

Årsrapport

Norsk senter for cystisk fibrose

2018

Antall årsverk: 12.15

Tildeling 2018: kr 13 032 000



Innholdsfortegnelse

1	Innledning.....	4
2	Norsk senter for cystisk fibrose	Feil! Bokmerke er ikke definert.
2.1	Organisering og profil	5
2.2	Brukermedvirkning	5
2.3	Økonomi/Regnskap	7
3	Tallrapportering: Diagnoser, antall brukere, alders- og fylkesfordeling.....	9
3.1	Totalt antall registrerte brukere/pasienter	9
3.2	Alle registrerte brukere/pasienter fordelt på alder og helseregion.....	10
4	Aktiviteter og resultat	11
4.1	Kompetansebygging	11
4.2	Kunnskapsspredning.....	25
4.3	Likeverdige tilbud	35
4.4	Eventuell annen aktivitet, ikke synliggjort annet sted	37

1 Innledning

Årsrapport i NKSD skal ta utgangspunkt i Forskrift nr 1706 av 17. desember 2010 med tilhørende veileder sist revidert 22. april 2015. I følge forskriften skal nasjonale kompetansetjenester ivareta følgende oppgaver innenfor sitt ansvarsområde:

- Bygge opp og formidle kompetanse
- Overvåke og formidle behandlingsresultater
- Delta i forskning og etablering av forskernettverk
- Bidra i relevant undervisning
- Sørge for veiledning, kunnskaps- og kompetansespredning til helsetjenesten, andre tjenesteytere og brukere
- Iverksette tiltak for å sikre likeverdig tilgang til nasjonale kompetansetjenester
- Bidra til implementering av nasjonale retningslinjer og kunnskapsbasert praksis
- Etablere faglige referansegrupper
- Rapportere årlig til departementet eller til det organ som departementet bestemmer

De nasjonale kompetansesentrene skal sikre kompetansebygging innenfor sitt spesifiserte fagområde og bidra aktivt til kompetansespredning og veiledning til hele helsetjenesten, andre deler av tjenesteapparatet, brukere/pårørende og til befolkningen forøvrig.

Etablering av en samlet nasjonal kompetansetjeneste for personer med sjeldne diagnoser innebærer ikke sentralisering av pasientbehandling. I henhold til veileder til forskrift kan tjenesten ha klinisk aktivitet i kompetansetjenesten, hvis hovedhensikten er å bygge opp og opprettholde kompetanse.

Behandling av pasienter forutsettes finansiert gjennom de ordinære finansieringssystemene for pasientbehandling i spesialisthelsetjenesten. Det er et sentralt mål at den nasjonale kompetansetjenesten understøtter lokal pasientbehandling, der det er mulig og forsvarlig.

Årsrapporten til Norsk senter for cystisk fibrose er utarbeidet etter felles mal for kompetansesentrene under Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser (NKSD)¹. I kapittel 2 gis en presentasjon av senteret. I kapittel 3 gis tallrapport (antall registrerte brukere, brukere som er gitt tilbud i 2018, diagnoser, geografisk fordeling m.m.) mens kapittel 4 viser resultat for planlagte aktiviteter for 2018, utformet i tråd med de tre strategiske målene for tjenesten.

¹ Se <https://oslo-universitetssykehus.no/sjeldnediagnoser> og <https://helsenorge.no/sjeldne-diagnoser/kompetansesentrene>

2 Norsk senter for cystisk fibrose

2.1 Organisering og profil

Norsk senter for cystisk fibrose er en tverrfaglig sammensatt kompetansetjeneste og er en del av Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser (NKSD). Senteret er organisert under Avdeling for sjeldne diagnoser under Kvinne- og barneklubben ved Oslo universitetssykehus HF.

Senteret har ansvar for diagnosene cystisk fibrose, primær ciliedyskinesi og Swachman-Diamond syndrom.

Kompetansesenteret skal som en del av den nasjonale kompetansetjenesten levere tjenester i forhold til punktene i paragraf 4.6 i Forskrift 1706 (se over). Virksomhetsplanen er laget ut fra de rapporteringskrav tjenesten er pålagt.

2.2 Brukermedvirkning

Brukermedvirkning på systemnivå (formell)

NSCF har Senterråd med følgende sammensetning:

Norsk forening for cystisk fibrose (NFCF)

- Leder av NFCF
- En representant for primærbrukere (CF og PCD) over 18 år
- En representant for primærbrukere (CF og PCD) under 18 år
- En representant for primærbrukere (CF og PCD) ungdomsrådet NFCF
- Leder for NFCFs fagråd

Norsk senter for cystisk fibrose

- Leder av Norsk senter for cystisk fibrose.
- En representant for de ansatte ved NSCF m/ vara.

Andre fra fagmiljøet:

- Fire representanter fra hvert av de 4 Regionale Helseforetak.
- 1 vara fra fagmiljøet

Det ble gjennomført et fysisk møte med Senterrådet 1. nov. 2018. Det planlegges tre møter i 2019, hvorav et er et fysisk møte. Det er utarbeidet mandat i henhold til NKSD anbefalinger. Nyvalg planlegges gjennomført primo 2019. Representasjon i forhold til alle diagnoser er viktig, og NFCF skal også representere PCD pasienter – som er en del av foreningens medlemsmasse.

Det er jevnlig kontakt mellom leder av NSCF og Norsk forening for cystisk fibrose. NSCF har i tillegg tett kontakt med CF-pasienter og PCD pasienter. NSCF har tatt initiativ til brukermedvirkning også for NSCFs andre diagnoser (Swachman-Diamond syndrom).

Senterrådet involveres i årlig virksomhetsplan inkl. budsjett, årsrapport og regnskap.

NSCFs leder og ansattrepresentant deltok på NKSDs brukerrepresentantsamling 4.-5. desember. To representanter fra Senterrådet for Norsk senter for cystisk fibrose var deltagere. Brukermedvirkning i forskning hadde et særskilt fokus.

Brukermedvirkning på individnivå

Kontakt med pasienter og pårørende i konkrete saker og samarbeide med NFCF.

2.3 Økonomi/Regnskap

Beskrivelse	Budsjett 2018
Inntekter	13 032 000
Midler overført fra 2017	1 300 000
Varekostnader	-15 000
Lønnskostnader	-12 090 000
Andre kostnader	-265 000
Andre kostnader	-925 000
Finansielle kostnader	
Interne kostnader/inntekter (adm overhead)	-1 037 000
Sum	0

Kommentar OTS

Regnskap foreligger ikke på rapporteringstidspunkt. Kan ettersendes.

Vurdering av bemanning

Bemanning pr. 31.12.2018 (årsverk i parentes).

Klinisk ernæringsfysiolog (1,0). Spesialfysioterapeut (2,0). Sosialrådgiver (1,0).

Psykologspesialist (0). Lungelege (1,2). Sykepleier voksne (1,5). Barnelege (1,1 derav 0,7 tilgjengelig for NSCF). Sykepleier barn (1,55). Konsulent: (1,0). Sekretær (0,2). Leder (0,9).

Kommunikasjonsmedarbeiderfunksjon ivaretas for tidene av sosialkonsulent. Overlege (0,4 stilling - engasjement i 12 mnd knyttet til CF-register). Overlege (0,3 stilling knyttet til PCF). I tillegg kortvarige engasjement innen andre faggrupper – for å gjennomføre særskilte oppgaver.

2.3.1 Evt behov for endringer i bemanning

Norsk senter for cystisk fibrose er underbemannet med mangelfull tverrfaglig profil i forhold til internasjonale krav til et Cystisk fibrose behandlingssenter som skal gi service til en populasjon tilsvarende brukerne ved NSCF. Samarbeide med ressurser fra kliniske og service avdelinger i OUS (som uformelt benevnes Oslo CF senter) er nødvendig for å løse krav til omsorg og faglig styrke – som også er en forutsetning for internasjonalt samarbeide. Delt omsorg med resten av landet er helt nødvendig for en god totalomsorg for alle senterets diagnoser.

Psykolog ressurser er nødvendig dersom NSCF skal kunne ivareta oppgaven med forskning, kompetansebygging og formidling av kompetanse innen det psykososiale faget. Dette ressursgrunnlaget må utvikles i samarbeide med andre psykososiale fagmiljø i OUS.

Det er klart behov for økede merkantile støttefunksjoner som det arbeides med å samarbeide om med andre sentra innen Avd. for sjeldne diagnoser.

Det er behov for styrking av kommunikasjonsfunksjon. Søkes løst i samarbeide med andre sentra innen Avd for sjeldne diagnoser, men også i samarbeide med kommunikasjonstjenesten i NKSD.

3 Tallrapportering: Diagnoser, antall brukere, alders- og regionsfordeling

Totalt antall registrerte brukere/pasienter

Diagnosenavn	ICD-10-kode	Orpha-nummer	2017	2018	2018 vs 2017	Mottatt tjenester i 2018
Cystisk fibrose (CF)	E.84	ORPHA586	367	374	7	275
Primær Cilie Dyskinesi (PCD)		ORPHA244	26	31	5	25
Shwachman Diamond Syndrom (SDS)		ORPHA811	3	3	0	2
Utredning av CF etter positiv nyfødtscreening: <u>Total</u>			13	7	6	7
Utredning av CF etter positiv nyfødtscreening: <u>CF-diagnose bekreftet</u> ¹			11	5	6	-
CF-SPID ²			2	1	1	7
CF med debut mekonium ileus ¹			4	1	3	-
CF sendiagnose ³				7	7	-
CF-lignende sykdom			30	38	8	37
Utredninger PCD, voksne ⁴				9	9	9
Utredninger CF, barn og voksne ⁴				10	10	10
Totalt			352 ⁵	361 ⁵	+9 ⁵	361 ⁵

1: Inngår i total CF

2: CF-SPID: Cystic Fibrosis Screening Positive, Inconclusive Diagnosis. Dette diagnostiske begrep ble akseptert internasjonalt i 2015. Inngår ikke i antall med CF diagnose oppført i denne tabellen. Antall som defineres som CF-SPID er avhengig av hva slags algoritme nyfødtscreeningen til enhver tid har. CF-SPID kan senere ende opp som pos CF diagnose på bakgrunn av forløpet.

3: CF-sendiagnose: ikke diagnostisert etter nyfødtscreening. Barn, ungdom og voksne. Ingen falske negative etter nyfødtscreening i 2017 og 2018.

4: Inngår i PCD eller CF-lignende sykdom.

5: Totaltallet representerer mottatte tjenester i respektive år og er korrigert for dobbeltelling.

Høyre kolonne med beskrivelse av antall brukere som har mottatt tjenester fra senteret (hvor mange som har benyttet tjenester i hver diagnose/ diagnosegruppe). Med "mottatt tjeneste" menes all aktivitet gitt til navngitt bruker.

3.1 Alle registrerte brukere/pasienter fordelt på alder og helseregion

Gjelder diagnosene CF,PCD,SDS og CF lignende sykdom.

Helseregion	0-18 år	19-66 år	> 67 år	Totalt 2018	Totalt 2017	Mottatt tjenester*
Helse Nord	10	18	0	28	24	23
Helse Midt	18	40	0	58	53	43
Helse Vest	31	84	2	117	112	32
Helse Sør- Øst	78	157	2	237	177	177
Totalt	137	299	4	440	366	275

*Disse tallene gjelder bare CF. Ufullstendig registrering på de øvrige diagnoser.

4 Aktiviteter og resultat

I dette kapittelet presenteres senterets resultater (kolonne 3) for resultatmål i sentrenes virksomhetsplan for 2018 (kolonne 2). Oppsettet er tilpasset tjenestens overordnede strategiske områder, rapporteringsmalen og tilpasset [elektronisk rapporteringssystem for nasjonale tjenester](#).

I NKSDs strategi for 2017-2021 er det nedfelt strategiske mål for tre satsningsområder. Senterets årlige virksomhetsplaner er disponert etter de tre områdene:

- Kompetansebygging
- Kunnskapsspredning
- Likeverdig tilbud

4.1 Kompetansebygging

Kompetansebyggende aktiviteter (kurs, konferanser, videreutdanning, og hospitering) som senteret har deltatt på. Beskrivelse av eventuell klinisk aktivitet ved senteret gis i kap. 2.3.

	Aktivitet	Resultatmål	Resultat
A1	Kurs/seminar/ Konferanser	<ul style="list-style-type: none">•Delta på relevante kurs i regi av akkrediterte internasjonale institusjoner (f.eks. ECFS, CFF, NACFC), vedr. CF, PCD og SDS•E-læringskurs – for akkrediterte institusjoner for eksempel Johns Hopkins University School of Medicine and the Institute for Johns Hopkins Nursing.•Delta på nasjonale og internasjonale møter og kurs•Delta på relevante konferanser (diagnosespesifikke, fagspesifikke og tverrfaglige konferanser). Eksempelvis ERS, ECFS Conference, NACF Conference.•Relevante konferanser spesifikke for sjeldenfeltet og nyfødtscreening.	<p>11.01.2018 Dagens Medisin Arena, Rikshospitalet: Legemiddelendringene 2018. 2 leger, 2 spl.</p> <p>06.02-09.02.2018 Konferanse BEAT – PCD. Lisboa Portugal. 1 lege.</p> <p>12.02-14.02.18 Fysioterapikongress FYSKON, Oslo. 1 fysio.</p> <p>01.03.2018 Dagens Medisin Arena, UiO: Helsenæringen, hva kan vi lære av Canada? 1 spl</p> <p>20.03-21.03.18 Helse- og kvalitetsregister-konferansen, Tromsø. 1 lege.</p>

			<p>22.03-23.03.18 Scandinavian CF Study Consortium, Oslo. 5 leger.</p> <p>22.03-23.03.18 Fagdag Frambu "Formidling og kultursensitivitet» «Ultra-sjeldne diagnoser». 1 fysio, 1 sos. rådgiver.</p> <p>20.04.2018 Fagdag for personell innen smittevern, Folkehelseinstituttet. 1 spl.</p> <p>03.05.2018: The Nordic Cystic Fibrosis annual Masterclass meeting, Stockholm, organized by Vertex. 1 spl, 1 fysio, 1 KEF, 3 leger.</p> <p>06.06.18 ECFS Newborn Screening Group Annual Meeting, Beograd. 2 leger, 2 spl.</p> <p>06.06.18 European Cystic Fibrosis Nutrition Group Meeting, Beograd. 1 KEF</p> <p>06.06.18 ECFS Nurse Special Interest Group, Beograd. 1 spl.</p> <p>04.06-05.06.18 ECFC Beograd Forkurs for fysioterapeuter. 1 fysio.</p> <p>06.06.18 European Psychosocial Special Interest Group</p>
--	--	--	---

			<p>(EPSIG), Beograd. 1 sos. rådgiver</p> <p>04.06-09.06.18 41st European CF conference Beograd. 5 leger, 4 spl, 2 fysio, 1 KEF.</p> <p>18.10-20.10.18 North American Cystic Fibrosis Conference, Denver, Colorado. 2 leger.</p> <p>17.10.18 NACFC Short Course 4 Optimization of Antibiotics in Emerging Pathogens. 1 lege.</p> <p>17.10.18 Advanced Pharmacology for the CF Provider. 1 lege.</p> <p>15.09-19.09.18 European Respiratory Society, Paris, Frankrike. 2 leger.</p> <p>31.10.10 Intern fagdag: Livsmestring for ungdom og unge voksne med CF. Info & gjennomgang av prosjekt. Hele staben ved NSCF deltok.</p> <p>08.11-09.11.18 Scandinavian CF Study Consortium, København. 4 leger.</p> <p>05.11.18: Fagspesifikt nettverk for kliniske ernæringsfysiologer i OUS. 1 KEF.</p>
--	--	--	---

			03.12.18 "Fagdag om genetikk", NKSD, Frambu. 3 leger, 3 spl, 1 KEF, 1 sos. rådgiver.
A2	Videreutdanning	Delta på relevante fagkurs i utlandet.	Diverse forkurs i forbindelse med kongresser nevnt i A1.
A3	Hospitering (Beskrivelse av senterets kliniske aktivitet i C4)	Hospitering ved velrenommerte sentra for CF, PCD, SDS.	Ingen hospitering gjennomført i 2018.
A4	Annet		Deltatt på interne fagmøter. Alle ansatte ved NSCF og andre som gir CF omsorg i OUS. Presentasjon av «Livsmestring hos ungdom og unge med CF og PCD ved prosjektgruppen. 2 møter å 1 time. 2 spl, 2 sosionomer 08.02.2018 CGP kurs (Good Clinical Practice). 5 leger, 2 sykepleiere. 17.04.2018 GCP-kurs, oppdatering. 1 spl. 17.04.2018 National centre for cystic fibrosis Scientific meeting CFTR Modulation: From <i>in-vitro</i> data to clinical outcomes to support treatment for CF patients across genotypes and ages <i>Mark Higgins, Senior Medical Director, Vertex Pharmaceuticals</i>

4.1.1 Forskning og utvikling (FoU)

Forsknings- og utviklingsarbeid innebærer både kompetansebygging og kompetansespredning. For å legge til rette for rapporteringen for NKSD er sentrenes planlagte FoU-aktivitet synliggjort i egne tabeller:

Forskningsprosjekter

Utført aktivitet av vitenskapelig karakter (forskning/publikasjoner). Artikler publisert i rapporteringsåret skal i A5 a. Avlagte doktorgrader oppgis i A6, og pågående forskningsprosjekter i A7.

	Aktivitet	Resultat
A5	Forskningsproduksjon, vitenskapelige artikler <i>Oppgi vitenskapelige artikler knyttet til det nasjonale oppdraget, som er publisert i rapporteringsåret (artikler iht. VP 2018 og nye som er kommet til). Av hensyn til eRapport oppgis artikler med PubMed-ID (PMID) separat fra andre vitenskapelige artikler (uten PMID).</i>	
	<i>Vitenskapelige artikler i PubMed:</i>	
	Forfattere	Halbeisen FS, Goutaki M, Spycher BD, Amirav I, Behan L, Boon M, Hogg C, Casaulta C, Crowley S , Haarman EG, Karadag B, Koerner-Rettberg C, Loebinger MR, Mazurek H, Morgan L, Nielsen KG, Omran H, Santamaria F, Schwerk N, Thouvenin G, Yiallourous P, Lucas JS, Latzin P, Kuehni CE
	Tittel	Lung function in patients with Primary Ciliary Dyskinesia: an iPCD Cohort study.
	Tidsskriftnavn, årstall, utg (volume), nr (issue), sidetall	Eur Resp J, 2018;52:1801040
	PMID	30049738
	Forfattere	Crowley S , Holgersen M, Nielsen K.
	Tittel	Variation in treatment strategies for the eradication of <i>Pseudomonas aeruginosa</i> in primary ciliary dyskinesia across European centers.
	Tidsskriftnavn, årstall, utg (volume), nr (issue), sidetall	Chronic Respir Dis 2018; epub jul 18.
	PMID	30021461
	<i>Vitenskapelige artikler uten PMID:</i>	
	Forfattere	
	Tittel	
	Tidsskriftnavn, årstall, utg (volume), nr (issue), sidetall	

A6	Avlagte doktorgrader <i>Oppgi doktorgrader knyttet til det nasjonale oppdraget, avlagt i rapporteringsåret. Pågående doktorgradsprosjekter oppgis under A7 Pågående forskningsprosjekter.</i>	
	Navn på kandidat	
	Kandidatens fagbakgrunn	Velg et element.
	Avhandlingens tittel	
	Avlagt (måned)	
	Avlagt ved (institusjon)	
	Hovedveileder	
	Avhandlingens ISBN	
	Navn på kandidat	
	Kandidatens fagbakgrunn	Velg et element.
	Avhandlingens tittel	
	Avlagt (måned)	
	Avlagt ved (institusjon)	
	Hovedveileder	
	Avhandlingens ISBN	

A7	Andre forskningsprosjekter <i>Registrer pågående forskningsprosjekter (inkl. PhD-prosjekter) som utgår fra det nasjonale oppdraget. Det er særlig viktig å registrere prosjekter med aktiv deltakelse fra andre regioner, av hensyn til eRapport. Internasjonale forskningsnettverk beskrives nærmere i A15-A16.</i>	
	Prosjekttittel	«Early childhood events, co-morbidities and life-long disability in cystic fibrosis”.
	Prosjektleder	Egil Bakkeheim
	Ansvarlig institusjon	Oslo universitetssykehus
	Samarbeid om analyse og publisering	<input type="checkbox"/> Helse Vest <input type="checkbox"/> Helse Nord <input checked="" type="checkbox"/> Helse Sør-Øst <input type="checkbox"/> Helse Midt-Norge <input type="checkbox"/> Internasjonalt
	Oppstartsår	2017
	Forventet prosjektslutt (år)	2025
	Prosjekttittel	Evaluation and improvements of Newborn Screening for Cystic Fibrosis
	Prosjektleder	Rolf Dagfinn Pettersen
	Ansvarlig institusjon	Oslo universitetssykehus
	Samarbeid om analyse og publisering	<input type="checkbox"/> Helse Vest <input type="checkbox"/> Helse Nord <input checked="" type="checkbox"/> Helse Sør-Øst <input type="checkbox"/> Helse Midt-Norge <input type="checkbox"/> Internasjonalt
	Oppstartsår	2015
	Forventet prosjektslutt (år)	2022

Utviklingsprosjekter

Utviklingsprosjekter som videreutvikling av tilbudet ved senteret, implementering av faglige retningslinjer og kunnskapsbasert praksis.

	Aktivitet	Resultatmål	Resultat
A8	Utvikling av informasjonsmaterieill	Videreutvikle nettside. Utvikling av E-læringskurs. Oppdatere CF-kapitlene i Gen. veileder i pediatri.	E-læringskurs: Utarbeidet utkast til struktur/manus i lungefysioterapi. Fysioterapeut. Sjelden.no + NSCF : Animasjonsfilm (E-læringskurs) «Med CF i barnehagen» - info & opplæring for fagpersonell og foreldre. Ansvarlige er 1 spl, 1 KEF og Bjørn Magne Stuestøhl (animatør). Videreutviklet NSCFs nettside. Oppdatert enkelte sider på NSCFs nettside. 1 kommunikasjonsmedarbeider.
A9	Utvikling av kvalitetsregistre og biobanker	1. Norsk cystisk fibrose register og biobank. Fortsette inklusjon av pasienter. Etablere biobank i forbindelse med oppstart fettsyreprosjekt. 2. Nasjonal PCD register og biobank. Database er opprettet. Etablere biobank 3. Biobanker 4. Utvikling av kvalitetsregister for barn som har testet pos. ved nyfødtscreening for CF, inklusive CFSPID og oppfølging av disse.	1. Dekningsgraden i registeret økt til 75 %. Norsk CF-register har levert data til europeisk register (ECFSR) for 2017. Det vises til separat årsrapport, som også gir informasjon om registerdata fra 2016 – som viser sammenligninger med andre land i Europa (Benchmarking). Videreutvikling av prosedyrer for innrapportering pågår. 2. Fått PVO godkjenning for endring av samtykkeskjema for

			<p>rapportering til to ulike internasjonale registre (inklusive ERN). Fortsette inklusjon av pasienter. Oppstart inklusjon 1019.</p> <p>3. Biobank for CF og PCD infrastruktur er under etablering. Samarbeide med Barne- og ungdomsklinikken, omsøkte oppstartsmidler er innvilget for ansettelse av bioingeniør og koordinator.</p> <p>4. Utkast til søknad til PVO om opprettelse av internt kvalitetsregister for barn med positiv nyfødtscreening eller mekonium ileus foreligger og vil bli sendt i 2019.</p>
A10	Utvikling av verktøy for aktivitetsregistrering ("Solan", "Soma" eller lignende)	<ul style="list-style-type: none"> • Utvikle enkle verktøy for nødvendig aktivitetsregistrering. • Delta i prosjekt for utvikling av kjernedatabase ved avd. sjeldne diagnoser for rapportering av aktivitet og kjernedata fra pas. populasjoner 	Utkast til søknad til PVO om opprettelse av internt kvalitetsregister for pasientaktivitet ved Norsk senter for cystisk fibrose foreligger. Utarbeidet rutiner for registrering av pasientaktivitet ved OUS for personer med CF og PCD og lignende tilstander, blant annet ved bruk av data fra elektronisk pasientjournal.
A11	Internt kvalitetsforbedringsarbeid	<ol style="list-style-type: none"> 1. Etablere rammeverk for klinisk virksomhet CF/PCD/SDS i OUS 2. Utvikling av systemer for etablering og implementering av Best Practice. 3. Utvikle rutiner for smittevern i og utenfor 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Etablering av samarbeid med gastromedisinsk avdeling for Colorektal cancer screening (CRC) ved CF. Innvilget midler fra NKSD til oppstartsprosjekt til CRC ved CF.

		<p>sykehus</p> <p>4. Survey til leger for å kartlegge forekomst av SDS i Norge.</p> <p>5. Prosedyre for behandling etter mekoniumileus.</p>	<p>Ferdigstilling av den retrospektive kvalitetsstudien CPET (Cardiopulmonary exercise testing) CF (med stud.med fra UiO).</p> <p>Klinisk omsorg for pasienter med primær ciliær dyskinesi (PCD) i Norge. Fullført retningslinjer for PCD-omsorg.</p> <p>Etablert nært klinisk samarbeid med transplantasjons-enheten på Rikshospitalet som har resultert i høykvalitetstilbud for transplantasjonsbehov ved CF og PCD.</p> <p>Fullført kvalitetsforbedringsprosjekt for øyeblikkelig hjelpsinleggelse av CF pasienter i lungeavdelingen.</p> <p>Utarbeidet e-håndboks dokument.</p> <p>2. og 5. Utforming av 32 sentrale dokumenter til eHåndboken om diagnostikk, behandling og oppfølging av personer med CF, PCD og SDS (inklusive prosedyre etter mekonium ileus).</p> <p>Godkjente dokumenter legges tilgjengelig via NSCFs nettsider i 2019.</p> <p>Livsmestring for ungdom og unge voksne med CF.</p> <p>3. Anbefalinger for</p>
--	--	---	--

			<p>smittevern ved CF og PCD i sykehus – utarbeidet matrise for klinisk bruk i OUS (2016). I dialog med avd. for smittevern og mikrobiologisk avd. for utarbeidelse av sykehusovergrepene prosedyre i e-håndbok (2018). Avventer godkjenning.</p> <p>4. Ikke utført. Gjennomføring planlegges i 2019.</p> <p>26.09.18. Møte NSCF: Arbeid mot implementering av rutiner for kartlegging av livskvalitet-angst-depresjon hos pasienter med CF. Rutinene skal implementeres i 2019.</p> <p>Brukerinitiert initiativ: NCF/ungdomsråd og sosionomer fra Medisinsk klinikk, OUS. Utarbeidelse av program med oppfølging for mestring av sykdom og psykososiale behov. Møter/videomøter 1,5 timer x 8. Resultater presentert intern fagdag 31.10.18.</p>
A12	Innovasjon	<ol style="list-style-type: none"> 1. Radiologi, innføring av standardisering, volumstyring 2. Bakteriologi: bistå til å etablere forbedret diagnostikk. 3. Utvikling av diagnostikk PCD 4. Registerrapportering-årsrapport i «popular 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Gjennomført internasjonalt ekspertmøte om spirometristyrt lungeradiologi. Prosjekt må planlegges og gjennomføres før implementering. 2. Presentert kliniske problemstillinger som

		<p>science» format, se ECFSR «at a glance» rapporter som ett eksempel.</p> <p>5. Utvikling av nye arenaer for videokommunikasjon (behandlere, pasienter, pårørende) og nye aspekter/temaer som læring og mestring, tverrfaglig «telemedisin»</p>	<p>krever avansert mikrobiologisk diagnostikk.</p> <p>3. Klinisk omsorg for pasienter med primær ciliær dyskinesi (PCD) i Norge. Fullført retningslinjer for PCD-omsorg, inklusive diagnostikk (ikke implementert).</p> <p>4. Skrevet nyhetsbrev til medlemmer av Norsk CF-register.</p> <p>5. Videokonferanser beskrives under pt. B1.</p>
A13	IKT	Forbedring av DIPS funksjon for tverrfaglig bruk.	<p>Ønsker å ta i bruk redskap for planlegging, gjennomføring og dokumentasjon av multidisiplinære møter (MDT) i DIPS, men det er foreløpig ikke tilgjengelig på kryss av klinikkgrenser (BAR, MED, HLK). Utarbeidet rutiner for registrering (koding) av pasientaktivitet ved OUS for personer med CF og PCD og lignende tilstander.</p>
A14	Systematisere og utvikle arbeidet med kunnskapsoppsummeringer ved NSCF.	Etablere organisatoriske modeller og verktøy innad i NSCF	<p>Utforming av 32 sentrale dokumenter til eHåndboken om diagnostikk, behandling og oppfølging av personer med CF, PCD og SDS. Godkjente dokumenter legges tilgjengelig via NSCFs nettsider i 2019.</p>

4.1.2 Internasjonalt kompetansebyggende arbeid

	Aktivitet	Resultatmål	Resultat
A15	Deltagelse i internasjonale forskningsprosjekter	Etablere Oslo CF senter som muliggjør søknad om medlemskap i European	Søknad om medlemskap i ECFS-CTN ble sendt 15. oktober 2018. 10 ansatte

		<p>Cystic Fibrosis Society – Clinical Trials Network</p> <p>Vertex – multisenterstudie (NCT03447249)</p> <p>Samarbeide med BESTILICA prosjekt basert i Sveits (internasjonal PCD kohort). PCD lege.</p>	<p>er GCP sertifiserte.</p> <p>09.04.2018 Vertex-møte ifm oppstart av “A Phase 3, Randomized, Double-blind, Controlled Study Evaluating the Efficacy and Safety of VX-659 Combination Therapy in Subjects With Cystic Fibrosis Who Are Heterozygous for the F508del Mutation and a Minimal Function Mutation (F/MF)” Frankfurt, Tyskland. 2 leger, 2 spl.</p> <p>PI Olav Trond Storrøsten. Oslo CF-senter ble godkjent som studiested. REK-godkjenningen av studien kom ikke tidsnok til at pasienter kunne inkluderes innen for gitte tidsrammer. Studien ble derfor kansellert i Norge. Mye arbeid og mange møter for PI og studiesykepleierne med organisering av studiested, installering av utstyr og innlæring av aktuelle prosedyrer samt kommunikasjon med Vertex.</p> <p>2 postere på ERS 2018, 1 artikkel ERJ 2018</p>
A16	Deltagelse i andre aktuelle internasjonale faglige nettverk	Stimulere til medlemskap i ESCF for ansatte ved NSCF. Stimulere til aktiv deltagelse	Alle ansatte ved senteret har tilbud om medlemskap i ECFS.

		i Working Groups og prosjekter.	<p>International Physiotherapy Group for CF (IPG/CF):</p> <ul style="list-style-type: none"> - Kontaktperson for Norge - Ferdigstilt arbeide med revisjon av IPG/CFs «Glossary of terms» - Bidratt med revisjon av IPG/CFs «Blue Booklet», herunder eget kapittel om Spesifikk hosteteknikk Jfr. B13. 1 fysio. <p>Medlem av ECFS Mental Health Working Group. Møte 8. juni om angst og depresjon. 1 Sos. rådgiver.</p> <p>ECFNG (European cystic fibrosis nutrition group). Skandinaviske CF-dietister. 1 KEF.</p> <p>ECFS Newborn Screening Group – 2 leger, 2 spl.</p> <p>ESCF NSiG – sykepleiergruppe. 5 spl.</p> <p>Deltakelse i European CF Registry Forum. 1 lege</p>
A17	Deltakelse i skandinaviske fagspesifikke nettverk	Deltagelse på årlige faglige møter. Forsknings- og kvalitetsprosjekter, fagutviklig.	<p>22.03-23.03.18 Scandinavian CF Study Consortium, Oslo. 5 leger. Innlegg på møtet.</p> <p>22.-23.03.2018: Scandinavian CF Nurses, vårmøte i Lund. 1 spl.</p> <p>08.11-09.11.18 Scandinavian CF Study Consortium, København. 4 leger. Innlegg på møtet.</p>

			<p>01.11-02.11.2018 Scandinavian CF Nurses, København. 2 spl.</p> <p>16.04-17.04.18 Nordisk psykososialt nettverksmøte for psykologer og sosionomer som jobber med CF. Oslo. Arrangert av NSCF.</p> <p>08.03-09.03.18 Nettverksmøte for Skandinaviske CF-dietister i Oslo. Arrangert av NSCF, 12 deltakere.</p>
--	--	--	---

4.2 Kunnskapsspredning

4.2.1 Brukere/pårørende ("brukerrettet aktivitet")

Direkte arbeid med navngitt bruker og hans/hennes familie og tjenesteapparat. Utreiser for å bistå brukere/fagpersoner lokalt, kurs og opphold for bruker og/ eller familie, individuelle konsultasjoner osv.

	Aktivitet	Resultatmål	Resultat
B1	Veiledning	Utreiser (antall): <ul style="list-style-type: none">• Fysioterapeuter• Sykepleiere• Leger	Fysioterapeuter Praktisk gjennomgang og veiledning av behandling iht enkeltbrukere: 10 utreiser: - 14 pasienter - 21 fysioterapeuter - 15 pårørende Sykepleiere 7 utreiser til barnehager, 9 utreiser til skoler.
		Nettmøter/ video-/ telefonkonferanser (antall): <ul style="list-style-type: none">• Fysioterapeuter• Sykepleiere• Leger	Fysioterapeuter Veiledning av fysioterapeuter etter gjennomgang på kontroll og oppfølging: Videomøter iht enkeltbruker: 2. Deltatt på 3 tverrfaglige videokonferanser med behandlingsteam andre sykehus vedrørende pasienter. Sykepleiere -2 VK. -Videomøter (1,5 time)/oppfølging av pasienter i helseregioner: - Nord - 3 - Midt - 1 - Sør-Øst – 5 - Vest – 2 Leger 2 VK.

		<p>Konsultasjoner/veiledning på senteret (antall):</p> <ul style="list-style-type: none"> • Fysioterapeuter • Sykepleiere • Leger 	<p>Det arbeides med kontinuerlig forbedring av logistikk-løsninger og bedret pasientadministrasjon.</p> <p>Leger Løpende klinisk virksomhet: Kontroll og oppfølging av regions- og landspasienter. Egen oversikt over antall konsultasjoner. Involvering av ressurser fra barneavd og lungeavd. er nødvendig, og er delvis etablert.</p> <p>Sykepleiere Oppsøkende/ oppfølging av pasienter lokalt: -Nord - 0 -Midt -1 -Sør-Øst -6 -Vest -1</p> <p>Individuelle konsultasjoner ved innleggelser og polikliniske opphold (1-3 etter behov/tid pr pasient).</p> <p>Individrettet pasientadministrasjon med planlegging og gjennomføring av opphold samt koordinering av undersøkelser og konsultasjoner. Bestilling av rom på pasienthotell og flyreiser. Dette gjelder alle opphold landspasienter og utredning etter positiv CF-nyfødtscreening.</p>
--	--	--	--

			<p>Fysioterapeuter 82 individuelle fysioterapikonsultasjoner, voksne (primært) landspasienter</p> <p>Barn: - Antall: 47 - Konsultasjoner: 128 - Til sammen 212 timer - Estimert total tidsbruk: 500 t</p> <p>Veiledning av foreldre: Mor og/eller far til 47 pasienter Veiledning av fysioterapeuter: Se hospitanter og utreise</p> <p>Voksne: -Antall: 10 -Konsultasjoner: 20 -Til sammen 36 t Estimert total tidsbruk: 75 t</p> <p>PCD: 1 voksen, 1 konsultasjon, 1.5 t</p> <p>Klinisk ernæringsfysiolog Polikliniske oppfølginger og årsoppfølginger av personer med CF.</p>
B2	Kurs/ opphold/ seminar/ Konferanser	Antall kurs og antall deltagere	<p>15.09.18 Fagdag NCF region Midt-Norge, «Rettigheter og aktuelle tjenester». Oppdal. Ca. 20 deltakere. Sos. rådgiver</p> <p>07.04.18 NCF opplæringsdag, Bodø. Presentasjon av lege. Spl møteleder og presentasjon. 70</p>

			deltagere. 15.09.18 Fagdag NCF Sør-Øst, Gjøvik: «Livsmestring for ungdom og unge voksne med CF» med sosionom og spl. Informasjon og samtalegrupper. Ca ca 20-22 deltakere.
B3	Annet	Utvikle e-læringskurs i samarbeid med læringsportalen Sjelden.no	Utkast manus til kursmodul i lungefysioterapi. Fysio

4.2.2 Aktivitet rettet mot helsepersonell og andre faggrupper

Arbeid for å formidle kunnskap til helsepersonell og andre faggrupper, når det ikke gjelder en navngitt bruker. Spesifiser faggruppe der det er naturlig.

	Aktivitet	Resultatmål	Resultat
B4	Fagkurs/ møter på senteret	Nettverksmøter, VK. Videreutvikle system system for dette. I henhold til kursprogram. Gjennomføre 10 nettverksmøter.	13.09.18 Gardermoen. Nettverksmøte for leger med ansvar for oppfølging av CF og PCD-pasienter. Tema: Gastroenterologi, mikrobiologi og register. Innlegg fra 5 leger fra senteret. 40 deltagere. Møte for skandinaviske CF-dietister. KEF innlegg 1 t. 10 deltagere. 29. november: Deltatt og holdt innlegg på fagmøte i seksjon for barneernæring. 1 KEF Nordisk psykososialt nettverksmøte for psykologer, sosionomer, kuratorer som jobber med CF. Lege innlegg 30 min. 28.02.2018:

			Mikrobiologisk avd., OUS: CF, nyfødtscreening og ny behandling. Lege innlegg 45 minutter. 45 deltagere (mikrobiologer, bioingeniører oa).
B5	Deltagelse i tverrfaglige grupper/team	Etablere tverrfaglige team i samarbeid med andre aktører ved egen institusjon og andre. VK. Gjennomføre 10 teammøter.	Tverrfaglig møte med Transplantasjonsteamet v/RH. Dato: 20/11. 2 t. Leger, sykepleiere, fysioterapeuter, klinisk ernæringsfysiolog. Deltakelse i Sjeldenlegemøter (2 stk ila 2018, 6-10 deltakere). Møteleder ved 4 interdisiplinære møter på OUS Ullevål «Mikrobiologi ved CF».
B6	Konferanser/Seminar	Tverrfaglige kliniske konferanser, VK. Faglige konferanser, VK. Ev. kasuistikker. Delta og bidra med innlegg om CF, PCD og SDS	Poster og presentasjon av klinisk studie med poster på FYSKON 12-14.02.18 "Airway Clearance Therapy and Health Related Quality of Life in Cystic Fibrosis: A pilot study of a series of N-of-1 Randomised Controlled Trials". Fysio Deltagelse og poster ved Medisinsk klinikk forskningsseminar 2018. 1 lege. Poster
B7	Undervisning og veiledning ved høyskoler og universitet	Beskrivelse av aktivitet. Undervisnings- timetallet oppgis i tabellen under.	08.03.18 Undervisning av studenter i klinisk ernæring, UIO (ERN4410). 50 studenter. KEF, lege. Foredrag på kurs O-032340: «Sjeldne og spesielt kompliserte

			lungesykdommer» Lege.
B8	Hospitering på senteret	Møte forespørsler fra tverrfaglig personell hele landet.	Geilomo: 2 fysioterapeuter, 2 dager Iht enkeltbrukere: 14 fysioterapeuter fra hele landet, 1-2 dager hver. Fysio
B9	Annet, f.eks e-læring inkl Sjelden.no	Utvikle minst 5 anbefalinger for diagnose og oppfølging	Sjelden.no + NSCF: Animasjonsfilm «Med CF i barnehagen» - info & opplæring for fagpersonell og foreldre. Ansvarlige er 2 spl, 1 KEF og Bjørn Magne Stuestøhl (animatør). Utarbeidet 32 dokumenter med informasjon, prosedyrer, retningslinjer og veiledninger i eHåndboken. 1 lege, 2 spl

I tabell 4.2.2 *Aktivitet rettet mot helsepersonell og andre faggrupper* er undervisningen beskrevet. Denne tabellen er et utdrag av rene timer som skal inn i [e-rapport](#) for 2018.

Målgruppe	Antall timer
Alle regioner: Grunnutdanning av helsepersonell	20
Alle regioner: Videreutdanning av helsepersonell	7
Alle regioner: Etterutdanning av helsepersonell	
Alle regioner: Utdanning av annet personell	
Flere regioner: Grunnutdanning av helsepersonell	
Flere regioner: Videreutdanning av helsepersonell	
Flere regioner: Etterutdanning av helsepersonell	
Flere regioner: Utdanning av annet personell	
Egen region: Grunnutdanning av helsepersonell	3
Egen region: Videreutdanning av helsepersonell	
Egen region: Etterutdanning av helsepersonell	
Egen region: Utdanning av annet personell	
Sum undervisningstimer i 2018	

4.2.3 Formidlingsaktivitet mot både brukere, pårørende, helsepersonell og andre

- Medieoppslag: Der en har bidratt i form av intervju, leserinnlegg, faktaboks mv
- Artikler og annen populærvitenskapelig formidling: Formidling gjennom ikke-vitenskapelige tidsskrifter, Helsenorge.no etc
- Web-aktivitet og sosiale medier (B12): Treff/rekkevidde/følgere på egne sosiale medier, artikler o.a. på egne nettsider etc)

	Aktivitet	Resultatmål	Resultat
B10	Medieoppslag		Nov 2018: cfnorge.no: Behandlingshjelpemidler ved CF og PCD – info om særskilt smittevern og krav til funksjon for fagpersonell, pasienter og pårørende. Utarbeidet av to spl, hvorav en ansatt ved NSCF, i NCFCF fagråd.
B11	Artikler og annen populærvitenskapelig formidling		
B12	Web-aktivitet og sosiale medier		<p>fag-og-forskning/nasjonale-og-regionale-tjenester/norsk-senter-for-cystisk-fibrose: 3793 sidevisninger, 2025 unike sidevisninger.</p> <p>avdelinger/barne-og-ungdomsklinikken/avdeling-for-sjeldne-diagnoser/norsk-senter-for-cystisk-fibrose: 1185 sidevisninger, 923 unike sidevisninger.</p> <p>avdelinger/barne-og-ungdomsklinikken/avdeling-for-sjeldne-diagnoser/norsk-senter-for-cystisk-fibrose/norsk-senter-for-cystisk-fibrose-ansatte: 517 sidevisninger, 438 unike sidevisninger</p> <p>avdelinger/barne-og-ungdomsklinikken/avdeling-for-sjeldne-diagnoser/norsk-senter-for-cystisk-fibrose/antibiotikaresistente-bakterier-hos-barn-med-cystisk-</p>

		<p>fibrose: 149 sidevisninger, 118 unike sidevisninger</p> <p>avdelinger/barne-og-ungdomsklinikken/avdeling-for-sjeldne-diagnoser/norsk-senter-for-cystisk-fibrose/rapport-fra-nasjonalt-medisinsk-kvalitetsregister-for-cystisk-fibrose-i-norge: 129 sidevisninger, 100 unike sidevisninger</p> <p>Publisert ca. 10 innlegg om saker relatert til NSCF på facebook og Twitter, postet via felleseenheten (NKSD)</p> <p>NSCF har bidratt til å oppdatere diagnoseinformasjon og behandlingsbeskrivelser både på hhv Helsenorge.no og OUS-nettet</p> <p>Juni 2018: Løvemammaene/Snapchat: CF-dag hos Løvemammaene. Kort intervju med Ellen Julie Hunstad (spl).</p> <p>Nov 2018: cfnorge.no/Facebook-Cystisk fibrose: Behandlingshjelpemidler ved CF og PCD – info om særskilt smittevern og krav til funksjon for fagpersonell, pasienter og pårørende. Utarbeidet av to spl, NFCF fagråd.</p> <p>Des 2018: cfnorge.no/Facebook-Cystisk fibrose: Kosekaniner til nye babyer. Med 3 spl, 1 lege.</p> <p>ECFSC Beograd 2018: Publiserer korte rapporter/dags- fra konferansen til FB/CFNorge (Ellen spl NSCF/fagrådsmedlem NFCF) i samarbeid med NFCF web-redaksjon. Spl</p> <p>Skandinaviske og nasjonale</p>
--	--	--

			<p>sykepleiermøter: Publisere korte rapporter fra møtene i samarbeid med NFCF web-redaksjon for hjemmeside + FB. Spl</p> <p>Andre aktuelle møter (DM arena, CF-møter, infeksjonskontroll): Publisere korte rapporter fra møtene i samarbeid med NFCF web-redaksjon for hjemmeside + FB. Spl</p>
--	--	--	---

4.2.4 Internasjonalt kunnskapsspredningsarbeid

	Aktivitet	Resultatmål	Resultat
B13	Bidrag på internasjonale arenaer		<p>ECFC 2018: Bidratt på IPG/CFs forkurs for fysioterapeuter 5-6 juni. Tema: inhalasjon. Fysio</p> <p>Jfr. A16 vedr. "Glossary og Blue Booklet". Fysio</p> <p>Poster på NACFC, Denver, USA: "Growth in young children with Cystic Fibrosis diagnosed via newborn screening" Bakkeheim, E.; Moen, I.E.; Wathne, A.; Hunstad, E.J.; Storrøsten, O. Pediatr Pulmonol. 2018;53:S388-S389.</p> <p>Poster og muntlig presentasjon ERS 2018: "Cardiorespiratory Fitness on a Treadmill in an Adult Norwegian Cystic Fibrosis Population." Torvanger O., Os A., Skjønberg OH. and Edvardsen E. European Respiratory</p>

			<p>Journal; 52(suppl 62): PA1320. DOI: 10.1183/13993003.congress-2018.PA1320</p> <p>Poster ERS 2018: Neonatal manifestations in Primary Ciliary Dyskinesia: a multinational cohort study Goutaki M, Halbeisen FS, Wisse AC, Amirav I, Barbato A, Casaulta C, Crowley S, Haarman EG, Hirst RA, Karadag BK, Lucas JS, Morgan L, Ozçelik U, Ucros S, Yiallourous P, Zivkovic Z, Latzin P, Kuehni CE. European Respiratory Journal 2018 52: PA5021; DOI: 10.1183/13993003.congress-2018.PA5021</p> <p>Poster ERS 2018: Lung function in patients with primary ciliary dyskinesia: an iPCD Cohort study Halbeisen FS, Goutaki M, Spycher B, Amirav I, Behan L, Boon M, Hogg C, Casaulta C, Crowley S, Haarman EG, Karadag B, Koerner-Rettberg C, Loebinger MR, Mazurek H, Morgan L, Nielsen KG, Omran H, Santamaria F, Schwerk N, Thouvenin G, Yiallourous P, Lucas JS, Latzin P, Kuehni CE. European Respiratory Journal 2018 52: 1801040; DOI: 10.1183/13993003.01040</p>
--	--	--	--

			-2018.
B14	Initiativ og bidrag i internasjonale fag- og brukernettverk	The Nordic Cystic Fibrosis Masterclass organized by Vertex. Olav Trond Storrøsten: Member of the Steering Committee for the Nordic Cystic Fibrosis Masterclass organized by Vertex.	<p>Innlegg «Colorectal cancer screening and CF» ved SCFSC mars 18.</p> <p>09.05.18 The Nordic Cystic Fibrosis annual Masterclass meeting, Stockholm, organized by Vertex. Foredrag: «National Registry Update - Norway», ved overlege NSCF. Overlege ved NSCF moderator session 2. Rapport formidlet til deltagere på møtet, med tillatelse til videre distribusjon til interesserte.</p> <p>Innlegg «Colorectal cancer screening and CF» ved SCFSC November 18.</p>

4.3 Likeverdig tilbud

Aktivitetene som er gitt, er lik forslag til strategiske mål på området for 2017 - 2021. De strategiske målene gjelder for 5 år. Det forventes ikke resultat som gir fullstendig måloppnåelse i 2018. Resultatene i 2018 vil derfor være delmål.

	Aktivitet	Resultat
C1	Plan for likeverdig tilbud	<p>NSCF har arbeidet med å synliggjøre hvilke ressurser Oslo universitetssykehus må ha for å kunne gi CF- og PCD-pasienter i Helse SørØst et godt regionalt tilbud. CF- og PCD-pasienter i hele landet skal ha et likeverdig tilbud fra NSCF.</p> <p>Ny casual behandling for CF tilbys alle landets pasienter på like vilkår. Fagmedisinske vurderinger ligger bak etablering av tilbudet. Alle landets pasienter utredes enten ved OUS eller Haukeland sykehus – det tilstrebes likeverdige fagmedisinske vurderinger.</p>

		<p>Det har vært et økt tolkebehov ettersom vi har flere pasienter og familier som ikke er norsktalende. Behovet for informasjonsmateriale om CF og PCD på andre språk er økende, og til nå har kontakt med internasjonalt fagmiljø kunne hjelpe til med adekvat informasjonsmateriale på ønsket språk (arabisk, tyrkisk, engelsk, polsk, etc.).</p> <p>SDS omsorg i Norge: Konkrete forslag til løsninger i samarbeide med relevante fagmiljø er under utarbeidelse. Kartlegging av pasientpopulasjonen blir en viktig forutsetning for dette – det har vist seg at slik informasjon ikke finnes i Norge. Det er planlagt slik kartlegging 2019.</p>
C2	Kartlegging og avklaring av senterets oppgaver og roller vs andre nasjonale (og regionale) tjenester beskrevet i veilederen til forskrift 1706.	<p>Cystisk fibrose er en av de 25 diagnosene der det er etablert screening av nyfødte. I forbindelse med dette har NSCF samarbeid med «Nasjonal behandlingstjeneste for screening av nyfødte og avansert laboratoriediagnostikk ved medfødte stoffskiftesykdommer».</p> <p>NSCF samarbeider også med «Nasjonal behandlingstjeneste for organtransplantasjon». Årlig samarbeidsmøte med lungetransplantasjonsteamet ved Rikshospitalet, OUS. Løpende kontakt og konsultasjoner om aktuelle pasienter for å finne rette tidspunkt for transplantasjon og unngå at noen dør på venteliste (svært få i Norge).</p> <p>Samarbeide med «Nasjonal kompetansetjeneste for habilitering av barn med spise- og ernæringsvansker» på klinisk indikasjon.</p>
C3	Senterets samarbeid med andre aktuelle nasjonale og regionale virksomheter (NAV, Statped)?	Senteret har et samarbeid med SLV, HELFO og Sykeshusinnkjøp om godkjenning av og implementering av nye medisiner, eksempelvis årsaksbehandling av CF.
C4	Beskrivelse av senterets kliniske aktivitet	<p>Deltakelse i pasient-virksomhet ved OUS og i NSCFs elektive pasientvirksomhet. Overført rutinepoliklinisk aktivitet til Barneklubben OUS og Lungeavd OUS. Pasientadministrasjonen er ressurs og kompetansekrevene, det foregår et konkret arbeide for å fornye og forbedre slike funksjoner i samarbeide med OUS. CF-pasienter anbefales årlig kontroll ved NSCF. Ettersom at personer med CF får stadig høyere alder, har populasjonen forskjøvet seg de siste årene, med en betydelig overvekt av voksne med CF.</p>

		<p>NSCF ivaretar diagnostisering av barn med positiv nyfødtscreening for barn født i Helse Sørøst, Helse Midt og Helse Nord.</p> <p>Klinisk aktivitet for sykepleierne viser økt aktivitet med krevende koordinering av konsultasjoner og undersøkelser, og individuell tilrettelegging for anbefalt infeksjonskontroll ved begge CF-seksjoner.</p> <p>Tilgjengelig ny behandling iverksettes etter etablerte behandlingsprotokoller med definerte indikasjoner og vurderinger av effekt. Vurderes en behandling som ineffektiv stoppes den.</p>
C5	Videreutvikling av diagnosetilbudet (Fasemodellen).	Fasemodellens prinsipper har blitt brukt til å videreutvikle tilbudet til allerede etablerte diagnoser, og det vurderes å ta opp tilbud til omkring 15 nye diagnoser som passer inn i forhold til NSCF's kompetanseområde.

4.3.1 Internasjonalt arbeid for likeverdig tilbud

	Aktivitet	Resultatmål	Resultat
C6	Bidrag til at flere norske miljøer er involvert i European Reference Networks (ERN).		NSCF har meldt seg som aktuell søker om medlemskap i ERN Lung.
C7	Bidrag til å styrke norsk brukerrepresentasjon i ulike europeiske og nordiske nettverk.		

4.4 Eventuell annen aktivitet, ikke synliggjort annet sted

	Aktivitet	Resultatmål	Resultat
D1	Klinisk konsultasjonsvirksomhet overfor brukere/pasienter.	Redusere rutinepreget klinisk kontrollarbeid.	Rutinepreget klinisk kontrollarbeid og oppfølging er delvis overført til regionsressurser. Dette fortsetter i 2019. Forberedelse, gjennomgang og etterarbeid i fysioterapi til voksne (primært) landspasienter med CF og PCD. Omfanget inngår i pkt. 4.2.1, B 1.

			NSCF har vært representert i arbeidsgruppe som utarbeider innspill til utviklingen av OUS (konseptfase).
D2	Kompetanseoverføring til fagmiljø i OUS; Barnemedisinsk avdeling og Avdeling for lungesykdommer	Etablere felles treffpunkt for fagspesifikt og tverrfaglig samarbeid. Gjennomføre løpende fagutvikling og klinisk konsultasjonsvirksomhet.	<p>Ukentlige kliniske tverrfaglige møter i regi av NSCF. Samarbeid om klinisk virksomhet og praktisk veiledning iht. enkeltpasienter, barn og voksne.</p> <p>Fagmøter med generelle problemstillinger med ansatte ved NSCF og tverrfaglig personell som arbeider med CF og PCD ved Ullevål.</p> <p>Fagspesifikke samarbeidsmøter for kliniske ernæringsfysiologer i sjeldenfeltet, oppstart 2018.</p> <p>Barneinfeksjonsposten: Gjennom samarbeid med informasjon, opplæring og erfaringsutveksling bidra til å styrke personalets kompetanse om CF og PCD.</p> <p>Barneinfeksjon: Korte møter med sykepleiere for dialog om innlagte pasienter med CF.</p>
D3	Bygge og forsterke fagnettverk i OUS	<ul style="list-style-type: none"> • Gastroenterologi og hepatologi • Barnekirurgi • Klinisk farmakologi • Mikrobiologi • Radiologi 	<p>Internundervisning for leger ved Barnesenteret med info om CF inkl. smittevern.</p> <p>Røntgenmøter med</p>

		<ul style="list-style-type: none"> • Lungefunksjon • Genetikk • Nyfødtscreening • Smittevern 	<p>røntgenleger og barneleger som behandler CF- og PCD-pasienter.</p> <p>Mikrobiologimøter med lungeleger, mikrobiologer, farmakologer og infeksjonsmedisinere som behandler CF- og PCD-pasienter.</p> <p>Hygieneforum (bla. miniseminar om antibiotika), Ullevål.</p> <p>Tilbud om deltagelse på nasjonale fagutviklingsmøter i regi av NSCF (spl, KEF, lege).</p>
D4	Innholdet i og omfang av klinisk virksomhet NSCF	Videreutvikle forslag til innhold i og omfang av klinisk tilbud som NSCF skal gi.	Møtevirksomhet/etablere tilbud til barn og voksne med PCD. Oppfølgingsmøte med fysioterapeuter og leger.
D5	Årskalender	Skille klinisk aktivitet fra annet kompetansesenterarbeid. Samkjøring av seksjon for barn og voksne med mulighet for arbeid med felles prosjekter	Utarbeidelse av NSCF årsplanlegger – Lege/leder og spl.