



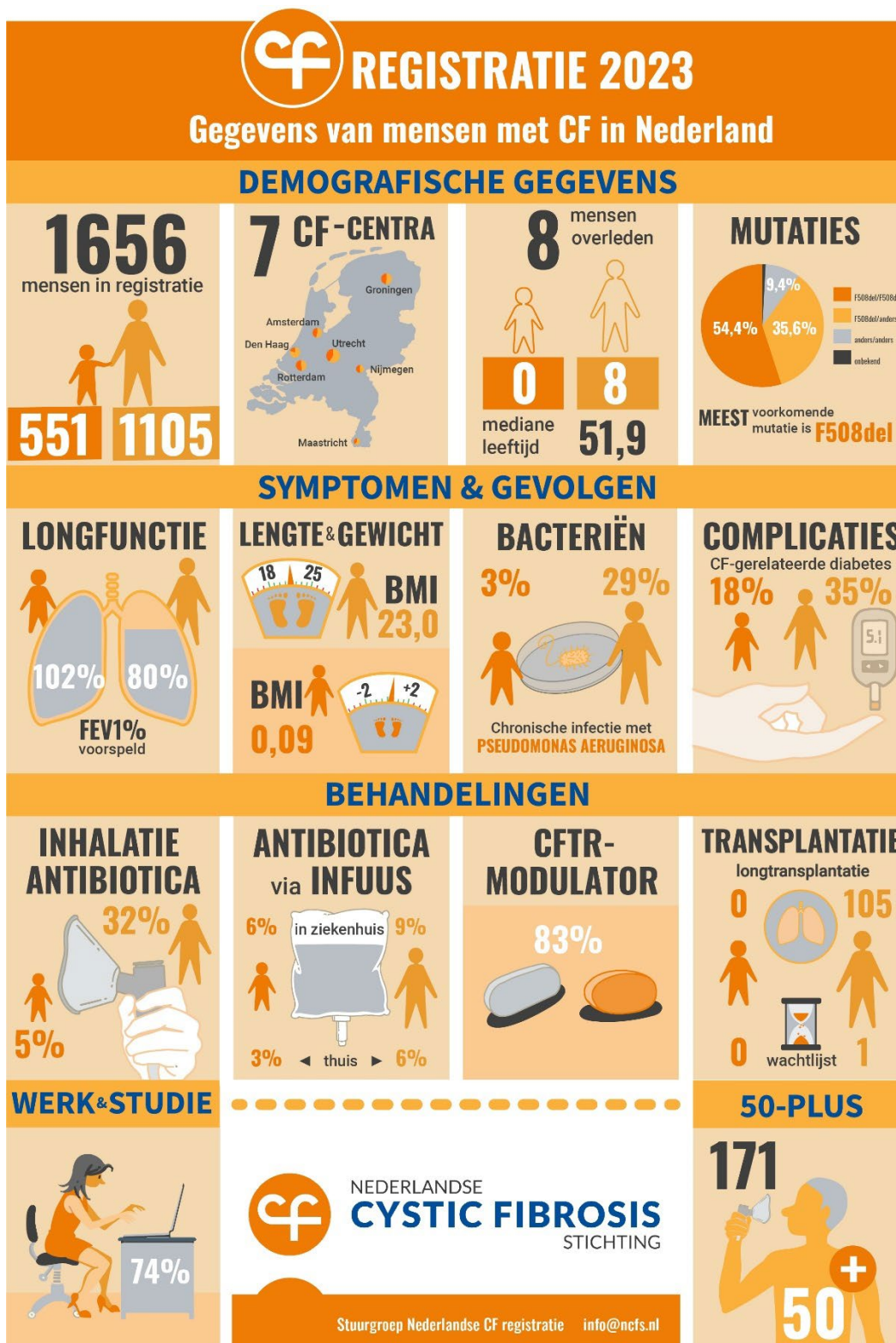
Nederlandse Cystic Fibrosis Registratie

Gegevens over mensen met taaislijmziekte
Rapport van het jaar 2023

Uitgegeven in 2024, citeersuggestie:
Nederlandse CF Registratie Jaarrapport 2023, Baarn, Nederland,
Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting © 2024



1. Infographic 2023



2. Introductie

In dit rapport worden informatie en trends met betrekking tot diagnostiek en behandeling van CF in 2023 en daarvoor besproken. Gegevens waaruit blijkt hoe het met mensen met CF in Nederland gaat en waar verbeteringen in de zorg wenselijk en mogelijk zijn.

De gegevens worden per CF-centrum én op landelijk niveau gepresenteerd. Ook is informatie opgenomen over gegevens die iets zeggen over de kwaliteit van de CF-zorg.

Sinds 2022 gebruiken veel mensen met CF een CFTR-modulator. Bij verreweg de meesten gaat het om de drievoudige CFTR-modulator elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio). Dit heeft grote impact op de zorg. Uit de registratiedata blijkt dat ook: de afgelopen jaren wordt aan minder mensen een inhalatie of intraveneuze antibiotica voorgeschreven, de longfunctie op groepsniveau blijft stijgen en infecties komen minder vaak voor. Deze bevindingen waren in het vorige rapport (met de gegevens van 2022) al zichtbaar, en zijn nu nog prominenter.

We hebben mensen met CF en hun naasten gevraagd wat ze van het rapport vinden, en wat we kunnen verbeteren. Naar aanleiding daarvan hebben we dit rapport behoorlijk gewijzigd. Zo is er een andere volgorde en meer weergave van gegevens door de jaren heen. Zo maken we de bevindingen steeds beter inzichtelijk.

Oktober 2024

Dr. J. Noordhoek, voorzitter Stuurgroep Nederlandse CF Registratie

3. Inhoudsopgave

1.	Infographic 2023.....	2
2.	Introductie	3
3.	Inhoudsopgave	4
4.	Demografische gegevens	6
a.	Aantallen	6
b.	Leeftijd.....	7
c.	Overleden mensen met CF	8
d.	CF-zorg in Nederland.....	9
5.	Behandeling: CFTR-modulatoren.....	10
a.	Mensen met een CFTR-modulator	10
b.	Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio)	10
c.	Mensen zonder CFTR-modulator	10
6.	Longfunctie	12
a.	Longfunctie per leeftijdsgroep.....	12
b.	Longfunctie van kinderen.....	14
c.	Longfunctie van volwassenen.....	15
7.	Extra aandoeningen bij CF	16
a.	Aandoeningen aan de luchtwegen.....	16
b.	Aandoeningen van maag, darm, lever of alvleesklier.....	17
c.	Extra aandoeningen van botten en overig	18
d.	Nieuwe aandoeningen in de registratie.....	20
8.	Bacteriën en schimmels	21
a.	Chronische infecties	21
b.	Infecties bij kinderen en volwassenen	23
c.	Schimmelinfecties in de longen.....	24
d.	Non-tuberculeuze mycobacteriën (NTM).....	24
9.	Oudere populatie met CF	25
a.	Leeftijdsverdeling, mutaties en BMI.....	25
b.	Behandeling, extra aandoeningen	26
c.	Werk.....	26
10.	CF en mutaties	27
a.	Mutatieverdeling	27
b.	Meest voorkomende mutaties.....	28
11.	Behandeling van CF: overig	29
a.	Luchtwegklachten en behandeling.....	29
b.	Antibiotica via het infuus.....	32
c.	Maagdarmlieverklachten en behandeling.....	32
d.	Transplantaties	34
12.	Mensen met een longtransplantatie.....	35

a.	Door de jaren heen.....	35
b.	Demografie.....	35
c.	Extra aandoeningen.....	36
d.	Longfunctie, lengte en gewicht	37
13.	Kwaliteit van zorg.....	38
14.	CF-diagnose.....	45
a.	Kinderen geboren sinds 2018	45
b.	Manieren van diagnose stellen bij kinderen geboren vanaf 2018	46
c.	Leeftijd tijdens CF-diagnose	47
15.	Lengte en gewicht kinderen met CF.....	48
a.	Maten voor lengte en gewicht bij kinderen	48
b.	Lengte en gewicht in groepen.....	49
16.	Lengte en gewicht van volwassenen.....	51
a.	Leeftijd en BMI van volwassenen.....	51
b.	BMI per volwassencentrum	51
c.	Verschillen tussen mannen en vrouwen	52
17.	Werk en gezin	53
a.	Werk/maatschappelijk aandeel.....	53
b.	Zwangerschappen	54
18.	Bijlage 1. Methodes.....	55
a.	Organisatie.....	55
b.	Internationale afstemming.....	55
c.	Berekeningen	55
d.	Begrippen.....	56
e.	Afkortingen	56
19.	Bijlage 2. Stuurgroep Registratie	57
	Stuurgroep Registratie.....	57

4. Demografische gegevens

Hoeveel kinderen en volwassenen in Nederland hebben taaislijmziekte (cystic fibrosis, CF)? Zijn dat meer mensen dan eerdere jaren? Antwoord op deze vragen en meer vind je in dit hoofdstuk. Ook is zichtbaar gemaakt welke ziekenhuizen aan hoeveel mensen gespecialiseerde CF-zorg verlenen.

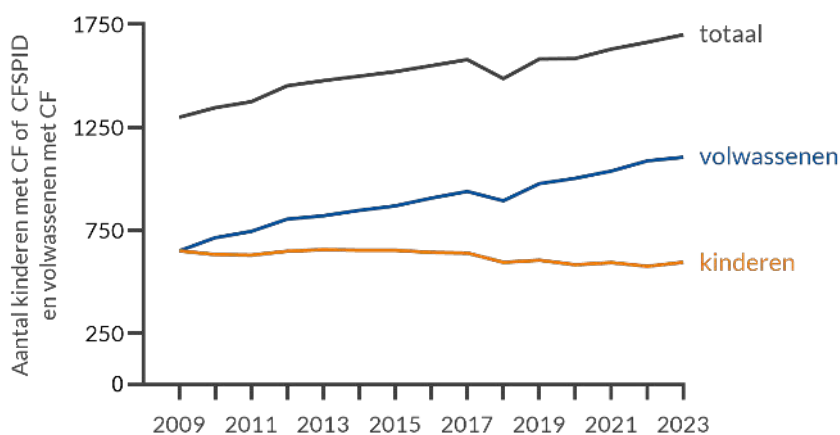
a. Aantallen

In 2023 zijn van **1656 mensen met CF** gegevens verzameld in de Nederlandse CF registratie. Van nog eens 43 kinderen worden ook gegevens verzameld; bij hen gaf de hieprikscreening voor CF een positieve uitslag, maar de CF-diagnose is niet bevestigd met twee CF-veroorzakende mutaties en/of een zweetwaarde van 60 mmol/l of meer. Kinderen krijgen dan het label CFSPID. Het is nog onbekend of deze kinderen later CF ontwikkelen of niet. Daarom worden zij begeleid in een CF-centrum en worden hun data geregistreerd. Het totaal aantal mensen in de registratie in 2023, is 1699.

CF-centra behandelen ook mensen zonder CF-diagnose en zonder (positieve) hieprikscreening. Zij worden behandeld voor zogeheten CF-gerelateerde klachten. Omdat zij hoogstwaarschijnlijk geen CF ontwikkelen, worden de gegevens van deze mensen niet opgenomen in de registratie.

In 2022 zijn gegevens geregistreerd van **594 kinderen (waarvan 551 met CF)** en **1105 volwassenen**. Er zijn steeds meer volwassenen met CF in Nederland (18 jaar en ouder, Figuur 1). Dat komt doordat mensen met CF steeds ouder worden (zie Figuur 2). Het aantal kinderen (jonger dan 18 jaar) met CF of CFSPID blijft redelijk stabiel.

Het aantal mensen met CF neemt toe



Figuur 1. Aantal mensen met CF, CFSPID* of CF-gerelateerde ziekte in de Nederlandse CF registratie, van 2009-2023. Vanaf 2020 worden mensen met CF-gerelateerde klachten maar zonder CF-diagnose niet meer opgenomen in de registratie, maar alleen mensen met CF of kinderen met CFSPID. *CFSPID: positieve hieprikscreening, geen bevestigde CF-diagnose.

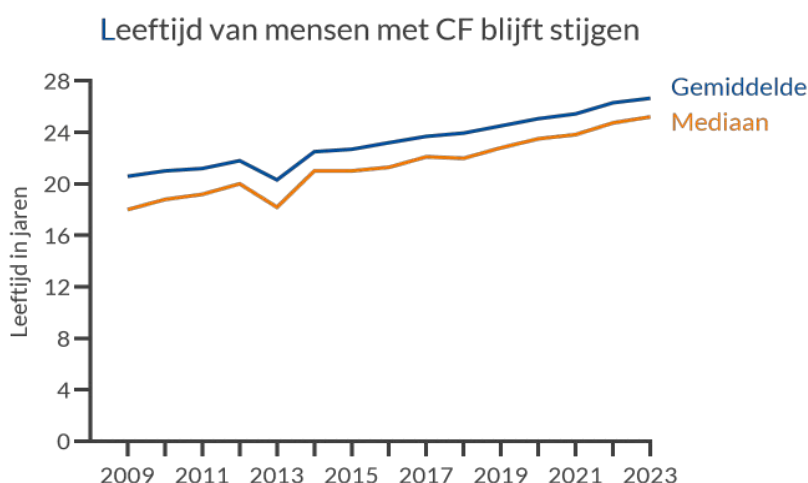
Niet alle mensen of ouders van kinderen met CF of CFSPID geven toestemming om hun gegevens te laten opnemen in de Nederlandse registratie. Zo weten we dat er nog minstens 30 heel jonge kinderen met CF niet in de registratie staan. We doen namelijk jaarlijks een vergelijking met de database voor neonatale registratie afwijkende hieprikscreening (NEORAH).

De schatting is dat, volgens de gegevens van 2023, er ongeveer **1750 mensen met CF in Nederland** behandeld worden.

b. Leeftijd

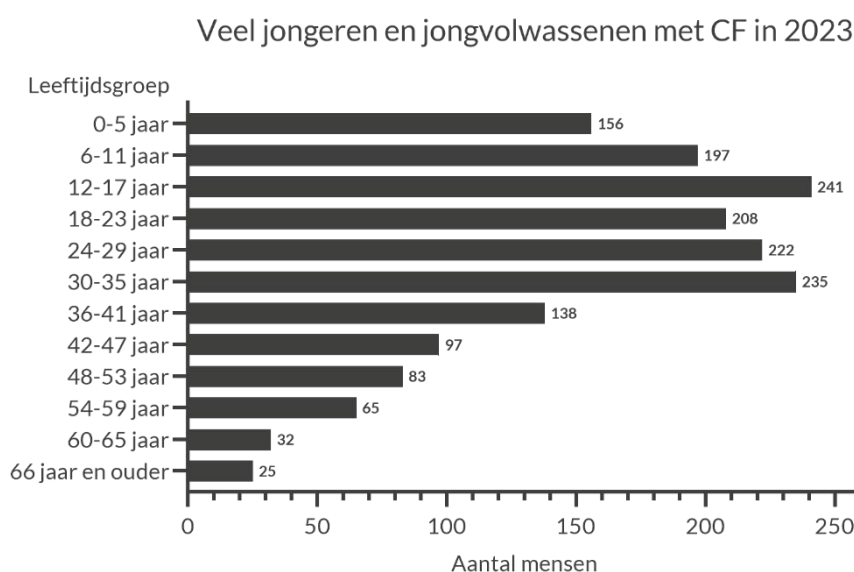
De gemiddelde leeftijd van mensen met CF of CFSPID wordt steeds hoger (Figuur 2). In 2023 was de gemiddelde leeftijd 26,7 jaar. De helft van de mensen was ouder dan 25,2 jaar. Dat noemen we de mediane leeftijd. Deze cijfers zeggen alleen iets over de huidige leeftijd van de groep mensen met CF, en niet iets over hoe oud mensen met CF worden.

Mensen met CF worden steeds ouder. Er zijn steeds meer volwassenen met CF, terwijl het aantal kinderen niet stijgt. In Figuur 2 is te zien dat in 2009 de mediane leeftijd ongeveer 18 jaar was. Dat betekent dat er toen ongeveer evenveel kinderen als volwassenen met CF waren (dat is ook te zien in Figuur 1). Inmiddels is de mediane leeftijd net iets hoger dan 25 jaar. Dat betekent dat er meer (jong)volwassenen dan kinderen zijn. Dat blijkt ook uit Figuur 3.



Figuur 2. Gemiddelde en mediane* leeftijd van mensen met CF of CFSPID** en/of CF-gerelateerde ziekte van 2009-2023. Sinds 2020 worden alleen de gegevens van mensen met CF en CFSPID verzameld en weergegeven in de registratie. *Mediane leeftijd is het getal waarbij de helft van de mensen ouder is dan dat getal, en de andere helft jonger. ** CFSPID: positieve hieprikscreening, geen bevestigde CF-diagnose.

In Figuur 3 zijn de leeftijden van mensen met CF en CFSPID weergegeven, verdeeld per zes jaar. De tieners en volwassenen tot de leeftijd van 35 jaar vormen de grootste groep. Ook is te zien dat 55 mensen met CF 60 jaar of ouder zijn; dat is iets meer dan in 2022, toen waren het er 50.

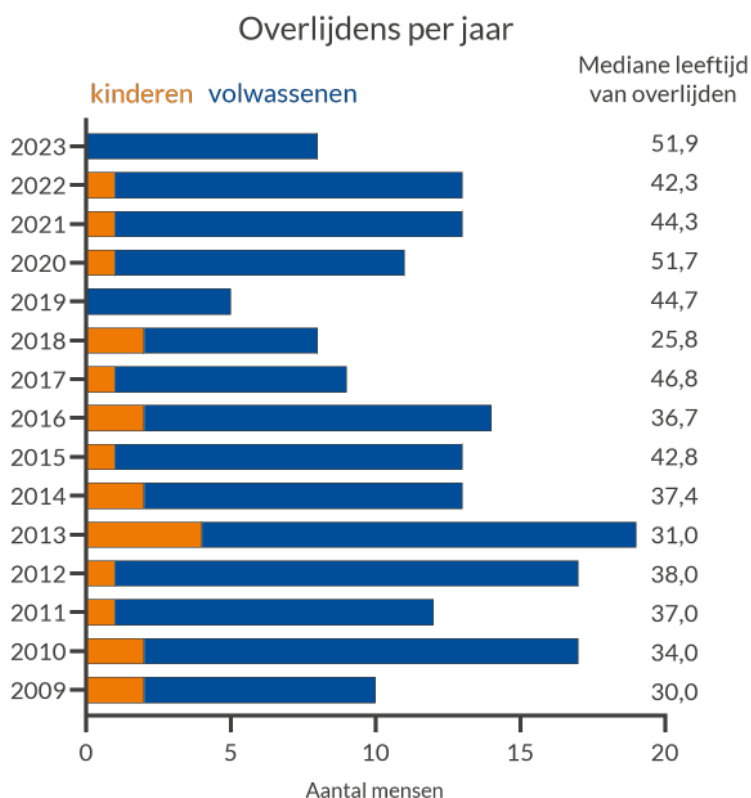


Figuur 3. Aantal mensen per leeftijdsgroep, verdeeld per zes jaar. De cijfers achter elke balk geven aan hoeveel mensen in die leeftijdsgroep zitten in 2023.

c. Overleden mensen met CF

Helaas zijn in 2023 ook een aantal mensen met CF overleden (Figuur 4). Het gaat om acht volwassenen. Enkel van hen hebben in het verleden een longtransplantatie gehad. Omdat het om minder dan vijf mensen gaat, noemen we geen specifiek getal.

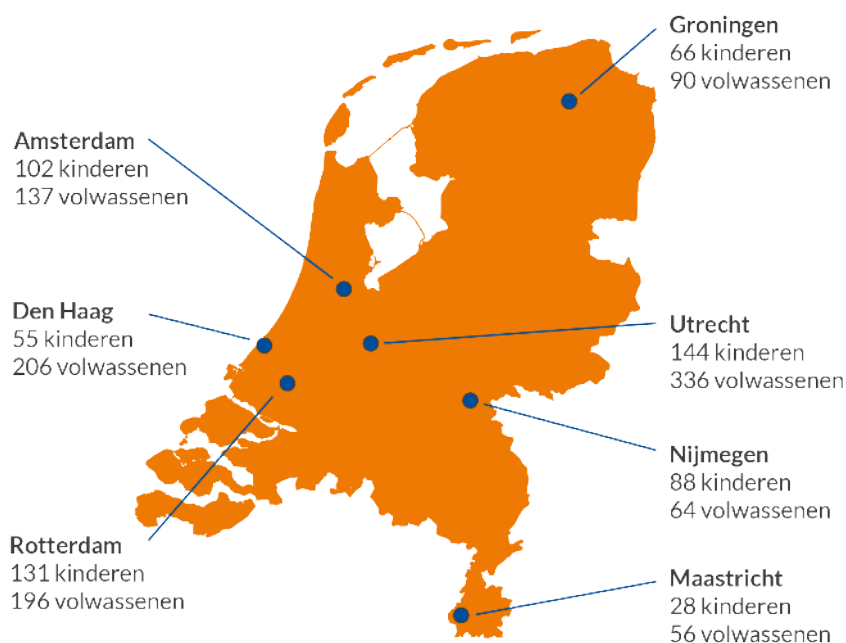
Van de mensen die zijn overleden in 2023 was de helft ouder dan 51,9 jaar. De andere helft was dus jonger. Dat noemen we de mediane leeftijd van overlijden. Het getal schommelt door de jaren. Dit komt doordat het getal wordt berekend met relatief kleine aantallen. De mediane leeftijd van overlijden is niet hetzelfde als de levensverwachting. Volgens de laatste internationale berekeningen is de levensverwachting zo'n 50 jaar. Voor meer informatie, zie onze [website](#) over levensverwachting.



Figuur 4. Aantal overleden kinderen en volwassenen met CF, CFSPID of CF-gerelateerde ziekte. Sinds 2020 worden alleen mensen met CF en CFSPID geregistreerd. De mediane leeftijd geeft aan dat de helft van de overledenen ouder was dan dat getal en de andere helft jonger. Dit is niet hetzelfde als de levensverwachting.

d. CF-zorg in Nederland

In **zeven ziekenhuizen** in Nederland wordt gespecialiseerde CF-zorg aan kinderen en volwassenen verleend. Die ziekenhuizen noemen we CF-centra. Op de kaart (Figuur 5) is te zien in welke plaatsen deze ziekenhuizen staan. De getallen vertellen hoeveel kinderen en volwassenen met CF of CFSPID daar in behandeling zijn, volgens de cijfers van 2023. In hoofdstuk 13 Kwaliteit van zorg, Tabel 5 staan de aantallen mensen per CF-centrum van de afgelopen jaren.



Figuur 5. Kaart van Nederland met de steden waar zich CF-centra bevinden. Per CF-centrum staat vermeld hoeveel volwassenen en kinderen met CF of CFSPID* daar onder behandeling zijn, in 2023. *CFSPID: positieve uitslag van de hieprikscreening, geen bevestigde CF-diagnose.

5. Behandeling: CFTR-modulatoren

Om de lichamelijke klachten van mensen met CF zo effectief mogelijk te behandelen, zijn diverse medicijnen ontwikkeld. Sinds enkele jaren zijn er medicijnen beschikbaar die het basisprobleem van CF aanpakken en het **taaië slijm door het hele lichaam soepeler maken**. Deze CFTR-modulatoren hebben grote impact op levens van de mensen die een dergelijk medicijn kunnen gebruiken.

In dit hoofdstuk lees je welke CFTR-modulator hoe vaak wordt voorgeschreven. Ook wordt beschreven hoe we de effecten van de meest gebruikte CFTR-modulator meten. En hoe het dan zit met mensen die zo'n medicijn niet kunnen gebruiken. Voor de cijfers zijn de gegevens gebruikt van mensen met een bevestigde CF-diagnose.

a. Mensen met een CFTR-modulator

Er zijn meerdere CFTR-modulatoren beschikbaar, maar helaas nog niet voor iedereen. In totaal kregen 1313 mensen (ongeacht leeftijd, mutatie, transplantatie) een CFTR-modulator voorgeschreven eind 2023 (Tabel 1). Dat is 79,7% van alle mensen met CF die tot en met 31 december 2023 in de registratie waren opgenomen. Vanaf 2022 is [elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor \(Kaftrio\)](#) beschikbaar gekomen voor een grote groep mensen met CF (tenminste één F508del-mutatie, vanaf de leeftijd van zes jaar).

Tabel 1. Aantal mensen dat CFTR-modulator voorgeschreven kreeg eind 2023.

CFTR-modulator	Kinderen	Volwassenen	Totaal
Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio)	346	851	1197
Tezacaftor/ivacaftor (Symkevi)	1	16	16
Lumacaftor/ivacaftor (Orkambi)	59	7	66
Ivacaftor (Kalydeco)	9	16	25
Anders*	2	6	8
Totaal	417	896	1313

*Een aantal mensen met CF kreeg in 2023 andere CFTR-modulatoren, als onderdeel van een studie

b. Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio)

In 2023 kwamen 1259 mensen in aanmerking voor elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio). Het middel werd voorgeschreven aan de overgrote meerderheid, 91,1%. Aan het eind van het jaar was dat iets minder, 90,0%. Enkelens zijn bij leven gestopt of overleden. Voor deze berekeningen zijn de gegevens gebruikt van mensen met een bevestigde CF-diagnose, een leeftijd van tenminste zes jaar en met tenminste één F508del-mutatie. Mensen met een longtransplantatie zijn hierin niet meegenomen.

In de registratie verzamelen we extra informatie over de groep die Kaftrio gebruikt, zoals leverwaarden, zweetwaardes en vragenlijsten over kwaliteit van leven. Deze extra informatie wordt nog geanalyseerd en apart gepubliceerd. De resultaten tot nu toe laten zien dat de gezondheid van de meeste mensen sterk verbeterd. In dit rapport is dat op groepsniveau ook te zien.

c. Mensen zonder CFTR-modulator

Niet alle mensen met CF komen in aanmerking voor een CFTR-modulator. De medicijnen die nu op de markt zijn, zijn voor specifieke (de meest voorkomende) mutaties ontwikkeld. Mensen die niet de 'juiste' mutaties hebben, kunnen deze medicijnen niet gebruiken, terwijl een aantal er wel baat bij zou kunnen hebben. In sommige andere landen kunnen mensen op proef een CFTR-modulator gebruiken waarna het middel vergoed wordt als het voldoende werkt. We willen dit als NCFS, samen met de beroepsgroepen,

ook in Nederland mogelijk maken. We zijn daarvoor al lange tijd in gesprek met Zorginstituut Nederland en de farmaceut die deze medicatie heeft ontwikkeld.

Een aantal CFTR-modulatoren zijn nog niet toegankelijk voor heel jonge kinderen. De studies en de procedures voor aanvraag van goedkeuring in jongere leeftijdsgroepen zijn nog gaande, ook in Nederland.

Daarnaast kunnen niet alle mensen die een transplantatie hebben ondergaan een CFTR-modulator gebruiken. Er wordt onder andere in Nederland onderzocht of mensen met een orgaantransplantatie veilig en met goed effect toch elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio) kunnen gebruiken. Zo kunnen mensen met een longtransplantatie, onder bepaalde voorwaarden, gebruiken maken van elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio). Vier ziekenhuizen in Nederland (de drie transplantatiecentra Groningen, Rotterdam en Utrecht en het HagaZiekenhuis) zijn hiervoor een studie gestart. In de registratie is ingevuld dat 35 van de 105 mensen met een longtransplantatie inmiddels Kaftrio gebruiken. Meer informatie vind je op [onze website](#).

6. Longfunctie

Dit hoofdstuk gaat over de longfunctie van mensen met CF in Nederland.

Hoe goed longen werken kan op verschillende manieren gemeten worden, bijvoorbeeld met de methode FEV1. Met de FEV1 wordt gemeten hoeveel lucht iemand in één seconde uitademt. Dat zegt iets over hoe goed de lucht door de luchtwegen kan stromen. De FEV1 wordt gemeten vanaf de leeftijd van zes jaar. De hoeveelheid lucht wordt vergeleken met iemand zonder CF van dezelfde leeftijd, dezelfde lengte en hetzelfde geslacht. Die verhouding wordt berekend als een percentage. Een FEV1% van 90% of hoger wordt beschouwd als een normale longfunctie.

De meeste kinderen en jongvolwassenen met CF hebben tegenwoordig een normale longfunctie. Met het toenemen van de leeftijd, neemt de longfunctie wel langzaam af. Dat komt doordat het slijm in de longen bij mensen met CF taaier is dan bij mensen zonder CF. Daardoor hebben zij vaker te maken met luchtweginfecties en -ontstekingen. Die zorgen ervoor dat de longen steeds iets minder goed werken. Gelukkig komen dergelijke infecties en ontstekingen steeds minder vaak voor, door betere behandeling en medicatie. Zie hoofdstuk 5 Behandeling: CFTR-modulatoren voor meer informatie.

In 2023 zijn gegevens bekend van 1347 mensen, van zes jaar of ouder, met een bevestigde CF-diagnose en zonder longtransplantatie. Ook hebben zij tenminste één consult gehad in 2023 en minstens één longfunctiemeting.

a. Longfunctie per leeftijdsgroep

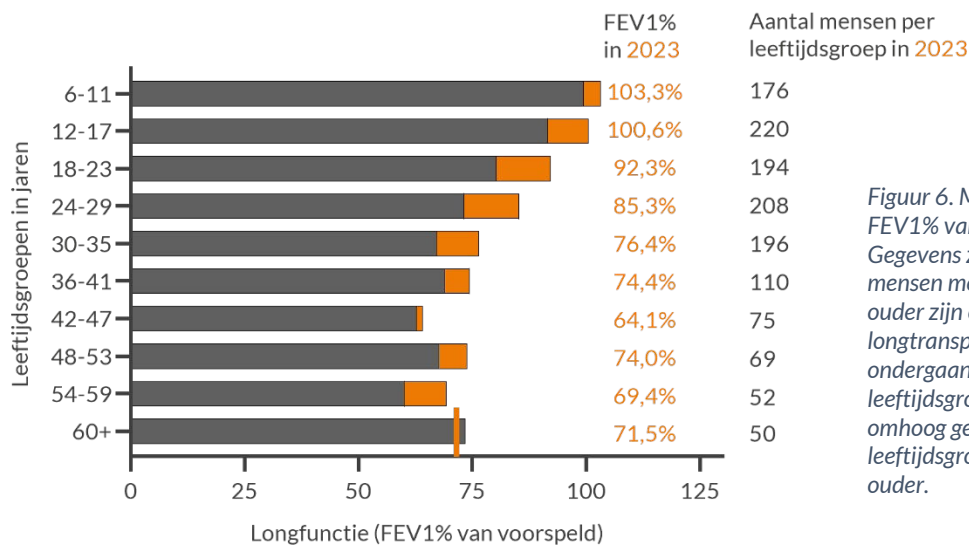
In 2023 is de longfunctie van de groep kinderen en volwassenen opnieuw gestegen in vergelijking met voorgaande jaren (Tabel 2).

Tabel 2. Mediane longfunctie van mensen met CF van 2021-2023, verdeeld in kinderen (van 6 tot 18 jaar) en volwassenen (18 jaar en ouder).

Groep	2021	2022	2023
Kinderen	96,2%	99,8%	101,7%
Volwassenen	71,8%	79,2%	80,2%

In Figuur 7 is te zien wat de longfunctie is per leeftijdsgroep. Bij de kinderen en de jongvolwassenen van 18-23 jaar heeft meer dan de helft een gezonde longfunctie van tenminste 90%. Bij de mensen met CF van 60 jaar en ouder is de mediane longfunctie iets lager dan twee jaar geleden. De mediane longfunctie per centrum van de afgelopen drie jaar is te vinden in het hoofdstuk 13 Kwaliteit van zorg Tabel 6.

Toename in longfunctie per leeftijdsgroep in 2023 t.o.v. 2021



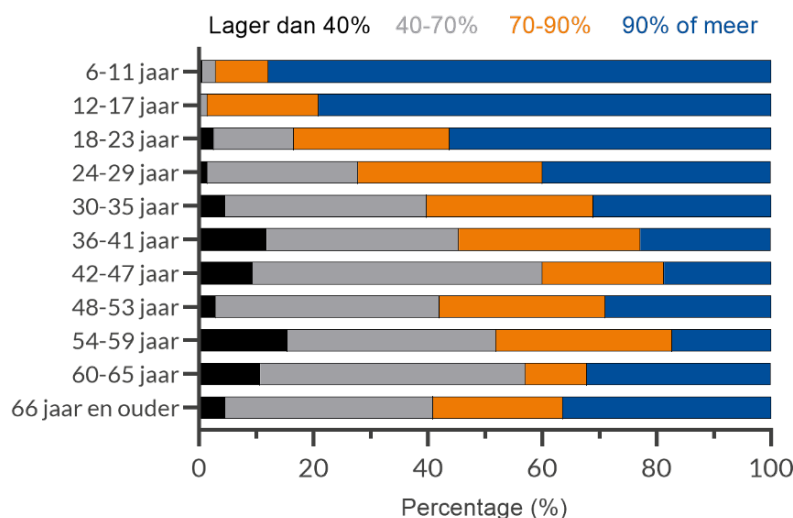
Figuur 6. Mediane longfunctie FEV1% van voorspeld in 2023. Gegevens zijn gebruikt van mensen met CF die zes jaar of ouder zijn en geen longtransplantatie hebben ondergaan. In alle leeftijdsgroepen is de mediaan omhoog gegaan, behalve bij de leeftijdsgroep van 60 jaar en ouder.

De FEV1 kan ook worden ingedeeld in groepen: lager dan 40%, 40-70%, 70-90% of een gezonde longfunctie van 90% en hoger (Tabel 3, Figuur 8). Ten opzichte van voorgaande jaren zijn er **meer kinderen en volwassenen met een gezonde longfunctie**: bijna de helft (49,3%).

Tabel 3. Longfunctiecategorie van FEV1% van voorspeld van 2021-2023.

Longfunctiecategorie	Kinderen (% per categorie)			Volwassenen (% per categorie)		
	2021	2022	2023	2021	2022	2023
<40%	0,0	0,3	0,3	8,2	6,5	5,3
40-70%	6,2	2,7	1,8	38,7	30,8	30,7
70-90%	29,8	21,5	15,0	31,1	29,7	28,5
90+%	64,0	75,5	83,0	22,1	32,9	35,4

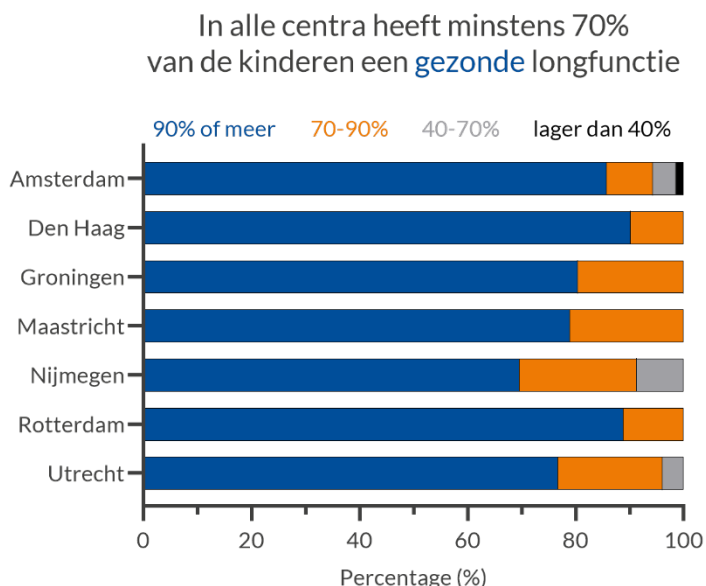
Longfunctiecategorie per leeftijdsgroep



Figuur 7. Longfunctiegroepen in 2023 van alle mensen met CF zonder longtransplantatie, uitgesplitst in leeftijdsgroepen.

b. Longfunctie van kinderen

In Figuur 9 wordt ingezoomd op de longfunctie (FEV1) van de kinderen, per kindercentrum. Dat is een iets andere verdeling dan hiervoor, waarbij naar de leeftijd werd gekeken. Sommige jongvolwassenen blijven nog wat langer bij het kindercentrum. In totaal zijn de gegevens gebruikt van 414 kinderen en jongvolwassenen. In totaal heeft 81,9% van hen een gezonde, normale longfunctie van 90% of hoger. De mediane FEV1% is 101,5%.



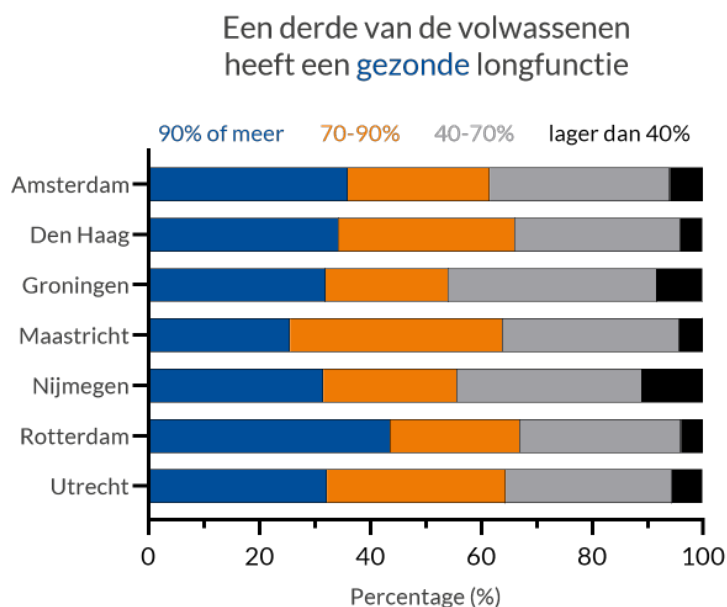
Figuur 8. Per CF-centrum de verdeling van de longfunctie van kinderen met CF.

Een andere maat is de LCI (Lung Clearance Index). Hierbij wordt gemeten hoeveel ademhalingen nodig zijn om de lucht in de longen te verversen. Een lage LCI-waarde betekent dat er weinig ademhalingen nodig waren. Als iemand vaak moet in- en uitademen, dan leidt dat tot een hoge LCI-waarde. Hoe lager de LCI-waarde is, hoe beter. De LCI wordt steeds meer ingezet bij jonge kinderen, omdat met deze methode longschade gemeten zou kunnen worden, nog voordat dit al zichtbaar wordt in een lagere FEV1% van voorspeld.

Sinds 2020 worden in de CF registratie LCI-data verzameld. In Nederland zijn twee CF-centra die deze methode inzetten: Groningen en Rotterdam. In Groningen hebben 31 kinderen een LCI-meting gehad, met een mediane waarde van 7,5 (in 2022 was dat nog 8,1). De mediane leeftijd was 13,4 jaar. Voor Rotterdam gaat het om 87 kinderen en een mediane waarde van 6,6 (in 2022 hetzelfde). De mediane leeftijd was 12,0 jaar. Beiden gebruiken een ander LCI-apparaat, waardoor deze waarden onderling niet te vergelijken zijn.

c. Longfunctie van volwassenen

In Figuur 26 is te zien wat de verdeling is in longfunctiegroepen, per centrum voor volwassenen. 34,9% van alle volwassenen in Nederland heeft een gezonde, normale longfunctie van 90% of hoger. In 2022 was dit nog 32,9%. De mediane FEV1% is 79,7%. In totaal zijn gegevens gebruikt van 932 volwassenen.



Figuur 9. Per CF-centrum de verdeling van de longfunctie van volwassenen met CF.

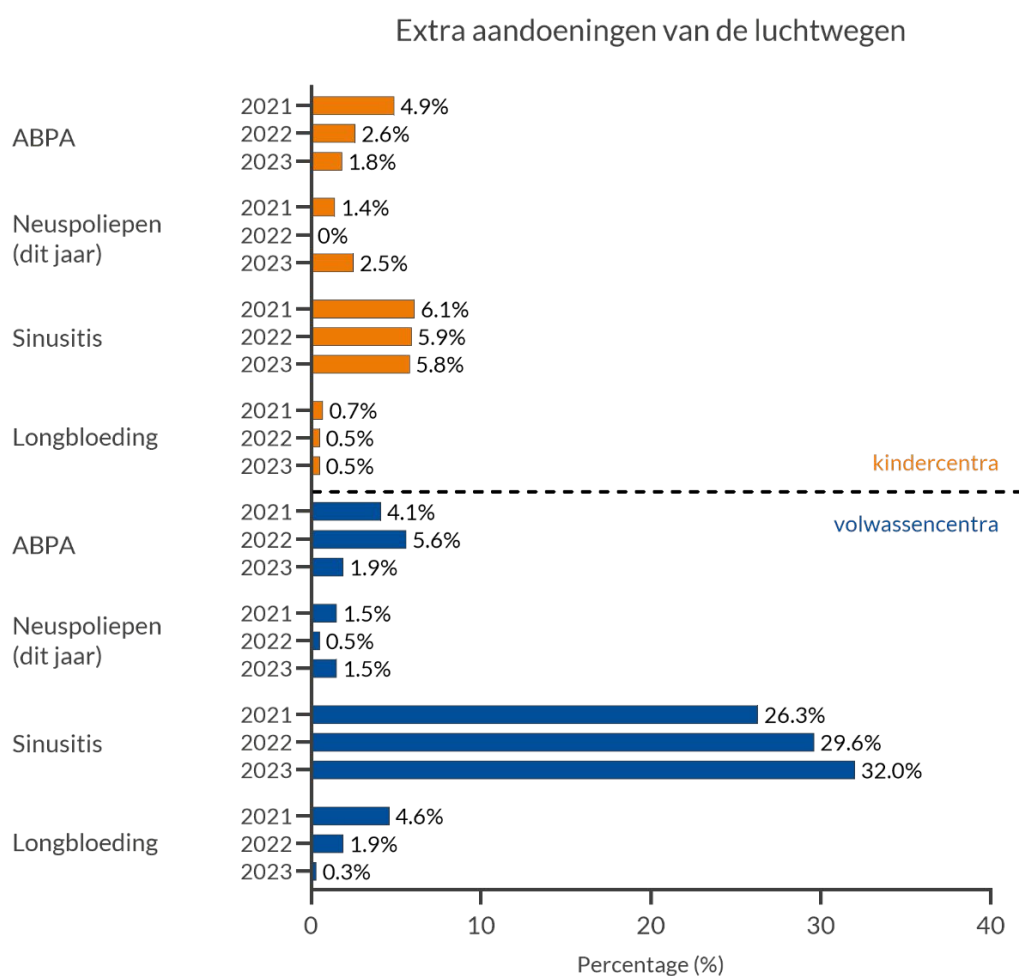
7. Extra aandoeningen bij CF

In dit hoofdstuk is te zien hoeveel mensen, naast CF, nog een andere (extra) aandoening (comorbiditeit) hebben in 2023. In de Nederlandse CF registratie worden diverse aandoeningen bijgehouden. Voor het overzicht in dit rapport zijn ze opgesplitst in drie groepen: aandoeningen van de luchtwegen, van maag, darm, lever of alvleesklier, en overige aandoeningen. Ook is voor sommige aandoeningen weergegeven hoe vaak ze voorkomen bij mensen in Nederland zonder CF.

Gegevens zijn gebruikt van mensen met CF zonder longtransplantatie die in 2023 gezien/gesproken zijn door een CF-centrum. In totaal zijn er gegevens bekend van 1519 mensen: 543 kinderen en 974 volwassenen. Veel van deze extra aandoeningen komen vaker voor met het toenemen van de leeftijd. Volwassenen met CF hebben dan ook vaak meer dan één aandoening erbij.

a. Aandoeningen aan de luchtwegen

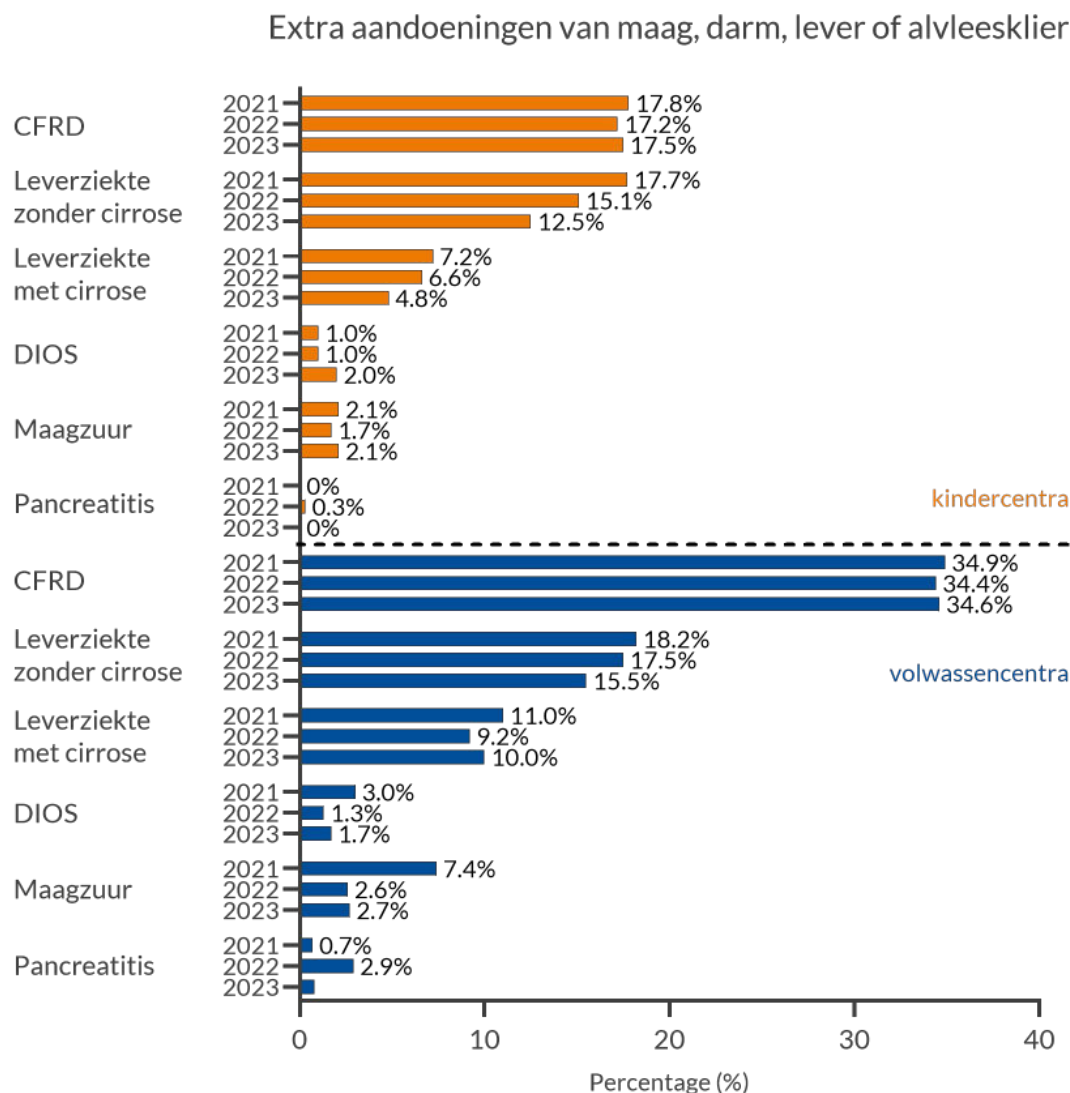
In Figuur 10 zijn de extra aandoeningen weergegeven van de luchtwegen. Daarvan komt sinusitis het meest voor. Bij volwassenen komt het met de jaren steeds iets meer voor. Andere aandoeningen, zoals ABPA en longbloedingen, komen steeds minder vaak voor.



Figuur 10. Extra aandoeningen van de luchtwegen bij mensen met CF in 2021-2023. ABPA is een allergische reactie van de luchtwegen op de schimmel *Aspergillus fumigatus* en staat voor allergische bronchopulmonale aspergillose.

b. Aandoeningen van maag, darm, lever of alvleesklier

Extra aandoeningen kunnen ook voorkomen in andere organen, zoals maag, darm, lever of alvleesklier (Figuur 11). De meest voorkomende aandoening is CF-gerelateerde diabetes (CFRD). De afgelopen drie jaar is er weinig verandering in het percentage mensen met CFRD. Wel is er een afname in leverziekte bij zowel kinderen als volwassenen. Bij mensen zonder CF komen deze aandoeningen minder vaak voor (diabetes 7% en leverziekte met cirrose 0,1%, www.vzinfo.nl).



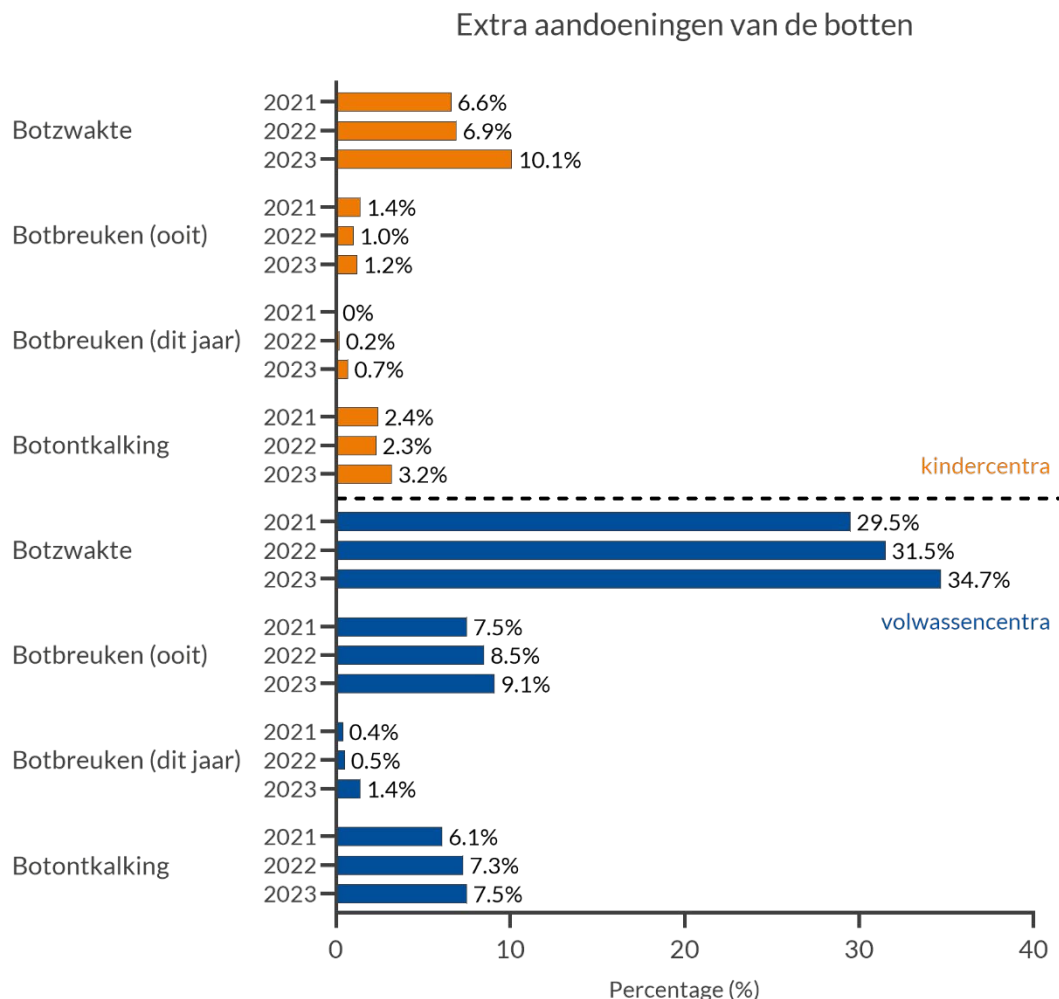
Figuur 11. Extra aandoeningen van maag, darm, lever en alvleesklier bij mensen met CF in 2021-2023.

In 2023 kregen de meeste mensen met CFRD insuline (69,4%). Bij 22,0% werd alleen dieetadvies gegeven. Bij de volwassenen kregen enkelen orale middelen of een niet nader gespecificeerde behandeling (11,2%).

c. Extra aandoeningen van botten en overig

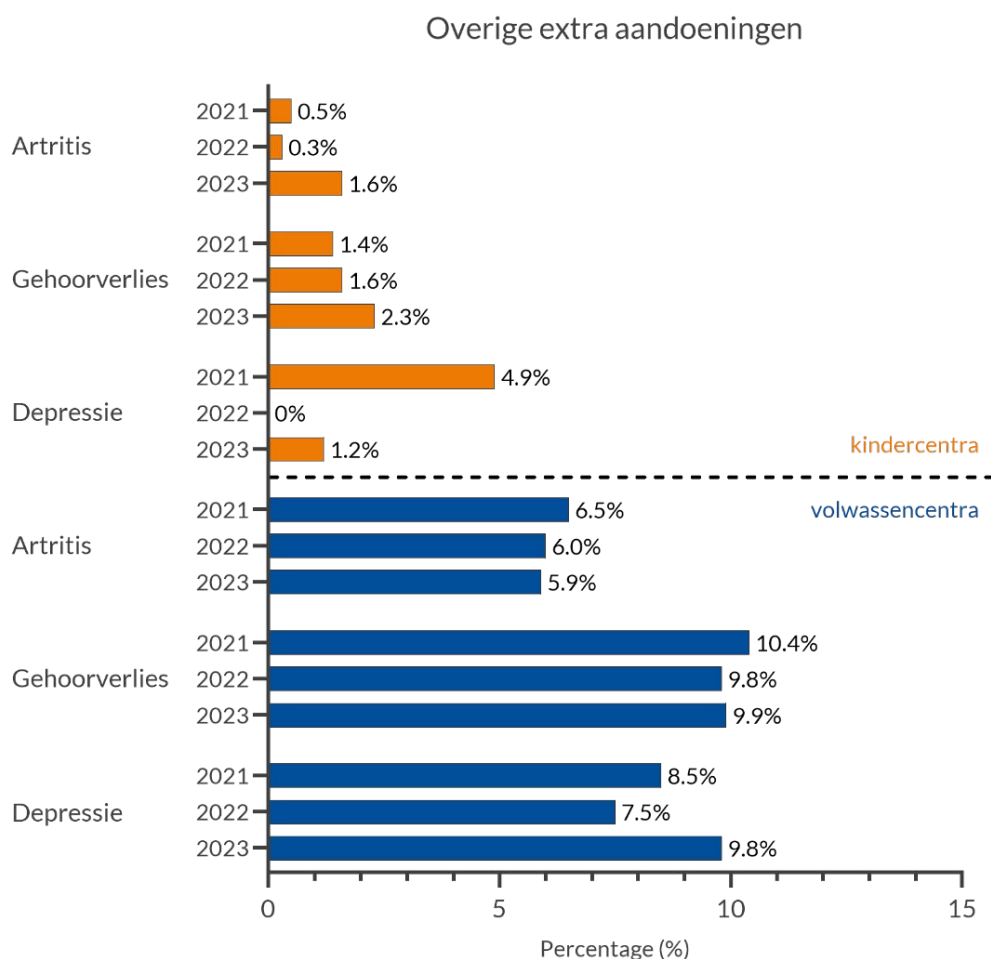
In de registratie worden ook aandoeningen van de botten bijgehouden (Figuur 12)

Botzwakte (osteopenie, een voorstadium van botontkalking) komt iets meer voor in 2023 bij zowel kinderen als volwassenen, in vergelijking met eerdere jaren. Botontkalking komt bij mensen met CF iets vaker voor dan bij mensen zonder CF (iets meer dan 3%, www.vzinfo.nl).



Figuur 12. Aandoeningen van de botten bij mensen met CF in 2021-2023. Botzwakte is osteopenie, een voorstadium van botontkalking. Botontkalking is osteoporose.

In Figuur 13 staan nog enkele andere aandoeningen. Vergeleken met de Nederlandse populatie komen deze aandoeningen vaker voor bij mensen met CF. Artritis bijvoorbeeld komt in heel Nederland voor bij ongeveer 1,6% van alle mensen in Nederland. En 4,8% heeft gehoorverlies.



Figuur 13. Overige extra aandoeningen bij mensen met CF in 2021-2023.

Bij zeven mensen is in 2023 een vorm van kanker ontdekt. Bij 38 mensen is eerder een vorm van kanker ontdekt. Dikkedarmkanker, borstkanker en teelbalkanker werden het vaakst ontdekt. Die eerste twee komen ook het meest voor bij volwassenen zonder CF. Het zijn vrijwel alleen maar volwassenen die kanker kregen. Om hoeveel volwassenen en kinderen het precies gaat wordt hier niet beschreven, daarvoor zijn de getallen te klein (en daarmee mogelijk herleidbaar tot personen).

Ook zijn er extra aandoeningen die slechts bij enkele kinderen en/of volwassenen voorkomen: maagbloedingen, nierfalen, rectale prolaps (waarbij een stukje darm naar buiten puilt) en klaplong.

d. Nieuwe aandoeningen in de registratie

Mensen met CF worden steeds ouder, zoals te zien in Hoofdstuk 4 Demografische gegevens. En ouderdom komt met gebreken, zowel bij mensen zonder als mensen met CF. Daarom zijn er nieuwe gegevens toegevoegd aan de registratie. Vanaf 2023 wordt informatie verzameld over een te hoge bloeddruk en over de screening voor dikkedarmkanker.

Uit de cijfers van 2023 blijkt dat 8,2% van de volwassenen met CF een te hoge bloeddruk heeft. Dit percentage van nog geen tien procent is lager dan voor de algehele Nederlandse bevolking, dat wordt geschat op meer dan 25% (www.vzinfo.nl). Van de volwassenen met CF en een te hoge bloeddruk kreeg 53,8% chronisch (meer dan 3 maanden) een behandeling met bloeddrukverlagers (antihypertensiva) in 2023.

Bij mensen met CF wordt vanaf de leeftijd van 40 jaar elke vijf jaar een screening gedaan op dikkedarmkanker. Dat is eerder dan bij mensen zonder CF: het bevolkingsonderzoek naar dikkedarmkanker start vanaf de leeftijd van 55 jaar. Of iemand is gescreend en wat de uitslag was, wordt vanaf nu ook geregistreerd. In 2023 is 34,6% van de volwassenen van 40 jaar en ouder gescreend (99 van de 286). Nog eens een handvol volwassenen was jonger dan 40 jaar, tijdens de screening in 2023. Van de gescreende volwassenen had 61,2% geen poliepen of darmkanker. 31,1% had wel poliepen (soms met onrustige cellen). En bij minder dan vijf mensen bleek uit de screening dat ze dikkedarmkanker hebben.

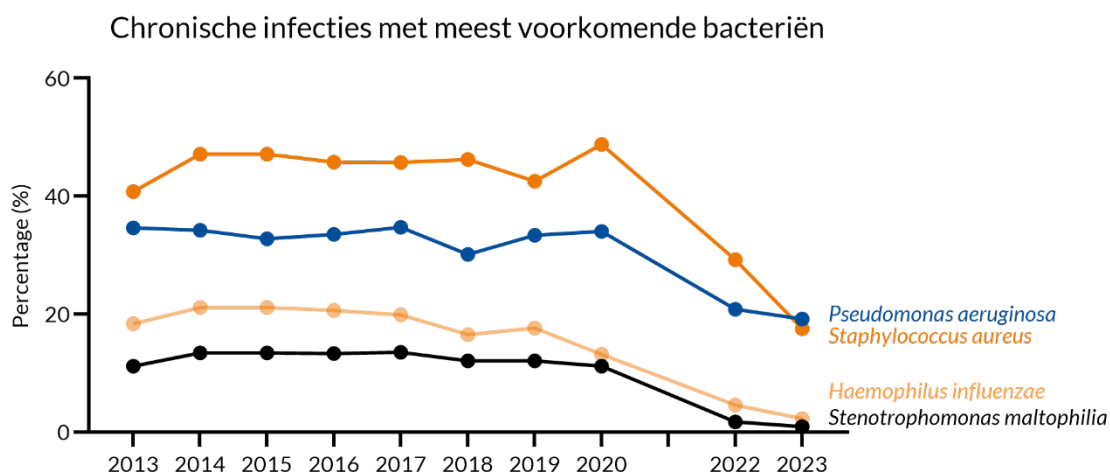
Bij mensen met CF en een longtransplantatie start de screening op dikkedarmkanker vanaf de leeftijd van 30 jaar. Meer informatie over deze subgroep, is te vinden in hoofdstuk 12 Mensen met een longtransplantatie.

8. Bacteriën en schimmels

Mensen met CF hebben regelmatig infecties in hun longen doordat bacteriën of schimmels in de longen goed kunnen groeien in het taaiere slijm. In dit hoofdstuk wordt beschreven hoe vaak een longinfectie met een bacterie of een schimmel vóórkomt. De gebruikte gegevens zijn van alle mensen met CF, zonder longtransplantatie, van wie minstens één test op bacteriën (sputumkweek) is gedaan.

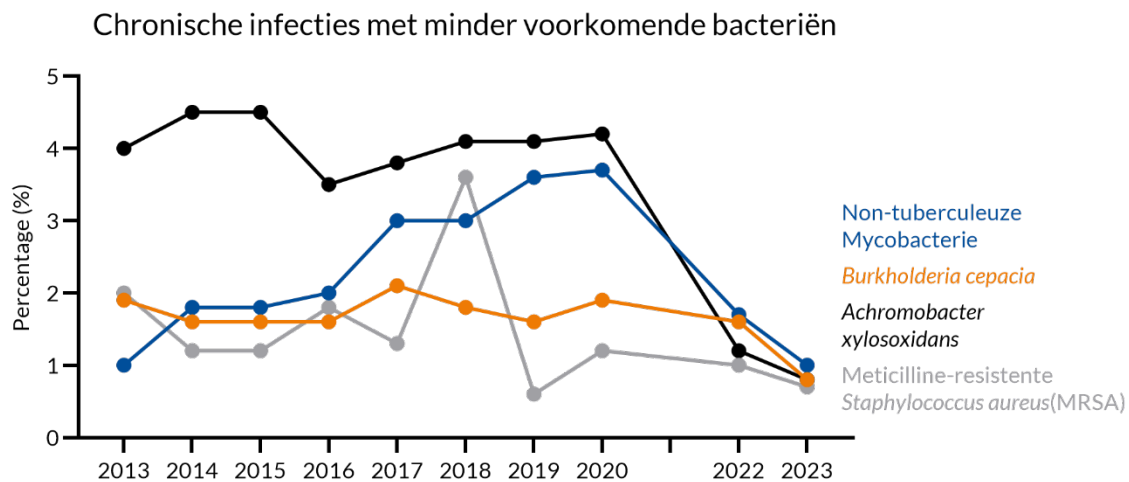
a. Chronische infecties

In Figuur 14 is te zien welke veelvoorkomende bacteriën een infectie veroorzaakten bij mensen met CF tot en met 2023. Hier is te zien dat bij bijna alle weergegeven bacteriën het aantal chronische infecties, behalve voor *Pseudomonas aeruginosa*, flink is afgenomen in 2023. Deze bacteriën worden dus minder vaak gevonden in de kweken. Het is belangrijk om te vermelden dat er ook minder kweken zijn afgenomen, zie hoofdstuk 13 Kwaliteit van zorg, Figuur 33.



Figuur 14. Infecties van veelvoorkomende bacteriën bij mensen met CF van 2013-2023. Gegevens van 2021 ontbreken.

Er zijn ook bacteriën die minder vaak (in 2023 bij minder dan 1%) een infectie veroorzaken bij mensen met CF (Figuur 15).

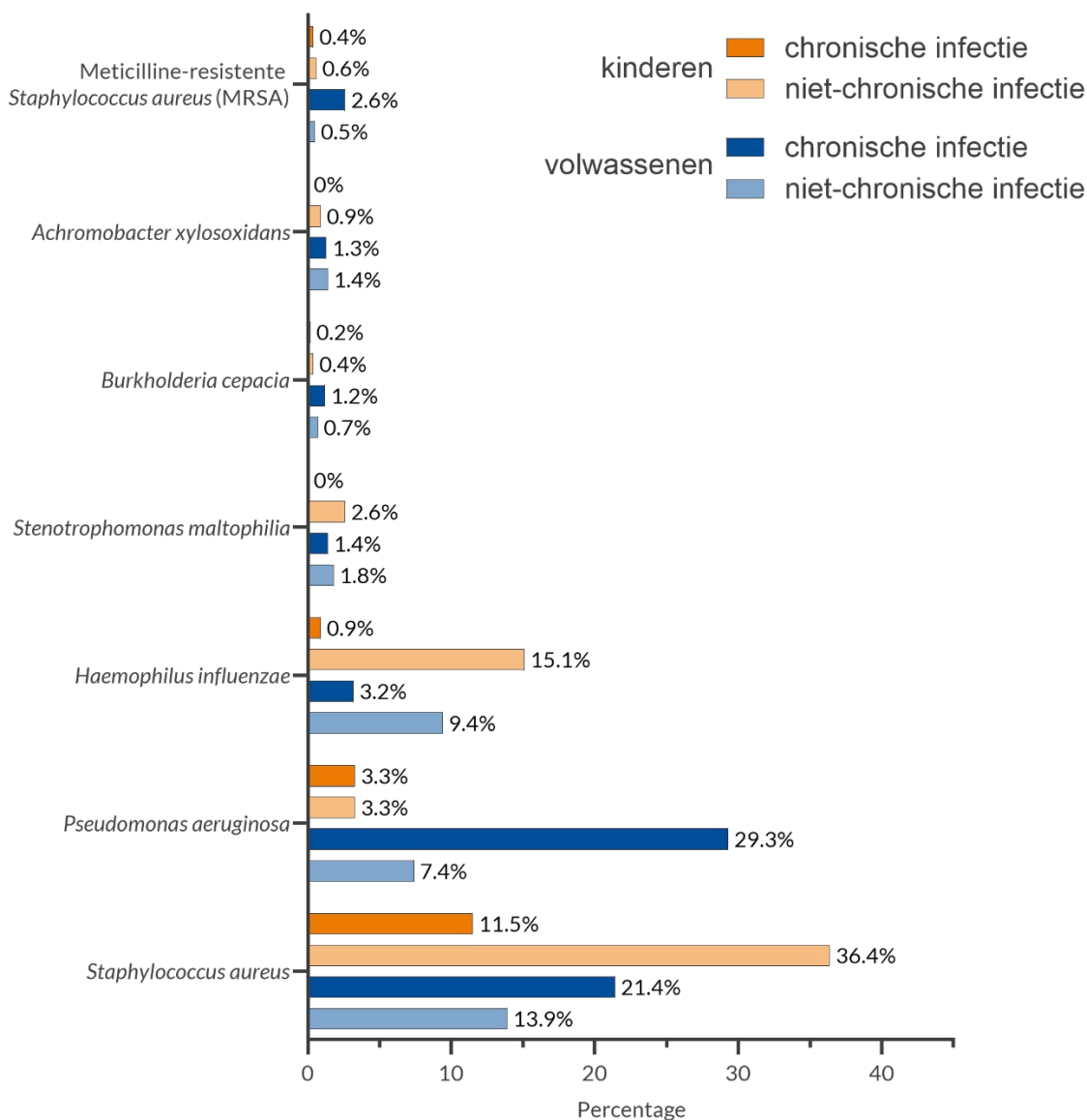


Figuur 15. Infecties van weinig voorkomende bacteriën bij mensen met CF van 2013-2023. Gegevens van 2021 ontbreken.

b. Infecties bij kinderen en volwassenen

In Figuur 16 worden de verschillen tussen kinderen en volwassenen weergegeven, van de cijfers van 2023. Ook worden de infecties uitgesplitst in chronisch en niet-chronisch. Een infectie met *Pseudomonas* komt vaker voor bij volwassenen, terwijl bij kinderen vaker een *Staphylococcus aureus* wordt gevonden.

Infecties (chronisch en niet-chronisch) bij kinderen en volwassenen met CF



Figuur 16. Chronische en niet-chronische luchtweginfecties bij kinderen en volwassenen met CF in 2023.

c. Schimmelinfecties in de longen

Sinds 2021 wordt meer in detail geregistreerd of mensen met CF zijn getest op schimmelinfecties in de longen. Van alle 1381 mensen met CF zonder longtransplantatie en tenminste een sputumkweek, is in 2023 bij 56,8% geen schimmelinfectie gevonden. Bij 22,9% is er niet gescreend of is onbekend of er is gescreend. Bij de overige 20,3% van de groep is minstens één positieve kweek gevonden (15,4% van de kinderen en 23,5% van de volwassenen).

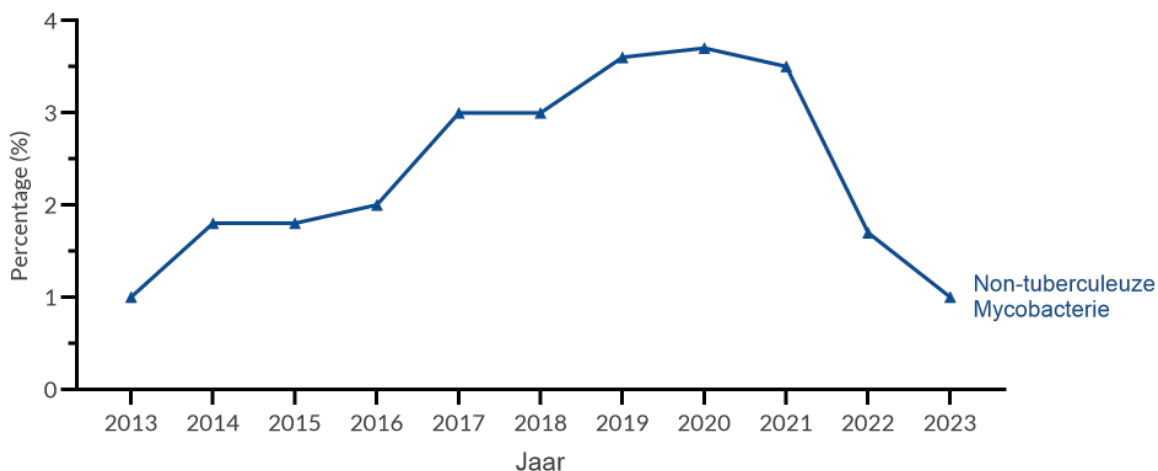
Van de 281 mensen met CF waarbij minstens één positieve schimmelkweek is gevonden in 2023, had 65,1% de schimmel *Aspergillus fumigatus* in de longen. Dit kwam vaker voor bij de volwassenen (76,8%) dan bij de geteste kinderen (37,3%). De schimmelsoorten *Scedosporium* zijn gevonden bij 5,3% van de geteste mensen (2,4% van de kinderen en 6,6% van de volwassenen).

d. Non-tuberculeuze mycobacteriën (NTM)

In 2023 heeft 1,0% van de mensen met CF een infectie met een NTM (Figuur 16). De laatste negen jaar was dat percentage hoger.

Vanaf 2020 wordt geregistreerd welk type NTM mensen met CF hebben in hun sputumkweek. De bedoeling is om dit de komende jaren specifiek te testen en te blijven volgen. De reden is dat een infectie met een NTM erg lastig te behandelen is en dat de incidentie steeds meer toenam over de jaren. In 2023 hebben 10 mensen een NTM in minstens één sputumkweek. Vijf van hen hebben het type NTM abscensus of een type uit het NTM avium complex en de overige mensen hebben een andere variant.

Non-tuberculeuze Mycobacterie infecties weer terug op het niveau van 2013



Figuur 17. Percentages mensen met luchtweginfectie met de non-tuberculeuze Mycobacterie (NTM) van 2013-2023.

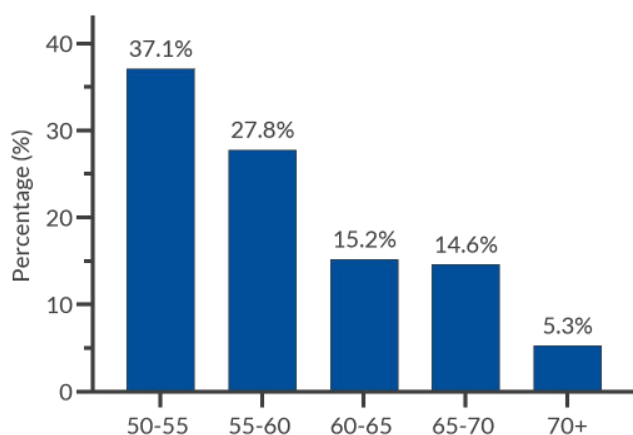
9. Oudere populatie met CF

Mensen met CF worden steeds ouder. In de registratie zijn gegevens opgenomen van 171 50-plussers met CF die gezien/gesproken zijn door het behandelend ziekenhuis volgens de gegevens van 2023. Van de 171 hebben 20 mensen een longtransplantatie ondergaan. Zij zijn in dit hoofdstuk niet meegenomen omdat variabelen zoals longfunctie anders uitvallen en omdat de behandeling ook anders is.

a. Leeftijdsverdeling, mutaties en BMI

Er zijn 151 mensen met CF, zonder longtransplantatie, met een leeftijd van 50 jaar of hoger. In 2022 waren dat nog 139 mensen. De meeste mensen zijn 50-60 jaar (Figuur 18). Meer dan 30% is 60 jaar of ouder en acht mensen zijn in 2023 ouder dan 70 jaar.

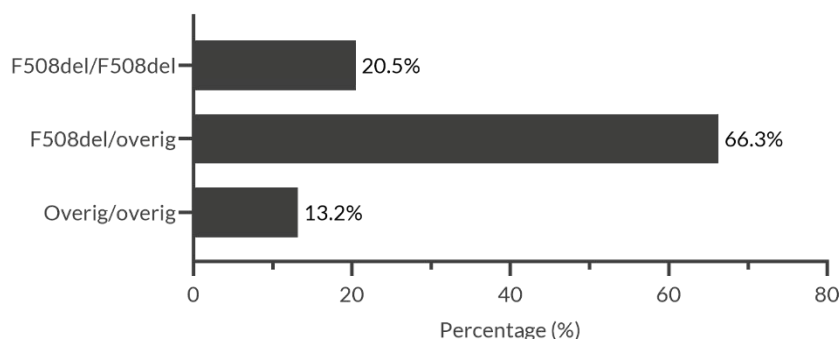
Meer dan 30% van de 50-plussers is 60 jaar of ouder



Figuur 18. Leeftijdsverdeling van mensen met CF van 50 jaar of ouder, zonder longtransplantatie, in 2023.

De mutatiecombinatie F508del/F508del komt bij 50-plussers minder vaak voor (20,5%,) dan in de hele groep mensen met CF in Nederland (54,4%). Toch heeft 86,8% van de 50-plussers minstens één F508del-mutatie.

Ruim 85% van de 50-plussers heeft minstens één F508del-mutatie

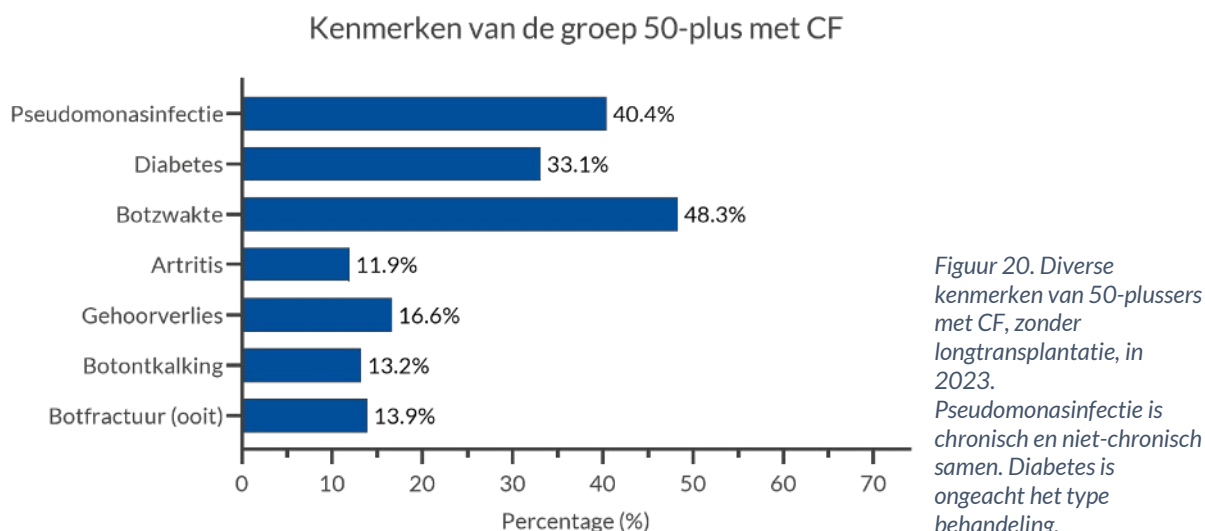


Figuur 19. Mutatieverdeling van 50-plussers met CF in 2023.

De meeste mensen van 50 jaar en ouder hebben een gezond BMI (62,2%). Ondergewicht, een BMI lager dan 18,5, komt amper voor. Dat betekent dat ruim een derde overgewicht heeft: 35,9% heeft een BMI van 25 of hoger (in 2022 was dat nog 37,4%). Van de groep met overgewicht heeft 26,4% obesitas (ernstig overgewicht met een BMI van 30 of meer).

b. Behandeling, extra aandoeningen

Bijna de helft van de 50-plussers heeft botzwakte, het voorstadium van bontontkalking (Figuur 20). Alle genoemde aspecten komen iets meer voor dan in 2022, behalve artritis.



c. Werk

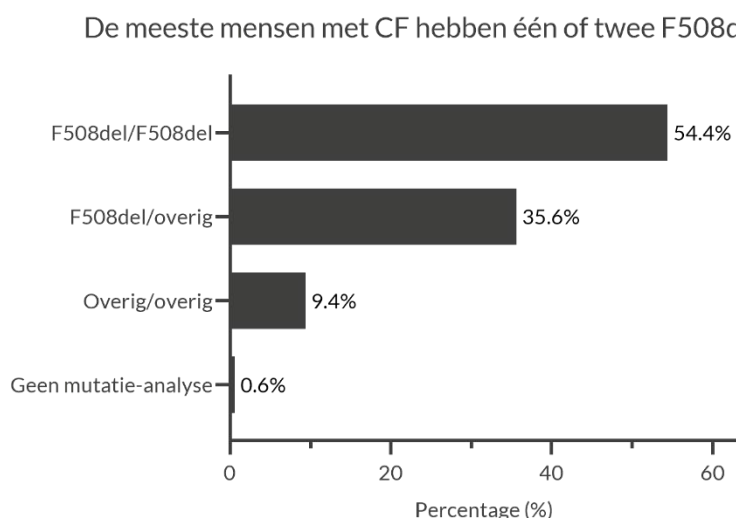
Veel 50-plussers zetten zich maatschappelijk in. Bijna de helft (48,9%) heeft een deeltijd- of voltijd baan. En 20,5% is niet in staat om te werken (in 2022 was dat nog 24%). Meer dan 14% is inmiddels gepensioneerd, in 2022 was dat nog 11,5%. Niet alle maatschappelijke inzet wordt hier weergegeven. Vrijwilligerswerk wordt bijvoorbeeld niet geregistreerd.

10. CF en mutaties

Iemand heeft CF als er twee CF-veroorzakende mutaties in het DNA aanwezig zijn. Deze mutaties worden door de vader en moeder doorgegeven. Bij vrijwel alle mensen met CF in Nederland is onderzocht welke mutaties zij hebben. Dit hoofdstuk laat zien welke mutaties het meest voorkomen. Hiervoor zijn de gegevens gebruikt van alle mensen met CF, met of zonder longtransplantatie. Ook is er informatie te vinden over mutaties bij kinderen met CFSPID.

a. Mutatieverdeling

De meeste mensen met CF in Nederland hebben twee keer de F508del-mutatie (Figuur 21). In totaal heeft 90,0% minstens één F508del-mutatie. Bij enkele mensen is geen mutatie-analyse gedaan.

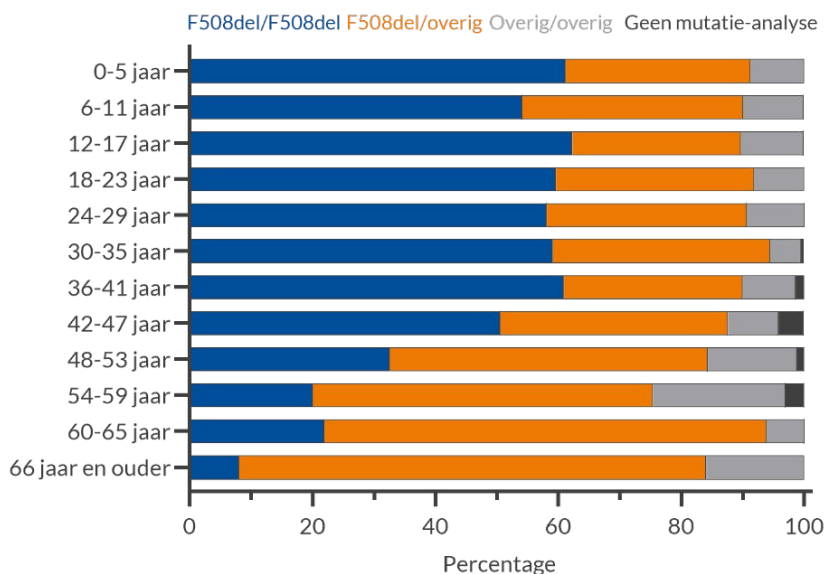


Figuur 21. Combinatie van CF-mutaties verdeeld in vier groepen. Alle 1656 mensen met CF die in 2023 in de registratie staan, met of zonder longtransplantatie, zijn in deze analyse meegenomen.

Van de 43 kinderen met CFSPID hebben 36 één F508del-mutatie met nog een andere mutatie, de anderen hebben geen F508del-mutatie.

In Figuur 22 staat per leeftijdsgroep vermeld hoe vaak elk mutatietype voorkomt. In elke leeftijdsgroep hebben verreweg de meeste mensen met CF tenminste één F508del-mutatie. Ook valt op dat de dubbele F508del-mutatie minder vaak voorkomt bij de mensen die in 2023 48 jaar of ouder waren. Meer informatie over mensen van 50 jaar en ouder vind je in hoofdstuk 9 Oudere populatie met CF.

F508del/F508del komt minder vaak voor bij mensen van 48 jaar en ouder



Figuur 22. Mutatieverdeling van mensen met CF in 2023, met en zonder longtransplantatie, per leeftijdsgroep van zes jaar.

b. Meest voorkomende mutaties

In Tabel 4 staan de vijftien meest voorkomende mutaties van mensen met CF en CFSPID in Nederland, volgens de gegevens van 2023. Iedereen heeft twee mutaties, het totale aantal mutaties staat in de tabel. De volgorde van en de percentages op de lijst veranderen weinig door de jaren heen.

Tabel 4. Vijftien meest voorkomende mutaties van mensen met CF en CFSPID in Nederland in 2023. 1699 mensen hebben samen een totaal van 3398 mutaties (niet allemaal verschillend).

Mutatie	Aantal	Percentage (%)
F508del	2429	71,5
A455E	135	4,0
G542X	64	1,9
R117H 7T	64	1,9
1717-1G->A	44	1,3
3272-26A->G	41	1,2
S1251N	39	1,1
R1162X	38	1,1
N1303K	36	1,1
R553X	30	0,9
2789+5G->A	25	0,7
3849+10kbC->T	22	0,6
E60X	22	0,6
711+1G->T	16	0,5
CFTRdele17a,17b	15	0,4
Geen mutatie-analyse	16	0,5
Onbekend	16	0,5
Overig	346	10,2
Totaal	3398	100,0

11. Behandeling van CF: overig

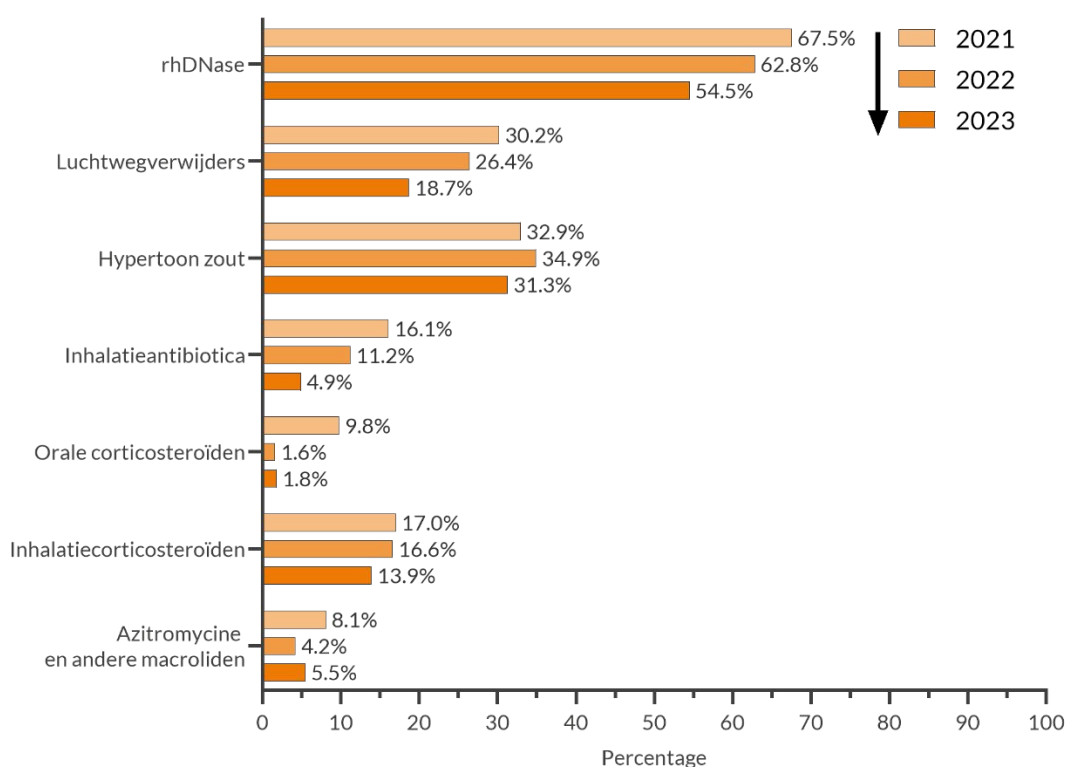
Naast CFTR-modulatoren (zie hoofdstuk 5 Behandeling: CFTR-modulatoren) gebruiken veel mensen met CF diverse andere medicijnen of behandelingen om klachten tegen te gaan. Deze klachten kunnen in het hele lichaam voorkomen. In dit hoofdstuk is informatie te vinden over de behandeling van luchtwegklachten en maag-, darm- en leverklachten. Ook worden cijfers vermeld over opnames in het ziekenhuis en orgaantransplantaties.

De gegevens die zijn gebruikt, zijn van mensen met een bevestigde CF-diagnose, zonder longtransplantatie. Ook is het voor deze analyses een voorwaarde dat mensen in 2023 gezien zijn door behandelaren in het CF-centrum. In totaal zijn van 1520 mensen (567 in kindercentra en 952 in volwassencentra) gegevens gebruikt in onderstaande grafieken. Meer informatie over mensen met longtransplantaties staat vermeld in hoofdstuk 12 Mensen met een longtransplantatie.

a. Luchtwegklachten en behandeling

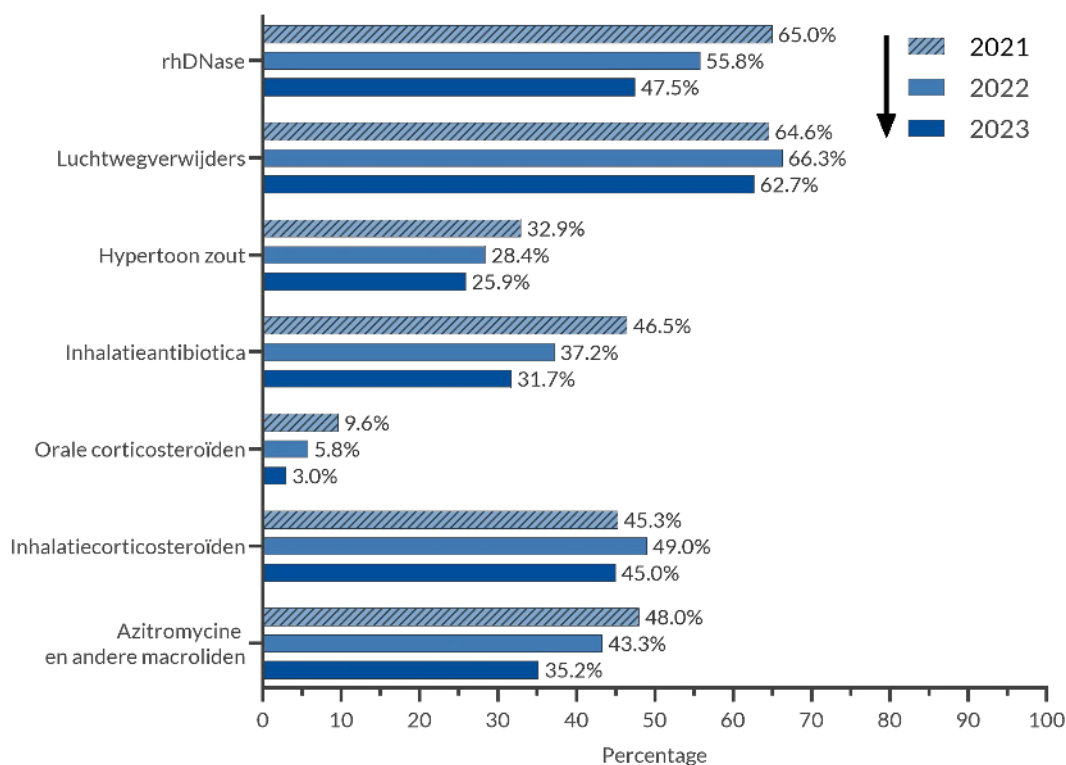
Klachten aan de luchtwegen (neus, mond, keel en longen) komen vooral voor bij volwassenen met CF. Er zijn verschillende medicijnen beschikbaar om deze klachten te behandelen. In Figuur 22 en Figuur 23 is te zien hoeveel kinderen en volwassenen een medicijn kregen bij luchtwegklachten. Bijna alle medicijnen worden in 2023 bij een kleinere groep mensen voorgeschreven in vergelijking met 2021 en 2022.

Minder behandeling van luchtwegklachten bij kinderen in 2023



Figuur 23. Behandeling van de luchtwegen bij kinderen met CF zonder longtransplantatie in 2021-2023. rhDNase is de slijmverdunner dornase alfa.

Minder behandeling van luchtwegklachten bij volwassenen in 2023

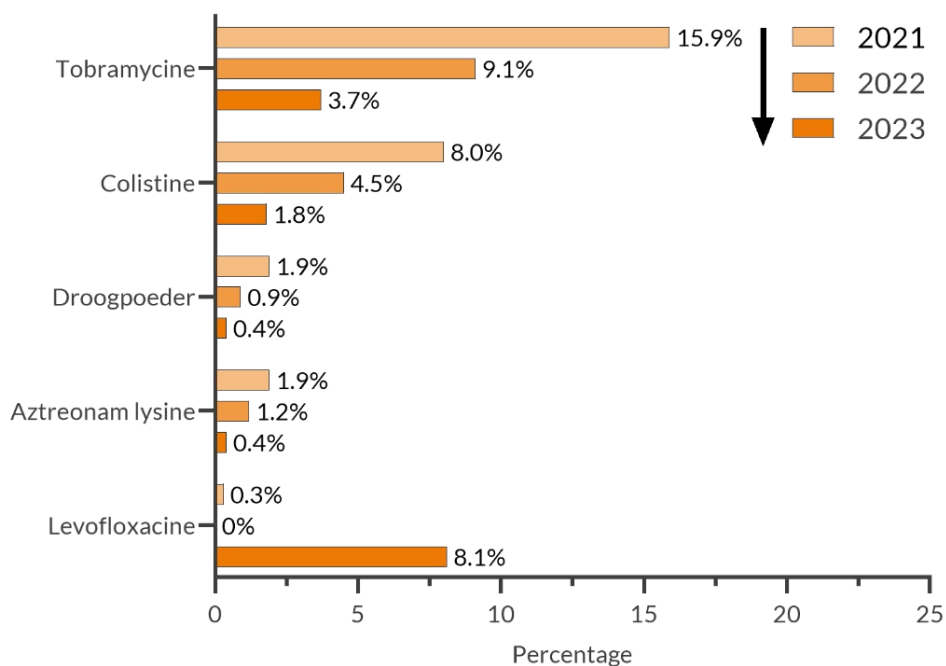


Figuur 24. Behandeling van de luchtwegen bij volwassenen met CF zonder longtransplantatie in 2021-2023. rhDNase is de slijmverdunner dornase alfa.

Een longinfectie met de bacterie *Pseudomonas aeruginosa*, wordt meestal met inhalatieantibiotica behandeld. In 2023 hadden 267 mensen een chronische (langdurige) *Pseudomonas*infectie, waaronder slechts 22 kinderen. Deze getallen zijn vergelijkbaar met 2021 en 2022. Van de mensen met een chronische infectie kreeg 67,0% minstens één kuur inhalatieantibiotica.

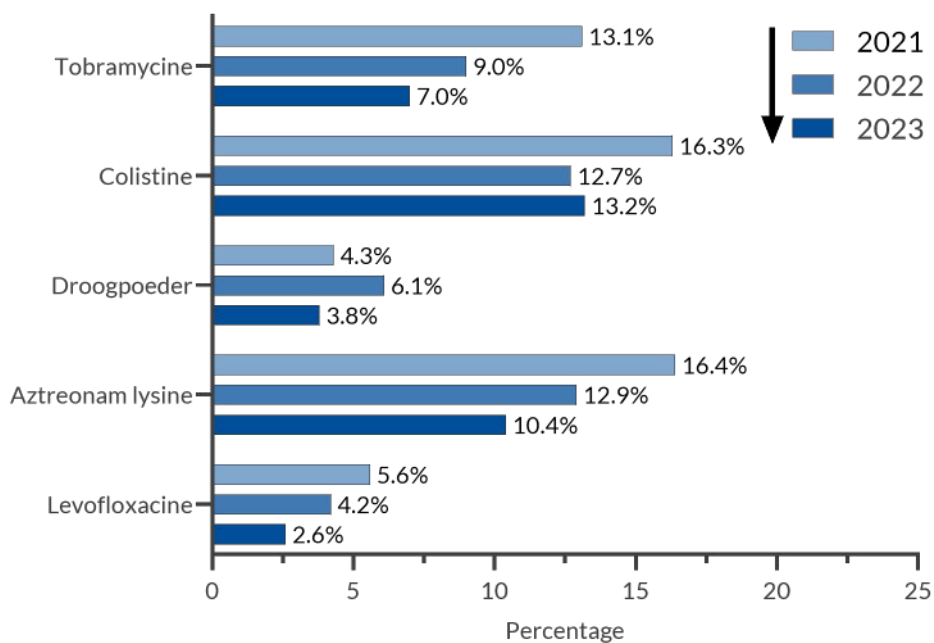
In Figuur 24 en Figuur 25 is uitgesplitst welk type inhalatieantibiotica is gegeven in 2021-2023, voor tenminste één kuur. Dat is ongeacht de reden van voorschrijven, dus ook voor andere bacteriën. Het is goed te zien dat vrijwel alle inhalatieantibiotica minder vaak worden voorgeschreven aan kinderen en volwassenen in 2023, in vergelijking met 2021 en 2022.

Steeds minder inhalatieantibiotica bij kinderen



Figuur 25. Percentage kinderen met tenminste één antibioticakuur (inname als inhalatie) in 2021-2023.

Steeds minder inhalatieantibiotica bij volwassenen

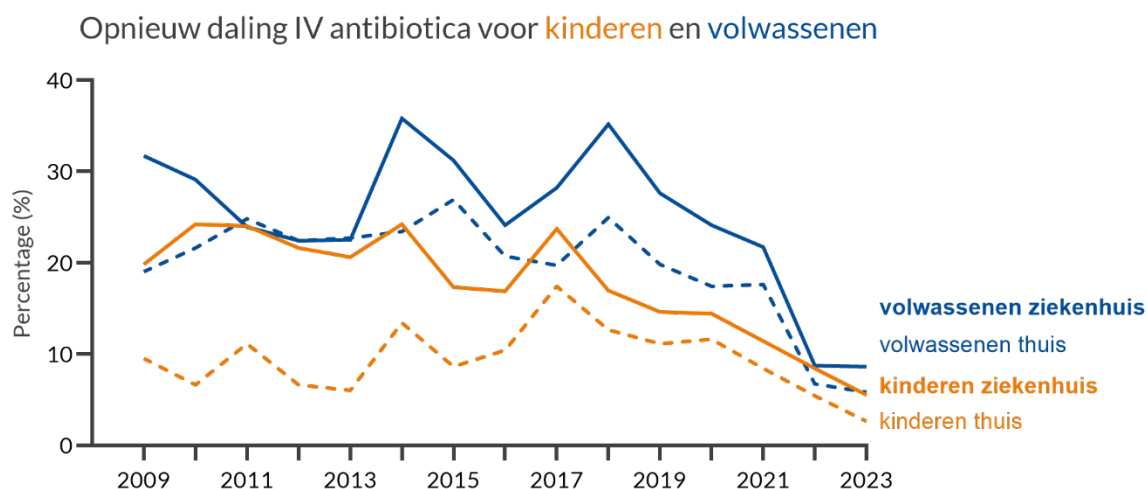


Figuur 26. Percentage volwassenen met tenminste één antibiotcakuur (inname als inhalatie) in 2021-2023.

b. Antibiotica via het infuus

Soms zijn antibiotica in pillen of via inhalatie niet voldoende om iemand met CF te behandelen tegen een bacterie of een schimmel. Antibiotica kunnen dan direct in het bloed worden ingebracht met een infuus. Dat wordt intraveneuze antibioticabehandeling genoemd, IV antibiotica in het kort. Zulke behandelingen kunnen plaatsvinden in het ziekenhuis en/of thuis.

De meeste kinderen en volwassenen hebben zo'n behandeling niet (vaak) nodig. **In 2023 heeft 90,7% van de kinderen en volwassenen met CF geen intraveneuze antibioticabehandeling in het ziekenhuis of thuis gehad.** In Figuur 26 is te zien dat deze percentages nog nooit zo laag zijn geweest sinds dit wordt bijgehouden in de CF-Registratie. Slechts 5,5% van de kinderen had een ziekenhuisbehandeling en 2,6% een thuisbehandeling. In de groep volwassenen is dat 8,6% en 5,8%.



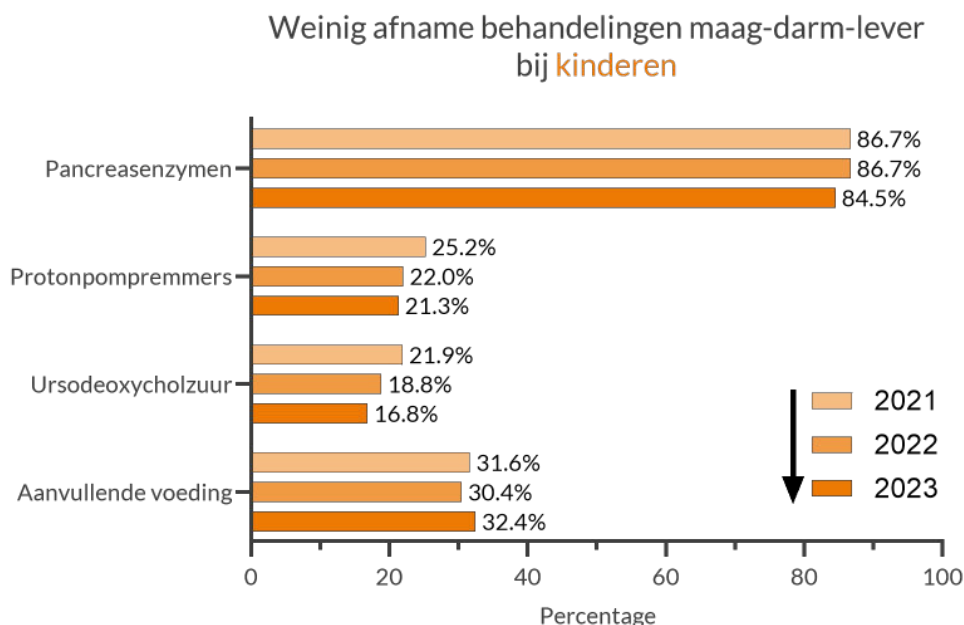
Figuur 27. Kinderen en volwassenen met IV antibioticabehandeling in het aangegeven jaar (2009-2023). Gegevens van mensen met CF zonder longtransplantatie. Percentages zijn uitgesplitst in ziekenhuisbehandeling en thuisbehandeling.

In totaal hebben mensen die een behandeling met IV antibiotica kregen, gemiddeld 23 dagen behandeling gehad in 2023. De mediane waarde is 15. Dat betekent dat de helft van de mensen minder dan 15 dagen werd behandeld en de andere helft langer. In 2022 was deze waarde nog 20 dagen.

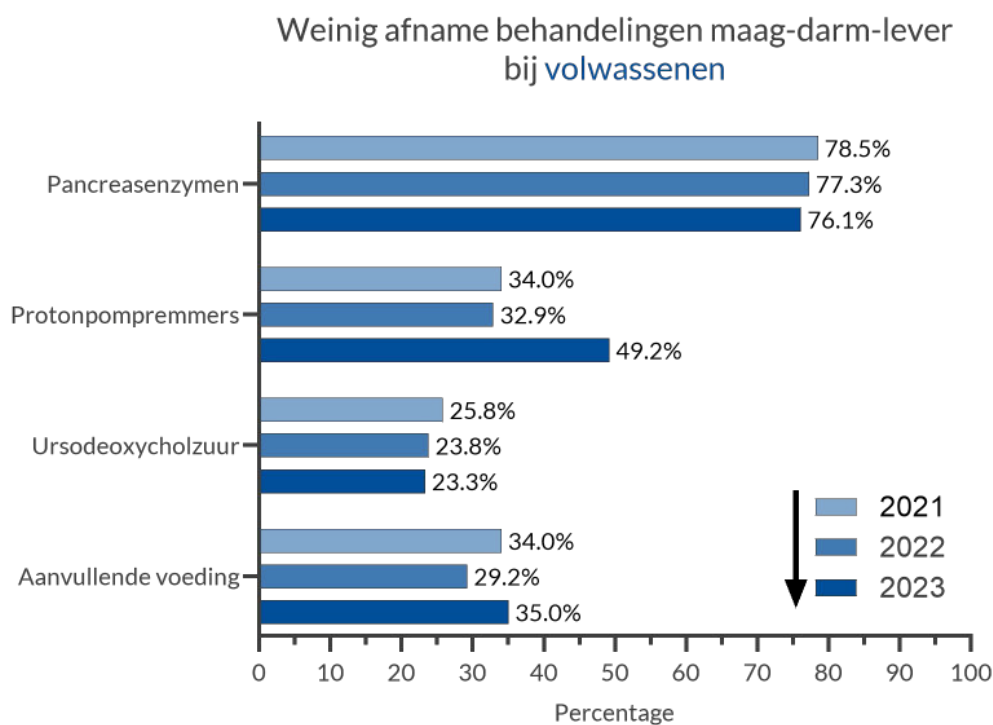
c. Maagdarmleverklachten en behandeling

Veel mensen met CF hebben ook last van hun maag, darmen of lever: de organen die het eten verteren zodat voeding wordt opgenomen in het lichaam. Ze zijn daarom vaak in behandeling bij de diëtist van het CF-centrum. In 2023 is 76,9% van de kinderen minstens één keer bij de diëtist geweest. Dat is minder dan in 2022, toen heeft 87,3% een bezoek gedaan. Van de kinderen die in 2023 zijn geweest, kwam 69,5% voor een analyse van de verhouding eiwit/vet/calorie, de rest had een consult zonder dergelijke analyse van hun dieet. Van de volwassenen is 63,5% in 2023 bij de diëtist geweest (in 2022 was dat 54,2%). Bij 77,2% van hen vond ook een eiwit/vet/calorie uitsplitsing plaats.

Er zijn verschillende medicijnen verkrijgbaar om de klachten van de maag, darmen of lever te verminderen. In Figuur 27 en Figuur 28 is te zien hoeveel kinderen en volwassenen een medicijn daarvoor gebruiken. Er was in 2023 weinig tot geen afname ten opzichte van 2021 en 2022. Pancreasenzymen worden het meest gebruikt, deze middelen zorgen ervoor dat het voedsel beter wordt opgenomen in het lichaam.



Figuur 28. Behandeling van maagdarmlevertklachten bij kinderen met CF, zonder longtransplantatie, in 2021-2023.



Figuur 29. Behandeling van maagdarmlevertklachten bij volwassenen met CF, zonder longtransplantatie, in 2021-2023.

d. Transplantaties

Van alle mensen met CF, hebben 105 mensen donorlongen ontvangen, in 2023 (drie mensen) of in voorgaande jaren. Meer informatie over deze groep mensen met een longtransplantatie is te vinden in hoofdstuk 12, pagina 54.

Zeven mensen hebben ooit een levertransplantatie gehad. Negen mensen hebben in voorgaande jaren een niertransplantatie gehad, nog eens drie mensen ontvingen donornieren in 2023. Sommige mensen hebben verscheidene donororganen.

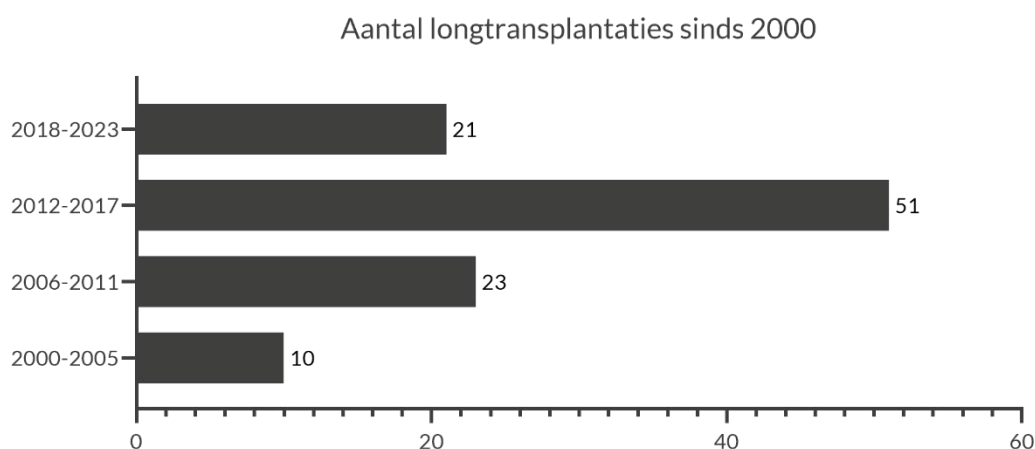
Op 31 december 2023 stond één iemand op de wachtlijst voor een longtransplantatie. Er was geen wachtende voor een levertransplantatie.

12. Mensen met een longtransplantatie

In dit hoofdstuk zijn gegevens opgenomen van 105 volwassenen met CF die een longtransplantatie hebben ondergaan. Transplantatie van de longen is een mogelijke behandeling voor mensen met CF als de longen niet meer voldoende werken. Na zo'n transplantatie, is de zorg en behandeling gedeeltelijk anders. Daarom hebben we een apart hoofdstuk over de gegevens van deze groep mensen.

a. Door de jaren heen

In Figuur 29 is per jaar te zien hoeveel mensen met CF donorlongen hebben ontvangen. Sinds 2020 zijn er minder dan vijf transplantaties van de longen per jaar. Van de mensen die vaker een longtransplantatie hebben ondergaan, is het meest recente jaar aangehouden.



Figuur 30. Longtransplantaties bij mensen met CF, weergegeven per jaar. Sommige mensen hebben vaker een longtransplantatie ondergaan, dan is het meest recente jaar van transplantatie aangehouden.

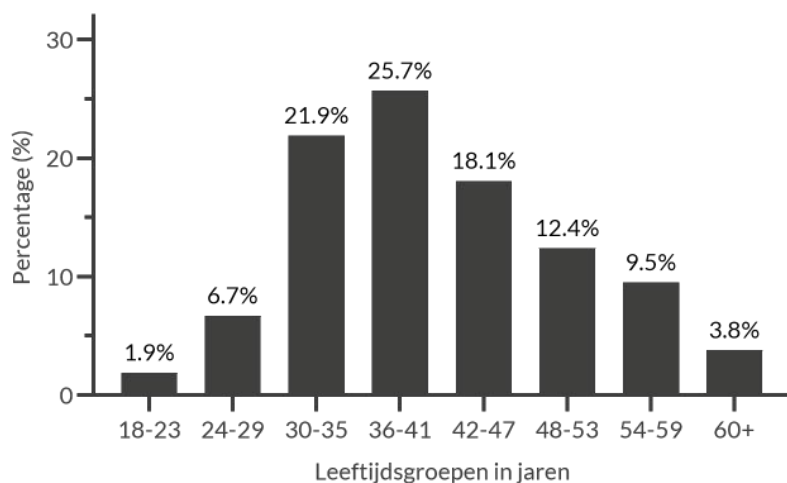
b. Demografie

Van de 105 mensen met CF en een longtransplantatie is 53,5% man. Drie mensen hebben in 2023 donorlongen ontvangen. Minder dan vijf mensen zijn in 2023 overleden, het precieze aantal wordt in verband met privacy niet genoemd. De meeste mensen (82,9%) hebben tenminste één F508del-mutatie.

Van alle longgetransplanteerde mensen met CF is 47,6% tussen de 30 en 41 jaar oud (Figuur 30). Meer dan een kwart (26,1%) is 48 jaar of ouder. In 2022 was dat minder dan 25%.

De helft van de mensen met donorlongen is ouder dan 40,0 jaar, de andere helft is jonger (dit is de mediane waarde). Tussen mannen en vrouwen is er wel een verschil: de helft van de mannen is in 2023 ouder dan 42,5 jaar. Bij de vrouwen is die mediane waarde iets lager: 37,0 jaar.

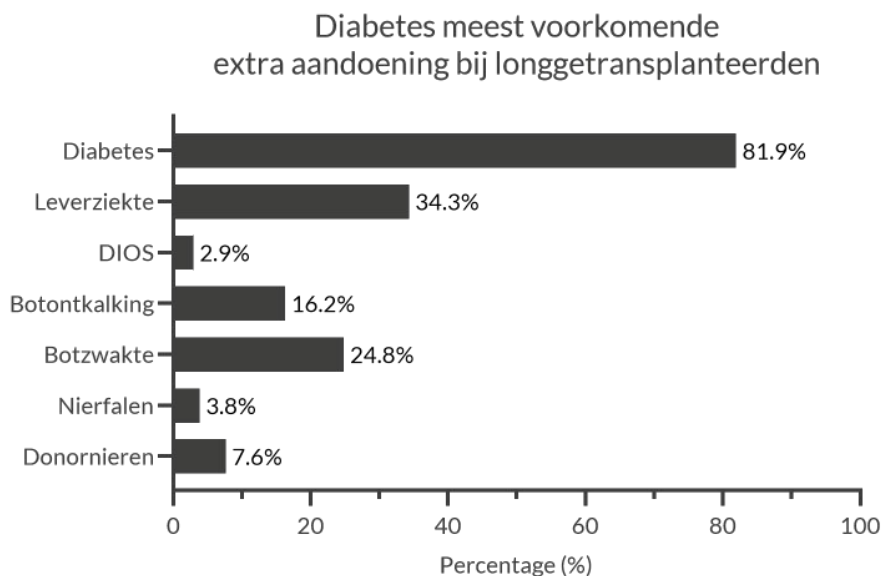
Bijna de helft van de longgetransplanteerden is 30-41 jaar oud



Figuur 31. Leeftijdsverdeling van mensen met CF en een longtransplantatie in 2023. Leeftijd is verdeeld per 6 jaar.

c. Extra aandoeningen

Mensen met CF en een longtransplantatie hebben vaak nog andere, extra aandoeningen, net zoals mensen met CF zonder longtransplantatie. Meer dan 80% van alle longgetransplanteerden heeft diabetes (Figuur 31). Ook hebben acht mensen donornieren, drie mensen een donorlever en twee hebben een andere transplantatie (ooit) gehad.



Figuur 32. Extra aandoeningen bij mensen met CF en een longtransplantatie, volgens de gegevens van 2023. DIOS is de term voor een verstopping van de darm.

Mensen met een longtransplantatie worden vanaf de leeftijd van 30 jaar gescreend op dikkedarmkanker. Van de 96 mensen is 14,6% gescreend in 2023. Bij zes van de veertien mensen werden poliepen met onrustige cellen gevonden, bij de anderen niet.

d. Longfunctie, lengte en gewicht

Van 103 (van de in totaal 105) mensen is geregistreerd wat de beste longfunctie (FEV1% van voorspeld) is in 2023. De helft van de vrouwen heeft een longfunctie hoger dan 79,8%. Bij de mannen is deze mediane waarde 78,4%. Voor de hele groep is dat 78,8%.

De meeste mensen met een longtransplantatie hebben een normale BMI (81,7%). De helft van de vrouwen heeft een BMI hoger dan 20,9. Bij de mannen is die mediane waarde 21,6. Ruim 10% (10,6%) heeft een BMI die hoger is dan de normale range.

13. Kwaliteit van zorg

In de Nederlandse CF registratie worden al jarenlang gegevens verzameld om iets te kunnen zeggen over de kwaliteit van de zorg die de CF-centra leveren.

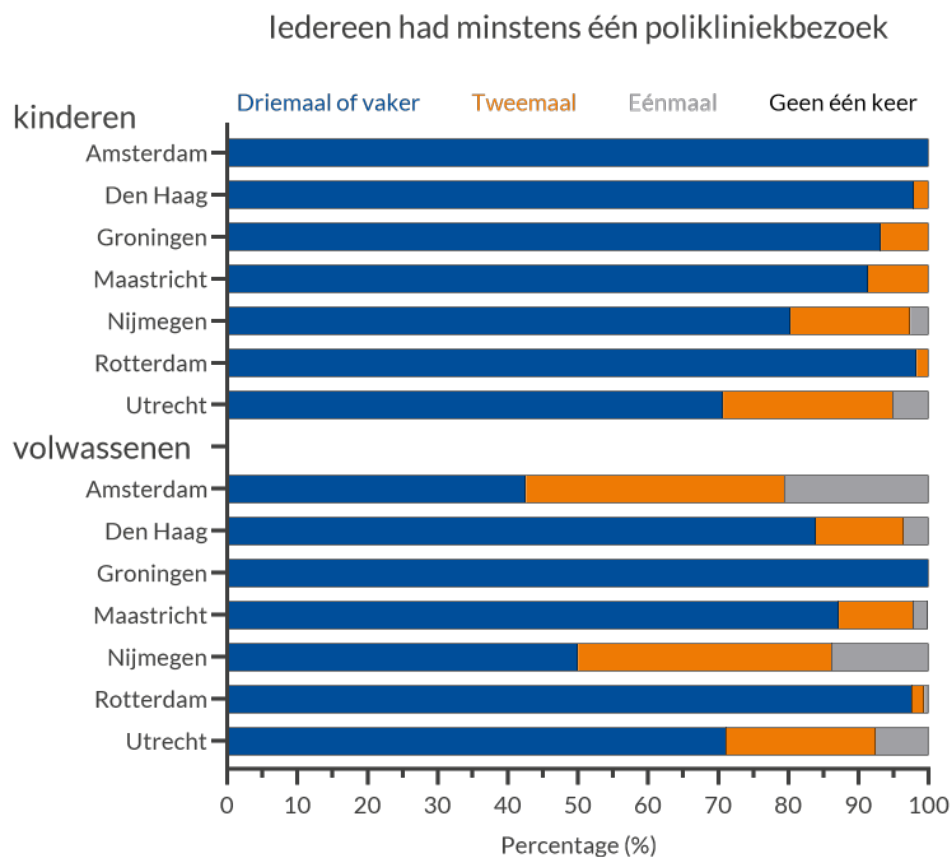
In dit hoofdstuk is een vaste set te vinden die al jarenlang wordt verzameld en geanalyseerd. Per 2021 heeft de stuurgroep van de registratie besloten om meer kenmerken weer te geven, om meer informatie te bieden over de kwaliteit van zorg. Daarnaast is het ook belangrijk om na te denken over de manier waarop de zorg het beste ingericht kan worden. De gezondheid van mensen met CF is verbeterd, zeker van de jongere generatie. Het is bijvoorbeeld niet meer voor iedereen nodig om vier keer per jaar naar het CF-centrum te komen. Daarnaast is sinds de coronapandemie (2020-2022) duidelijk geworden dat veel zorg op afstand geleverd kan worden.

In Tabel 5 is te zien hoeveel mensen er worden behandeld per CF-centrum.

*Tabel 5. Aantal mensen met CF of CFSPID of CF-gerelateerde ziekte per CF-centrum, vanaf 2017. Sinds 2020 worden alleen de gegevens van mensen met CF of CFSPID opgenomen in de registratie, en niet meer de gegevens van mensen met CF-gerelateerde ziekte die ook in CF-centra worden behandeld. *In 2018 was er tijdelijk een lager aantal deelnemers aan de CF-registratie i.v.m. niet bijtijds getekende toestemmingsformulieren n.a.v. de nieuwe privacywetgeving die toen inging.*

	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023
UMC Utrecht							
Kinderen	191	158	146	143	144	145	144
Volwassenen	281	251	308	303	333	329	336
Erasmus MC Rotterdam							
Kinderen	149	135	141	137	140	138	131
Volwassenen	138	122	134	153	160	189	196
HagaZiekenhuis							
Kinderen	55	55	52	53	49	48	55
Volwassenen	215	200	204	197	194	202	206
Amsterdam UMC							
Kinderen	100	104	102	101	104	102	102
Volwassenen	116	118	121	125	132	132	137
UMC Groningen							
Kinderen	72	65	67	64	61	66	66
Volwassenen	80	83	90	86	86	83	90
Radboud UMC Nijmegen							
Kinderen	58	67	73	82	88	83	88
Volwassenen	56	57	64	61	60	65	64
Maastricht UMC							
Kinderen	27	29	28	28	25	26	28
Volwassenen	40	43	51	52	54	55	56
TOTAAL	1578	1487*	1581	1585	1630	1663	1699

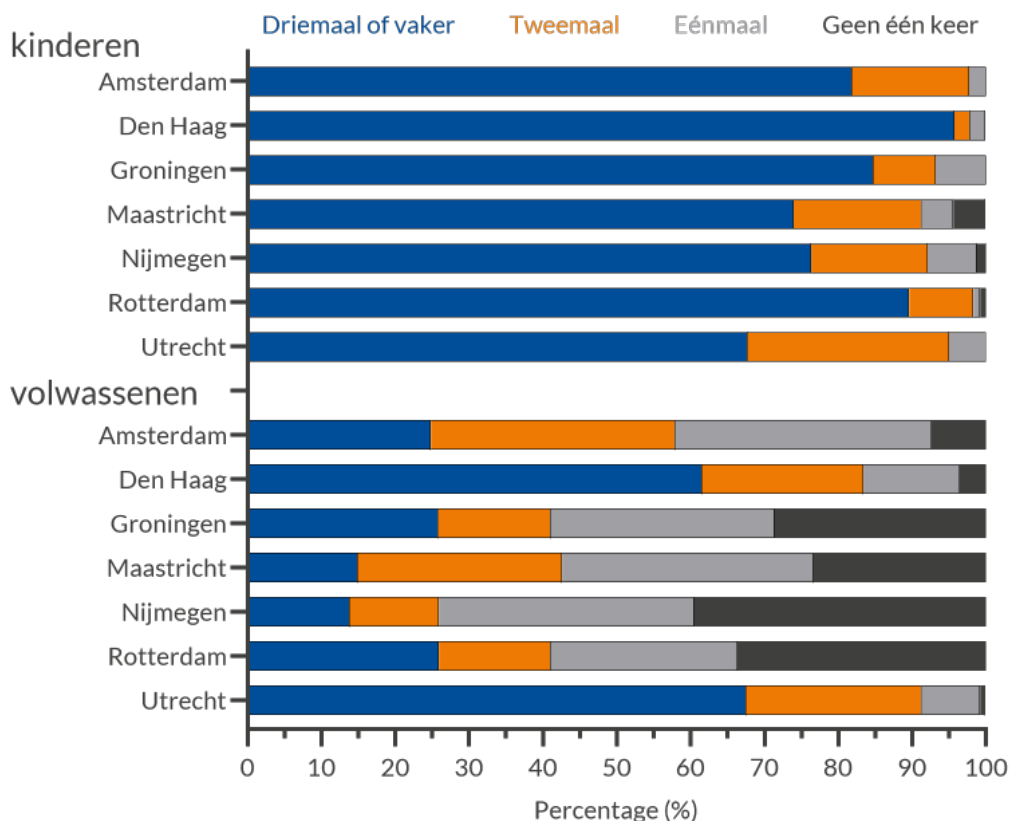
Eén van de variabelen is hoe vaak mensen met CF een poliklinische afspraak hebben. De meeste mensen (81,0%) zijn in 2023 minstens drie keer op polibezoek geweest (Figuur 32). Van de kinderen is 89,5% drie keer of meer geweest, van de volwassenen 76,3%.



Figuur 33. Aantal polikliniekbezoeken in 2023 van mensen met CF, zonder longtransplantatie. Uitgesplitst per kinder- en volwassencentrum. Gegevens zijn gebruikt van alle mensen met een bevestigde CF-diagnose, zonder longtransplantatie. Ook moeten ze het hele jaar gezien zijn (wat betekent dat ze niet later in het jaar zijn binnengekomen na het stellen van de diagnose).

Tijdens een polibezoek wordt vaak sputum afgenomen. Daarmee wordt gekeken of en zo ja, welke bacteriën en schimmels aanwezig zijn in de longen van iemand met CF. In Figuur 33 is te zien hoe vaak dit is gedaan per CF-centrum. In totaal heeft 57,3% minstens drie sputumkweken gehad in 2023, dat is een stuk minder dan voorgaande jaren (69,2% in 2022 en 71,9% in 2021). Het verschil tussen kinderen en volwassenen is groot, net als voorgaande jaren: 81,3% van de kinderen heeft drie of meer sputumafnames gedaan. Bij de volwassenen is dit 44,2%. In 2022 ging het nog om 88,7% en 57,8%, respectievelijk.

Vrijwel alle kinderen hadden tenminste één sputumweek

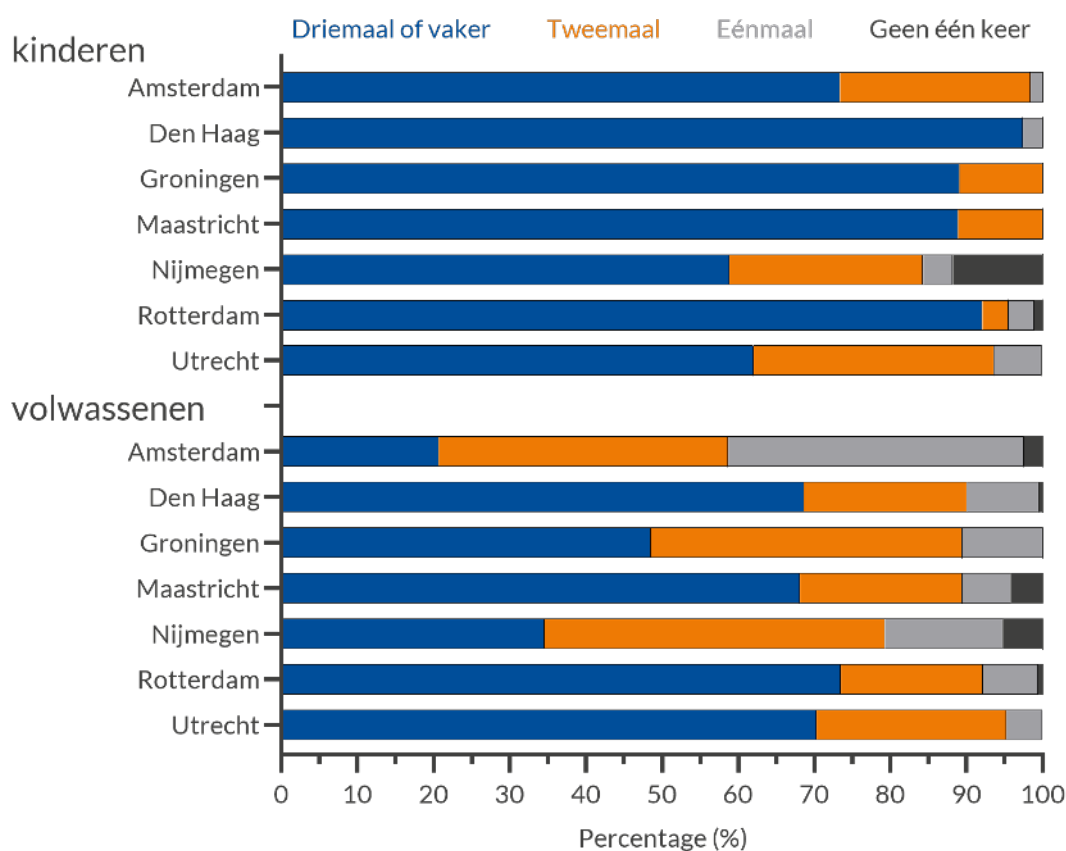


Figuur 34. Aantal sputumkweken in de CF-centra in 2023 bij mensen met CF, zonder longtransplantatie. Uitgesplitst per kinder- en volwassencentrum. Gegevens zijn gebruikt van alle mensen met een bevestigde CF-diagnose, zonder longtransplantatie. Ook moeten ze het hele jaar gezien zijn (wat betekent dat ze niet later in het jaar zijn binnengekomen na het stellen van de diagnose).

In Figuur 34 staat hoeveel longfunctiemetingen in de CF-centra zijn gedaan. In 2023 is van 1308 mensen bekend of en hoeveel longfunctietesten zij hebben gedaan. Sinds 2020 hebben bijna alle mensen met CF, van zes jaar en ouder, een thuismeter voor het meten van de longfunctie (FEV1). Die gegevens worden nog niet geregistreerd.

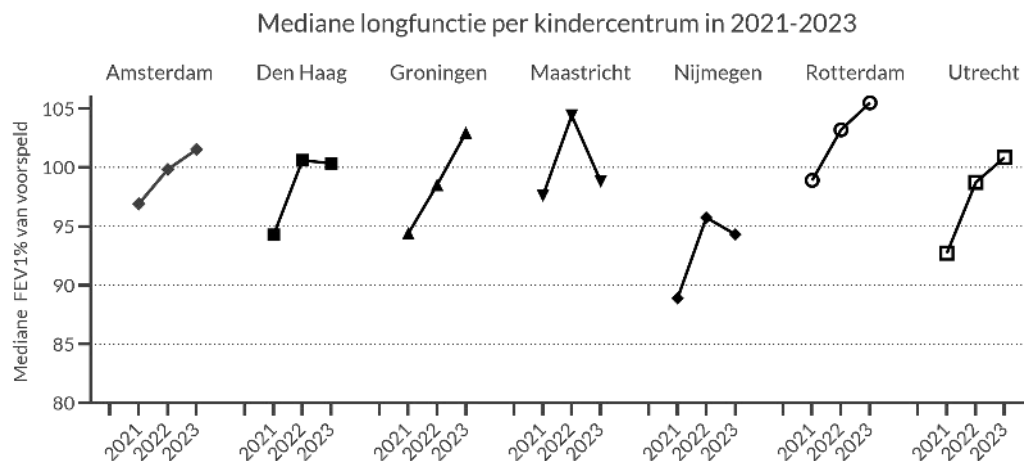
Bijna iedereen heeft in 2023 minstens één keer een longfunctiemeting geblazen in het CF-centrum (98,7%). De overige mensen hebben geen meting in het ziekenhuis gedaan. 65,5% van de mensen heeft drie keer of vaker een longfunctiemeting gedaan, dat is minder dan in 2022 (76,4%). Het percentage kinderen is 78,5%, voor de volwassenen is dat 60,1%.

Bijna iedereen deed minstens één longfunctiemeting (98,7%)

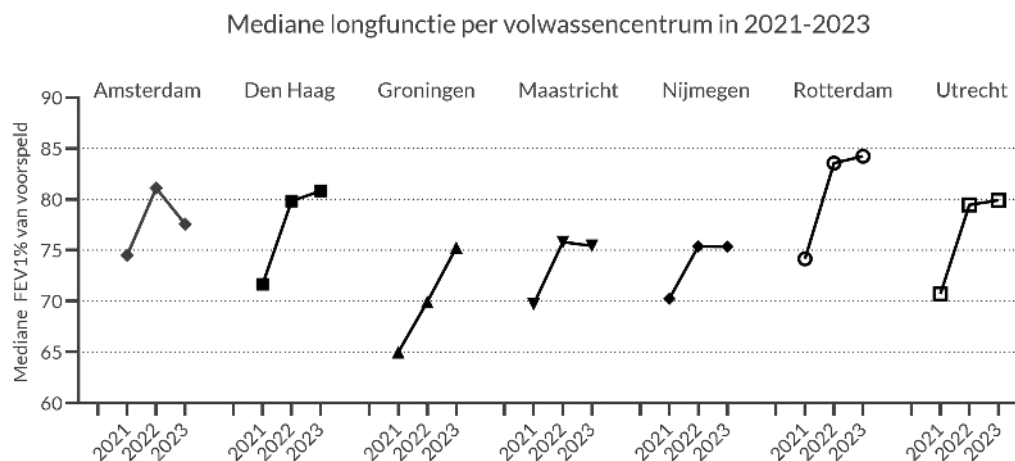


Figuur 35. Aantal longfunctiemetingen in de CF-centra in 2023 bij mensen met CF, zonder longtransplantatie. Uitgesplitst per kinder- en volwassencentrum. Gegevens zijn gebruikt van alle mensen met een bevestigde CF-diagnose, zonder longtransplantatie. Ook moeten ze het hele jaar gezien zijn (wat betekent dat ze niet later in het jaar zijn binnengekomen na het stellen van de diagnose). Voor de longfunctietesten moeten kinderen ook minstens zes jaar oud zijn.

Het verloop van de mediane FEV1% van voorspeld van de afgelopen drie jaar staat in Figuur 35 (kindercentra), Figuur 36 (volwassencentra) en Tabel 6 weergegeven. Het verloop is verschillend per centrum qua afname of verbetering en qua mate van verandering. Wel gaat bij alle centra de mediane longfunctie fors omhoog in 2022 ten opzichte van 2021. Dat komt doordat veel mensen in 2022 zijn gestart met elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio). En daarom is een dergelijke stijging er niet in 2023.



Figuur 36. Mediane FEV1% van voorspeld van kinderen met CF zonder longtransplantatie, per centrum van 2021-2023.



Figuur 37. Mediane FEV1% van voorspeld van volwassenen met CF zonder longtransplantatie, per centrum van 2021-2023.

Tabel 6. Mediane FEV1% van voorspeld per centrum van 2021-2023.

Centrum	2020	2022	2023
Amsterdam kinderen	96,9	99,8	101,5
Den Haag kinderen	94,3	100,6	100,3
Groningen kinderen	94,4	98,5	103,0
Maastricht kinderen	97,6	104,4	98,8
Nijmegen kinderen	88,9	95,7	94,3
Rotterdam kinderen	98,9	103,2	105,5
Utrecht kinderen	92,7	98,7	100,8
Amsterdam volwassenen	74,5	81,1	77,6
Den Haag volwassenen	71,7	79,8	80,8
Groningen volwassenen	65,0	69,9	75,3
Maastricht volwassenen	69,7	75,8	75,4
Nijmegen volwassenen	70,2	75,4	75,4
Rotterdam volwassenen	74,2	83,6	84,2
Utrecht volwassenen	70,7	79,5	79,9

De lengte en het gewicht van mensen met CF wordt jaarlijks gemeten. Voor de interpretatie wordt de BMI berekend. Bij de kinderen wordt de BMI-waarde vervolgens omgerekend naar een z-score ten opzichte van leeftijdsgenoten zonder CF, van hetzelfde geslacht en vergelijkbare etniciteit. In Tabel 7 is te zien wat de mediane (sds)BMI was per centrum van 2021-2023.

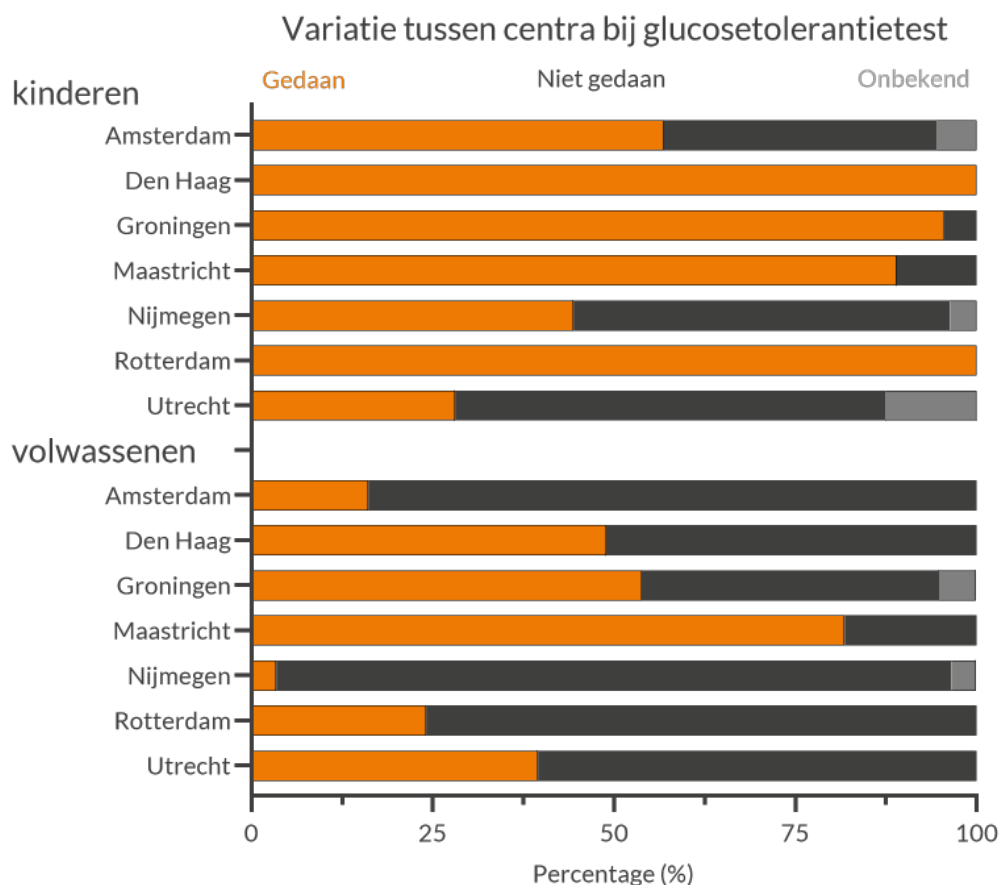
Tabel 7. Verdeling sdsBMI per kindercentrum en BMI per volwassencentrum van 2021-2023. De sdsBMI van een kind wordt berekend in verhouding tot leeftijdsgenoten van hetzelfde geslacht en dezelfde etniciteit zonder CF. Normale waardes vallen tussen -2 en 2. De mediaan is de (sds)BMI waarbij de helft van de kinderen of volwassenen een hogere waarde heeft en de andere helft een lagere waarde.

Centrum	kindercentra (sdsBMI)			volwassencentra (BMI)		
	2021	2022	2023	2021	2022	2023
Amsterdam	0,08	0,08	0,16	22,1	22,8	22,9
Den Haag	0,25	0,39	0,29	22,2	22,7	23,1
Groningen	-0,04	0,19	0,07	23,2	22,4	22,6
Maastricht	0,05	-0,01	-0,12	22	22,7	23,0
Nijmegen	0,29	-0,14	-0,12	22,6	22,4	22,8
Rotterdam	-0,22	0,08	0,19	21,9	23,2	23,4
Utrecht	0,13	0,03	0,13	22,1	22,6	22,7

De glucosetolerantietest wordt, volgens de Kwaliteitsstandaard CF, jaarlijks uitgevoerd. Deze test controleert of iemand diabetes ontwikkelt. De test wordt niet bij alle mensen met CF gedaan, maar bij een deel van de groep: iedereen die pancreasenzymen gebruikt, minstens tien jaar oud is en geen CF-gerelateerde diabetes heeft.

In 2023 kwamen 559 mensen met CF in aanmerking voor de glucosetolerantietest. Minder dan de helft van de mensen (43,1%) heeft de test gedaan in 2023. In 2022 was dat nog 51,8%. Van die groep in 2023 heeft ongeveer de helft een orale glucosetolerantietest ondergaan waarbij je nuchter moet zijn (53,1%). Dat is veel minder dan in 2022 (86,8%) en 2021 (77,5%). Daarnaast deed 31,5% een test waarbij je niet nuchter hoeft te zijn. Deze methode is in 2023 veel meer toegepast dan in 2022, toen kreeg 5,0% van de mensen zo'n test. De rest van de groep gebruikte een continue glucosemeter (CGM, 6,2%) of kreeg een andere, niet nader gespecificeerde test (9,2%).

In Figuur 37 is te zien hoeveel procent van de mensen per CF-centrum een GTT heeft gedaan in 2023. In totaal gaat het om 61,9% van de kinderen (van 10 jaar en ouder) en 36,4% van de volwassenen. In 2022 werd 54,5% en 50,6% gescreend, respectievelijk.



Figuur 38. Glucosetolerantietest in 2023 bij mensen met CF, zonder longtransplantatie. Uitgesplitst per kinder- en volwassencentrum. Gegevens zijn gebruikt van alle mensen met een bevestigde CF-diagnose, zonder longtransplantatie. Ook moeten ze het hele jaar gezien zijn (wat betekent dat ze niet later in het jaar zijn binnengekomen na het stellen van de diagnose). Deze test wordt gedaan bij mensen die pancreasenzymen nodig hebben en die geen diabetes hebben. Kinderen moeten tenminste 10 jaar oud zijn.

Van de 241 mensen met CF die een dergelijke glucosetolerantietest deden, had ruim driekwart (83,0%) een normale tolerantie. De anderen kregen de uitslag van of een verstoorde tolerantie (een voorstadium van diabetes, 13,7%) of CF-gerelateerde diabetes (0,4%).

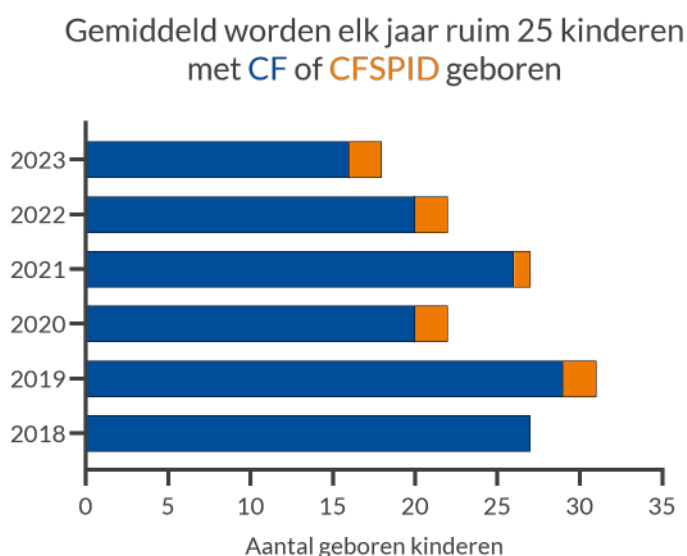
14. CF-diagnose

Hoe oud zijn mensen met CF als ze de diagnose krijgen? En welke kenmerken horen bij deze diagnose? Hoeveel kinderen met CF worden er jaarlijks geboren in Nederland? En hoeveel diagnoses van CF komen voort uit de hieprikscreening? De antwoorden op deze vragen staan in dit hoofdstuk.

a. Kinderen geboren sinds 2018

Sinds 2017 zijn er minstens 147 kinderen met CF of CFSPID geboren (Figuur 38). Dat zijn gemiddeld 26 kinderen per jaar. Bij dit gemiddelde wordt het jaar 2023 buiten beschouwing gelaten, omdat het meest recente jaar nooit volledig is. Zo kan voor een aantal kinderen het onderzoek naar de diagnose nog niet afgerond zijn aan het einde van het registratiejaar, of de ouders hebben nog geen toestemming gegeven voor opname van gegevens in de registratie. Dit geldt met name voor kinderen die in de laatste maanden van het jaar zijn geboren, omdat de dataverzameling van een kalenderjaar vlak daarna begint. Daarnaast missen er in de periode 2020-2023 nog minstens 30 kinderen met CF in de registratie. Daarmee concluderen we dat **in Nederland jaarlijks 25 en 30 kinderen met CF ter wereld komen**.

Van de 43 kinderen met CFSPID in de registratie zijn negen van hen geboren in de tijdsperiode 2018-2023 (Figuur 38). Er zijn meer kinderen met CFSPID toegevoegd sinds vorig jaar, toen stonden er nog 28 kinderen in de registratie.



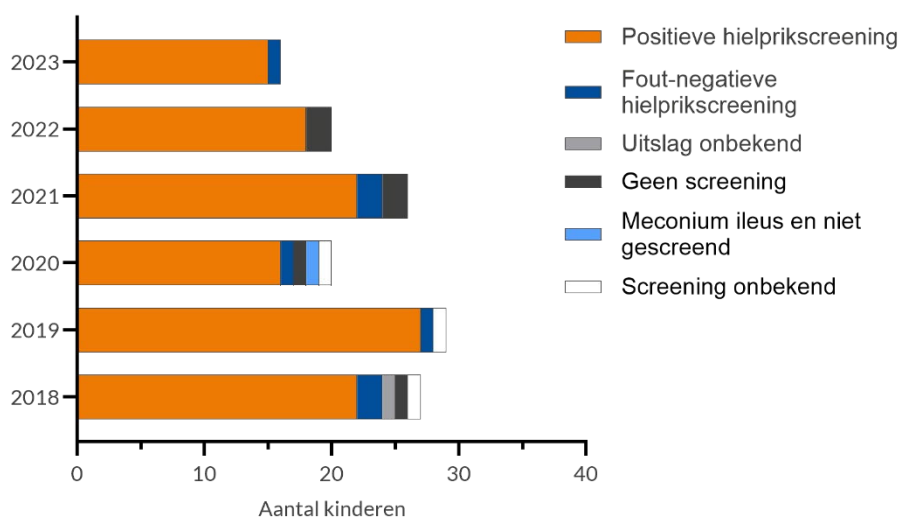
Figuur 39. Kinderen geboren met CF of CFSPID sinds 2018, waarvan gegevens zijn opgenomen in deze registratie. CFSPID betekent een positieve uitslag van de hieprikscreening voor CF, maar geen bevestigde diagnose.

b. Manieren van diagnose stellen bij kinderen geboren vanaf 2018

Van alle 138 kinderen met CF in de registratie, geboren sinds 2018, is de CF-diagnose voor het overgrote deel (120 kinderen, 87,0%) gesteld via een positieve uitslag van de hielprikscreening (Figuur 39). De overige achttien kinderen met CF hadden geen positieve hielprikscreening:

- Zeven kinderen hebben wel CF, maar hadden in eerste instantie een negatieve uitslag van de hielprikscreening. Dat wordt een fout-negatieve uitslag genoemd.
- Bij zeven kinderen is geen hielprikscreening (voor CF) gedaan en deze bleken toch CF te hebben. Dan is de uitslag van de hielprikscreening vals negatief. En later blijkt dan dat het kind toch CF heeft. Bijvoorbeeld doordat er symptomen zichtbaar worden. En soms heeft een baby bij de geboorte verstopte darmen (meconium ileus), wat een aanleiding is om nader onderzoek naar CF te doen.
- Voor drie kinderen is het onbekend of de screening wel of niet is gedaan, dat kan bijvoorbeeld komen als een baby vanuit een ander land naar Nederland komt in de eerste weken na de geboorte.
- Bij één kind is de uitslag van de screening onbekend.

87,0% van de kinderen, geboren sinds 2018, kreeg de CF-diagnose via de **hielprikscreening**



Figuur 40. Uitslag van de hielprikscreening voor CF van kinderen met CF geboren sinds 2018. Kinderen met CFSPID, dus geen bevestigde CF-diagnose, zijn in deze analyse niet meegenomen.

c. Leeftijd tijdens CF-diagnose

Van 1555 mensen met CF is bekend op welke leeftijd de CF-diagnose werd gesteld. De gemiddelde leeftijd is 4,2 jaar. De mediane leeftijd ligt veel lager en is 0,4 jaar. **Dat betekent dat de helft van de mensen met CF jonger dan 0,4 jaar (5 maanden) was bij het stellen van de diagnose.** De andere helft was ouder.

CF is sinds 2011 opgenomen in de hieprikscreening. Alle volwassenen met CF en een deel van de kinderen is dus niet via die weg gediagnosticeerd.

De gemiddelde leeftijd van CF-diagnose is 0,3 jaar voor 550 kinderen en 2,3 jaar voor 883 volwassenen die als kind met CF zijn gediagnosticeerd. De helft van de kinderen kreeg de CF-diagnose voordat ze anderhalve maand oud waren. Voor de helft van de volwassenen (met diagnose op kinderleeftijd) was dat vóór de leeftijd van 9 maanden.

122 volwassenen (12,1% van de totale groep volwassenen met CF) zijn gediagnosticeerd op volwassen leeftijd. De gemiddelde leeftijd van diagnose is 35,7 jaar. De helft van de mensen was ouder dan 34,0 jaar. De andere helft was 18 tot 34 jaar oud.

Van 1189 mensen en kinderen met CF is de zweetchloridewaarde rondom diagnose geregistreerd. Het gemiddelde is 93,3 mmol/L. De helft van de mensen had een zweetwaarde hoger dan 95,0 mmol/L, de andere helft had een lagere zweetwaarde bij diagnose.

15. Lengte en gewicht kinderen met CF

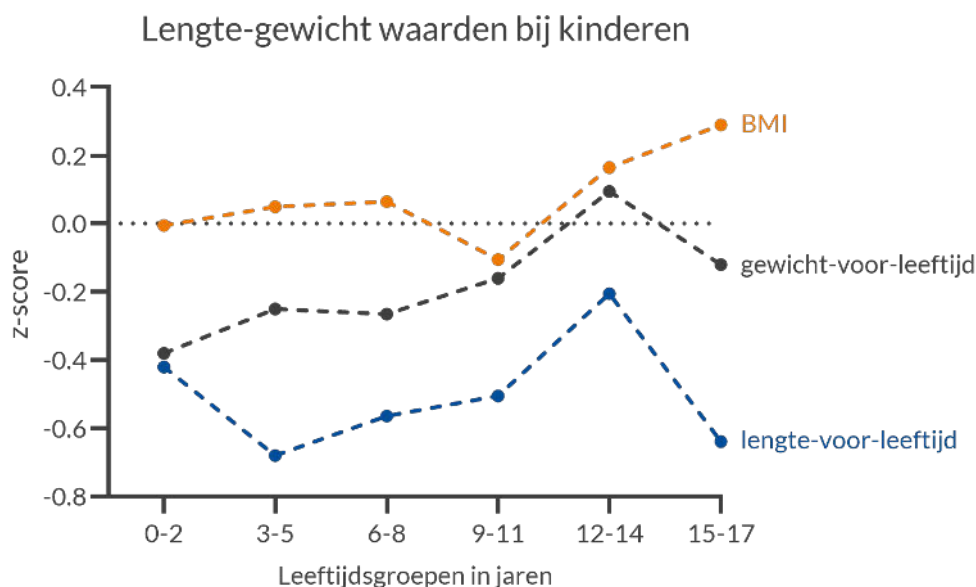
In dit hoofdstuk zijn de kenmerken van lengte en gewicht beschreven van kinderen. Er zijn gegevens gebruikt van kinderen met een bevestigde CF-diagnose zonder longtransplantatie.

a. Maten voor lengte en gewicht bij kinderen

Body Mass Index (BMI) is één manier om iets te zeggen over de verhouding tussen lengte en gewicht. Maar voor kinderen is deze maat niet geschikt, omdat een gezonde verhouding voor een baby heel anders is dan voor een tiener. Lengte en gewicht kunnen omgerekend worden naar verschillende z-scores. De z-score is een gecorrigeerde waarde voor leeftijd, geslacht en etniciteit. Een z-score tussen de -2 en 2 is normaal: 95% van de kinderen in Nederland heeft een z-score in dat gebied. Een z-score van 0 is het gemiddelde.

In Figuur 41 zijn de z-scores te zien van drie maten voor lengte en gewicht: lengte-voor-leeftijd, gewicht-voor-leeftijd en BMI. Per leeftijdsgroep van drie jaar is te zien hoe hoog de mediane z-score is. Dat betekent dat de helft van de kinderen in die leeftijdsgroep onder de mediane waarde zit en de andere helft erboven.

De BMI z-score schommelt rondom het gemiddelde van 0 en neemt dan toe (Figuur 41). De waarden van gewicht-voor-leeftijd nemen toe met het stijgen van de leeftijd tot een jaar of 14. Dat geldt niet voor lengte-voor-leeftijd: in alle leeftijdsgroepen is de z-score lager dan 0. De mediane waarden vallen wel ruim in het normale gebied van -2 tot 2. Over het algemeen zijn kinderen met CF iets korter dan gemiddeld.



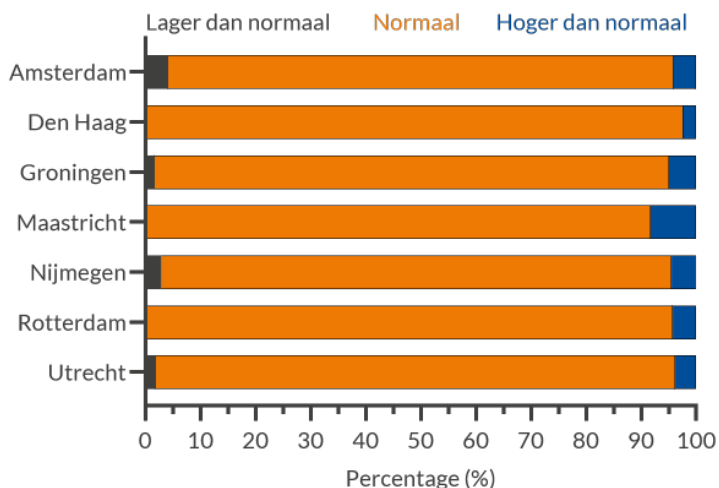
Figuur 41. Verschillende maten voor lengte en gewicht van kinderen met CF in 2023. De z-score is een gecorrigeerde waarde voor leeftijd en geslacht (en etniciteit).

b. Lengte en gewicht in groepen

Een andere manier om naar lengte en gewicht te kijken is door de BMI, gewicht-voor-leeftijd en lengte-voor-leeftijd op te delen in groepen. Een z-score lager dan -2 betekent dat een kind een lager gewicht of BMI heeft of kleiner is dan de meeste kinderen. Een z-score hoger dan 2 betekent dat iemand een hoger gewicht of BMI heeft of langer is dan de meeste kinderen.

Wat betreft de BMI zijn er weinig verschillen tussen de centra in 2023 (Figuur 48). De meeste kinderen, 93,9%, hebben een normale BMI.

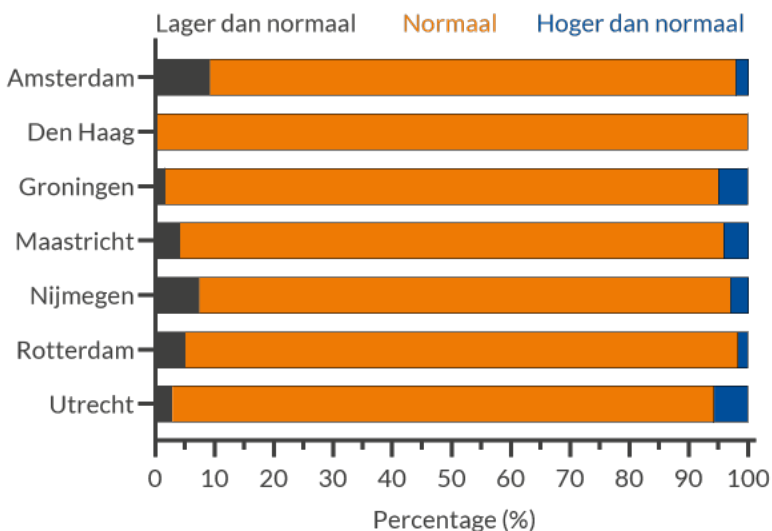
Verreweg de meeste kinderen hebben een **normale** BMI



Figuur 42. BMI verdeling van alle kinderen met CF in 2023.

Het gewicht is passend bij de leeftijd voor 92,0% van alle kinderen met CF in 2023, in 2022 gold dat voor 92,6%.

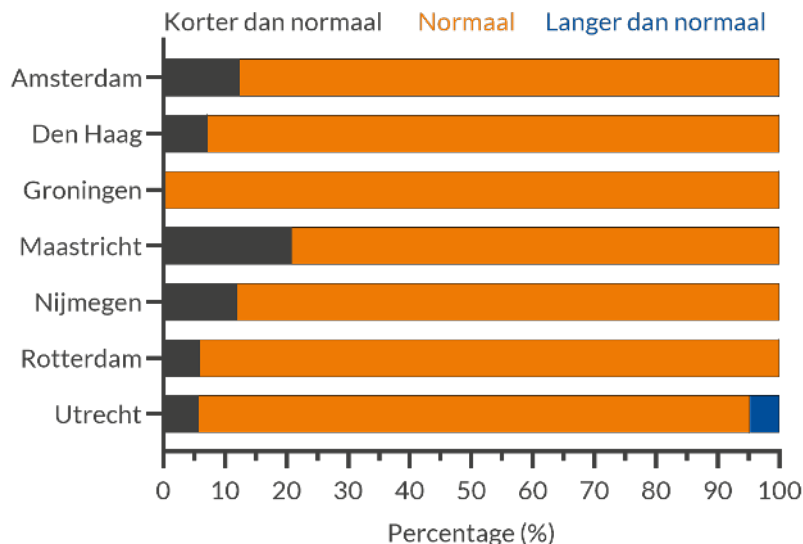
Ruim 90% van alle kinderen heeft een **normaal** gewicht



Figuur 43. Gewicht-voor-leeftijd verdeling van alle kinderen met CF in 2023.

Van de kinderen met CF heeft 91,0% een normale lengte. In 2022 was dat nog 91,6% (Figuur 44). Er zijn enkele verschillen tussen de CF-kindercentra in de groep kinderen met een relatief korte lengte voor de leeftijd.

Ruim 90% van de kinderen heeft een **normale** lengte



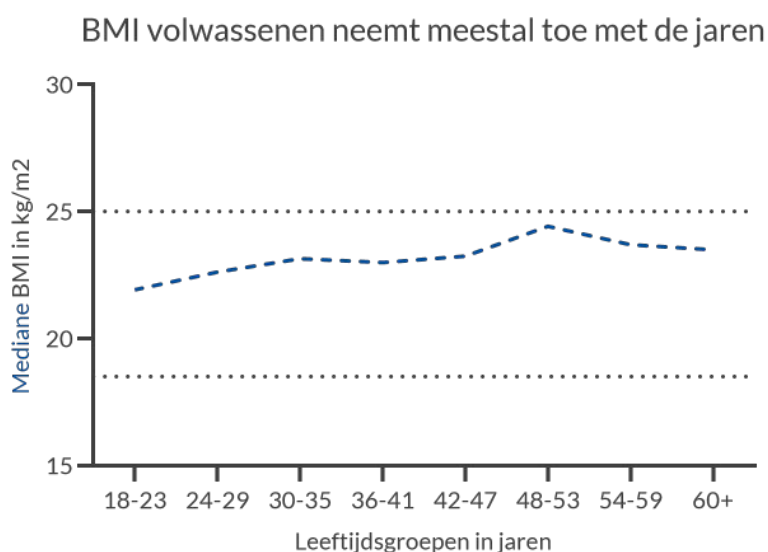
Figuur 44. Lengte-voor-leeftijd verdeling van alle kinderen met CF in 2023.

16. Lengte en gewicht van volwassenen

In dit hoofdstuk zijn de kenmerken van lengte en gewicht beschreven van volwassenen. Er zijn gegevens gebruikt van volwassenen met een bevestigde CF-diagnose zonder longtransplantatie.

a. Leeftijd en BMI van volwassenen

De mediane BMI van volwassenen is 23,0. Binnen elke leeftijdsgroep ligt dit getal ook binnen de gezonde waarden van 18,5-25 (Figuur 45). Over het algemeen stijgt de BMI bij het toenemen van de leeftijd.



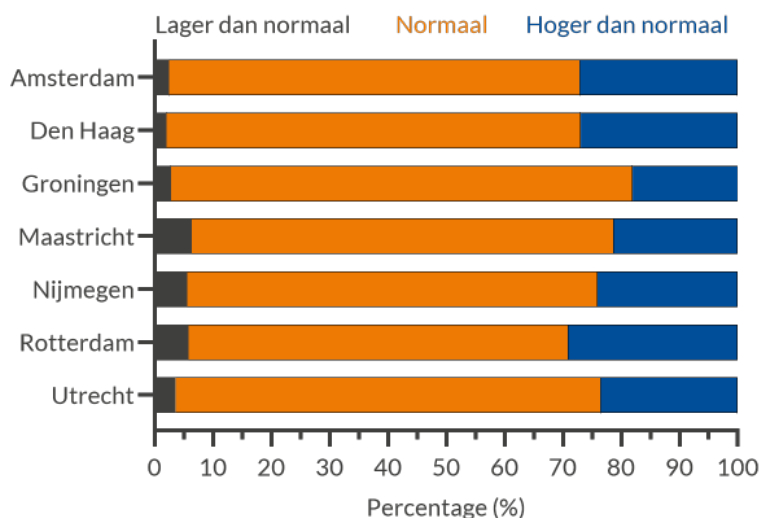
Figuur 45. *Mediane BMI van volwassenen met CF in 2023. De stippellijnen geven de gezonde range van de BMI aan (18,5-25).*

b. BMI per volwassencentrum

De BMI-waardes kunnen ook gegroepeerd worden. Een BMI lager dan 18,5 wordt beschouwd als lager dan normaal. Een normale BMI valt in het gebied 18,5-25. Een BMI die hoger is dan normaal heeft een waarde van 25 of hoger.

In Figuur 52 zijn alle BMI-waardes van volwassenen met CF ingedeeld in drie groepen. Net als in 2022 heeft in 2023 bijna driekwart van de volwassenen een normale BMI (71,1%). Meer een kwart (25,5%) van de volwassenen heeft een BMI hoger dan normaal. In 2022 was dat getal iets lager, 23,8%. De overige volwassenen (3,7%) hebben een BMI lager dan de gezonde range.

Een kwart van de volwassenen met CF heeft een **hogere** BMI dan gemiddeld

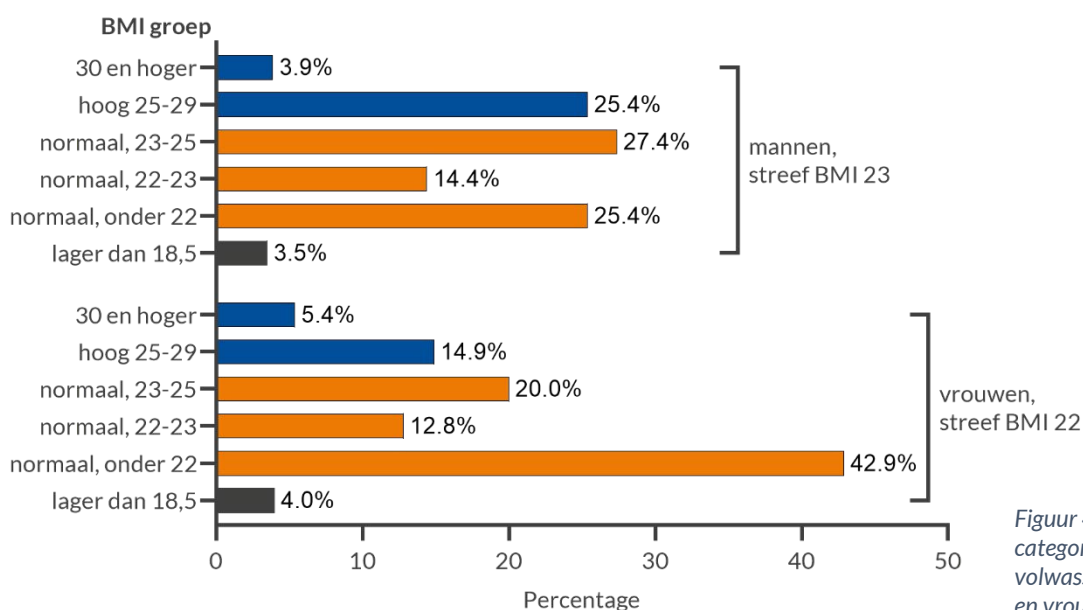


Figuur 46. BMI groepen per volwassencentrum in 2023. Een normale BMI is 18,5 of hoger, maar lager dan 25. Een lagere BMI dan normaal is lager dan 18,5. Een BMI hoger dan normaal is 25 of hoger.

c. Verschillen tussen mannen en vrouwen

In Figuur 53 zijn de BMI-groepen verder uitgesplitst tussen mannen en vrouwen. De BMI-waarde waarnaar gestreefd wordt, is hoger voor mannen dan voor vrouwen met CF. Van de mannen heeft 43,3% een BMI onder de (internationale) streefwaarde van 23. Bij de vrouwen is de streefwaarde 22, 46,9% zit daaronder. De meeste mannen en vrouwen zitten wel in de gezonde range. Iets meer dan een kwart van de volwassenen heeft overgewicht: 20,3% van de vrouwen en 29,3% van de mannen heeft een BMI hoger dan 25. Bij de mannen betekent dat een forse verhoging vergeleken met 2022, toen was 25,4% van de mannen zwaarder dan gemiddeld. Er zijn in totaal 43 volwassenen met CF (4,6%) die obesitas hebben (een BMI van 30 of hoger).

Meer **overgewicht** bij mannen dan bij vrouwen



Figuur 47. BMI-categoriën van volwassen mannen en vrouwen met CF in 2023.

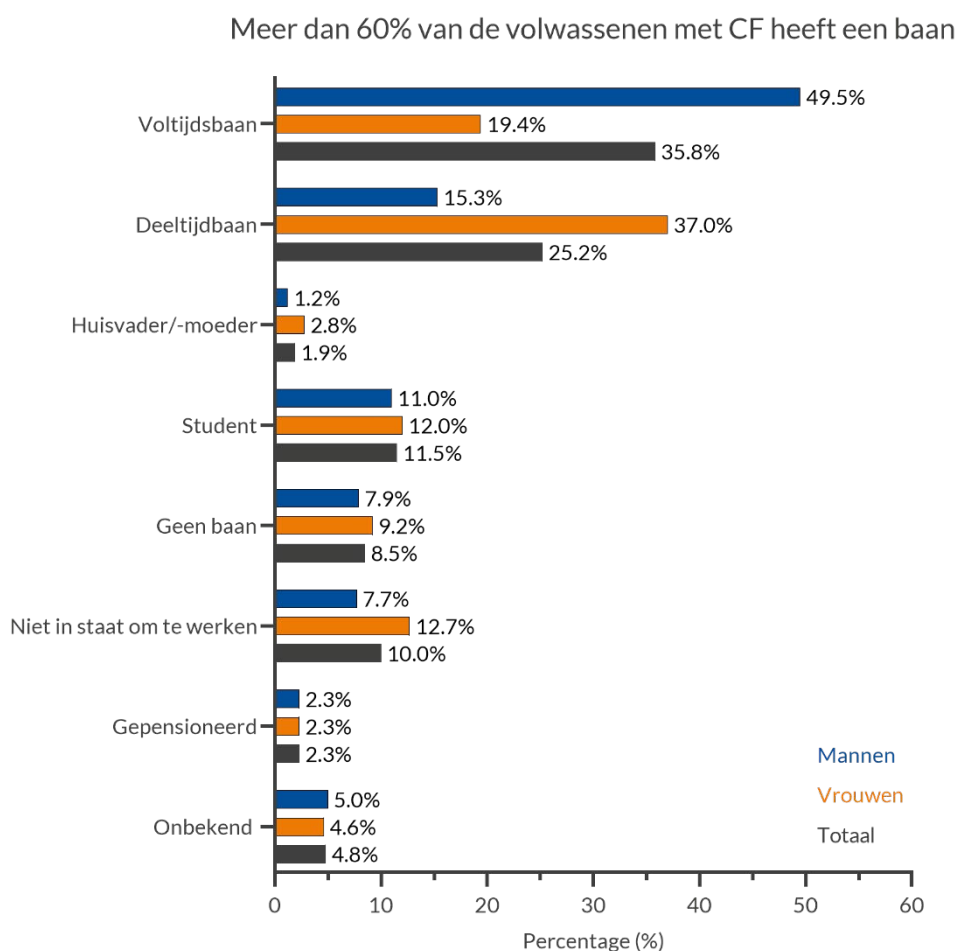
17. Werk en gezin

In dit hoofdstuk is te zien hoeveel mensen met CF een baan hebben. Ook is hier informatie te vinden over het aantal zwangerschappen bij vrouwen met CF. Er zijn alleen gegevens gebruikt van mensen met CF die in volwassencentra worden behandeld en niet eerder een longtransplantatie hebben ondergaan. Een extra voorwaarde is dat ze met het CF-centrum contact hebben gehad in 2023.

a. Werk/maatschappelijk aandeel

In totaal zijn 950 volwassenen met CF, zonder longtransplantatie, die in 2023 tenminste één consult van een CF-centrum hadden. **Meer dan 60% van de mensen met CF heeft een baan**, thuis of elders (62,3%). Dat is een flinke toename vergeleken met 2022, toen was dat 55,0%.

Verder is te zien dat meer mannen dan vrouwen een baan hebben. Van beide groepen zijn veel meer mensen voltijds aan het werk gegaan: 35,8%. Eerder was dat voor minder mensen het geval (25,0% in 2022, 22,7% in 2021). Het is belangrijk om te vermelden dat vrijwilligerswerk niet wordt opgenomen in de registratie.



Figuur 48. Rollen van mensen met CF in de maatschappij in 2023.

b. Zwangerschappen

In 2023 waren 30 van de 433 volwassen vrouwen met CF (zonder longtransplantatie) zwanger. Van deze groep kregen 25 vrouwen elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor voorgeschreven aan het einde van 2023. Het aantal zwangerschappen was niet eerder zo hoog. In 2022 waren er 25 vrouwen met CF in verwachting, in de jaren daarvoor fluctueerde dit aantal tussen de 5 en 18.

18. Bijlage 1. Methodes

a. Organisatie

Betere zorg leidt tot een beter en langer leven voor mensen met CF. Door gebruik te maken van data kan de zorg worden verbeterd en passende zorg worden gedefinieerd. De Nederlandse CF Stichting (NCFS) neemt dit uitgangspunt al sinds de eerste rapportage (2007) en werkt als expertisecentrum nauw samen met de CF-centra die zorg verlenen aan mensen met CF. Bijna alle mensen met CF in Nederland hebben toestemming gegeven hun data op te nemen in deze registratie.

Voor dit rapport hebben alle zeven CF-centra de medische gegevens verzameld van bijna alle mensen met CF in Nederland. Zij sturen deze gegevens naar de NCFS die de Registratie beheert, de berekeningen doet en de rapportage opstelt. De data worden versleuteld en zijn door de NCFS niet herkenbaar of herleidbaar tot personen. In totaal gaat het om ongeveer 160 verschillende gegevens of variabelen per persoon met CF in Nederland. Deze gegevens worden sinds 2007 verzameld.

De CF-centra ontvangen van de NCFS overzichten van hun eigen data, afgezet tegen de landelijke gemiddelden. De NCFS organiseert jaarlijkse bijeenkomsten om de uitkomsten en verschillen tussen de centra in een open en positieve sfeer te bespreken met diverse disciplines en actiepunten ter verbetering vast te stellen. De ervaring leert, dat dit tot meetbare verbetering van de zorg leidt. En dat komt mensen met CF ten goede. We kunnen zichtbaar betere zorg meten, en er wordt meer en meer passende zorg geleverd. De registratie is ook van toenemend belang bij de ontwikkeling, de vergoeding en de evaluatie van nieuwe medicijnen.

b. Internationale afstemming

Elk jaar wordt een aantal gegevens van de Nederlandse Registratie doorgestuurd naar de European CF Society Patient Registry (ECFSPPR). In de Europese database zijn inmiddels gegevens opgenomen van meer dan 50.000 mensen uit 40 landen.

In Amerika en Canada en op andere continenten worden ook al jaren gegevens van mensen met CF verzameld. Om de data goed te vergelijken, stemmen alle landen de gegevens zoveel mogelijk af zodat men dezelfde data verzamelt. Een voorbeeld is dat de hoogste longfunctiewaarde van elk jaar wordt verzameld (en niet van het laatste bezoek) en de lengte en het gewicht van diezelfde dag. Of dat een infectie met de bacterie *Pseudomonas* als chronisch wordt aangegeven als drie van de vier sputumkweken positief zijn.

c. Berekeningen

Voor de gegevens in dit rapport zijn twee berekeningen uitgevoerd die hier worden toegelicht:

1. De longfunctie: de centra hebben per persoon van alle metingen in 2023 de hoogste waarde van FEV1% ingevoerd. Daarna is gekeken hoe deze data zich verhouden tot de referentiegroep met internationale referentiewaardes (Global Lung Initiative 2012).
2. De lengte en het gewicht bij kinderen zijn omgezet naar z-scores om de verschillende leeftijden (en jongens en meisjes) te kunnen samenvoegen. Deze z-scores zijn berekend met behulp van het programma Growth Analyser van de Stichting Kind en Groei te Rotterdam. De referentiewaarden die zijn gebruikt, zijn van de Nederlandse, Turkse en Marokkaanse populatie uit de laatste landelijke studie in 2010.

De analyses zijn gedaan met behulp van IBM SPSS Statistics versie 29 en GraphPad Prism versie 10.

d. Begrippen

In dit rapport worden verschillende begrippen gebruikt en uitgelegd:

- De mediane waarde is de middelste waarde van alle waardes samen. De ene helft van de mensen heeft een hogere waarde en de andere helft een lagere dan de mediane waarde. Het gemiddelde wordt anders berekend: de som van alle waardes gedeeld door het aantal waardes.
- Z-score: soms zijn longfunctie en lengte-gewicht waardes omgerekend naar z-scores om te corrigeren voor leeftijd en geslacht. Een z-score van 0 betekent een gemiddelde waarde en 95% van gezonde kinderen in Nederland heeft een z-score tussen de -2 en 2. Een z-score lager dan -2 of hoger dan 2 wordt beschouwd als sterk afwijkend van gezond.

e. Afkortingen

De afkortingen die in dit rapport zijn gebruikt, staan hier nogmaals uitgeschreven.

- ABPA is een allergische reactie van de luchtwegen op de schimmel *Aspergillus fumigatus* en staat voor allergische bronchopulmonale aspergillose
- BMI staat voor de Engelse term Body Mass Index en zegt iets over de verhouding van gewicht en lengte: het gewicht (in kilogram) gedeeld door het kwadraat van de lichaamslengte (in meter).
- CF is cystic fibrosis, ook wel taaislijmziekte genoemd
- CFRD is de afkorting voor CF-gerelateerde diabetes
- CFSPID is een zogeheten label (geen diagnose maar een soort tussenvorm): de hieprikscreening voor CF gaf een positieve uitslag, maar de diagnose is niet bevestigd met twee CF-veroorzakende mutaties en/of een zweetwaarde van 60 mmol/l of meer.
- CFTR-modulatoren: medicijnen die het basisprobleem van CF aanpakken: een chloridekanaal (CFTR) dat minder aanwezig is en/of waarvan de werking is verstoord, waardoor in verschillende organen het slijm taai wordt.
- DIOS is een ernstige darmverstopping en staat voor distaal intestinaal obstructie syndroom (verstopping van het laatste deel van de dunne darm)
- FEV1% van voorspeld is een maat voor de longfunctie. De FEV1 is de hoeveelheid lucht die iemand in één seconde kan uitblazen (Forced Expiratory Volume in the first (1st) second). Deze waarde wordt weergegeven in liters. Om de waardes van mensen met CF te kunnen vergelijken met leeftijdsgenoten, van dezelfde lichaamslengte en hetzelfde geslacht zonder longziekte, worden de volumes omgezet in percentages. Die percentages worden FEV1% van voorspeld genoemd, vaak afgekort met FEV1%.
- IV staat voor intraveneus, IV antibiotica gaan via een infuus direct het bloed in
- LCI staat voor het Engelse 'Lung Clearance Index'. Hierbij wordt gemeten hoeveel ademhalingen nodig zijn om de lucht in de longen te verversen. Hoe lager de LCI-waarde is, hoe beter.
- NTM: Non-tuberculeuze mycobacteriën

19. Bijlage 2. Stuurgroep Registratie

Vertegenwoordigers van alle zeven CF-centra en de NCFS vormen samen de Stuurgroep. Deze bepaalt het beleid en welke gegevens worden opgenomen in de registratie, in samenspraak met de Europese CF Registratie. Ieder jaar worden de uitkomsten besproken om de CF-zorg in Nederland te verbeteren.

Stuurgroep Registratie

Dr. J.J. Noordhoek-van der Staay, directeur NCFS, voorzitter Stuurgroep

Dr. D.D. Zomer-van Ommen, manager Onderzoek en Kwaliteit van Zorg NCFS, coördinator NCFR, secretaris Stuurgroep

Dr. R. Okhuijsen-Kos, medewerker Onderzoek en Kwaliteit van Zorg NCFS

Dr. J. Altenburg, longarts, Amsterdam UMC

Drs. M.A.G.E. Bannier, kinderlongarts, Maastricht UMC

Dr. M. Bakker, longarts, Erasmus MC Rotterdam

A. Bongen, medisch maatschappelijk werker, UMC Utrecht

Drs. E.J. Brokaar, poliklinisch apotheker, HagaZiekenhuis, Den Haag

Dr. I. Bronsveld, longarts, UMC Utrecht

M. Burghard, fysiotherapeut, UMC Utrecht

Drs. L.H. Conemans, longarts, Maastricht UMC

Drs. A. van Gemert, longarts, transplantatiearts, UMC Groningen

Dr. R. W. Hofland, longarts, UMC Utrecht

D. Holtslag, verpleegkundige, Maastricht UMC

Drs. E.C. van der Hout, longarts, UMC Utrecht

Dr. J. van Ingen, arts-microbioloog, Radboud UMC Nijmegen

Dr. H.M. Janssens, kinderlongarts, Erasmus MC Rotterdam

Prof. Dr. G.H. Koppelman, kinderlongarts, UMC Groningen

R. Lub, verpleegkundig specialist, Amsterdam UMC

Dr. R. van der Meer, longarts, HagaZiekenhuis, Den Haag

Dr. P.J.F.M. Merkus, kinderlongarts, Radboud UMC Nijmegen

Dr. M. Nuijsink, kinderlongarts, HagaZiekenhuis, Den Haag

Dr. L.H. Oterdoom, MDL-arts, HagaZiekenhuis, Den Haag

Dr. S.W.J. Terheggen-Lagro, kinderlongarts, Amsterdam UMC

Dr. H. van der Vaart, longarts, UMC Groningen

Drs. L.L. Veder, KNO-arts, Erasmus MC Rotterdam

Dr. K.M. de Winter-de Groot, kinderlongarts, UMC Utrecht

E. Wopereis, diëtist, Erasmus MC Rotterdam

Drs. A. Zwitserloot, kinderlongarts, UMC Groningen



NEDERLANDSE
CYSTIC FIBROSIS
STICHTING

Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting

Dr. Albert Schweitzerweg 3a | 3744 MG Baarn

Telefoon: 035-647 92 57 | info@ncfs.nl | www.ncfs.nl

IBAN NL41 ABNA 0472 4598 56

De gegevens uit deze rapportage mogen worden gebruikt voor publicaties en presentaties, echter uitsluitend met vermelding: Nederlandse CF Registratie Jaarrapport 2023, Baarn, Nederland, Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting © 2024

