

Table 2.1 Age at diagnosis (in years): descriptive statistics, by country and overall. All patients seen in 2014.

Country	N	N miss	Mean (average age at diagnosis)	Min (lowest age at diagnosis)	25 <sup>th</sup> pctl (25 % of the patients were diagnosed before this age)	Median (half the patients were diagnosed before this age)	75 <sup>th</sup> pctl (75% of the patients were diagnosed before this age)	Max (highest age at diagnosis)
Austria	624	63	2.34	0.0	0.10	0.20	0.87	61.00
Czech Republic	599	0	2.91	0.0	0.10	0.40	2.50	53.90
Denmark	459	0	2.25	0.0	0.17	0.50	2.00	37.00
France	6047	322	4.33	0.0	0.10	0.20	3.00	77.00
Greece	494	13	2.64	0.0	0.25	0.50	2.00	53.00
Hungary	428	129	2.65	0.0	0.00	1.00	3.00	42.00
Ireland	942	0	2.54	0.0	0.06	0.28	1.63	75.83
Israel	540	7	5.31	0.0	0.11	0.60	5.54	65.00
Italy	4679	301	5.60	0.0	0.11	0.36	5.00	72.97
Latvia	37	1	3.49	0.0	0.50	1.00	5.00	14.00
Lithuania	12	0	10.58	1.0	4.50	10.5	15.00	24.00
Rep of Macedonia	100	0	1.62	0.0	0.20	0.30	0.85	16.20
Rep of Moldova	61	0	3.25	0.0	0.30	0.50	2.00	35.00
The Netherlands	1293	85	3.81	0.0	0.10	0.50	3.00	63.00
Portugal	251	7	6.47	0.0	0.30	1.70	8.00	58.00
Romania	40	0	1.58	0.2	0.20	0.30	0.50	16.50
Russian Federation	2116	5	3.55	0.0	0.19	0.72	4.20	58.95
Serbia	149	5	2.99	0.1	0.30	0.90	4.00	32.50
Slovak Republic	200	41	6.62	0.0	0.16	1.00	9.00	72.00
Slovenia	81	3	1.82	0.0	0.15	0.45	1.75	16.50
Spain	1435	46	4.01	0.0	0.15	0.50	2.90	65.00
Sweden	614	12	4.06	0.0	0.19	0.79	3.04	70.61
Switzerland	633	103	2.86	0.0	0.10	0.50	2.00	55.00
Ukraine	107	0	3.43	0.1	0.50	1.80	5.00	27.40
United Kingdom	9298	132	3.87	0.0	0.06	0.25	2.00	79.30
Total	31239	1275	4.08	0.0	0.10	0.33	2.97	79.30

## Megjegyzés:

**A diagnózis kori átlagéletkor**

**hazánkban 2.65 év, ami sokkal jobb**

**az európai 4.08 éves átlagnál annak**

**ellenére is, hogy nincs újszülöttkori**

**szűrés. Tehát a korrekt ellátást**

**jelenleg sem alapvetően a**

**késedelmes diagnózis gátolja!**

**Table 1.3** Age at follow-up: descriptive statistics, by country and overall. Patients registered, alive on 31/12/2014.

Country	N	Mean (average age)	Min (age of the youngest patient)	25 <sup>th</sup> pctl (25% of the patients are younger than this age)	Median (half the patients are younger than this age)	75 <sup>th</sup> pctl (75% of the patients are younger than this age)
Austria	706	18.2	0.2	8.9	16.9	26.0
Belgium	1181	22.6	0.2	11.9	20.5	31.5
Czech Republic	589	17.8	0.2	8.3	16.5	25.2
Denmark	483	23.7	0.1	12.5	22.0	34.6
France	6299	20.7	0.1	9.8	18.9	29.3
Greece	514	19.1	0.4	9.6	17.8	26.2
<b>Hungary</b>	547	17.4	0.2	9.8	16.1	23.4
Ireland	1198	20.7	0.4	10.3	19.5	29.7
Israel	661	22.0	0.1	11.7	20.8	30.2
Italy	4931	22.3	0.0	10.5	20.1	32.6
Latvia	38	13.9	0.8	7.1	13.6	19.4
Lithuania	12	24.6	19.1	21.7	24.2	27.6
Rep of Macedonia	109	13.0	0.9	6.7	11.6	18.0
Rep of Moldova	59	11.6	0.9	4.9	9.0	15.8
The Netherlands	1366	22.4	0.1	11.5	20.7	31.3
Portugal	295	18.9	0.3	9.3	16.6	26.5
Romania	43	8.0	0.5	3.0	7.5	11.5
Russian Federation	2083	12.8	0.0	4.7	10.2	19.9
Serbia	167	14.2	0.3	6.5	12.5	20.1
Slovak Republic	288	20.0	0.2	10.8	19.7	26.0
Slovenia	97	15.9	0.1	5.9	14.4	21.4
Spain	1526	17.9	0.0	7.6	15.5	26.3
Sweden	621	24.1	0.5	11.7	22.4	34.0
Switzerland	780	19.1	0.0	8.0	17.9	26.4
Ukraine	146	10.2	0.2	4.9	10.2	14.0
United Kingdom	10452	21.6	0.0	10.0	20.2	30.5
<b>Total</b>	36191	20.5	0.0	9.4	18.6	29.2

## Megjegyzés:

**Az utolsó oszlopban látható, hogy a betegek 75%-a hány éves kor alatti: minél nagyobb ez a szám, annál jobbak az életkilátásaik.**

**E szerint a hazainál rosszabbak a kilátások a Balkánon és szovjet utódállamokban, Romániában.**

Table 3.1 Proportion of patients with DNA analysis and the result of this, by country and overall. All patients seen in 2014.

Country	N	Genotyping			Among genotyping done	
		not done	done	unknown	two mutations identified	at least one mutation unknown
		number (%)	number (%)	number (%)	number (%)	number (%)
Austria	687	2 (0.29)	685 (99.71)	0 (0)	603 (88.03)	82 (11.97)
Czech Republic	599	1 (0.17)	598 (99.83)	0 (0)	580 (96.99)	18 (3.01)
Denmark	459	0 (0)	459 (100)	0 (0)	457 (99.56)	2 (0.44)
France	6369	0 (0)	6369 (100)	0 (0)	6042 (94.87)	327 (5.13)
Greece	507	0 (0)	507 (100)	0 (0)	444 (87.57)	63 (12.43)
Hungary	557	17 (3.05)	539 (96.77)	1 (0.18)	375 (69.57)	164 (30.43)
Ireland	942	0 (0)	942 (100)	0 (0)	903 (95.86)	39 (4.14)
Israel	547	1 (0.18)	546 (99.82)	0 (0)	440 (80.59)	106 (19.41)
Italy	4980	24 (0.48)	4956 (99.52)	0 (0)	4463 (90.05)	493 (9.95)
Latvia	38	0 (0)	38 (100)	0 (0)	27 (71.05)	11 (28.95)
Lithuania	12	0 (0)	12 (100)	0 (0)	11 (91.67)	1 (8.33)
Rep of Macedonia	100	1 (1.00)	99 (99.00)	0 (0)	96 (96.97)	3 (3.03)
Rep of Moldova	61	0 (0)	61 (100)	0 (0)	43 (70.49)	18 (29.51)
The Netherlands	1378	15 (1.09)	1363 (98.91)	0 (0)	1342 (98.46)	21 (1.54)
Portugal	258	2 (0.78)	256 (99.22)	0 (0)	251 (98.05)	5 (1.95)
Romania	40	0 (0)	40 (100)	0 (0)	20 (50.00)	20 (50.00)
Russian Federation	2121	234 (11.03)	1887 (88.97)	0 (0)	1302 (69.00)	585 (31.00)
Serbia	154	7 (4.55)	147 (95.45)	0 (0)	115 (78.23)	32 (21.77)
Slovak Republic	241	0 (0)	241 (100)	0 (0)	197 (81.74)	44 (18.26)
Slovenia	84	2 (2.38)	82 (97.62)	0 (0)	78 (95.12)	4 (4.88)
Spain	1481	3 (0.20)	1478 (99.80)	0 (0)	1290 (87.28)	188 (12.72)
Sweden	626	0 (0)	626 (100)	0 (0)	617 (98.56)	9 (1.44)
Switzerland	736	7 (0.95)	728 (98.91)	1 (0.14)	699 (96.02)	29 (3.98)
Ukraine	107	0 (0)	107 (100)	0 (0)	96 (89.72)	11 (10.28)
United Kingdom	9430	<5	9411 (99.8)	18 (0.19)	8600 (91.38)	811 (8.62)
Total	32514	317 (0.97)	32177 (98.96)	20 (0.06)	29091 (90.41)	3086 (9.59)

**Megjegyzés:**

**A betegség genetikai**

**diagnózisához 2 mutáció**

**ismerete szükséges. Az európai**

**átlagban ez a betegek 90.41%-**

**ában ismert, hazánkban csak**

**69.57%-ban. Ennél rosszabb**

**csak a Román 50% eredmény.**

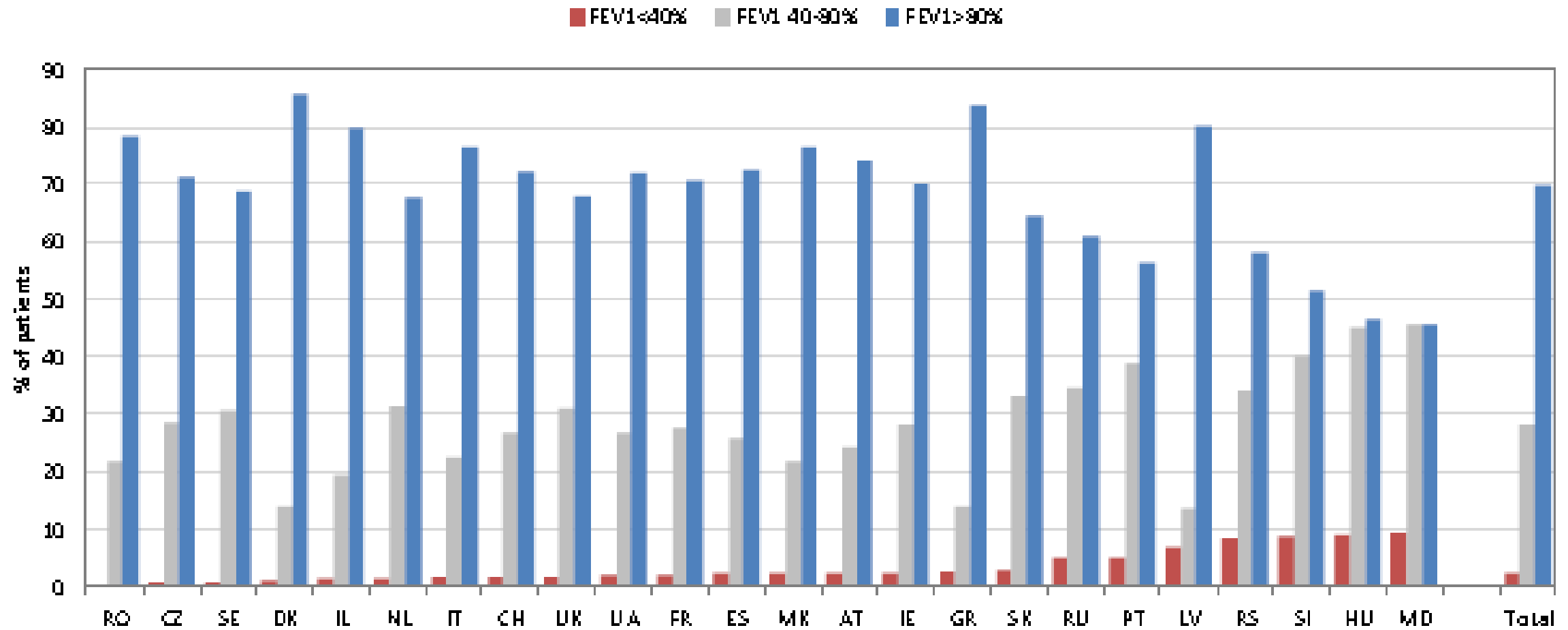
**Table 4.1** FEV<sub>1</sub>% of predicted: descriptive statistics by country. Patients aged 6-17 years who have never had a lung transplant.

Country	N	N Miss	Mean (average FEV <sub>1</sub> %)	Min	25 <sup>th</sup> pctl (25% of patients have FEV <sub>1</sub> % below this value)	Median (50% of patients have FEV <sub>1</sub> % below this value)	75 <sup>th</sup> pctl (75% of patients have FEV <sub>1</sub> % below this value)	Max
Austria	252	3	89.6	26.0	78.4	92.3	102.5	129.9
Czech Republic	201	13	85.7	24.6	77.4	88.2	96.2	128.8
Denmark	140	0	95.2	37.3	88.1	98.3	105.0	130.3
France	2029	103	88.3	16.0	77.4	90.3	101.0	171.0
Greece	130	2	96.4	22.2	87.5	99.0	107.8	147.3
<b>Hungary</b>	<b>207</b>	<b>16</b>	<b>75.6</b>	<b>16.1</b>	<b>65.8</b>	<b>78.6</b>	<b>89.5</b>	<b>127.2</b>
Ireland	358	12	87.5	25.1	77.2	89.5	99.8	148.6
Israel	173	5	91.5	31.9	82.5	94.8	102.1	126.2
Italy	1057	27	92.8	24.9	81.2	94.5	106.7	148.9
Latvia	15	0	91.3	27	83.7	92.9	107.8	123.3
Rep of Macedonia	51	2	92.9	31.2	82.5	94.5	108.7	128.0
Rep of Moldova	22	2	73.6	22.8	62.5	77.1	90.1	105.7
The Netherlands	410	10	87.4	28.8	75.7	88.1	100.6	131.9
Portugal	103	8	81.1	23.4	66.7	84.4	98.4	126.1
Romania	23	0	90.3	41.4	80.4	95.0	104.2	114.5
Russian Federation	534	244	83.5	15.3	70.0	85.1	98.3	158.9
Serbia	74	0	79.6	26.1	67.1	83.7	94.9	119.6
Slovak Republic	76	0	83.5	24.8	76.0	87.2	95.2	121.2
Slovenia	35	0	75.9	27.7	59.9	80.0	91.1	116.5
Spain	517	18	89.1	28.3	77.6	91.5	102.2	137.1
Sweden <sup>1</sup>	163	6	87.9	30.6	76.6	89.9	99.7	128.4
Switzerland	226	4	88.4	28.1	77.4	89.2	100.5	128.7
Ukraine	60	1	87.2	21.2	75.0	93.5	99.5	126.4
United Kingdom <sup>2</sup>	2106	745	85.8	19.7	76.3	87.5	97.4	144.9

## Megjegyzés:

**Az egyik legfontosabb állapotjelző a FEV1 értéke: a táblázat három oszlopában azokat a FEV1 értékeket látjuk, melyeknél a betegek 25, 50 és 75 %-ának alacsonyabb a FEV1 értéke. Hazánkban a 6-17 éves betegek 75%-ának 89.5%-nál alacsonyabb a FEV1-e: ez a legrosszabb eredmény. A gondozottak 25%-ának pedig 65.8%-nál alacsonyabb ez az érték, amivel Moldáviát kicsit megelőzzük...**

*Figure 4.5 FEV<sub>1</sub>% of predicted according to severity group and age group, by country and overall. Patients aged 6-17 years who have never had a lung transplant.*



**Megjegyzés: a jó légzésfunkciójú csoportban nálunk kicsi, a kevésbé jókban nagy a betegek aránya a 6-17 évesek között (csak Makedóniát előzzük meg).**

Table 6.8 Z-scores for BMI: descriptive statistics by country. All patients seen in 2014 aged 2-17 years.

Country	N	N Miss	Mean	Min	25 <sup>th</sup> pctl	Median	75 <sup>th</sup> pctl	Max
					(25% of the patients are below this z-score for BMI)	(50% of the patients are below this z-score for BMI)	(75% of the patients are below this z-score for BMI)	
Austria	329	0	-0.4	-6.7	-1.1	-0.3	0.4	1.9
Czech Republic	288	1	-0.3	-3.9	-0.9	-0.1	0.5	2.0
Denmark	180	0	-0.4	-4.0	-1.1	-0.4	0.4	2.2
France	2782	9	-0.4	-5.6	-1.1	-0.4	0.2	2.5
Greece	158	0	0.3	-3.3	-0.3	0.3	1.0	2.6
Hungary	272	3	-1.0	-7.0	-1.7	-0.8	-0.1	2.4
Ireland	459	22	0.1	-3.6	-0.5	0.1	0.7	2.9
Israel	220	0	-0.2	-3.3	-1.0	-0.2	0.4	2.1
Italy	1559	53	-0.1	-5.6	-0.8	-0.1	0.6	3.1
Latvia	15	0	-1.0	-2.4	-2.1	-0.9	-0.4	0.2
Rep of Macedonia	69	0	0.1	-2.9	-0.6	-0.1	0.7	2.5
Rep of Moldova	42	0	-0.4	-6.6	-1.1	-0.3	0.6	2.9
The Netherlands	560	2	-0.1	-3.4	-0.7	-0.1	0.5	2.5
Portugal	137	0	-0.5	-6.5	-1.0	-0.4	0.2	2.4
Romania	33	0	-0.7	-3.7	-1.5	-0.6	0.2	1.6
Russian Federation	1223	15	-0.7	-9.4	-1.5	-0.6	0.2	3.6
Serbia	101	0	-0.4	-4.7	-1.1	-0.2	0.4	2.0
Slovak Republic	88	0	-0.5	-3.9	-1.2	-0.5	0.2	2.2
Slovenia	56	0	-0.7	-4.6	-1.5	-0.6	0.2	1.6
Spain	701	4	-0.2	-4.0	-0.8	-0.2	0.5	2.3
Sweden	227	0	-0.2	-3.4	-0.6	-0.1	0.4	2.1
Switzerland	341	1	-0.3	-3.9	-0.9	-0.2	0.4	2.3
Ukraine	83	0	-1.1	-6.2	-1.6	-0.9	-0.4	1.2
United Kingdom	3924	100	0.0	-9.3	-0.6	0.1	0.7	5.5

## Megjegyzés:

A másik legfontosabb állapotjelző a testtömeg index (BMI), ill. annak az átlagtól való eltérése, a z-score: a táblázat három oszlopában azokat a z-score értékeket látjuk, melyeknél a betegek 25, 50 és 75 %-ának alacsonyabb az értéke. Mint látjuk, valamennyi csoportban csak Lettországot és a háborús Ukrajnát előzzük csak meg a 2-17 éves korcsoportban. A következő ábra grafikusan mutatja, hogy a lányok (piros) és a fiúk (kék) között a különböző gyermek korcsoportokban hány %-ban találunk -2-nél nagyobb z-scorral betegeket: számukra már a PEG szükséges lenne. A fekete vonal a többi országbeli gyakoriságukat mutatja. A különbség (hátrányunkra) **döbbenetes!!!**

# z-score of BMI <-2: Hungary

Other countries Hungary (F) Hungary (M)

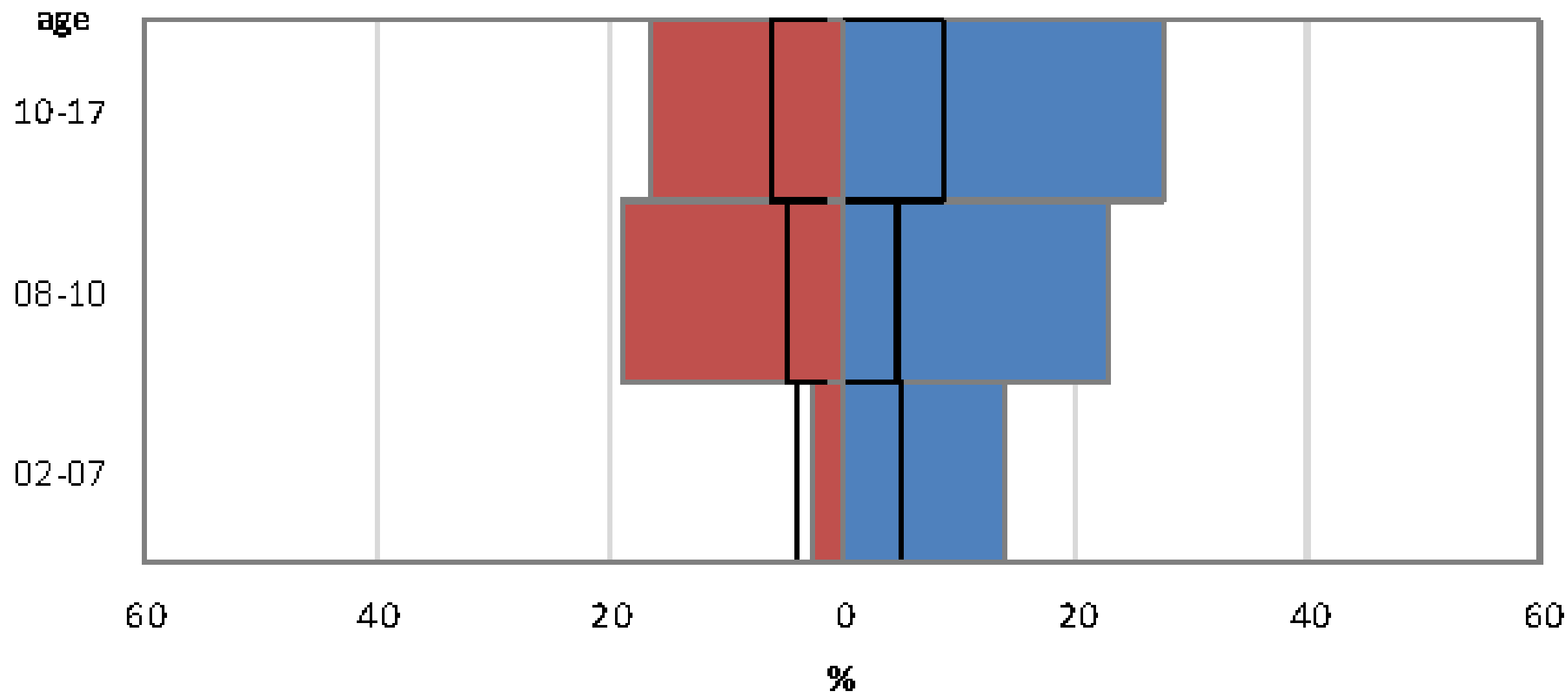


Table 6.9 BMI: descriptive statistics by country. All patients seen in 2014 aged 18 years or older.

Country	N	N Miss	Mean	Min	25 <sup>th</sup> pctl (25% of the patients are below this BMI)	Median (50% of the patients are below this BMI)	75 <sup>th</sup> pctl (75% of the patients are below this BMI)	Max
Austria	296	1	21.3	14.0	19.1	21.0	23.0	37.9
Czech Republic	205	31	21.0	12.7	18.9	20.5	22.7	32.6
Denmark	260	0	21.8	14.6	19.4	21.4	23.6	33.3
France	3139	52	21.1	12.0	18.8	20.7	22.7	43.9
Greece	202	2	21.5	15.0	19.7	21.2	23.1	31.8
Hungary	205	5	20.3	14.3	17.9	19.8	22.4	31.1
Ireland	343	41	22.4	13.1	20.1	21.9	24.3	35.1
Israel	282	0	22.4	15.4	19.8	22.0	24.6	40.1
Italy	2444	86	21.9	13.2	19.7	21.4	23.7	48.4
Latvia	<10	0	20.0	18.8	18.9	20.0	20.5	21.9
Lithuania	12	0	19.6	15.6	17.8	20.2	21.2	23.0
Rep of Macedonia	22	0	20.7	17.8	19.7	20.5	21.9	23.5
Rep of Moldova	13	0	19.0	15.0	17.6	19.4	20.3	22.5
The Netherlands	731	21	22.0	15.5	20.1	21.5	23.6	39.0
Portugal	91	0	22.2	15.1	20.0	21.6	24.1	35.0
Russian Federation	527	7	19.4	12.4	17.2	19.0	21.2	35.9
Serbia	39	0	19.2	14.1	17.8	19.2	20.7	24.2
Slovak Republic	117	0	21.0	14.7	18.6	20.7	23.3	32.5
Slovenia	22	0	20.2	16.9	18.6	20.2	21.3	27.2
Spain	562	11	21.9	14.5	19.8	21.6	23.4	44.3
Sweden	379	4	22.4	13.8	20.2	21.7	24.0	36.9
Switzerland	326	0	21.2	13.8	19.2	20.8	22.7	36.3
Ukraine	11	0	18.4	14.1	17.6	18.5	19.3	21.8
United Kingdom	4997	96	22.6	13.1	20.1	22.1	24.6	48.5

## Megjegyzés:

A testtömeg index (BMI) táblázat három

oszlopában azokat a BMI értékeket

látjuk, melyeknél a 18 év feletti betegek

25, 50 és 75 %-ának alacsonyabb az

értéke. Mint látjuk, valamennyi

csoportban főként csak a szovjet

utódállamokat előzzük meg.



## *Cause of death distribution in 2014.*

Cause of death	Number of deaths	Percentage of all deaths
Respiratory disease	243	62.95
Transplantation related	79	20.47
Non-CF related	22	5.70
Liver-GI related	4	1.04
Suicide	0	0.00
Trauma	1	0.26
Unknown	37	9.59
<b>Total</b>	<b>386</b>	<b>100</b>

**Megjegyzés: a táblázat aláhúzza, hogy a CF halálozás 82.5 %-a légzőrendszerrel kapcsolatos!**

# Érdemes elgondolkodni a hazai CF-es „eredményeken” a következők tükrében:

- **A CF egy „index” betegség, mely minősíti egy ország ellátását.**
- **A genetikai diagnózisok érthetetlenül alacsony aránya.**
- **Rossz funkcionális eredmények vs. jó társadalombiztosítás.**
- **Rossz funkcionális eredmények vs. megfelelően hozzáférhető gyógyszerek.**
- **Hasonlóan rossz életkilátások, mint a jóval kisebb GDP-s országokban.**
- **A regiszterben lévő nem CF-esek még javítják is (irreálisan) az eredményeket.**
- **A tüdőtranszplantáció lehetőség, de minden erőnkkel azon kell legyünk, hogy elkerüljük.**