



Краткий отчёт за 2015 г.

Муковисцидоз в Европе – факты и цифры за 2015 г.

Регистр пациентов Европейского Общества по муковисцидозу (ECFSPR) рад представить данный отчёт с основной информацией о том, как муковисцидоз (МВ) влияет на пациентов с МВ и их семьи в странах Европы.

ECFSPR собирает, анализирует и сравнивает данные о пациентах с МВ, живущих в Европе и соседних странах, которые соглашаются состоять в регистре. Эта информация важна для лучшего изучения МВ, принятия новых европейских стандартов ухода и лечения, проведения исследований и информирования Европейских органов планирования общественного здравоохранения.

Если вы хотите больше узнать о ECFSPR, посетите наш веб-сайт www.ecfs.eu/projects/ecfs-patient-registry/information-about-ecfspr-cfpatients

Для получения более глубокой информации см. полный отчет здесь www.ecfs.eu/projects/ecfs-patient-registry/annual-reports

Ноябрь 2017

Карта стран, которые предоставили данные за 2015 г. в ECFSPR



42.054

пациента зарегистрировано в 29 странах
Количество пациентов см. на картах

MEDIAN AGE AT
DIAGNOSIS

4.3 months



МЕДИАНА
ВОЗРАСТА
ПОСТАНОВКИ
ДИАГНОЗА

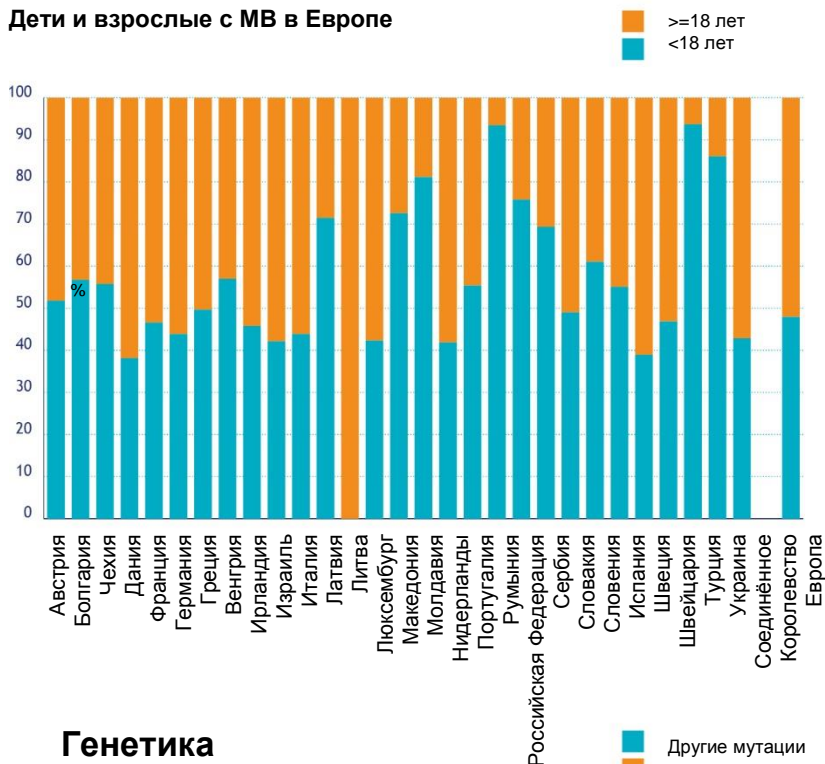
4,3
месяца



Соотношение дети / взрослые

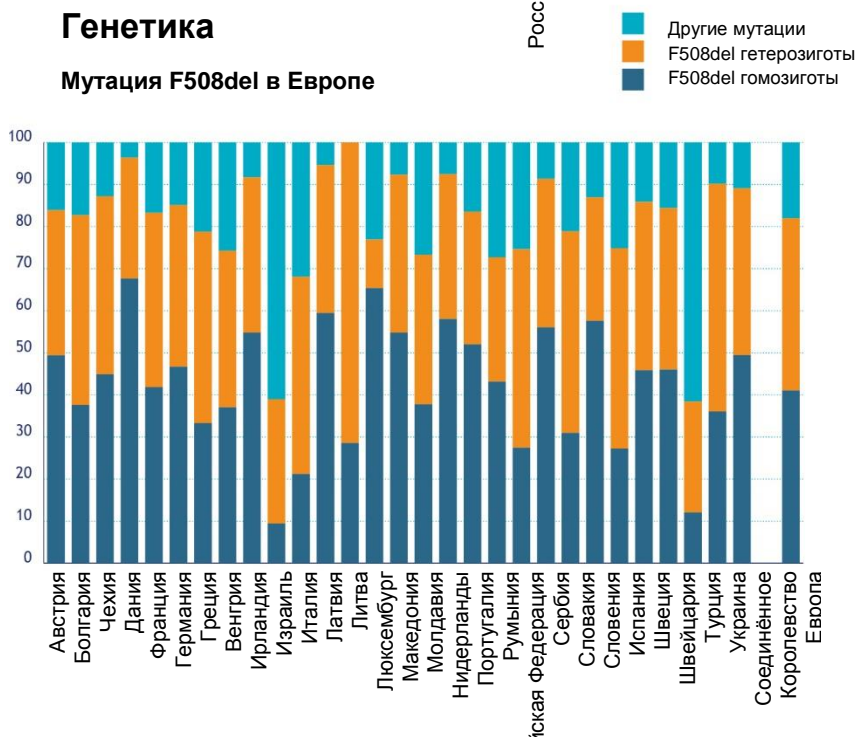
- Соотношение дети / взрослые варьирует в разных странах.
- Из некоторых стран только отдельные центры прислали данные в ECFSPR.

Дети и взрослые с МВ в Европе

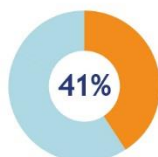


Генетика

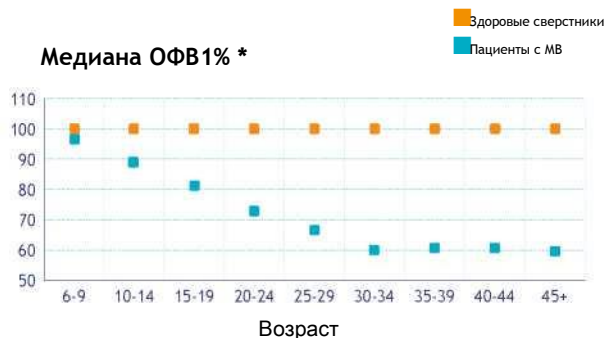
Мутация F508del в Европе



- F508del – самая частая мутация, вызывающая МВ в Европе.
- Пациенты с МВ имеют две мутации, вызывающие МВ, – одна унаследована от матери, а другая от отца.
- **Гомозиготы:** две одинаковые мутации.
- **Гетерозиготы:** две разные мутации.



Функция лёгких

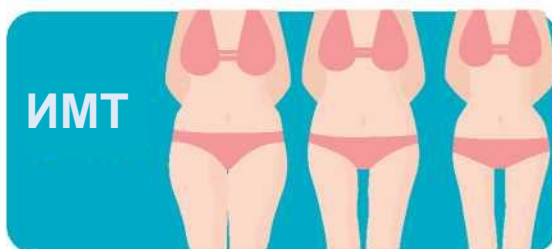


FEV1 (ОФВ1) (объём форсированного выдоха) – показатель функции лёгких. Это количество воздуха, которое можно с усилием выдохнуть за первую секунду после глубокого вдоха.

FEV1% – это процент от средней величины для здоровых людей того же возраста, пола и роста, которая принята за 100%.

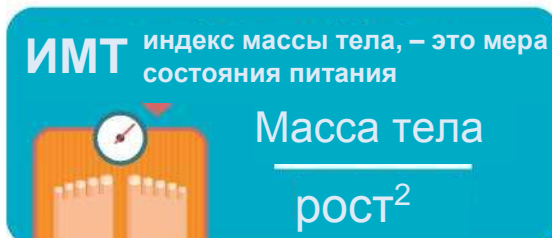
У пациентов с МВ в возрасте 45 лет и старше встречается больше мутаций, которые вызывают более легкие формы МВ. Это влияет на величину функции лёгких у пациентов с МВ в данной возрастной группе.

Питание



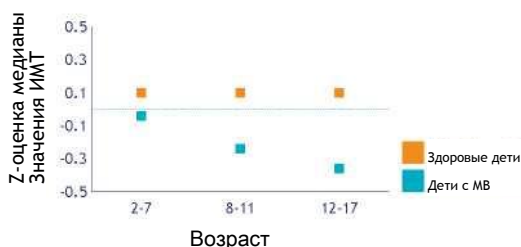
Медиана означает, что 50% величин выше, а

50% величин ниже данного значения.

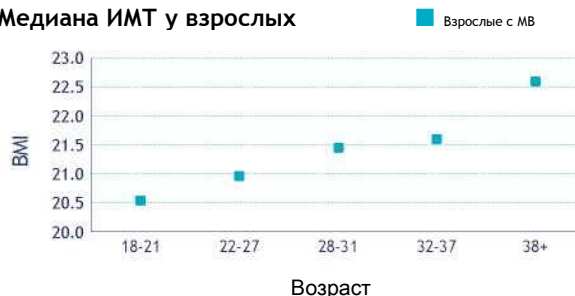


Z-ОЦЕНКА показывает, насколько величина отклоняется от среднего значения (математического ожидания) в эталонной популяции.

Z-оценка медианы ИМТ у детей



Медиана ИМТ у взрослых



- Z-оценка, равная 0 означает, что ИМТ одинаков с ИМТ здоровых детей того же пола и возраста.
- С возраста 8 лет у детей с МВ средний ИМТ ниже, чем у здоровых ровесников
- Величины ИМТ у здоровых сверстников составляют от 18 до 25.

- С возрастом у пациентов с МВ возрастает ИМТ.
- У взрослых с МВ от 38 лет и старше встречается больше мутаций, которые вызывают более легкие формы МВ. Это влияет на величину ИМТ пациентов в данной возрастной группе.

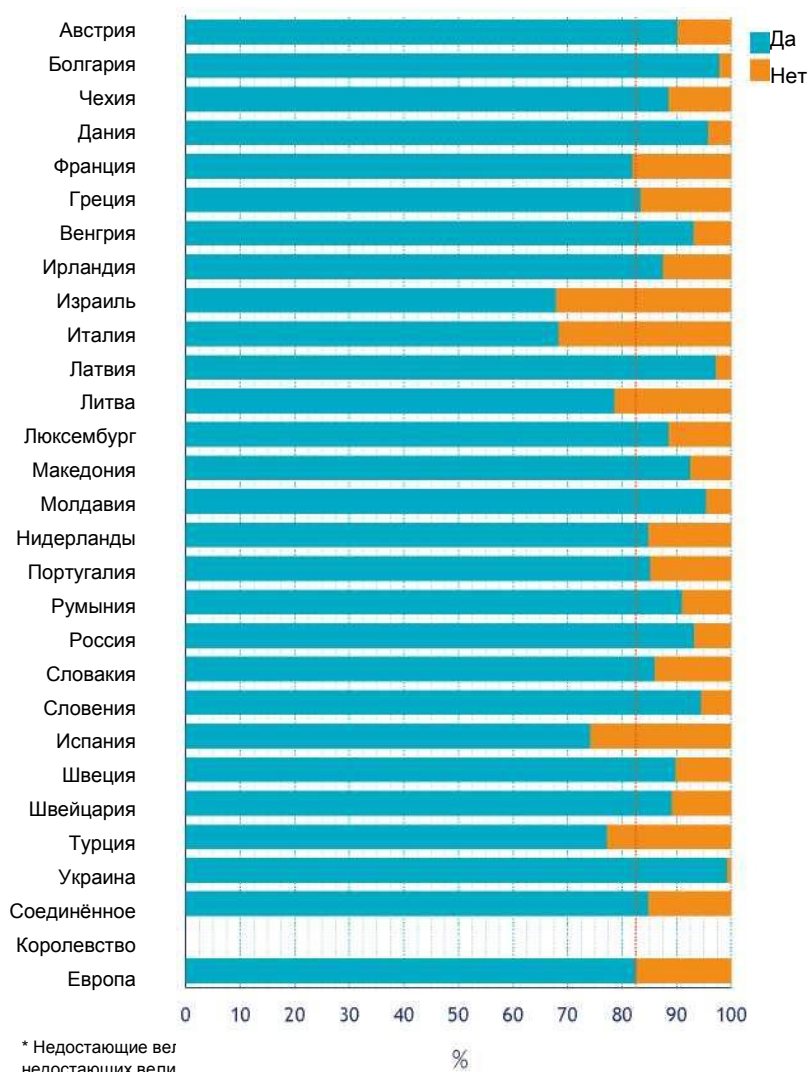
Панкреатические ферменты

82%
панкреатических ферментов

82% Пациенты с МВ принимают заместительные панкреатические ферменты *

- Поджелудочная железа выделяет ферменты, которые необходимы для переваривания и всасывания жиров и витаминов из пищи. У многих пациентов с МВ выделение этих ферментов прекращено, и они должны принимать дополнительные панкреатические ферменты.

% пациентов с МВ, которые принимают дополнительные панкреатические ферменты *



Инфекция

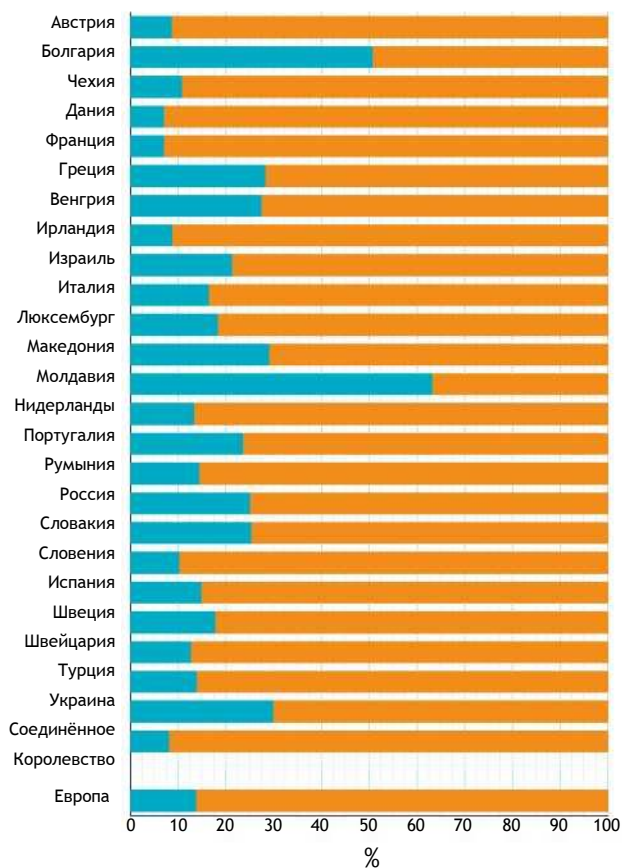


30%

пациентов с МВ хронически инфицированы бактериями *Pseudomonas aeruginosa* (синегнойная палочка) в лёгких.*

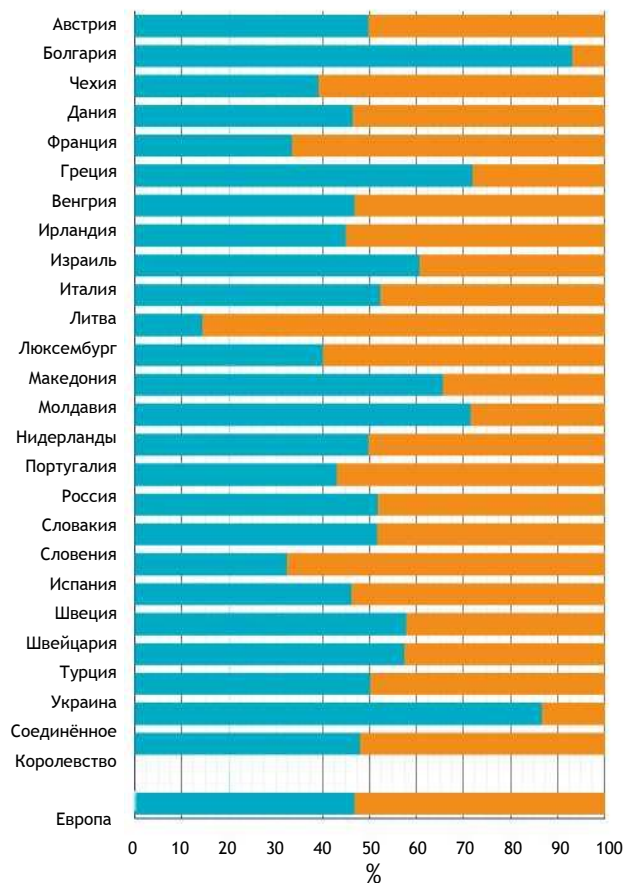
% хронической *Pseudomonas aeruginosa* у детей *

■ Да
■ Нет



% хронической *Pseudomonas aeruginosa* у взрослых *

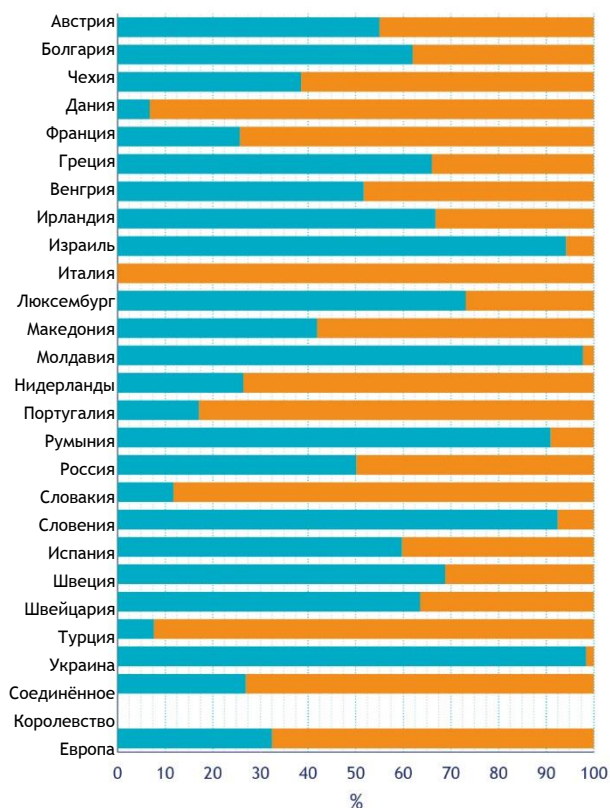
■ Да
■ Нет



* Недостающие величины не включены, так же как и данные от стран с высоким % недостающих величин.

Ингаляционное лечение

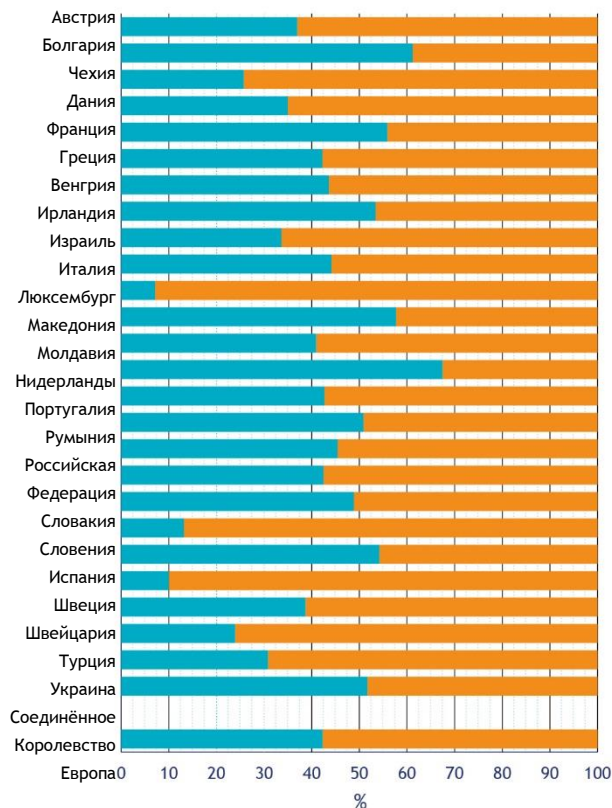
% пациентов с МВ, которые принимают гипертонический раствор соли *



Гипертонический раствор соли назначают для выведения густой слизи из легких.

* На этих графиках недостающие величины не включены, так же как и данные от стран с высоким % недостающих величин.

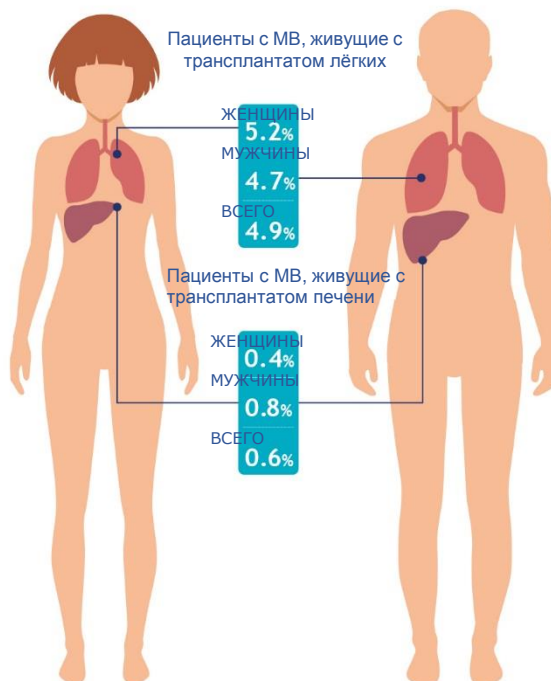
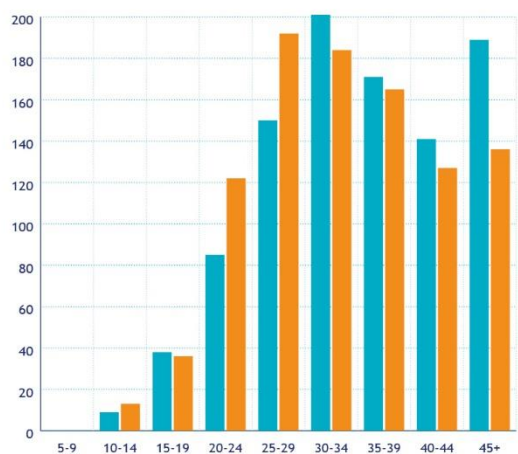
% пациентов с МВ, которые получают ингаляционные антибиотики *



Ингаляционные антибиотики назначают для лечения бактериальных инфекций при МВ, например, хронической Pseudomonas

Трансплантация

Количество пациентов с МВ, живущих с трансплантатом лёгких





UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
DI MILANO

