



CF-registret

ÅRSRAPPORT 2021

Rapporten omfattar uppgifter från det nationella kvalitetsregistret t.o.m. 2021-12-31

Innehåll

Registerhållarens ord	2
Introduktion	2
Sjukdomen och organisation av vården	2
Kvalitetsregister cystisk fibros	3
Anslutningsgrad och täckningsgrad.....	4
Registrerande CF-center och typer av registrerade besök.....	4
Täckningsgrad.....	5
Rapporteringsgrad.....	5
"Missing data"	7
Aktiva patienter 2021.....	9
Kumulativt antal aktiva patienter i CF-registret sedan år 2012	10
Demografi, diagnos och genetik.....	11
Demografi.....	11
Diagnos	13
Genetik	15
Patientutfall 2021.....	18
Lungfunktion	18
Mikrobiologi	21
Nutrition	23
CF relaterade sjukdomar och komplikationer	26
Diabetes.....	26
CF relaterad leversjukdom	27
Avslutade och tranplanterade.....	28
Behandlingar	30
PROM och PREM	33
Forskning, utveckling och hur registret utnyttjas av kliniker som matar in data.....	34
Utveckling och utnyttjande	34
Forskning	36
CF-registrets styrgrupp 2021.....	37
Medverkande vårdgivare	38
Författare	38

Registerhållarens ord

Introduktion

Välkomna till årsrapporten för det nationella kvalitetsregistret för patienter med sjukdomen cystisk fibros, CF. Detta är registrets årsrapport för 2021. Detta år har, i likhet med 2020, färgats av Covid-19-pandemin som har haft inverkan på hur CF-vården bedrivits i Sverige och i och med det även inverkat på inrapportering av patientdata till CF-registret. Detta är till viss del beroende på att vården i sig fått göra omprioriteringar och till viss del omlokalisera vissa vårdgivare som jobbar med CF till andra delar av sjukvården och att det från sjukhusledningarna i perioder kommit uppmaningar om att minska icke-akut vård. Många patienter har dessutom själva haft en oro runt smitta av Covid-19 och inte velat resa kollektivt till CF-centra eller ens överhuvudtaget besöka sjukvårdsinrättningar. Detta har i sin tur lett till att en betydligt större del av vården omorganiserats till distansbesök via telefon eller video och att en del av rutinundersökningar som görs vid årskontroller blivit skjutna på framtiden. Omställningen till distansvård har varit en utmaning för registret när det gäller inmatade data, då vi inte haft någon flik för egengenererade data såsom hemspirometrar och vikt tagen hemma i registret.

Men förändringar medför en vilja att förbättra. 2021 har också präglats av en febril aktivitet inom registrets styrgrupp och inom landets olika hälsoprofessioner gällande hur vi ska kunna göra registret ännu mer kliniskt användbart för de enskilda CF-teamen och även som utbildning och information till våra patienter. Mer beskrivning om våra pågående projekt finns i slutet av årsrapporten under Forskning, utveckling och utnyttjande av registret.

Sjukdomen och organisation av vården

Cystisk fibros (CF) är en autosomalt recessivt ärftlig sjukdom som drabbar organ med slemproducerande körtlar. De vanligast drabbade organen är lungor, bukspottkörtel, lever, bihålor och underlivsorganen (infertilitet). Sjukdomen och dess komplikationer orsakas av att en kloridkanal som kallas cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) saknas, eller har en helt eller delvis nedsatt funktion, i cellväggen i de organ som ger symptom vid sjukdomen. CF diagnostiseras oftast tidigt under de första levnadsåren, men diagnosen kan även ställas i vuxen ålder. Den vanligaste orsaken till för tidig död är lungsvikt (ca 95%). CF har under de senaste 30 åren uppvisat en kraftigt förbättrad överlevnad och har gått från att vara en barnsjukdom till att majoriteten av alla patienter nu är i vuxen ålder (ca 65%).

Omhändertagandet av sjukdomsgruppen, både barn och vuxna, sker i form av multidisciplinära team som ska innehålla läkare (barnläkare, lungläkare eller infektionsläkare), sjuksköterska, sjukgymnast, dietist, kurator samt psykolog enligt europeisk konsensus för att ge optimal vård av alla patienter. Den specialiserade CF-vården är i Sverige

centraliserad till 4 CF-centra lokaliserade i Göteborg, Lund, Stockholm och Uppsala som alla har både ett barnteam och ett vuxenteam som sköter patienterna. De patienter som bor långt bort har sin regelbundna uppföljning på sitt närsjukhus och sköts i "shared care" (delad vård) med ett CF-center, men alla patienter bör ses minst 1 gång per år vid ett CF-center. Undantagsvis, hos patienter med mycket mild sjukdom kan kontrollerna ske vart annat år eller mer sällan vid ett CF-center.

Kvalitetsregister cystisk fibros

Det svenska cystisk fibros (CF)-registret har sitt ursprung i en databas som initialt utvecklades på Stockholm och Göteborg CF-center. Stockholm CF-center har registrerat alla patienters årskontroller sedan centrets start år 1974. Göteborg CF-center har registrerat data sedan 1990-talets början. När CF-registret blev ett Nationellt kvalitetsregister och erhöll ekonomiskt stöd via Sveriges Kommuner och landsting, SKL, kunde Lund och Uppsala CF-center också registrera i databasen med start från 2012. Kompletta data för Sverige finns alltså från 2012.

Det övergripande syftet med registret är att förbättra både överlevnad och livskvalitet samt säkerställa jämställd och jämlik vård i hela Sverige. Vissa nyckeltal, som anses viktiga för kvaliteten av den givna vården följs över tid som mått på vårdens kvalitet. Exempel på sådana nyckeltal är lungfunktionsmått såsom forcerad expiratorisk volym på 1 sekund (FEV1.0), andelen barn/vuxna som är kroniskt infekterade med bakterien *Pseudomonas aeruginosa*, nutritionsmått såsom BMI hos vuxna och BMI z-score på barn under 18 år samt andelen med normala serumnivåer av fettlösliga vitaminer.

I registret finns även möjlighet att registrera olika behandlingar varför "benchmarking" av läkemedelsanvändning kan göras direkt mellan centra. De senaste åren har det kommit nya läkemedel som är effektiva vid vissa specifika mutationer vid CF. I registret införs även information om vilka specifika mutationer varje person med CF har, vilket gör det möjligt att via registret snabbt få information om vilka patienter som har indikation för dessa nya behandlingar. Via registret följs även effekten och eventuella biverkningar av insatta behandlingar över tid, och biverkningar kan direkt rapporteras in via registret till läkemedelsverket.

Registerhållare för svenska CF-registret är barnläkare Anders Lindblad, Göteborg CF-center. Isabelle de Monestrol, barnläkare på Stockholms CF center är ordförande för styrgruppen. Styrgruppen består av representanter från patientföreningen, representanter från varje personalgrupp engagerad i vården av CF patienter, läkare från varje center samt en läkare som representerar "shared care".

Anslutningsgrad och täckningsgrad

Registrerande CF-center och typer av registrerade besök

Alla fyra svenska CF-centra (Göteborg, Lund, Stockholm och Uppsala) är anslutna till registret och ansvarar för att informera om och registrera alla nya patienter med CF i registret. Vid nyregistrering förs alla viktiga basdata in i registret gällande symtom vid debut, hur diagnos är ställd (svett-test, koll av pankreasfunktion, gentest mm) och information om mutationer och startad behandling mm. Varje år matar alla CF-centra som minimum in data insamlat i samband med "Årskontrollen". Exakt vad som ingår i en Årskontroll kan variera något mellan centra och påverkas även av ålder (då vissa komplikationer som screenas för uppkommer i senare åldrar) och svårighetsgrad av CF. Till exempel har patienter som har en kvarvarande funktion på bukspottkörteln en minskad risk för vissa komplikationer och därav behövs färre prover och undersökningar.

Ett obegränsat antal "Månadsbesök" kan registreras på varje patient för att till exempel visa patientens bästa lungfunktionsvärden under kalenderåret, få en uppfattning om utveckling av lungfunktion över tid eller få mer information om samband mellan lungfunktion, infektioner, behandlingar och komplikationer mm. En del "shared care" kliniker har under 2020 och 2021, om de så önska, fått tillgång till registret och kan själva registrera månadsbesök, läkemedelsuppföljningar, odlingssvar och behandlingar. Detta är något som med fördel skulle kunna utökas för att få en större registreringsgrad i registret av demografiska data och lungfunktionsdata och öka antal odlingar registrerade odlingar.

Om en Årskontroll av någon anledning inte gått att genomföra kan "Annat besök" införas för minimidata, så att den information som ändå finns runt patientens komplikationer, mående och behandlingar under året ändå kan följas. 2021 liksom 2020 har det förekommit ett större antal "Annat besök", vilket troligtvis kan härröras till Covid19-pandemin.

I de fall en patient inte har haft ett besök på CF-center och information saknas om besök vid "shared care" kliniker, men patienten inte är borttappad av vården, finns en möjlighet att registrera "Levande vid årets slut men saknar besök vid CF center" (t ex de fåtal patienter med mycket mild sjukdomsbild som bara kommer vart annat år), de räknas då inte in i årliga täckningsgraden i registret.

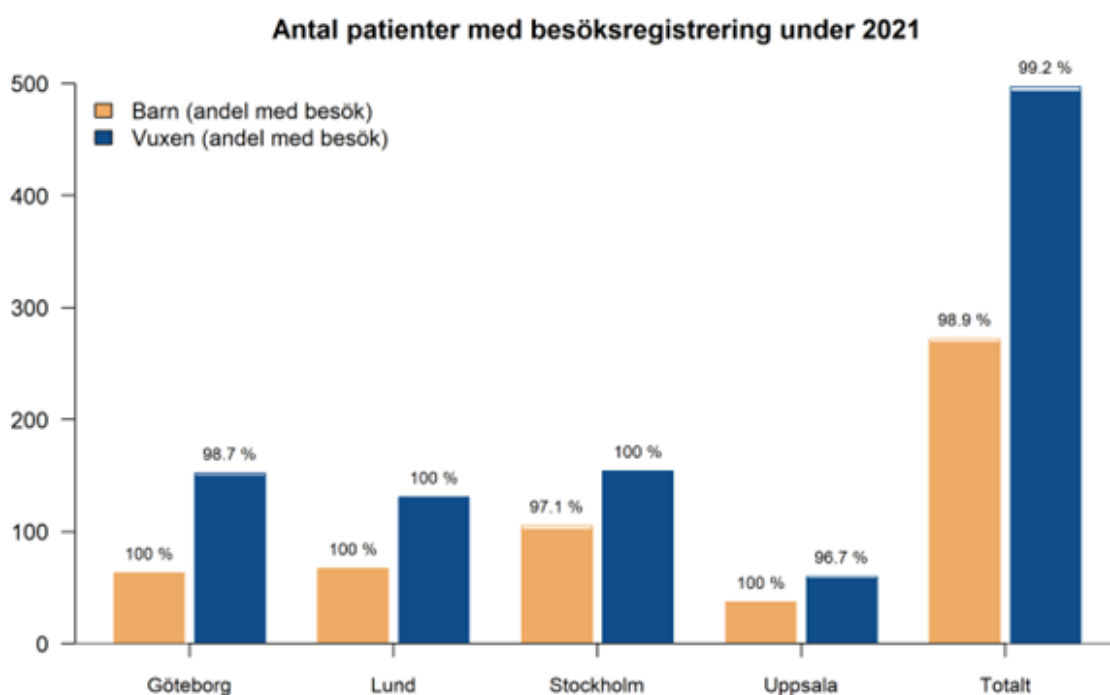
Alla registreringar av patientdata med undantag av patientgenererade data från livskvalitetformulär och Antibiotikakollen matas manuellt in i registret. Det finns inte vid något CF-centra direktöverföring från vårdens journalsystem till registret.

Täckningsgrad

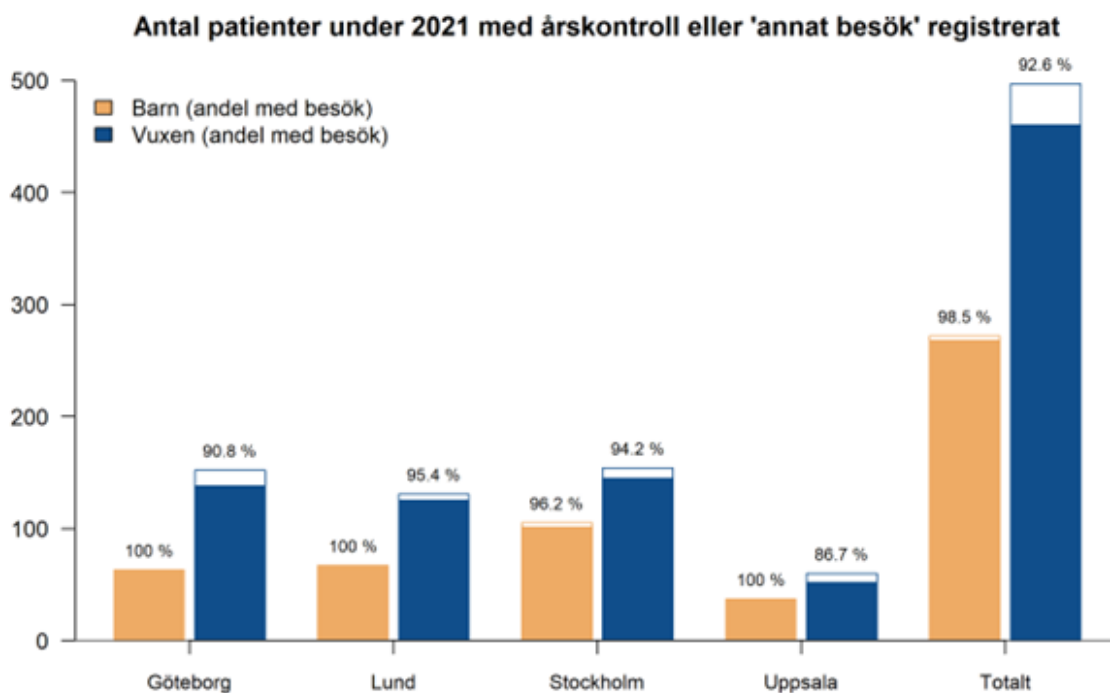
År 2012 ökade anslutningsgraden av inmatade CF-center i princip till 100% av alla kända patienter med CF då CF-registret blev ett kvalitetsregister och fick medel från SKL. Ett litet antal CF-patienter har avböjt att vara med i kvalitetsregistret. Därefter har varje års täckningsgrad av totala antalet anslutna patienter varit ca 95% för årliga data. Ett litet antal patienter avböjer årskontroll vid CF-center eller bedömts inte behöva årskontroll varje år då lungfunktionen varit stabil över många år. Årliga täckningsgraden är därför ca 95% nationellt medan antalet aktiva patienter i registret är nära 100%.

Rapporteringsgrad

Varje CF-center har ett barnteam respektive ett vuxenteam varför siffrorna visas uppdelat på barn respektive vuxna på varje center.



Bildtext: Grafen visar ifylld stapel för de som haft något besök registrerat under året och en siluett av en stapel för alla aktiva patienter.

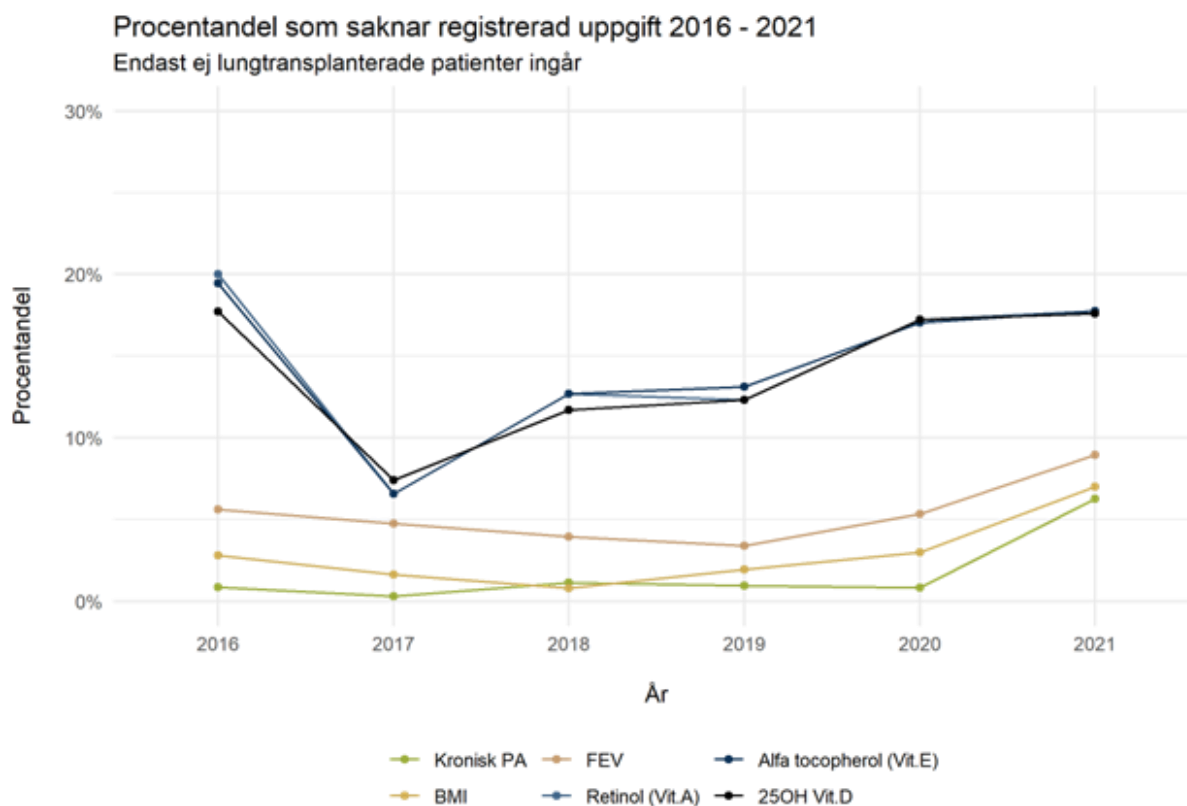


Bildtext: Grafen visar ifylld stapel för de som haft årskontroll och en siluett av en stapel för alla aktiva patienter som borde ha haft årskontroll.

Alla patienter, främst de vuxna, genomför inte årskontroll varje kalenderår. Detta gäller till exempel patienter med lindrig CF-sjukdom och transplanterade patienter medan nydiagnostiserade inte har hunnit göra en årskontroll trots att de fått diagnosen och är inkluderade i registret, se nedan. Covid-19-pandemin har även påverkat siffrorna, då årskontroller ibland ej genomförts för att inte riskera Covid-19-smitta, framförallt för vuxna och då särskilt för utomlänspatienter med lång resväg till CF-center.

Andelen vuxna som genomfört årskontroll är något lägre vid Göteborg och Lunds CF-center därför att de CF-patienter som genomfört lung-transplantation följs på transplantationsmottagningarna på dessa sjukhus (och genomför därför inte alltid CF-årskontroll.) Andelen vuxna som genomfört årskontroll är lägre än föregående år vid Stockholm och Uppsala CF-center bland annat p.g.a. att utomlänspatienter inte velat resa och riskera Covid-19-smitta.

”Missing data”



Bildtext: För de viktigaste variablerna BMI, FEV1, kronisk kolonisering av bakterien Pseudomonas aeruginosa (Kronisk PA) och vitaminnivåer av de fettlösliga vitaminerna retinol (vitamin A), alfa-tokoferol (vitamin E) och 25-OH vitamin D, framgår andel ”missing”/värden som ej matats in.

Täckningsgraden har varit mindre för ett flertal registrerade data under 2020 och 2021 på grund av Covid19-pandemin. Under 2021 har detta till största del berört vuxna patienter då barnsjukvården inte varit lika hårt belastad och barnen med CF kunnat komma på besök på CF center större utsträckning. Täckningsgraden förväntar vi oss bli annorlunda under 2022, då sjukvården i stor utsträckning kunnat gå tillbaka till ordinarie upplägg på besök och årskontroller på CF-centra.

Tabell 1: "Missing data" 2021. Andel aktiva patienter som inte har registrerat värde under rapportåret per enhet.

	Göteborg CF-center	Lund CF- center	Stockholm CF-center	Uppsala CF- center
Antal patienter (n)	188	162	235	85
Missing data:				
Kronisk PA, n (%)	14 (7.4)	4 (2.5)	13 (5.5)	11 (12.9)
BMI, n (%)	18 (9.6)	6 (3.7)	12 (5.1)	11 (12.9)
FEV1, över 6 års ålder, n (%)	39 (20.7)	25 (15.4)	47 (20.0)	20 (23.5)
Retinol, vitamin.A, n (%)	19 (10.1)	18 (11.1)	51 (21.7)	31 (36.5)
Alfa tocopherol, vitamin.E, n (%)	19 (10.1)	17 (10.5)	52 (22.1)	31 (36.5)
25-OH-vitamin D, n (%)	22 (11.7)	17 (10.5)	49 (20.9)	30 (35.3)

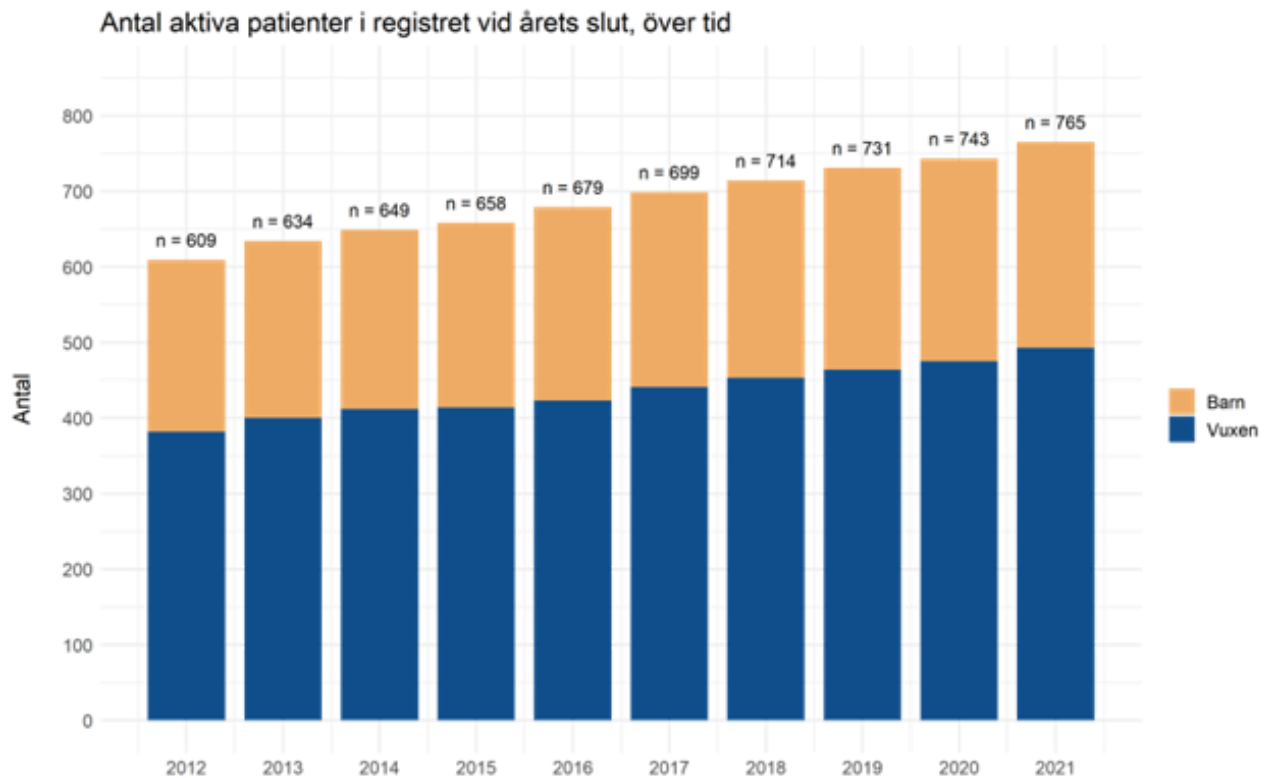
Aktiva patienter 2021

Tabell 2: Bakgrundstabell för aktiva patienter i CF-registret år 2021

		Totalt	Göteborg CF-center	Lund CF-center	Stockholm CF-center	Uppsala CF-center
Antal aktiva patienter vid rapportårets start		769	215	198	259	97
Antal diagnostiserade under rapportåret, n (%)	Ja	19 (2.5)	6 (2.8)	4 (2.0)	4 (1.5)	5 (5.2)
Avslutade under året, n (%)	Ja	4 (0.5)	1 (0.5)	3 (1.5)	0 (0.0)	0 (0.0)
Kön, n (%)	Kvinnor	359 (46.7)	91 (42.3)	98 (49.5)	120 (46.3)	50 (51.5)
	Män	410 (53.3)	124 (57.7)	100 (50.5)	139 (53.7)	47 (48.5)
Ålder vid rapportårets slut, mean (sd)		27.1 (16.4)	28.4 (16.3)	28.6 (16.4)	25.1 (16.3)	26.4 (16.5)
Åldersgrupp, n (%)	Barn	272 (35.4)	63 (29.3)	67 (33.8)	105 (40.5)	37 (38.1)
	Vuxen	497 (64.6)	152 (70.7)	131 (66.2)	154 (59.5)	60 (61.9)
Pankreasinsufficiencia, n (%)	Ja	646 (84.0)	175 (81.4)	173 (87.4)	218 (84.2)	80 (82.5)
	Nej	105 (13.7)	39 (18.1)	25 (12.6)	24 (9.3)	17 (17.5)
	Saknas	18 (2.3)	1 (0.5)	0 (0.0)	17 (6.6)	0 (0.0)
Lungtransplanterade, n (%)	Ja - under året	2 (0.3)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (0.8)	0 (0.0)
	Ja - tidigare år	89 (11.6)	25 (11.6)	35 (17.7)	19 (7.3)	10 (10.3)
Ålder vid lungtransplantation, mean (sd)		32.6 (11.8)	35.9 (12.1)	31.8 (10.7)	33.0 (12.9)	26.1 (9.8)

Dessa patienter är grunden för alla följande grafer. Uttag är från registrets basdata.

Kumulativt antal aktiva patienter i CF-registret sedan år 2012



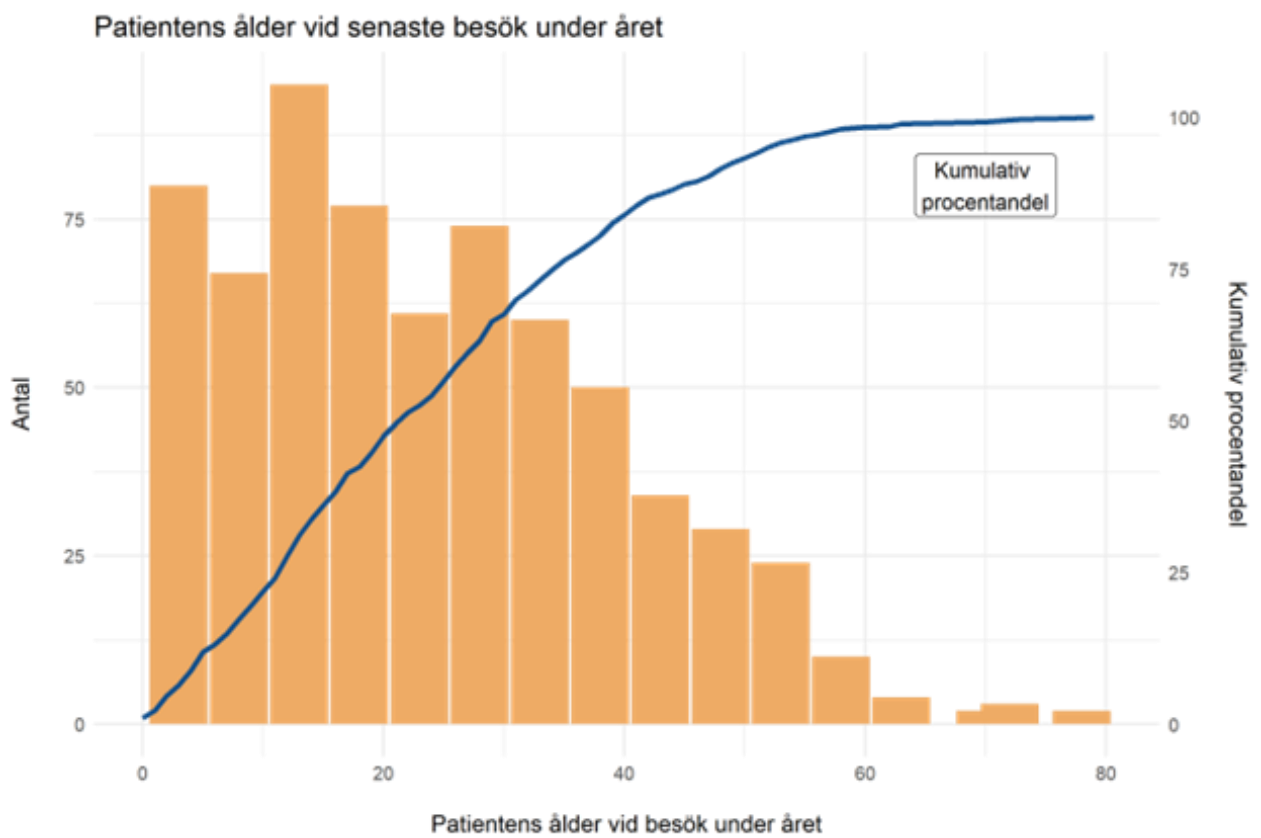
Bildtext: Aktiva patienter beräknas som inkluderade patienter minus avslutade patienter vid årets slut. Orsaker till avslut är dödsfall, flytt utomlands, felaktig diagnos, önskemål om avregistrering.

Antalet barn är ungefär det samma över tid, men med en ökande överlevnad ses ett ökande antal aktiva vuxna patienter i registret varje år. Detta är mycket glädjande, men är viktigt att uppmärksamma denna växande population av vuxna patienter med CF och det ökade behovet av CF-kompetens inom vuxen vården.

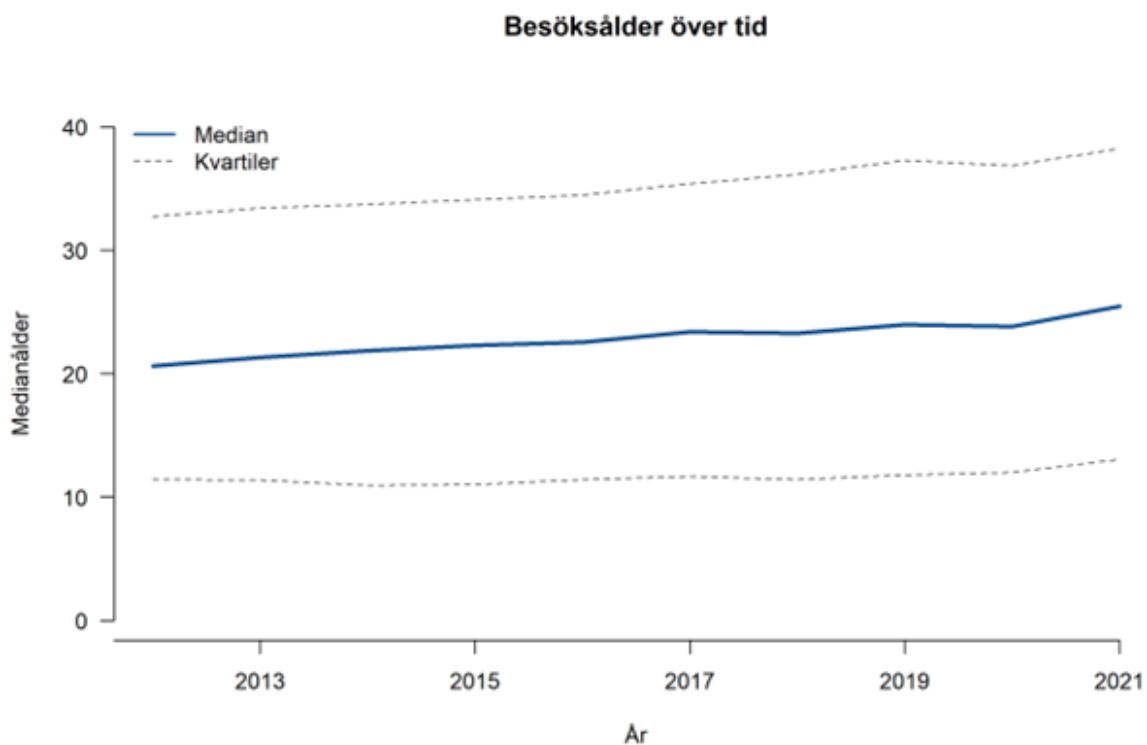
Demografi, diagnos och genetik

Demografi

Som tidigare beskrivits har andel vuxna patienter med CF ökat och åldersfördelningen bland CF-patienterna har blivit allt mer högerförskjuten och medianåldern bland patienter med CF fortsätter öka.



Bildtext: Antal och kumulativ andel patienter med CF i olika åldersspann om 5 år under kalenderåret 2021. Patienter som är lungtranplanterade är inte medräknade i denna graf.



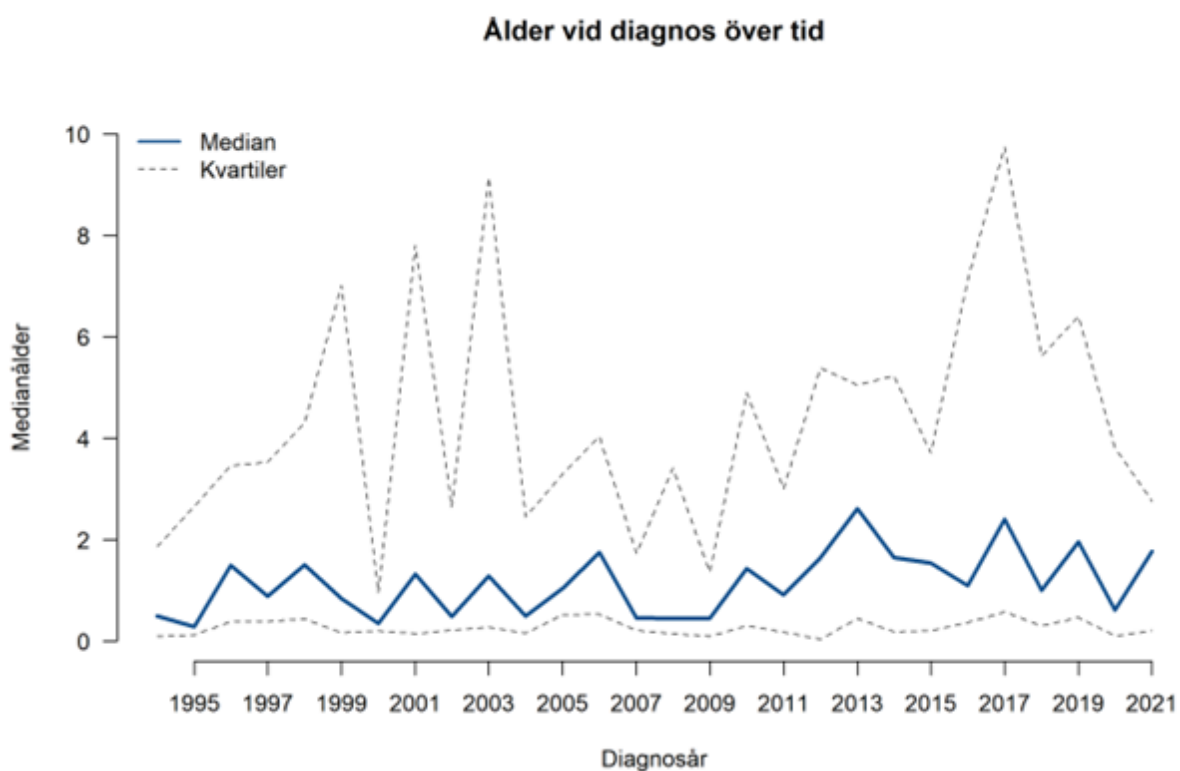
Bildtext: Medianålder vid årskontroll över tid. Trenden med ökande medianålder bland patienterna med CF i registret fortsätter öka.

Tabell 3: Patientgruppens medianålder vid årligt besök, över tid

Besöksår	Antal	Medianålder vid besök (år)
2012	586	20.6
2013	613	21.3
2014	627	21.9
2015	648	22.3
2016	649	22.5
2017	687	23.4
2018	690	23.3
2019	708	24.0
2020	684	23.8
2021	763	25.5

Diagnos

CF-diagnos ska bara ställas på ett av landets fyra CF-center. För en CF-diagnos krävs alltid kliniska symptom förenliga med CF samt två av följande tre kriterier: patologiskt svett-test, kända CF-mutationer eller ärftlighet för CF. I snitt diagnosticeras 15 till 25 CF-patienter per år i Sverige, men relativt stor variation ses. Sverige är ett av väldigt få länder i Europa som inte har nyföddhetscreening för CF och det finns en stor spridning i ålder vid diagnos. Ofta har patienten och familjen sökt sjukvården många gånger innan CF-diagnos ställs med en stor doctors delay. Över tid har inte denna doctors delay minskat utan ålder vid diagnos av CF i Sverige är fortsatt hög, med en medianålder av de 20 nydiagnostiserade patienterna under 2021 på lite drygt ett och ett halvt år.



Bildtext: Medianålder vid diagnos, över tid, med de sträckande linjerna visande övre gräns på 1:a och 3:e kvartilen.

Tabell 4: Antal diagnostiserade och medianålder vid diagnos uttryckt i år respektive månader från 1994-2021

Diagnosår	Antal	Diagnosålder (år)	Diagnosålder (månader)
1994	20	0.5	6
1995	15	0.3	3
1996	19	1.5	18
1997	19	0.9	11
1998	12	1.5	18
1999	19	0.8	10
2000	14	0.3	4
2001	23	1.3	16
2002	22	0.5	6
2003	12	1.3	15
2004	12	0.5	6
2005	16	1.0	13
2006	23	1.7	21
2007	22	0.5	6
2008	17	0.5	5
2009	20	0.5	5
2010	24	1.4	17
2011	21	0.9	11
2012	16	1.6	20
2013	13	2.6	31
2014	24	1.7	20
2015	16	1.5	18
2016	25	1.1	13
2017	16	2.4	29
2018	28	1.0	12
2019	17	2.0	24
2020	14	0.6	7
2021	20	1.8	21

Tabellen beskriver i mer detalj antalet nydiagnostiserade och deras medianålder vid diagnos i år respektive månader från 1994 till 2021. De senaste 10 åren har inte medianåldern vid diagnos legat under 6 månader något år.

Genetik

CF är en ärftlig medfödd sjukdom. Ärftligheten är autosomt recessiv, vilket innebär att det krävs att man föds med två CF-mutationer för att vara sjuk i CF. Det finns över 2000 olika mutationer som kan ge CF. Den vanligaste CF-mutationen i hela världen är F508del. Ca 99% av alla nu levande patienter med CF har en eller två kända mutationer, dessa är införda i registret.



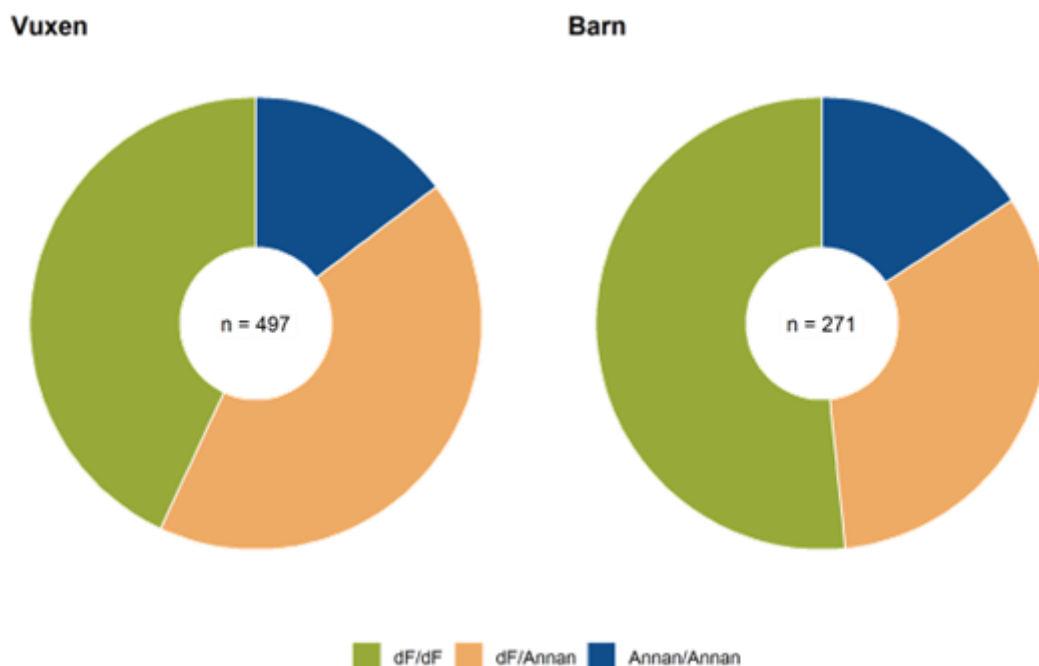
Vilken typ av mutation varje patient har är viktigt att veta.

Anledningen är att det finns nya mutationsspecifika terapierna där typ av mutation avgör möjlighet till ev.

behandling. Den första tillgängliga mutationsspecifika terapin, Kalydeco, har sedan 2012 förskrivits till ett fåtal patienter i Sverige med ovanliga mutationer som påverkar CFTR kanalens funktion (t ex G551D). Den andra mutationsspecifika terapin, Orkambi, började förskrivas i juli 2018 till CF-patienter med två F508del-mutationer. Tandvårds- och läkemedelsförmåns-verket, TLV, har beslutat att Orkambi-förskrivningen ska följas upp via CF-registret och speciella "Orkambi-rapporter" görs. Ytterligare två mutationsspecifika behandlingar finns men de ingår ännu inte i den svenska läkemedelsförmånsrabatten.

Den ena (Symkevi) är till de med två F508del mutationer eller en F508del mutation i kombination med vissa mutationer med kvarvarande funktion på CFTR kanalens funktion, vilket är ungefär samma patientgrupp som Orkambi med enstaka tillskott av patienter. Den andra (Kaftrio) kan ges till alla patienter med endast en F508del-mutation, vilket är ytterligare ca 35% av patienterna.

Under 2021 har vi i Sverige kunnat starta Kaftrio till enstaka patienter med CF via "Managed access program" för svårt sjuka patienter via företaget, eller via licensförskrivning i speciella fall efter beslut i ett behandlingsråd utsett av Socialstyrelsens råd för nya terapier (NT-rådet).

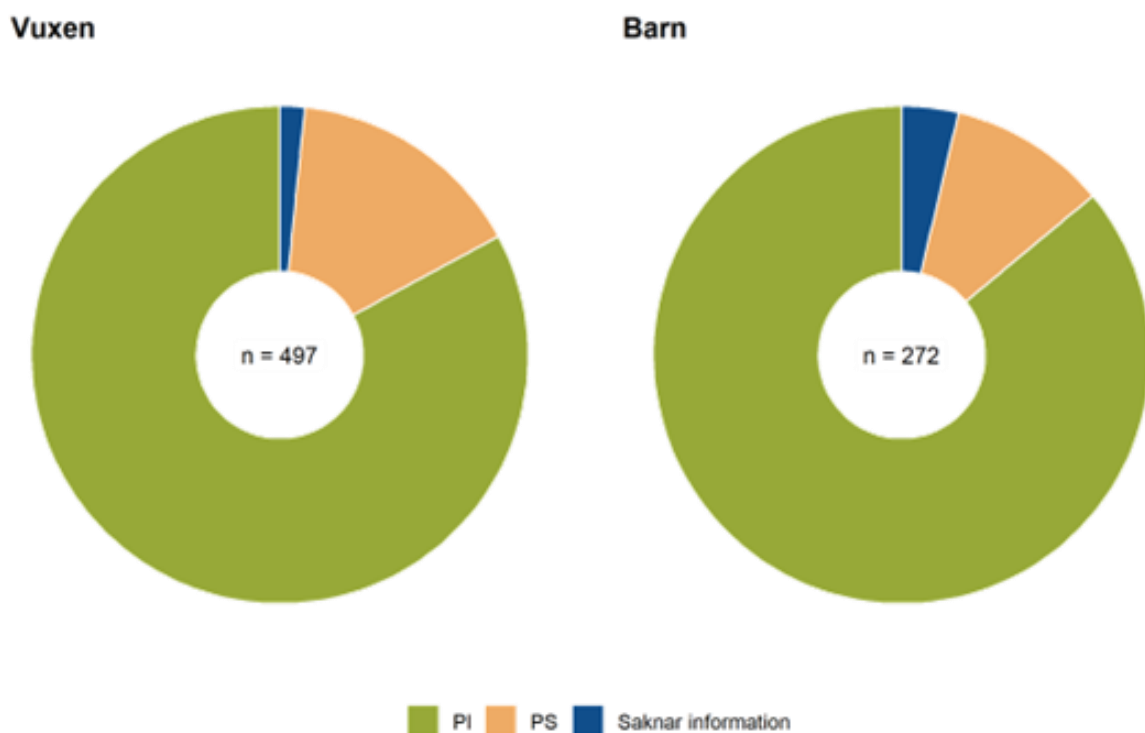


Bildtext: Fördelning av båda mutationer bland aktiva patienter i registret med fokus på dF=F508del och uppdelat på barn och vuxna.

Tabell 5: Mest frekvent förkommande mutationer bland aktiva patienter i CF-registret 2021

Mutation	Antal mutationer	Antal patientunika mutationer	Procent av testade patienter	Antal testade
<i>[delta]F508</i>	1006	652	84.9	768
<i>394delIT</i>	110	107	13.9	768
<i>3659delC</i>	84	79	10.3	768
<i>R117C</i>	29	27	3.5	768
<i>G542X</i>	16	13	1.7	768
<i>S945L</i>	16	14	1.8	768
<i>R117H</i>	12	12	1.6	768
<i>N1303K</i>	10	8	1.0	768
<i>621+1G->T</i>	8	8	1.0	768
<i>G551D</i>	8	8	1.0	768
<i>2183AA->G</i>	7	5	0.7	768
<i>3849+10kbC->T</i>	7	6	0.8	768
<i>R553X</i>	7	7	0.9	768
<i>T338I</i>	7	7	0.9	768
<i>CFTRdele2,3</i>	6	6	0.8	768
<i>E585X</i>	6	5	0.7	768
<i>S549R</i>	6	3	0.4	768
<i>W1282X</i>	6	5	0.7	768
<i>1898+3A->G</i>	5	3	0.4	768
<i>E60X</i>	5	5	0.7	768

Typ av mutation har också viss betydelse för svårighetsgrad och risk för CF-manifestationer utanför luftvägarna. Det är här den mildaste mutationen som är med och styr sjukdomsuttrycket. Patienter med mildare mutationer med viss kvarvarande funktion i kloridkanalen CFTR brukar vid födseln ha en bibehållen funktion få sin bukspottkörtel och ofta en normal tillväxt initialt även om de med ålder kan utveckla besvär från bukspottkörteln med inflammation (pankreatit) och förlust av bukspottkörtelns transport av enzymer till tarmen (exokrin pankreasinsufficiens).



Bildtext: Fördelning av patienter med exokrin pankreasinsufficiens (PI) och fungerande pankreasfunktion (PS) hos aktiva patienter 2021.

Patientutfall 2021

Registret följer många parametrar i uppföljningen av patienter med CF. Några av de viktigaste utfallsparametrarna är lungfunktion, infektioner och nutrition.

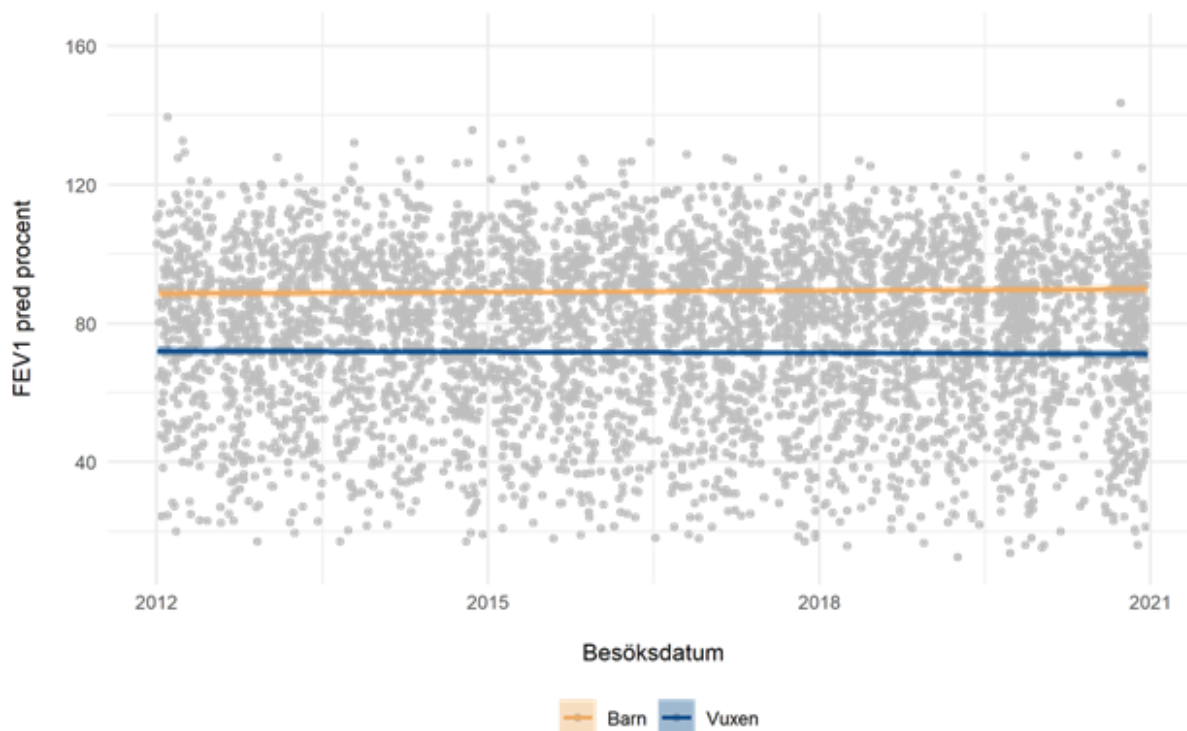
Lungfunktion

Lungfunktionen mäts vid varje vårdbesök med undersökningen dynamisk spirometri.

De lungfunktionsvärden som oftast används vid internationella jämförelser vid CF är FEV₁ och FVC. Dessa mått har använts under många år och det finns en stor kunskap i tolkning av dessa mått. Hos barnen följs även LCI som är ett känsligare mått på påverkan av de små perifera luftvägarna i lungorna hos barn med en väl bibehållen lungfunktion och lämpar sig väl att följa för att upptäcka förändringar i lungfunktion vid ändrade behandlingar.

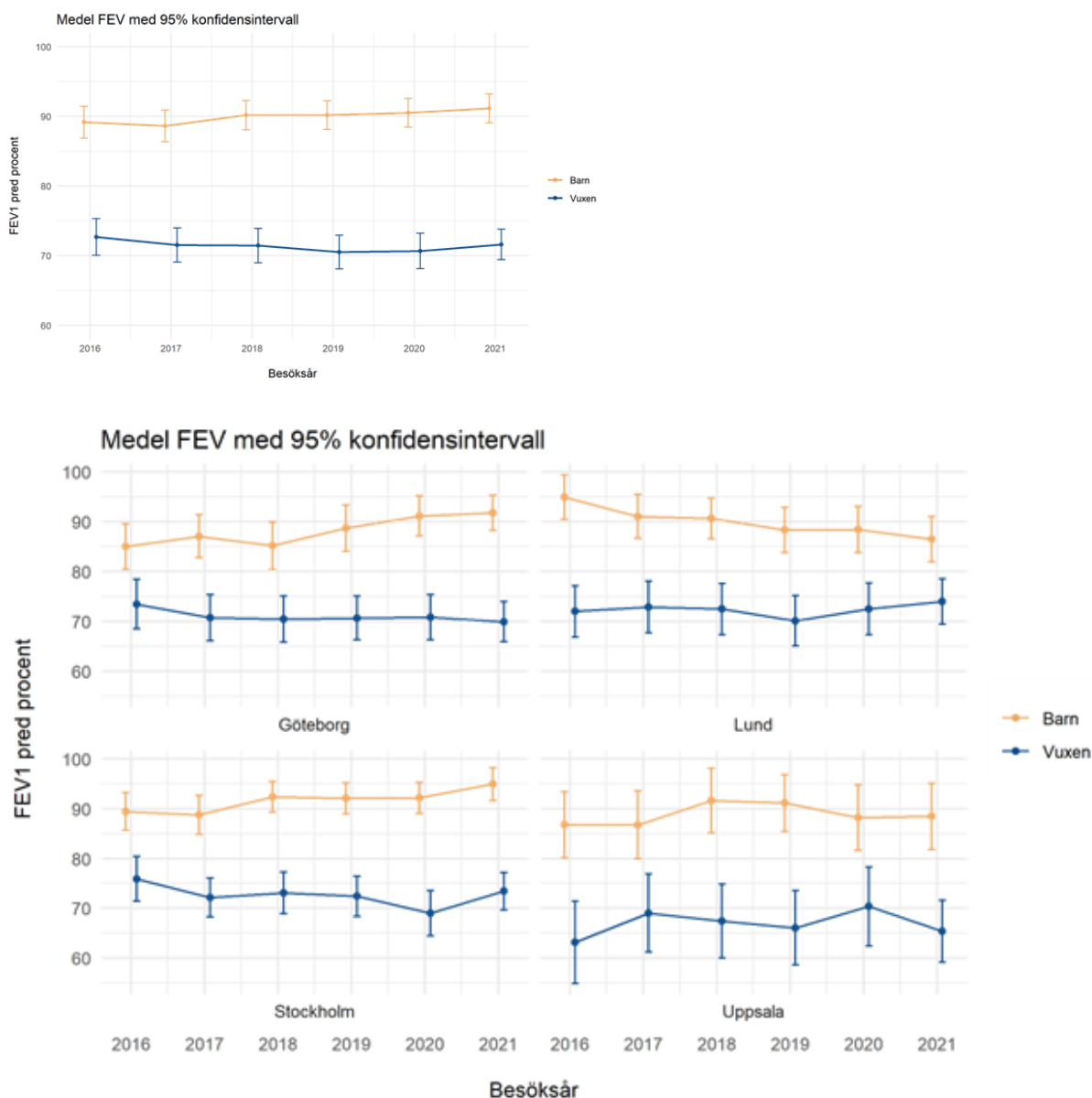


Patienter som lungtransplanterats är exkluderade ur samtliga grafer nedan. Patienten ingår och bidrar med information till datum för transplantation.

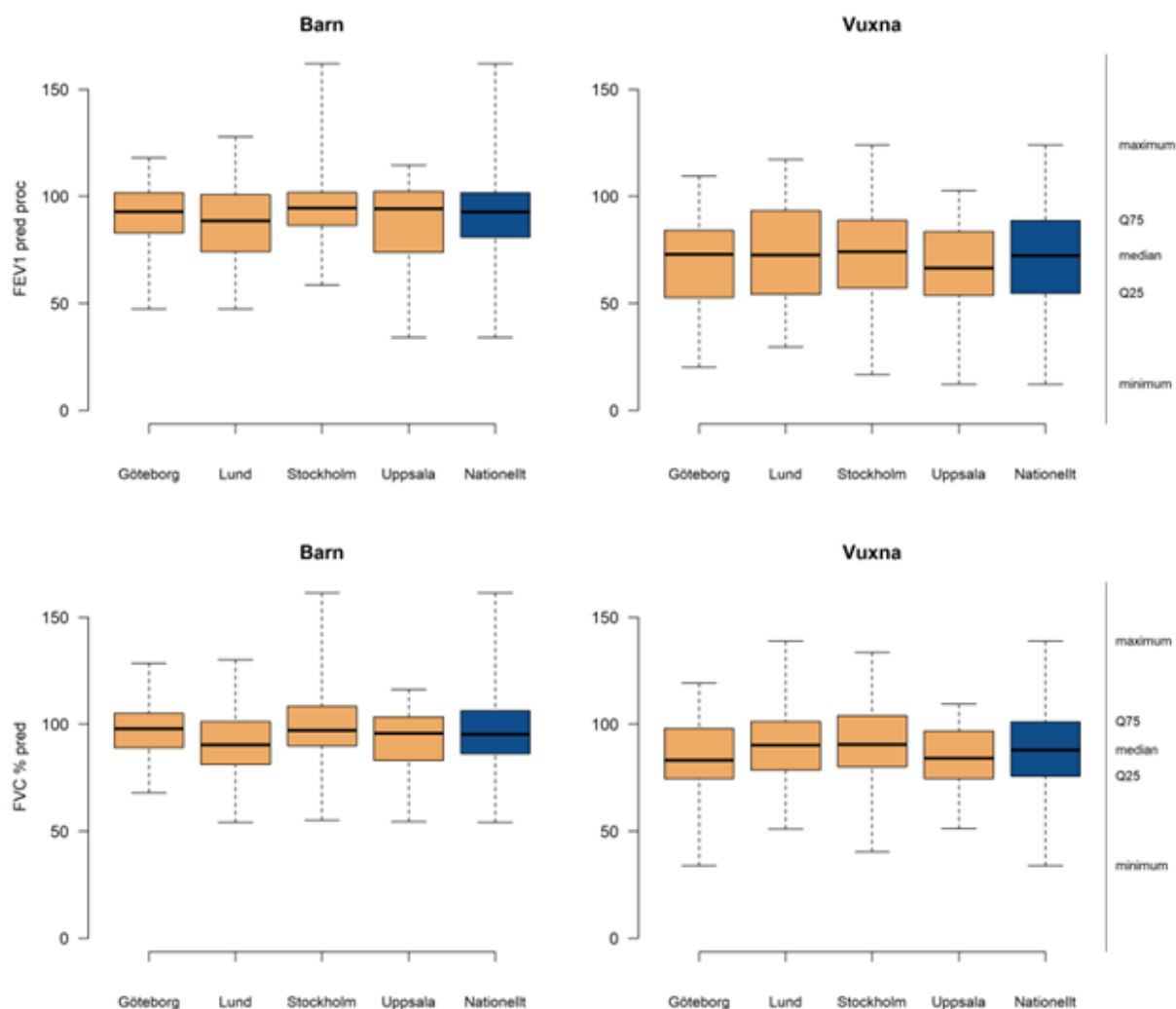


Bildtext: FEV₁ uttryckt i procent förväntat i relation till ålder, längd, vikt och kön

När vi tittar på hela gruppen patienter med CF är medellungfunktionen uttryckt som FEV1 väsentligen oförändrat över tid under de senaste 6 åren för både barn och vuxna. Vi kan eventuellt se en trend till förbättrad lungfunktion hos barn, men spridningen är stor inom gruppen.



Bildtext: Medelvärde FEV1 med standard error (baserat på Årskontroll eller Annat besök), över tid de senaste sex åren uppdelat på barn och vuxna, dels nationellt, dels uppdelat på de fyra olika CF-centra. Ingen säker skillnad kan ses mellan olika centra. När man analyserar dessa data per enhet blir osäkerheten större då det framförallt i barngruppen är relativt få antal individer och en flytt från barn till vuxen eller försämring hos enstaka individer kan ha stor effekt på medelvärdet.



Bildtext: Lungfunktion uttryckt som medianvärde av FEV1 och FVC, uppdelat per center och mellan barn och vuxna under 2021. Förklaring till box-plot finns längst till höger i grafen, med tjocka linjen är medianvärde av lungfunktion (Q25= kvartil 25%, Q75= kvartil 75%).

Barn respektive vuxna med CF har väsentligen lika lungfunktion (uttryckt i FEV1 procent av förväntat värde och FVC procent av förväntat värde) oavsett vilket center som sköter CF-vården. Observera att alla aktiva patienter i registret finns med i underlaget till dessa siffror, oavsett pankreasstatus, men lungtransplanterade patienter är bara med fram till datum för transplantation, men inte efter transplantation.

Tabell 6: FEV1 – Europeiska åldersindelning (bästa värde från kalenderåret används)

FEV - EU age groups, year 2020

age_eu	n	missing	mean	min	q25	median	q75	max	year
(6,10]	59	7	96.5	69.1	85.9	95.9	102.4	169.3	2020
(10,15]	95	3	90.2	43.1	83.2	91.0	99.9	119.6	2020
(15,20]	71	4	82.0	16.1	69.4	84.8	95.1	124.7	2020
(20,25]	57	2	72.7	25.3	51.5	75.4	92.0	118.7	2020
(25,30]	66	2	73.5	15.3	61.6	73.2	92.1	111.9	2020
(30,35]	52	1	75.3	16.1	61.1	77.4	94.7	128.9	2020
(35,40]	44	3	61.1	20.5	39.5	57.7	81.7	114.9	2020
(40,45]	31	3	69.2	32.9	51.7	67.6	87.2	116.7	2020
(45,79.6]	63	7	63.9	20.0	47.5	62.2	80.6	106.6	2020

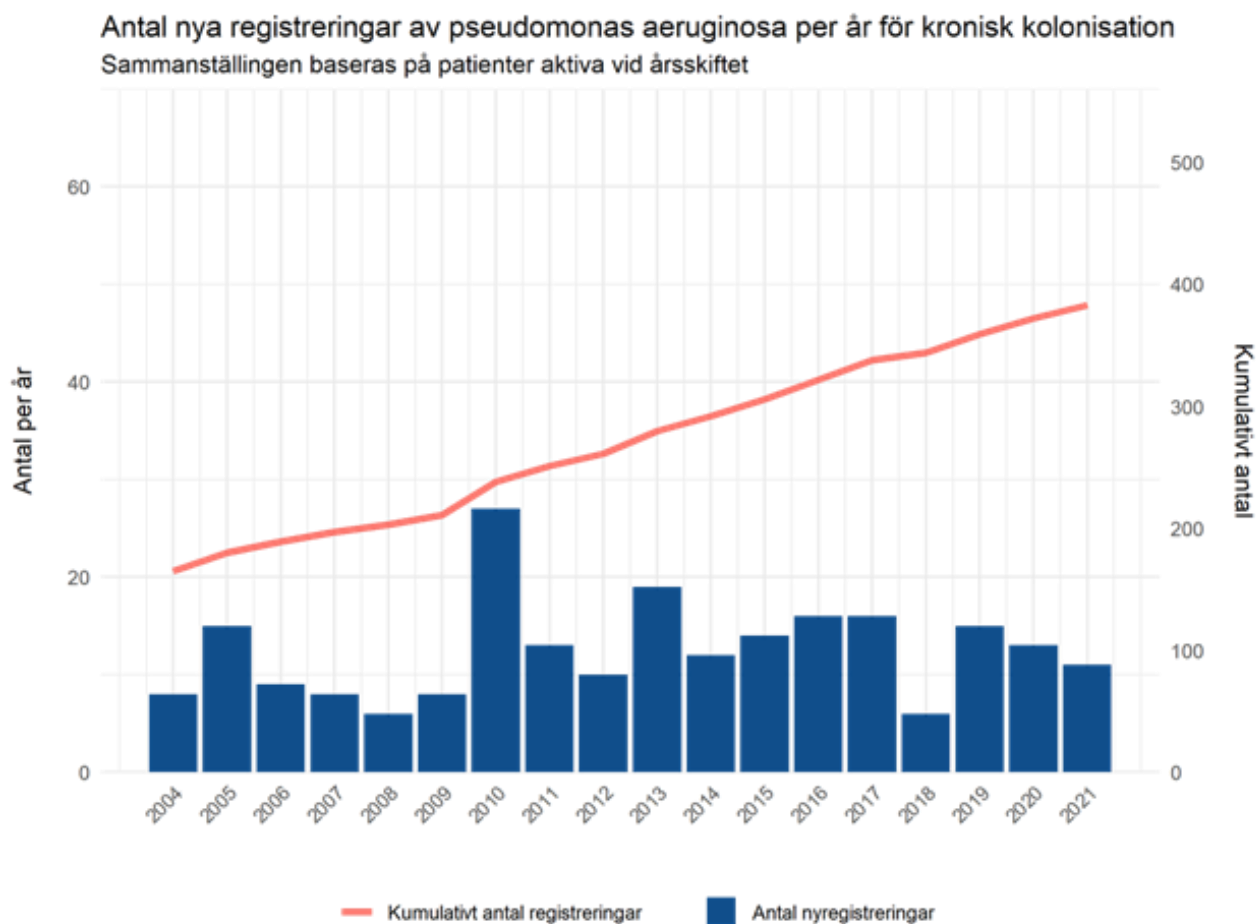
Denna tabell har tagits fram för att kunna göra en jämförelse mellan svenska och europeiska siffror v.g. se European Cystic Fibrosis Society Patient Register (ECFSPR):s senaste rapport från 2020 tabell 4.3 på sid 40:

www.ecfs.eu/sites/default/files/ECFSPR_Report_2020_v1.0%20%2807Jun2022%29_website.pdf.

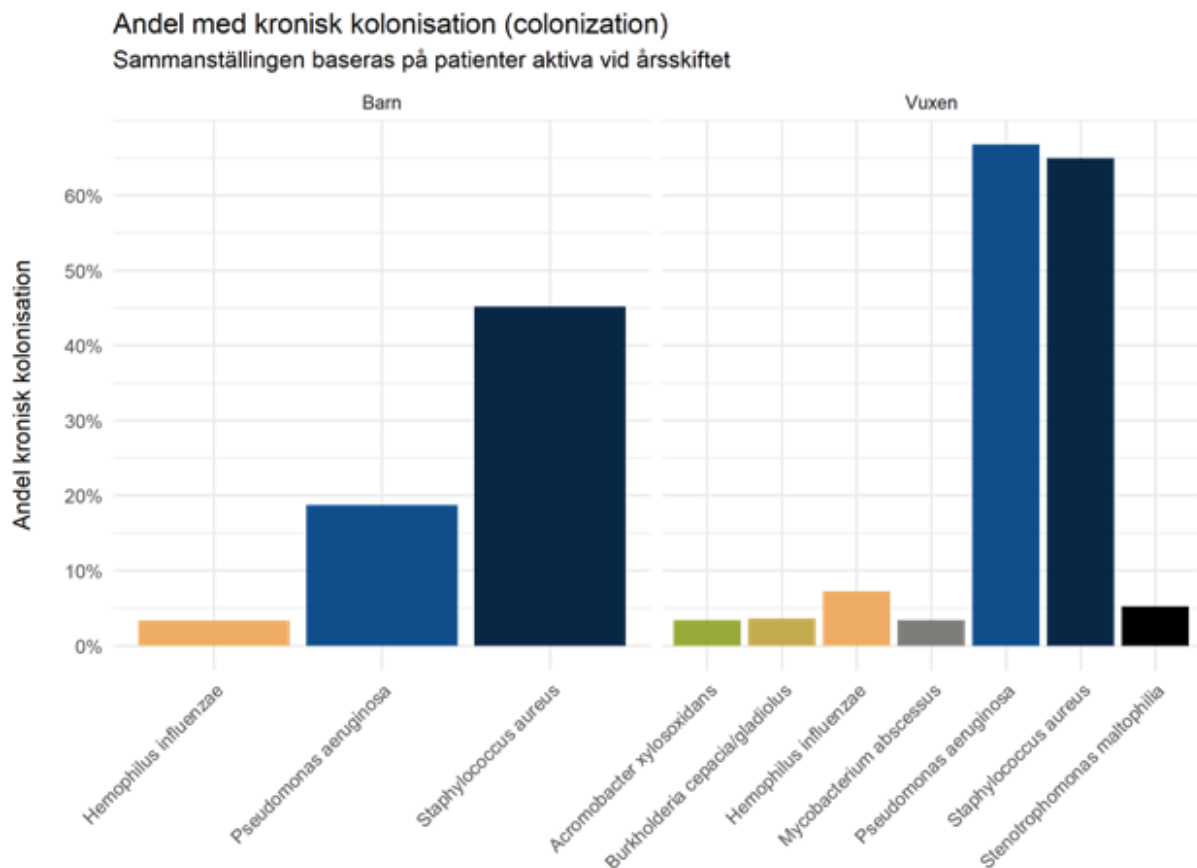
Lungfunktionen hos svenska CF-patienter är mycket bra jämfört med övriga Europa, ffa för patienterna från 25 års ålder och äldre. Detta trots att Sverige är ett av länderna i Europa som har flest patienter i de äldre åldersgrupperna.

Mikrobiologi

Sputum (slemmet) hos CF-patienterna är saltare, mindre vätskeinhållande och därför mer segt än sputum hos en frisk person. Mikromiljön i CF-sputum är speciell och vissa bakterier och svampar trivs extra bra. CF-patienterna blir lättare kroniskt infekterade med dessa mikroorganismer. En av de vanligaste bakterierna att bli kroniskt infekterad av är *Pseudomonas aeruginosa*, som också är förknippad med en snabbare försämring i lungfunktion över tid vid kronisk infektion. Tidig och aggressiv behandling minskar risk för kronisk infektion. Kronisk infektion med *Pseudomonas aeruginosa* är därför en viktig kvalitetsmarkör på vården vid CF. Även andra mikrober är viktiga för förlopp av lungfunktion hos patienter med CF. I registret registreras även växt och kronisk infektion av ett flertal andra mikrober, där *Stafylococcus aureus*, *Burkholderia cepacia* komplexet, *Achromobacter* och atypiska Mycobakterier är några av dem som är särskilt vanligt förekommande eller är förknippade med särskild snabb progress av lungfunktionsnedsättning.



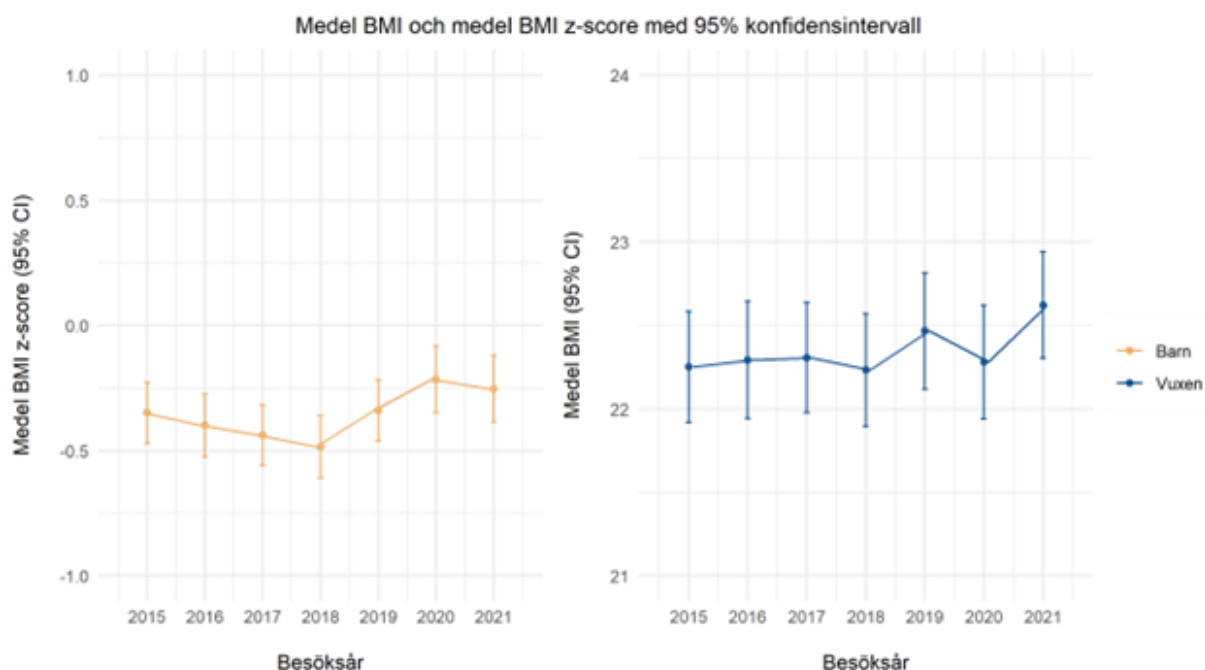
Bildtext: Antal nya registrerade patienter (staplarna) och kumulativt antal över tid (röd linje) med kronisk infektion med Pseudomonas aeruginosa. Flera patienter har även enstaka fynd av Pseudomonas aeruginosa under året, dock utan att vara kroniskt infekterade/koloniserade. Antal nya patienter med kronisk infektion är ett bra mått på hur väl vi lyckas behandla för att eradikera ny infektion med pseudomonas.



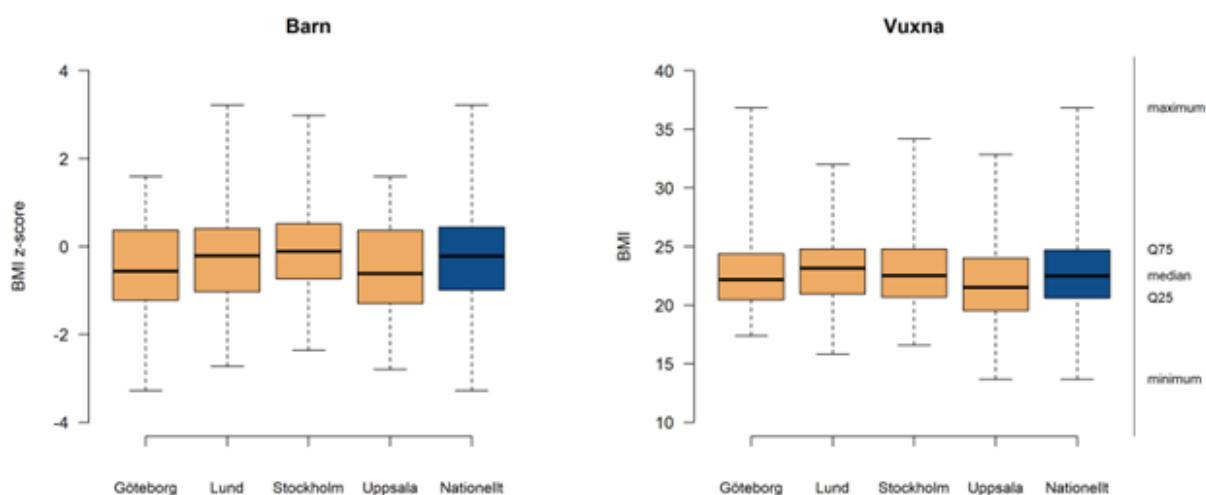
Bildtext: Kronisk infektion av olika vanliga luftvägsbakterier hos patienter med CF fördelat på barn och vuxna. Detta är det kumulativa antalet med kronisk infektion, inte ny kronisk infektion under året. Stafylococcus aureus är den vanligaste bakterien som orsakar kronisk infektion hos barn, medan Pseudomonas aeruginosa ökar med åldern och är den bakterien som är vanligast vid kronisk infektion hos vuxna patienter.

Nutrition

Nutritionen är en viktig parameter vid CF som påverkas både av bukspottkörtelns funktion och infektioner och inflammation i luftvägarna och eventuell förekomst av CF-komplikationer. Hos barn mäts den bland annat i BMI z-score och hos vuxna i BMI. Nutritionen kan påverkas av förbättrat upptag av näring i magtarmkanalen och minskat energibehov om inflammation och infektion kan minskas.

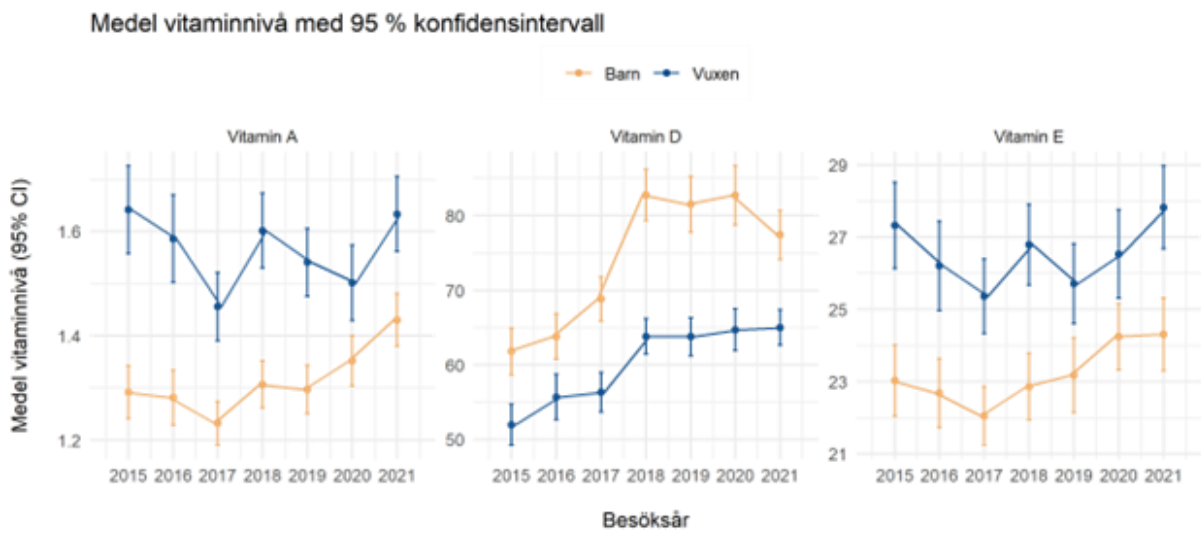


Bildtext: Medel BMI z-score hos barn och medel BMI både med 95% konfidensintervall de senaste 7 åren. Vi kan se en ökning av BMI sista 2–3 åren, framförallt hos vuxna patienter.



Bildtext: BMI z-score hos barn och BMI hos vuxna fördelat per CF-center och uttryckt som medianvärde (tjockt sträck) och kvartiler (box). Ingen skillnad kan ses mellan de olika CF-centra.

Ett annat viktigt mått för att följa nutritionen är de fettlösliga vitaminerna (vitamin A, E och D) som är låga vid nedsatt funktion på bukspottkörteln och behöver substitueras hos patienter med CF. Vi har inom Sverige lagt med fokus på att patienterna ska ligga högre framförallt i D-vitamin och det kan också avspeglas i en ökning av D-vitaminnivåer över tid.



Bildtext: Medelnivåer med 95% konfidensintervall av A, E och D-vitaminer de senaste 7 åren fördelat på barn och vuxna.

CF relaterade sjukdomar och komplikationer

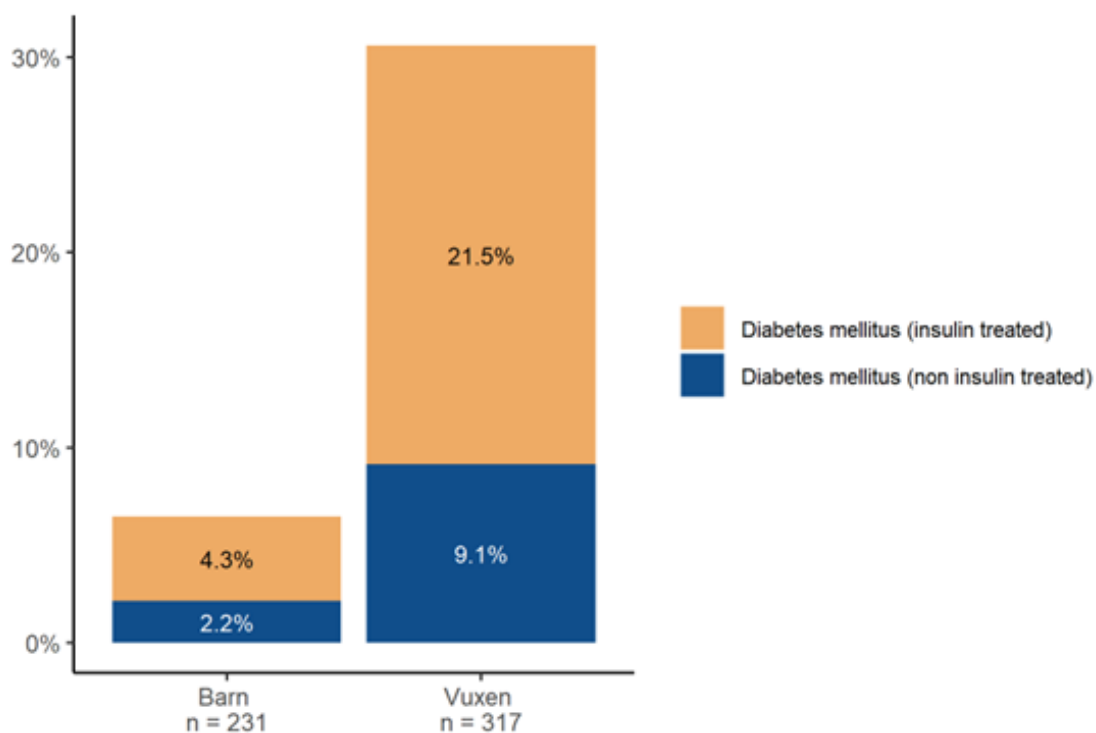
I CF registret följs förekomst av komplikationer till CF såsom benskörhet, lungblödningar, operationskrävande nasala polyper, CF leversjukdom, gastroesofagal reflux mm. Det registreras minst en gång om det förekommit komplikationer under året.

Diabetes

Patienter med CF kan med åldern utveckla en speciell form av diabetes som kallas CF-relaterad diabetes mellitus. Denna komplikation drabbar bara patienter med pankreasinsufficiens. Debuten är ofta smygande och förekomsten ökar med åldern. Vi screenar för detta med regelbundna orala glukosbelastningar från 8–10 års ålder, samt årlig kontroll av långtidsblodsocker, HbA1c. Behandlingen vid CF-relaterad diabetes kan variera mellan kostanpassning, tablettbehandling eller insulinbehandling.

Tabell 7: Antal nydiagnostiserade patienter med CF-relaterad diabetes fördelat på barn och vuxna över tid.

År för diagnos	Barn (vid diagnos)	Vuxen (vid diagnos)
2013	3	2
2014	1	0
2015	2	4
2016	5	2
2017	5	4
2018	3	2
2019	6	1
2020	1	4
2021	3	3



Bildtext: Andel patienter med CF-relaterad diabetes bland barn och vuxna 2021 och om de är behandlade med insulin eller ej. Enbart pankreasinsufficianta patienter ingår i redovisningen.

CF relaterad leversjukdom

Patienter med CF kan också utveckla en CF relaterad leversjukdom som kan ge bindvävsomvandling av levern med risk för skrumplever (levercirrhos) och ökat tryck i porta venen. Symtomen är ofta få eller obefintliga vid start och vi screenar därför regelbundet med ultraljud av levern och blodprover av leverfunktionen. Detta är en komplikation som bara drabbar patienter med pankreasinsufficiens.

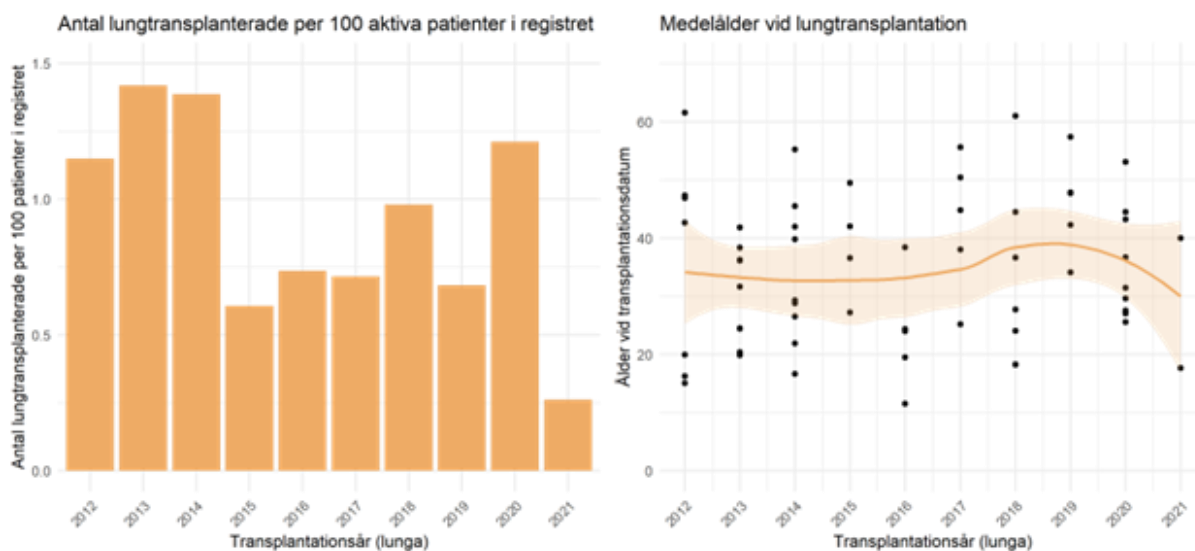
Tabell 8: Antal patienter med komplikationen levercirrhos registrerade 2021 (andel enbart i relation till pankreasinsufficianta patienter)

	Barn	Vuxen
<i>Levercirrhos med tecken på portal hypertension n, (%)</i>	5 (2.2)	17 (5.4)
<i>Levercirrhos utan tecken på portal hypertension n, (%)</i>	6 (2.6)	20 (6.3)

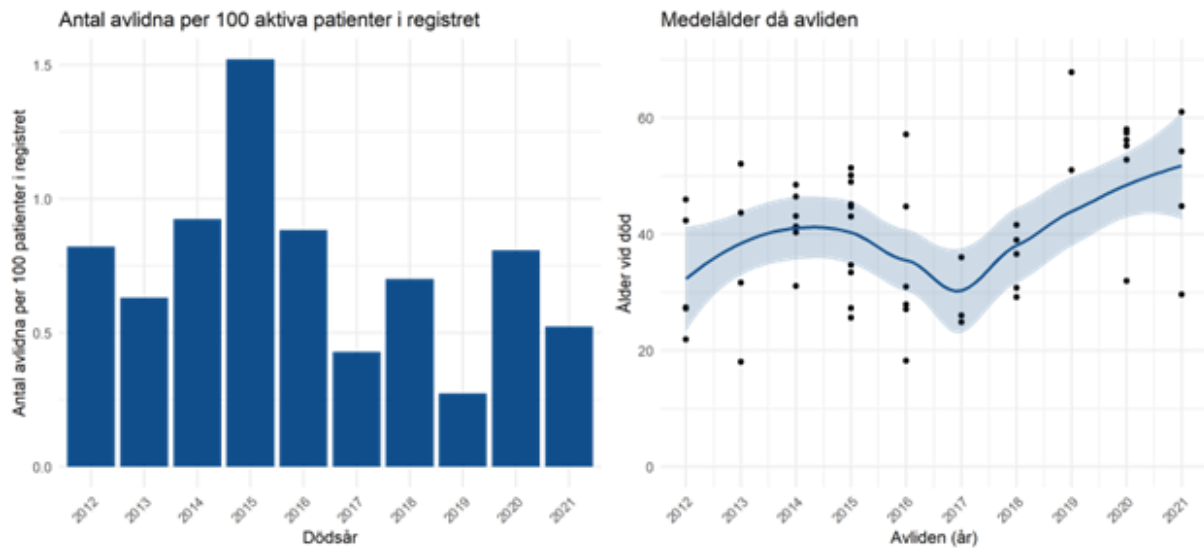
Avslutade och transplanterade

Tabell 9: Antal avlidna patienter och patienter som lung- eller levertransplanterats över tid.

År	Antal avlidna	Antal lungtransplanterade	Antal levertransplanterade
2012	5	7	0
2013	4	9	0
2014	6	9	0
2015	10	4	2
2016	6	5	1
2017	3	5	1
2018	5	7	1
2019	2	5	1
2020	6	9	0
2021	4	2	0



Bildtext: Antal lungtransplanterade per 100 aktiva patienter i registret och dess medianålder vid lungtransplantation mellan 2012–2021. Notera den betydligt lägre andelen lungtransplanterade under 2021. Om detta är relaterat till start av behandling med nya CFTR-modulerare eller Covid19-pandemin, eller orsakat av slumpen får framtiden utvisa.



Bildtext: Antal avlidna per 100 aktiva patienter i registret och dess medianålder vid dödsfallet mellan 2012–2021. Det ser ut att finnas en trend till högre medianålder vid dödfallet senast åren, men det är få individer och för tidigt att uttala om detta är slump eller ej.

Behandlingar

Patienter med CF har ofta väldigt mycket behandling med olika orala mediciner, inhalationer och återkommande antibiotikabehandlingar mot nya och kroniska infektioner. Vissa av behandlingarna (till exempel inhalation med hypertont koksalt eller RhDNAs, oralt eller inhalerat kortison, syrgas, inhalationsantibiotika och pankreasenzym) registreras obligatoriskt vid varje årskontroll och intravenösa antibiotikakurer ska matas in kontinuerligt i registret. Dessa data finns tillgängliga för alla centra via VAP (visuell analog plattform) i registret för att man enkelt ska kunna jämföra behandlingar mellan centra. Det pågår också ett aktivt arbete att göra delar av VAP tillgänglig från CF registrets hemsida så att även patienter och andra intressenter enkelt kan se både behandling i Sverige och vid olika CF-centra, men även utfall såsom lungfunktion och nutrition nationellt och centervis.

Som tidigare beskrivits under avsnittet genetik har det under de senaste 10 åren kommit mediciner som påverkar uttrycket av kloridkanalen (CFTR) där felet sitter vid CF. Dessa mediciner verkar vid vissa mutationer vid CF och det pågår aktiva förhandlingar om vilka av dessa som ska ingå inom läkemedelsförmånen. När behandling med en av dessa CFTR-modulerare startas registreras det i CF-registret där effekt och eventuella biverkningar följs upp.

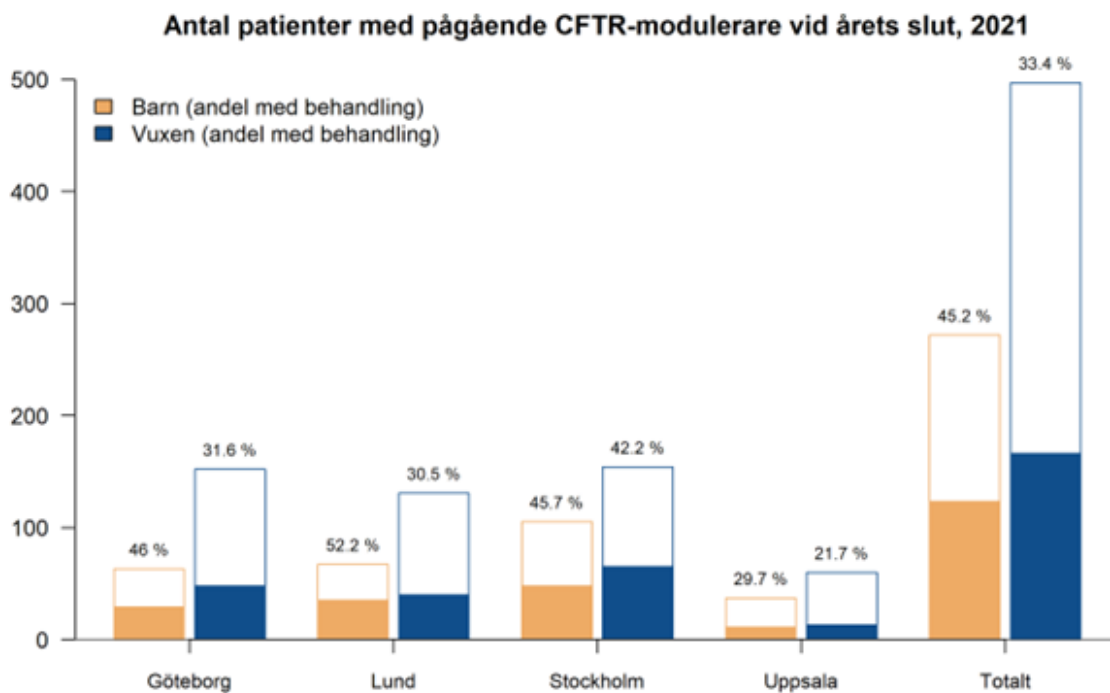
Tabell 9: Pågående behandlingar nationellt med CFTR-modulerare vid årets slut 2021

CFTR -modulerare	Totalt antal	Antal barn	Antal vuxna
<i>ivacaftor</i>	10	6	4
<i>ivacaftor/lumacaftor</i>	223	114	109
<i>ivacaftor/tezacaftor</i>	9	0	9
<i>ivacaftor/tezacaftor/elexacaftor</i>	47	3	44

De nya CFTR-modulerarna ("caftorerna"), är läkemedel som är mutationsspecifika och de olika CFTR-modulerarna är godkända för olika åldrar beroende på hur länge de varit i bruk. Den vanligaste av "caftorerna" är ivacaftor/lumacaftor (Orkambi) som kan ges till CF-patienter med två F508del-mutationer över 2 års ålder. Övriga är ca 10 patienter med ivacaftor (Kalydeco) (godkänd från 6 månader för patienter med gatingmutationer), Symkevi som kan ges från 6 års ålder för de med två F508del mutationer eller en F508del och enstaka andra mutation med viss kvarvarande funktion på CFTR proteinet, men som inte är godkänt i Sverige inom förmån utan via licens eller läkemedelsstudier (9 patienter), samt Kaftrio som 2021 var godkänt att ges till patienter 12 år och äldre (ca 47 patienter) via "compassionate use" eller vid godkännande av NT-rådets behandlingsråd pga. att sjukdomsläget varit livshotande.



Bildtext: Antal aktiva patienter som står på olika symptomatiska behandlingar av CF 2020 respektive 2021 fördelat på CF-centra.



Bildtext: Antal patienter med någon pågående CFTR-modulerare behandling fördelat per CF-center. Förklaring till skillnad i andel med behandling kan bero på skillnad i vilka mutationer som är vanligast hos patienterna vid centrat samt eventuella pågående och tidigare läkemedelsstudier.

Det är viktigt att de patienter med CFTR-modulerare/"caftorer" följs upp noggrant då det är dyra läkemedel och antalet patienter på denna behandling kommer öka kraftigt de närmaste åren då nya CFTR-modulerare/"caftorer" kommer att introduceras. Då de nya "caftorerna" även kommer ned i åldrarna samt även har effekt på patienter med 1 mutation av typen F508del räknar man med att ca 80–85% av alla patienter kommer vara tillgängliga för behandling. Registret gör en noggrann uppföljning med kvartalsrapporter på de patienter som behandlas med Orkambi och planerar samma uppföljning av eventuell kommande CFTR-modulerare.

PROM och PREM

PROM och PREM har börjat registreras i CF-registret år 2018.

”Quality of life”-enkäterna Disabkids och CFQR har använts för att utvärdera effekt utav det nya läkemedlet Orkambi. TLV och NT-rådets behandlingsmål för Orkambi innefattade bland annat målet: *ökning i CFQR-respiratory domain*. Patienten fyller därför i CFQR vid start, efter 3 månader och efter 12 månader, i syfte att utvärdera måendet. Under 2021 beslutade arbetsgruppen för cystisk fibros att CFQR ska fyllas i av alla barn och vuxna över 6 år vid årskontroll för att få en bättre baslinjeuppfattning av livskvalitet inför eventuellt utökning av behandling med CFTR-modulatorer. Beslutet har inte implementerats fullt ut under 2021, dels pga pandemin, men målet är att användandet av CFQR ska öka markant under 2022.

Tabell 10: Antal unika patienter som besvarat någon version av CFQR under 2020, respektive 2021 totalt och fördelat på respektive CF-center.

	Nationellt	Göteborg CF-center	Lund CF-center	Stockholm CF-center	Uppsala CF-center
2020	140	47	38	47	8
2021	179	79	57	37	6

Ett stort antal av CF-patienterna är knutna till patientsupportsystemet Genia som via Antibiotikakollen för det möjligt för patienterna och deras familjer att via app i smartphone registrera sin antibiotikaanvändning som sedan när patienten skickar in en digital rapport till sitt CF center kan importeras direkt in i registret. Detta har ökat möjligheten att mer korrekt följa antibiotikaanvändningen hos patienter med CF som relativt ofta startar antibiotika i hemmet utan eller med bara telefonkontakt med mottagningen.

Forskning, utveckling och hur registret utnyttjas av kliniker som matar in data.

Utveckling och utnyttjande

I det vardagliga arbetet med patienterna används registret i samband med återbesök (månadsbesök, årskontroll, annat besök). Registret innehåller lättöverskådliga trender över bl.a. lungfunktion och längd, vikt och BMI vilka kan visas för patienterna i samband med återbesök. Genom att visa trenderna skapas ett forum för diskussioner tillsammans med patienten om hens hälsa och ev. förbättrings/behandlingsförslag kan diskuteras. För de patienter som också använder antibiotikakollen importerar patientgenererade data om använd antibiotika in i registret till första sidan där det ses i anslutning till lungfunktionstrender och till övrig använd medicinering, bland annat CFTR-modulerare. Detta kan ge en överblick på hur ofta antibiotika används och eventuell förändring i detta relaterat till ändring i annan behandling. Registret är användarvänligt och man kan snabbt få en överblick på t ex hur många intravenösa kurer en specifik patient har haft under året (presenteras på förstasidan), vilka ingrepp som är utförda (FESS-operationer, PEG/gastrostomi, subcutan venport), eventuella komplikationer som uppstått (t ex lungblödningar, skelettfrakturer), samt kolonisation av olika bakterier.

Varje center kan årligen sammanställa data för att jämföra med föregående års sammanställning och på centernivå diskutera hur vården kan förändras, förbättras och förenklas. För att registret ska användas mer som kvalitetssäkring av alla center har ett arbete med att ta fram enkla urvalslistor tagits fram av alla professioner i CF vården under 2021 och ska implementeras under 2022. Exempel på dessa urvalslistor är patienter med lågt BMI eller BMI z-score, patienter med kronisk infektion av olika bakterier, patienter med leversjukdom och när de senast gjorde ultraljud av lever mm.

Under dessa diskussioner har även en önskan om att tydligare kunna se förändring av lungfunktionen över tid och hur en enskild patients lungfunktionstrend är i förhållande till övriga patienter i samma ålder. Ett arbete med hur detta ska kunna göras statistiskt och på en snyggt sett visualiseras i registret har påbörjats under 2021 och gör att läkaren kan ta fram försämring över tid, antingen 1, 3 eller 5 år och se det direkt på skärmen. Information skapar incitament att skärpa behandlingen ifall nedsättningen av lungfunktionen går fortare är andra i samma ålderskohort. Bilden kan även delas med patienten. Den har använts under året av ett centrum på prov och appliceras under hösten 2022 på alla barncentra medan vuxna patienter inkluderas under våren 2023.

Då infektioner är av yttersta betydelse för lungfunktionsförändring vid CF har också arbete startats under 2021 med hur detta enkelt ska kunna visualiseras i registret på förstasidan för varje patient påbörjats och kan förhoppningsvis även det implementeras under 2023.

Patienterna har nu betydligt mer besök på distans (videobesök) jämfört med innan pandemin. Besök på distans kommer att fortsätta även efter pandemin tar slut. En egen flik med egengenererade data kommer skapas under 2023 för att kunna fånga patientens inrapporterade information. Detta är data såsom lungfunktion, symptomscore, vikt.

Från 2019 har statistik tagits fram som visar på hur väl varje centra var för sig samt nationellt kontrollerar vitaminnivåer i serum och hur stor andel av nivåerna som ligger inom normalområdet. Målet var att under 2020 behandla och förbättra nivåerna hos de som ligger lågt. Vi ser under 2020 och 2021 tydlig trend att fler patienter ligger inom målområdet för framförallt D-vitamin.

Uppföljningen av den nya terapin Orkambi, samt i de enskilda fall Kaftrio beviljats, har varit ett fortsatt stort projekt som involverat kliniker, vårdpersonal i CF-teamen runt om i landet (både på -CF-center och hemortspersonal i shared care) samt CF-patienter. Programmet för uppföljning har efter våra erfarenheter modifierats något och används i liknande utformning även vid start av Kaftrio. Under det första året på läkemedlet ska CF-patienten följa ett obligatoriskt besöksschema vid: start, 3 mån, 6 mån, 9 mån och 12 mån. Därefter var 6 månad. Vid varje besök registreras olika värden i CF-registret (ex lungfunktion, BMI, blodprover, blodtryck, själv-skattningsenkäter/PROM mm). Denna data från Orkambi-uppföljningen har genererat särskilda rapporter var tredje månad. Rapporterna har skickats till NT (nya terapier) -rådet på TLV för information om uppföljningen för att visa effekt och verkan på gruppnivå.

Registret har omarbetats med nya specifika besökstyper "Läkemedel-start" och "Läkemedels-uppföljning" som nu används för att göra det enklare för registrering samt utsökning av data. Det används nu vid start och uppföljning av alla CFTR-modulatorer.

Biverkansrapportering av Orkambi har skett i registret, där biverkanrapport skickats direkt till TLV via registret, vilket har minskat den administrativa tiden för läkare.

Användningen av elektroniska självskattningsenkäter (PROM/PREM) har också underlättat den administrativa tiden för vårdpersonal. Patienterna fyller i enkäterna elektroniskt, vilka direkt kommer in i registret färdigräknade och klara. Enkäterna blir dessutom korrekt ifyllda när det sker elektroniskt vilket förhindrar "missing-data".

De kliniska studier som utförs av läkemedelsbolagen är designade för att undersöka en kort tids effektivitet och säkerhet. Endast utvalda parametrar studeras och oftast på en unik liten utvald patientgrupp. När dyra läkemedel bli godkända av TLV blir därför noggrann rapportering i CF-registret ett viktigt redskap för att kunna utvärdera dessa läkemedel över

tid och få långtidsdata på hela patientgruppen. Vi kan konstatera att CF-registret är ett viktigt och användbart redskap för att utvärdera nya terapier.

Registret används även lokalt för att ge underlag till resursfördelning (utökad budget, utökade läkar- och paramedicinska tjänster). Registret visar tydligt trenden att antalet vuxna CF-patienter ökar varje år och har identifierat behovet av att det krävs stora satsningar på vuxen-CF-vården.

Patientföreningen (RfCF:s) representanter har under flera år arbetat aktivt i registerstyrgruppen och har sett till att en variabel om "shared care" har införts. Detta för att registret i framtiden ska kunna undersöka om CF-vården är jämlik i landet, oavsett om patienterna sköts helt av ett CF-center eller i "shared care" tillsammans med hemortsläkare.

Genom att utveckla registret för att titta på "shared care" och fördelning av samhällets stöd i landet arbetar vi för en jämlik vård i detta avseende. Potentialen för att använda registret i förbättringsarbete är stor såväl lokalt som nationellt.

Forskning

Under 2021 påverkade Covid19-pandemin även förekomst av konferenser och kongresser och den Europeiska konferensen detta år blev helt digital och de flesta kliniker hade res stopp till de eventuella konferenser och utbildningar som faktiskt blev av. Detta resulterade i att inga abstrakt författades med registerdata under 2021.

Det svenska CF-registret exporterar vissa data till det Europeiska CF-registret (European Cystic Fibrosis Society Patient Registry- ECFSPR) och under 2021 har publikationer utgående från ECFSPR publicerats:

- **Factors for severe outcomes following SARS-CoV-2 infection in people with cystic fibrosis in Europe; A. Jung et. al.; ERJ Open Res 2021 Dec 27;7 (4)**
- **Incidence of SARS-CoV-2 in people with cystic fibrosis in Europe between February and June 2020; L. Naehrlich et. al.; J Cyst Fibrosis 2021 Jul;20(4):566-577**
- **Survival estimates in European cystic fibrosis patients and the impact of socioeconomic factors: a retrospective registry cohort study; E. F. McKone et al.; Eur Respir J 2021 Oct 1;58(3):2002288**

CF-registrets styrgrupp 2021

Anders Lindblad, Docent, Överläkare, Göteborg CF-center, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Barnläkare

Isabelle de Monestrol, Medicine doktor, Överläkare, Stockholm CF-center, Karolinska universitetssjukhuset, Barnläkare

Lena Hjelte, Professor, Överläkare, Stockholm CF-center, Karolinska universitetssjukhuset, Barnläkare

Christine Hansen, Medicine doktor, Överläkare, Lund CF-center, Skånes universitetssjukhus, Barnläkare

Mary Kämpe, Medicine doktor, Överläkare, Uppsala CF-center, Akademiska sjukhuset, Lungläkare

Christina Krantz, Medicine doktor, Biträdande överläkare, Uppsala CF-center, Akademiska sjukhuset, Barnläkare

Ulrika Lindberg, Medicine doktor, Överläkare, Lund CF-center, Skånes universitetssjukhus, Lungläkare

Marita Gilljam, Docent, Överläkare, Göteborg CF-center, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Lungläkare

Helena Engström, Överläkare Linköpings universitetssjukhus, Linköping, Lungläkare

Lena Backström Eriksson, Medicine doktor, Stockholm CF-center, Karolinska Universitetssjukhuset, CF-psykolog

Ulrika Dennersten, Master of science in physiology, Lund CF-center, Skånes universitetssjukhus, CF-sjukgymnast

Kristina Nilsson, Medicine Magister, Stockholm CF-center, Karolinska universitetssjukhuset, CF-dietist

Eleonora Falk, Stockholm CF-center, Karolinska universitetssjukhuset, CF-kurator

Pernilla Neglén, Lunds CF-center, Skånes universitetssjukhus, CF-specialistsjuksköterska och forskningssjuksköterska

Ulrica Sterky, Riksförbundet för cystisk fibros (RfCF), CF-förälder

Andreas Jarblad, Riksförbundet för cystisk fibros (RfCF), CF-patient

Medverkande vårdgivare

Göteborg CF-center med barnteamet på Drottning Silvias barnsjukhus och vuxenteamet på Sahlgrenska sjukhuset, **Lund CF-center** med barnteamet på Barnkliniken Skånes universitetssjukhus Lund och vuxenteamet på Lungkliniken Skånes universitetssjukhus Lund, **Stockholm CF-center** med barn- respektive vuxenteam som båda hör till sektionen för cystisk fibros på Tema Barn, Karolinska universitetssjukhuset Huddinge samt **Uppsala CF-center** med gemensamt barn- och vuxenteam på Akademiska barnsjukhuset i Uppsala.

Författare

Christina Krantz, Uppsala CF-center

Isabelle de Monestrol, Stockholm CF-center

Anders Lindblad, Göteborg CF-center