

# Svenskt kvalitetsregister för Cystisk Fibros

Anders Lindblad

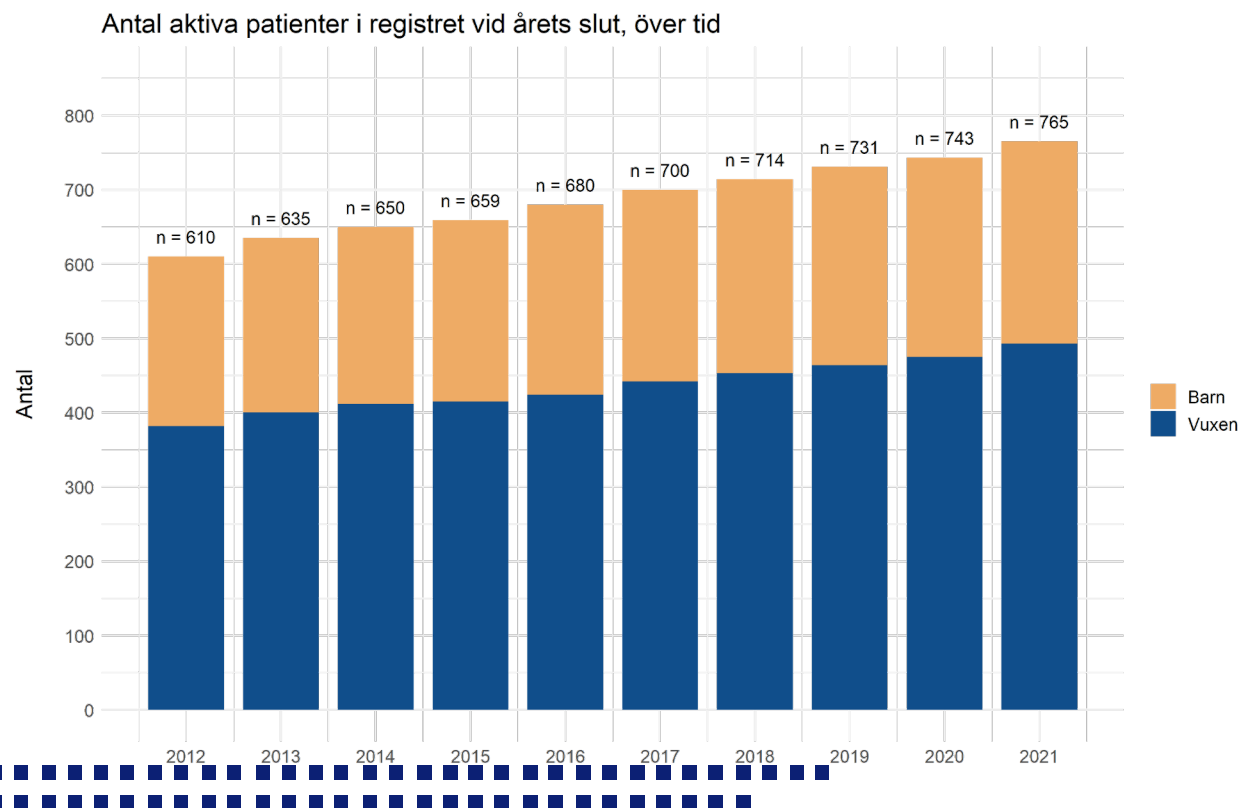
CF mottagningen, Barnmedicin

Drottning Silvias Barn och Ungdomssjukhus, Göteborg,



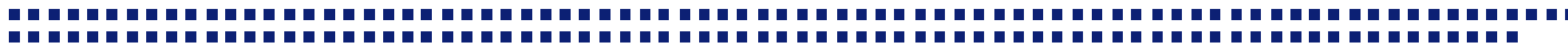
# CF registret

- Svenskt kvalitetsregister, stöd från SKR och företag
- Funnits sedan 1994, då enbart 2 centra
- Webbaserat sedan 2012 inkl alla centra (Uppsala, Stockholm, Göteborg och Lund)
- Täcker i princip 100% av alla patienter

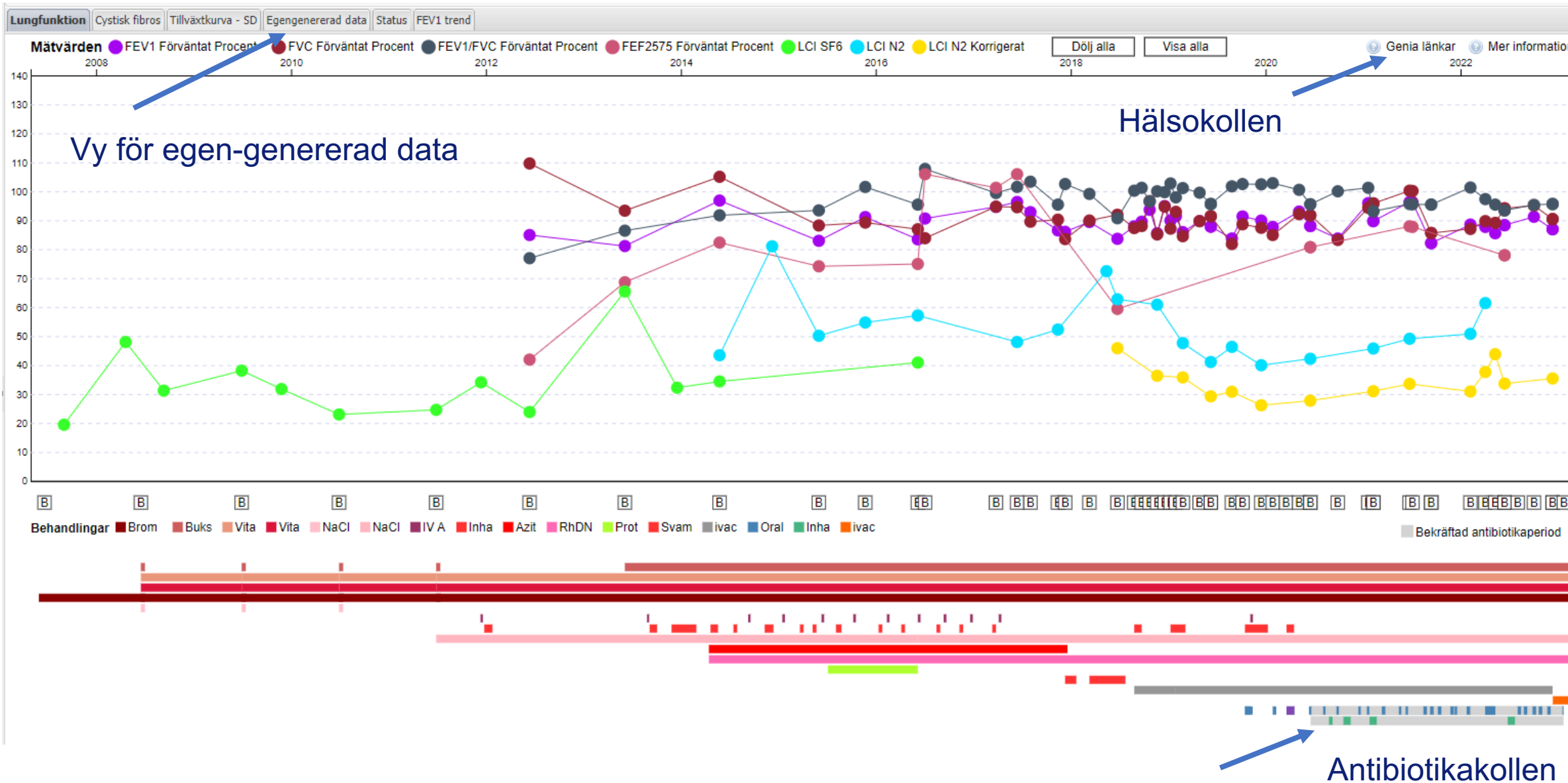


# Vilka nivåer kan vi ha ett CF-register till?

- Individuell nivå – patientvy med lungfunktion, längd, vikt samt pågående behandling

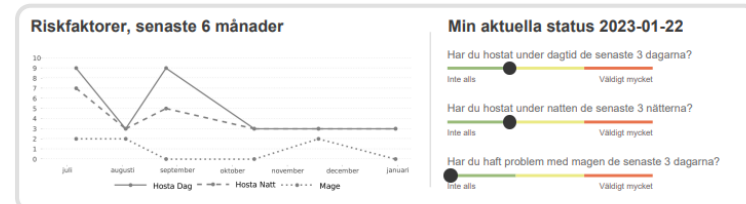
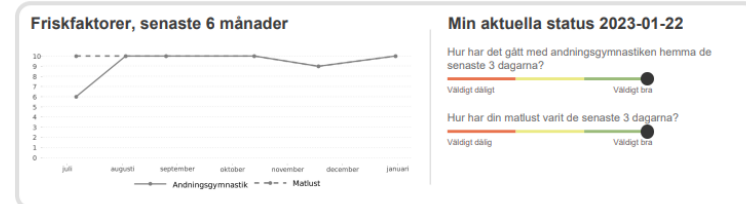
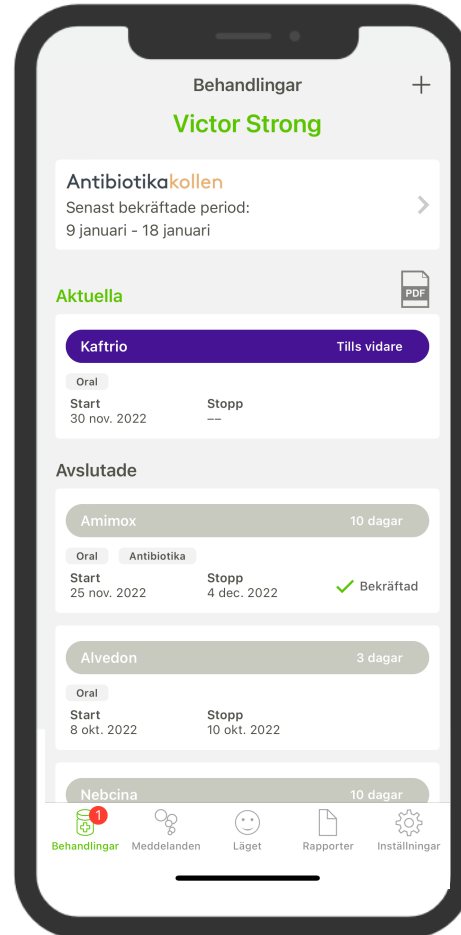


# Individuell patienttyv



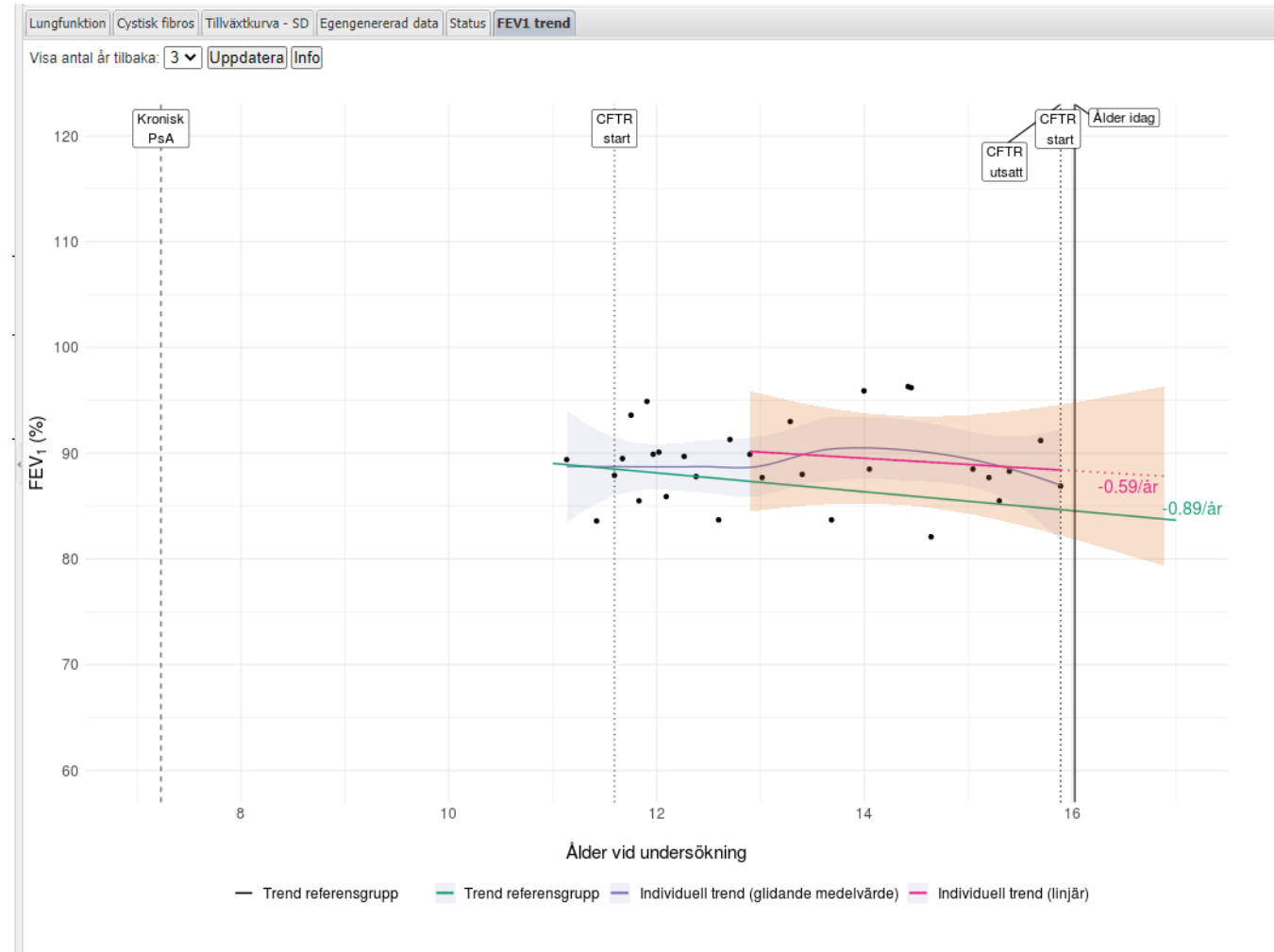
# Digitala besök

Genia-appen: Patient-app som kan rapportera in behandlingar och hälsoläge



**Vad är viktigast för dig med det här mötet?**  
Svaret på min sputum

# Trend lungfunktion (FEV1.0) över tid





# Vilka nivåer kan vi ha ett CF-register till?

- Individuell nivå - patientvy
- Lokal nivå (center och shared care)- enskild center statistik



# Skapa egna uttag

-  Startsidea >>
- Blanketter / Information >>
- Support >>
- Logga ut >>

-  **Patient**
- Sök patient >>
- Ny patient >>

-  **Listor/Statistik**
- Urvalslistor/Rapporter >>
- CF VAP >>
- Geniarapporter >>

-  **Rapportgenerator**
- Rapport/Export >>

-  **Administration**
- Mitt konto >>
- Rapportera fel/ändring >>
- Användaradministration >>

Välj typ av uttag för Cystisk Fibros uppdaterad 2023-04-17 06:20:02 (2098 sekunder).

## Uttag

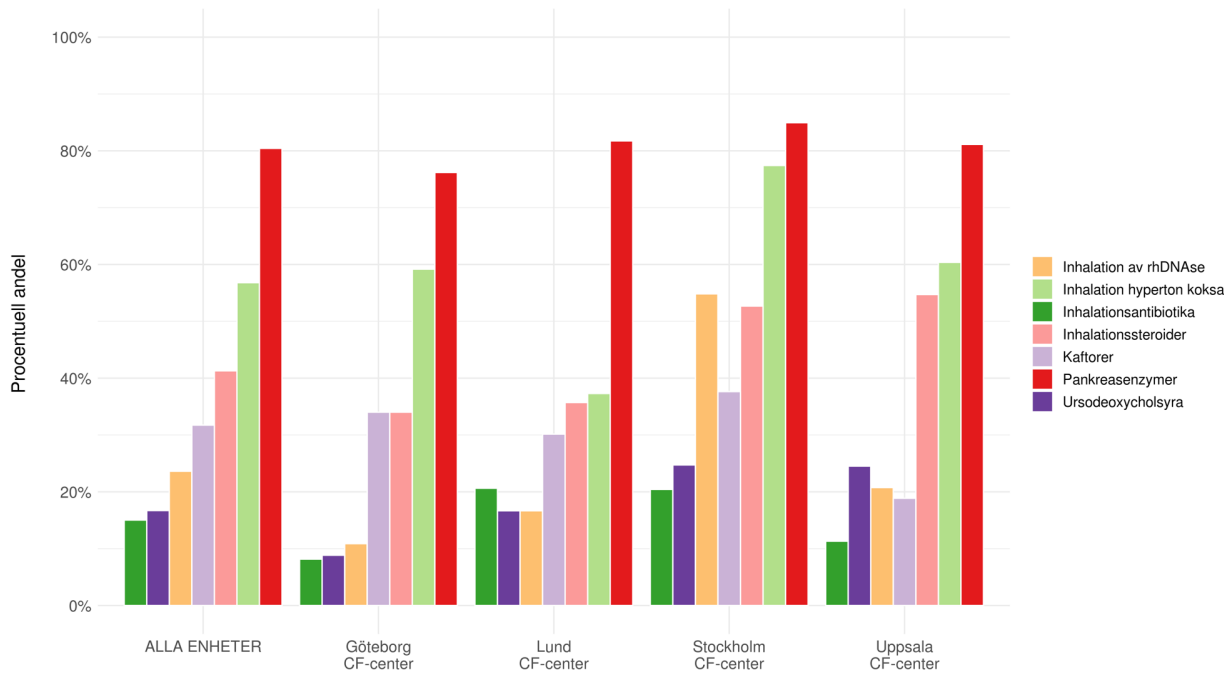
- Andningsgymnastik
- Behandling
- Behandlingsdoser
- Besök
- CF-Quest
- CFQR Barn (12-13)
- CFQR Vuxen (14-äldre)
- CFQRP Föräldrar/Vårdnadshavare (Barn 6-13 år)
- Diagnos
- Disabkids CF
- Disabkids barn
- Disabkids föräldrar
- Egengenererad data
- Ingrepp
- Kolonisation
- Komplikationer
- Labvärden
- Nutrition
- Patient
- Psykolog, Barn under 18
- Röntgen
- Samtycke
- Social situation - barn
- Social situation - vuxen
- Socialt
- Status
- Svett-test
- Transplantation
- Vård dagar
- Övriga diagnoser



# Center/Nationell nivå

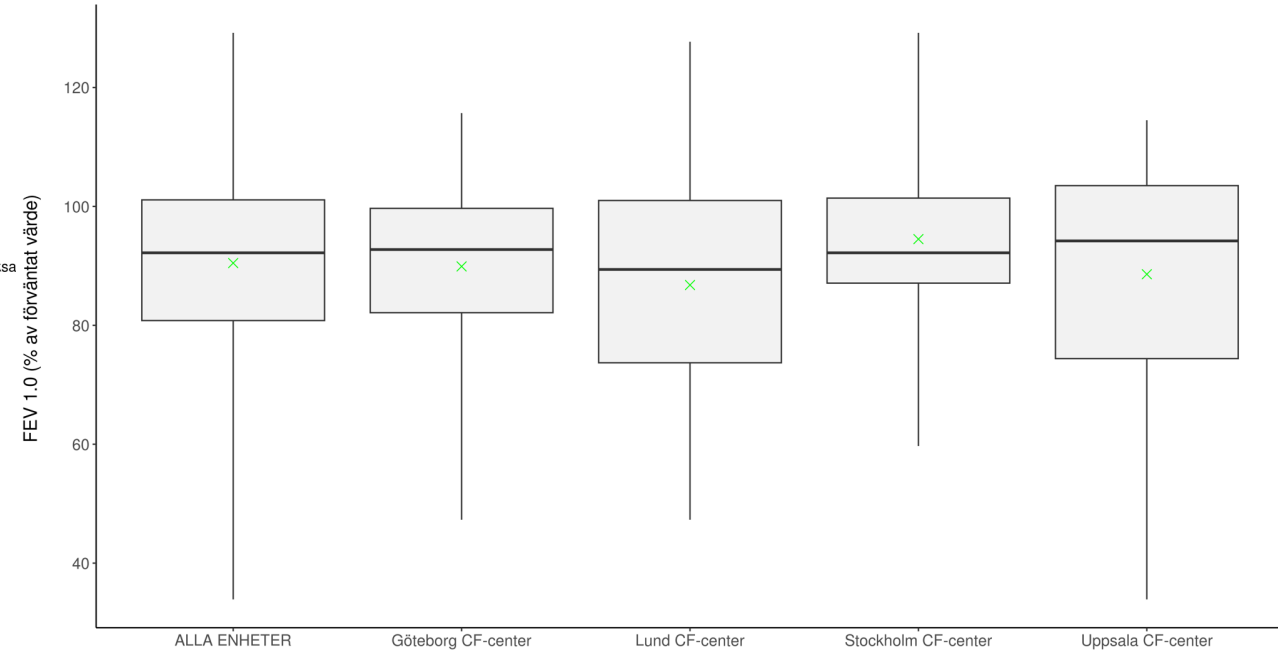
## VAP: Behandling och lungfunktion

Andel av alla patienter, 18 år och äldre, som har viss behandling under 2021



FEV 1.0 (% av förväntat värde)

Alla enheter, patienter under 18 år  
Pankreasfunktion: endast pancreasinsufficianta patienter, Lungtransplanterad: nej, Besöksår: 2021



# Urvalsfrågor för att hitta olika riskpatienter

Patienter med gastrostomi

Patienter som kan behandlas med Kalydeco (gatingmutation = G551D, G1244E, R117H, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N eller S549R)

Patienter som kan behandlas med Orkambi (homozygota för dF508)

Patienter som kan behandlas med Kaftrio (homo eller heterozygota för dF508)

Patienter som ej har behandlingsbara mutationer (ingen av ovanstående mutationer)

Patienter med pågående ursodeoxycholsyrabehandling och deras senaste ultraljud av levern.

Patienter med kronisk eller intermittent infektion med *P aeruginosa* vid senaste årskontroll eller annat besök.

Patienter med kronisk eller intermittent infektion med *Achromobacter* vid senaste årskontroll eller annat besök eller Kronisk koloniserad.

Patienter med kronisk eller intermittent infektion med *S maltophilia* vid senaste årskontroll eller annat besök eller Kronisk koloniserad.

Patienter med kronisk eller intermittent infektion med *Burkholderia cepacia complex* vid senaste årskontroll eller annat besök eller Kronisk koloniserad.

Patienter med 25-OH vitamin D <75nmol/L eller alpha-tocopherol < 14 micromol/L vid senaste årskontroll eller annat besök.

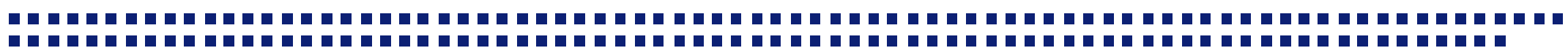
Vuxna: BMI > 25 vid senaste mätningen.

Vuxna: BMI < 18,5 vid senaste mätningen



# Vilka nivåer kan vi ha ett CF-register till?

- Individuell nivå
- Lokal nivå (center och shared care)- enskild center statistik
- **Nationell nivå- jmf mellan centra, ta fram data för hela Sverige- för arbetsgruppen för CF, myndigheter**
- Internationell nivå- exportera data till ECFS Patient Registry en gång årligen



# Nationell statistik

- **Statistik till myndigheter:**
  - Ex data inför utredning av neonatal screening: mutationsstatistik, ålder vid diagnos osv
  - Inför diskussion med läkemedelsföretag: Antal i olika åldrar, antal med olika mutationer
- Uppföljning av nya läkemedel:
  - Ex Orkambi, Kaftrio



# Baseline data

		Total cohort (n=599)	No ETI treatment (n=205)	ETI treatment (n=392)	Early cohort (n=106)	Main cohort (n=286)
Mutation (%)	F508del heterozygous	281 (47.1)	103 ( 50.2)	178 (45.4)	61 (57.5)	118 (41.3)
	F508del homozygous	316 (52.9)	102 ( 49.8)	214 (54.6)	45 (42.5)	168 (58.7)

In the cohort not presently treated with ETI (n=207) , 97 (46.9%) patients were on other CFTRm treatment 2023-02-28

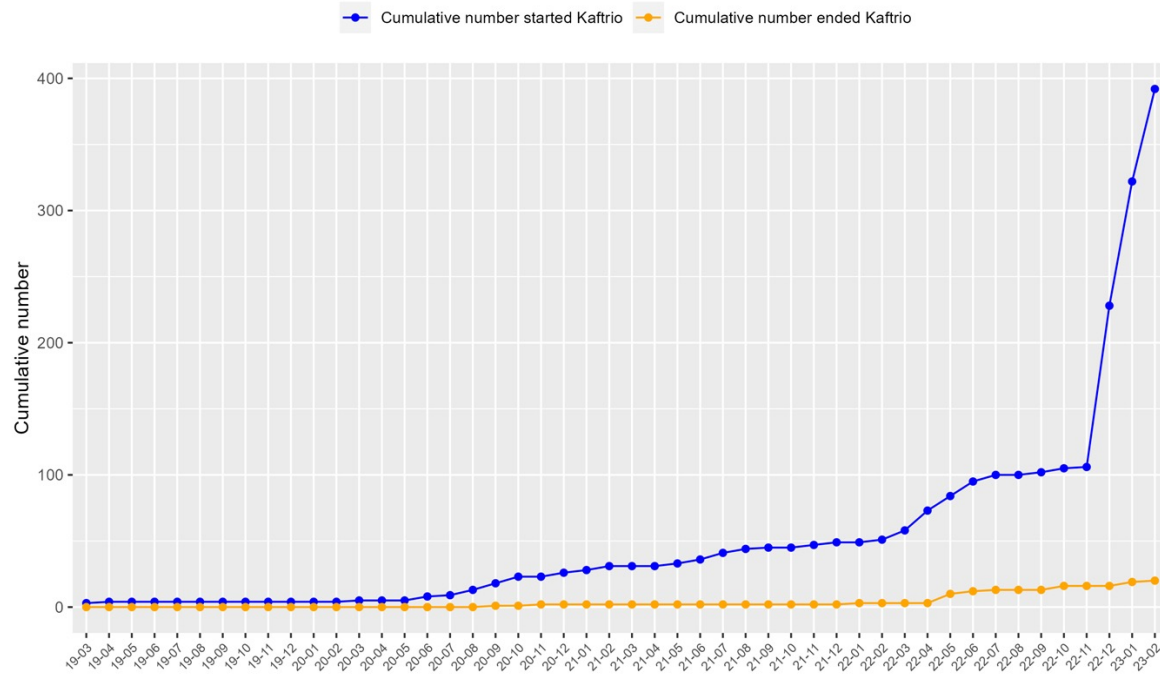
# Previous CFTR-modulator treatment

		ETI treated (n=392)	Early cohort (n=106)	Main cohort (n=286)
Previous CFTRm (%)		210 (53.6)	44 (41.5)	167 (58.4)
Latest other CFTRm (%)	Ivacaftor	3 (1.4)	0 (0.0)	3 (1.8)
	Lum/iva	197 (93.4)	38 ( 86.4)	159 (95.2)
	Tez/iva	11 (5.2)	6 (13.6)	5 (3.0)
Time ETI (months) (Mean (SD))		5.38 (8.70)	15.61 (11.62)	1.59 (0.81)

# Uppföljning av Kaftrio 4 mån efter introduction

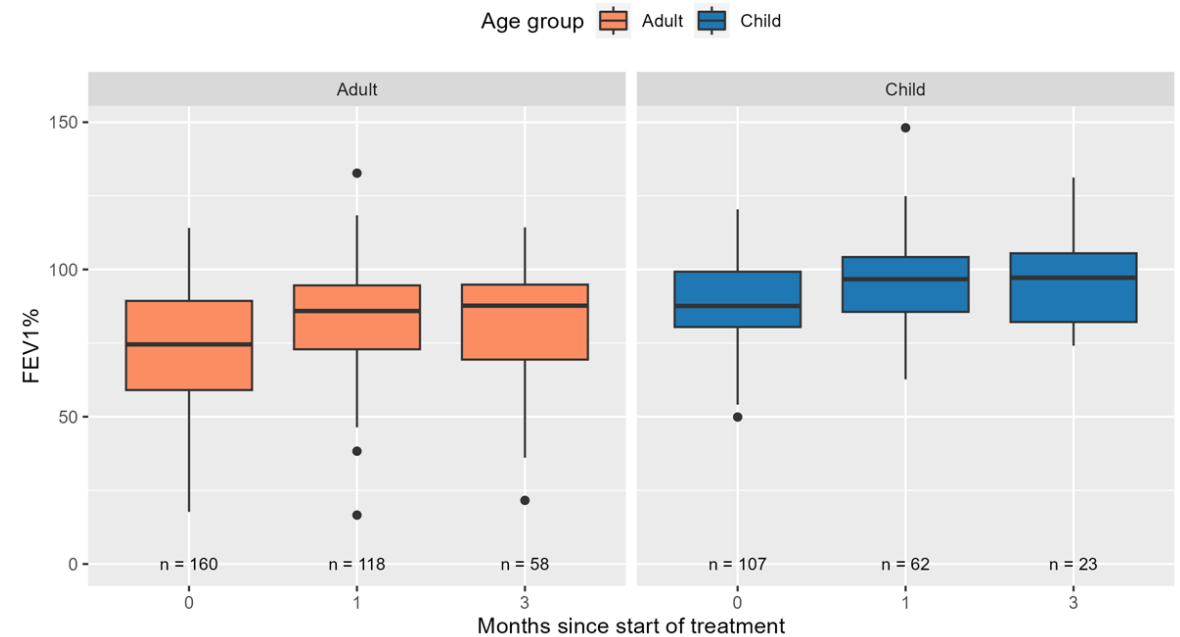
Cumulative number of Kaftrio treatments per month

First started, and last ended, treatment date

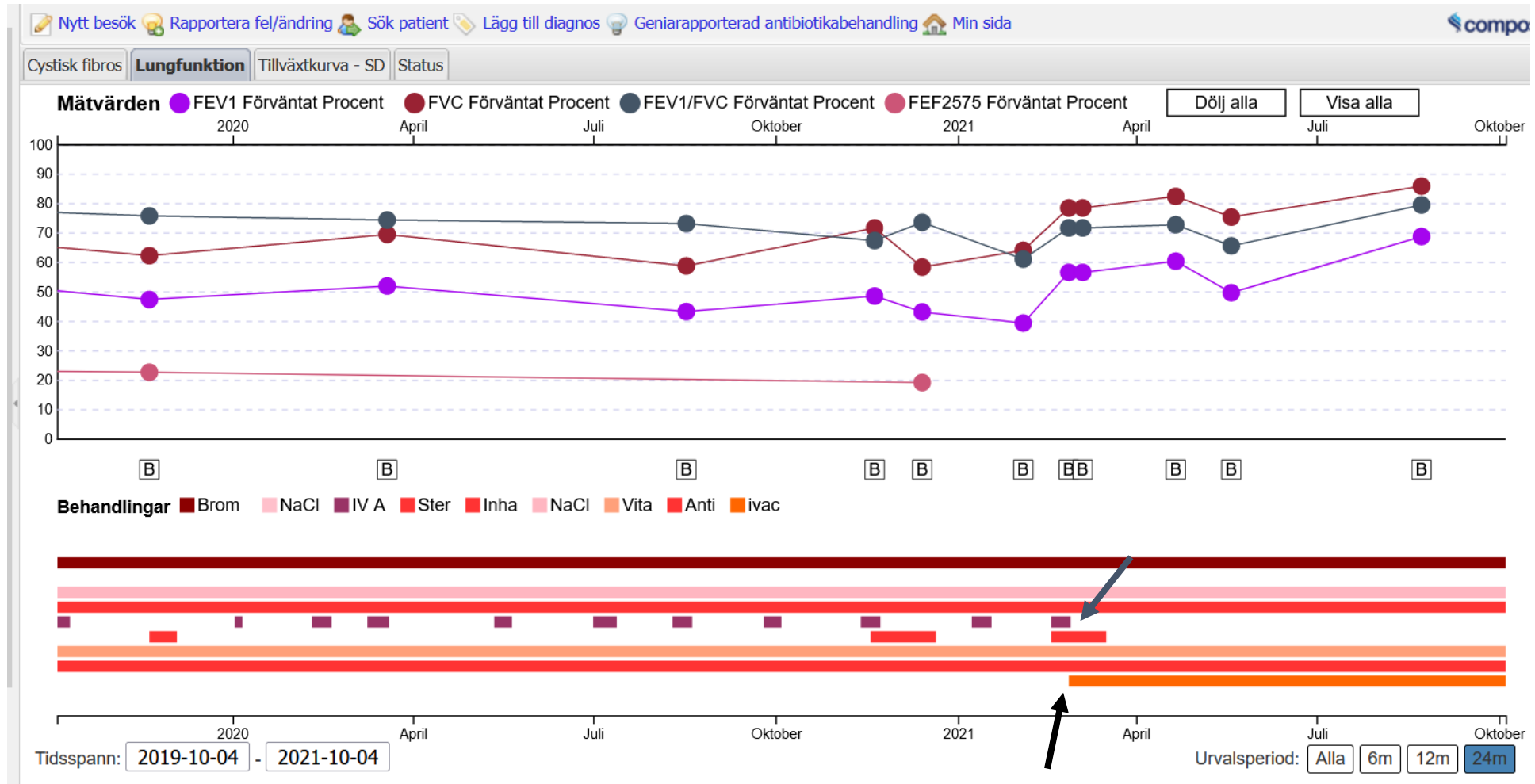


FEV1 % over time in main cohort

Unique visits by follow-up month, separate graphs for children and adults



# På individnivå. Flicka 17 år





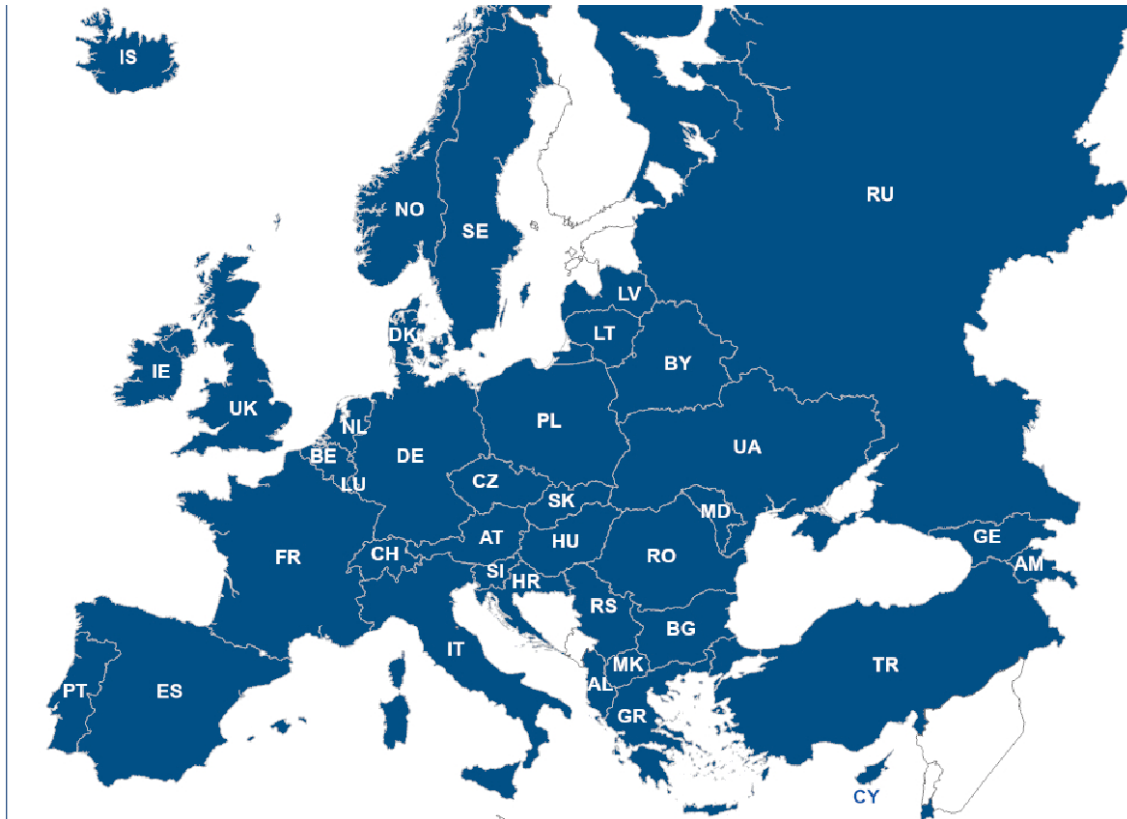
# Vilka nivåer kan vi ha ett CF-register till?

- Individuell nivå
- Lokal nivå (center och shared care)- enskild center statistik
- Nationell nivå- jmf mellan centra, ta fram data för hela Sverige- för arbetsgruppen för CF, myndigheter
- **Internationell nivå- exportera data till ECFS Patient Registry, PAES (post-authorisation efficacy study)**



# ECFS Patient Registry (39 länder, 52 000 pwCF)

Table 4.2 FEV<sub>1</sub>% of predicted: descriptive statistics, by country. Patients aged 18 years or older who have never had a transplant.

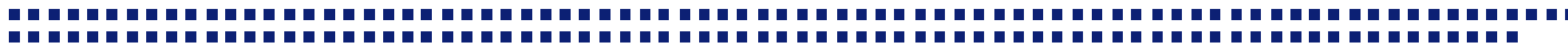


Country	N	N Miss	Mean (average FEV <sub>1</sub> %)	Min	25 <sup>th</sup> pctl (25% of patients have FEV <sub>1</sub> % below this value)	Median (50% of patients have FEV <sub>1</sub> % below this value)	75 <sup>th</sup> pctl (75% of patients have FEV <sub>1</sub> % below this value)	Max
Austria	343	3	75.1	16.5	58.6	75.2	91.9	126.9
Belgium	647	8	76.1	19.6	58.7	76.8	94.0	145.6
Bulgaria	75	3	64.2	7.9	39.1	62.0	88.7	110.8
Croatia	37	0	59.6	14.8	45.4	55.7	76.7	102.5
Cyprus	10	1	66.6	26.8	53.9	68.0	90.5	96.0
Czech Republic	242	6	68.9	21.0	46.6	71.1	89.1	122.3
Denmark	261	0	80.2	28.1	63.9	83.4	98.0	134.7
France	3115	74	69.5	14.3	51.1	69.0	87.4	134.0
Germany	3309	84	69.0	14.5	49.9	68.9	87.8	133.2
Greece	235	8	68.3	17.3	45.3	68.6	90.7	148.2
Hungary	148	15	57.8	17.3	34.8	58.2	79.6	110.6
Spain	953	19	70.3	13.3	52.5	70.6	88.4	136.8
<b>Sweden</b>	327	17	73.1	16.1	56.6	74.2	91.8	128.9
Switzerland	491	1	67.5	24.1	49.5	66.2	83.7	125.7
Turkey	146	82	60.1	14.5	36.4	57.0	82.3	112.2
Ukraine	26	3	73.5	26.5	58.0	77.0	96.4	112.6
United Kingdom	4991	223	68.7	12.7	50.6	69.5	86.0	171.8
<b>Total</b>	<b>20761</b>	<b>1182</b>	<b>69.7</b>	<b>7.9</b>	<b>50.8</b>	<b>70.2</b>	<b>88.2</b>	<b>171.8</b>



# Vad deltar CF registret i för samarbeten?

- Årlig rapport, kvalitetssäkring
- Jämförelser av utfall (lungfunktion, BMI), behandling, mikrobiologi etc mellan centra
- Registerstudier (center eller nationella)
- Export varje år av data till Europeiska registret (ECFSPR) (jämförelse mellan länder)  
<https://www.ecfs.eu/ecfspr>
- Pga deltagande i ECFSPR med i de artiklar som publiceras med data från ECFSPR, 2-4 årligen
- Medlem i ECFSPR Scientific Committee
- Uppföljning av nya läkemedel
- Individuell patientöversikt
- Digitala möten-egengenererad data





**TACK**

