie, Komplikationen

Die Daten lassen keine Rückschlüsse auf die Individuen zu und werden in einer gesicherten Datenbank gespeichert. Es werden strenge Richtlinien der Datenverarbeitung eingehalten und von einem Expertenkommittee überwacht.

Wie kann ich am ECFSPR teilnehmen?

Fragen Sie Ihr lokales CF-Zentrum. Falls Ihr Zentrum am ECFSPR teilnimmt, sind Ihre Daten bereits im Register enthalten, sofern Sie schriftlich in die Teilnahme eingewilligt haben.

Falls Ihr CF-Zentrum noch nicht teilnimmt, bitten Sie Ihren Arzt uns zu kontaktieren, oder senden Sie uns die Kontaktdaten Ihres Arztes und wir nehmen Kontakt auf.

UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI MILANO

Kontakt Email-Adresse: ecfs-pr@uzleuven.be oder Website: www.ecfs.eu/ecfspr