# Eiropas Cistiskās Fibrozes Biedrības Pacientu Reģistrs

## Kāpēc ir vajadzīgs Eiropas CF Pacientu reģistrs?

Cistiskā fibroze (CF) ir reta slimība. Lai iegūtu pareizu priekšstatu par CF Eiropā, ir nepieciešams tik daudz datu, cik vien iespējams. Šie dati palīdzēs izprast slimību, veicināt jaunus Eiropas aprūpes standartus, veikt pētījumus un informēt sabiedrības veselības plānošanu.

## Eiropas cistiskās fibrozes biedrības pacientu reģistrs (ECFSPR)

Apkopo, novērtē un salīdzina datus par bērniem un pieaugušajiem ar cistisko fibrozi, kuri dzīvo Eiropā un kaimiņvalstīs, kas piekrīt piedalīties Reģistrā. Šī informācija tiek izmantota, lai uzlabotu veselību un dzīves kvalitāti cilvēkiem ar CF.

## Kā es varu izmantot reģistra informāciju?

TECFSPR publicē: Gada datu ziņojumus ar demogrāfiskajiem un klīniskajiem rezultātiem visā Eiropā un At-a-glance ziņojumus ar pamatinformāciju par CF Eiropā.

**Šie ziņojumi ir vērtīgi instrumenti:**

- vietējo pacientu organizācijām, lai apspriestu uzlabojumus CF aprūpē savā valstī ar valsts veselības aprūpes organizācijām un citām iesaistītajām pusēm.
- CF centriem, lai salīdzinātu ar citām valstīm un identificētu nepieciešamos uzlabojumus.
- jums, lai apspriestu iznākumus un rezultātus ar savu ārstu.

## CF Eiropā

**44.719** reģistrēti pacienti 31 valstīs; pacienta skaits katrā ieprieksš

Bērni 48% / pieaugušie 52%

Bērni 91% FEV1% MEDIĀNA

Pieaugušie 68% FEV1% MEDIĀNA

vidēji DIAGNOSTICĒŠANAS VECUMS 4.1 mēneši

Pseudomonas 31% — cilvēki ar CF, kas ir hroniski inficēti ar Pseudomonas aeruginosa baktēriju elpceļos.

13% Pseudomonas bērniem

47% Pseudomonas pieaugušajiem

83% Aizkuņģa dziedzera fermenti — cilvēki ar CF, kuri lieto aizkuņģa dziedzera enzīmu aizvietotājus.

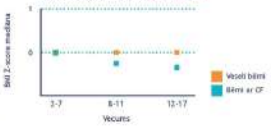
F508del ir visbiežāk sastopamā CF-izraisošā mutācija Eiropā

41% F508del homozigoti

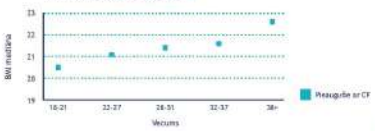
41% F508del heterozigoti

18% Citas mutācijas

BMI Z-score mediāna bērniem




BMI mediāna pieaugušajiem




## CF Latvijā

**39** Reģistrētie pacienti Latvijā

Bērni 67% / pieaugušie 33%

Bērni 92% FEV1% MEDIĀNA

Pieaugušie 46% FEV1% MEDIĀNA

vidēji DIAGNOSTICĒŠANAS VECUMS 12 mēneši

Pseudomonas 38% — cilvēku ar CF Latvijā, kas ir hroniski inficēti ar Pseudomonas aeruginosa baktēriju elpceļos.

17% Pseudomonas bērniem

82% Pseudomonas pieaugušajiem

92% Aizkuņģa dziedzera fermenti — no cilvēkiem Latvijā ar CF, kas lieto aizkuņģa dziedzera enzīmu aizvietotājus.

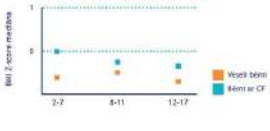
F508del Latvijā

59% F508del homozigoti

33% F508del heterozigoti

8% Citas mutācijas

BMI Z-score mediāna bērniem




BMI mediāna pieaugušajiem

Informācija tiek sniegta tikai tad, ja vecuma grupā ir vairāk nekā 5 pacienti.

**Mediāna** nozīmē to, ka 50% rādītāju ir virs

50% rādītāju ir zem šī rādītāja

**BMI** jeb ķermeņa masas indekss ir barojuma novērtējums

$$\frac{\text{svars}}{\text{augums}^2}$$

**Z-score** norāda, kā atšķiras rādītājs no vidējā rādītāja populācijā.

**PLAUŠU FUNKCIJAS:**

- **FEV1** ir viens no plaušu funkciju mērījumiem. Tas ir maksimālais gaisa daudzums, ko var izelpot pirmajā sekundē, pēc dziļas ieelpas.
- **FEV1%** ir rādītājs procentos no vidējās vērtības veseliem cilvēkiem tajā pašā vecumā, dzimumā un ar tādu pašu augumu, ko pieņem par 100%.

Cilvēkiem ar CF ir divas CF izraisošās mutācijas, viena tiek mantota no mātes un viena no tēva.

**Homozigoti:** abas mutācijas ir vienādas

**Heterozigoti:** abas mutācijas ir atšķirīgas

## Kādi dati ir ievākti?

- gads / dzimšanas mēnesis, dzimums
- genotips, simptomi diagnosticēšanas brīdī
- plaušu funkcijas, svars, augums, bakteriālās infekcijas veidi, ārstēšana, komplikācijas

Dati ir bez identifikācijas un tiek uzglabāti drošā datu bāzē. Mēs izmantojam labi definētas vadlīnijas, lai apstrādātu datus, ko pārrauga ekspertu komiteja.

## Kā es varu kļūt par daļu no ECFSPR?

Sazinieties ar savu vietējo CF centru. Ja centrs piedalās ECFSPR, jums jau vajadzētu būt iekļautiem un jums būtu jāparaksta forma, lai dotu savu piekrišanu.

Ja jūsu CF centrs nepiedalās, jautājiet savam vietējam ārstam, lai sazinātos ar mums, vai nosūtiet mums kontaktinformāciju, un mēs sazināsimies ar jums.

UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI MILANO

**Kontakti: e-pasts ecfs-pr@uzleuven.be vai vietne www.ecfs.eu/ecfspr**