**Longitudinelle lungefunktionsmålinger med SF6 gasudvaskning hos børn med cystisk fibrose i alderen 0-4 år**

**Rikke M. Sandvik1, Marika Nathalie Schmidt1, Anders Lindblad2+3, Christian Voldby1, Frederik Buchvald1, Hanne Olesen4, Jørgen Olsen4, Maja Valentin Kragh1, Per M. Gustafsson3+5, Sune Rubak4, Tacjana Pressler1, Marianne Skov1, Kim G. Nielsen1+6**

*1 CF Center København*, *Klinik for Børn og Unge med Lungesygdomme*, *Rigshospitalet, Danmark*

*2Sahlgrenska Akademin, Göteborgs universitet, Sverige.*

*3CF Center, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg, Sverige*

*4Cystic Fibrosis Centre Aarhus, Afdeling for børn og ungdomsmedicin, Aarhus Universitets Hospital, Denmark.*

*5Barn- och ungdomsmedicin, Skaraborgs sjukhus, Skövde, Sverige*

*6Institut for Klinisk Medicin, Københavns Universitet, Danmark.*

**Indledning:** Gasudvaskning (MBW) er en lungefunktionsmetode, som er brugbar hos spæd- og småbørn, og som er følsom for selv de tidligste tegn på lungesygdom hos børn med cystisk fibrose (CF). Efter indførslen af screening for CF hos nyfødte i maj 2016, var der behov for en ny målemetode for lungefunktion til disse børn. MBW blev indført for at undersøge lungefunktionen og udviklingen i denne de første leveår.    
   
**Metode:** SF6MBW (Exhalyzer® D, EcoMedics AG, set 1, Rüsch face mask #1 or #2) blev udført hver 3. måned hos børn med CF (2-45 måneder gamle), som blev fulgt på enten CF Center København eller Århus. Svenske og danske raske børn i alderen 2-36 måneder fungerede som kontrolgruppe. Undersøgelserne blev lavet under barnets middagslur – de fleste med CF dog efter let beroligende medicin med intranasal Dexmedetomidine eller Chloralhydrat.  
   
**Resultater**: I alt deltog 25 børn med CF fra København og 34 fra Århus med henholdsvis 144 og 67 MBW’er. Det mediane (min; max) antal undersøgelser per barn i København hhv. Skejby var 5 (2;11) og 2 (1;4). Af de 59 børn med CF var 43 (73%) homozygote for ∆F508. Pulmozyme® og Orkambi® blev opstartet fra en median (min; max) alder på henholdsvis 33 dage (16; 239) og 2.3 år (2.1; 2.9). De raske børn (N=189) deltog med 1 MBW-undersøgelse hver.

Lung clearance index (LCI) værdierne viste stor variation fra test til test. Z-score blev udregnet ud fra værdier på raske børn. Der blev lavet mixed model analyser, som viste en signifikant forskel mellem den gennemsnitlige forventet z-score i de 2 CF-kohorter (p=0.041) med en ikke-signifikant forskel i ændring over tid (p=0.41). LCI z-score var henholdsvis 1.95 (1.14; 2.76) stigende med 0.45/år (-0.02; 0.92, p=0.058) for København, og 3.57 (1.21; 5.94) stigende med 0.05/år (-1.37; 1.48) for Aarhus. Infektion med *Pseudomonas Aeruginosa* var signifikant associeret til sygdomsprogression (p=0.016), hvorimod behandling med Orkambi® førte til signifikant forbedring i lungefunktionen (p=0.012). Selv meget milde symptomer fra luftvejene på dagen, hvor MBW-målingerne blev lavet, havde signifikant betydning for niveauet for MBW-parametrene (p=0.0144).     
   
**Konklusion**: Longitudinelle målinger med SF6MBW hos spæd- og småbørn med CF diagnosticeret ved screening viste intermitterende lungefunktionspåvirkning hos størstedelen af børnene, og en general forværring over tid for grupperne som helhed. Med denne tendens til forhøjet LCI allerede hos spædbørn kan der være behov for at sætte ind med endnu tidligere start af behandling som fx stærkt saltvands-inhalationsbehandling og/eller CFTR-modulatorbehandling.