Регистр пациентов

Краткий отчёт

за 2021 г.

Муковисцидоз в Европе: факты и цифры, 2021 г.

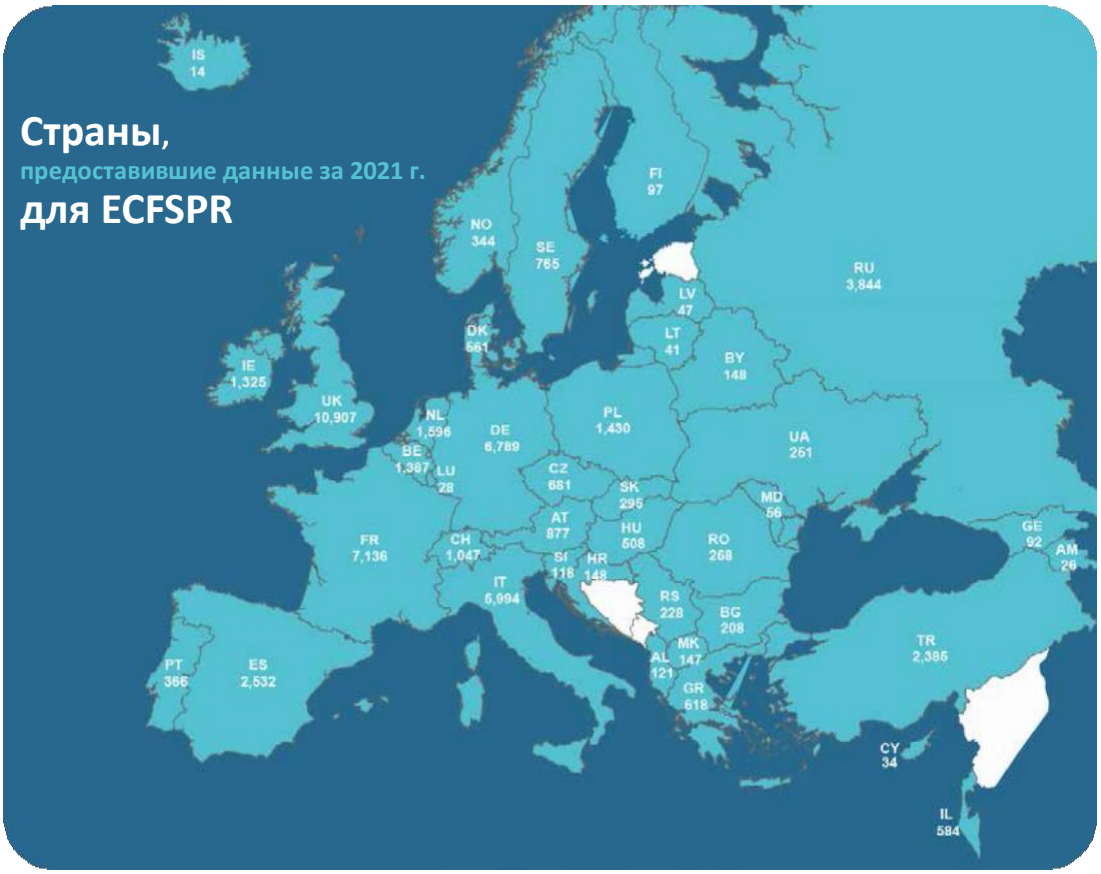
Регистр пациентов Европейского общества муковисцидоза (European CF Registry) рад представить этот отчет, содержащий ключевую информацию о том, как муковисцидоз (МВ) влияет на людей с муковисцидозом и их семьи по всей Европе.

Европейский регистр CF собирает, измеряет и сравнивает данные о людях с МВ, проживающих в Европе и соседних странах, которые согласны быть отмечены в регистре. Эта информация важна для лучшего понимания муковисцидоза, поощрения новых европейских стандартов ухода и лечения, проведения исследований и информирования при планировании общественного здравоохранения.

Если вы хотите узнать больше о Европейском регистре CF, посетите наш веб-сайт.

Для получения более подробной информации см. полный отчет здесь.

Июнь 2023 г.



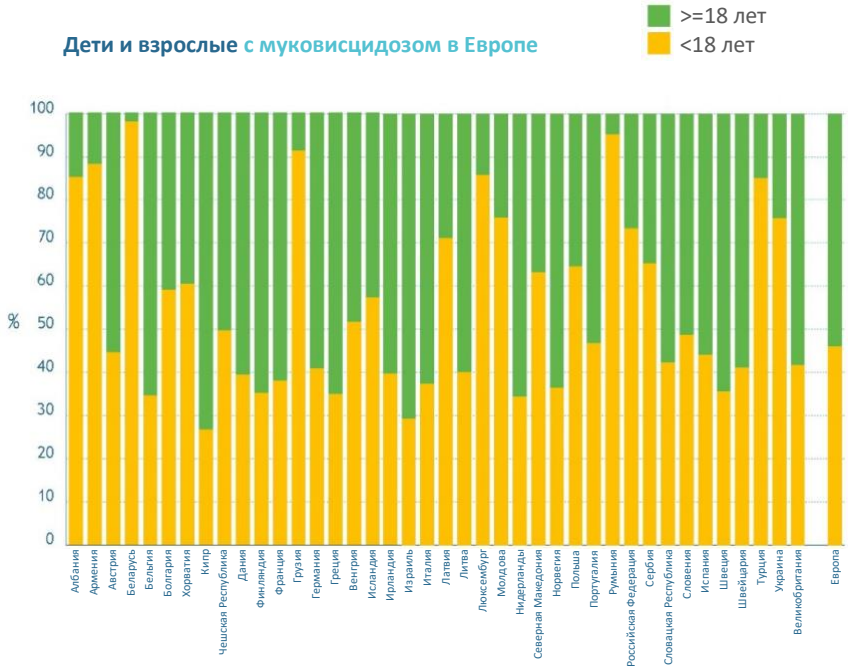
54 043

Пациенты, внесенные в регистр, в 40 странах; количество пациентов на карте

Соотношение детей и взрослых

- Соотношение детей и взрослых варьируется между странами.
- В некоторых странах лишь отдельные центры отправили данные в Европейский регистр МВ.

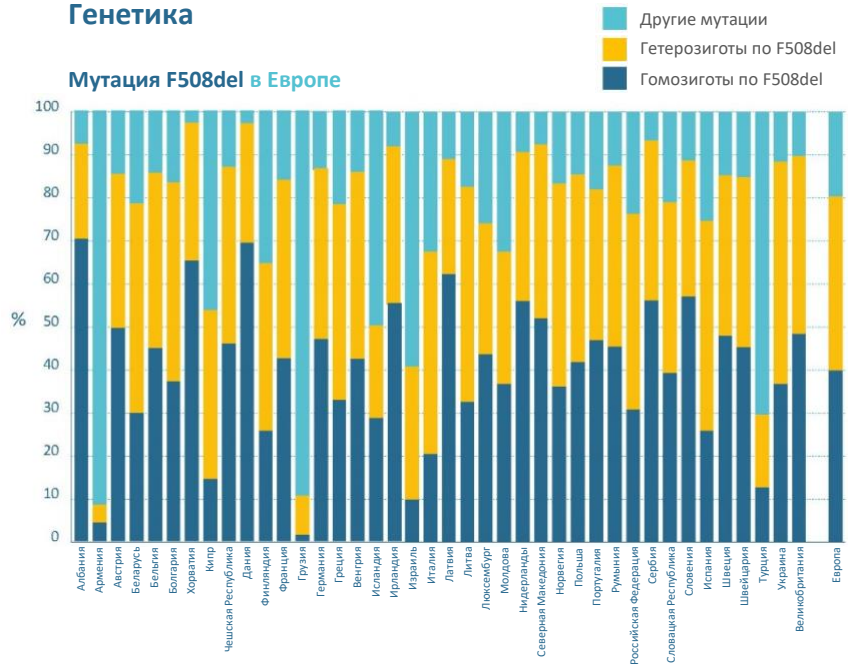
Дети и взрослые с муковисцидозом в Европе



Беларусь не предоставила информацию о взрослых пациентах с муковисцидозом

Генетика

Мутация F508del в Европе



- F508del является наиболее распространенной мутацией, вызывающей муковисцидоз, в Европе.
- У людей с муковисцидозом есть две вызывающие муковисцидоз мутации: одна унаследована от матери, а другая от отца.
- **Гомозиготы:** обе мутации одинаковы.
- **Гетерозиготы:** две мутации различны.

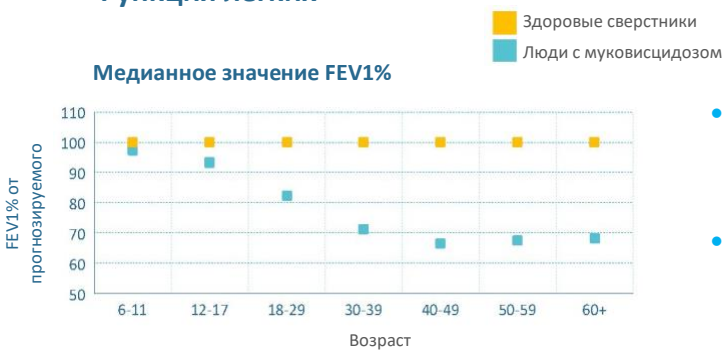
Гомозиготы по F508del

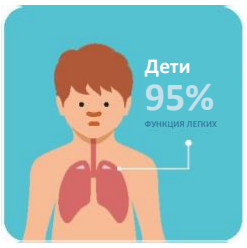
Гетерозиготы по F508del

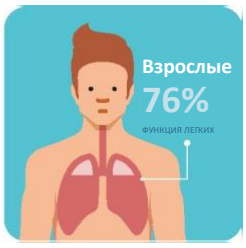
Другие мутации

Функция легких

Медианное значение FEV1%

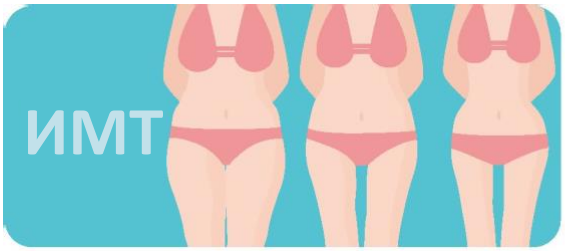






- FEV1 является показателем функции легких. Это максимальное количество воздуха, которое можно с силой выдохнуть в первую секунду после глубокого вдоха.
- FEV1% представляет собой процент от среднего значения для здоровых людей того же возраста, пола и роста, который принимается за 100%.
- У людей с МВ в возрасте 45 лет и старше чаще встречаются мутации, вызывающие более легкие формы МВ. Это влияет на значение функции легких у людей с муковисцидозом в этой возрастной группе.

Питание



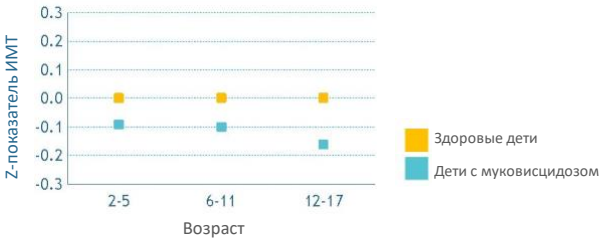
Медиана означает, что 50 % значений находятся выше и 50% ниже этого значения.

ИМТ или индекс массы тела является показателем состояния питания:

$$\frac{\text{масса}}{\text{рост}^2}$$

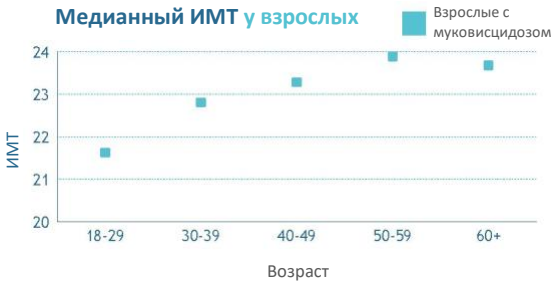
z-score указывает, насколько сильно отличается значение от обычного (среднего) значения контрольной группы населения.

Медианное значение Z-показателя ИМТ у детей



- Z-показатель 0 означает, что ИМТ такой же, как ИМТ здоровых детей того же пола и возраста.
- Начиная с 2-летнего возраста дети с муковисцидозом имеют более низкий средний ИМТ, чем здоровые дети того же возраста.

Медианный ИМТ у взрослых



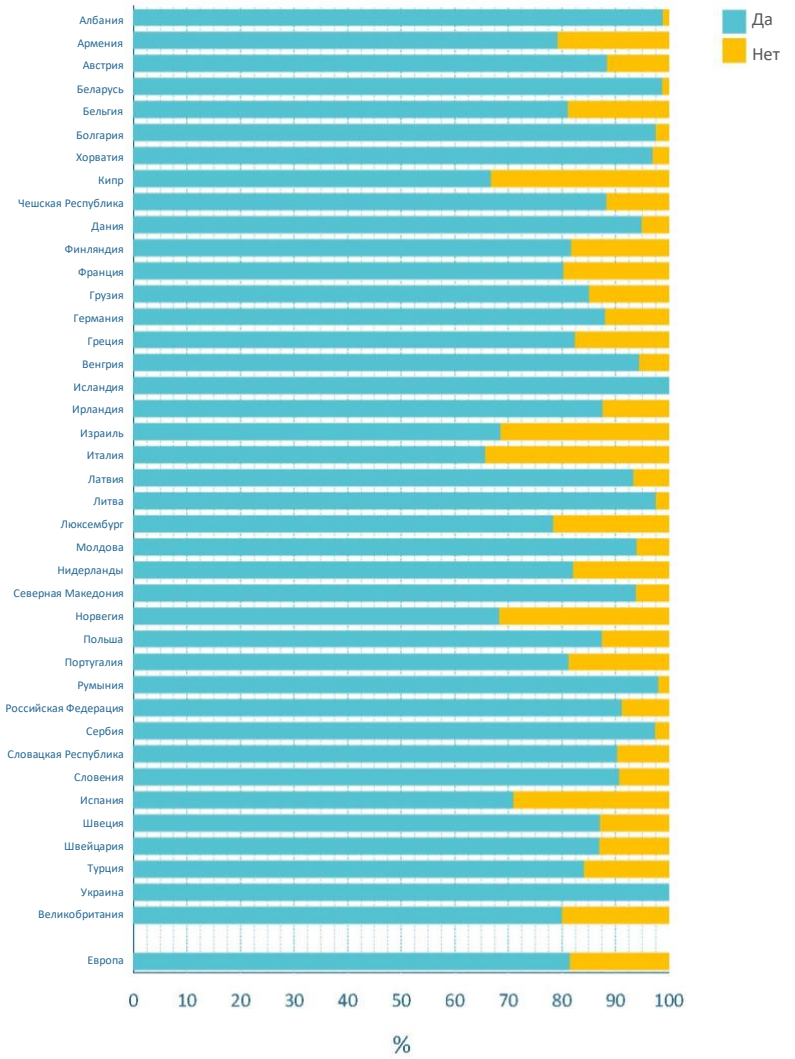
- Здоровые сверстники имеют значения ИМТ от 18 до 25.
- По мере взросления людей с муковисцидозом ИМТ увеличивается.
- У взрослых с МВ в возрасте 38 лет и старше чаще встречаются мутации, вызывающие более легкие формы МВ. Это влияет на ИМТ для взрослых в этой возрастной группе.

Ферменты поджелудочной железы

81% людей с муковисцидозом используют добавки **панкреатических ферментов**.*

- Ферменты, выделяемые поджелудочной железой, необходимы для переваривания и усвоения жиров и витаминов из пищи. У многих людей с муковисцидозом блокируется высвобождение этих ферментов, и они должны принимать добавки.

% людей с муковисцидозом, использующих добавки ферментов поджелудочной железы*

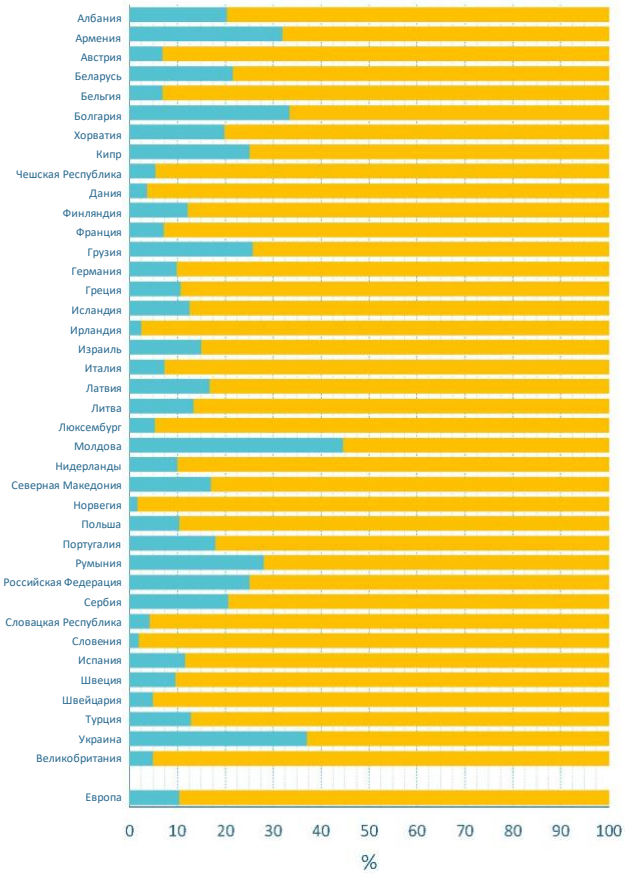


* Отсутствующие значения не включены.

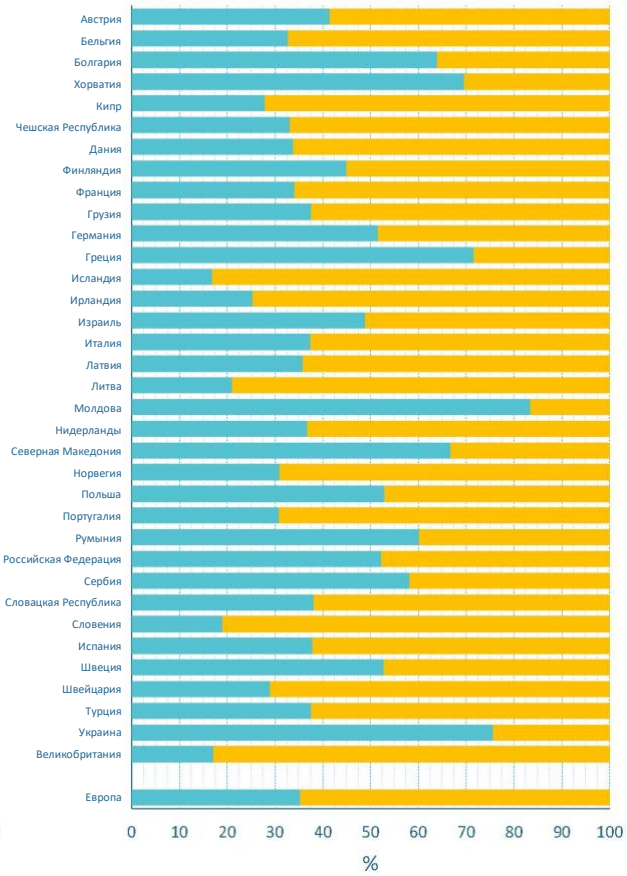
Инфекция

23% людей с МВ хронически инфицированы бактериями **Pseudomonas aeruginosa** в легких.*

% хронической синегнойной инфекции у детей*



% хронической синегнойной инфекции у взрослых*

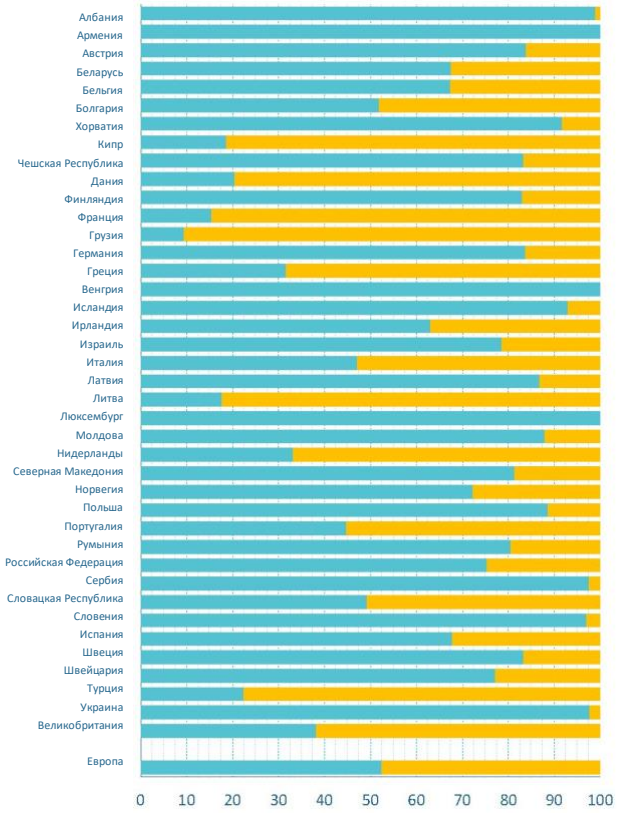


Албания, Армения, Беларусь и Люксембург имеют менее 5 человек, страдающих МВ, в возрасте 18 лет и старше по состоянию на декабрь 2021 года и исключены из этого графика.

*Отсутствующие значения не включены, равно как и данные из стран с высоким процентом отсутствующих значений.

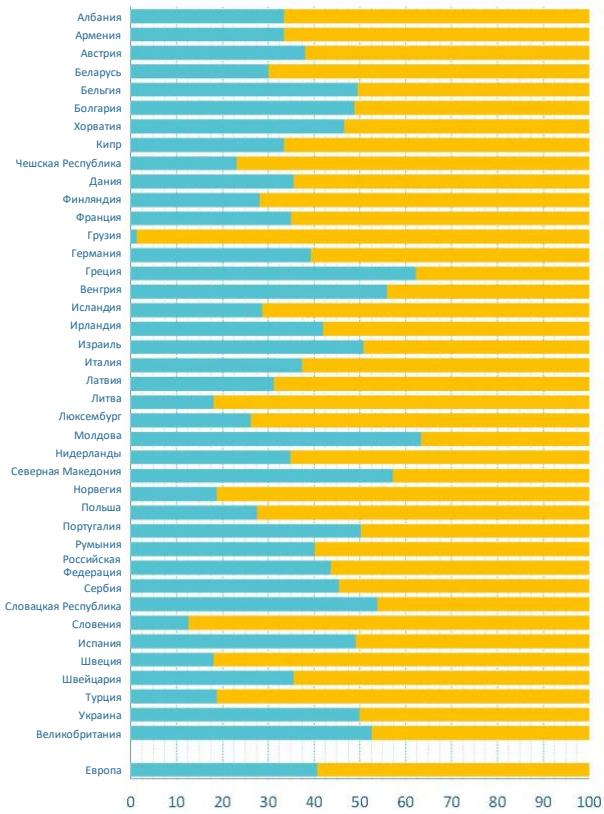
Ингаляционная терапия

% людей с муковисцидозом, которые используют гипертонический раствор*



Для очистки легких от густой слизи назначают гипертонический раствор.

% людей с муковисцидозом, использующих ингаляционные антибиотики*

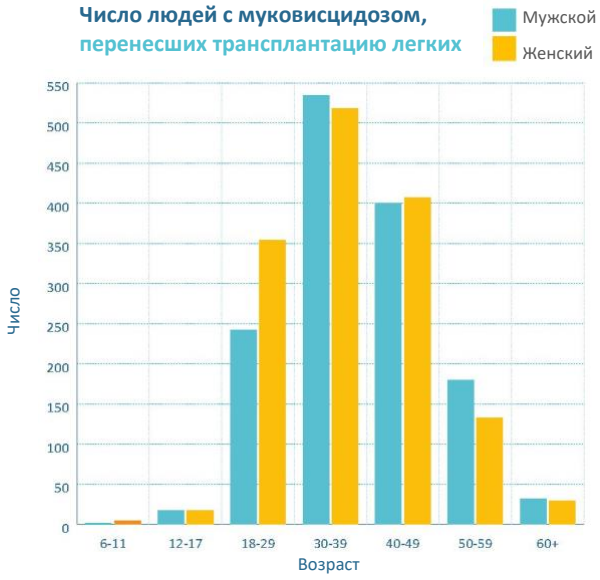


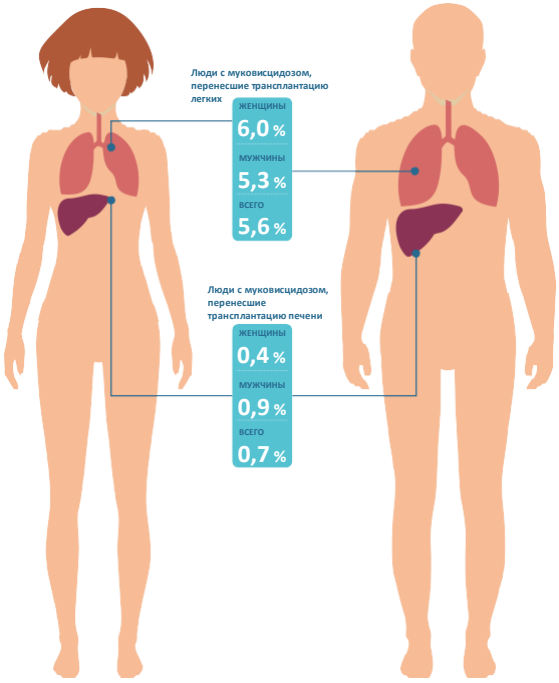
Ингаляционные антибиотики назначают для лечения МВ-специфических бактериальных инфекций, таких как хроническая синегнойная палочка.

*Отсутствующие значения не включены, равно как и данные из стран с высоким процентом отсутствующих значений.

Трансплантация

Число людей с муковисцидозом, перенесших трансплантацию легких





Свяжитесь с нами:

ecfs-pr@uzleuven.be | www.ecfs.eu/ecfspr

Подпишитесь на нас:

Краткий отчет за 2021 г. Перевод выполнен БФ «Острова». Научный редактор: Каширская Н.Ю.