

Registro Italiano Fibrosi Cistica

Report at a glance 2024

Questo documento rappresenta un riassunto dei dati del Registro Italiano Fibrosi Cistica (RIFC) per l'anno 2024 e riporta le informazioni più significative sullo stato di salute della popolazione FC Italiana.

I Centri di Riferimento Regionali e di Supporto che forniscono i dati al RIFC sono **27**. Il numero totale di persone con FC (PcFC) censite nel 2024 è pari a **6182**. La copertura del RIFC è del **98%** rispetto alla popolazione FC stimata in Italia: su questa percentuale inferisce la mancanza della firma al consenso alla registrazione dei dati da parte di una quota di pazienti e la mancanza di informazioni riguardanti i pazienti seguiti presso i due centri FC della Sardegna.

6182

Persone *con Fibrosi Cistica (PcFC)* nel 2024

65,2%

con età maggiore o uguale a 18 anni (**4034**)

34,8%

con età minore di 18 anni (**2148**)

23,7%

con età maggiore di 40 anni (**1468**)

Età mediana: **27.3** anni

134

Nuove diagnosi

Di cui

58

Diagnosi mediante *screening neonatale*

6

neonati con ileo da meconio

FEV1 mediana

120,0%

con età minore di 18 anni

87,6%

con età maggiore o uguale a 18 anni

58

gravidanze

Di cui ancora al 31/12/2024

22 in corso

25

paternità

18,3%
PcFC con diabete
(1129/6182)



3,8%
con età minore di
18 anni (82/2148)

25,8%
con età maggiore
o uguale a 18 anni
(1047/4034)

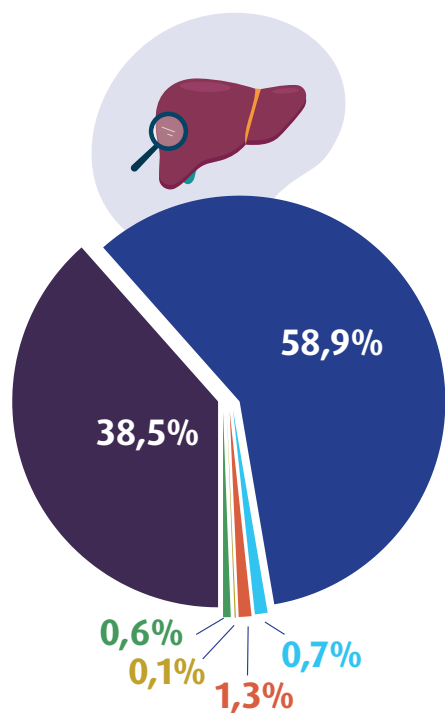
2,8%
**PcFC con
richiesta
ossigeno**
(176/6182)



0,1%
con età minore di
18 anni (3/2148)

4,3%
con età maggiore
o uguale a 18 anni
(173/4034)

Epatopatie

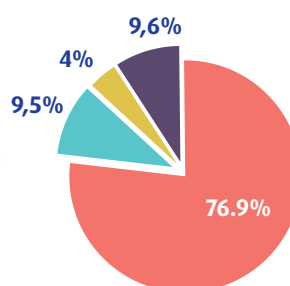


- Sconosciuta
- No epatopatia
- Cirrosi con ipertensione/ipersplenismo
- Cirrosi senza ipertensione/ipersplenismo
- Epatopatia senza cirrosi
- Sanguinamento da varici

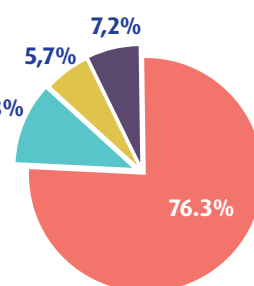
Nutrizione



Pazienti pediatrici



2014

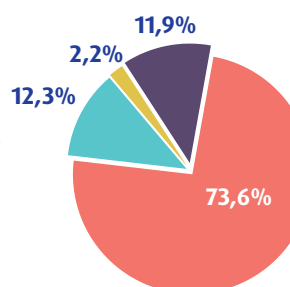


2024

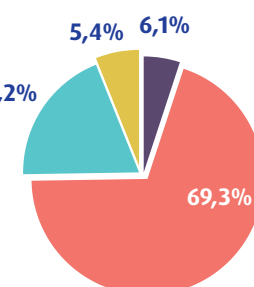
Rispetto al 2014, nel 2024 nella popolazione pediatrica si ha una riduzione nella percentuale dei soggetti malnutriti, che però purtroppo non si accompagna ad una riduzione nel loro numero. Si nota un minimo incremento nella percentuale di soggetti sovrappeso e obesi.



Pazienti adulti



2014



2024

Rispetto al 2014, nel 2024 nella popolazione adulta si osserva una netta riduzione nel numero e nella percentuale dei soggetti sottopeso, con progressivo aumento della percentuale di soggetti sovrappeso e obesi.

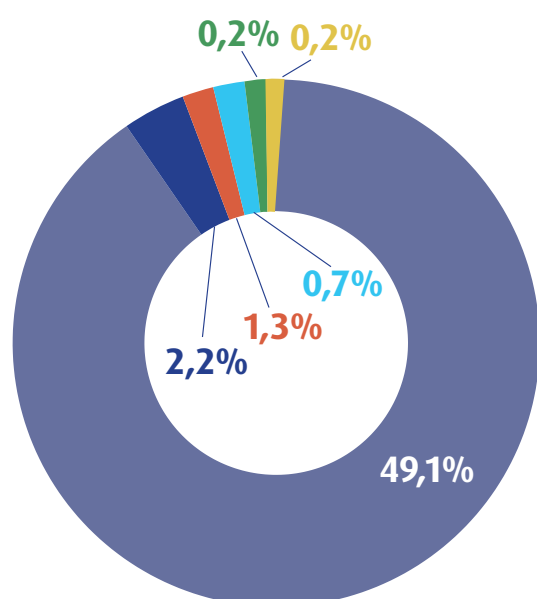
- Normopeso
- Sottopeso
- Sovrappeso
- Obeso

Microbiologia

Prevalenza delle infezioni croniche (%)

	<18 anni	≥18 anni
 Pseudomonas aeruginosa	5,4%	30,1%
 Stenotrophomonas maltophilia	0,3%	1,2%
 Methicilin-resistant Staphylococcus aureus	2,5%	2,6%
 Achromobacter	0,5%	2,4%
 Burkholderia cepacia complex	0,2%	1,6%

Modulatori



53,7%
della popolazione totale

3318
PcFC che assumono
modulatori

46,3%
della popolazione
italiana non assume
CFTRm per età, per
genotipo, per altro
motivo.

Modulatori

- Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor
- Ivacaftor
- Lumacaftor/Ivacaftor
- Tezacaftor/Ivacaftor
- Vanzacaftor/Tezacaftor/Deutivacaftor
- Pazienti in terapia in corso di trial clinico con nuovo modulatore

Frequenza

- 3034** (49,1%)
- 136** (2,2%)
- 81** (1,3%)
- 44** (0,7%)
- 11** (0,2%)
- 12** (0,2%)

Decessi

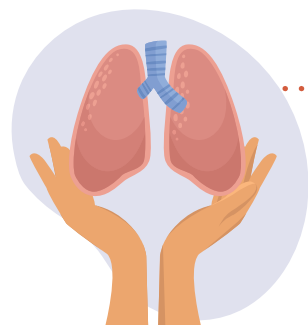


	2014	2024
N. decessi (inclusi trapiantati)	50	17
N. decessi (esclusi trapiantati)	31	6*

Nel corso del 2024 si sono registrati **17 decessi**, di cui **11 in soggetti trapiantati** di polmone. Si è registrato **un unico decesso** in età di poco **inferiore ai 18 anni**, in un soggetto trapiantato.

57,2 anni
*età mediana al decesso
(esclusi i pazienti trapiantati)

Trapianti bipolmonari



	2014	2024
N. trapianti	34	9

Il confronto fra il 2014 e il 2024 fa registrare una importante **riduzione nel numero** sia dei **decessi** che dei **soggetti sottoposti a trapianto polmonare**, effetto dell'introduzione nella terapia dei **CFTR modulatori**.

A cura di

Annalisa Amato, Fabio Majo, Gianluca Ferrari, Giuseppe Campagna per **Comitato tecnico RIFC**

Rita Padoan, Marco Cipolli, Benedetta Fabrizi, Armando Magrelli, Daniela Pierannunzio, Giovanni Taccetti, Marco Salvatore per **Comitato scientifico RIFC**