



Doelstellingen

De doelstellingen van het muco-register zijn:
 1) bestuderen van epidemiologische aspecten van mucoviscidose of CF (Cystische Fibrose) in België, 2) aanbieden van een evaluatie-instrument voor de beoordeling van kwaliteit van de behandeling van patiënten met mucoviscidose, 3) aanbieden van een database voor wetenschappelijk onderzoek en 4) deelnemen aan internationale studies en projecten.

Demografie

In 2018 waren er 1320 patiënten met mucoviscidose geregistreerd in het register.



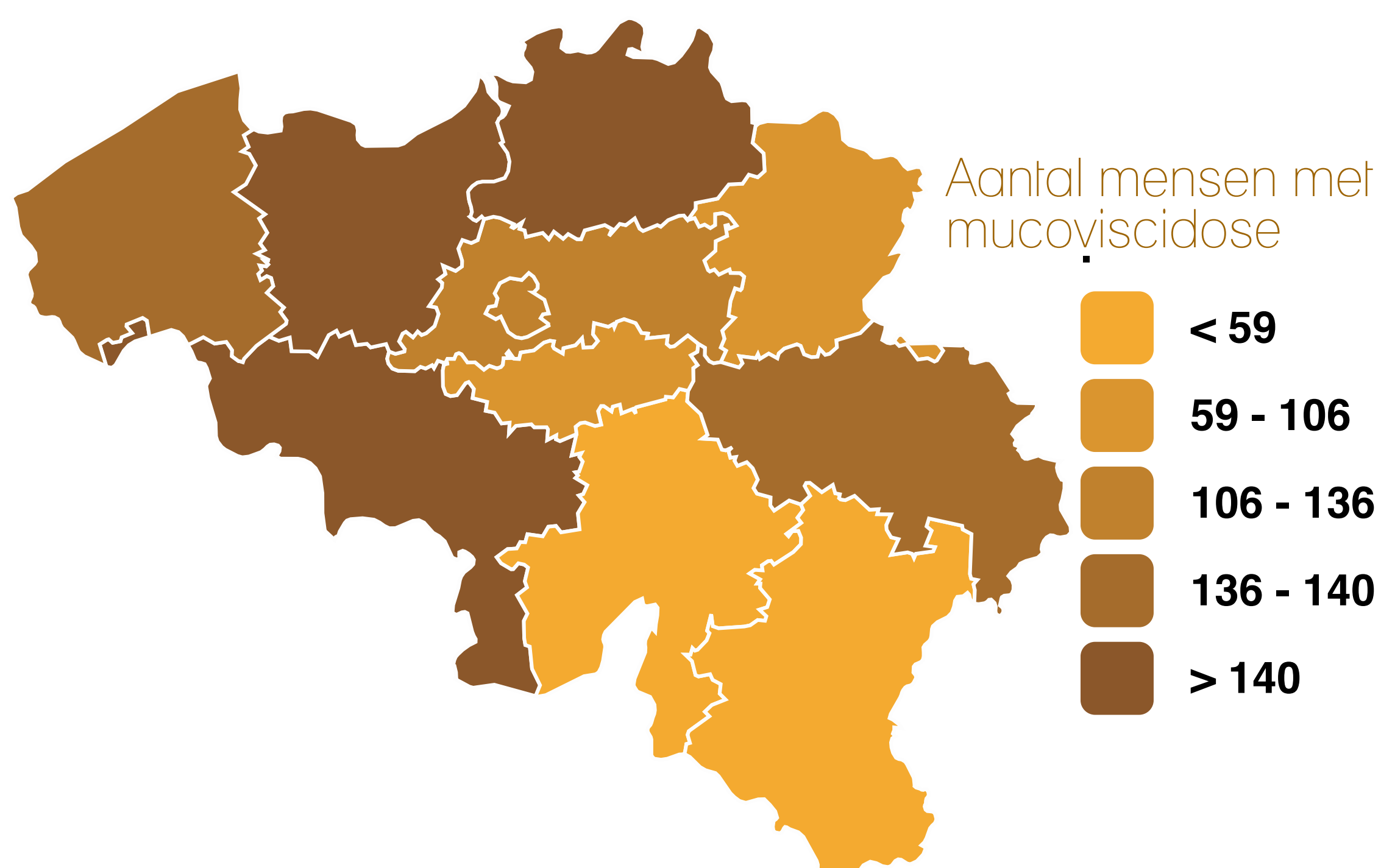
51.9% van de patiënten zijn mannen, en 48.1% vrouwen.

Er zijn 7 erkende referentiecentra verspreid over het land in 10 ziekenhuizen, de meeste van hen zijn universitaire ziekenhuizen.



Elk referentiecentrum heeft een pediatrische en een afdeling voor volwassenen.

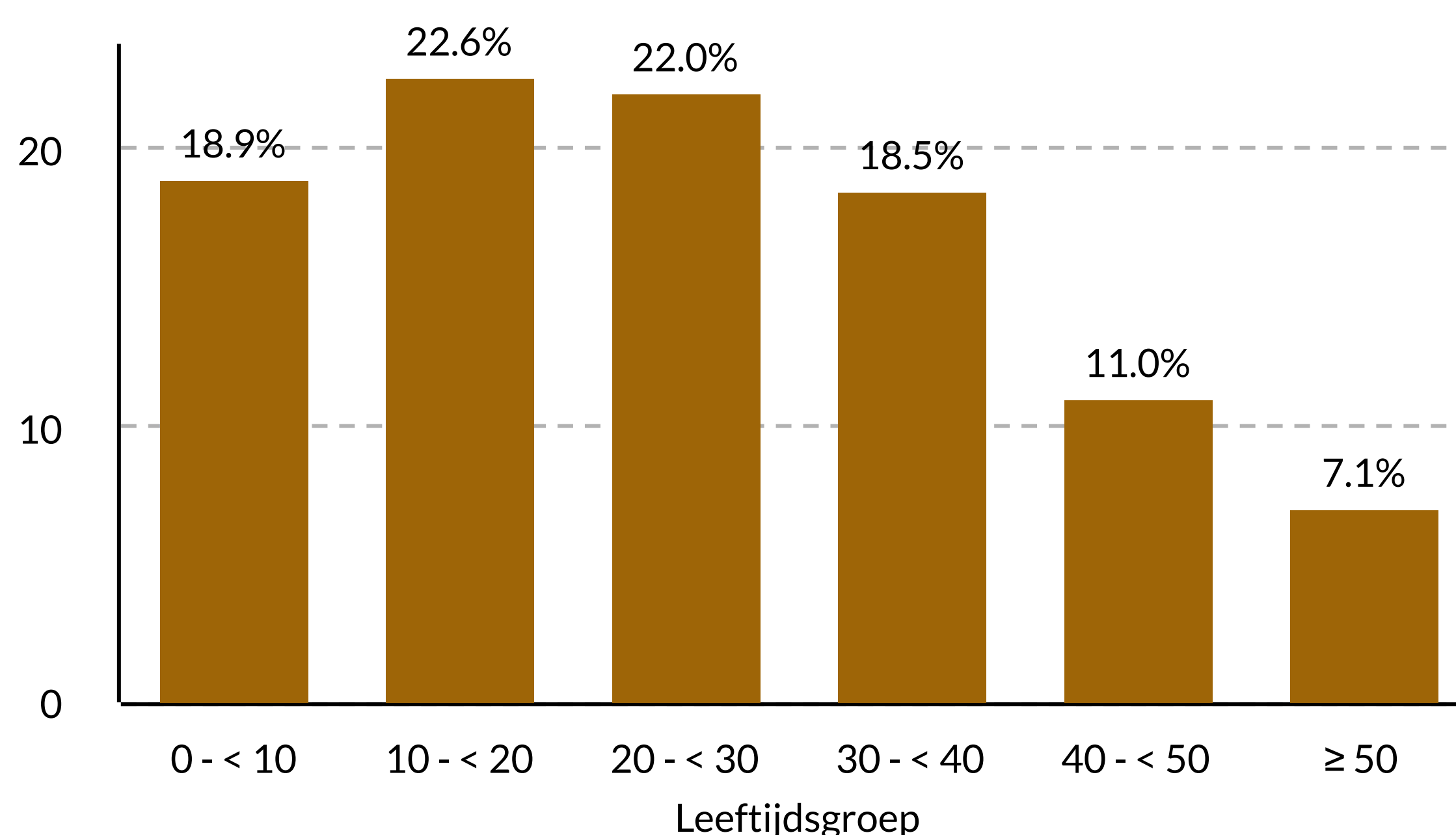
Het register dekt 90 - 95% van de patiënten met mucoviscidose die in België wonen.



* Vijftien patiënten woonden in het buitenland in 2018

Het aandeel volwassenen is gestegen van 38.4% in 2000 tot 64.3% in 2018.

Leeftijdsverdeling in 2018

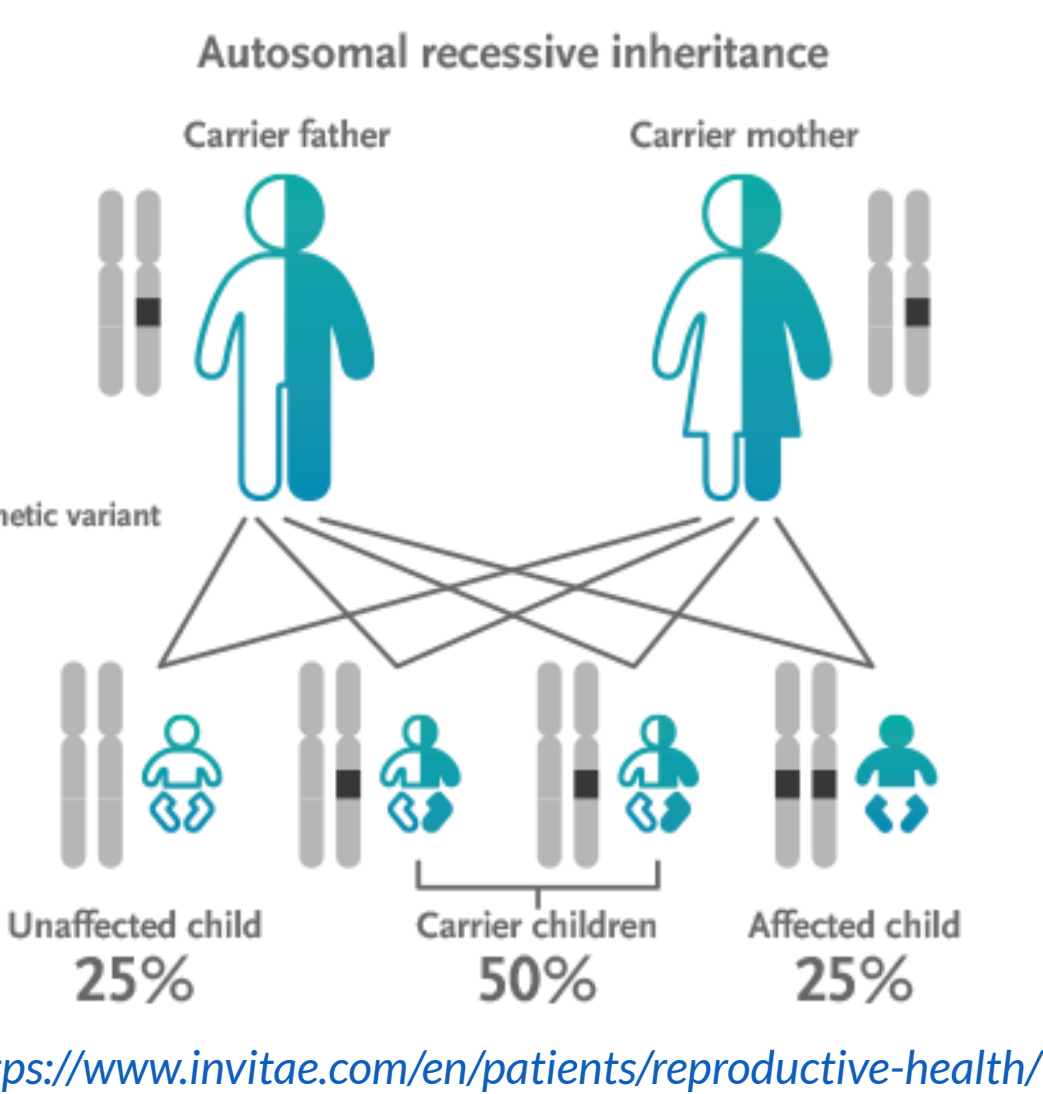


De mediane leeftijd van patiënten is 23.6 jaar (23.0 voor mannen en 23.9 jaar voor vrouwen).

Informatie over diagnose

Een persoon wordt geboren met mucoviscidose door van elke ouder één defecte kopie van het CFTR-gen (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator - gen) te erven.

De mediane leeftijd bij diagnose is 5.7 maanden bij jongens en 5.5 maanden bij meisjes. In 2018 werden er 22 nieuwe diagnoses gerapporteerd. Twee van deze nieuw gediagnosticeerde patiënten waren 18 jaar of ouder. Op 5-jarige leeftijd was 81.1% van alle patiënten gediagnosticeerd.



mediane leeftijd bij diagnose

5.5
Maanden

Bijna de helft (44.9%) van de patiënten in het Belgisch muco-register is F508del homozygoot, 39.6% heterozygoot, 13.9% heeft andere mutaties en voor 0.7% zijn de mutaties niet geïdentificeerd

Meer dan 2000 mutaties in het CFTR gen werden tot op heden beschreven. Een meerderheid hiervan is uiterst zeldzaam. Niet alle CFTR mutaties leiden tot muco en slechts 346 zijn bevestigd als ziekteveroorzakers. Voor ongeveer 85.0% van de patiënten die in 2018 werden gezien, zijn beide mutaties opgenomen in deze recente lijst.

<https://www.cftrscience.com/cftr-mutations> <https://www.cftr2.org/> CFTR2_11March2019

Aantal patiënten ingedeeld naargelang mutatie ziekte veroorzakend is

		Mutatie 2					
		DC	VCC	UCS	NONCF	NI *	TOTAL
Mutatie 1	DC	1120	53	89	6	25	1293
	VCC		5	2		1	8
	UCS			6			6
	NONCF		1	1	1	1	4
	NI *					9	9
	TOTAL	1120	59	98	7	36	1320

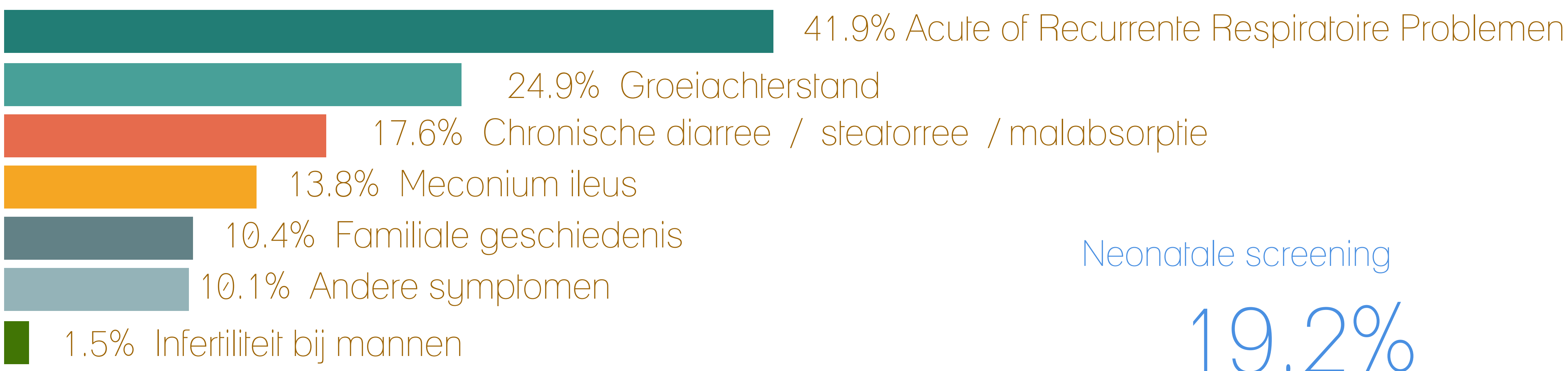
DC = ziekte veroorzakend, VCC = variërend klinisch gevolg, UCS = onbekende klinische betekenis, NONCF = niet ziekte veroorzakend, NI * = Niet geïdentificeerd + Ontbrekende gegevens over mutatie

Homozygoot - heeft twee identieke kopieën van een gen
Heterozygoot - heeft twee verschillende vormen (allelen) van een gen

De meest voorkomende mutaties zijn F508del (86.8%), G542X (5.1%), N1303K (4.5%), 3272-26A-> G (3.9%) en 1717-1G-> A (2.8%).

Bij meeste patiënten (41.9%) wordt de diagnose gesteld door het zich voordien van acute of terugkerende wederkerende ademhalingsproblemen. Een regionaal gecoördineerd neonataal screeningsprogramma werd in 2019 in Vlaanderen en in Januari 2020 in de Franstalige landsgedeelte ingevoerd. Enkele patiënten (19.2%) zijn de afgelopen jaren gediagnosticeerd via lokale neonatale screeninginitiatieven.

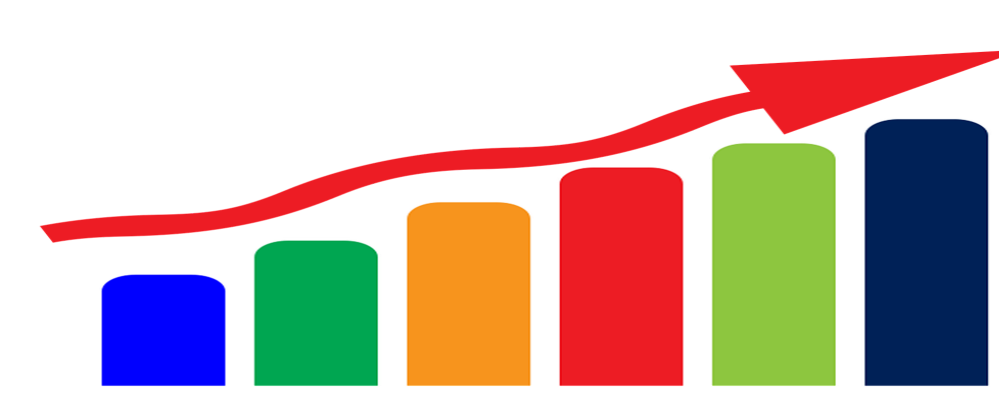
Symptomen en klinische factoren bij diagnose*



*Voor eenzelfde patiënt kunnen meerdere redenen gerapporteerd worden.

Definitie : • Het CFTR eiwit (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator) is een ionenkanaal in de celwand dat het transport van water en chloride-ionen in en uit de cellen reguleert. Wanneer het CFTR-eiwit correct functioneert, gaan de ionen de cellen vrij binnen en buiten. Wanneer het CFTR-eiwit niet goed functioneert of defect is, kunnen deze ionen niet vrij door het celmembraan stromen. Dit is het geval bij mucoviscidose en daardoor zijn slijmen taai en plakkerig.

- Een mutatie is een permanente wijziging van de DNA-sequentie die een gen vormt, waardoor de sequentie verschilt van die in de meeste mensen.
- Een drager is in dit geval een persoon die één defecte kopie van het CFTR gen en één normale kopie heeft geërfd. Draggers hebben geen mucoviscidose maar ze kunnen het doorgeven aan hun kinderen.



Demografie en diagnose

Beschrijving van de eigenschap	2012	2014	2016	2018
Aantal patiënten met mucoviscidose	1189	1230	1279	1332
Patiënten met volledige dossiers	1187	1194	1246	1298
Patiënten zonder observatie (1)	2	36	33	22
Aantal getransplanteerde patiënten	143	153	178	192
Patiënten die niet gezien werden	17	24	29	35
Nieuwe mucoviscidose diagnoses (2)	28	36	23	22
Volwassenen onder de pas gediagnosticeerde patiënten	4	6	3	5
Patiënten zonder bevestigde diagnose (3)	50	16	15	11
Patiënten met een herroepen diagnose (4)	25	11	5	3
Mediane leeftijd van de patiënt in jaren (spreiding) (5)	20.3 (0.0 - 71.5)	21.4 (0.1 - 76.9)	22.5 (0.1 - 75.3)	23.6 (0.2 - 77.5)
Mediane leeftijd patiënt (spreiding)	20.2 (0.1 - 65.2)	21.3 (0.2 - 67.3)	22.6 (0.5 - 69.2)	23.0 (0.2 - 65.4)
Mediane patiënt leeftijd vrouw (spreiding)	20.4 (0.0 - 71.5)	21.5 (0.1 - 76.9)	22.5 (0.1 - 75.3)	23.9 (0.7 - 77.5)
Aantal mannen (%)	612 (51.5%)	639 (52.0%)	664 (51.9%)	691 (51.9%)
Volwassenen 18 jaar en ouder (%)	673 (56.6%)	720 (58.5%)	784 (61.3%)	856 (64.3%)
Mediane leeftijd bij diagnose (maanden) (6)	5.6	5.6	5.4	5.5
Leeftijdsspreiding bij de diagnose (jaren)	-0.2 - 65.0	-0.5 - 74.2	-0.5 - 65.2	-0.2 - 70.6
Mediane leeftijd bij de diagnose, mannen (maanden)	5.3	5.7	5.8	5.7
Leeftijdsspreiding bij de diagnose, mannen (jaren)	-0.2 - 46.9	-0.5 - 59.5	-0.5 - 59.5	-0.2 - 59.5
Mediane leeftijd bij de diagnose, vrouwen (maanden)	5.7	5.6	5.2	5.5
Leeftijdsspreiding bij de diagnose, vrouwen (jaren)	-0.2 - 65.0	-0.2 - 74.2	-0.2 - 65.2	-0.1 - 70.6
Mediane leeftijd bij de nieuwe diagnoses in jaren (spreiding)	1.8 (-1.8 - 430.0)	2.5 (0.0 - 720.1)	3.8 (-0.9 - 627.4)	9.8 (0.1 - 846.6)
Mediane leeftijd bij diagnose nieuwe gevallen in jaren (spreiding)	0.1 (-0.2 - 35.8)	0.2 (0.0 - 60.0)	0.3 (-0.1 - 52.3)	0.8 (0.0 - 70.6)
Aantal uitgevoerde transplantaties	13	11	20	16
Aantal gerapporteerde overlijdens	12	10	8	16
Mediane leeftijd bij overlijden in jaren (spreiding)	32.3 (8.9 - 52.3)	37.3 (11.5 - 76.9)	31.3 (20.5 - 44.8)	44.1 (20.4 - 70.2)
Aantal overlijdens bij getransplanteerde patiënten	5	4	4	9

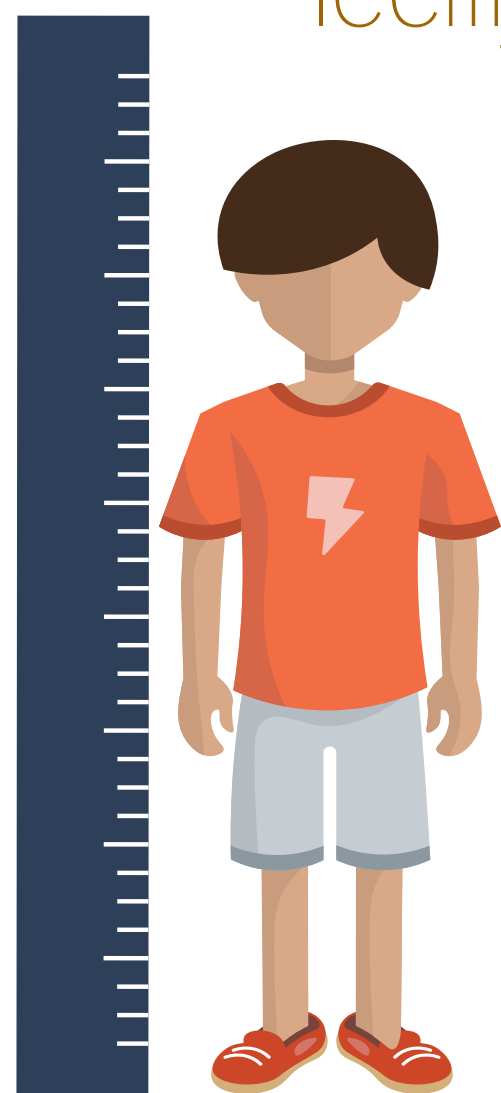
1. Patiënten die verondersteld in leven te zijn of geregistreerd werden als overleden in het verzamelingsjaar, maar waarvan minder dan 4 klinische items werden ingevuld, worden niet opgenomen in de analyse van klinische gegevens omwille van ontbrekende gegevens.
2. De nieuwe diagnoses zijn patiënten met de vroegste diagnosedatum onder de klinische diagnosedata, Datum van transepitheliale potentiaalverschilmeting (TEPD), genotype datum of zweetest uitgevoerd binnen het jaar van de registerdata..
3. Patiënten zonder bevestigde diagnose worden niet in het totaal aantal mucopatiënten opgenomen.
4. Patiënten met een herroepen diagnose worden niet opgenomen in het totaal aantal mucopatiënten
5. Leeftijd patiënt bij de laatste consultatie
6. Prenatale diagnose wordt geregistreerd zonder de leeftijd bij diagnose op nul te stellen, wat negatieve waarden toelaat



Groei en voeding

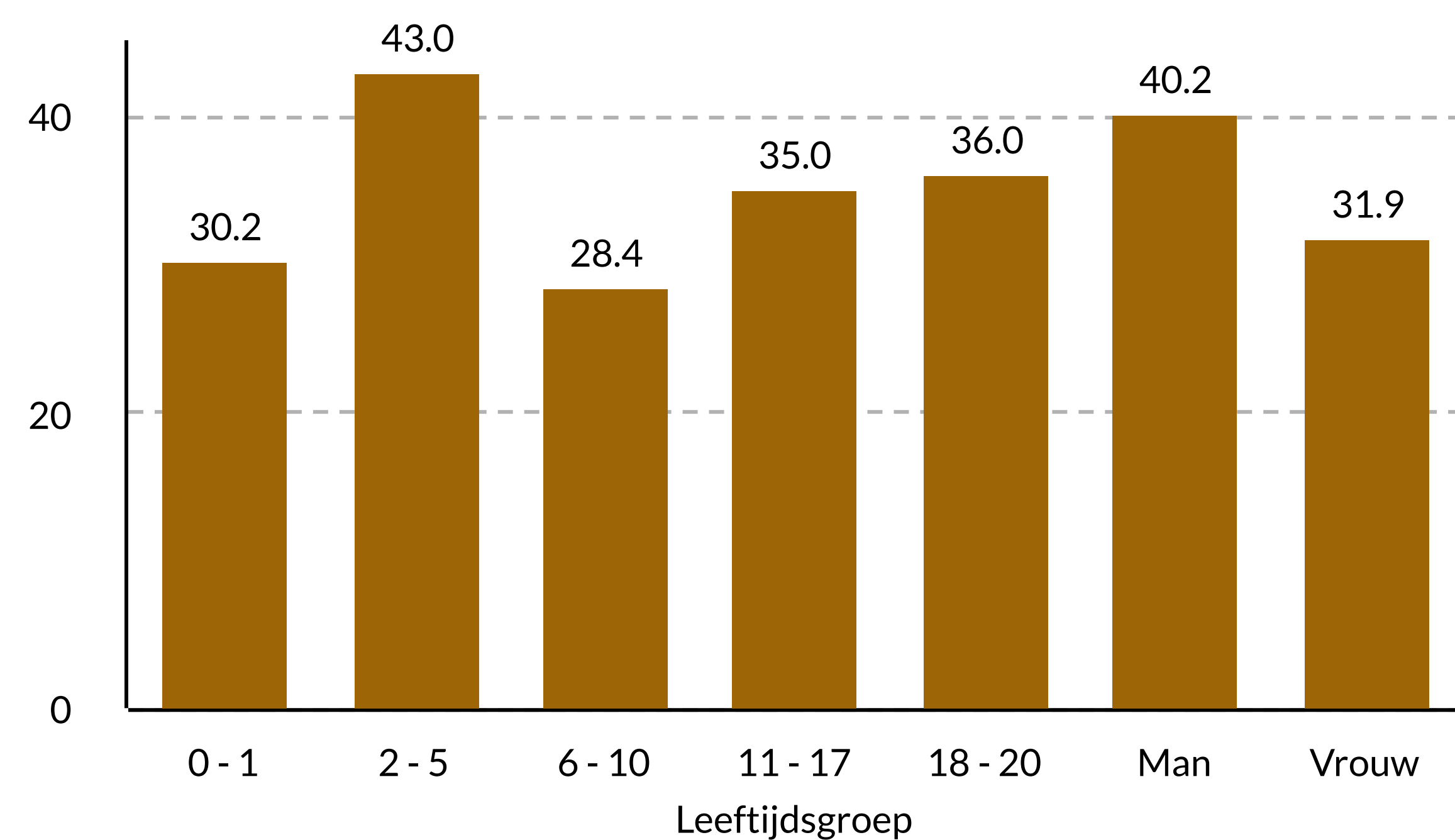
De voedingsstatus (mediaan BMI) van CF-patiënten in België is de afgelopen 2 decennia verbeterd, vooral bij adolescenten en jongvolwassenen. Het doel van een goede voedingsstatus is om een mediaan percentiel van 50 of hoger te hebben voor de BMI, lengte en gewicht.

CF-patiënten kunnen een groeiachterstand hebben waardoor ze niet zo snel groeien als leeftijdgenoten van hetzelfde geslacht.



Mediane percentiel voor lengte bij patiënten van 0 - 20 jaar

34.7



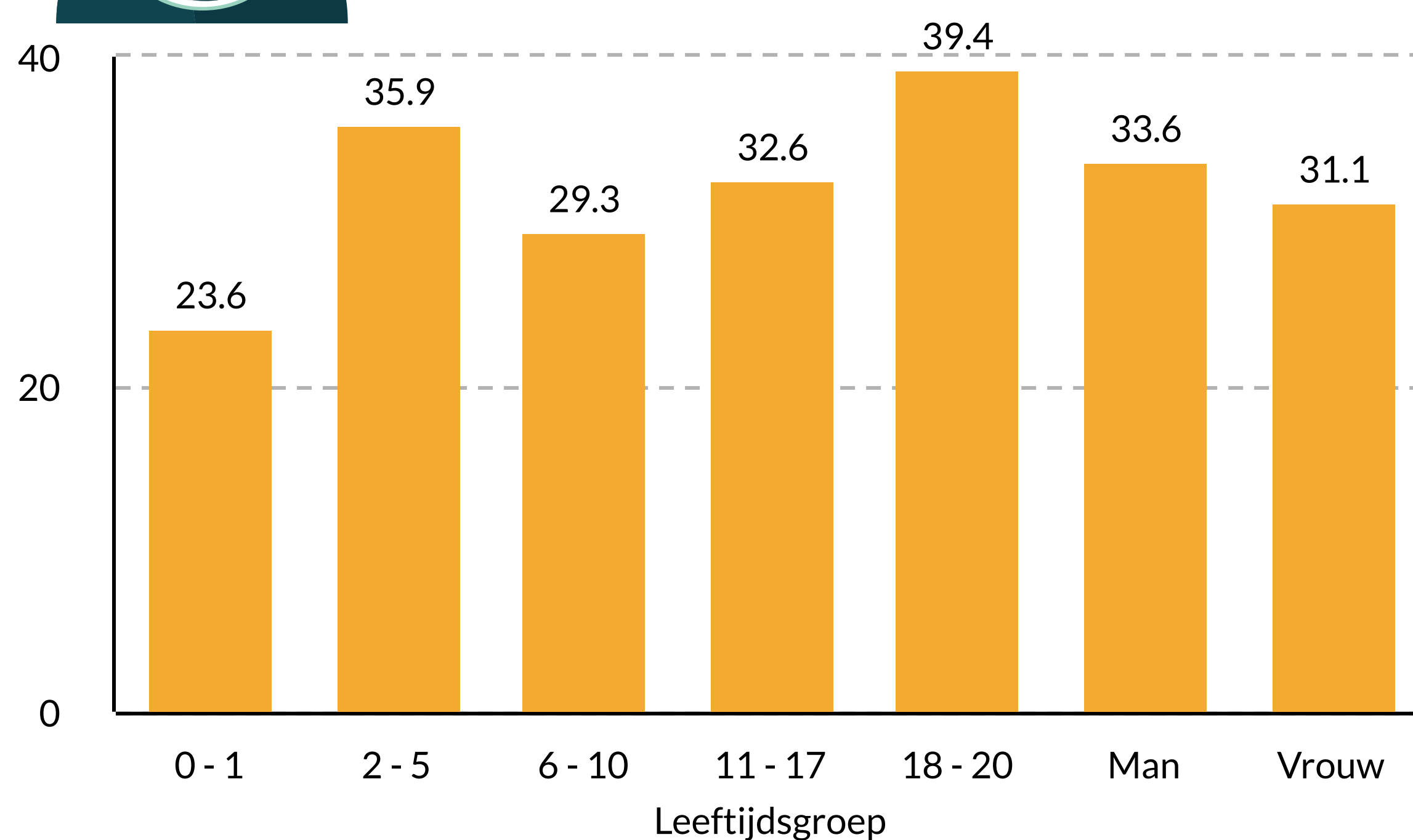
Gewichtstoename is altijd een uitdaging bij muco.

Een goed uitgebalanceerd dieet met veel calorieën, een hoog eiwitgehalte en een hoog vetgehalte en de inname van pancreasenzymen is cruciaal voor het bereiken van een goede voedingsstatus.



Mediane percentiel voor gewicht bij patiënten van 0 - 20 jaar

32.3



Voedingszorg is van groot belang voor patiënten met mucoviscidose.

Vanwege dik slijm kan de afvoersklier geen spijsverteringsenzymen produceren en / of naar de darmen voeren. Dit leidt tot een slechte opname van eiwitten, vetten en vetoplosbare vitaminen, wat resulteert in een slechte gewichtstoename en groei. Het handhaven of bereiken van een betere voedingsstatus kan een positieve invloed hebben op de longfunctie.

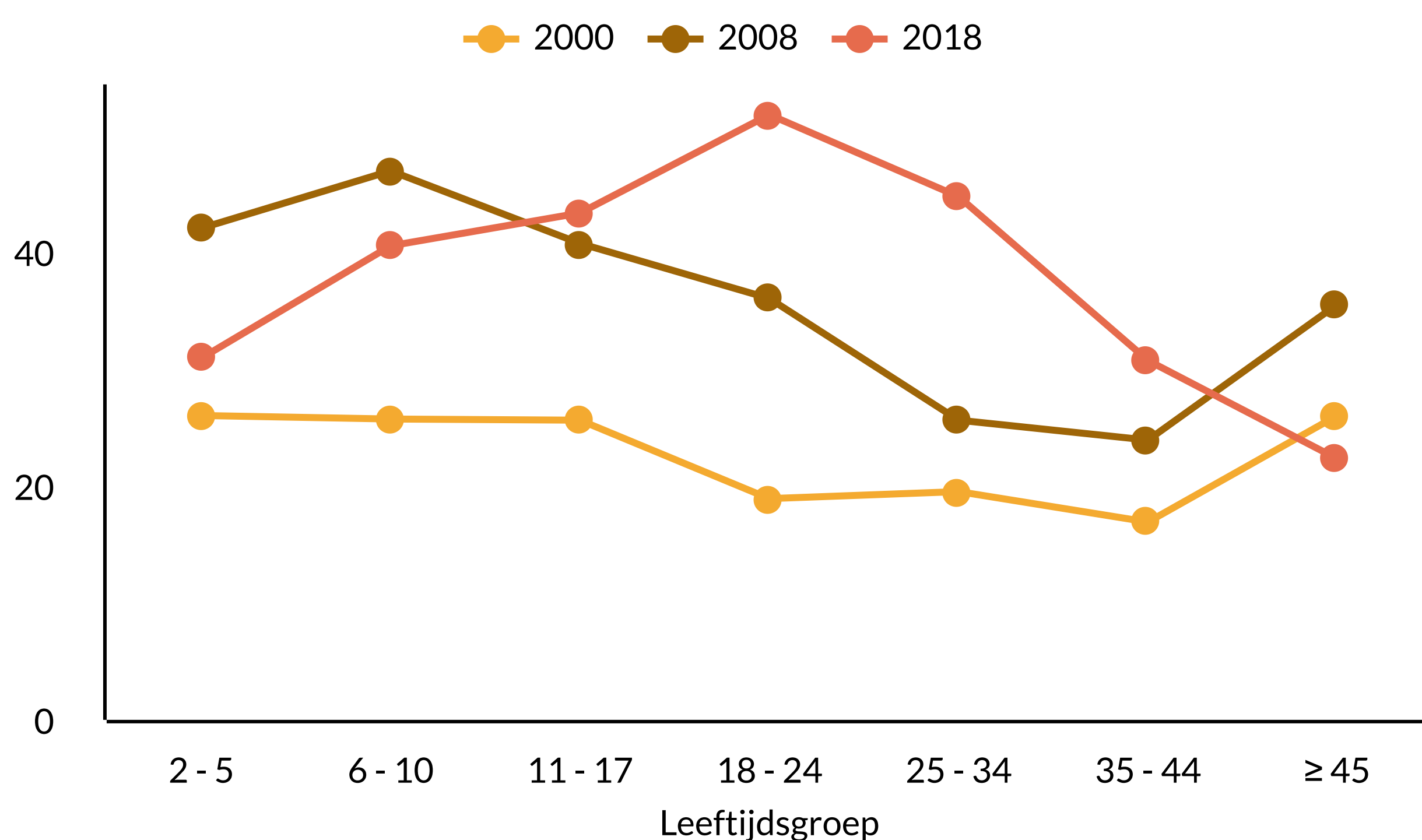
Volwassen patiënten met een BMI tussen 18.5 kg / m² en 25 kg / m²

69.9%

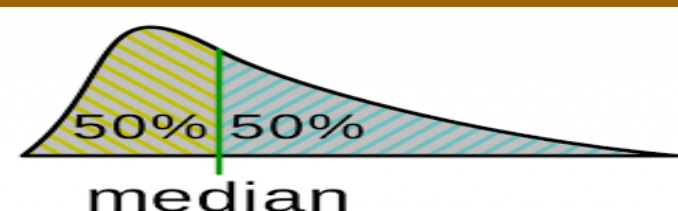
Mediane BMI-percentiel bij patiënten van 2 - 20 jaar

36.1

Mediane BMI-percentiel



Definitie :



- De **mediaan** is het **middelste getal** van een gegevensverzameling als je die getallen op **volgorde** zet. De **mediane leeftijd** betekent dat de helft van de mensen jonger is dan deze leeftijd en de andere helft ouder is.

- Een **percentiel** is elk van de 100 gelijke delen waarin een groep kan worden ingedeeld volgens de verdeling van deze waarden. De **mediaan** is ook het **50ste percentiel (P50)** en betekent dat 50% van de kinderen een hogere en 50% van de kinderen een lagere waarde hebben. Het **gemiddelde** is de som van alle elementen in een groep die vervolgens wordt gedeeld door het aantal elementen waaruit deze groep bestaat.

- De **Body Mass Index (BMI)** is de verhouding tussen het lichaamsgewicht (in kg) en de lichaamslengte (in meters) in het kwadraat (m²).

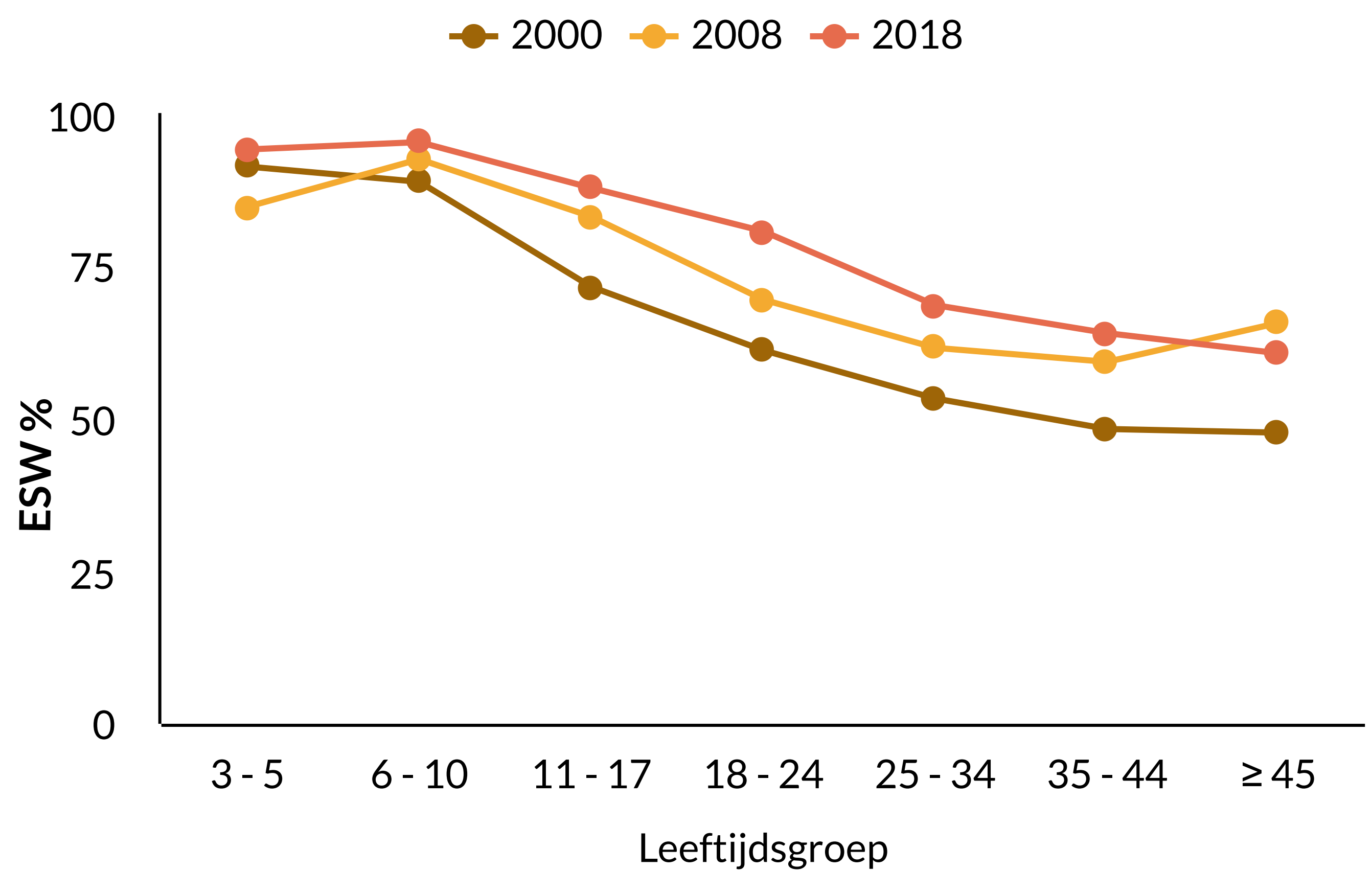
Longfunctie

In de afgelopen 2 decennia is de longfunctie in de meeste leeftijdsgroepen verbeterd.

Het percentage van de voorspelde éénsecondewaarde (ESW%, ppFEV1) is een klinische parameter die wordt gebruikt om de graad van longaantasting te meten en op te volgen. Omdat de meeste patiënten met mucoviscidose progressieve longaantasting ontwikkelen, worden longfunctiemetingen, in het bijzonder ESW%, gebruikt om de longziekte op te volgen. De ESW% bepaalt gedeeltelijk de prognose. Er bestaat echter een aanzienlijke heterogeniteit in de prognose en ernst van de ziekte, zelfs bij patiënten met dezelfde mutaties.

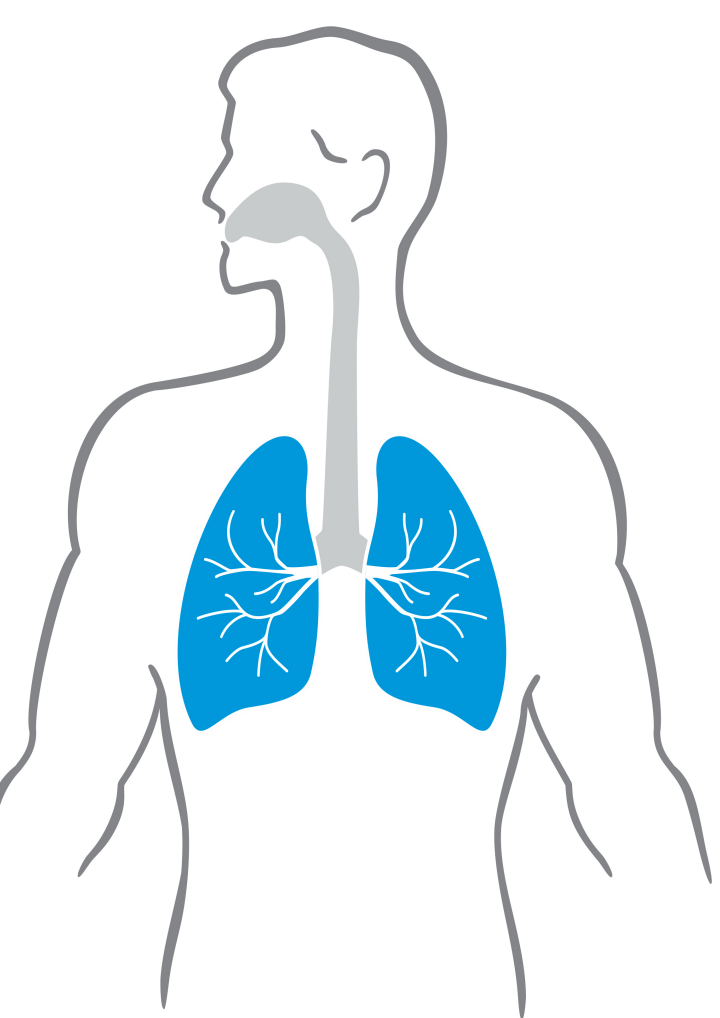
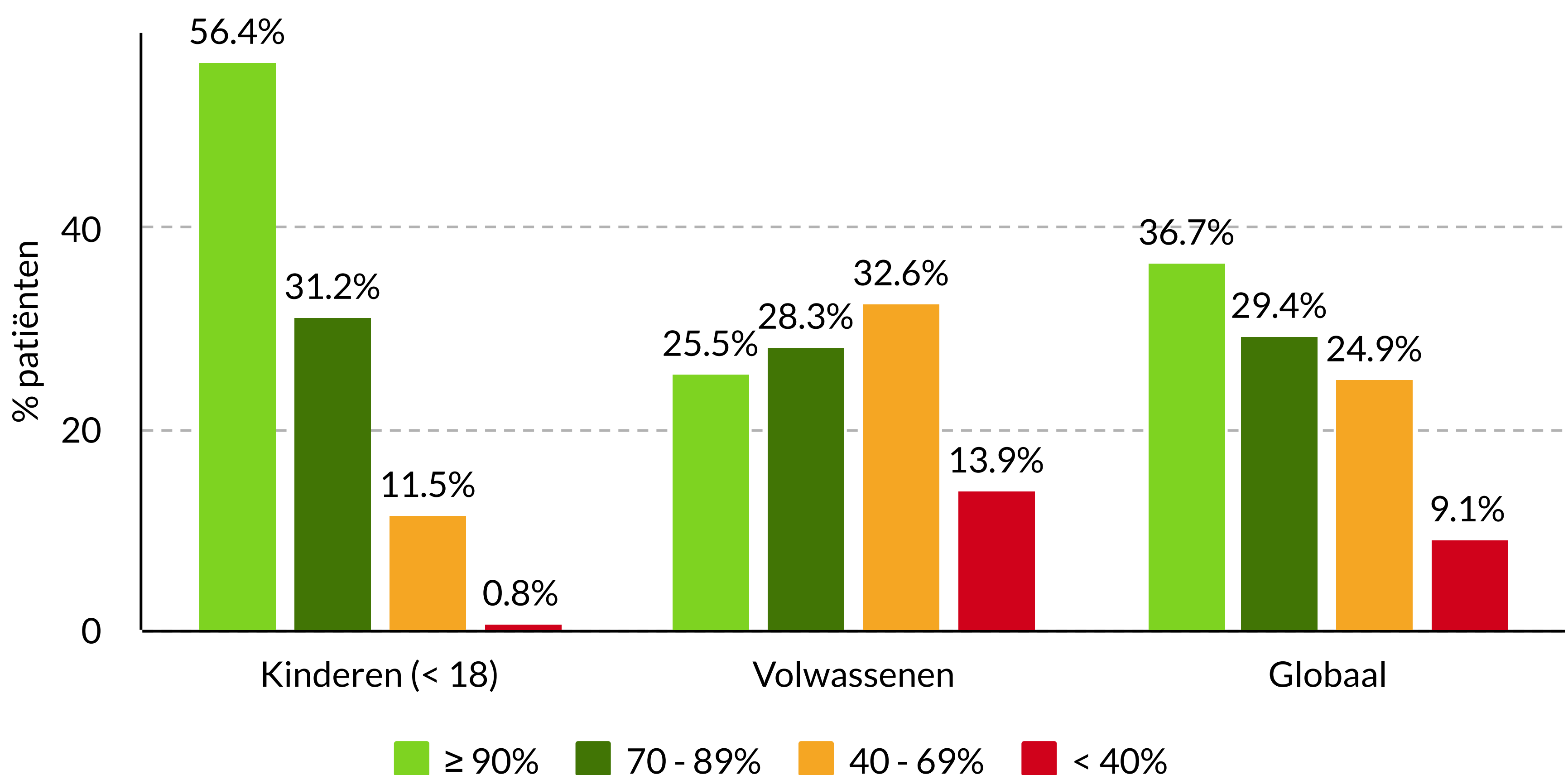
Schluchter MD, 2006, McKone E, 2003

Gemiddelde ESW% per leeftijdsgroep



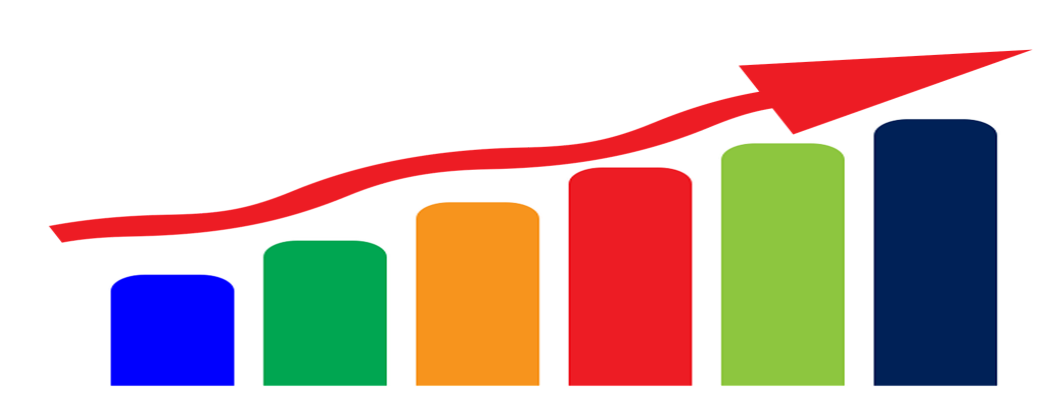
De ESW% voorspelde waarden, werden verwerkt op basis van Global Lung Initiative (GLI) referenties. Deze werden verdeeld in vier klassen van ziekte-ernst: bijna normaal ($\geq 90\%$), mild verstoord (70-89%), matige verstoord (40-69%) en ernstige verstoord ($<40\%$).


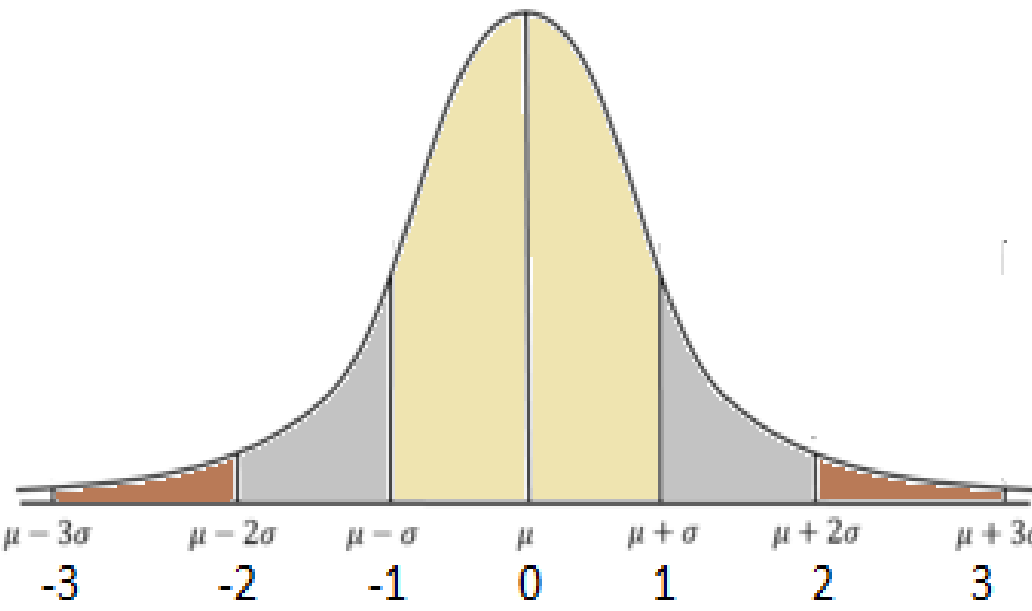
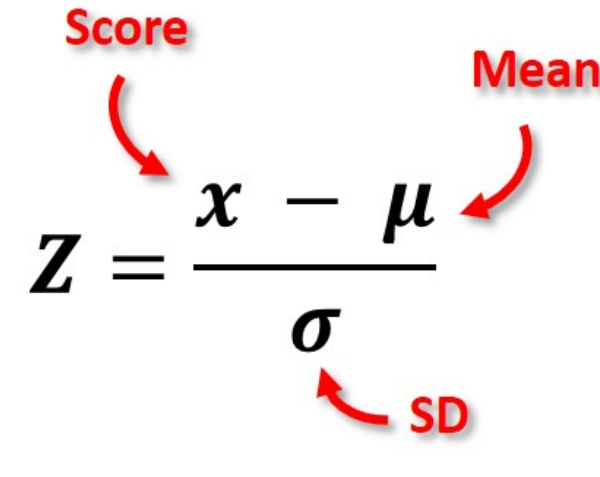
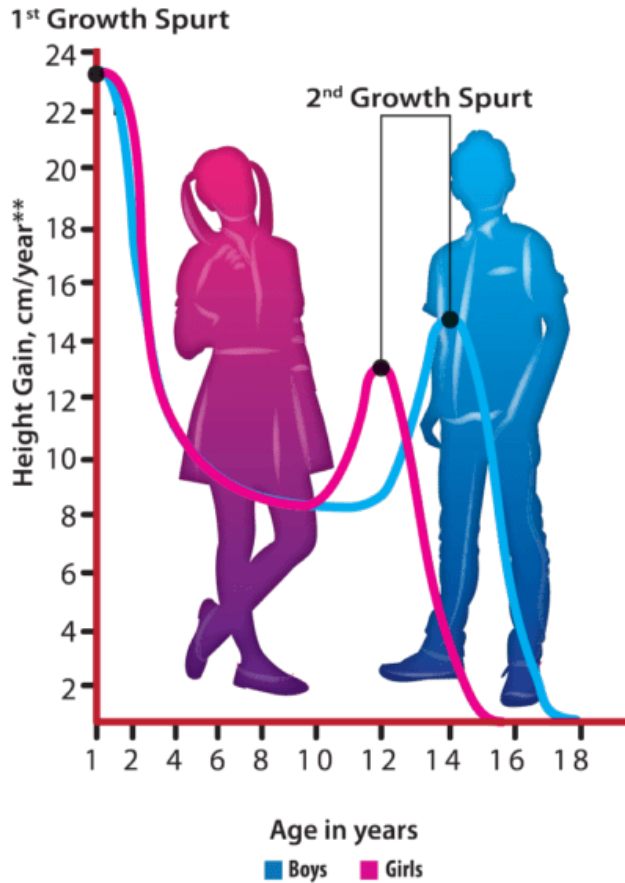
Ernst van longfunctieaantasting in 2018



Definitie :

- De éénsecondewaarde (ESW) is de hoeveelheid lucht die een persoon geforceerd kan uitademen in één seconde, na een diepe inademing. Deze wordt uitgedrukt als een percentage van de voorspelde waarde voor een referentiepopulatie van dezelfde leeftijd, geslacht, lengte en etnische afkomst.
- De geforceerde vitale capaciteit (FVC) is het totale luchtvolume dat een patiënt gedurende de totale duur van de test tijdens maximale inspanning kan uitademen, ook uitgedrukt als een percentage van de voorspelde waarde.
- Een z-score beschrijft de positie van een ruwe score (x) in termen van de afstand tot het gemiddelde (μ), gemeten in standaarddeviatie-eenheden (σ). Als een Z-score 0 is, geeft dit aan dat de score van het datapunt identiek is aan de gemiddelde score. De z-score is positief als de waarde boven het gemiddelde ligt en negatief als deze onder het gemiddelde ligt.



Beschrijving van de eigenschap (7)	2012	2014	2016	2018
SPIROMETRIE (ESW % voorspeld)				
ESW% laatste van het jaar - gemiddeld (SD)	76.2 (24.0)	75.7 (24.6)	76.0 (23.8)	78.1 (24.6)
Mannen	76.9 (23.8)	76.5 (24.4)	77.1 (23.2)	79.2 (24.2)
Vrouwen	75.4 (24.3)	74.9 (24.8)	74.8 (24.4)	76.9 (25.0)
Kinderen	87.0 (20.3)	88.3 (19.7)	87.9 (18.3)	91.1 (18.5)
Volwassenen	67.4 (23.3)	67.0 (23.9)	68.3 (23.8)	70.5 (24.5)
				
ESW% beste van het jaar - gemiddeld (SD)	80.5 (23.1)	80.2 (23.3)	80.5 (23.4)	82.3 (23.8)
Mannen	81.0 (22.9)	81.0 (22.9)	81.2 (22.8)	83.3 (23.4)
Vrouwen	79.9 (23.3)	79.3 (23.7)	79.8 (24.0)	81.2 (24.2)
Kinderen	91.7 (18.1)	93.0 (17.0)	93.1 (17.3)	96.4 (17.1)
Volwassenen	71.3 (22.6)	71.3 (22.9)	72.3 (23.1)	74.1 (23.3)
				
ESW% z-score, laatste van het jaar - gemiddeld (SD)	-1.9 (1.9)	-1.9 (1.9)	-1.9 (1.9)	-1.7 (1.9)
Mannen	-1.8 (1.9)	-1.9 (1.9)	-1.8 (1.8)	-1.6 (1.9)
Vrouwen	-2.0 (1.9)	-2.0 (2.0)	-2.0 (1.9)	-1.8 (1.9)
Kinderen	-1.1 (1.7)	-1.0 (1.6)	-1.0 (1.5)	-0.7 (1.5)
Volwassenen	-2.6 (1.8)	-2.6 (1.9)	-2.5 (1.8)	-2.3 (1.9)
				
ESW% z-score, beste van het jaar - gemiddeld (SD)	-1.6 (1.8)	-1.6 (1.8)	-1.5 (1.8)	-1.4 (1.9)
Mannen	-1.5 (1.8)	-1.5 (1.8)	-1.5 (1.8)	-1.3 (1.8)
Vrouwen	-1.6 (1.9)	-1.6 (1.9)	-1.6 (1.9)	-1.5 (1.9)
Kinderen	-0.7 (1.5)	-0.6 (1.4)	-0.6 (1.4)	-0.3 (1.4)
Volwassenen	-2.3 (1.8)	-2.3 (1.8)	-2.2 (1.8)	-2.0 (1.8)
				
ANTROPOMETRIE (BMI, LENGTE EN GEWICHT)				
Z-score BMI (laatste van het jaar), mediaan (spreiding)	-0.4 (-4.1 - 2.8)	-0.4 (-3.9 - 2.3)	-0.4 (-4.0 - 2.5)	-0.4 (-3.3 - 2.6)
Z-score Gewicht (laatste van het jaar), mediaan (spreiding)	-0.6 (-6.9 - 2.3)	-0.5 (-4.2 - 2.6)	-0.5 (-4.1 - 2.6)	-0.5 (-4.7 - 2.7)
Z-score Lengte (laatste van het jaar), mediaan (spreiding)	-0.4 (-4.1 - 3.2)	-0.4 (-4.1 - 3.2)	-0.3 (-3.9 - 2.7)	-0.4 (-3.5 - 2.6)

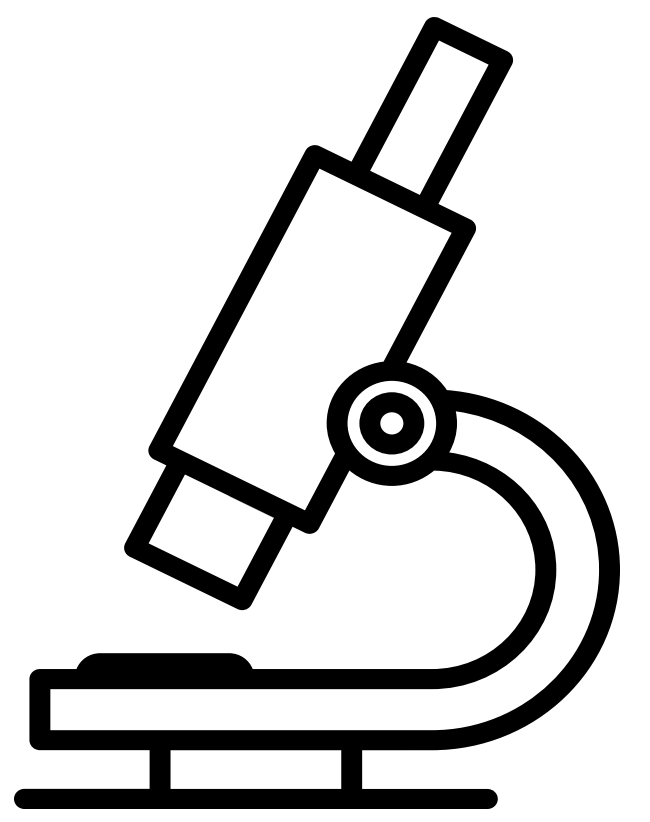
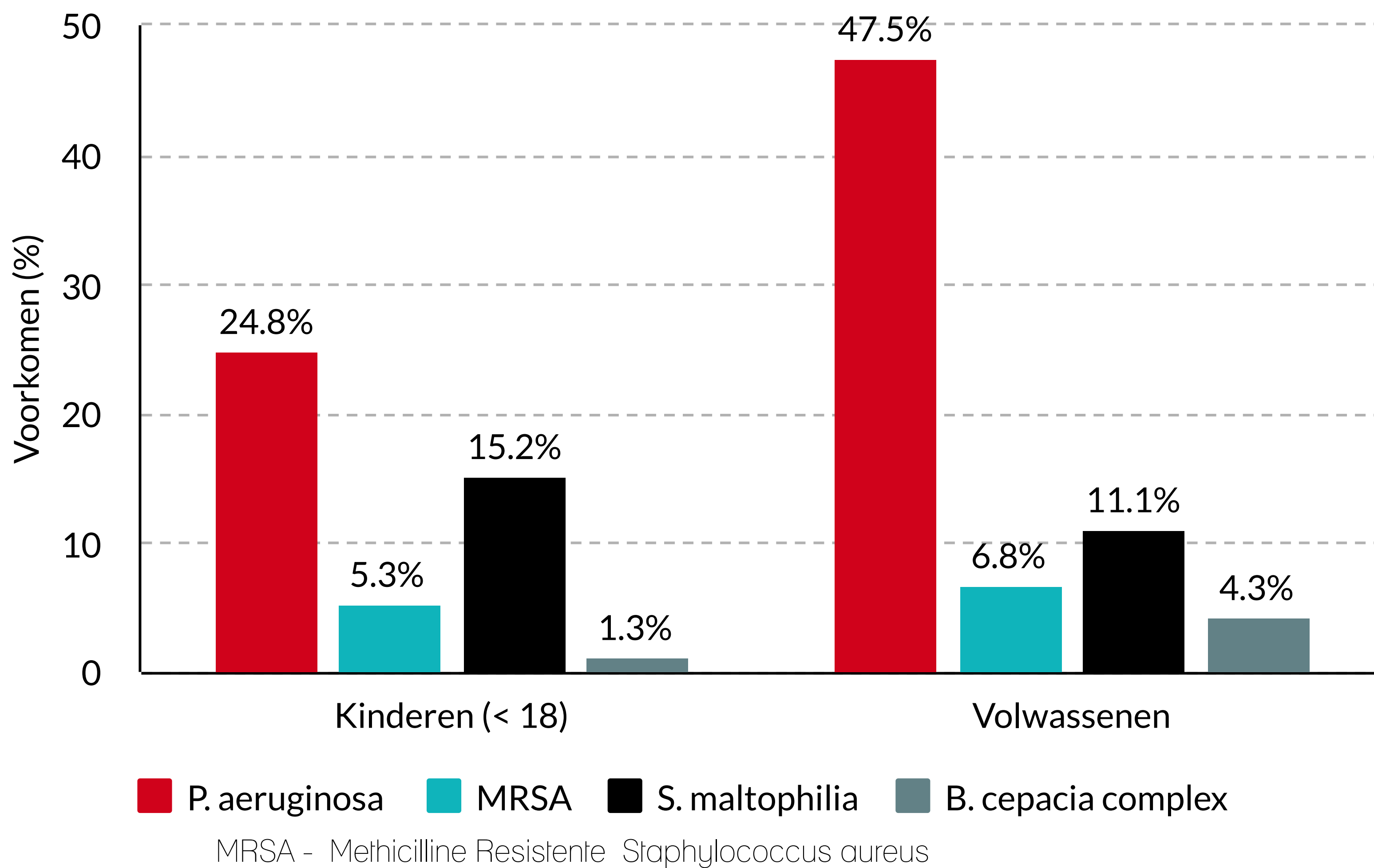
7. Getransplanteerde patiënten worden uitgesloten van de analyse van spirometrie- en antropometriegegevens
 De analyse van spirometriegegevens is voor patiënten van 3 jaar en ouder en is gebaseerd op referentievergelijkingen van het Global Lung Initiative.

Microbiologie

Een van de hoofddoelen van zorg en behandeling is het voorkomen of uitstellen van infecties en het risico op chronische infectie (of kolonisatie) verminderen om verdere longaantasting te voorkomen en therapielast te beperken.



Voorkomen van infecties in 2018



Culturen van sputumstalen, keeluitstrijkjes en/of bronchoalveolaire lavage worden gebruikt om de aanwezigheid van bacteriën op te volgen. Ten minste 82.6% van de patiënten had gedurende het jaar 2018 vier of meer culturen.

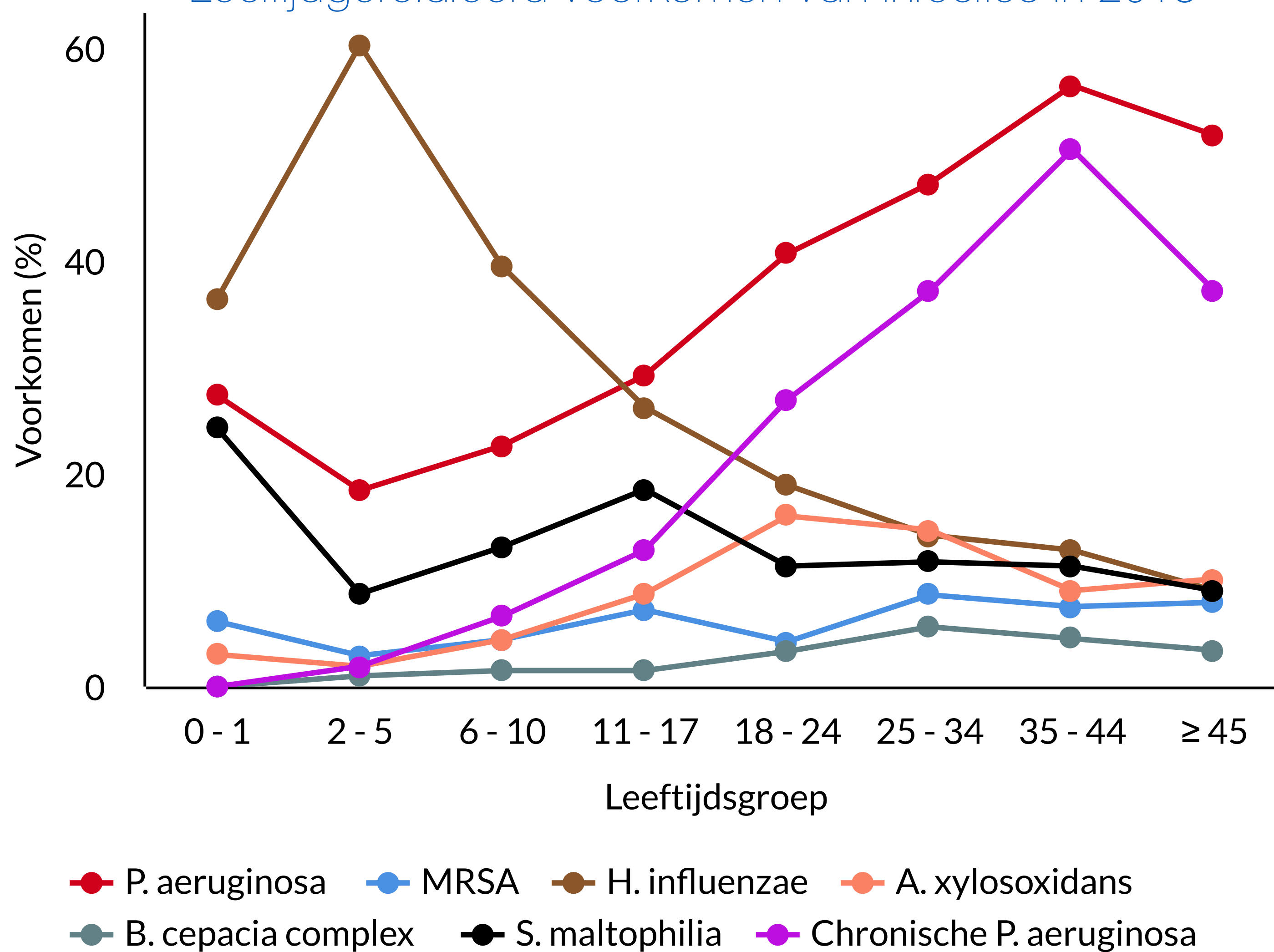
Een bacteriële infectie kan heel vroeg in de natuurlijke geschiedenis van de ziekte voorkomen. Bij kinderen komen de bacteriën Staphylococcus aureus en Haemophilus influenzae het meest in de longen voor.

Infectie door Pseudomonas aeruginosa, Burkholderia cepacia-complex en andere gramnegatieve pathogenen treden meestal op latere leeftijd op. De luchtwegen van patiënten met mucoviscidose kunnen ook chronisch worden gekoloniseerd door schimmels zoals Aspergillus fumigatus.

Hart CA 2002, de Vrankrijker AM, 2011

De figuur toont een hoge prevalentie van H. influenzae op zeer jonge leeftijd, waarbij de afname met leeftijd wordt vervangen door de geleidelijke toename van de prevalentie van andere bacteriën, met name P. aeruginosa.

Leeftijdgerelateerd voorkomen van infecties in 2018



Definitie :

- Het **voorkomen** is het aandeel van de bevolking dat wordt getroffen door een aandoening op een bepaald moment.
- Chronische infectie met Pseudomonas aeruginosa** wordt gedefinieerd als het hebben van meer dan 50% positieve sputum stalen verzameld over een periode van 12 maanden met ten minste 4 stalen genomen gedurende deze periode.

Verwikkelingen

Mucoviscidose tast de luchtwegen, spijsvertering en voortplantingsstelsel aan met variabele graden van ernst.

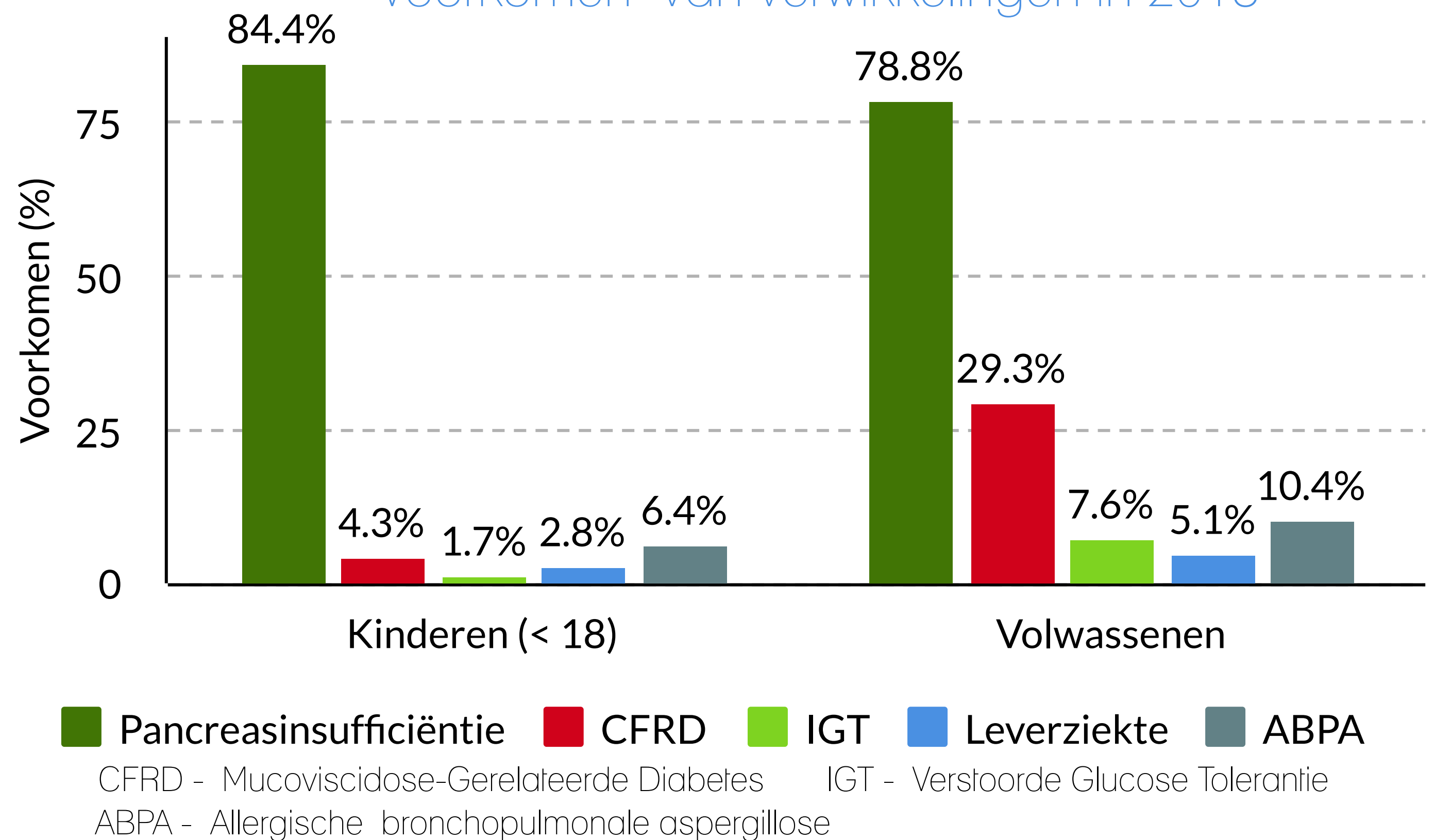
Het defecte chloridekanaal bij mucoviscidose veroorzaakt een reeks problemen in het menselijk lichaam.

Bij mucoviscidose is het transport door de celwand van chloride, andere ionen en water verstoord.

Complicaties bij CF zijn voornamelijk te vinden in organen waar een mucuslaag nodig is (luchtwegen, darmen) en in klieren die vloeistof nodig hebben om hun stoffen uit te scheiden (pancreas, testikels enz.).

Flume PA 2009, Sinaasappel M 2002, Goodin B 2005,
McCallum TJ 2000, Lyon A 2002

Voorkomen van verwikkelingen in 2018

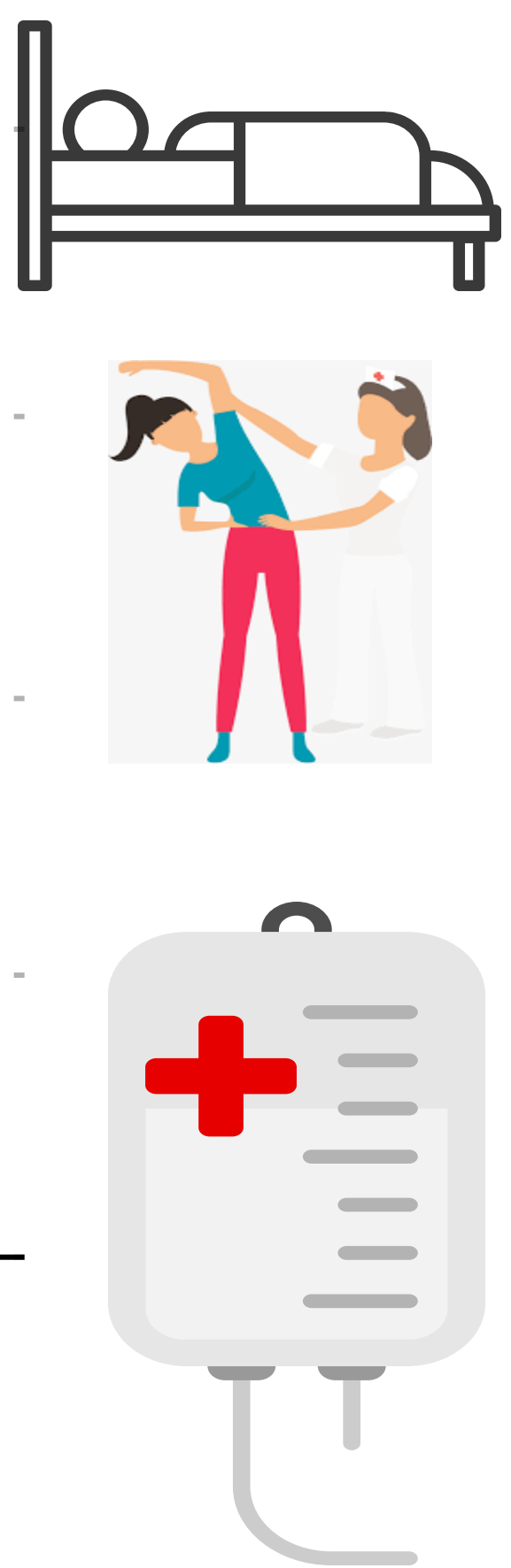
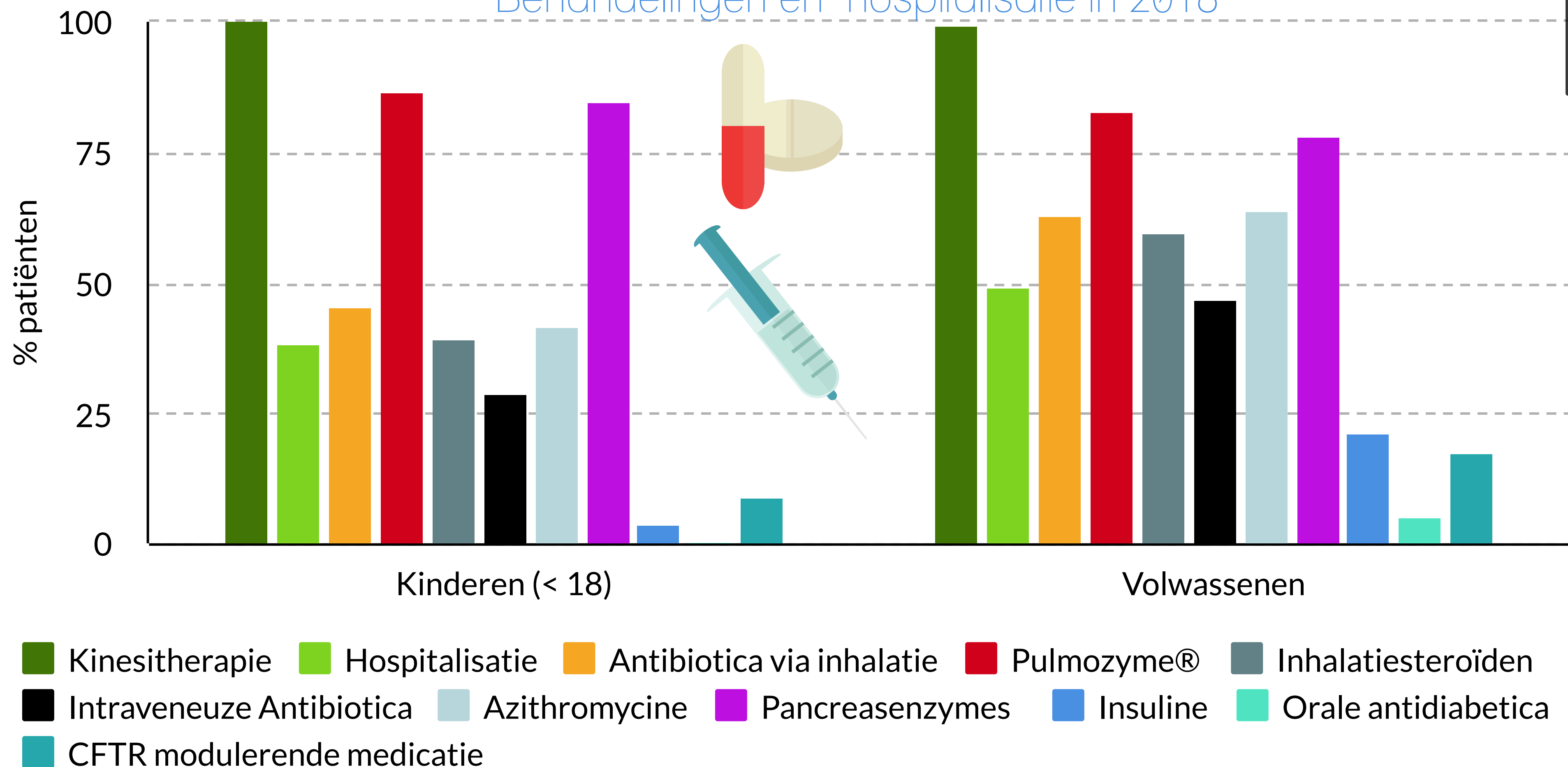


Het minder vaak voorkomen van pancreasinsufficiëntie bij volwassenen is te wijten aan een hoger aantal patiënten met een minder zwaar genotype en pancreatische sufficiëntie bij de volwassen patiënten. De belangrijkste andere complicatie is CFRD, vooral bij volwassenen.

Behandelingslast

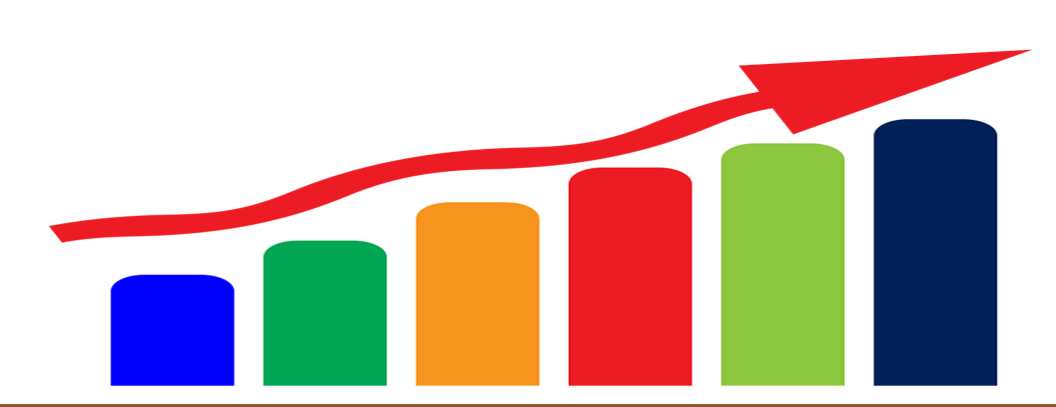
Tot op heden bestaat er nog geen definitieve genezende behandeling voor CF. De behandeling van mucoviscidose is op dit moment gebaseerd op het vermijden of verminderen van symptomen om complicaties te voorkomen of te stabiliseren. Er zijn nu nieuwe therapieën die zich richten op het basisdefect (CFTR modulators). In 2018 bezocht minstens 82.6% van de patiënten minimum 4 maal het ziekenhuis, zoals aanbevolen.

Behandelingen en hospitalisatie in 2018



Definitie: • ABPA is een allergische reactie op *Aspergillus fumigatus*, een schimmel die de luchtwegen van sommige patiënten met mucoviscidose koloniseert.

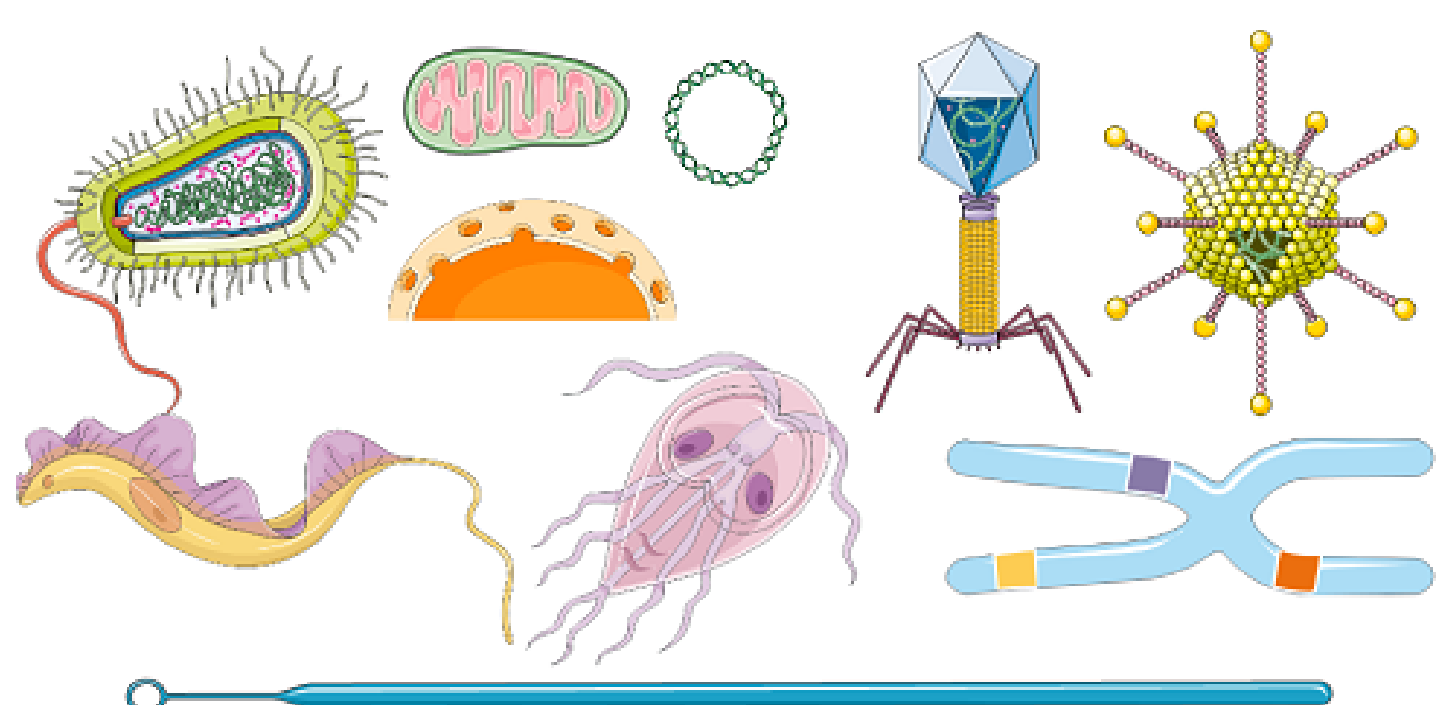
- CFRD / IGT - De storing van het endocriene deel van de pancreas met fibrose leidt tot inadequate secretie van insuline, wat leidt tot IGT of diabetes.
- Pancreasinsufficiëntie is de onmogelijkheid voor de alvleesklier (of pancreas) om voldoende enzymen te produceren en uit te scheiden tot in de duodenum om daar vet en eiwitten te verteren. Dit leidt tot onvoldoende opname van vet met steatorree (vettige stoelgang), ondervoeding en een tekort aan vetoplosbare vitaminen (A, D, E en K).
- Leverziekte - Als gevolg van een defect CFTR-eiwit hebben sommige patiënten problemen met de galwegen, waardoor de gal dik en kleverig is en moeite heeft de lever te verlaten, met irritatie en ontsteking van de galwegen als gevolg wat tot leverfibrose en cirrose kan leiden.

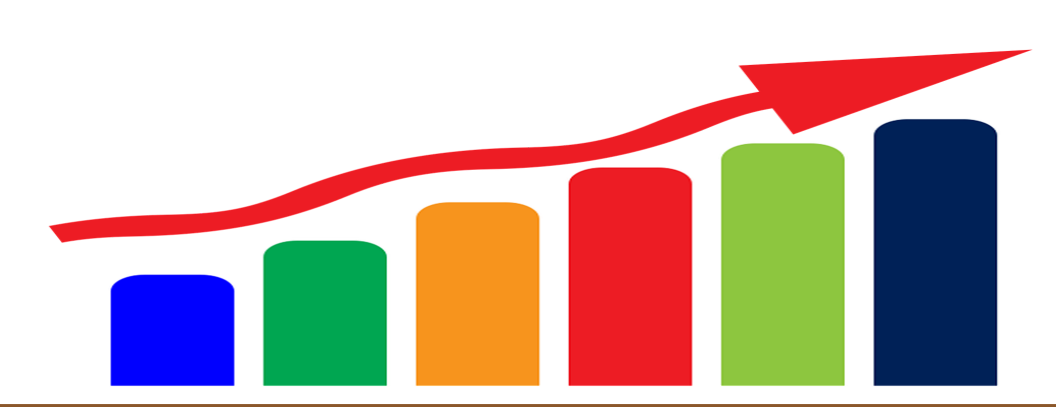


Beschrijving van de eigenschap	2012	2014	2016	2018
MICROBIOLOGIE (8)				
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	421 (42.3%)	427 (41.2%)	399 (37.5%)	416 (37.9%)
<i>Burkholderia cepacia</i> complex	40 (4.0%)	38 (3.7%)	36 (3.4%)	33 (3.0%)
Methicilline Resistente <i>Staphylococcus aureus</i> (MRSA)	88 (8.8%)	76 (7.3%)	57 (5.4%)	68 (6.2%)
<i>Haemophilus influenzae</i>	297 (29.8%)	279 (26.9%)	249 (23.4%)	272 (24.7%)
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	118 (11.8%)	128 (12.4%)	142 (13.3%)	141 (12.8%)
<i>Achromobacter xylosoxidans</i>	106 (10.6%)	102 (9.8%)	110 (10.3%)	110 (10.0%)
<i>Aspergillus</i>	346 (34.7%)	364 (35.1%)	364 (34.2%)	370 (33.7%)
Nontuberculeuze mycobacteriën (NTM)	-	11 (1.1%)	18 (1.7%)	17 (1.5%)
CHRONISCHE INFECTIES				
Chronische <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	276 (27.7%)	290 (28.0%)	273 (25.7%)	266 (24.2%)
Chronische <i>Burkholderia cepacia</i> complex	26 (2.6%)	34 (3.3%)	27 (2.5%)	24 (2.2%)
Chronische <i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	27 (2.7%)	40 (3.9%)	40 (3.8%)	44 (4.0%)
Chronische <i>Achromobacter xylosoxidans</i>	54 (5.4%)	66 (6.4%)	72 (6.8%)	69 (6.3%)
Chronische MRSA	51 (5.1%)	43 (4.2%)	40 (3.8%)	47 (4.3%)
VERWIKKELINGEN				
Allergische bronchopulmonale aspergillose (ABPA)	41 (3.9%)	72 (6.9%)	68 (6.3%)	97 (8.7%)
Leverziekte	37 (3.5%)	42 (3.9%)	66 (6.0%)	46 (4.0%)
Pancreasinsufficiëntie	831 (79.1%)	865 (82.5%)	880 (81.9%)	901 (81.0%)
Mucoviscidose-Gerelateerde Diabetes (CFRD)	136 (13.0%)	181 (17.3%)	185 (17.2%)	208 (18.7%)
Bronchiëctasieën (9)	-	306 (73.0%)	402 (78.2%)	329 (78.1%)

8. Alleen patiënten bij wie een kweek of monster is afgenomen, worden in de analyse van infecties geïncludeerd. Getransplanteerde patiënten worden uitgesloten van de analyse van infecties en complicaties.

9. In het geval van Bronchiëctasieën werden alleen patiënten in aanmerking genomen die gedurende het jaar een CT-scan hadden ondergaan.





Therapie, behandeling en medicatie

Beschrijving van de eigenschap (10)	2012	2014	2016	2018
RESPIRATOIRE BEHANDELINGEN				
Regelmatige respiratoire kinesitherapie	1014 (96.6%)	1044 (99.5%)	1071 (99.7%)	1108 (99.6%)
Enkel orale antibiotica	501 (47.7%)	477 (45.5%)	509 (47.4%)	471 (42.4%)
Enkel IV antibiotica	11 (1.0%)	13 (1.2%)	18 (1.7%)	23 (2.1%)
Orale en IV antibiotica	400 (38.1%)	401 (38.2%)	404 (37.6%)	414 (37.2%)
RhDnase	732 (69.7%)	806 (76.8%)	892 (83.1%)	941 (84.6%)
Andere mucolytica	238 (22.7%)	215 (20.5%)	184 (17.1%)	152 (13.7%)
Hypertone zoutoplossing	576 (54.9%)	630 (60.1%)	675 (62.8%)	745 (67.0%)
Corticosteroiden	576 (54.9%)	547 (52.1%)	578 (53.8%)	568 (51.1%)
Bronchodilatatoren	778 (74.1%)	818 (78.0%)	811 (75.5%)	862 (77.5%)
Intranasale steroïden	459 (43.7%)	535 (51.0%)	533 (49.6%)	589 (53.0%)
Azithromycine	475 (45.2%)	497 (47.4%)	558 (52.0%)	607 (54.6%)
Orale corticosteroiden	58 (5.5%)	58 (5.5%)	33 (3.1%)	54 (4.9%)
Orale niet-steroïde ontstekingsremmende geneesmiddelen (NSAID's)	44 (4.2%)	63 (6.0%)	37 (3.4%)	32 (2.9%)
Zuurstof therapie	21 (2.0%)	35 (3.3%)	21 (2.0%)	32 (2.9%)
GASTRO-ENTEROLOGISCHE EN NUTRITIONELE THERAPIEËN				
Pancreasenzymes	845 (80.5%)	871 (83.0%)	881 (82.0%)	902 (81.1%)
Vetoplosbare vitamines (ADEK)	846 (80.6%)	874 (83.3%)	882 (82.1%)	893 (80.3%)
Protonpompremmers en/of H2 receptor blokkers	452 (43.0%)	513 (48.9%)	540 (50.3%)	543 (48.8%)
Sondevoeding via gastrostomie	32 (3.0%)	38 (3.6%)	46 (4.3%)	45 (4.0%)
ANDERE BEHANDELINGEN				
Ursodeoxycholzuur	256 (24.4%)	257 (24.5%)	245 (22.8%)	218 (19.6%)
Insulinetherapie	108 (10.3%)	128 (12.2%)	139 (12.9%)	154 (13.8%)
Orale Therapie voor Diabetes	25 (2.4%)	28 (2.7%)	32 (3.0%)	34 (3.1%)
Therapie met CFTR-modulatoren	-	52 (5.0%)	106 (9.9%)	155 (13.9%)

10. Transplantpatiënten worden uitgesloten van de analyse van therapie, behandelingen en medicatie.

Transplantatie en mucoviscidose

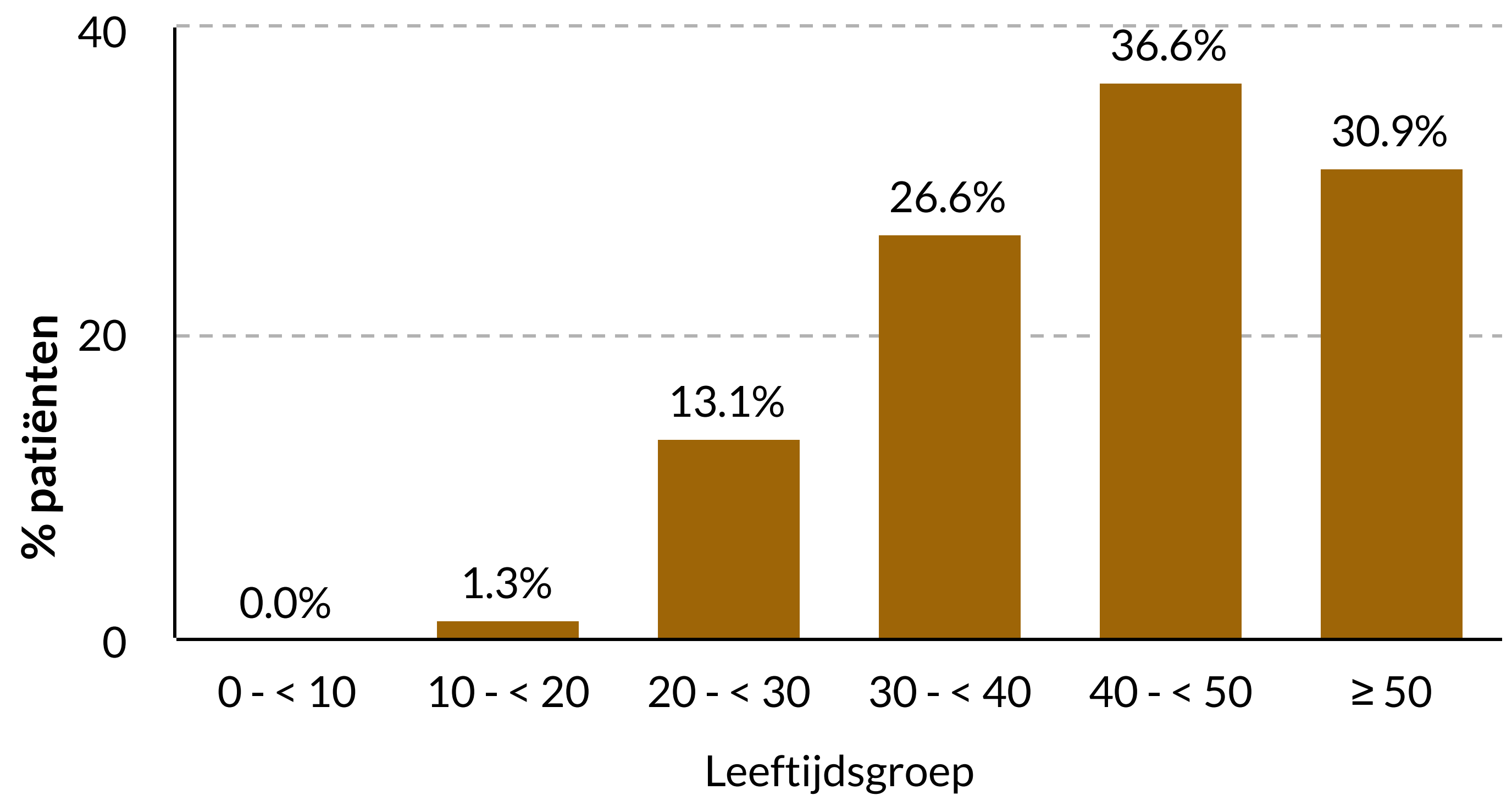
Wanneer een patiënt met mucoviscidose een ernstige en progressieve longaantasting heeft, kan longtransplantatie een optie zijn. Een longtransplantatie is alleen aanbevolen voor patiënten met een ernstige ziekte, bij wie alle andere vormen van conventionele medische behandeling geen soelaas meer biedt en die een reële kans hebben om op korte termijn te overlijden.

Uit het muco-register blijkt dat sinds de start in 1999 minstens 274 patiënten, 129 mannen en 145 vrouwen, een transplantatie hebben ondergaan; hetzij van één of meerdere organen.

In 2018 waren er 189 patiënten in leven (89 mannen, 100 vrouwen) die ooit een transplantatie hadden ondergaan.

De mediane leeftijd (spreiding) bij de laatste consultatie was 37.7 (14.6 - 69.8) jaar. 98.4% van deze transplantatiepatiënten was volwassen.

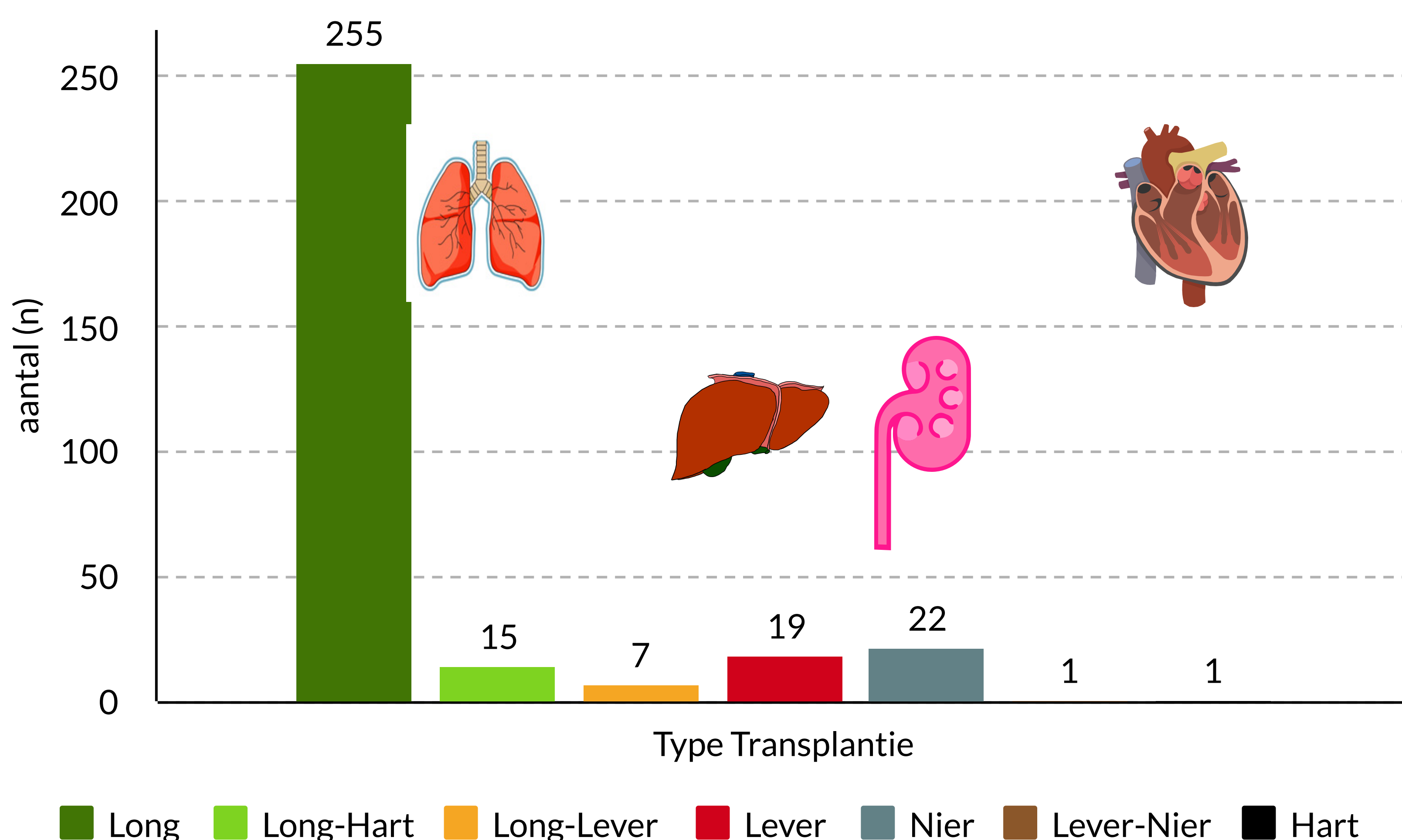
Aandeel getransplanteerde patiënten per leeftijdsgroep



In 2018 was ten minste één op de vijf volwassen CF-patiënten (22.0%) een transplantatiepatiënt.

De meest voorkomende orgaantransplantatie bij patiënten met mucoviscidose in België is een longtransplantatie. Een paar patiënten hebben andere orgaantransplantaties nodig, zoals een lever of een nier. Ongeveer 320 transplantaties werden geregistreerd sinds het begin van het register.

Type transplantatie



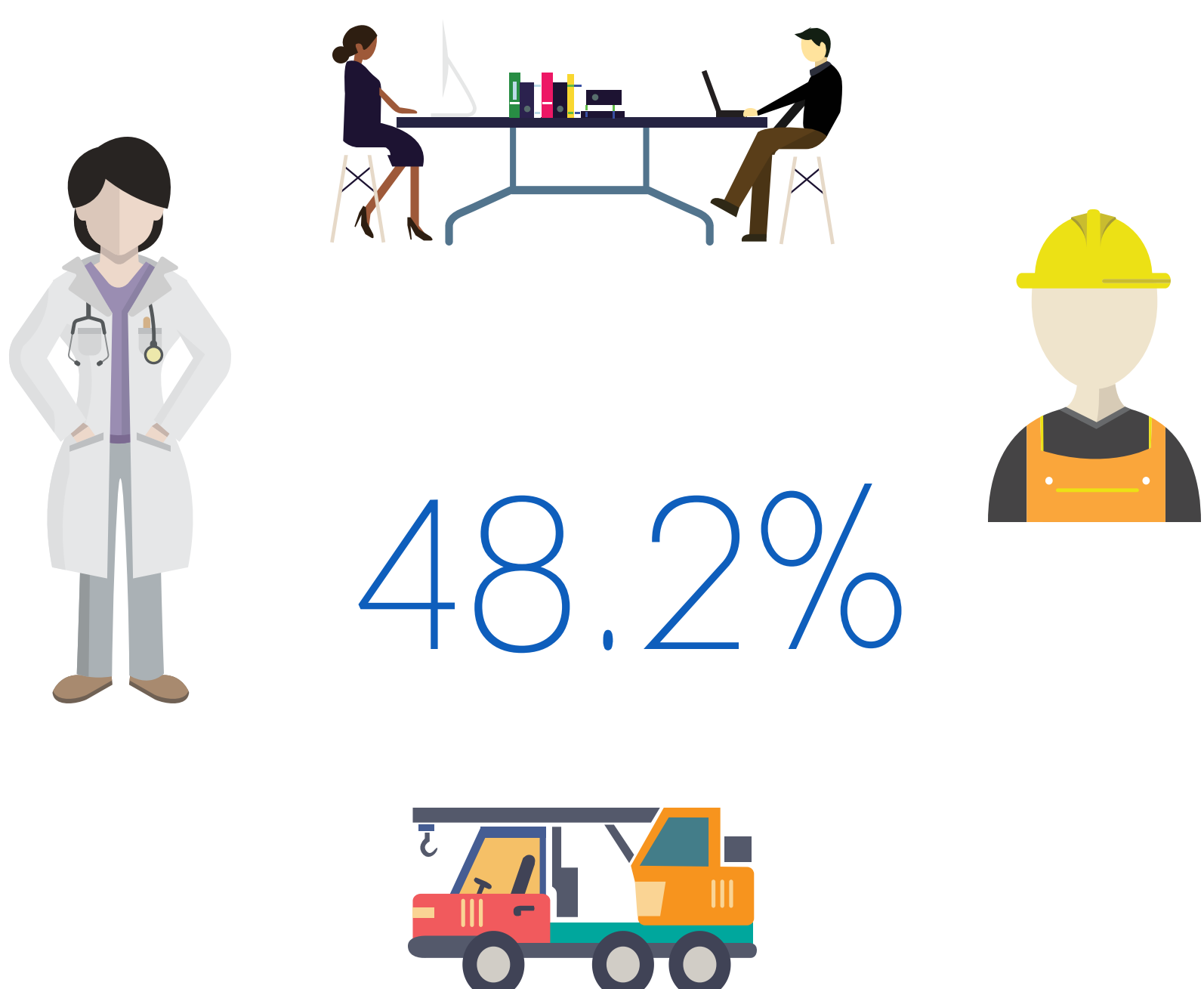


Opvoeding, werk en levensverwachting

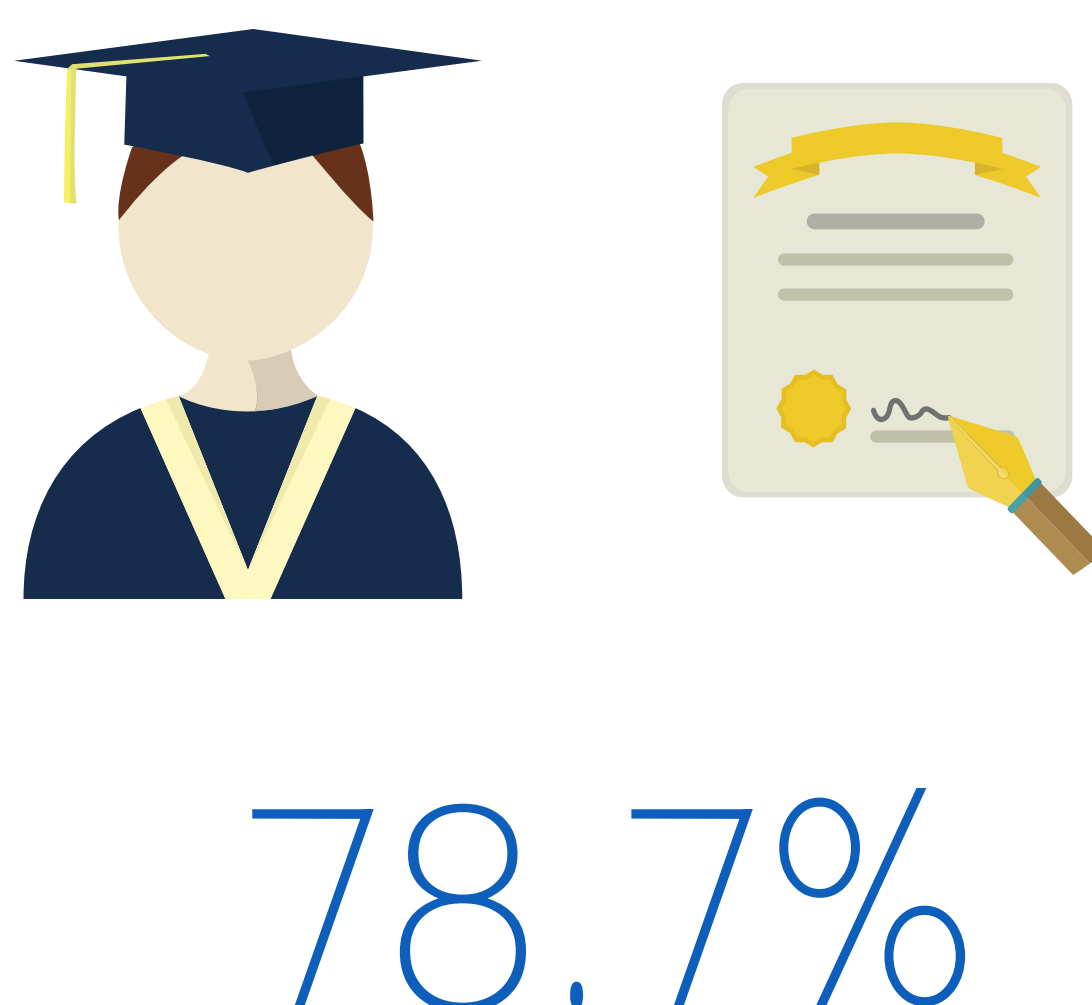


Patiënten met mucoviscidose leven tegenwoordig alsmäär langer. Dit creëert nieuwe uitdagingen en verwachtingen. Ondanks hun de vele uren die ze moeten besteden aan hun therapie studeren ze nu, ze halen een diploma en ze bouwen een carrière uit, hetzij deeltijds of zelfs voltijds en sommigen stichten een gezin. Ze nemen dus rollen op in de samenleving die voorheen decennialang minder haalbaar waren.

In 2018 had bijna de helft van de volwassen patiënten een voltijdse of een deeltijdse baan.



Meer dan driekwart van de volwassenen had een middelbare, hogeschooldiploma of een universitaire opleiding.



* Werkgelegenheids- en opleidingsniveau is exclusief volwassenen die naar school gaan.

Er werden tenminste 300 biologische kinderen van 183 patiënten gerapporteerd vanaf het begin van het register. In 2018 waren 168 van deze patiënten in leven en er werden vier kinderen geboren van een mannelijke en acht kinderen geboren van een vrouwelijke muco-ouder.



Kaplan E 1968, Barreto C 1991, Dreyfus DH 1996, Sawyer SM 2005, Janice E Whitty 2010, Jelin AC 2017

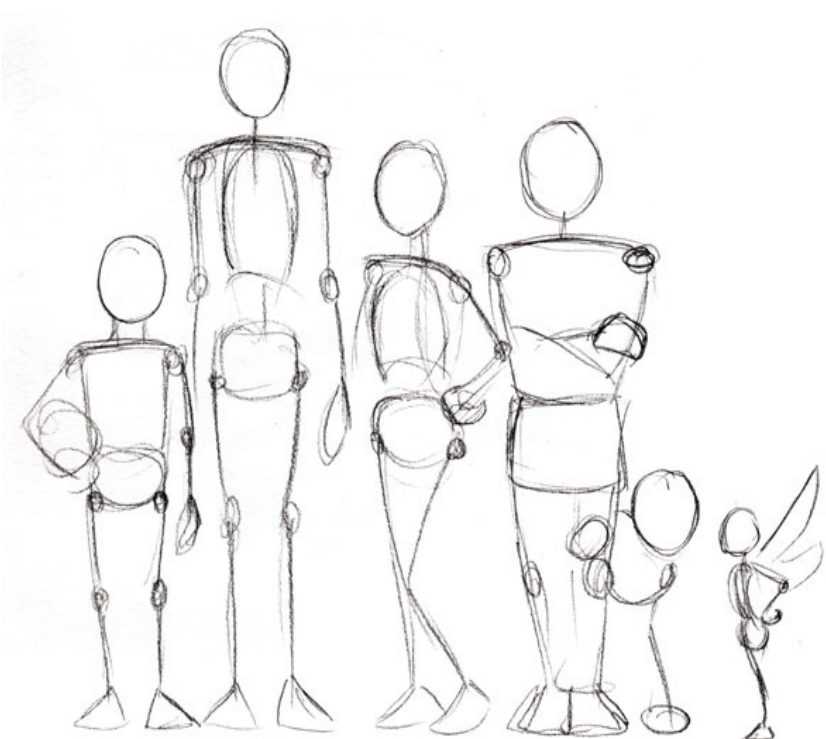
Dankzij de vooruitgang in zorg en nieuwe behandelingen, inclusief de CFTR-behandelingen die in de pijn zitten, kennen patiënten met mucoviscidose een betere overleving en levensverwachting met een betere kwaliteit van leven.

Sedert de start van het register werden er ongeveer 1600 geregistreerde patiënten, en 191 sterfgevallen gemeld. Ongeveer 10.5% van de sterfgevallen waren kinderen jonger dan 18 jaar.

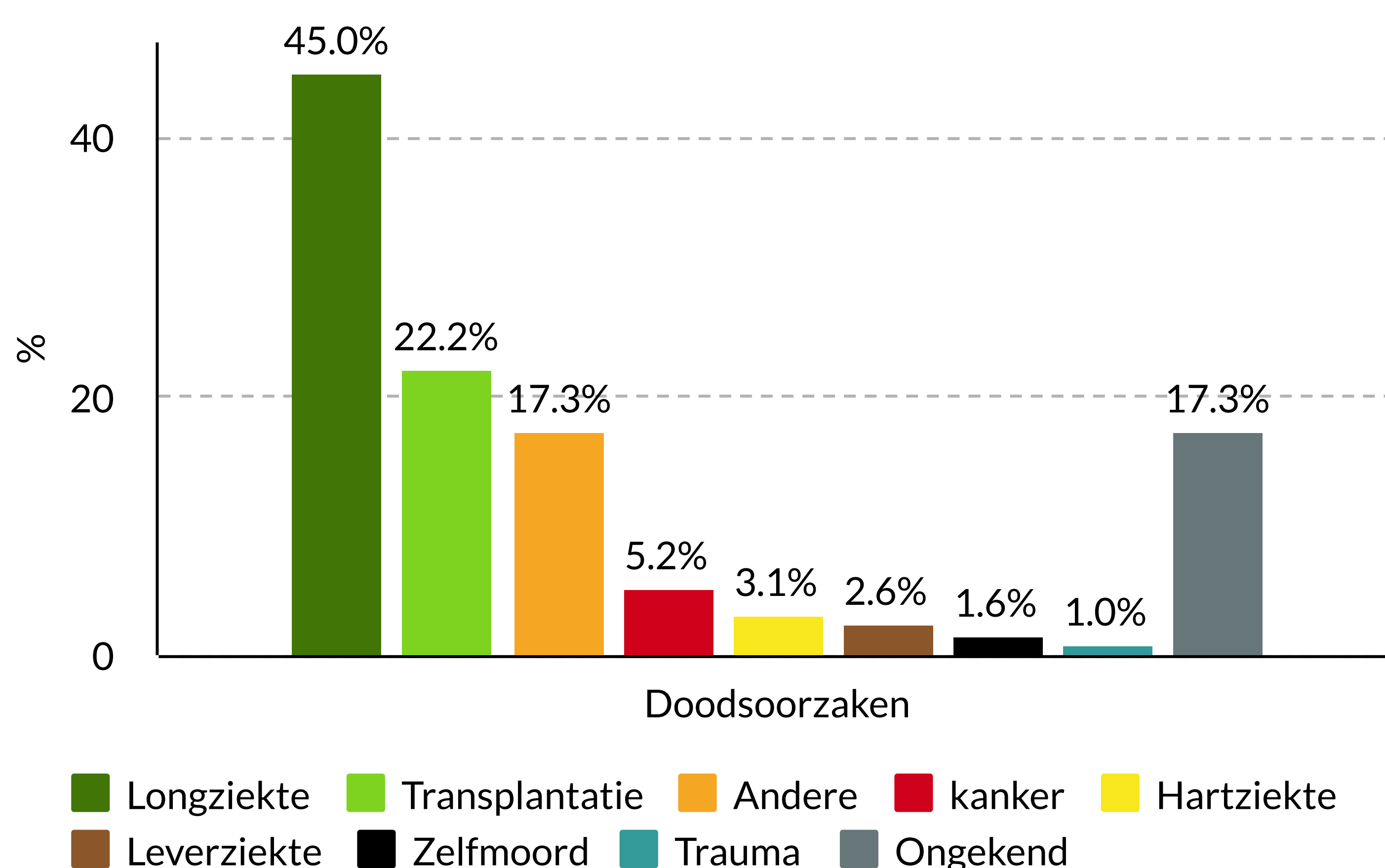
Hoewel overlevingsschattingen voor patiënten met mucoviscidose in België momenteel niet beschikbaar zijn, is de voorspelde mediane overleving voor kinderen geboren met mucoviscidose tussen 2014 en 2018 volgens de CFF foundation ongeveer 44.4 jaar.

Dit betekent dat ten minste 50% van de kinderen geboren met mucoviscidose tussen 2014 en 2018 44.4 jaar of ouder zullen worden.

Cystic Fibrosis Foundation 2018



Belangrijkste doodsoorzaken*



*Voor eenzelfde patiënt kunnen meerdere doodsoorzaken gerapporteerd worden.

Voorgestelde referentie: The Belgian Cystic Fibrosis Registry highlights 2018, Brussels, Belgium. ©2020 Sciensano
Source : Annual report Belgian Cystic Fibrosis Registry (BCFR) 2018.