Pasienter med cystisk fibrose lever lenger enn før

Amerikanske registerdata viser at dødeligheten for pasienter med cystisk fibrose synker.

Røntgenbilde av ung mann med cystisk fibrose.
Illustrasjonsfoto: Sciencephoto/NTB scanpix

Amerikanske forskere har nylig undersøkt utviklingen i dødelighet hos personer med cystisk fibrose ved å bruke data fra et landsomfattende pasientregister som ble etablert i 1966 (1).

I perioden 2000–10 økte antall registrerte pasienter fra 21 000 til 26 000, median alder økte fra 14,3 år til 16,7 år og justert mortalitet gikk ned med 1,8 % per år. Gutter/menn hadde 19 % lavere justert risiko for død enn jenter/kvinner. For barn født og diagnostisert med cystisk fibrose i 2010 er median forventet levealder 40 år (95 % KI 39–42 år) for gutter og 37 år (95 % KI 35–39 år) for jenter. Hvis denne dødelighetsutviklingen fortsetter, vil forventet levetid stige til rundt 50 år.

– Dette er gode nyheter for norske pasienter med cystisk fibrose, sier overlege Egil Bakkeheim ved Norsk senter for cystisk fibrose, Oslo universitetssykehus. – Resultatene samsvarer med data fra Storbritannia fra 2007. Vi har ikke registerdata fra Norge, men Norsk senter for cystisk fibrose er i ferd med å bygge opp et nasjonalt register, som skal omfatte de rundt 300 norske pasientene.

I skandinaviske studier er det ikke sett tilsvarende kjønnsforskjeller som i studien fra USA.

Studien er den første som er utført i en periode med nyfødtscreening for cystisk fibrose i alle amerikanske delstater. Norge var i 2012 det første landet i Norden som startet med nyfødtscreening for cystisk fibrose.

– Det er nå tatt i bruk et medikament, ivakaftor, som er rettet mot den basale årsaken til klorkanaldefekten ved cystisk fibrose for klasse III-mutasjoner. Flere medikamenter vil komme. Dette har innledet en ny æra i behandlingen av cystisk fibrose som gir håp om ytterligere økt levealder, sier Bakkeheim.

Trine B. Haugen
Tidsskriftet

Litteratur

1. MacKenzie T, Gifford AH, Sabadosa KA et al. Longevity of patients with cystic fibrosis in 2000 to 2010 and beyond: survival analysis of the cystic fibrosis foundation patient registry. *Ann Intern Med* 2014; 161: 233–41.

God effekt av BCG-vaksine hos barn

BCG-vaksine beskytter barn både mot infeksjon av *Mycobacterium tuberculosis* og mot sykdomsutvikling etter infeksjon.

Selv om BCG-vaksinen har vært gjenstand for mange studier i flere tiår, har det ikke vært klart om den beskyttende effekten skyldes hemming av infeksjon med *Mycobacterium tuberculosis* eller fordi den hindrer sykdomsutvikling etter infeksjon. Dette er nylig studert i en metaanalyse som omfattet 14 studier med 3 855 barn som enten var vaksinert eller ikke-vaksinert og nylig eksponert for pasienter med lungetuberkulose (1).

Barna ble screenet for infeksjon med interferon-gamma-tester, som kan skille *M. tuberculosis*-infeksjon fra tidligere BCG-vaksine og atypiske mykobakterieinfeksjoner. Risikoen for infeksjon var redusert med 19 % hos vaksinerte barn sammenliknet med ikke-vaksinerte. Hos barn der informasjon om utvikling til aktiv tuberkulose var kjent, ga vaksinen 27 % beskyttelse mot infeksjon og 71 % beskyttelse mot å utvikle aktiv tuberkulose. Dette ga de tuberkulosesmittede en beskyttelse på 58 % mot å utvikle aktiv sykdom.

– Denne studien har god design. Den bekrefter at BCG-vaksine gitt tidlig til barn

beskytter mot aktiv tuberkulose, spesielt mot alvorlig sykdom, sier overlege Anne Ma Dyrhol-Riise ved Infeksjonsmedisinsk avdeling, Oslo universitetssykehus. – I tillegg viser analysen at vaksinen til en viss grad beskytter mot smitte hos eksponerte barn. Dette støtter den norske praksisen med å BCG-vaksinere barn i risikomiljøer i tidlig alder. Men funnene gjelder først og fremst barn på den nordlige halvkule. Det er ikke vist noen beskyttelse for barn i fattige land på den sørlige halvkule, der vaksinering trengs mest. Dette skyldes blant annet at det er gjort få studier i slike områder, og at forekomsten av atypiske mykobakterier der er høyere, sier Dyrhol-Riise.

Trine B. Haugen
Tidsskriftet

Litteratur

1. Roy A, Eisenhut M, Harris RJ et al. Effect of BCG vaccination against *Mycobacterium tuberculosis* infection in children: systematic review and meta-analysis. *BMJ* 2014; 349: g4643.

Illustrasjonsfoto: Sciencephoto/NTB scanpix