



Nederlandse Cystic Fibrosis Registratie

Gegevens over mensen met taaislijmziekte
Rapport van het jaar 2024

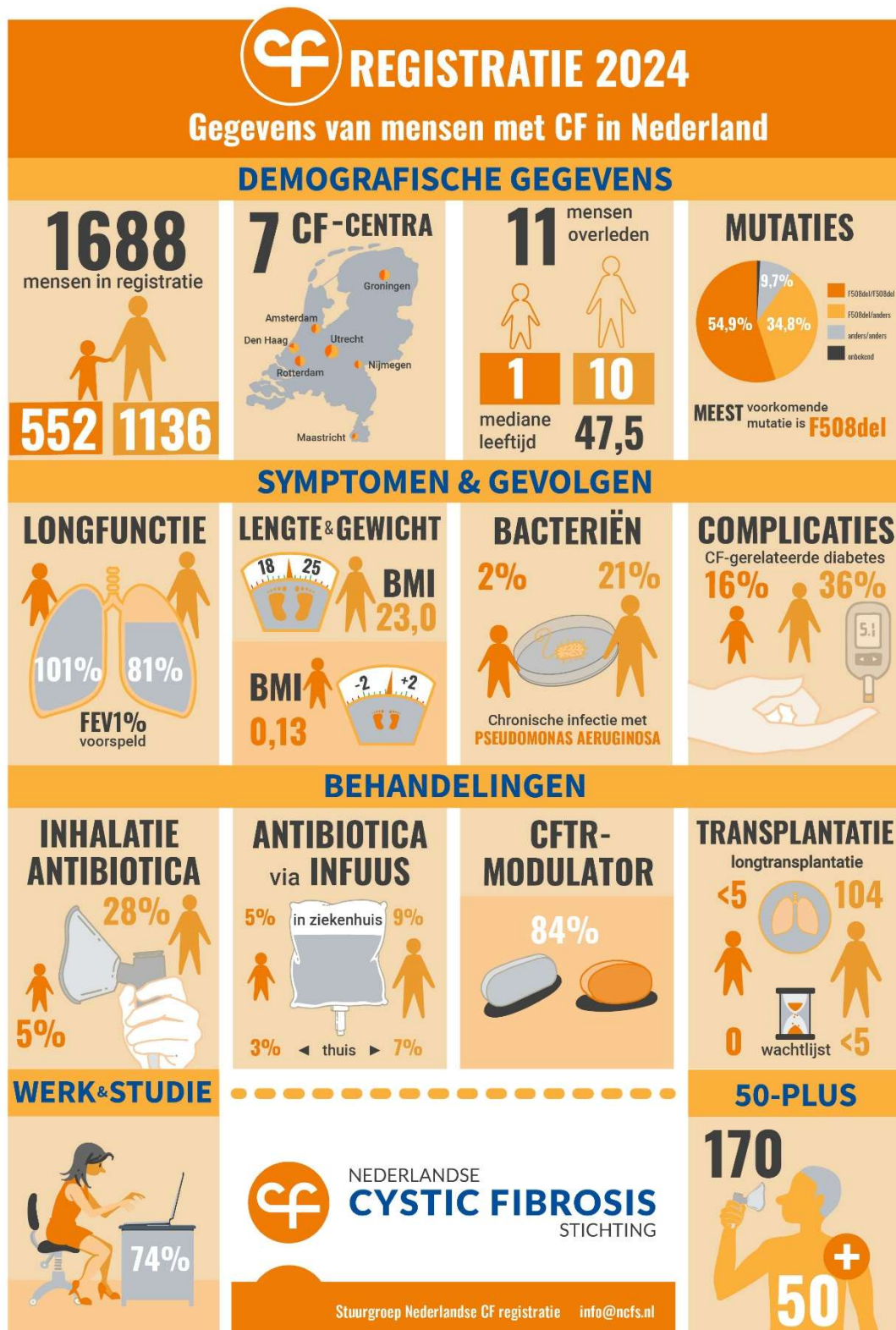
Uitgegeven in 2025, citeersuggestie:

D.D. Zomer-van Ommen, R. Okhuijsen-Kos, stuurgroep NCFR, J.J. Noordhoek-van der Staay; Nederlandse CF Registratie Jaarrapport 2024; Soest, Nederland; Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting © 2025



NEDERLANDSE
CYSTIC FIBROSIS
STICHTING

1. Infographic 2024



2. Introductie

In dit rapport worden informatie en trends met betrekking tot diagnostiek en behandeling van taaislijmziekte (cystic fibrosis, CF) in 2024 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 in Nederland. Uit de registratiedata blijkt dat ook: de afgelopen jaren wordt aan minder mensen inhalatie- of intraveneuze antibiotica voorgeschreven en behandeling van symptomen neemt verder af. Ook komen chronische infecties steeds minder vaak voor. Bij kinderen met CF is het vaak alleen nog in de niet-chronische vorm.

Wat ook zichtbaar wordt, is dat het aantal bezoeken aan de CF-centra minder frequent wordt voor de meeste mensen met CF. Deze gegevens, in combinatie met de uitkomsten, vormen belangrijke informatie voor het updaten van de richtlijnen voor passende CF-zorg.

Oktober 2025

Dr. J. Noordhoek, voorzitter Stuurgroep Nederlandse CF Registratie

3. Inhoudsopgave

1.	Infographic 2024.....	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.	Andere uitingen van CF	16
a.	Uitingen van CF in de luchtwegen	16
b.	Uitingen in maag, darm, lever of alveesklier.....	17
c.	Overige uitingen van CF	18
d.	Uitbreiding registratie over uitingen van CF	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 en uitingen van CF	26
c.	Werk.....	26
10.	CF en CFTR-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
d.	Uitingen van CF.....	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.	Confounderanalyse.....	56
e.	Begrippen.....	56
f.	Afkortingen.....	56
19.	Bijlage 2. Stuurgroep Registratie.....	58
	Stuurgroep Registratie.....	58

4. Demografische gegevens

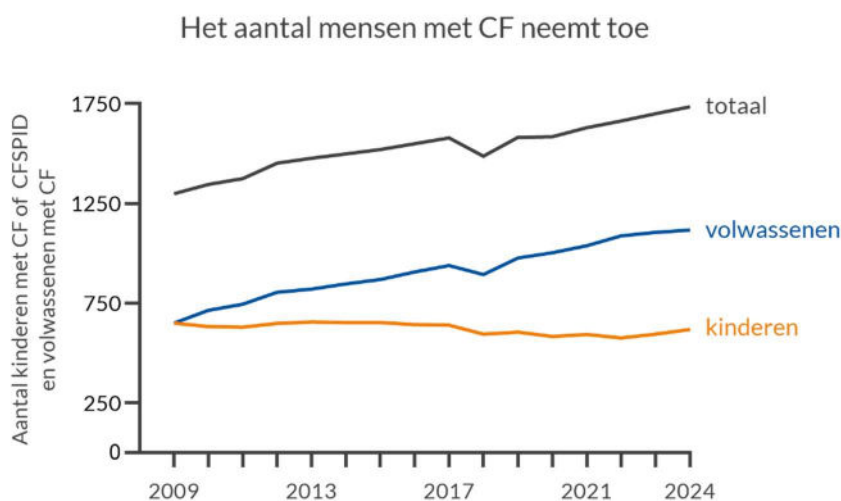
Hoeveel kinderen en volwassenen in Nederland hebben CF? Zijn dat meer mensen dan eerdere jaren? Antwoord op deze vragen en meer vind je in dit hoofdstuk. Ook is zichtbaar gemaakt welke ziekenhuizen aan hoeveel mensen gespecialiseerde CF-zorg verlenen.

a. Aantallen

In 2024 zijn van **1688 mensen met CF** gegevens verzameld in de Nederlandse CF registratie. Van nog eens 47 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 blijken te hebben of niet. Daarom worden zij begeleid in een CF-centrum en worden hun data geregistreerd. Het totaal aantal mensen in de registratie in 2024, is 1735.

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 2024 zijn gegevens geregistreerd van **618 kinderen (waarvan 571 met CF)** en **1117 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.



Figuur 1. Aantal mensen met CF, CFSPID* of CF-gerelateerde ziekte in de Nederlandse CF registratie, van 2009-2024. 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, onduidelijke CF-diagnose.

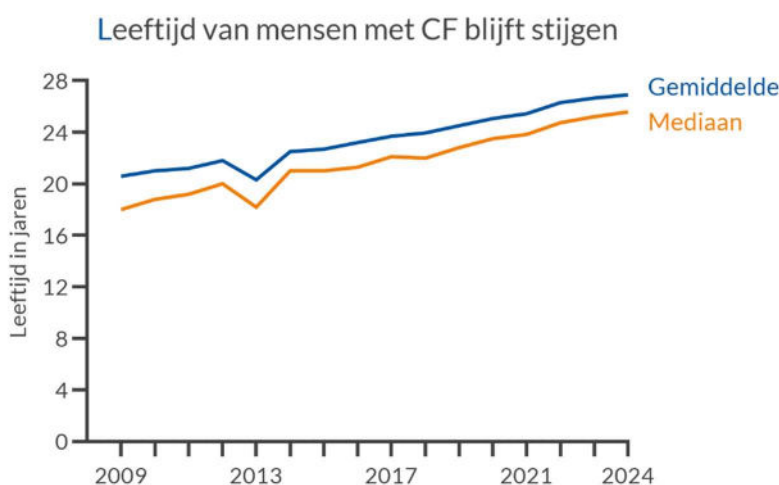
Niet alle mensen of ouders van kinderen met CF of CFSPID geven toestemming om hun gegevens te laten opnemen in de Nederlandse registratie. Zo weten we dat nog minstens 20 heel jonge kinderen met CF niet in de registratie staan. We doen namelijk jaarlijks een vergelijking met de database voor neonatale registratie afwijkende hieprikscreening (NEORAH).

De schatting is dat, volgens de gegevens van 2024, ongeveer **1750 mensen met CF in Nederland** behandeld worden.

b. Leeftijd

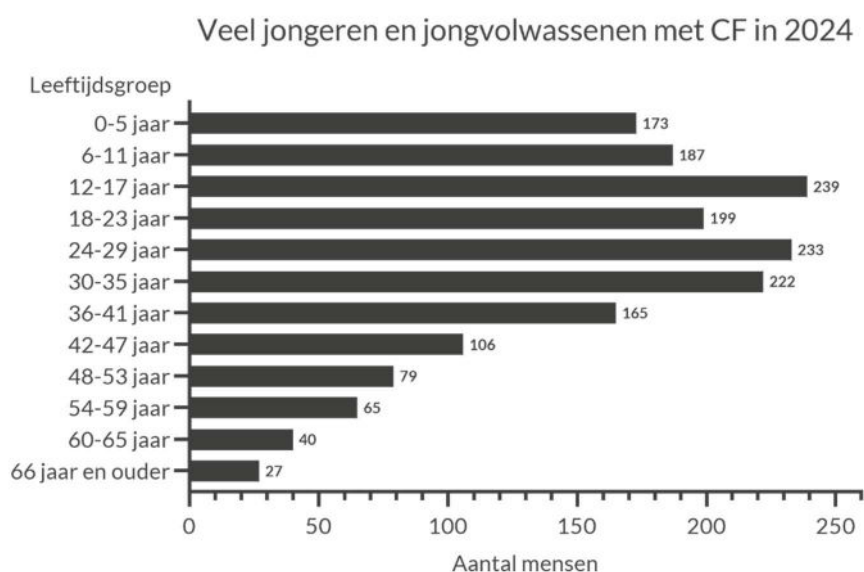
De gemiddelde leeftijd van mensen met CF of CFSPID wordt steeds hoger (Figuur 2). In 2024 was de gemiddelde leeftijd 26,9 jaar. De helft van de mensen was ouder dan 25,6 jaar. Dat noemen we de mediane leeftijd. Deze cijfers zeggen alleen iets over de huidige leeftijd van de groep mensen met CF, en niet 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 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 2009-2024. 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, onduidelijke 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 67 mensen met CF 60 jaar of ouder zijn; dat is meer dan in 2023, toen waren het er 57.



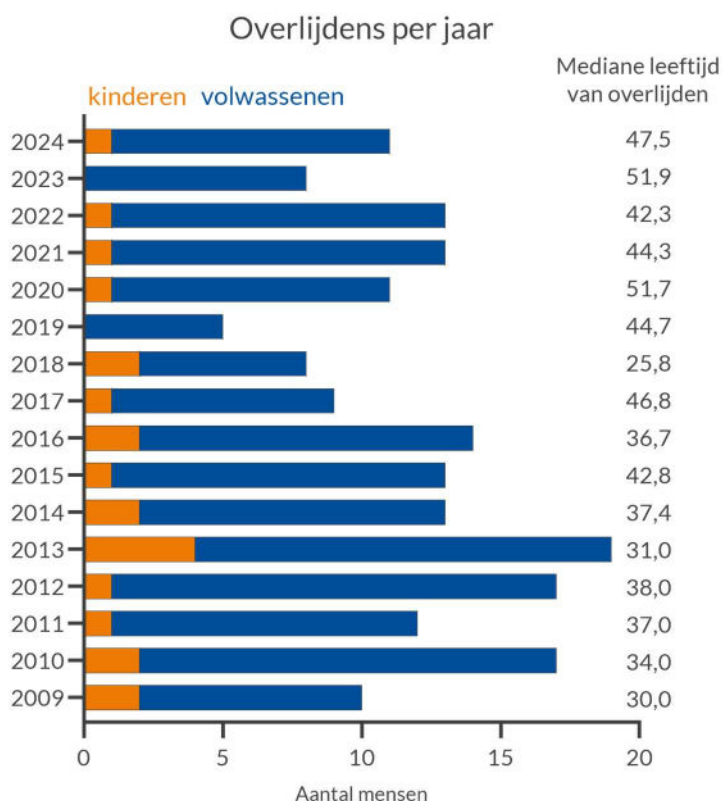
Figuur 3. Aantal mensen met CF of CFSPID per leeftijdsgroep, verdeeld per zes jaar. De cijfers achter elke balk geven het aantal mensen per leeftijdsgroep aan in 2024.

c. Overleden mensen met CF

Helaas zijn in 2024 ook een aantal mensen met CF overleden (Figuur 4). Het gaat om tien volwassenen en één kind. Enkel van hen hebben in het verleden een longtransplantatie gehad.

Van de mensen die zijn overleden in 2024 was de helft ouder dan 47,5 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. Ook houdt dit getal geen rekening met de reden van overlijden. Voor enkele kinderen en volwassenen die in de afgelopen jaren zijn overleden is het overlijden niet door CF veroorzaakt, maar door bijvoorbeeld een ongeluk.

De mediane leeftijd van overlijden is niet hetzelfde als de levensverwachting. De levensverwachting is niet te berekenen als één cijfer dat op iedereen met CF van toepassing is. Het ligt o.a. aan wanneer iemand is geboren. De zorg voor mensen met CF is namelijk sterk verbeterd de afgelopen tientallen jaren. De behandeling is ook beter geworden, zeker met de komst van de CFTR-modulatoren. De levensverwachting wordt steeds hoger voor de nieuwe generaties.



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 2024. 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 2024. *CFSPID: positieve uitslag van de hieprikscreening, onduidelijke 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 medicijnen beschikbaar die het basisprobleem van CF aanpakken en het **taaië slijm door het hele lichaam minder taai 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 1304 mensen (ongeacht leeftijd, mutatie, transplantatie) een CFTR-modulator voorgeschreven eind 2024 (Tabel 1). Dat is 77,3% van alle mensen met CF die tot en met 31 december 2024 in de registratie waren opgenomen. Dat is iets minder dan in 2023 (79,7%).

Tabel 1. Aantal mensen dat CFTR-modulator voorgeschreven kreeg eind 2024.

CFTR-modulator	Kinderen	Volwassenen	Totaal
Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio)	320	869	1197
Tezacaftor/ivacaftor (Symkevi)	0	21	16
Lumacaftor/ivacaftor (Orkambi)	55	5	66
Ivacaftor (Kalydeco)	8	18	25
Anders*	2	6	8
Totaal	385	919	1304

*Een aantal mensen met CF kreeg in 2024 andere CFTR-modulatoren, als onderdeel van een studie

b. Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio)

In 2024 kwamen 1293 mensen in aanmerking voor elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio). Het middel werd aan het eind van 2024 voorgeschreven aan de overgrote meerderheid, 87,7%. Aan het eind van 2023 was dat nog 90,0%. Enkelen zijn bij leven gestopt (soms overgestapt naar een andere CFTR-modulator) 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 geanalyseerd en apart gepubliceerd. De resultaten tot nu toe laten zien dat de gezondheid van de meeste mensen sterk verbetert. 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 andere, vaak zeldzamere 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. Op moment van het tot stand komen van dit rapport

(augustus 2025) loopt in Nederland het traject tot uitbreiding naar deze groep, welke is goedgekeurd op Europees niveau.

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 gaande, ook in Nederland. Per april 2025 wordt elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio) vergoed voor kinderen met CF vanaf twee jaar (en tenminste één F508del-mutatie).

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, gebruikmaken van elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio). Vier ziekenhuizen in Nederland (de drie transplantatiecentra Groningen, Rotterdam en Utrecht plus het HagaZiekenhuis) zijn hiervoor een studie gestart. 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 meer beschadigd raken en steeds minder goed werken. Gelukkig komen dergelijke infecties en ontstekingen steeds minder vaak voor en treedt er minder schade op, door betere behandeling en medicatie. Zie hoofdstuk 5 Behandeling: CFTR-modulatoren voor meer informatie.

In 2024 zijn gegevens bekend van 1365 mensen, van zes jaar of ouder, met een bevestigde CF-diagnose en zonder longtransplantatie. Ook hebben zij tenminste één consult gehad in 2024 en minstens één longfunctiemeting.

a. Longfunctie per leeftijdsgroep

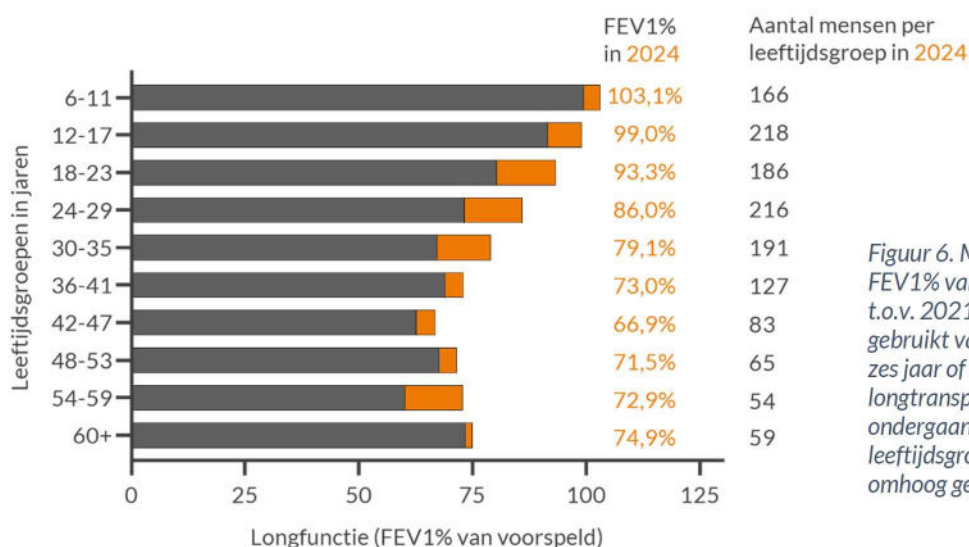
In 2024 is te zien dat de longfunctie bij de volwassenen licht gestegen is, en niet bij de kinderen (Tabel 2).

Tabel 2. Mediane longfunctie van mensen met CF van 2021-2024, verdeeld in kinderen (van 6 tot 18 jaar) en volwassenen (18 jaar en ouder).

Groep	2021	2022	2023	2024
Kinderen	96,2%	99,8%	101,7%	101,0%
Volwassenen	71,8%	79,2%	80,2%	81,0%

In Figuur 6 is te zien wat de longfunctie is per leeftijdsgroep. Bij kinderen en jongvolwassenen van 18-23 jaar heeft meer dan de helft een gezonde longfunctie van tenminste 90%. 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 2024 t.o.v. 2021



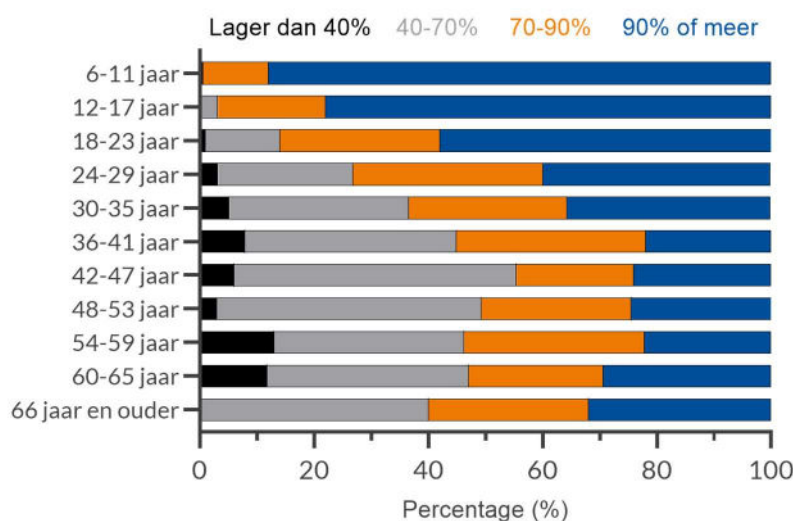
Figuur 6. Mediane longfunctie FEV1% van voorspeld in 2024 t.o.v. 2021. Gegevens zijn gebruikt van mensen met CF die zes jaar of ouder zijn en geen longtransplantatie hebben ondergaan. In alle leeftijdsgroepen is de mediaan omhoog gegaan.

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 7). Ten opzichte van voorgaande jaren zijn er iets **meer volwassenen met een gezonde longfunctie**. Voor kinderen is het ongeveer gelijk gebleven. Op groepsniveau gaat het om bijna de helft (49,2%).

Tabel 3. Longfunctiecategorie van FEV1% van voorspeld van 2021-2024.

Longfunctiecategorie	Kinderen (% per categorie)				Volwassenen (% per categorie)			
	2021	2022	2023	2024	2021	2022	2023	2024
<40%	0,0	0,3	0,3	0,3	8,2	6,5	5,3	4,9
40-70%	6,2	2,7	1,8	1,8	38,7	30,8	30,7	30,2
70-90%	29,8	21,5	15,0	15,6	31,1	29,7	28,5	29,0
90+%	64,0	75,5	83,0	82,3	22,1	32,9	35,4	35,9

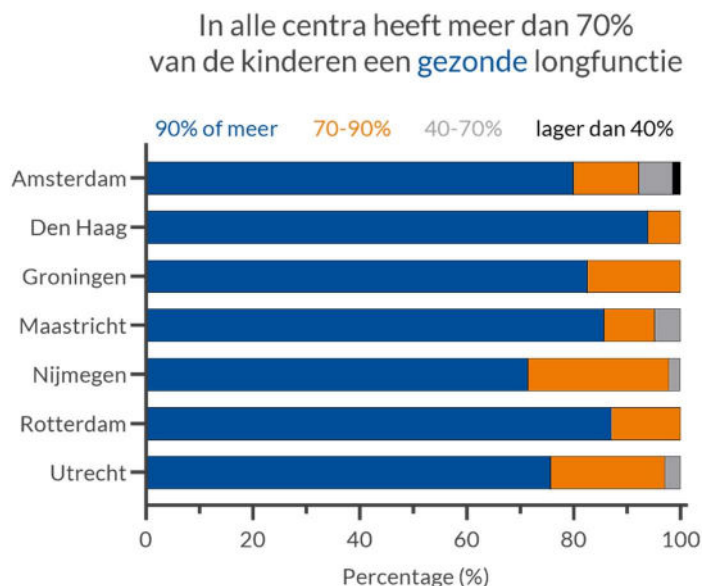
Longfunctiecategorie per leeftijdsgroep



Figuur 7. Longfunctiegroepen in 2024 van alle mensen met CF zonder longtransplantatie, uitgesplitst in leeftijdsgroepen.

b. Longfunctie van kinderen

In Figuur 8 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. Hiervoor zijn gegevens gebruikt van 402 kinderen en jongvolwassenen. In totaal heeft 82,9% een gezonde, normale longfunctie van 90% of hoger. De mediane FEV1% is 101,2%, dat is vergelijkbaar met vorig jaar (101,5%).



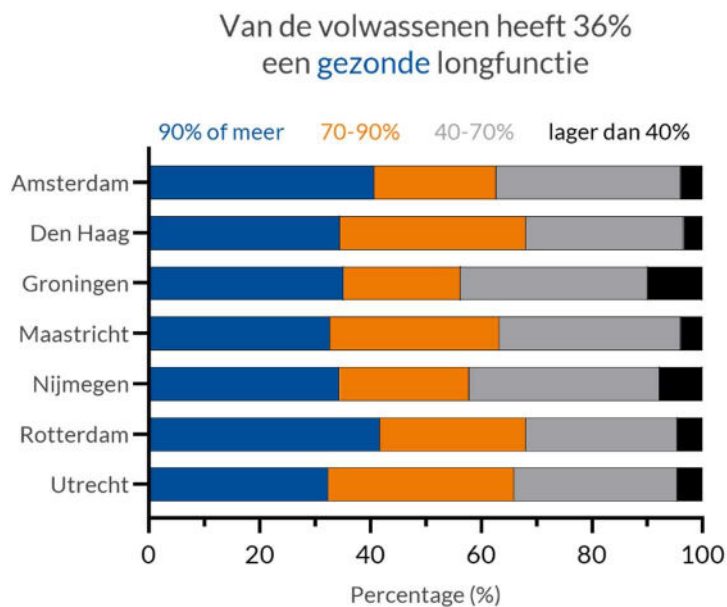
Figuur 8. Per CF-centrum de verdeling van de longfunctie van kinderen met CF.

Een andere maat voor het meten van de longfunctie 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 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. LCI wordt steeds meer ingezet bij jonge kinderen. LCI is een gevoeligere maat voor longziekte in de kleine luchtwegen dan FEV1. En deze test kan op jongere leeftijd worden uitgevoerd.

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 18 kinderen een LCI-meting gehad, met een mediane waarde van 7,6 (in 2023 was die waarde 7,5 en bij 31 kinderen gemeten en geregistreerd). De mediane leeftijd was 14,5 jaar. In Rotterdam gaat het om 85 kinderen met een mediane waarde van 6,4 (in 2023 was dat 6,6 bij eenzelfde groepsgrootte). De mediane leeftijd was 11,3 jaar. De CF-centra gebruiken beiden een ander LCI-apparaat, waardoor deze waarden onderling niet te vergelijken zijn.

c. Longfunctie van volwassenen

In Figuur 9 is te zien wat de verdeling is in longfunctiegroepen, per centrum voor volwassenen. In totaal zijn gegevens gebruikt van 963 volwassenen. Van die groep heeft 35,9% een gezonde, normale longfunctie van 90% of hoger. In 2023 was dit nog 34,9%. De mediane FEV1% is 80,7%.



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

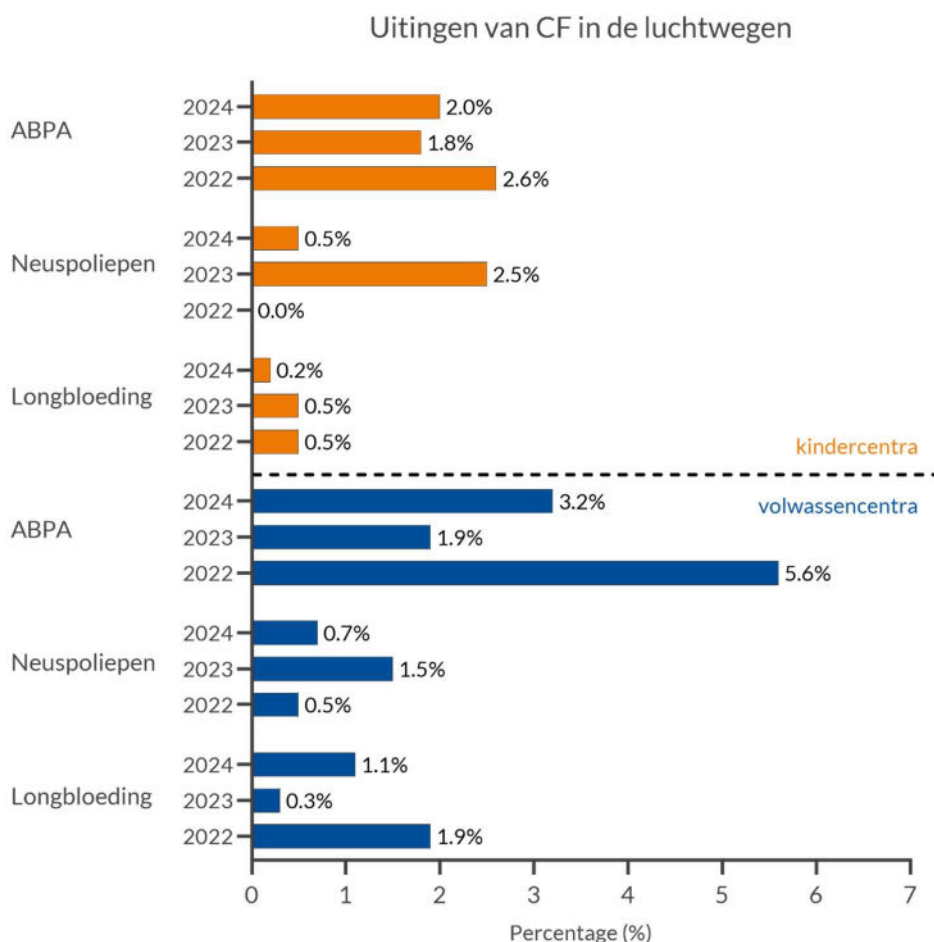
7. Andere uitingen van CF

In dit hoofdstuk is te zien hoeveel mensen met CF nog andere uitingen van CF hebben in 2024. In de Nederlandse CF registratie worden diverse uitingen bijgehouden. Voor het overzicht in dit rapport zijn ze opgesplitst in drie groepen: uitingen van de luchtwegen, van maag, darm, lever of alvleesklier, en overige uitingen van CF. Ook is voor sommige uitingen weergegeven hoe vaak ze voorkomen bij mensen in Nederland zonder CF.

Gegevens zijn gebruikt van mensen met CF zonder longtransplantatie die in 2024 gezien/gesproken zijn door een CF-centrum. In totaal zijn gegevens bekend van 1550 mensen: 564 kinderen en 986 volwassenen. Veel van deze andere uitingen komen vaker voor met het toenemen van de leeftijd. Volwassenen met CF hebben dan ook vaak meer dan één extra uiting.

a. Uitingen van CF in de luchtwegen

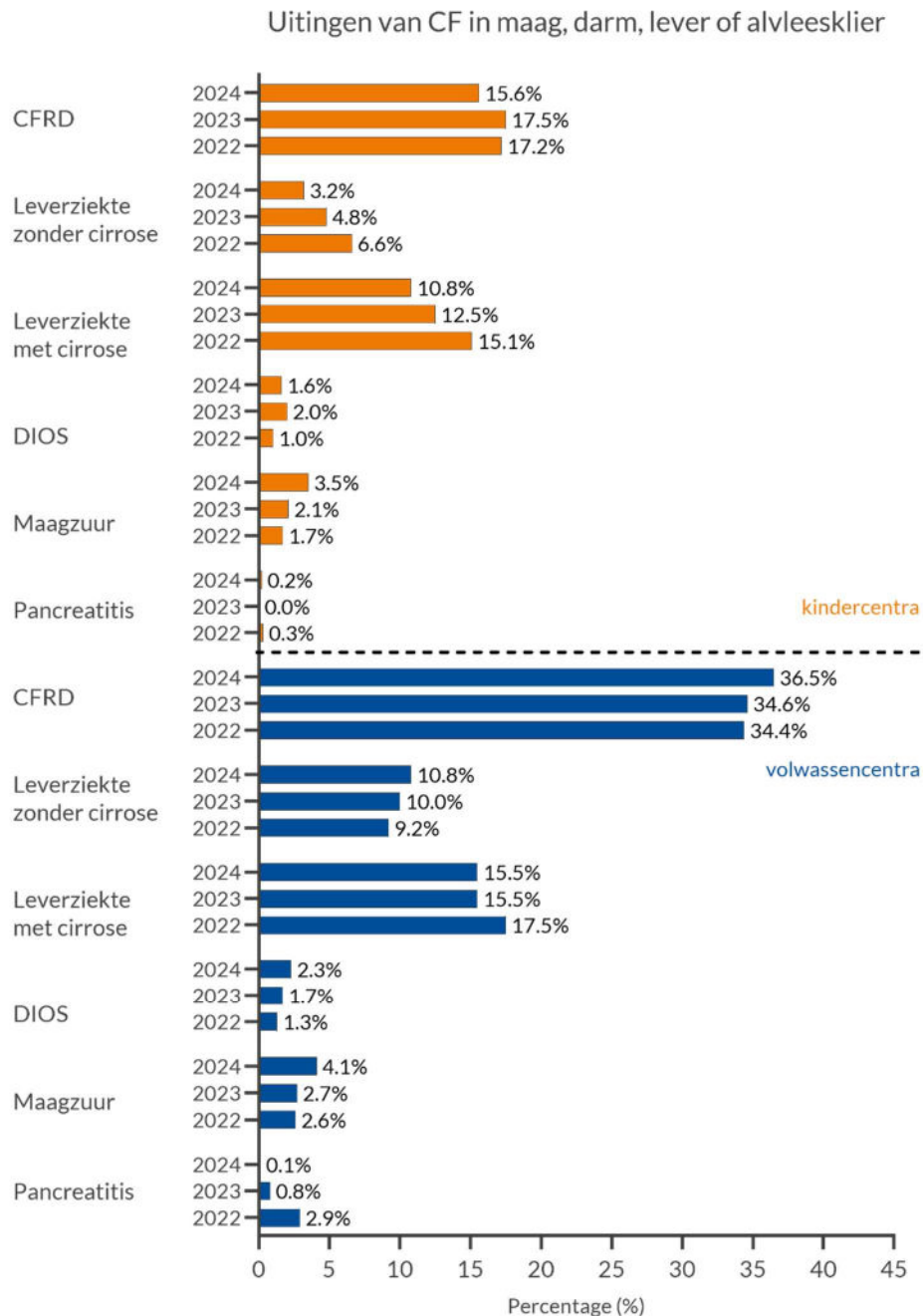
In Figuur 10 zijn de andere uitingen van de luchtwegen weergegeven. Longbloedingen en ABPA komen in 2024 minder vaak voor dan in 2022 bij zowel kinderen als volwassenen. ABPA staat voor allergische bronchopulmonale aspergillose en is een allergische reactie van de luchtwegen op de schimmel *Aspergillus fumigatus*.



Figuur 10. Andere uitingen van CF in de luchtwegen bij mensen met CF in 2022-2024. ABPA is een allergische reactie van de luchtwegen op de schimmel *Aspergillus fumigatus* en staat voor allergische bronchopulmonale aspergillose.

b. Uitingen in maag, darm, lever of alvleesklier

Uitingen van CF kunnen ook voorkomen in andere organen, zoals maag, darm, lever of alvleesklier (Figuur 11). De meest voorkomende uiting is CF-gerelateerde diabetes (CFRD). De afgelopen drie jaar is er weinig verandering in het percentage mensen met CFRD. Wat opvalt is dat bij kinderen leverziekte (beide vormen) afneemt in de tijd. Bij mensen zonder CF komen deze uitingen minder vaak voor (diabetes 6,6% en leverziekte met cirrose 0,1%, www.vzinfo.nl).



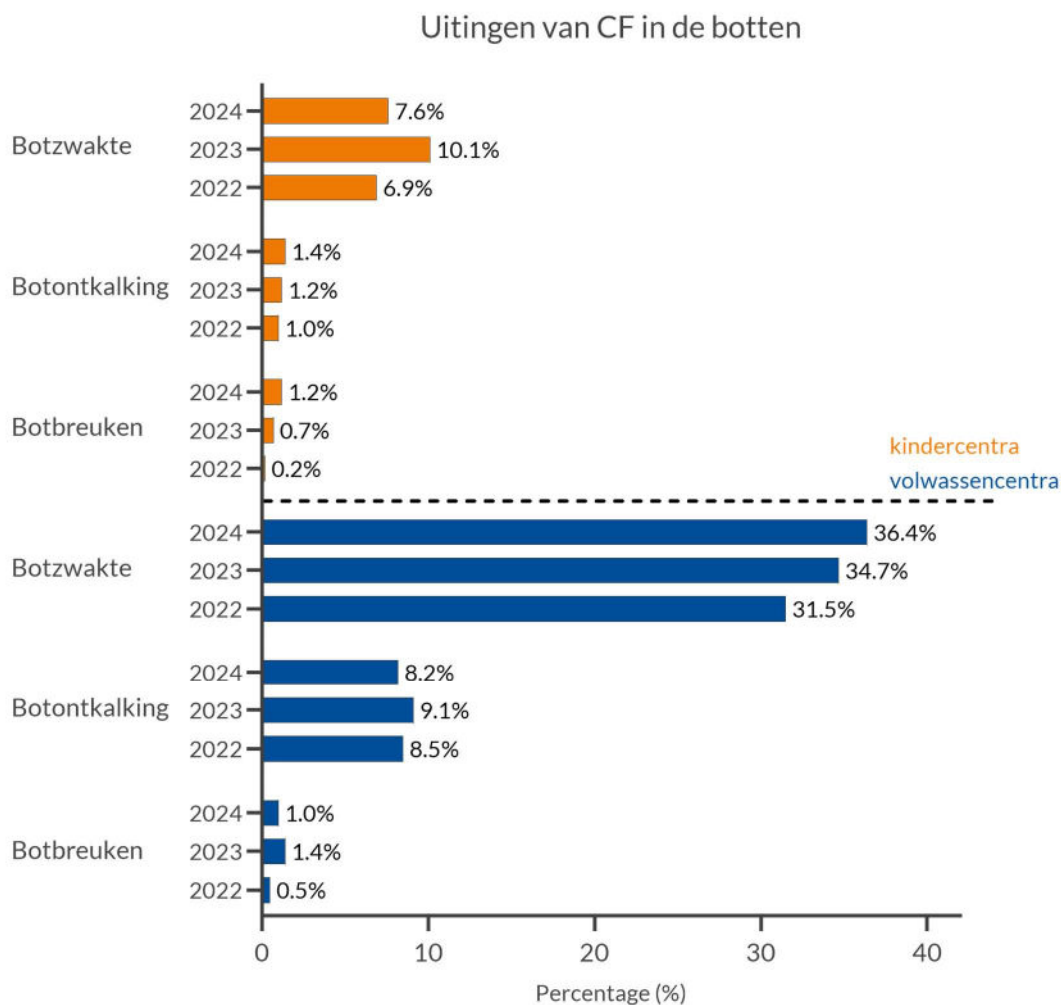
Figuur 11. Uitingen van CF in maag, darm, lever of alvleesklier bij mensen met CF in 2022-2024. DIOS staat voor distaal intestinaal obstructie syndroom.

In 2024 kregen de meeste mensen met CFRD insuline (67,2%). Bij 24,1% werd alleen dieetadvies gegeven. Zo'n 40 mensen kregen orale middelen of een niet nader gespecificeerde behandeling (8,7%).

c. Overige uitingen van CF

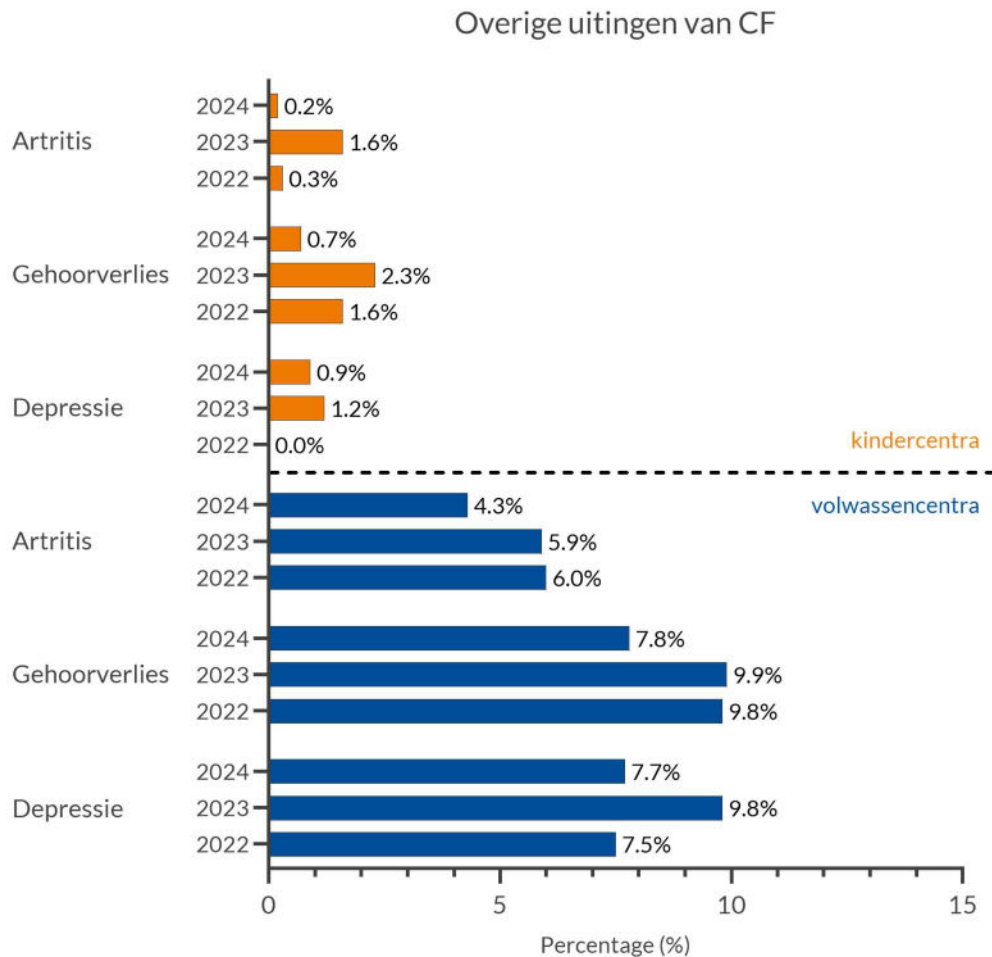
In de registratie worden ook uitingen van CF in de botten bijgehouden (Figuur 12).

Botzwakte (osteopenie, een voorstadium van botontkalking) komt in 2024 iets meer voor bij volwassenen, in vergelijking met eerdere jaren. Botontkalking komt bij mensen met CF vaker (5,7%) voor dan bij mensen zonder CF (iets meer dan 3%, www.vzinfo.nl).



Figuur 12. Uitingen van CF in de botten bij mensen met CF in 2022-2024. Botzwakte is osteopenie, een voorstadium van botontkalking. Botontkalking is osteoporose.

In Figuur 13 staan nog enkele andere uitingen. Deze komen in 2024 minder vaak voor dan in voorgaande jaren. Vergeleken met de Nederlandse populatie komen deze uitingen iets vaker voor bij mensen met CF. Artritis bijvoorbeeld komt in heel Nederland voor bij ongeveer 1,6% van alle mensen in Nederland (2,8% bij CF). En 4,5% heeft gehoorverlies (5,2% bij CF).



Figuur 13. Overige uitingen bij mensen met CF in 2022-2024.

Bij elf mensen is in 2024 een vorm van kanker ontdekt, met negen soorten. Het zijn alleen volwassenen die kanker kregen. Verdere informatie wordt hier niet beschreven, daarvoor zijn de getallen te klein (en daarmee mogelijk herleidbaar tot personen).

Ook zijn er uitingen die heel zeldzaam zijn. In 2024 is dat vastgesteld bij minder dan vijf kinderen en/of volwassenen in totaal: maagbloedingen, nierfalen of een klaplong.

d. Uitbreiding registratie over uitingen van CF

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 nieuwe gegevens toegevoegd aan de registratie. Vanaf 2023 wordt informatie verzameld over een te hoge bloeddruk en over de screening voor dikkedarmkanker. Zo kunnen we goed volgen wat de veranderingen zijn, en zo de zorg aanpassen.

Uit de cijfers van 2024 blijkt dat 6,9% van de volwassenen met CF een te hoge bloeddruk heeft. Dit percentage 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 vrijwel iedereen (97,1%) een behandeling met bloeddrukverlagers (antihypertensiva).

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 2024 is 27,8% van de volwassenen van 40 jaar en ouder gescreend (88 van de 302). In 2023 was dat 34,6%. In twee jaar tijd is meer dan 60% van de volwassenen in deze risicogroep gescreend.

Van de gescreende volwassenen in 2024 had 60,2% geen poliepen of darmkanker. 37,4% had wel poliepen (inclusief onrustige cellen bij de helft van deze groep). Bij niemand bleek uit de screening dat dikkedarmkanker aanwezig is.

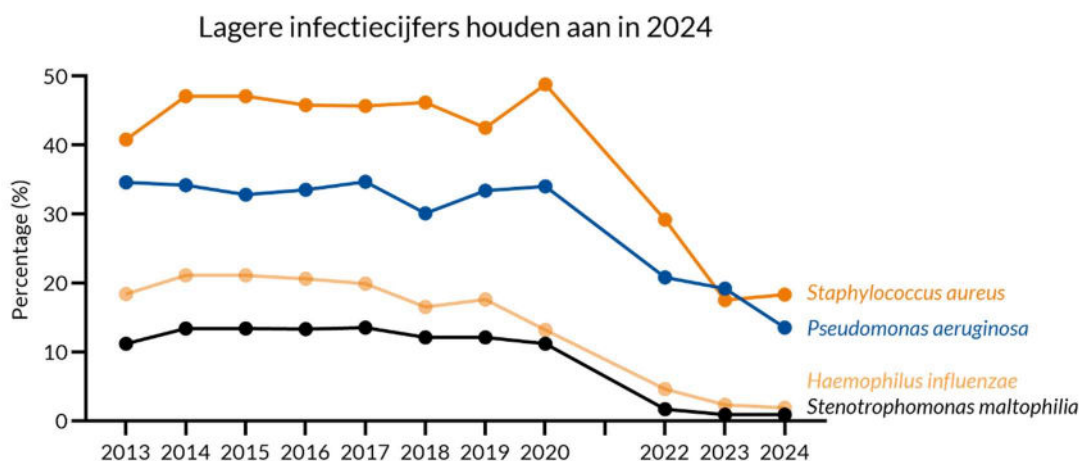
Bij mensen met CF en een longtransplantatie start de screening op dikkedarmkanker vanaf de leeftijd van 30 jaar. Meer informatie over deze subgroep, is te vinden in hoofdstuk 12 Mensen met een longtransplantatie.

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

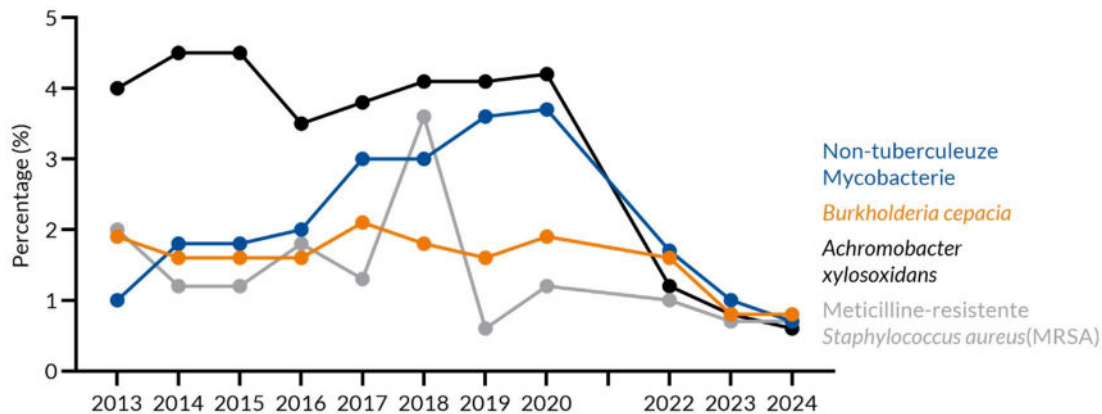
In Figuur 14 is te zien welke veelvoorkomende bacteriën een infectie veroorzaakten bij mensen met CF tot en met 2024. Hier is te zien dat de lagere infectiecijfers ook in 2024 aanhouden. Alle vermelde bacteriën zijn minder vaak, of even vaak chronisch gevonden bij mensen met CF in 2024, in vergelijking met eerdere jaren. Het is belangrijk om te vermelden dat er ook minder kweken zijn afgenomen, zie hoofdstuk 13 Kwaliteit van zorg, Figuur 34.



Figuur 14. Infecties van veelvoorkomende bacteriën bij mensen met CF van 2013-2024. Gegevens van 2021 ontbreken.

Er zijn ook bacteriën die minder vaak een chronische infectie veroorzaken bij mensen met CF (Figuur 15). Sinds 2023 komen deze voor bij minder dan 1%. In 2024 zijn de percentages gelijk gebleven of nog iets lager geworden.

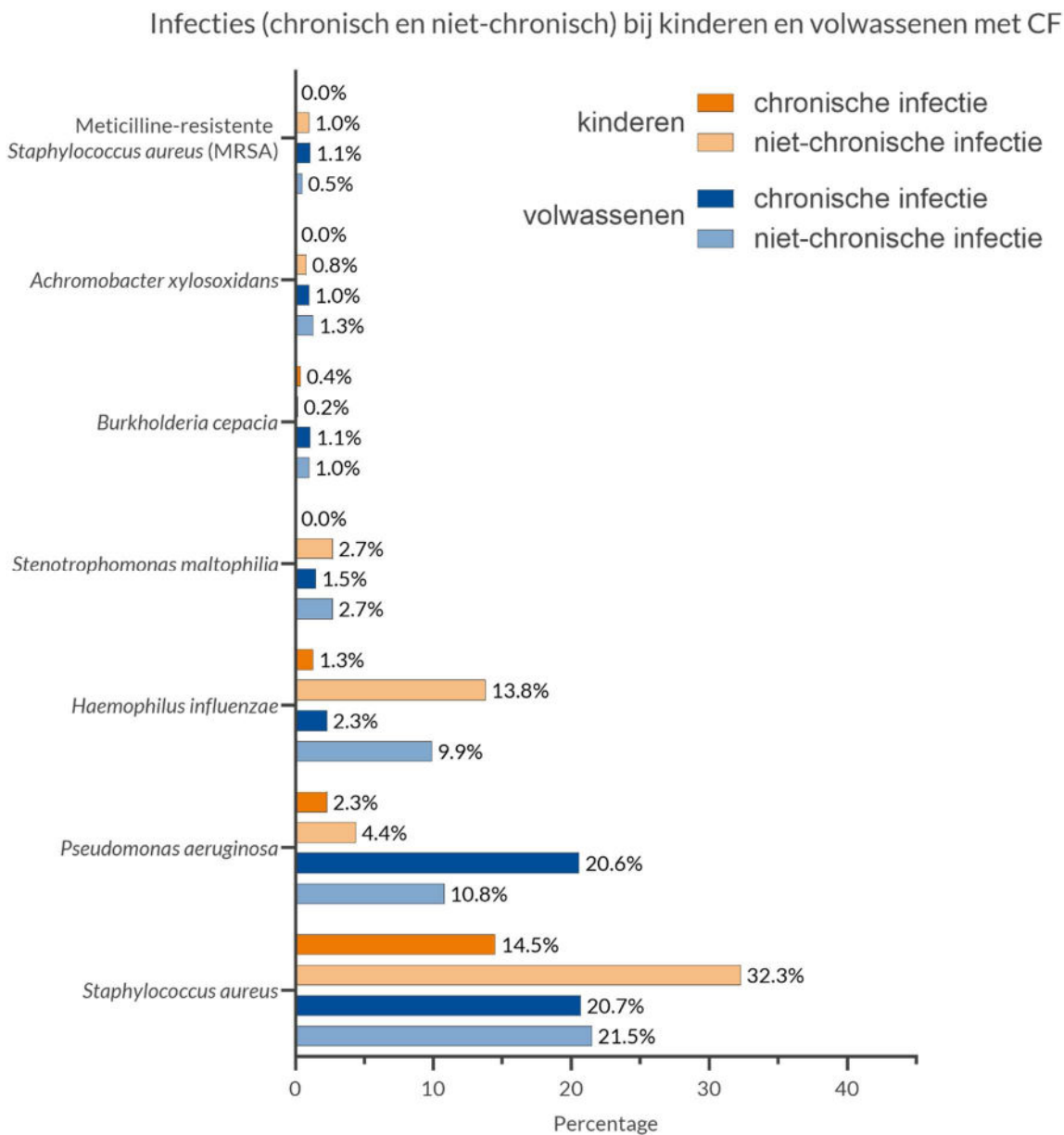
Opnieuw daling in chronische infecties met weinig voorkomende bacteriën



Figuur 15. Infecties van weinig voorkomende bacteriën bij mensen met CF van 2013-2024. 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 2024. Ook worden de infecties uitgesplitst in chronisch en niet-chronisch. Een chronische infectie met *Staphylococcus aureus* komt het meest voor bij kinderen en volwassenen. De meeste infecties zijn veel zeldzamer en treden op bij minder dan 5%.



Figuur 16. Chronische en niet-chronische luchtweginfecties bij kinderen en volwassenen met CF in 2024.

c. Schimmelinfecties in de longen

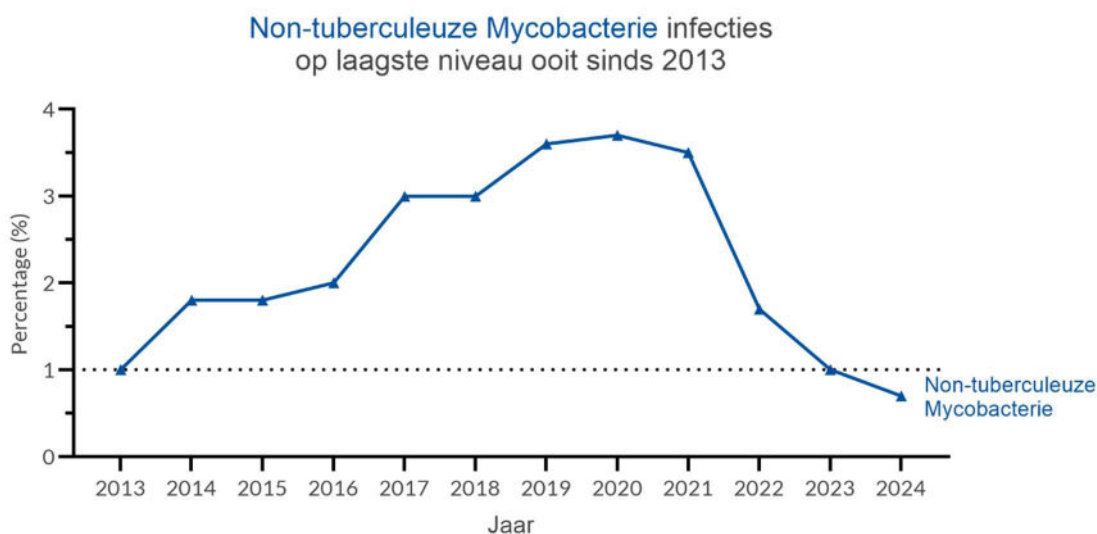
Sinds 2021 wordt meer in detail geregistreerd of mensen met CF zijn getest op schimmelinfecties in de longen. Van alle 1345 mensen met CF zonder longtransplantatie en tenminste één sputumkweek, is in 2024 bij 50,6% geen schimmelinfectie gevonden. Bij 19,9% is niet gescreend of is onbekend of er is gescreend. Bij de overige 29,5% van de groep is minstens één positieve kweek gevonden (16,3% van de kinderen en 38,0% van de volwassenen).

Van de 397 mensen met CF waarbij minstens één positieve schimmelkweek is gevonden in 2024, had 39,0% de schimmel *Aspergillus fumigatus* in de longen. Dit kwam vaker voor bij de volwassenen (43,3%) dan bij de geteste kinderen (23,5%). De schimmelsoorten *Scedosporium* zijn gevonden bij 3,5% van de geteste mensen (1,2% van de kinderen en 4,2% van de volwassenen).

d. Non-tuberculeuze mycobacteriën (NTM)

In 2024 heeft 0,7% van de mensen met CF een infectie met een NTM (Figuur 17). Dat is het laagste percentage ooit.

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 2024 hebben 10 mensen een NTM in minstens één sputumkweek. Zeven van hen hebben het type NTM abscensus of een type uit het NTM avium complex en de overige mensen hebben een andere variant.



Figuur 17. Percentages mensen met luchtweginfectie met de non-tuberculeuze Mycobacterie (NTM) van 2013-2024.

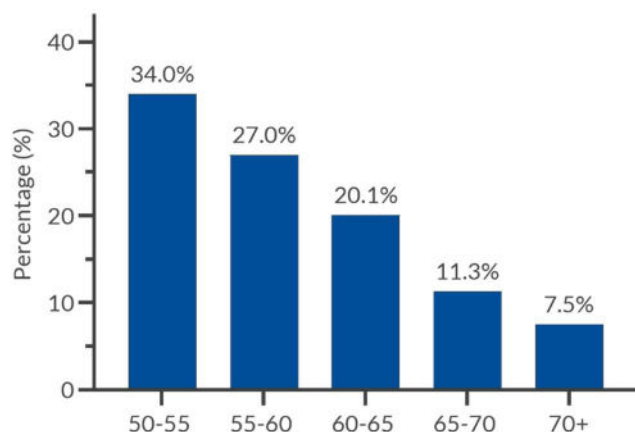
9. Oudere populatie met CF

Mensen met CF worden steeds ouder. In de registratie zijn gegevens opgenomen van 170 50-plussers met CF die gezien/gesproken zijn door het behandelend ziekenhuis volgens de gegevens van 2024. Van deze groep hebben twaalf 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 158 mensen met CF, zonder longtransplantatie, met een leeftijd van 50 jaar of hoger. In 2023 waren dat nog 151 mensen. De meeste mensen zijn 50-60 jaar (Figuur 18). Bijna 40% is 60 jaar of ouder (38,9%) en twaalf mensen zijn in 2024 ouder dan 70 jaar (in 2023 waren dat er nog acht).

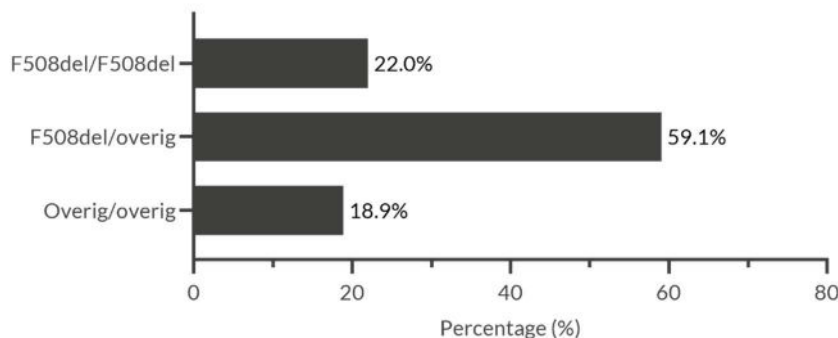
Bijna 40% van de 50-plussers is 60 jaar of ouder



Figuur 18. Leeftijdsverdeling van mensen met CF van 50 jaar of ouder, zonder longtransplantatie, in 2024.

De mutatiecombinatie F508del/F508del komt bij 50-plussers minder vaak voor (22,0%) dan in de hele groep mensen met CF in Nederland (54,9%). Toch heeft 81,1% van de 50-plussers minstens één F508del-mutatie.

Ruim 80% van de 50-plussers heeft minstens één F508del-mutatie

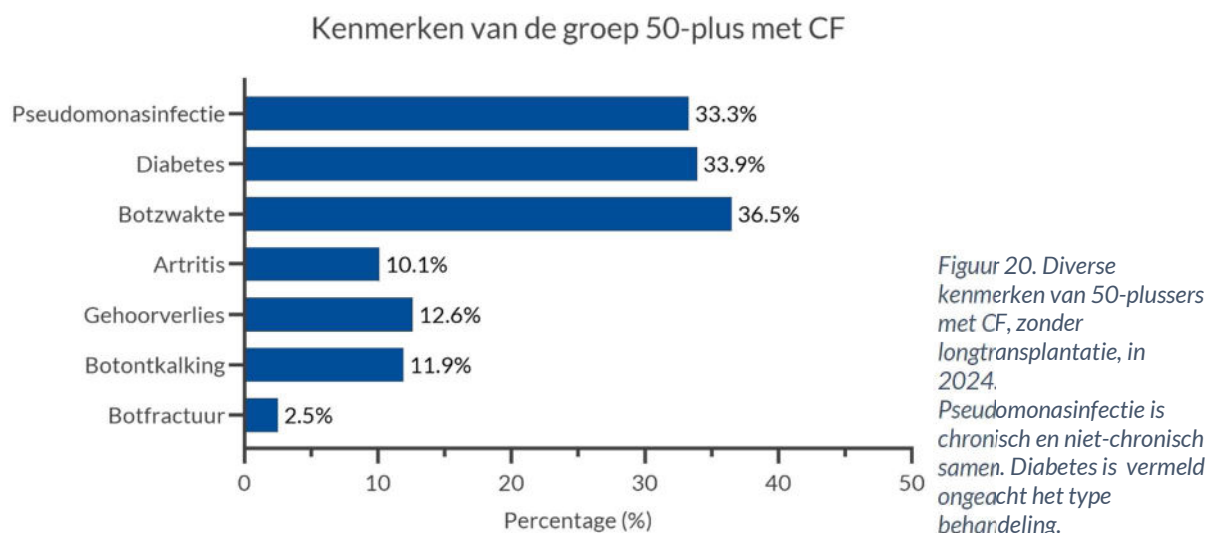


Figuur 19. Mutatieverdeling van 50-plussers met CF in 2024.

De meeste mensen van 50 jaar en ouder hebben een gezonde BMI (59,1%). Ondergewicht, een BMI lager dan 18,5, komt amper voor. Dat betekent dat ruim een derde overgewicht heeft: 39,0% heeft een BMI van 25 of hoger (in 2023 was dat nog 35,9%). Van de groep met overgewicht heeft 27,4% obesitas (ernstig overgewicht met een BMI van 30 of hoger).

b. Behandeling en uitingen van CF

Alle genoemde gezondheidsaspecten in Figuur 20 komen (iets) minder voor dan in 2023, behalve diabetes.



c. Werk

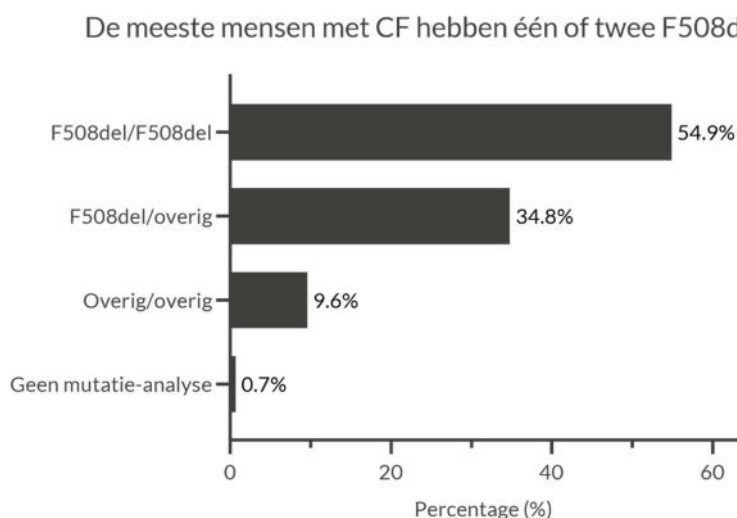
Veel 50-plussers zetten zich maatschappelijk in. Bijna de helft (47,8%) heeft een deeltijd- of voltijd baan en 18,2% is niet in staat om te werken (in 2023 was dat nog 20,5%). Meer dan 18% is inmiddels gepensioneerd, in 2023 was dat nog 14%. Niet alle maatschappelijke inzet wordt vastgelegd, zoals vrijwilligerswerk.

10. CF en CFTR-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 89,7% minstens één F508del-mutatie. Bij enkele mensen is geen mutatie-analyse gedaan.

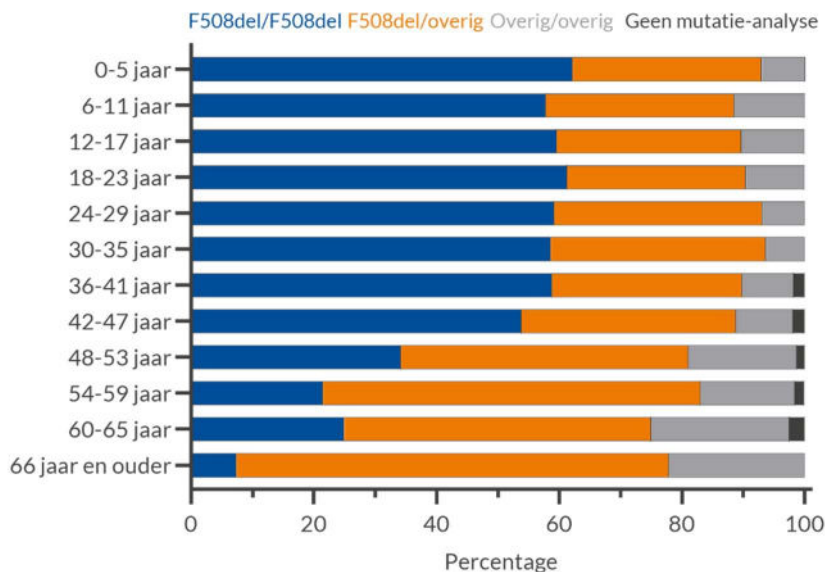


Figuur 21. Combinatie van CF-mutaties verdeeld in vier groepen. Alle 1688 mensen met CF die in 2024 in de registratie staan, met of zonder longtransplantatie, zijn in deze analyse meegenomen.

Van de 47 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 2024 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 2024, 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 2024. 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 2024. 1735 mensen hebben samen een totaal van 3470 mutaties (niet allemaal verschillend).

Mutatie	Aantal	Percentage (%)
F508del	2487	71,7
A455E	136	3,9
R117H	77	2,2
G542X	67	1,9
1717-1G->A	44	1,3
R1162X	41	1,2
S1251N	39	1,1
3272-26A->G	38	1,1
N1303K	35	1,0
R553X	32	0,9
2789+5G->A	23	0,7
E60X	23	0,7
3849+10kbC->T	22	0,6
711+1G->T	16	0,5
CFTRdele17a,17b	16	0,5
Geen mutatie-analyse	16	0,5
Onbekend	17	0,5
Overig	341	9,8
Totaal	3470	100,0

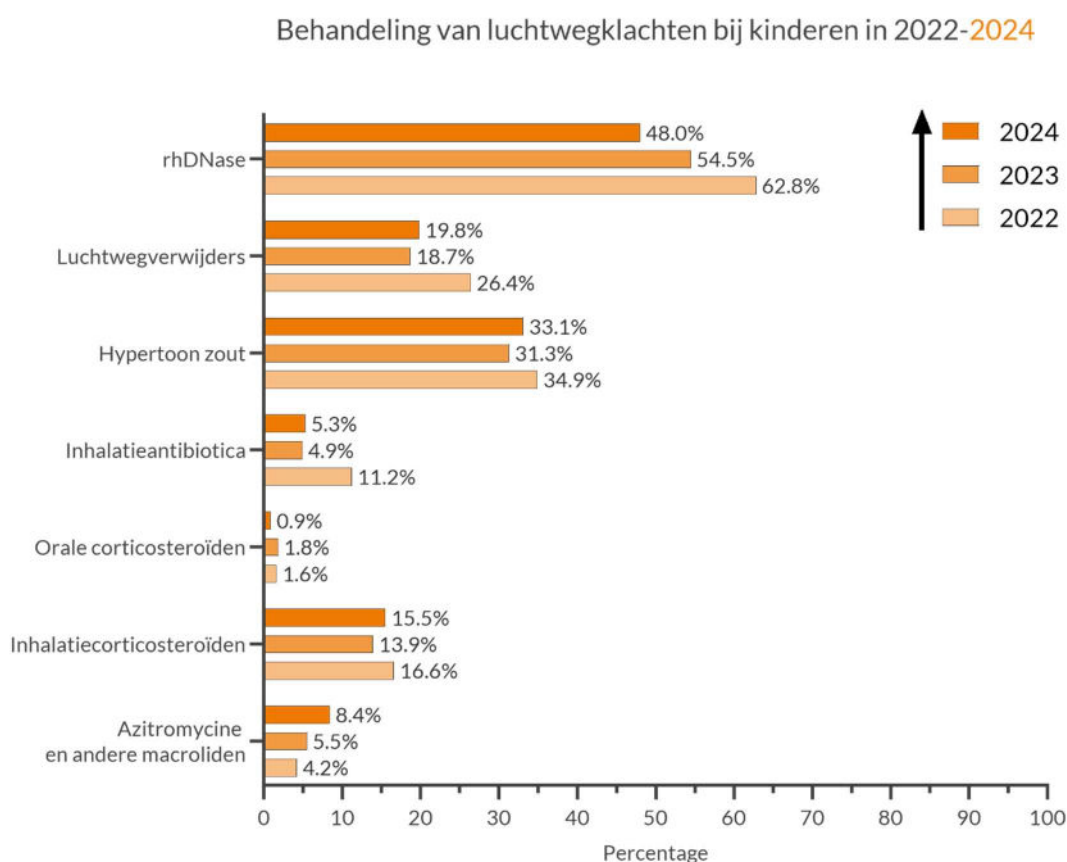
11. Behandeling van CF: overig

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 2024 gezien zijn door behandelaren in het CF-centrum. In totaal zijn van 1543 mensen (562 in kindercentra en 981 in volwassencentra) gegevens gebruikt in onderstaande grafieken. Meer informatie over mensen met longtransplantaties staat vermeld in hoofdstuk 12 Mensen met een longtransplantatie.

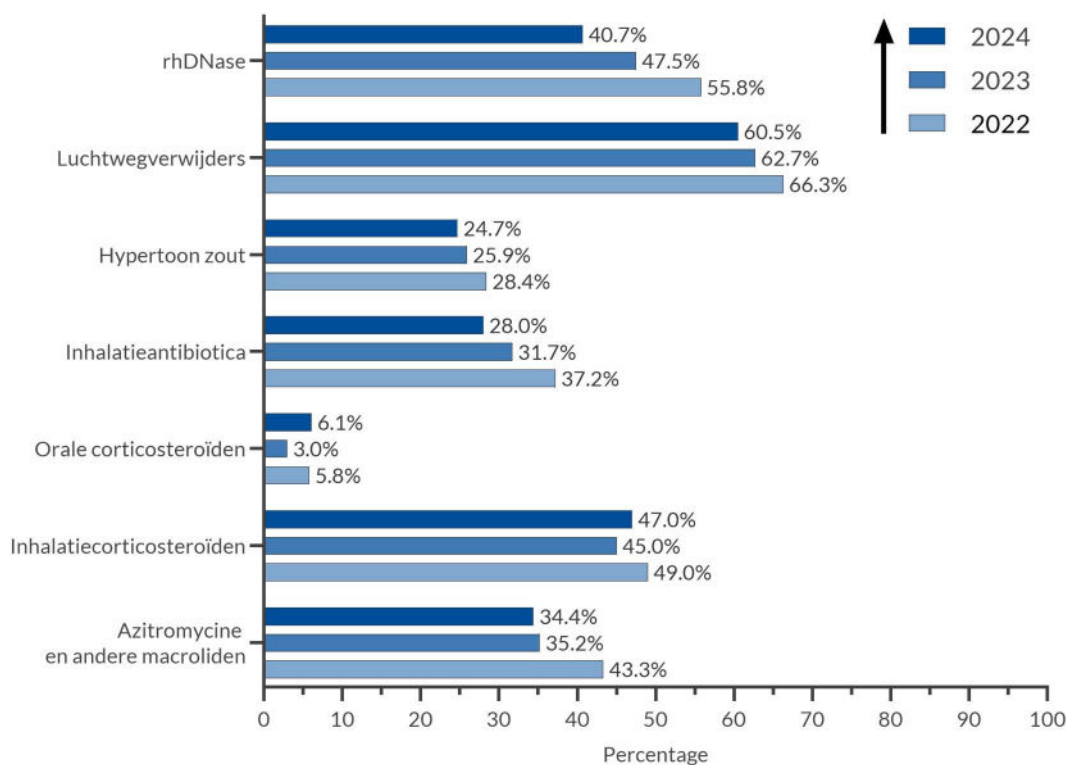
a. Luchtwegklachten en behandeling

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 23 en Figuur 24 is te zien hoeveel kinderen en volwassenen een medicijn kregen bij luchtwegklachten. Voor de kinderen zijn de percentages in 2024 vergelijkbaar met 2023, bij de volwassenen vaak iets lager. De slijmverdunner dornase alfa (rhDNase) wordt wel minder vaak voorgeschreven bij kinderen.



Figuur 23. Behandeling van de luchtwegen bij kinderen met CF zonder longtransplantatie in 2022-2024. rhDNase is de slijmverdunner dornase alfa.

Minder behandeling van luchtwegklachten bij volwassenen in 2024

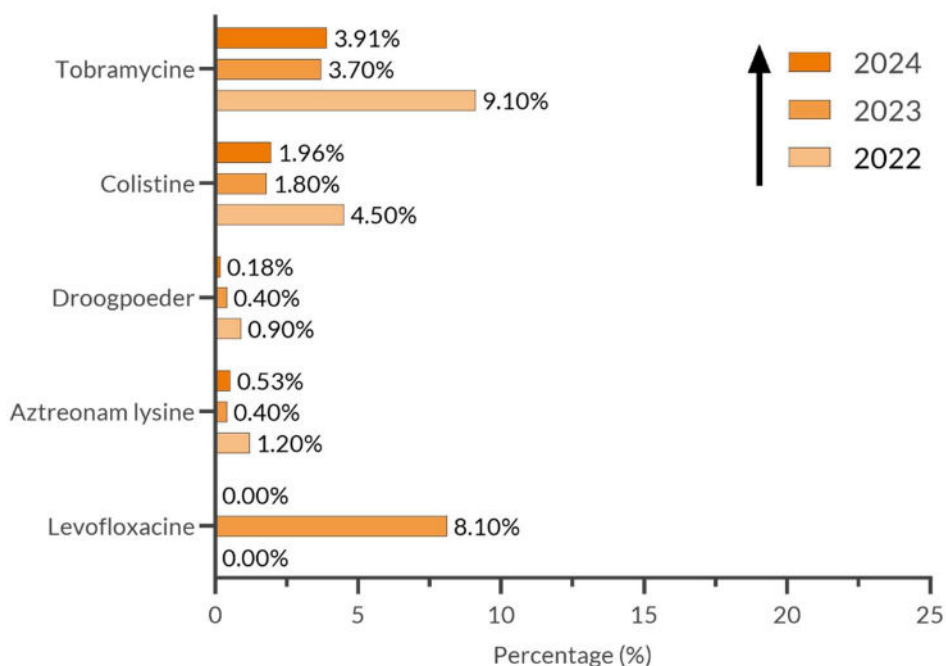


Figuur 24. Behandeling van de luchtwegen bij volwassenen met CF zonder longtransplantatie in 2022-2024. rhDNase is de slijmverdunner dornase alfa.

Een longinfectie met de bacterie *Pseudomonas aeruginosa*, wordt meestal met inhalatieantibiotica behandeld. In 2024 hadden 182 mensen een chronische (langdurige) *Pseudomonas*infectie, waaronder slechts 12 kinderen. Deze getallen zijn een stuk lager dan 2021-2023, in 2023 ging het nog om 293 mensen waarvan 22 kinderen. Van de mensen met een chronische infectie kreeg in 2024 66,5% minstens één kuur inhalatieantibiotica, net zoals in 2023.

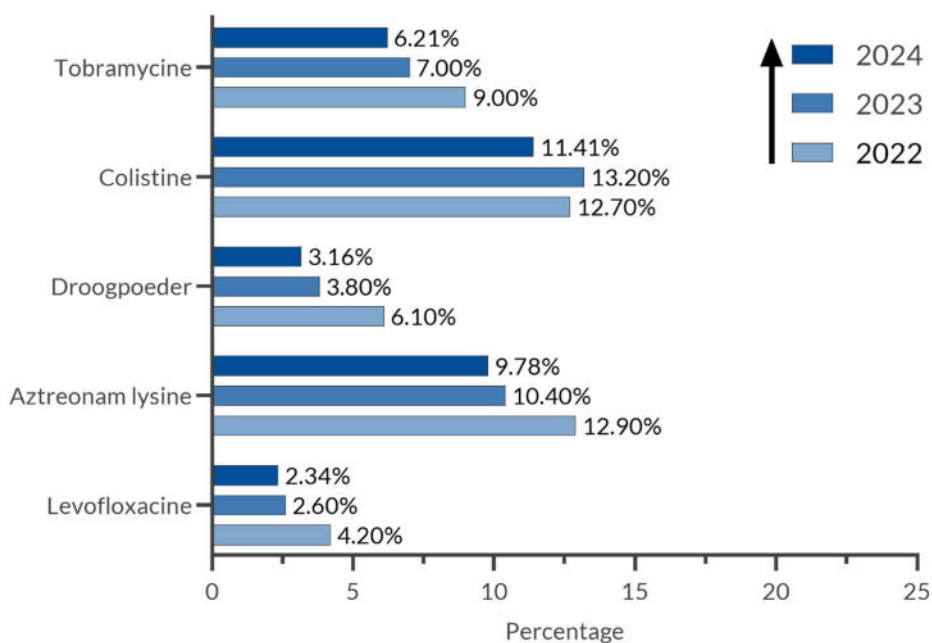
In Figuur 25 en Figuur 26 is uitgesplitst welk type inhalatieantibiotica is gegeven in 2022-2024, voor tenminste één kuur. Dat is ongeacht de reden van voorschrijven, dus ook voor andere bacteriën. De percentages veranderen bij de kinderen amper. Bij de volwassenen wordt minder voorgeschreven dan de jaren ervoor.

Inhalatieantibiotica bij kinderen



Figuur 25. Percentage kinderen met tenminste één antibioticakuur (inname als inhalatie) in 2022-2024.

Minder inhalatieantibiotica bij volwassenen

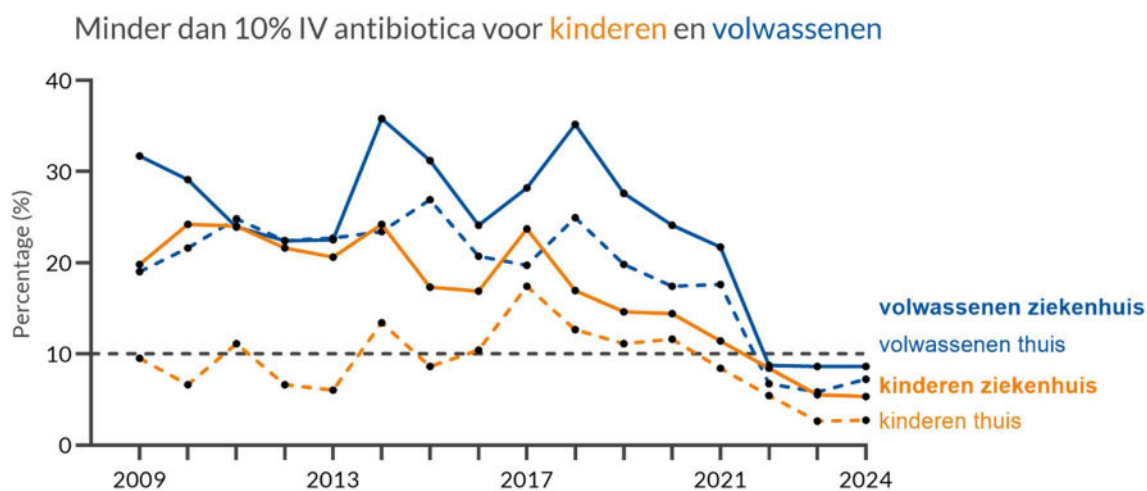


Figuur 26. Percentage volwassenen met tenminste één antibiotcakuur (inname als inhalatie) in 2022-2024.

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 2024 heeft 89,9% van de kinderen en volwassenen met CF geen intraveneuze antibioticabehandeling in het ziekenhuis of thuis gehad.** In Figuur 27 is te zien dat deze percentages nog net zo laag zijn als in 2023. Slechts 5,3% van de kinderen had een ziekenhuisbehandeling en 2,7% een thuisbehandeling. In de groep volwassenen is dat 8,6% en 7,2%.



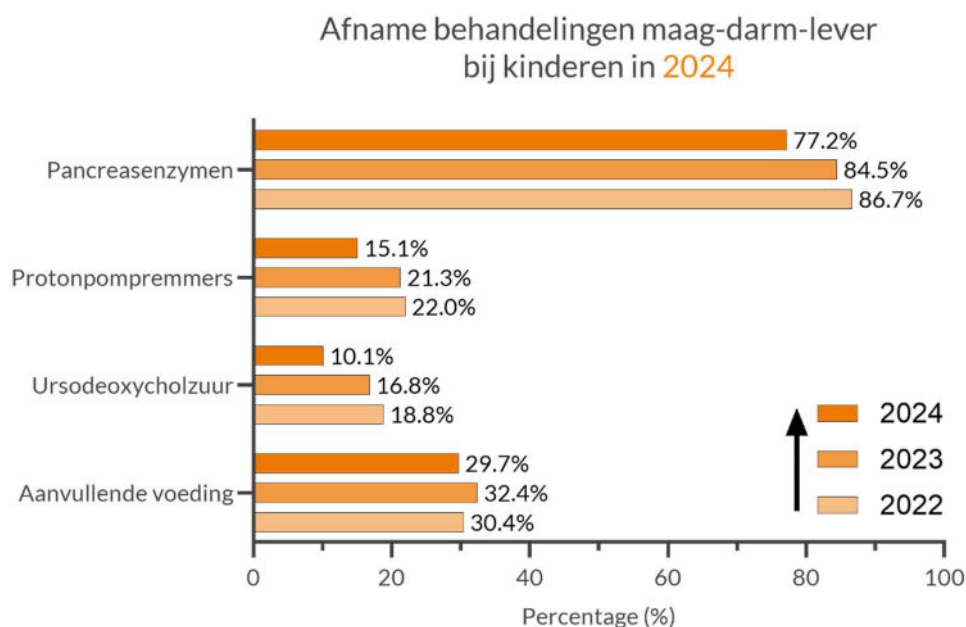
Figuur 27. Kinderen en volwassenen met IV antibioticabehandeling in het aangegeven jaar (2009-2024). Gegevens van mensen met CF zonder longtransplantatie. Percentages zijn uitgesplitst in ziekenhuisbehandeling en thuisbehandeling.

In totaal hebben mensen die een behandeling met IV antibiotica kregen, gemiddeld 27 dagen behandeling gehad in 2024. De mediane waarde is 21. Dat betekent dat de helft van de mensen minder dan 21 dagen werd behandeld en de andere helft langer. In 2023 was deze waarde 15, in 2022 20 dagen. Het is niet gek dat bij zulke kleine aantallen mensen, deze waarden wat schommelen.

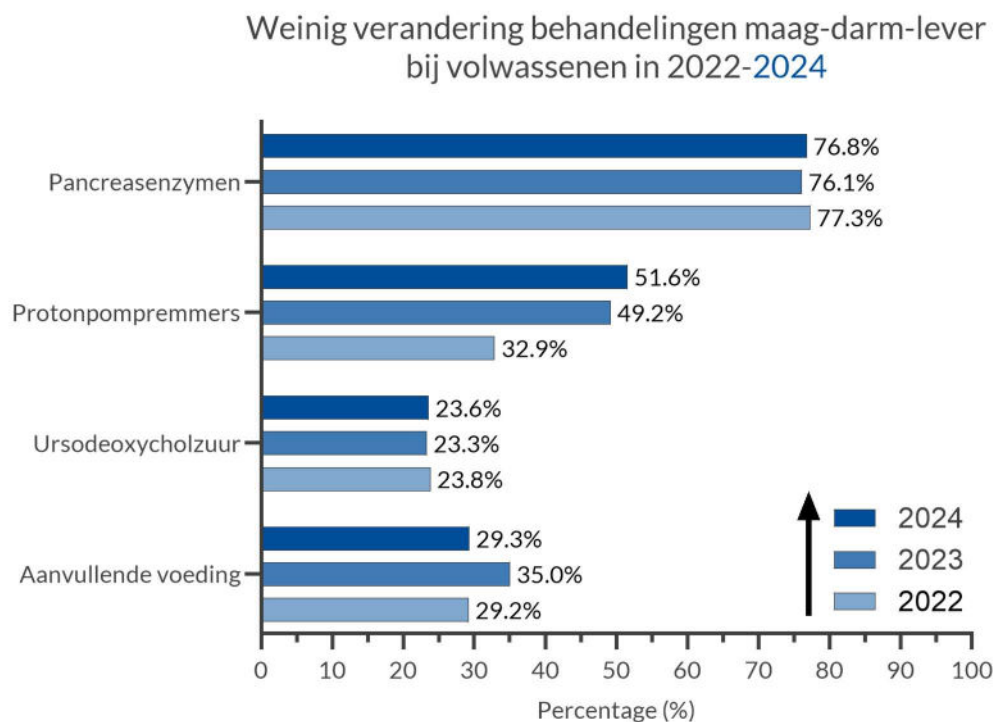
c. Maagdarmlieverklachten en behandeling

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 zien daarom onder andere regelmatig de diëtist van het CF-centrum. In 2024 is 67,8% van de kinderen minstens één keer bij de diëtist geweest. Dat is minder dan in 2023, toen heeft 76,9% een bezoek gedaan. Van de kinderen die in 2024 zijn geweest, kwam 45,1% voor een analyse van de verhouding eiwit/vet/calorie, de rest had een consult zonder dergelijke analyse van hun dieet. Van de volwassenen is 61,3% in 2024 bij de diëtist geweest (in 2023 was dat 63,5%). Bij 80,8% 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 28 en Figuur 29 is te zien hoeveel kinderen en volwassenen een medicijn daarvoor gebruiken. Er was in 2024 weinig tot geen afname ten opzichte van 2021 en 2022 bij volwassenen met CF, maar wel bij kinderen. Pancreasenzymen worden het meest gebruikt, deze middelen zorgen ervoor dat het voedsel beter wordt opgenomen in het lichaam. Aanvullende voeding is een optelsom van calorische drinkvoeding, maagstoma en maagsonde.



Figuur 28. Behandeling van maagdarmlevertklachten bij kinderen met CF, zonder longtransplantatie, in 2022-2024.



Figuur 29. Behandeling van maagdarmlevertklachten bij volwassenen met CF, zonder longtransplantatie, in 2022-2024.

d. Transplantaties

Van alle mensen met CF, hebben 105 mensen donorlongen ontvangen, in 2024 (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. Twaalf mensen hebben in voorgaande jaren een niertransplantatie gehad, en met de cijfers van 2024 bestaat de groep nu uit dertien personen. Sommige mensen hebben verscheidene donororganen.

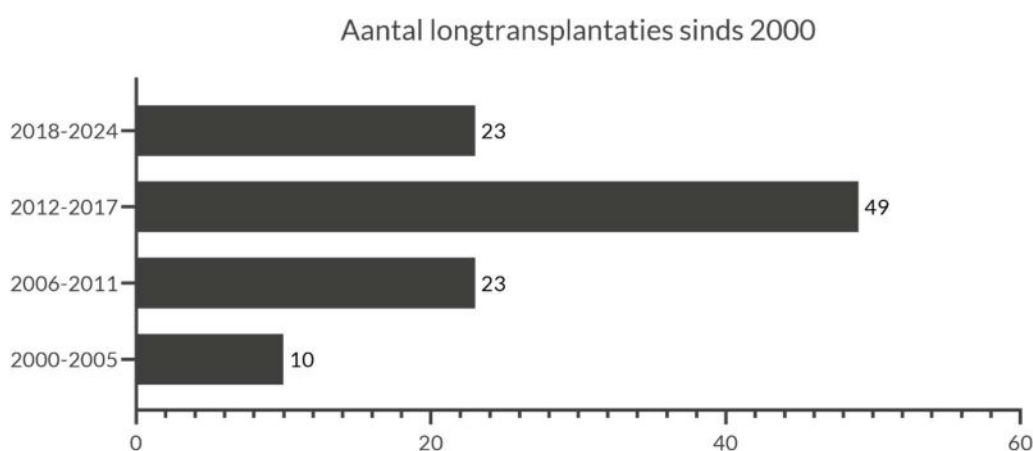
Op 31 december 2024 stonden, volgens de gegevens, twee mensen op de wachtlijst voor een longtransplantatie. Er was één wachtende voor een levertransplantatie.

12. Mensen met een longtransplantatie

In dit hoofdstuk zijn gegevens opgenomen van 105 mensen 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 30 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.



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.

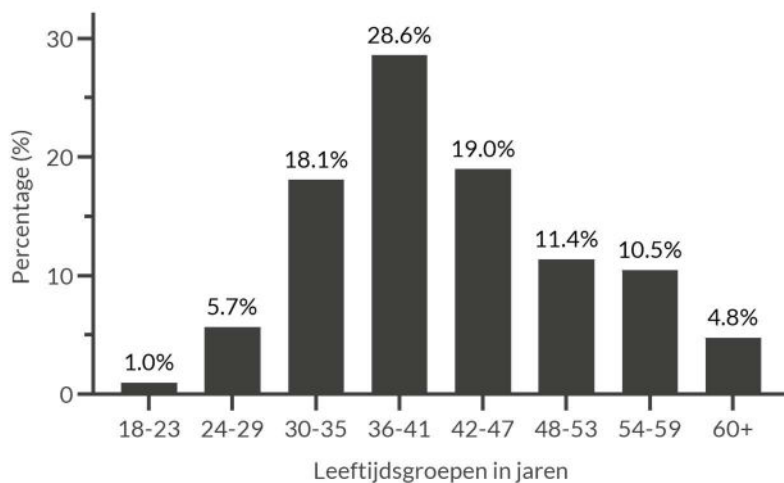
b. Demografie

Van de 105 mensen met CF en een longtransplantatie is 52,4% man. Drie mensen hebben in 2024 donorlongen ontvangen. Minder dan vijf mensen zijn in 2024 overleden, het precieze aantal wordt in verband met privacy niet genoemd. De meeste mensen (81,0%) hebben tenminste één F508del-mutatie.

Van alle longgetransplanteerde mensen met CF is 46,7% tussen de 30 en 41 jaar oud (Figuur 31). Meer dan een kwart (26,7%) is 48 jaar of ouder. In 2023 was dat 26,1%.

De helft van de mensen met donorlongen is ouder dan 40,9 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 2024 ouder dan 43,1 jaar. Bij de vrouwen is die mediane waarde iets lager: 37,8 jaar.

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



Figuur 31. Leeftijdsverdeling van mensen met CF en een longtransplantatie in 2024. Leeftijd is verdeeld per 6 jaar.

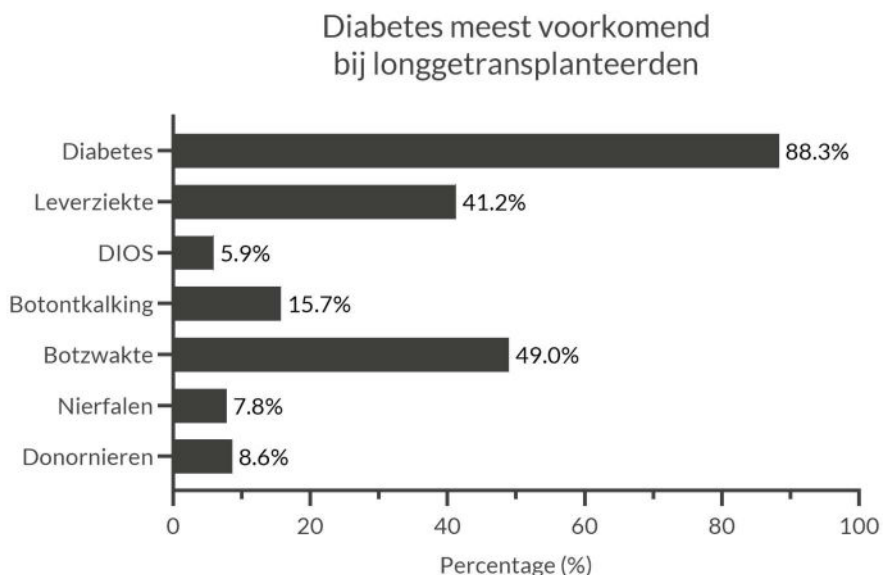
c. Longfunctie, lengte en gewicht

Van 51 (van de in totaal 105) mensen is geregistreerd wat de beste longfunctie (FEV1% van voorspeld) is in 2024. De helft van de vrouwen heeft een longfunctie hoger dan 72,5%. Bij de mannen is deze mediane waarde 72,1%. Voor de hele groep is dat 72,4%.

De meeste mensen met een longtransplantatie (76,9%) hebben een BMI in de normale range (18,5-25 kg/m²). En 13,5% heeft een BMI die hoger is dan de normale range. De helft van de vrouwen heeft een BMI hoger dan 20,0 kg/m². Bij de mannen is die mediane waarde 21,8 kg/m².

d. Uitingen van CF

Mensen met CF en een longtransplantatie hebben vaak nog andere uitingen van CF, net zoals mensen met CF zonder longtransplantatie. Bijna 90% van alle longgetransplanteerden heeft diabetes (**Fout! Verwijzingsbron niet gevonden.**). Ook hebben negen mensen donornieren, drie mensen een donorlever en twee hebben een andere orgaantransplantatie (ooit) gehad. Deze gegevens zijn berekend met de helft van de populatie. Van de andere helft ontbreken dit jaar de gegevens rondom deze uitingen.



Figuur 32. Uitingen van CF bij mensen met CF en een longtransplantatie, volgens de gegevens van 2024. 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 46 mensen (dit jaar missen jaargegevens van ongeveer de helft van alle getransplanteerden) is 19,6% gescreend in 2024. Bij minder dan vijf van de negen mensen werden poliepen met onrustige cellen gevonden, bij de anderen niet.

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.

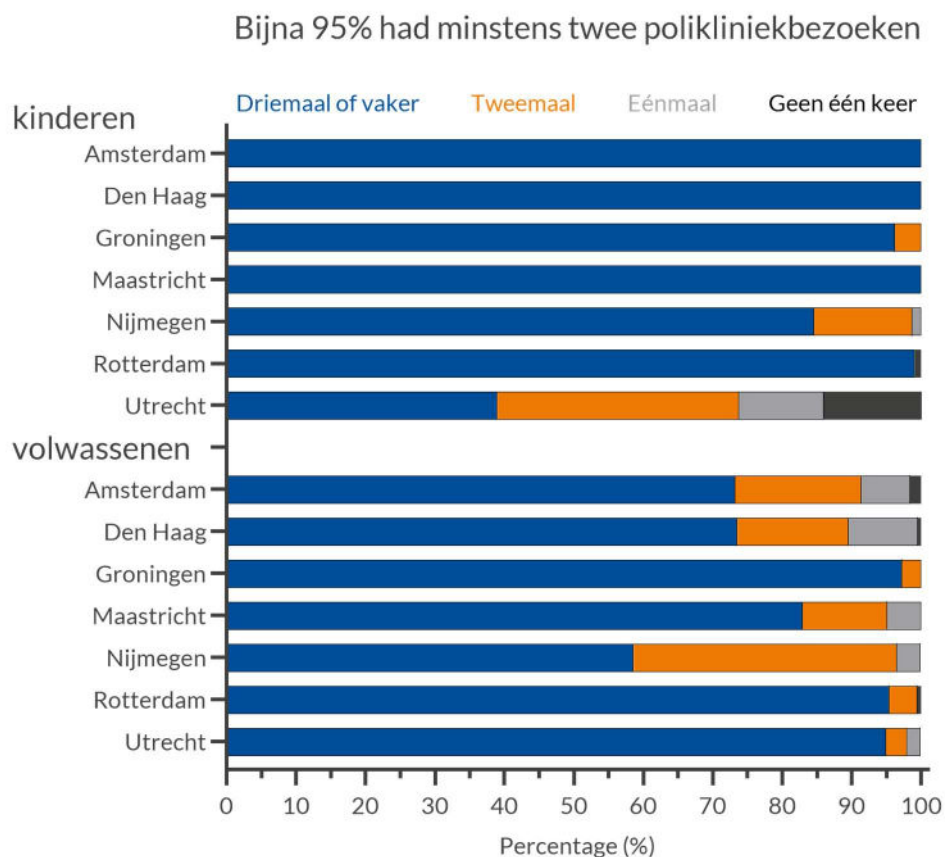
In dit hoofdstuk is een vaste set te vinden die al jarenlang wordt verzameld en geanalyseerd. Per 2021 heeft de stuurgroep van de registratie besloten om meer kenmerken weer te geven, om meer informatie te bieden over de kwaliteit van zorg. Daarnaast is het ook belangrijk om na te denken over de manier 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	2024
UMC Utrecht								
Kinderen	191	158	146	143	144	145	144	156
Volwassenen	281	251	308	303	333	329	336	344
Erasmus MC Rotterdam								
Kinderen	149	135	141	137	140	138	131	133
Volwassenen	138	122	134	153	160	189	196	205
HagaZiekenhuis Amsterdam UMC								
Kinderen	55	55	52	53	49	48	55	46
Volwassenen	215	200	204	197	194	202	206	207
UMC Groningen								
Kinderen	100	104	102	101	104	102	102	102
Volwassenen	116	118	121	125	132	132	137	142
Radboud UMC Nijmegen								
Kinderen	58	67	73	82	88	83	88	82
Volwassenen	56	57	64	61	60	65	64	70
Maastricht UMC								
Kinderen	27	29	28	28	25	26	28	33
Volwassenen	40	43	51	52	54	55	56	58
TOTAAL	1578	1487*	1581	1585	1630	1663	1699	1735

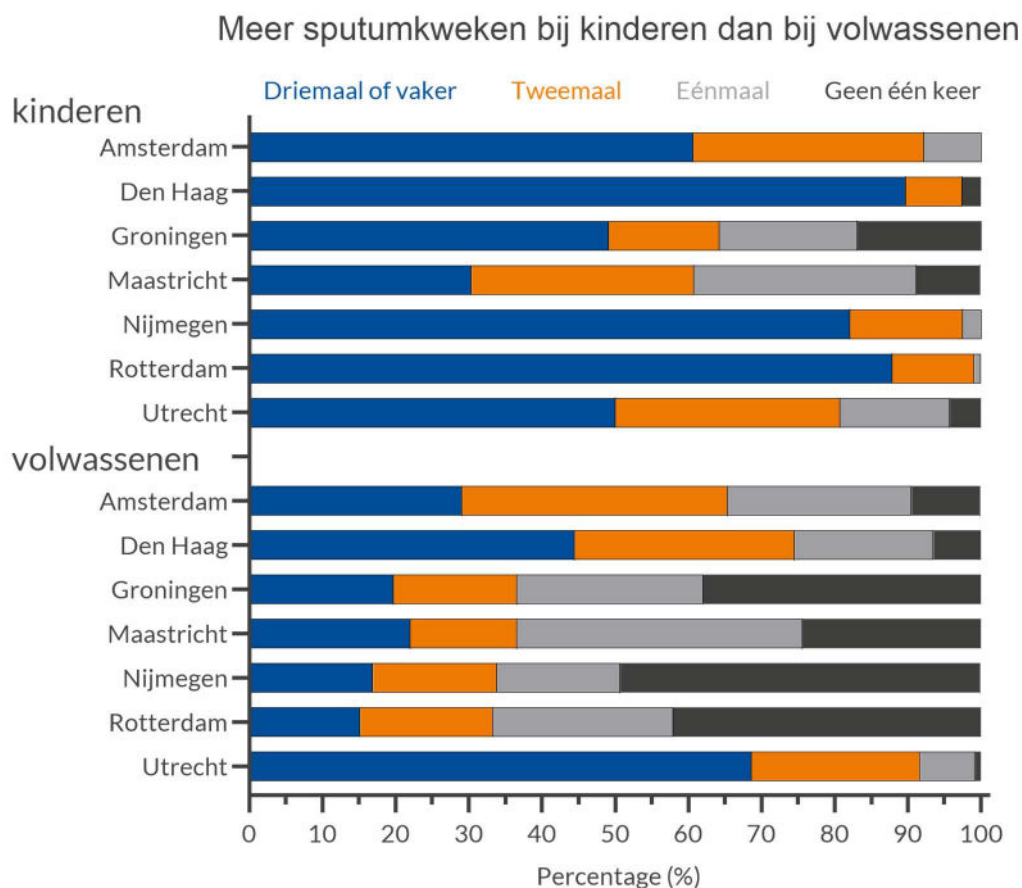
Eén van de variabelen is hoe vaak mensen met CF een poliklinische afspraak hebben. De grote meerderheid (83,5%) is in 2024 minstens drie keer op polibezoek geweest (Figuur 33). In 2023 was dit 81,0%. Van de kinderen is 2024 81,3% drie keer of meer geweest, van de volwassenen 84,8%.



Figuur 33. Aantal polikliniekbezoeken in 2024 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 polibezzoek 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 34 is te zien hoe vaak dit is gedaan per CF-centrum. In totaal heeft minder dan de helft (49,1%) minstens drie sputumkweken gehad in 2024. Sinds 2021 is een sterke afname te zien in dit percentage (57,3% in 2023, 69,2% in 2022 en 71,9% in 2021).

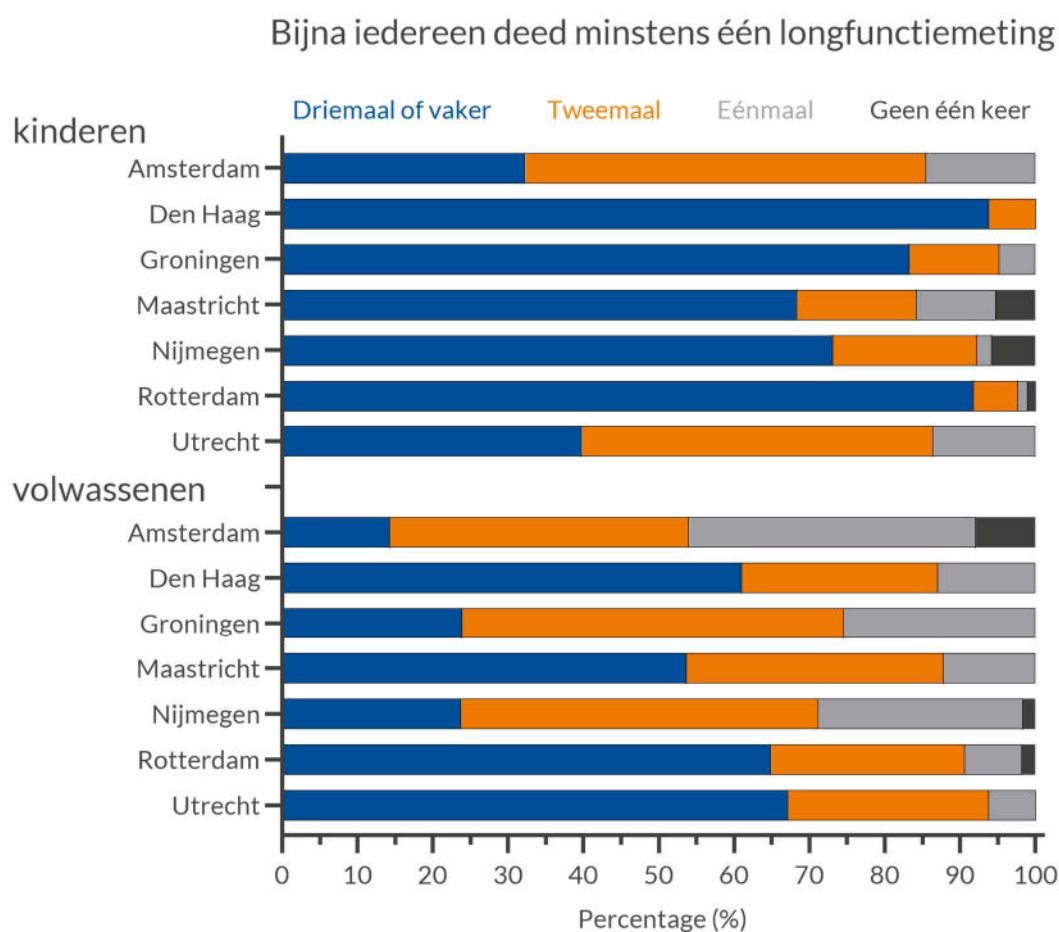
Het verschil tussen kinderen en volwassenen is groot, maar minder groot dan voorgaande jaren: 66,5% van de kinderen heeft drie of meer sputumafnames gedaan. Bij de volwassenen is dit 39,0%. In 2023 ging het nog om 81,3% en 44,2%, respectievelijk. De afname op groepsniveau is dus vooral bepaald door het minder afnemen van sputumkweken in de kindercentra.



Figuur 34. Aantal sputumkweken in de CF-centra in 2024 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).

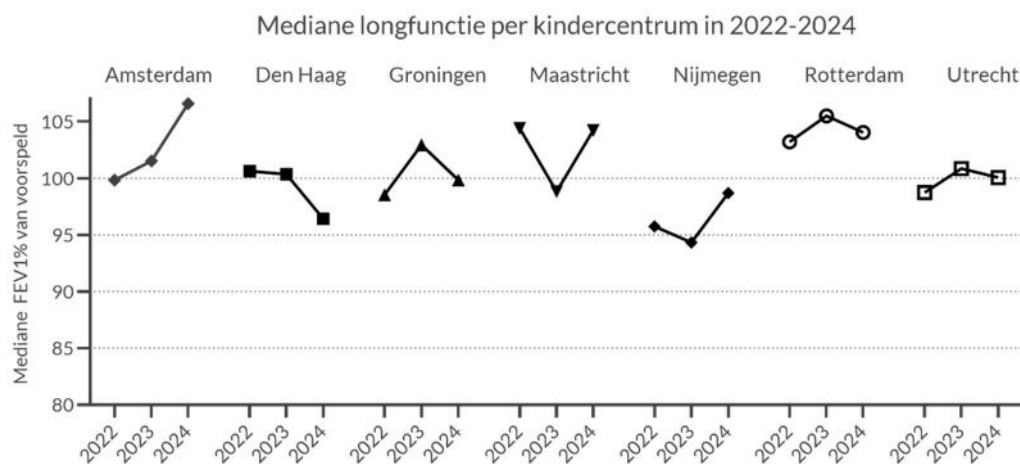
In Figuur 35 staat hoeveel longfunctiemetingen in de CF-centra zijn gedaan. In 2024 is van 1319 mensen bekend of en hoeveel longfunctietesten zij hebben gedaan. Sinds 2020 hebben bijna alle mensen met CF, van zes jaar en ouder, een thuismeter voor het meten van de longfunctie (FEV1). Die gegevens worden niet geregistreerd in de Nederlandse CF Registratie.

Bijna iedereen heeft in 2024 minstens één keer een longfunctiemeting geblazen in het CF-centrum (98,6%). De overige mensen hebben geen meting in het ziekenhuis gedaan. Iets meer dan de helft (55,4%) heeft drie keer of vaker een longfunctiemeting gedaan, dat is minder dan in 2023 (65,5%) en 2022 (76,4%). Het percentage kinderen is 64,6%, voor de volwassenen is dat 51,5%.

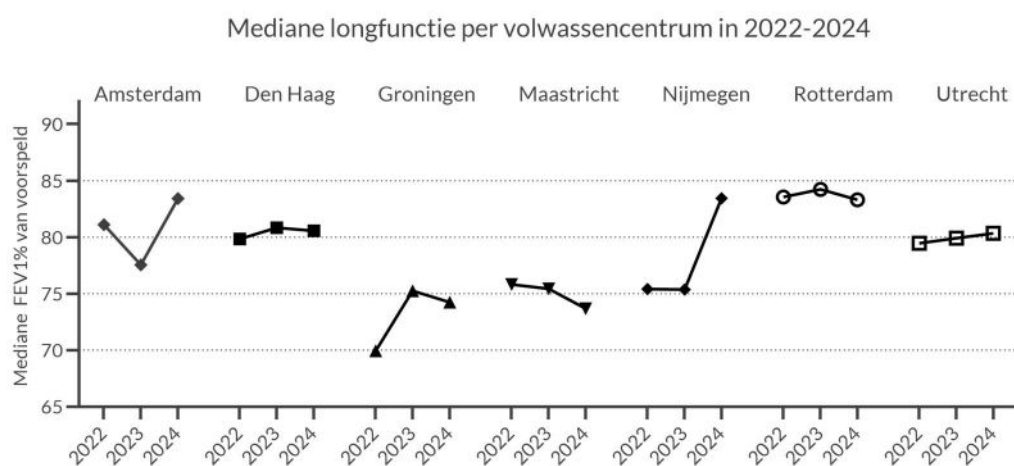


Figuur 35. Aantal longfunctiemetingen in de CF-centra in 2024 bij mensen met CF, zonder longtransplantatie. Uitgesplitst per kinder- en volwassencentrum. Gegevens zijn gebruikt van alle mensen met een bevestigde CF-diagnose, zonder longtransplantatie. Ook moeten ze het hele jaar gezien zijn (wat betekent 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 36 (kindercentra), Figuur 37 (volwassencentra) en Tabel 6 weergegeven. Het verloop is verschillend per centrum qua afname of verbetering en qua mate van verandering.



Figuur 36. Mediane FEV1% van voorspeld van kinderen met CF zonder longtransplantatie, per centrum van 2022-2024.



Figuur 37. Mediane FEV1% van voorspeld van volwassenen met CF zonder longtransplantatie, per centrum van 2022-2024.

Tabel 6. Mediane FEV1% van voorspeld per centrum van 2022-2024.

Centrum	2022	2023	2024
Amsterdam kinderen	99,8	101,5	106,6
Den Haag kinderen	100,6	100,3	96,4
Groningen kinderen	98,5	103,0	99,8
Maastricht kinderen	104,4	98,8	104,2
Nijmegen kinderen	95,7	94,3	98,7
Rotterdam kinderen	103,2	105,5	104,0
Utrecht kinderen	98,7	100,8	100,1
Amsterdam volwassenen	81,1	77,6	83,4
Den Haag volwassenen	79,8	80,8	80,6
Groningen volwassenen	69,9	75,3	74,2
Maastricht volwassenen	75,8	75,4	73,7
Nijmegen volwassenen	75,4	75,4	83,4
Rotterdam volwassenen	83,6	84,2	83,3
Utrecht volwassenen	79,5	79,9	80,3

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 2022-2024.

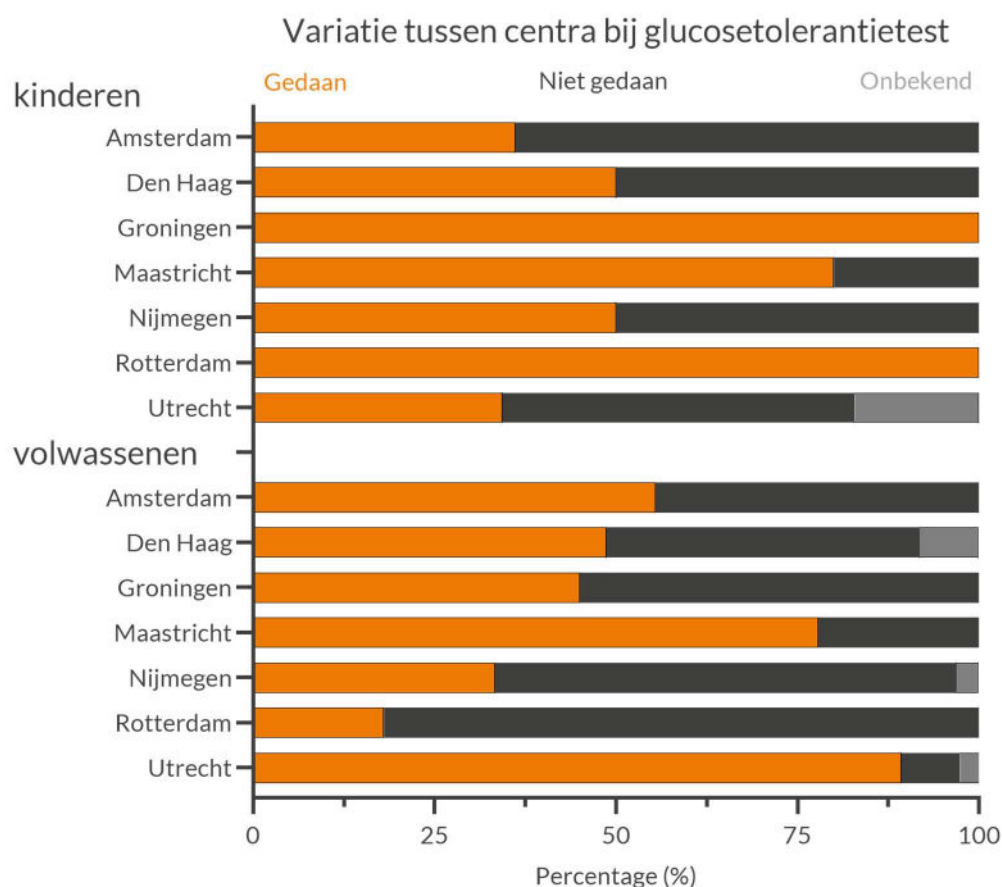
Tabel 7. Verdeling sdsBMI per kindercentrum en BMI per volwassencentrum van 2022-2024. De sdsBMI van een kind wordt berekend in verhouding tot leeftijdsgenoten van hetzelfde geslacht en dezelfde etniciteit zonder CF. Normale waardes vallen tussen -2 en 2. De mediaan is de (sds)BMI waarbij de helft van de kinderen of volwassenen een hogere waarde heeft en de andere helft een lagere waarde.

Centrum	kindercentra (sdsBMI)			volwassencentra (BMI, kg/m ²)		
	2022	2023	2024	2022	2023	2024
Amsterdam	0,08	0,16	0,13	22,8	22,9	23,0
Den Haag	0,39	0,29	0,11	22,7	23,1	23,1
Groningen	0,19	0,07	0,14	22,4	22,6	22,7
Maastricht	-0,01	-0,12	0,06	22,7	23,0	23,2
Nijmegen	-0,14	-0,12	0,05	22,4	22,8	22,7
Rotterdam	0,08	0,19	0,15	23,2	23,4	23,8
Utrecht	0,03	0,13	0,21	22,6	22,7	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 2024 kwamen 537 mensen met CF in aanmerking voor de glucosetolerantietest. In 2024 heeft 58,4% de test gedaan. Dat is meer dan in 2023 (43,1%) en 2022 (51,8%). Van die groep in 2024 heeft 81,8% een orale glucosetolerantietest ondergaan waarbij je nuchter moet zijn. Dat is vergelijkbaar met 2021 en 2022. In 2023 werd dit veel minder gedaan (53,1%). Daarnaast deed 8,2% een test waarbij je niet nuchter hoeft te zijn. De rest van de groep gebruikte een continue glucosemeter (CGM, 3,5%) of kreeg een andere, niet nader gespecificeerde test (6,3%).

In Figuur 38 is te zien hoeveel procent van de mensen per CF-centrum een GTT heeft gedaan in 2024. In totaal gaat het om 54,5% van de kinderen (van 10 jaar en ouder) en 59,9% van de volwassenen. In 2023 werd 61,9% en 36,4% gescreend, respectievelijk.



Figuur 38. Glucosetolerantietest in 2024 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 314 mensen met CF die een dergelijke glucosetolerantietest deden, had ruim driekwart (75,5%) een normale tolerantie. De anderen kregen de uitslag van of een verstoorde tolerantie (een voorstadium van diabetes, 21,0%) of CF-gerelateerde diabetes (0,3%).

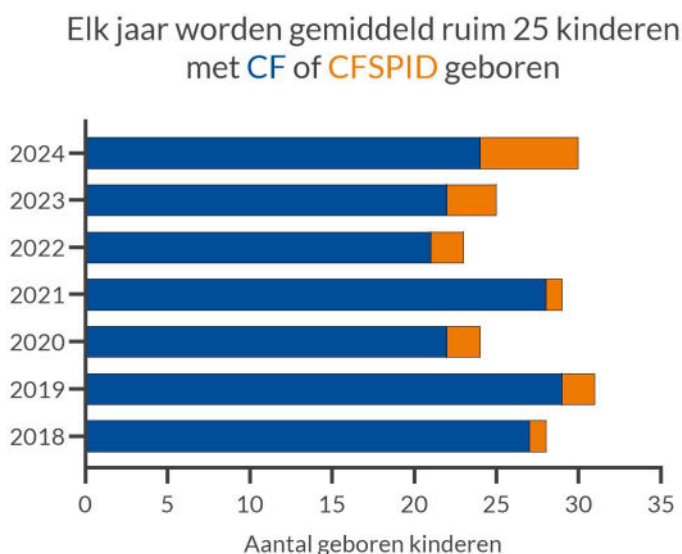
14. CF-diagnose

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 hielprikscreening? De antwoorden op deze vragen staan in dit hoofdstuk.

a. Kinderen geboren sinds 2018

Sinds 2018 zijn minstens 190 kinderen met CF of CFSPID geboren (Figuur 39). Dat zijn gemiddeld 27 kinderen per jaar. Bij dit gemiddelde wordt het jaar 2024 buiten beschouwing gelaten, omdat het meest recente jaar meestal niet volledig is bij de eerste rapportage. 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 2022-2024 nog zo'n 20 kinderen met CF in de registratie. Daarmee concluderen we dat **in Nederland jaarlijks tussen de 25 en 30 kinderen met CF ter wereld komen**.

Van de 47 kinderen met CFSPID in de registratie zijn zeventien van hen geboren in de tijdsperiode 2018-2024 (Figuur 39), waarvan zes in 2024.



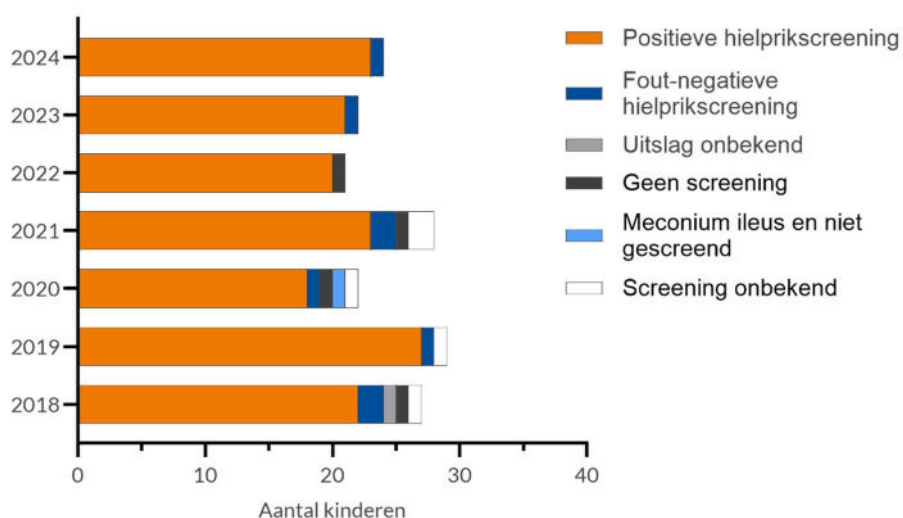
Figuur 39. Kinderen geboren met CF of CFSPID sinds 2018, waarvan gegevens zijn opgenomen in deze registratie. CFSPID betekent een positieve uitslag van de hielprikscreening voor CF, maar geen bevestigde diagnose.

b. Manieren van diagnose stellen bij kinderen geboren vanaf 2018

Van alle 173 kinderen met CF in de registratie, geboren sinds 2018, is de CF-diagnose voor het overgrote deel (154 kinderen, 89,0%) gesteld via een positieve uitslag van de hielprikscreening (Figuur 40). De overige negentien kinderen met CF hadden geen positieve hielprikscreening:

- Acht kinderen hebben wel CF, maar hadden in eerste instantie een negatieve uitslag van de hielprikscreening. Dat wordt een fout-negatieve uitslag genoemd. Dan is de uitslag van de hielprikscreening vals negatief. En later blijkt dan dat het kind toch CF heeft. Bijvoorbeeld doordat symptomen zichtbaar worden.
- Bij vier kinderen is geen hielprikscreening (voor CF) gedaan en deze bleken toch CF te hebben. En heel soms heeft een baby bij de geboorte verstopte darmen (meconium ileus), wat een aanleiding is om nader onderzoek naar CF te doen, waardoor soms de hielprikscreening voor CF niet meer wordt gedaan.
- Voor vijf 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.

89,0% 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 1587 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 0,3 jaar. **Dat betekent dat de helft van de mensen met CF jonger dan 0,3 jaar (3,6 maanden) was bij het stellen van de diagnose.** De andere helft was ouder.

CF is sinds 2011 opgenomen in de hieprikscreening, met voorafgaand een testperiode van drie jaar in enkele delen van Nederland. Alle volwassenen met CF en een deel van de kinderen is dus niet via die weg gediagnosticeerd.

De gemiddelde leeftijd van CF-diagnose is 0,6 jaar voor 551 kinderen en 2,1 jaar voor 914 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 (11,8% van de totale groep volwassenen met CF) zijn gediagnosticeerd op volwassen leeftijd. De gemiddelde leeftijd van diagnose is 36,0 jaar. De helft van de mensen was ouder dan 34,0 jaar. De andere helft was 18 tot 34 jaar oud.

Van 1222 mensen en kinderen met CF is de zweetchloridewaarde rondom diagnose geregistreerd. Het gemiddelde is 93,1 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

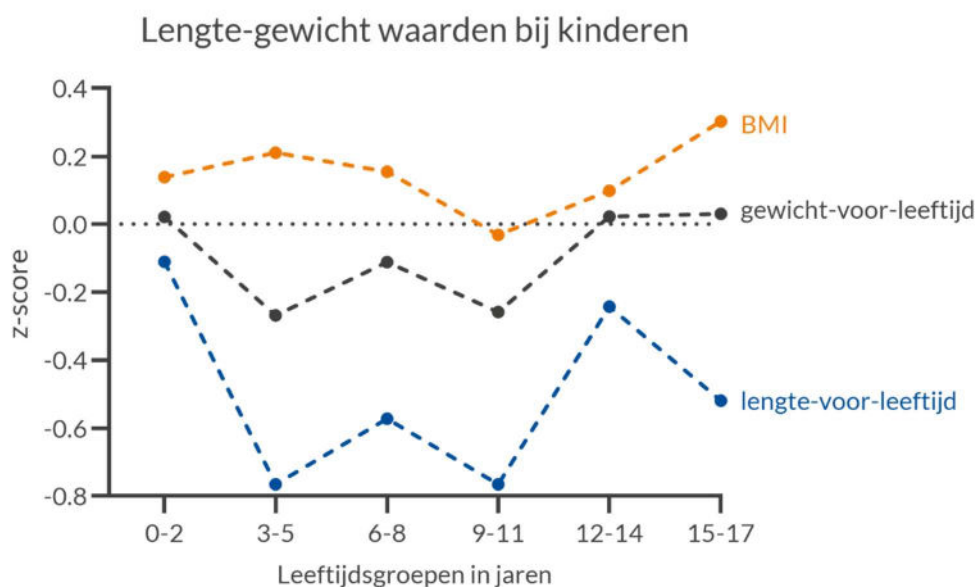
In dit hoofdstuk zijn de kenmerken van lengte en gewicht beschreven van kinderen. Er zijn gegevens gebruikt van kinderen met een bevestigde CF-diagnose zonder longtransplantatie.

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 waardes van gewicht-voor-leeftijd en BMI liggen rondom de z-score van 0. Qua lengte-voor-leeftijd liggen die waardes voor de meeste leeftijdsgroepen lager. Over het algemeen zijn kinderen met CF iets kleiner dan gemiddeld. Alle mediane waardes vallen wel ruim in het normale gebied van -2 tot 2.



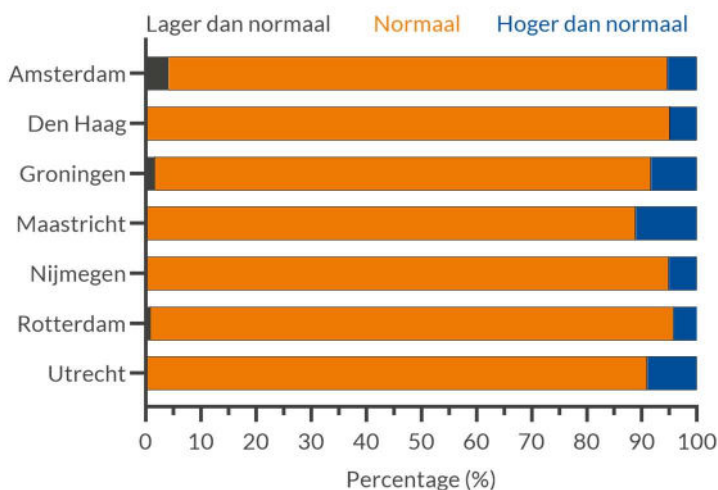
Figuur 41. Verschillende maten voor lengte en gewicht van kinderen met CF in 2024. De z-score is een gecorrigeerde waarde voor leeftijd en geslacht (en etniciteit).

b. Lengte en gewicht in groepen

Een andere manier om naar lengte en gewicht te kijken is door 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 2024 (Figuur 422). De meeste kinderen, 92,4%, hebben een normale BMI.

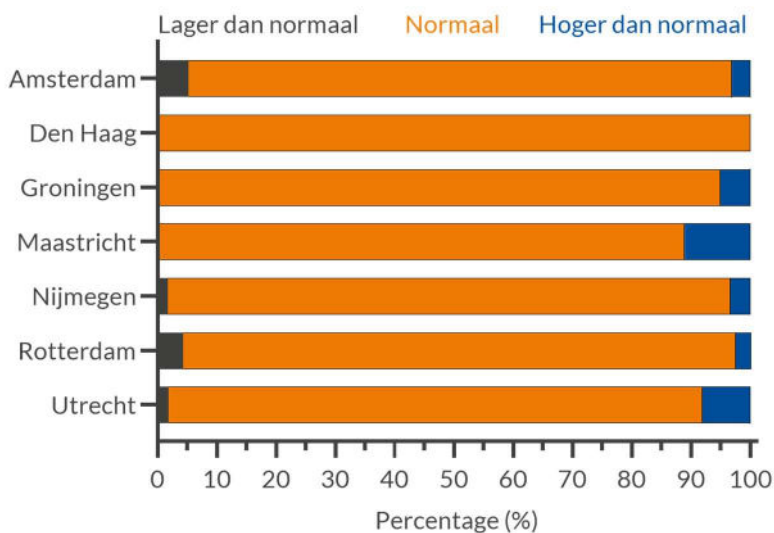
Ruim 90% van de kinderen heeft een **normale** BMI



Figuur 422. BMI verdeling van alle kinderen met CF in 2024.

Het gewicht is passend bij de leeftijd voor 93,0% van alle kinderen met CF in 2024 (Figuur 43).

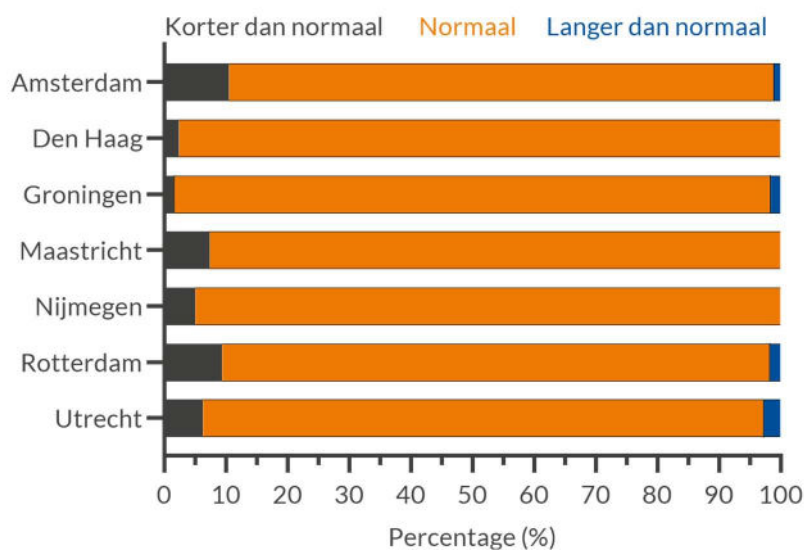
Ruim 90% van alle kinderen heeft een **normaal** gewicht



Figuur 43. Gewicht-voor-leeftijd verdeling van alle kinderen met CF in 2024.

Van de kinderen met CF heeft 91,8% een normale lengte (Figuur 43).

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



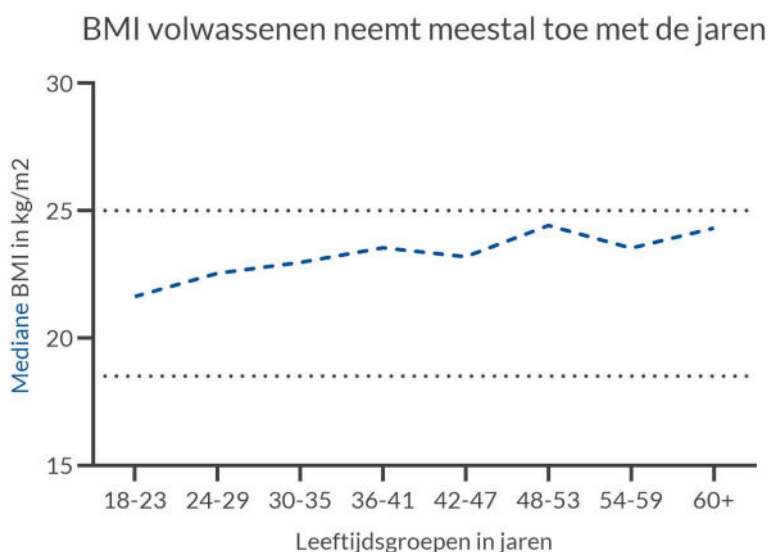
Figuur 43. Lengte-voor-leeftijd verdeling van alle kinderen met CF in 2024.

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 kg/m². In elke leeftijdsgroep ligt dit getal binnen de gezonde waarden van 18,5-25 kg/m² (Figuur 44). Over het algemeen stijgt de BMI bij het toenemen van de leeftijd.



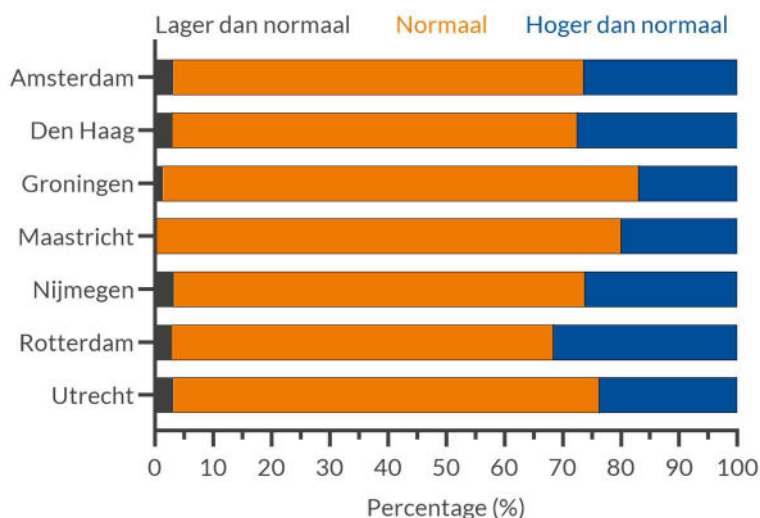
Figuur 44. *Mediane BMI van volwassenen met CF in 2024. De stippellijnen geven de gezonde BMI range aan (18,5-25).*

b. BMI per volwassencentrum

De BMI-waarden kunnen ook gegroepeerd worden. Een BMI lager dan 18,5 kg/m² wordt beschouwd als lager dan normaal. Een normale BMI valt in het gebied 18,5-25 kg/m². Een BMI die hoger is dan normaal heeft een waarde van 25 kg/m² of hoger.

In Figuur 45 zijn alle BMI-waarden van volwassenen met CF ingedeeld in drie groepen. Net als in 2023 heeft in 2024 bijna driekwart van de volwassenen een normale BMI (71,4%). Meer een kwart (25,8%) van de volwassenen heeft een BMI hoger dan normaal. De overige volwassenen (2,8%) hebben een BMI lager dan de gezonde range.

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

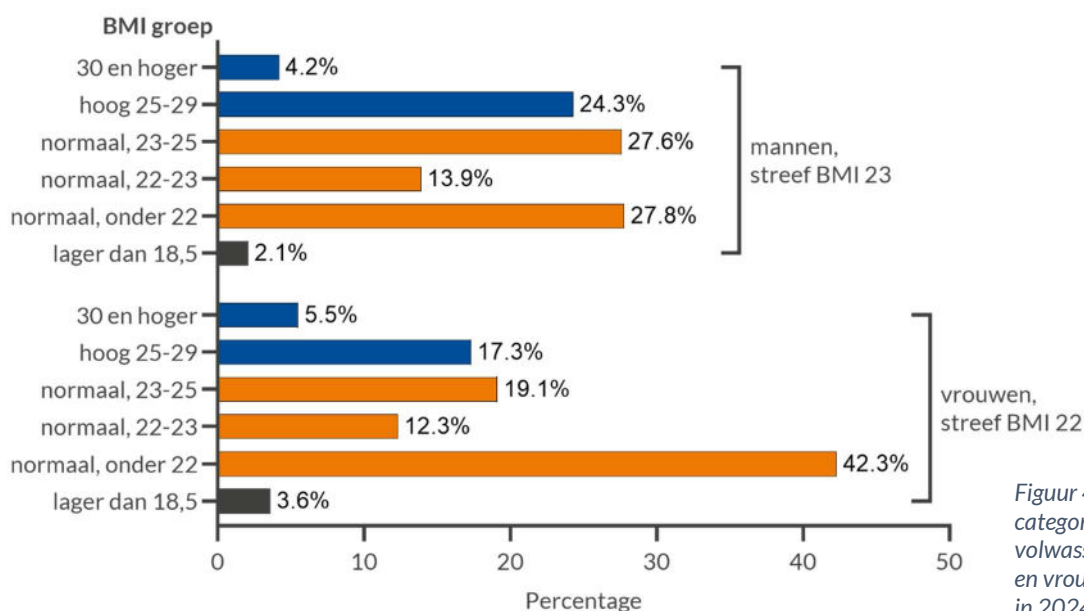


Figuur 45. BMI groepen per volwassencentrum in 2024. Een normale BMI is $18,5 \text{ kg/m}^2$ of hoger, maar lager dan 25 kg/m^2 . Een lagere BMI dan normaal is lager dan $18,5 \text{ kg/m}^2$. Een BMI hoger dan normaal is 25 kg/m^2 of hoger.

c. Verschillen tussen mannen en vrouwen

In Figuur 46 zijn de BMI-groepen verder uitgesplitst tussen mannen en vrouwen. De BMI-streefwaarde is hoger voor mannen dan voor vrouwen met CF. Van de mannen heeft 43,8% een BMI onder de (internationale) streefwaarde van 23 kg/m^2 . Bij de vrouwen is de streefwaarde 22 kg/m^2 , 45,9% zit daaronder. De meeste mannen en vrouwen zitten wel in de gezonde range. Iets meer dan een kwart van de volwassenen heeft overgewicht: 22,8% van de vrouwen en 28,5% van de mannen heeft een BMI hoger dan 25 kg/m^2 . Dat is bij de vrouwen een verhoging vergeleken met 2023 (20,3%), en bij de mannen een lichte daling (29,3%). Er zijn in totaal 46 volwassenen met CF (4,8% van de totale groep) die obesitas hebben (een BMI van 30 kg/m^2 of hoger).

Meer **overgewicht** bij mannen dan bij vrouwen



Figuur 46. BMI-categoriën van volwassen mannen en vrouwen met CF in 2024.

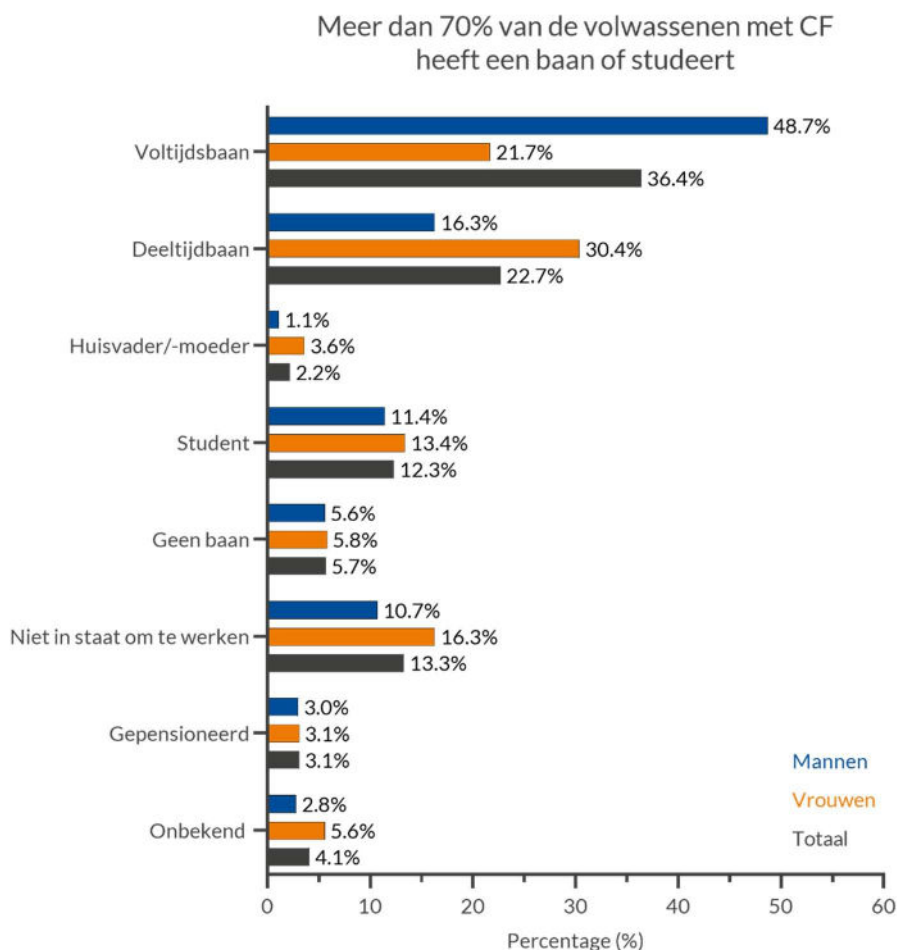
17. Werk en gezin

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 2024.

a. Werk/maatschappelijk aandeel

Voor deze variabelen zijn gegevens bekend van 982 volwassenen met CF, zonder longtransplantatie, die in 2024 tenminste één consult van een CF-centrum hadden. **Meer dan 70% van de mensen met CF heeft een baan of studeert** (71,5%). Dat is een toename vergeleken met 2023 (62,3%) en 2022 (55,0%).

Verder is te zien dat meer mannen dan vrouwen een baan hebben. Vergeleken met 2023 (35,8%) zijn meer mensen voltijds aan het werk gegaan: 36,4%. Het is belangrijk om te vermelden dat vrijwilligerswerk niet is opgenomen in de registratie.



Figuur 47. Rollen van volwassenen met CF in de maatschappij in 2024.

b. Zwangerschappen

In 2024 waren 29 van de 447 vrouwen met CF (zonder longtransplantatie) zwanger. Van deze groep kregen 27 elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor voorgeschreven aan het einde van 2024. Van de 29 vrouwen is de zwangerschap van 17 geëindigd in 2024. Bij 13 vrouwen werd er een baby geboren. Bij de anderen trad er een spontane zwangerschapsbeëindiging op (voor 28 weken zwangerschap) of is de reden onbekend.

In 2023 waren 30 vrouwen zwanger en in 2022 25. 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 gedeeld met de [European CF Society Patient Registry \(ECFSPR\)](#). In de Europese database zijn inmiddels gegevens opgenomen van meer dan 55.000 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 2024 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. Confounderanalyse

We hebben een confounderanalyse laten uitvoeren door het Julius Clinical Centre in Utrecht voor de gegevens van 2024.

Bepaalde uitkomstparameters zoals FEV1, BMI en gewicht naar lengte kunnen iets zeggen over de kwaliteit van zorg van CF centra, omdat deze parameters beïnvloed worden door de zorg voor en behandelingen van mensen met CF. Er zijn echter meerdere factoren die FEV1, BMI en gewicht naar lengte kunnen beïnvloeden, waar het centrum niets aan kan veranderen. Dat worden ook wel confounders genoemd.

Mogelijke confounders voor deze uitkomstparameters zijn: leeftijd, geslacht, etniciteit, leeftijd bij diagnose, meconium ileus, alvleesklierfunctie, het gebruik van een CFTR-modulator en een longtransplantatie in het verleden. Deze parameters zijn in de Nederlandse CF Registratie opgenomen. Andere factoren zoals ernst van de mutaties, socio-economische status, actief of passief roken en therapietrouw kunnen ook confounders zijn, maar deze gegevens zijn lastig te verzamelen en zijn niet opgenomen in de Nederlandse CF Registratie.

Om een beter beeld te krijgen van de kwaliteit van zorg per centrum, zijn de uitkomstparameters FEV1, BMI, BMI Standaard Deviatie Score (SDS) en gewicht naar lengte SDS vergeleken per centrum, waarbij gecorrigeerd werd voor de volgende confounders: leeftijd, geslacht, etniciteit, leeftijd bij diagnose, meconium ileus in het verleden, alvleesklierfunctie en het gebruik van een CFTR-modulator. Vanwege de lage aantallen van sommige etniciteitstypen werd etniciteit voor deze analyse gecategoriseerd als Kaukasisch of overig. Het type CFTR-modulator werd gecategoriseerd als: geen modulator, ivacaftor, lumacaftor/ivacaftor, tezacaftor/ivacaftor, elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor of overige modulator.

De confounderanalyse is verricht met behulp van een wiskundig rekenmodel (multivariabele lineaire regressie). Mensen met een longtransplantatie in het verleden werden in deze analyses buiten beschouwing gelaten (geëxcludeerd). De analyses van FEV1 en BMI werden afzonderlijk gedaan voor de CF-centra met kinderen of volwassenen. Voor de analyses van FEV1 werden alleen kinderen meegenomen van 6 jaar en ouder. De analyses van BMI SDS en gewicht naar lengte SDS werden alleen verricht voor de kinderen.

De verschillen in FEV1, BMI, BMI SDS en gewicht naar lengte SDS per centrum veranderden niet noemenswaardig (niet significant) na correctie voor de genoemde confounders.

e. 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.

f. 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 hielprikscreening 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

Dr. 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. J. Roukema, kinderlongarts, Radboud UMC Nijmegen

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

Dr. A. Zwitterloot, kinderlongarts, UMC Groningen



NEDERLANDSE
CYSTIC FIBROSIS
STICHTING

Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting

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

De gegevens uit deze rapportage mogen worden gebruikt voor publicaties en presentaties, uitsluitend met vermelding: D.D. Zomer-van Ommen, R. Okhuijsen-Kos, stuurgroep NCFR, J.J. Noordhoek-van der Staay; Nederlandse CF Registratie Jaarrapport 2024; Baarn, Nederland; Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting © 2025