

Spanish Cystic Fibrosis Registry: Annual Report 2020

Registro Español de Fibrosis Quística: Informe anual 2020



Sociedad
Española
Fibrosis
Quística



Spanish Cystic Fibrosis Registry: Annual Report 2020
Registro Español de Fibrosis Quística: Informe anual 2020



Sociedad
Española
Fibrosis
Quística



Published/*Publicado*: Septiembre 2023

ISBN: 978-84-09-54931-3

AUTHOR/AUTORA:

For this report, the tables and graphs were written, commented and/or revised by:

Para este informe, las tablas y gráficos han sido realizados, comentados y/o revisados por:

M^a Dolores Pastor-Vivero

Spanish Country Coordinator of European Cystic Fibrosis Patient Registry (ECFSPR)
Cystic Fibrosis Unit
Cruces University Hospital
Biocruces-Bizkaia Health Research Institute
Barakaldo (Bizkaia)
Spain

AUTHORS-COLLABORATORS/AUTORES-COLABORADORES:

Concha Prados Sánchez

Carmen Inés Pérez Muñoz

Marta García Clemente

Silvia Castillo Corullón

María Cols Roig

Casilda Oliveira Fuster

Orlando Mesa Medina

M^a Carmen Luna Paredes

Óscar Asensio de la Cruz

Miguel García González

Sandra Rovira Amigo

Ana Morales Tirado

Xavier Pomares Amigò

Concepción Montón Soler

M^a Isabel Barrio de Agüero

Marta Ruiz de Valbuena Maiz

Estela Pérez Ruiz

Pedro Mondéjar López

Amparo Solé Jover

José Ramón Gutiérrez Martínez

Rosa María Girón

Jordi Costa i Colomer

Alicia Callejón Callejón

Gabriel Oliveira Fuster

Nuria Porras

Enrique Salcedo Lobato

Antonio José Aguilar Fernández

Silvia Gartner

Enrique Blitz Castro,

Juan Carlos Ramos Díaz

Antonio Álvarez Fernández

Javier Torres Borrego

Noelia Sancho Montero

Cristina de Manuel Gómez

Pilar Caro Aguilera

Esther Quintana Gallego

Isabel Delgado Pecellín
José Ramón Villa Asensi
Verónica Sanz Santiago
Alejandro López Neyra
Luis Maiz Carro
Saioa Vicente Santamaría
Catalina Bover-Bauza
Margalida Barceló Bobillo
Inés Herrero Labarga
Ainhoa Gómez Bonilla
Beatriz Gómez Crespo
Cristina Ramos Hernández

Laura Carrasco Hernández
Patricia Fernández García
Rosa Ana Muñoz Codoceo
Adelaida Lamas Ferreiro
Rosa Maria Nieto Royo
Alexandre Palou-Rotger
Joan Figuerola Mulet
Carlos Martín de Vicente
Félix Baranda García
Carlos Tutau Gómez
Layla Diab Cáceres
M^a Jesús Rodríguez

Suggested reference for this report/Se recomienda citar como:

MD Pastor-Vivero, I Delgado Pecellín, A Solé Jover, A Álvarez Fernández, A Gómez Bonilla, S Vicente Santamaría, P Mondéjar López, S Gartner, RM Girón, E Pérez Ruiz, G Oliveira Fuster, C Prados Sánchez, M García González, MC Luna Paredes, J Costa i Colomer, MI Barrio de Agüero, A López Neyra, S Castillo Corullón, L Diab Cáceres, JR Gutiérrez Martínez, C Martín de Vicente, A Palou-Rotger, C Ramos Hernández, AJ Aguilar Fernández, I Herrero Labarga, A Callejón Callejón, J Torres Borrego, E Quintana Gallego, L Carrasco Hernández, CI Pérez Muñoz, B Gómez Crespo, L Maiz Carro, R Nieto Royo, A Lamas Ferreiro, E Blitz Castro, A Morales Tirado, S Rovira Amigo, P Caro Aguilera, JC Ramos Díaz, C Oliveira Fuster, N Porras, X Pomares Amigò, C Montón Soler, E Salcedo Lobato, M Cols Roig, M Ruiz de Valbuena Maiz, C de Manuel Gómez, JR Villa Asensi, P Fernández García, V Sanz Santiago, RA Muñoz Codoceo, M García Clemente, C Bover-Bauza, J Figuerola Mulet, M Barceló Bobillo, MJ Rodríguez, O Mesa Medina, N Sancho Montero, O Asensio de la Cruz. **Spanish Cystic Fibrosis Registry: Annual Report 2020. Sept 2023.**

CONTENTS/CONTENIDO

Presentation/Presentación	11
Foreword/Prólogo	15
List of participating CF Centres/Lista de Centros de FQ participantes	17
Summary/Resumen	19
Overall national data/Datos nacionales generales	21
- Demographics/Datos demográficos	23
- Diagnosis/Diagnóstico	31
- Genetics/Genética	33
- Pulmonary function/Función pulmonar	37
- Growth/Estado nutricional	47
- Microbiology/Microbiología	63
- Treatments/Tratamientos	67
- Complications/Complicaciones	75
- Transplantation and mortality/Trasplante y mortalidad	77
Appendix/Apéndice	83

PRESENTATION/INTRODUCTION

Otro año más, como fue nuestro compromiso, como presidente de la Sociedad Española de Fibrosis Quística (SEFQ) y de la Fundación Española de la Fibrosis Quística (FuEFQ), os presentamos el nuevo informe anual/registro español de fibrosis quística (FQ) del 2020.



Contamos cada vez con más pacientes, mayor proporción de adultos y más datos recogidos. En él empezamos a poder observar mejor la influencia de los nuevos moduladores del CFTR, con cada vez más personas con FQ tratadas incluidas, lo que nos será de gran ayuda para comprobar el magnífico impacto que tienen en los pacientes en los que están indicados.

Este es un instrumento básico para el conocimiento de una enfermedad minoritaria como la FQ. Nos permite obtener datos de vital importancia, epidemiológicos, que nos permiten valorar la evolución de la enfermedad y el resultado de diferentes estrategias y de las nuevas terapias en vida real, un extraordinario complemento a los ensayos clínicos en los que se basan las aprobaciones de las nuevas terapéuticas.

Los resultados clínicos de las unidades españolas están, un año más, entre los mejores resultados europeos. Ello nos debe hacer sentir orgullosos de nuestro trabajo y estimularnos a seguir mejorando la atención de nuestros pacientes.

En nombre de la Junta directiva de la SEFQ quiero agradecer muy sinceramente a todos los compañeros que de forma desinteresada incluyen cada año sus pacientes en la base de datos del registro, y animar a los que hasta ahora no lo han podido hacer a participar en este proyecto básico para la FQ. La existencia de ayudas por parte del propio registro puede facilitar su mejor cumplimentación. En aras de mejorar el proyecto del registro y la explotación de sus datos, desde la FuEFQ se está dando cobertura administrativa y legal para la contratación de dos colaboradores más para el registro europeo de FQ, con fondos cedidos por la propia ECFS.

Querría agradecer de nuevo a la Dra. M^a Dolores Pastor Vivero su enorme labor como coordinadora estatal del registro, su colaboración con la SEFQ y el magnífico trabajo de elaboración de este informe sobre los datos de pacientes españoles del registro de la European Cystic Fibrosis Society (ECFSR).

Muchas gracias y enhorabuena.

Oscar Asensio de la Cruz
Presidente de la Sociedad Española de Fibrosis Quística
y de la Fundación Española de Fibrosis Quística

Tenemos el honor de presentar la publicación de los datos del Registro Español de Fibrosis Quística con datos actualizados a 2020.

Este registro, podemos considerarlo como el más esperado hasta la fecha por parte de la comunidad de Fibrosis Quística en España, por ser el año en el que se puede comenzar a ver el cambio en los valores de muchos aspectos por la llegada de los tratamientos de los nuevos moduladores del CFTR, aunque los años próximos podremos disponer de información más ampliada.



El gran trabajo realizado durante años para recopilar y analizar los datos poblacionales de las personas con Fibrosis Quística en Europa y en España, nos está permitiendo tener una radiografía clara año tras año de cómo los tratamientos innovadores están cambiando la evolución de la Fibrosis Quística, cuál es la prevalencia de las infecciones respiratorias o cómo evoluciona la supervivencia. Esto permite dar información clave a nuestros profesionales y científicos para abordar los nuevos retos a los que nos tendremos que enfrentar en la actualidad y en el futuro más próximo.

Esperamos que en los próximos años continuemos aumentando el número de centros que participen en el registro y así poder conocer la situación más completa posible que permitirá agilizar en la toma de decisiones de innovaciones futuras. Para ello, la Fundación Española de Fibrosis Quística (FuEFQ) se ha dotado de dos colaboradores con fondos cedidos por la European Cystic Fibrosis Society (ECFS) con el objetivo de impulsar el registro y esperamos que esto anime a aumentar la participación en este registro por parte de aquellos a los que hasta la fecha no les ha sido posible.

Termino, agradeciendo a la Dra. M^a Dolores Pastor Vivero su constancia y tesón en este reto de coordinar un registro tan importante para la comunidad de Fibrosis Quística, a la Fundación Española de FQ (FuEFQ), a la Sociedad Española de FQ (SEFQ), a la European Cystic Fibrosis Society (ECFS), y sobre todo a los profesionales por el trabajo realizado dedicando parte de su tiempo personal a realizar esta recopilación de datos y a las personas con Fibrosis Quística y sus familias por su ayuda y colaboración, para entre todos ayudar a buscar soluciones al abordaje del tratamiento de la Fibrosis Quística. Estoy seguro de que el trabajo realizado y el que aún está por realizar ayudará a aportar la luz que permita ver con más claridad la situación real de muchos de los aspectos de la Fibrosis Quística y cómo los avances de los diferentes tratamientos innovadores inciden en mejorar la calidad de vida de las personas con FQ.

Orgulloso de nuestros profesionales, sólo queda darles las gracias infinitas por cuidar del colectivo de Fibrosis Quística día tras día.

Juan A. Da Silva Irago
Presidente de la Federación Española de Fibrosis Quística

FOREWORD/PRÓLOGO

Me complace presentar un nuevo informe del Registro Español de Pacientes con Fibrosis Quística, correspondiente, en la presente ocasión, al año 2020.



El Registro de Pacientes de Fibrosis Quística (FQ) es una herramienta importante para el mejor conocimiento y comprensión de la enfermedad, ya que nos da la oportunidad de estar al tanto, cada año, de la evolución de las personas que padecen esta enfermedad, así como del impacto de la introducción de los nuevos tratamientos. Además, nos permite compararnos con otros países e impulsar aquellas medidas que ayuden a mejorar la situación clínica y la calidad de vida de todos aquellos que la sufren.

Los datos de 2020 son un reflejo del primer año de pandemia, que tal y como se puede apreciar, no dio lugar a un empeoramiento de los resultados globales de los pacientes con Fibrosis Quística en España. Al contrario, el uso del tratamiento de moduladores de la CFTR (lumacaftor-ivacaftor y tezacaftor-ivacaftor), que fue aprobado a finales de 2019, comenzó a dar sus frutos durante el citado 2020. De modo que, un año más, se observa una mejoría en los resultados globales de los pacientes, lo cual resulta ser un dato muy esperanzador tanto para las personas con FQ y sus familiares como para todos aquellos que trabajamos día a día con ellos.

El presente informe es el resultado de la eficaz labor de un amplio equipo de profesionales de la salud, comprometidos con una lucha que, poco a poco, va dando resultados ilusionantes. También, cómo no, de la colaboración de los afectados por fibrosis quística, que son conscientes, en buena medida, de las ventajas que un mejor conocimiento de dicha enfermedad, a través de su análisis estadístico, va a reportar en el manejo de la misma y, por tanto, en la mejora de su calidad de vida.

Además de a todos ellos, quiero dar las gracias a la Federación Española de Fibrosis Quística y a la Sociedad Española de Fibrosis Quística, por el apoyo prestado al Registro de FQ. Así como al Registro de Pacientes de la European Cystic Fibrosis Society (ECFS-PR) y a todas las personas que trabajan en él, en particular a Jacqui Van Rens, Silvia Lorca Mayor y Alice Fox, por proporcionarnos el soporte necesario para poder recoger, año tras año, todos estos datos y por su eficiente trabajo, colaboración y comprensión.

Mª Dolores Pastor Vivero

Spanish Country Coordinator of the European Cystic Fibrosis Society Patient Registry

LIST OF PARTICIPATING CENTRES IN THE 2020 DATA-COLLECTION/ LISTA DE CENTROS PARTICIPANTES EN LA RECOGIDA DE DATOS 2020

Country Administrator: M^a Dolores Pastor-Vivero

CENTRE	ADMINISTRATORS
Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo	Cristina Ramos Hernández, María Jesús Rodríguez Sáez
Hospital Clínico Universitario de Valencia (Paediatric Centre)	Silvia Castillo Corullón
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia (Combined Paediatric/Adult Centre)	Pedro Mondéjar López
Hospital Regional Universitario de Málaga (Paediatric Centre)	Estela Pérez Ruiz, Pilar Caro Aguilera, Juan Carlos Ramos Díaz
Hospital Regional Universitario de Málaga (Adult Centre)	Casilda Oliveira Fuster, Gabriel Oliveira Fuster, Nuria Porras Pérez
Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca (Combined Paediatric/Adult Centre)	Alexandre Palou-Rotger, Catalina Bover-Bauza, Joan Figuerola Mulet, Margalida Barceló Bobillo
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid (Paediatric Centre)	M ^a Carmen Luna Paredes, Enrique Salcedo Lobato
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid (Adult Centre)	Layla Diab Cáceres
Hospital Universitario Central de Asturias (Combined Paediatric/Adult Centre)	Ramón Gutiérrez, Marta García Clemente
Hospital Universitario de Cruces, Bizkaia (Combined Paediatric/Adult Centre)	M ^a Dolores Pastor-Vivero, Ainhoa Gómez Bonilla, Beatriz Gómez Crespo
Hospital Universitario Ntra. Sra. Candelaria, Sta. Cruz de Tenerife (Paediatric Centre)	Alicia Callejón, Orlando Mesa
Hospital Universitario La Fe, Valencia (Combined Paediatric/Adult Centre)	Amparo Solé Jover, Carmen Inés Pérez Muñoz
Hospital Universitario La Paz, Madrid (Paediatric Centre)	M ^a Isabel Barrio de Agüero, Marta Ruiz de Valbuena Maiz, Cristina de Manuel Gómez
Hospital Universitario La Paz, Madrid (Adult Centre)	Concha Prados

Hospital Universitario La Princesa, Madrid (Adult Centre)	Rosa María Girón
Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias, Las Palmas (Paediatric Centre)	Antonio José Aguilar Fernández
Hospital Universitario Materno-Infantil de Córdoba (Paediatric Centre)	Javier Torres Borrego, Noelia Sancho Montero
Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza (Paediatric Centre)	Carlos Martín de Vicente
Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza (Adult Centre)	Inés Herrero Labarga
Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid (Paediatric Centre)	José R. Villa Asensi, Patricia Fernandez Garcia Alejandro López Neyra, Verónica Sanz Santiago Rosa Ana Muñoz Codoceo
Hospital Universitario Parc Taulí, Sabadell (Combined Paediatric/Adult Centre)	Oscar Asensio de la Cruz, Miguel García González, Xavier Pomares Amigò, Concepción Montón Soler
Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid (Combined Paediatric/Adult Centre)	Luis Maiz Carro, Rosa Maria Nieto Royo, Adelaida Lamas Ferreiro, Saioa Vicente Santamaria, Enrique Blitz Castro, Ana Morales Tirado
Hospital Universitario Sant Joan de Deu, Barcelona (Paediatric Centre)	Jordi Costa i Colomer, María Cols Roig
Hospital Universitario Vall d'Hebrón, Barcelona (Paediatric Centre)	Silvia Gartner, Sandra Rovira Amigo
Hospital Universitario Vall d'Hebrón, Barcelona (Adult Centre)	Antonio Álvarez Fernández
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla (Combined Paediatric/Adult Centre)	Esther Quintana Gallego, Isabel Delgado Pecellín, Laura Carrasco Hernández

SUMMARY/RESUMEN

	2016	2018	2019	2020
Participating centres	22	24	26	26
Demographics				
People with CF/Personas con FQ	1991	2349	2460	2521
Median age at follow up/ Mediana de edad al seguimiento	16.5	18	19.8	21.21
Mean age at follow up/ Media de edad al seguimiento	19.4	20.7	22.1	22.83
Proportion of adults (%) / Proporción de adultos (%)	45.44	51.56	53.74	55.28
Males (%) / Hombres (%)	1031 (53.12)	1215 (52.69)	1261 (52.45)	1306 (52.43)
Age at diagnosis in years (Median) / Edad al diagnóstico en años (Mediana)	0.47	0.41	0.40	0.40
Mortality				
Nº cases of death (%) / Nº fallecidos (%)	10 (1.11)	14 (0.5)	13 (0.56)	12 (0.51)
Transplantations				
Lungs (%) / Pulmonar (%)	116 (6.16)	166 (7.62)	185 (7.99)	180 (7.70)
Liver (%) / Hígado (%)	20 (1.06)	18 (0.83)	18 (0.78)	16 (0.68)
Kidney (%) / Riñón (%)	n.d.	5 (0.33)	9 (0.35)	8 (0.34)
Pulmonary				
FEV1 % predicted (Median)		81.8	81.8	83.58
FEV1 % predicted-6-17 years (Median)	91.4	92.5	92.0	93.93
FEV1 % predicted-≥18 years (Median)	68.2	67.8	70.2	70.38
GI/Nutrition				
Pancreatic enzymes (%) / Enzimas pancreáticas (%)	1382 (69.4)	1455 (72.42)	1494 (70.77)	1523 (70.80)
Z-score weight (Median) by age group / Z-score de peso (Mediana) según grupos edad:				
0-17	-0.3	-0.27	-0.20	-0.20
≥18	-0.5	-0.43	-0.30	-0.26
Z-score BMI (2-17 years) / Z-score de IMC (2-17 años)	-0.2	-0.16	-0.14	-0.06

BMI ≥ 18 years/IMC ≥ 18 años	21.70	22.02	22.20	22.53
Microbiology				
Chronic <i>Pseudomonas aeruginosa</i> (%)	492 (25.92)	501 (24.94)	544 (25.77)	566 (26.31)
Chronic <i>Staphylococcus aureus</i> (%)	796 (41.41)	818 (40.72)	887 (42.02)	924 (42.96)
Chronic <i>Burkholderia cepacia</i> complex (%)	85 (4.48)	90 (4.48)	89 (4.22)	97 (4.51)
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i> (%)	148 (7.80)	159 (7.91)	181 (8.57)	134 (6.23)
<i>Haemophilus influenzae</i> (%)	n. d.	363 (18.07)	414 (19.61)	240 (11.16)
<i>Achromobacter</i> species (%)	n. d.	143 (7.12)	159 (7.53)	144 (6.69)
Methicillin resistant <i>Staphylococcus aureus</i> (%)	n. d.	124 (6.17)	130 (6.16)	115 (5.35)
Non tuberculous <i>Mycobacteria</i> (%)	65 (3.42)	81 (4.03)	98 (4.63)	70 (3.25)
Therapies				
Inhaled antibiotics (%)/ <i>Antibióticos inhalados</i> (%)	965 (50.84)	1033 (51.42)	1091 (51.68)	1074 (49.93)
Dornase alfa (%)/ <i>Dornasa alfa</i> (%)	550 (28.98)	771 (38.38)	810 (38.37)	810 (37.66)
Hypertonic saline (%)/ <i>Salino hipertónico</i> (%)	1115 (58.75)	1272 (63.38)	1375 (65.14)	1383 (64.30)
Macrolides (%)/ <i>Macrólidos</i> (%)	713 (37.57)	770 (38.33)	802 (37.99)	805 (37.42)
Oxygen (%)/ <i>Oxígeno</i> (%)	63 (3.32)	63 (3.14)	63 (2.98)	65 (3.02)
Ivacaftor (%)	n. d.	24 (1.19)	26 (1.23)	27 (1.26)
Lumacaftor/Ivacaftor (%)	n. d.	17 (1.84)	58 (2.75)	137 (6.37)
Tezacaftor/Ivacaftor (%)	n. d.	50 (2.49)	67 (3.17)	393 (18.27)
Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor (%)	n. d.	n. d.	29 (1.37)	101 (4.70)

n. d.: no data/*sin datos*

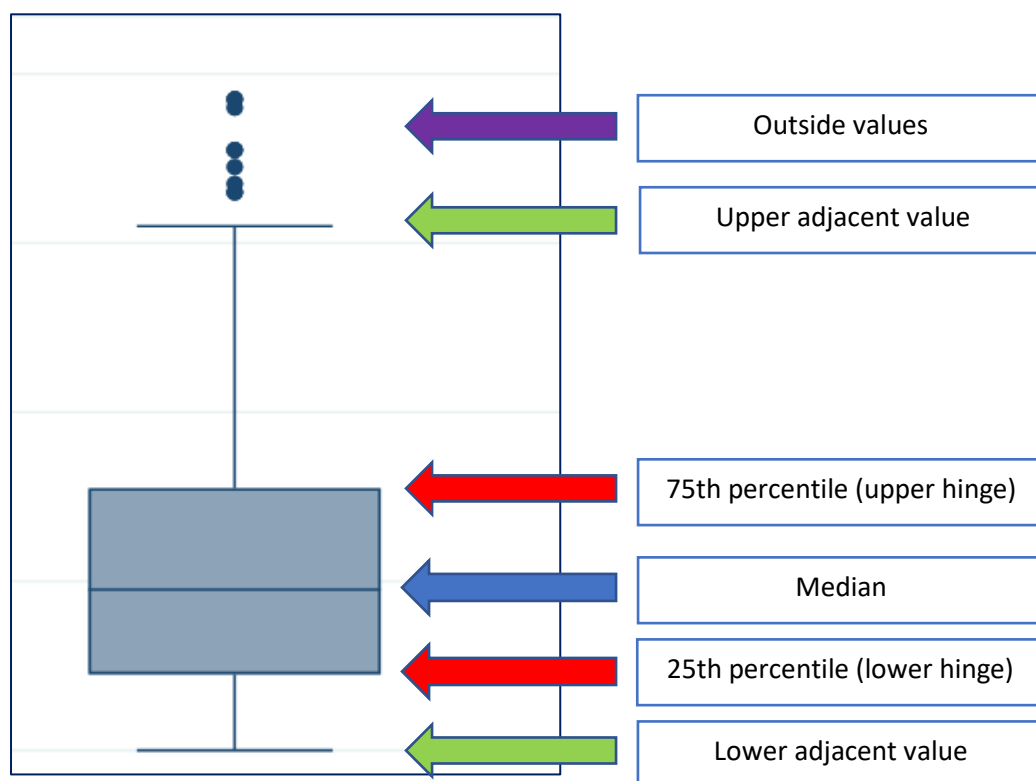
OVERALL NATIONAL DATA/DATOS NACIONALES GENERALES

The data in this report are based on data collected from individual CF centres in Spain using the ECFSTracker software, provided by the European Cystic Fibrosis Society Patient Registry (ECFSPR) and uploaded to the ECFSPR (and extracted at national level). The list of mutations includes only those that account for more than 0.5 % of the total CF-causing alleles. Tables and graphs show data from both transplanted and non-transplanted patients, except for growth, pulmonary function, infections, treatments and complications which are based on data only from patients who have never had a transplant.

Este informe se basa en datos recogidos por las unidades españolas que usaron software el ECFSTracker, facilitado por el Registro de Pacientes de la Sociedad Europea de Fibrosis Quística (ECFSPR) y extraídos a nivel nacional. La lista de mutaciones incluye únicamente a las responsables de más del 0.5 % de los alelos causantes de FQ. Las tablas y gráficos muestran datos de pacientes trasplantados y no trasplantados, excepto los referentes a la nutrición, función pulmonar, infecciones, complicaciones y tratamientos, que muestran datos solamente de pacientes no trasplantados.

The following figure explains how to read the box-plot:

La siguiente figura explica cómo leer los box-plot:



- La línea horizontal intermedia (flecha azul) indica la mediana.
- Las líneas horizontales superior e inferior de la caja (flechas rojas) indican los percentil 25, la inferior, y percentil 75, la superior.
- Las líneas verticales con forma de T (flechas verdes) señalan los valores superiores o inferiores adyacentes. Son los límites superior o inferior de los valores considerados como aceptables dentro de la distribución.
- Los puntos más lejanos (flecha morada) son los valores extraordinarios.

DEMOGRAPHICS/DATOS DEMOGRÁFICOS

Description of the demographics of the patients with Cystic Fibrosis whose data were uploaded to the ECFSPR in 2020.

Descripción de la demografía de los pacientes con Fibrosis Quística cuyos datos han sido incorporados al registro del año 2020.

Table 1.1 Number of patients registered in year 2020

Tabla 1.1 Número de pacientes en el Registro en el año 2020

Number of patients	
2020	2598

Table 1.2 Number of patients in year 2020 by diagnosis and status

Tabla 1.2 Número de Pacientes en año 2020 por diagnóstico y estatus

Diagnosis/Diagnóstico	Deceased Fallecido	Alive Vivo	Not seen No visto	Lost to follow up Perdido	Total
No	0	2	1	0	3
Yes/Si	12	2337	154	18	2521
Diagnosis to be confirmed/ Diagnóstico por confirmar	0	62	10	2	74
Total	12	2401	165	20	2598

Table 1.3 Number of patients with diagnosis confirmed and seen in 2020

Tabla 1.3 Número de pacientes con diagnóstico confirmado vistos en 2020

Diagnosis confirmed/Diagnóstico confirmado	
2020	2349

Table 1.4 Vital status of patients

Tabla 1.4 Estado vital de los pacientes

Status	Frequency	Percent
Deceased/ <i>Fallecidos</i>	12	0,47
Alive/ <i>Vivos</i>	2337	93,13
Not seen during the year of follow-up/ <i>No vistos durante el año de seguimiento</i>	154	0,4

Table 1.5 Age at follow-up. Patients alive, including the patients that were not seen during the year, on 31-12-2020

Tabla 1.5 Edad al seguimiento. Pacientes vivos, incluyendo los pacientes no vistos durante el año, a 31-12-2020

Age	Frequency	Percent	Cumulative percent
0-4	243	9,8	9,9
5-9	343	13,8	13,9
10-14	329	13,2	13,3
15-19	322	12,9	13,1
20-24	226	9,1	9,2
25-29	241	9,7	9,8
30-34	202	8,1	8,2
35-39	175	7,0	7,1
40-44	170	6,8	6,9
45+	216	8,7	8,8
Total	2467	99,0	100

Table 1.6 Proportion of children (<18 years) and adults (≥18 years). Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2020

Tabla 1.6 Proporción de niños (<18 años) y adultos(≥18 años). Pacientes vivos, también los no vistos, a 31-12-2020

Age	Frequency	Percent
<18	1114	44,72
≥18	1377	55,28
Total	2491	100,00

Figure 1.6 Proportion of children (<18 years) and adults (≥18 years). Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2020

Figura 1.6 Proporción de niños (<18 años) y adultos(≥18 años). Pacientes vivos, también los no vistos, a 31-12-2020

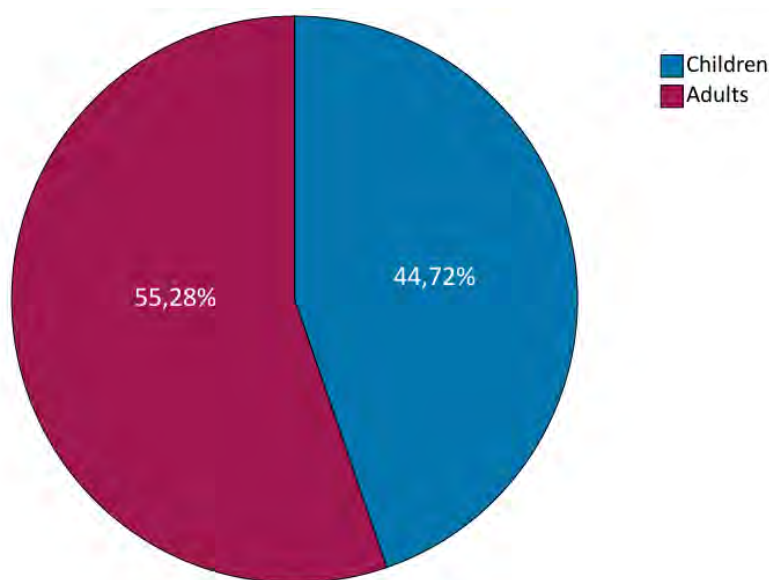


Figure 1.6

Table 1.7 Age at follow-up. Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2020

Tabla 1.7 Edad al seguimiento. Pacientes vivos, incluidos no vistos a 31-12-2020

N	Mean	Minimum	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Maximum
2491	22.83	0.13	10.71	20.21	33.38	85.21

Figure 1.7 Age at follow-up. Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2020

Figure 1.7 Edad al seguimiento. Pacientes vivos, incluidos no vistos a 31-12-2020

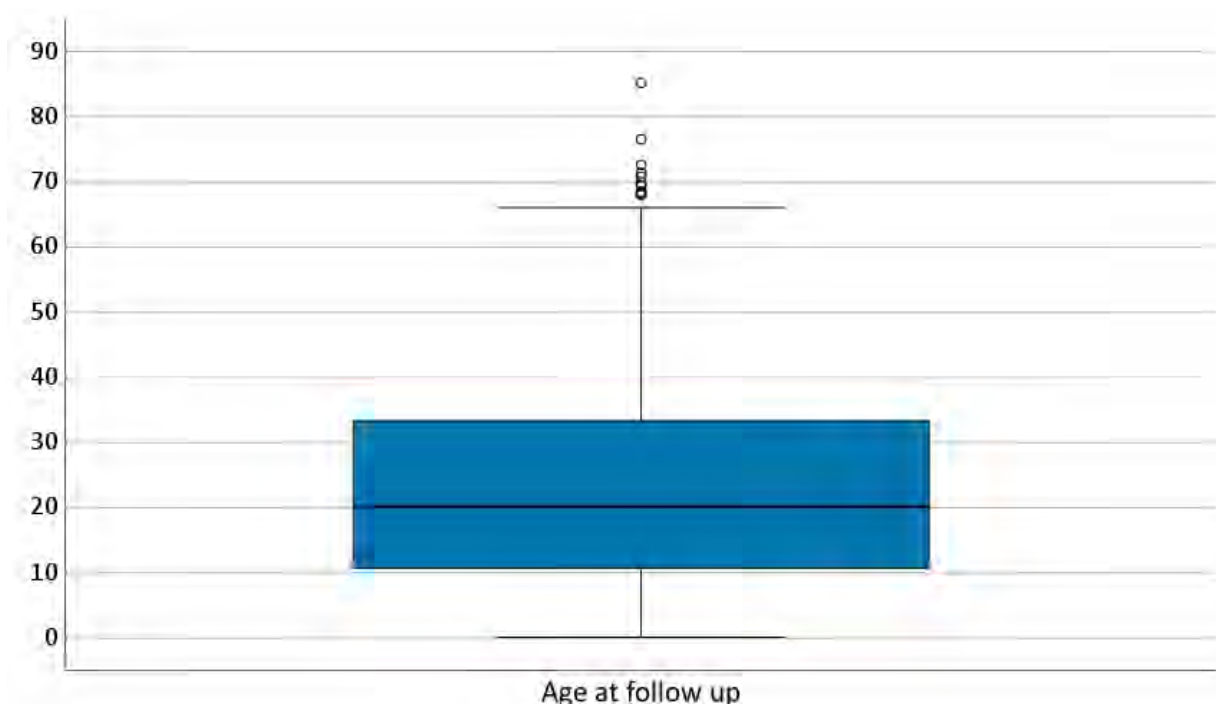


Figure 1.7

This box-plot is a graphic representation of the age at follow up in Table 1.7. The dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica de la edad al seguimiento detallado en la Tabla 1.7. Para cada sexo, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos) son los valores adjacientes superior e inferior.

Table 1.8 Sex distribution. Patients alive on 31-12-2020

Tabla 1.8 Distribución por sexo, Pacientes vivos a 31-12-2020

Sex	Frequency	Percent
Male	1306	52,43
Female	1185	47,57

Figure 1.8 Sex distribution. Patients alive on 31-12-2020

Figure 1.8 Distribución por sexo, Pacientes vivos a 31-12-2020

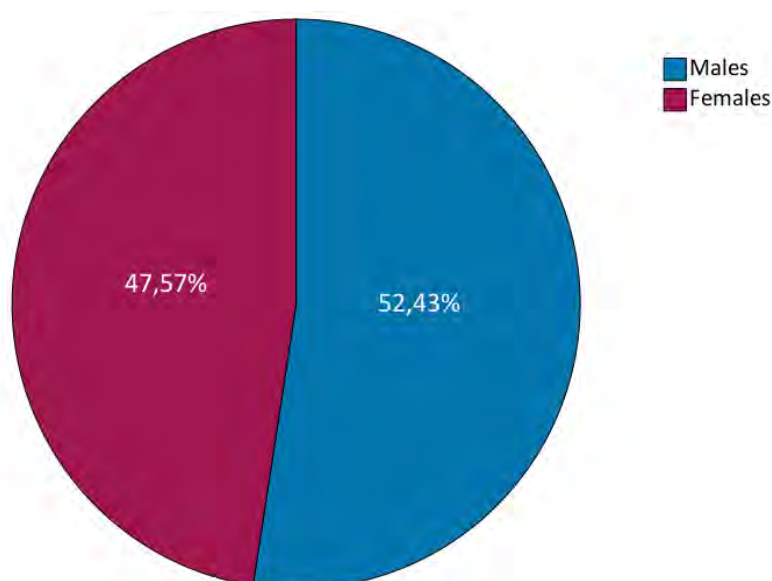


Figure 1.8

Table 1.9 Sex distribution. Patients aged < or ≥18, alive, including the patients not seen, on 31-12-2020

Tabla 1.9 Distribución por sexo. Pacientes vivos, de edad < o ≥18 años, incluidos no vistos, a 31-12-2020

Age	Male	Percent	Female	Percent
<18	564	50.63	550	49.37
≥18	742	53.89	635	46.11
Total	1114	52.43	1377	47.57

Figure 1.10 Distribution by age groups and sex, including patients alive, seen and not seen on 31-12-2020

Figura 1.10 Distribución por grupo de edad y sexo. Pacientes vivos, vistos y no vistos a 31-12-2020

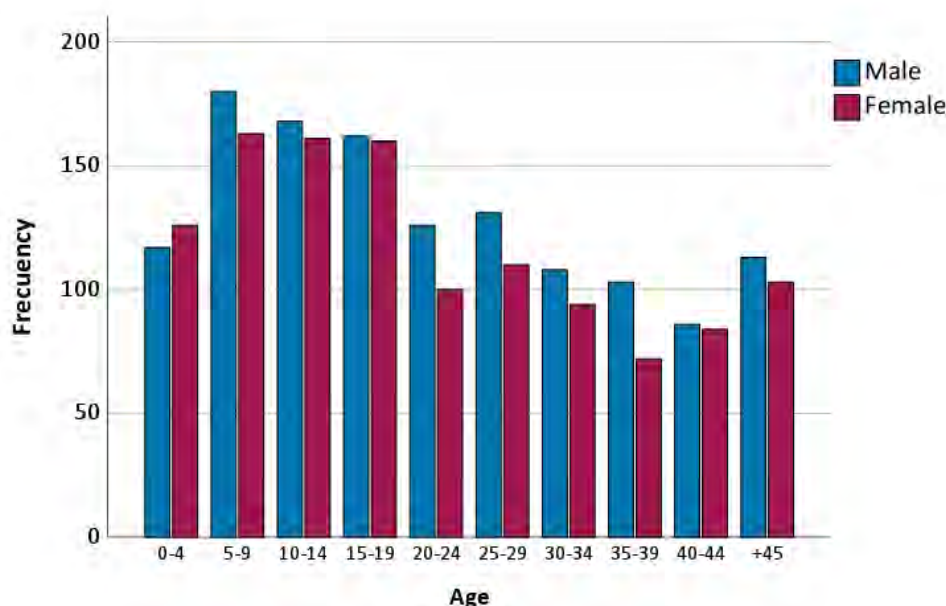


Figure 1.10

Table 1.11 Age at follow up and sex distribution. Patients alive, including the patients not seen on 31-12-2020

Tabla 1.11 Edad al seguimiento según sexo. Pacientes vivos, incluidos los pacientes no vistos a 31-12-2020

Sex	N	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
Male	1306	23.03	0.13	10,87	21,01	33,73	71.38
Female	1185	22.61	0.13	10,21	19,29	32,88	85.21
Total	2491	22.83	0.13	10.71	20.21	33.38	85.21

Figure 1.11 Box-plot of age at follow up and sex distribution. Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2020

Figura 1.11 Diagrama de cajas de edad al seguimiento según sexo. Pacientes vivos, incluyendo los pacientes no vistos, a 31-12-2020

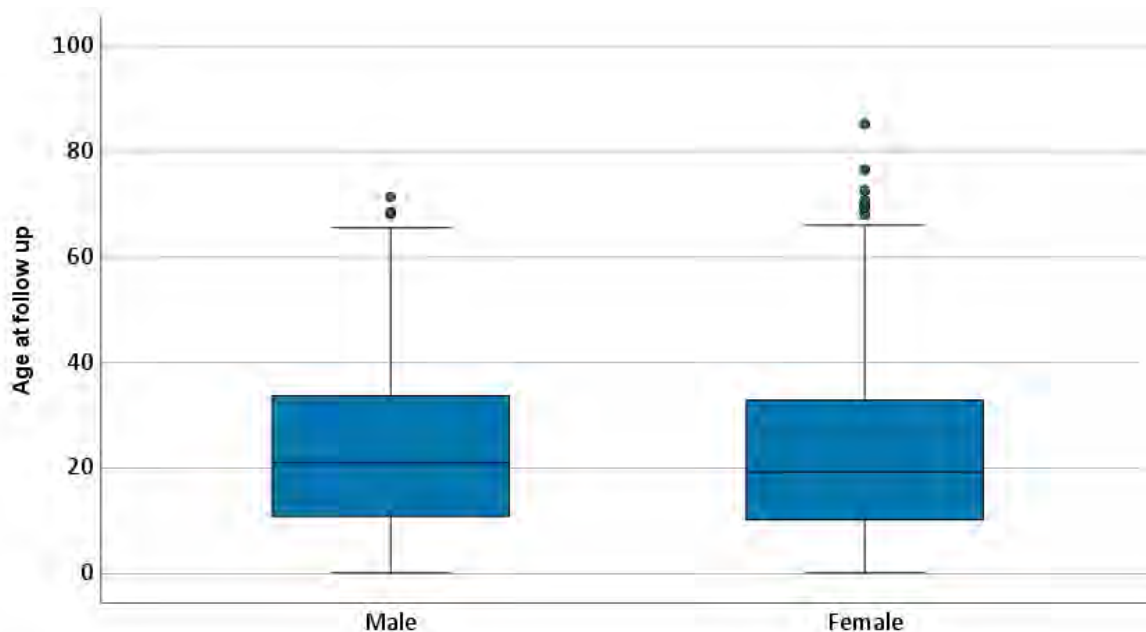


Figure 1.11

This box-plot is a graphic representation of the age at follow up and sex distribution in Table 1.11. For each sex, the dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica de la edad al seguimiento según la distribución por sexo detallado en la Tabla 1.11. Para cada sexo, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos) son los valores adjacents superior e inferior.

Figure 1.12 Age pyramid of CF patients on 31-12-2020

Figura 1.12 Pirámide de edades en pacientes de FQ a 31-12-2020

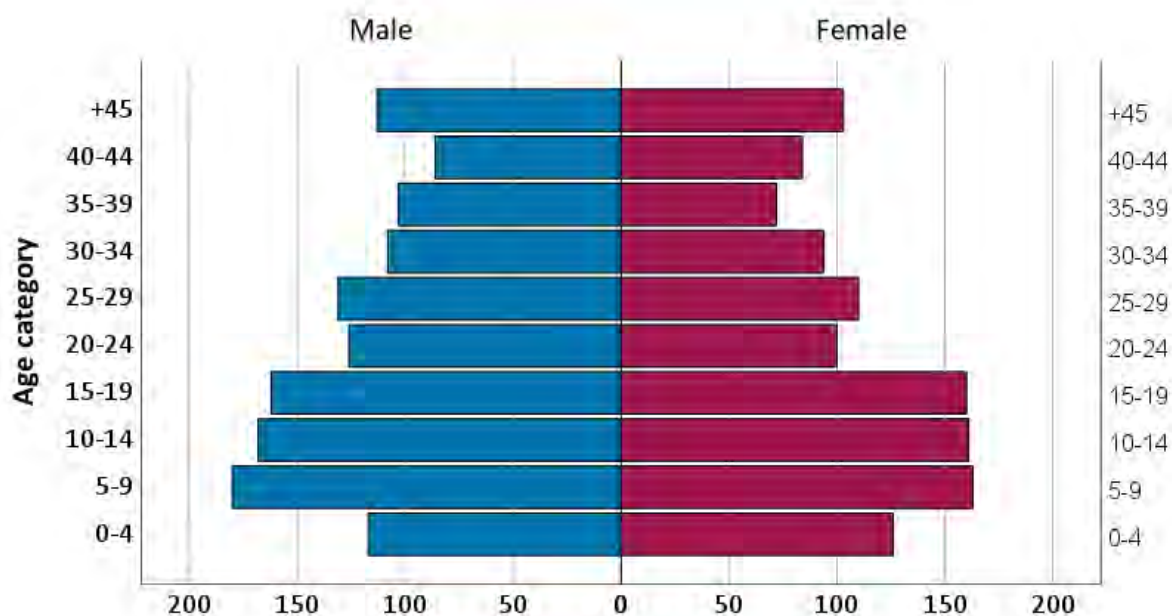


Figure 1.12

DIAGNOSIS/DIAGNÓSTICO

Description of the data on diagnosis. The mean age at diagnosis was 5.43 years old, while the median age at diagnosis was 0.40 years. 60.11 % of the patients were diagnosed before the age of one year and 32.40 % were diagnosed by newborn screening, rising to 96.27 % for those aged 5 or younger.

Descripción de los datos referentes al diagnóstico. La media de edad al diagnóstico es de 5.43 años, mientras la mediana es de 0.40. El 60.11 % de los pacientes ha sido diagnosticado antes del año de vida y un 32.40 % fueron diagnosticados por cribado neonatal, aunque si nos centramos en los de edad igual o menor a 5, el porcentaje se eleva hasta un 96.27 %.

Table 2.1 Age at diagnosis. All patients seen in 2020

Tabla 2.1 Edad al diagnóstico. Pacientes vistos en 2020

N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
2312	37	5.43	0.00	0.10	0.40	3.90	75

Table 2.2 Proportion of patients diagnosed at age 1 month or younger, and patients diagnosed when older than 1 month. All patients seen in 2020

Tabla 2.2 Proporción de pacientes diagnosticados a la edad de un mes o antes y diagnosticados a la edad mayor de un mes. Pacientes vistos en 2020

Age at diagnosis	Frequency	Percent
≤1 month	300	12.77
>1 month	2012	85.65
Frequency missing: 37		

Table 2.3 Proportion of patients diagnosed when younger than 1, aged 1-18, and older than 18 years. All patient seen in 2020

Tabla 2.3 Proporción de pacientes diagnosticados antes de 1 año de edad, entre 1 y 18 y mayores de 18 años. Pacientes vistos en 2020

Age at diagnosis	Frequency	Percent
<1	1412	60.11
1-18	650	27.67
>18	250	10.64
Frequency missing: 37		

Table 2.4 Proportion of patients who underwent newborn screening. All patients seen in 2020

Tabla 2.4 Proporción de los pacientes en los que se realizó cribado neonatal. Pacientes vistos en 2020

Newborn screening	Frequency	Percent
Missing/unknown	67	2.85
Not done	1521	64.75
Performed	761	32.40

Table 2.5 Proportion of patients who underwent newborn screening. Patients 5 years old or younger seen in 2020

Tabla 2.5 Proporción de los pacientes de 5 años o menos en los que se realizó cribado neonatal, vistos en 2020

Newborn screening	Frequency	Percent
Missing/unknown	5	1.69
Not done	6	2.03
Performed	284	96.27

Table 2.6 Frequency of meconium ileus by age. All patients seen in 2020

Tabla 2.6 Frecuencia del íleo meconial según la edad. Pacientes vistos en 2020

Age	Missing/ unknown	No	Yes, operated	Yes, not operated	Yes, don't know If operated	Total
≤10	15	532	64	19	0	630
%	2.38	84.44	10.16	3.02	0.00	100.00
>10	64	1503	111	34	7	1719
%	3.72	87.43	6.46	1.98	0.41	100.00
Total	79	2035	175	53	7	2349

GENETICS/GENÉTICA

Description of the genetic data of the patients with Cystic Fibrosis. The high proportion (99.96 %) of patients in whom both mutations were identified is noteworthy. The most frequent mutation in the Spanish population is F508del, 74.40 % of people with CF have this mutation in at least one allele. 26.32 % of patients were homozygotes and 48.38 % were compound heterozygotes. The second most frequent mutation was G542X. The list of mutations includes only those that account for more than 0.5% of the total CF-causing alleles.

Descripción de los datos genéticos de los pacientes con Fibrosis Quística. Resulta destacable la elevada proporción (99.96 %) de pacientes en los que se han identificado ambas mutaciones. La mutación más frecuente entre la población española es la F508del, el 74.40 % de las personas con FQ tienen esta mutación en al menos un alelo. Un 26.32 % de los pacientes son homocigotos y un 48.38 % son heterocigotos. La segunda mutación en frecuencia es la G542X. La lista de mutaciones incluye únicamente a las responsables de más del 0.5% de los alelos causantes de FQ.

Table 3.1 Proportion of patients with DNA analysis

Tabla 3.1 Proporción de pacientes con análisis del DNA

DNA test	Frequency	Percent
Done	2348	99.96
Not Done/Missing	1	0.04

Table 3.2 Proportion of alleles which underwent DNA analysis

Tabla 3.2 Proporción de alelos con análisis del DNA

DNA test	Frequency	Percent
Done	4696	99.96
Not Done	2	0.04

Table 3.3 Number of patients for whom both mutations were identified and number of patients for whom at least one mutation was unknown

Tabla 3.3 Número de paciente con ambas mutaciones identificadas y número con al menos una mutación desconocida

Mutations identified	Frequency	Percent
Both identified	2234	95.14
At least one unknown	114	4.86
Frequency missing: 1		

Table 3.4 Proportion of identified mutations

Tabla 3.4 Proporción de las mutaciones identificadas

Mutation category	Frequency	Percent
Identified	4516	96.99
Unknown	140	3.01
Frequency missing: 1		

Table 3.5 Prevalence of F508del homozygous and heterozygous patients. All patients seen in 2020

Tabla 3.5 Prevalencia de pacientes homocigotos y heterocigotos F508del. Pacientes vistos en 2020

F508del category	Frequency	Percent
Heterozygote	1136	48.38
Homozygote	618	26.32
Not F508del	594	25.30
Frequency Missing: 1		

Table 3.6 Prevalence of F508del homozygous and heterozygous patients (minimal function and residual function) by age group. All patients seen in 2020

Tabla 3.6 Prevalencia de pacientes homocigotos y heterocigotos F508del (función mínima y residual) por grupos de edad. Pacientes vistos en 2020

Age	Total	Homocyg	Heteroc	F508del/ MF	F508del/ FR	F508del/ Other	Other/ Other
≤1	77 (3.28 %)	22 (3.56 %)	35 (3.08 %)	20 (57.14 %)	6 (17.14 %)	9 (25.72 %)	20 (3.37 %)
2-5	218 (9.28 %)	47 (7.61 %)	114 (10.04 %)	73 (64.03 %)	12 (10.53 %)	29 (25.44 %)	57 (9.60 %)
6-11	404 (17.21 %)	107 (17.31 %)	199 (17.52 %)	137 (68.84 %)	29 (22.48 %)	33 (16.58 %)	98 (16.50 %)
≥12	1649 (70.23 %)	442 (71.52 %)	788 (69.37 %)	468 (59.39 %)	127 (16.12 %)	193 (24.49 %)	419 (70.54 %)
Total	2348 (100.00 %)	618 (100.00 %)	1136 (100.00 %)	698 (61.44 %)	174 (15.32 %)	264 (23.24 %)	594 (100.00 %)
Frequency missing: 1							

MF: Minimal function/Función mínima; RF: Residual function/Función residual (P67L, R117C, L206W, R352Q, A455E, D579G, 711+3A→G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G→A, 3272-26A→G y 3849+10kbC→T)

Table 3.7 Allelic frequencies of mutations. Only mutations accounting for ≥ 0.5 % of CF-causing alleles are shown

Tabla 3.7 Frecuencias alélicas de las mutaciones. Se muestran únicamente las mutaciones que aportan ≥ 0.5 % de los alelos causantes mutantes de FQ

Mutation	Frequency	Percent
F508del	2356	50.55
G542X	279	5.94
N1303K	126	2,68
Unknown	126	2,68
L206W	118	2,51
R334W	108	2,30
2789+5G->A	88	1.87
I507del	63	1.34
1811+1.6kbA->G	47	1.00
711+1G->T	45	0.96
2183AA>G	43	0.91
R1162X	41	0.87
1609delCA	39	0.83
G85E	39	0.83
Q890X	39	0.83
R1066C	38	0.81
3272-26A->G	35	0.74
712-1G->A	34	0.72
V232D	33	0.70
D1152H	31	0.68
W1282X	30	0.64
3849+10kbC->T	28	0.60
H609R	27	0.57
2869insG	26	0.55
R347P	26	0.55

PULMONARY FUNCTION/FUNCIÓN PULMONAR

Description of the lung function data of the Cystic Fibrosis people during 2020. Patients older than 6 years on follow-up during 2020 were included, except those who had received a transplantation. The median FEV₁ was 83.58 %. FEV₁ decreased with increasing age until the 40-39 age group, when lung function reached a plateau and then increased in older patients. 7.08 % had an FEV₁ below 40 %.

Descripción de los datos de la función pulmonar de los personas de Fibrosis Quística durante 2020. Se han incluido los pacientes mayores de 6 años que han realizado seguimiento durante el año 2020, exceptuando aquellos que han recibido trasplante. La mediana del FEV₁ es de 83.58 %. El FEV₁ disminuye al aumentar la edad de los pacientes hasta el grupo de 40-44, en que la función pulmonar marca un punto de inflexión y vuelve a aumentar. Un 7.08 % tienen un FEV₁ inferior al 40 %.

Table 4.1 FEV₁ % of predicted (GLI-2012): descriptive statistics. All patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 4.1 FEV₁ % del predicho. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

N	Miss	Mean	Min	25th Pctl	Median	75th Pctl	Max
1694	52	79.92	13.31	61.94	83.58	97.40	146.31

Figure 4.1 FEV₁ % of predicted (GLI-2012): descriptive statistics. All patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant

Figura 4.1 FEV₁ % del predicho. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

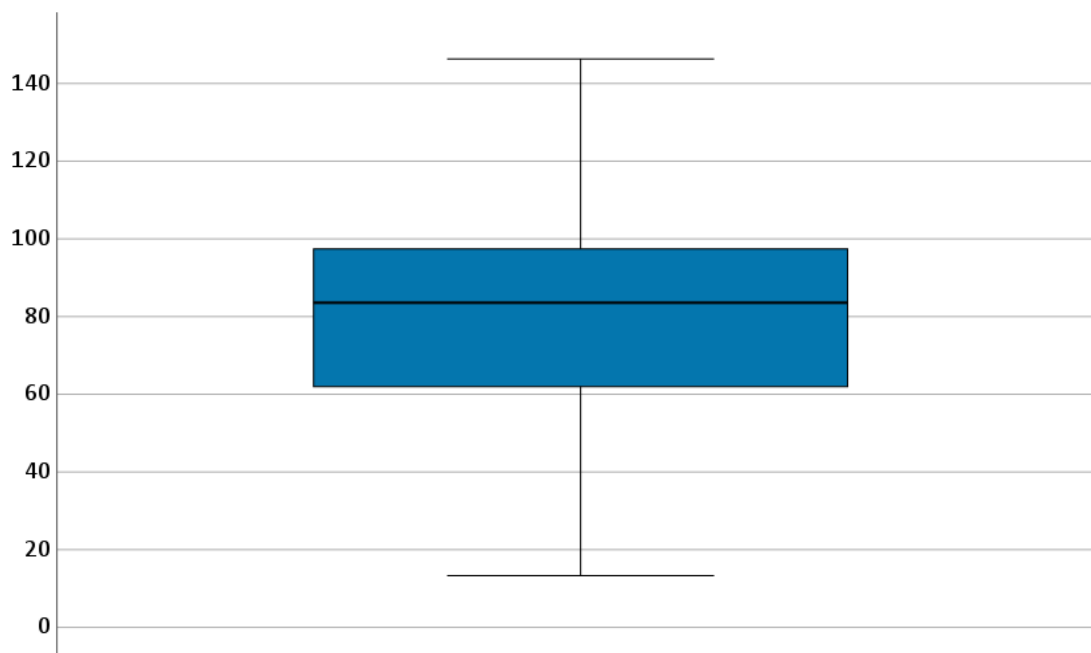


Figure 4.1

This box-plot is a graphic representation of the FEV₁ % of predicted (GLI-2012) (all patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant) in Table 4.1. The dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica de FEV₁ % del predicho (todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante) detallado en la Tabla 4.1. La línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana y los "bigotes" (líneas verticales en forma de T en sus extremos) son los valores adjacents superior e inferior.

Table 4.2 FEV₁ % of predicted (GLI-2012), by age groups. All patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 4.2 FEV₁ % del predicho, por grupos de edad. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age groups	N	Miss	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
6-9	236	20	100.24	32.96	90.73	100.53	111.29	146.31
10-14	305	7	91.84	30.42	83.49	93.10	102.63	136.47
15-19	284	7	83.79	19.75	73.19	85.25	97.46	129.49
20-24	202	0	71.78	21.54	53.43	71.23	89.56	119.21
25-29	168	2	69.27	28.02	53.03	70.04	87.16	116.85
30-34	142	6	63.03	13.31	43.99	60.74	81.40	116.85
35-39	88	4	63.77	28.39	43.31	59.66	85.75	125.75
40-44	107	1	70.61	28.01	53.08	69.91	86.72	114.66
45+	162	5	72.12	16.68	53.93	71.53	89.75	136.86

Figure 4.2 FEV₁ % of predicted (GLI-2012), by age groups. All patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant

Figure 4.2 FEV₁ % del predicho, por grupos de edad. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

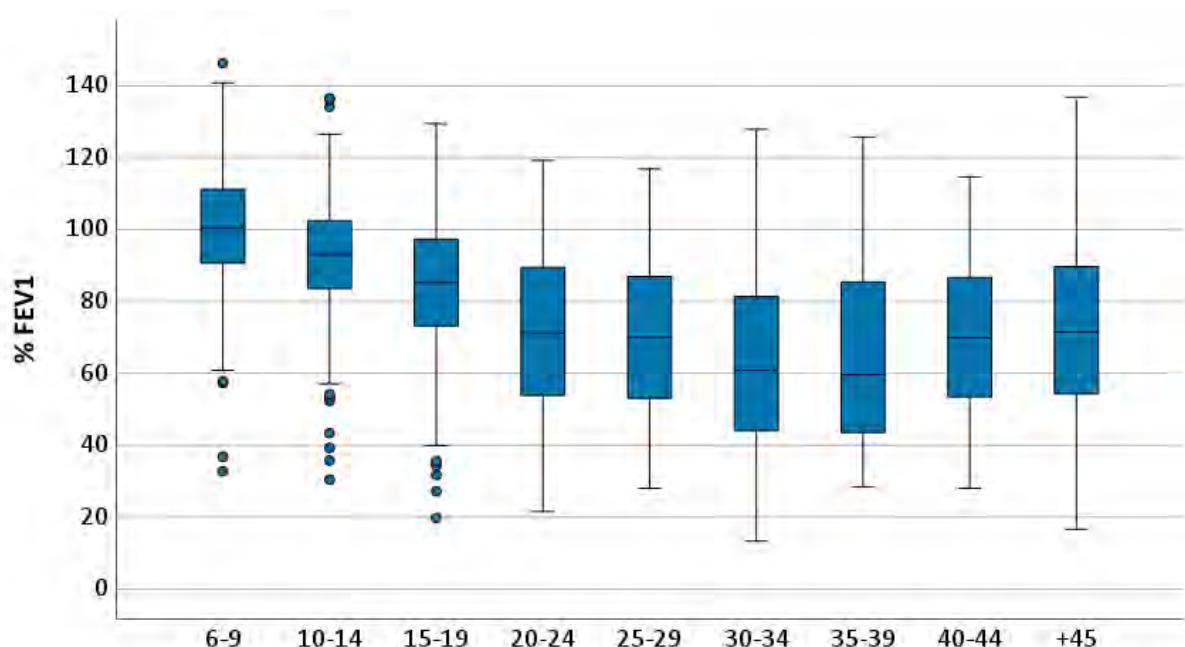


Figure 4.2

This box-plot is a graphic representation of the FEV₁ % of predicted by age group (GLI-2012) (all patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant) in Table 4.1. The dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica de FEV₁ % del predicho por grupos de edad (todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante) detallado en la Tabla 4.1. La línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos) son los valores adyacentes superior e inferior.

Table 4.3 FEV₁ % of predicted (GLI-2012) for patients aged 6-17, and ≥18. All patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 4.3 FEV₁ % del predicho en pacientes de 6-17, y de ≥18 años. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age groups	N	Miss	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
6-17	738	33	92.49	19.75	82.57	93.63	104.47	146.31
≥ 18	956	19	70.23	13.31	52.45	70.38	88.38	136.89

Figure 4.3 FEV₁ % of predicted (GLI-2012) for patients aged 6-17, and ≥18. All patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant

Figura 4.3 FEV₁ % del predicho en pacientes de 6-17, y de ≥18 años. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

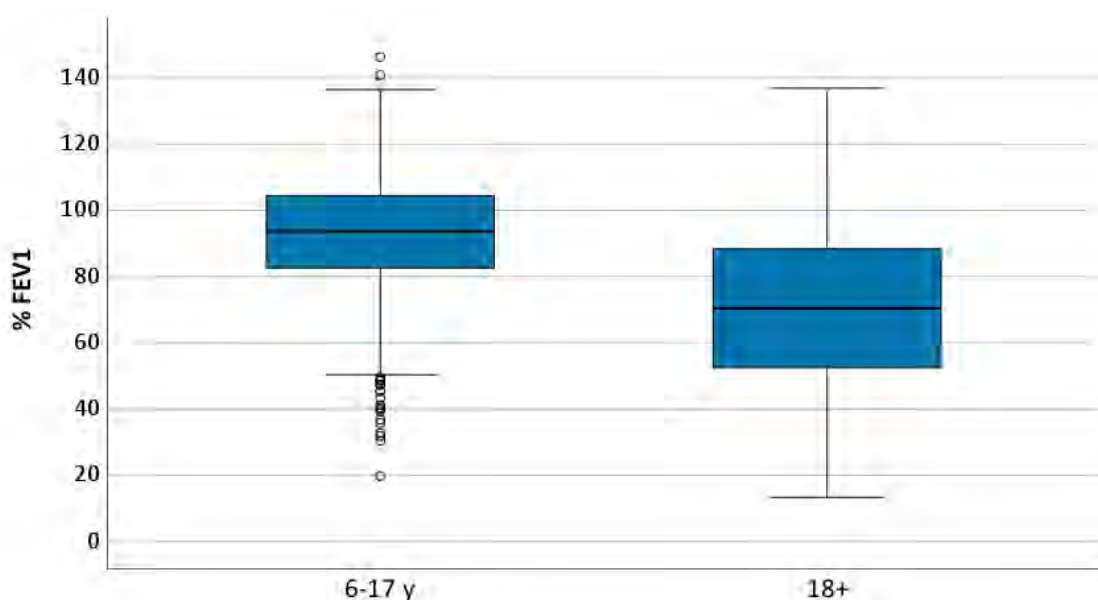


Figure 4.3

This box-plot is a graphic representation of the FEV₁ % of predicted detailed in Table 4.3. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica de FEV₁ % del predicho detallado en la Tabla 4.3. Para cada intervalo de edad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos) son los valores adjacientes superior e inferior.

Table 4.4 FEV1 % of predicted (GLI-2012), all age group and sex. All patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 4.4 FEV₁ % del predicho. Todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	Sex	N	Miss	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
6-9	Male	125	10	101.97	36.79	91.43	102.45	112.78	146.31
6-9	Female	111	10	98.30	32.69	87.94	97.70	109.35	132.34
10-14	Male	161	2	92.42	30.42	84.95	92.61	102.42	136.47
10-14	Female	144	5	91.18	35.75	81.22	93.62	103.11	136.14
15-19	Male	140	4	85.47	19.75	75.19	85.86	98.90	129.49
15-19	Female	144	3	82.15	31.78	70.75	84.42	96.68	121.18
20-24	Male	112	0	71.46	30.35	51.94	70.82	88.41	119.21
20-24	Female	90	0	72.18	21.54	55.87	73.19	90.06	119.01
25-29	Male	91	1	69.88	30.85	53.94	70.08	87.77	115.46
25-29	Female	77	1	68.55	28.02	49.75	69.99	85.82	116.85
30-34	Male	78	4	64.22	20.31	45.10	63.59	81.71	117.22
30-34	Female	64	2	61.59	13.31	43.68	60.33	76.68	127.92
35-39	Male	52	3	61.66	28.39	41.06	60.91	83.83	96.39
35-39	Female	36	1	66.82	30.33	45.69	57.42	90.37	125.75
40-44	Male	52	0	72.02	29.29	56.23	73.99	89.32	113.11
40-44	Female	55	1	69.27	28.01	52.52	69.62	84.81	114.66
45+	Male	81	2	72.46	21.61	50.34	71.47	90.24	131.86
45+	Female	81	3	71.77	16.68	56.51	71.54	88.72	136.89

Figure 4.4 FEV₁ % of predicted (GLI-2012). All age groups and sex. All patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant

Figura 4.4 FEV₁ % del predicho. Todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

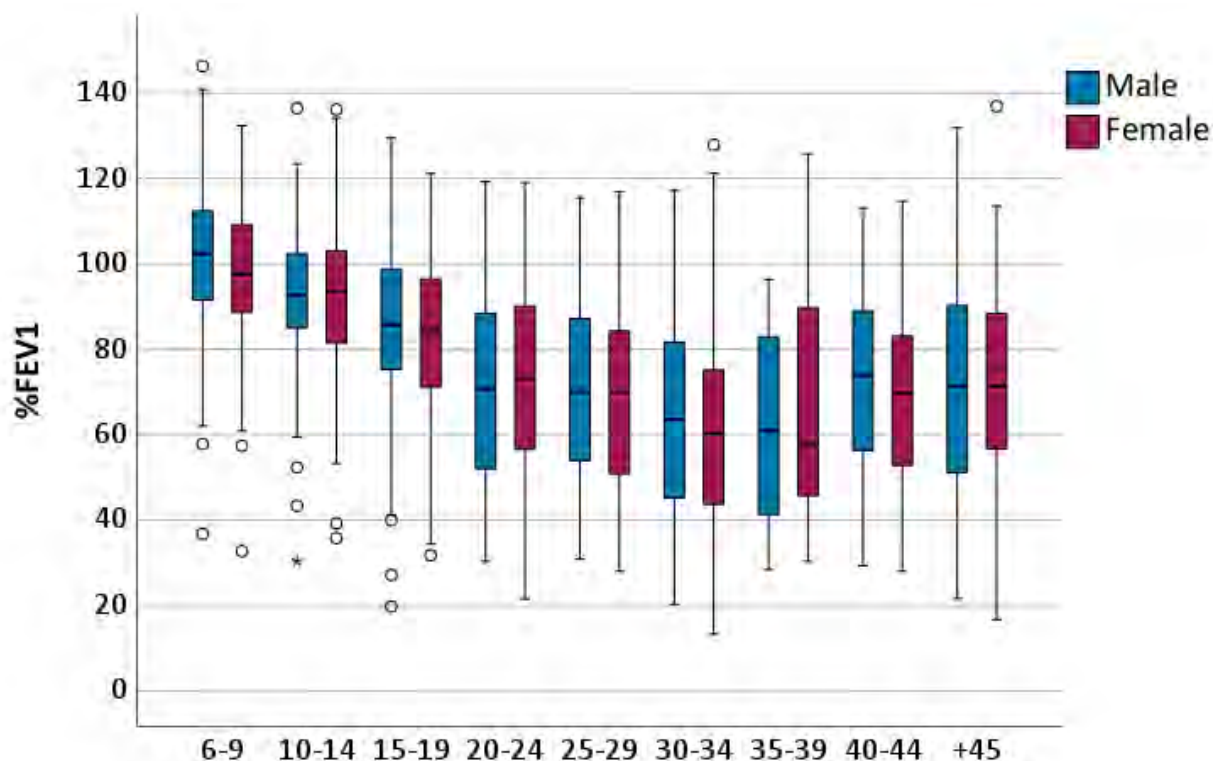


Figure 4.4

This box-plot is a graphic representation of the FEV₁ % of predicted detailed in Table 4.5. For each age interval and sex group, the dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica de. FEV₁ % del predicho detallado en la Tabla 4.5. Para cada intervalo de edad y sexo, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos) son los valores adjacents superior e inferior.

Table 4.5 FEV₁ % of predicted (GLI-2012) according to severity group and age group. All patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 4.5. FEV₁ % del predicho, por grupos de edad y grado de afectación. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	Number and percent of patients for each age group			
	<40	40-80	>80	Total
6-17	8 1,08 %	145 19,65 %	585 79,27 %	738
18-29	36 7,88 %	231 50,55 %	190 41,58 %	457
30+	76 15,23 %	259 51,90 %	164 32,87 %	499
Total	120 7,08 %	635 37,49 %	939 55,43 %	1694
Frequency missing: 52				

Figure 4.5 FEV₁ % of predicted (GLI-2012) according to severity group and age group. All patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant

Figura 4.5 FEV₁ % del predicho por grupos de edad y grado de afectación. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

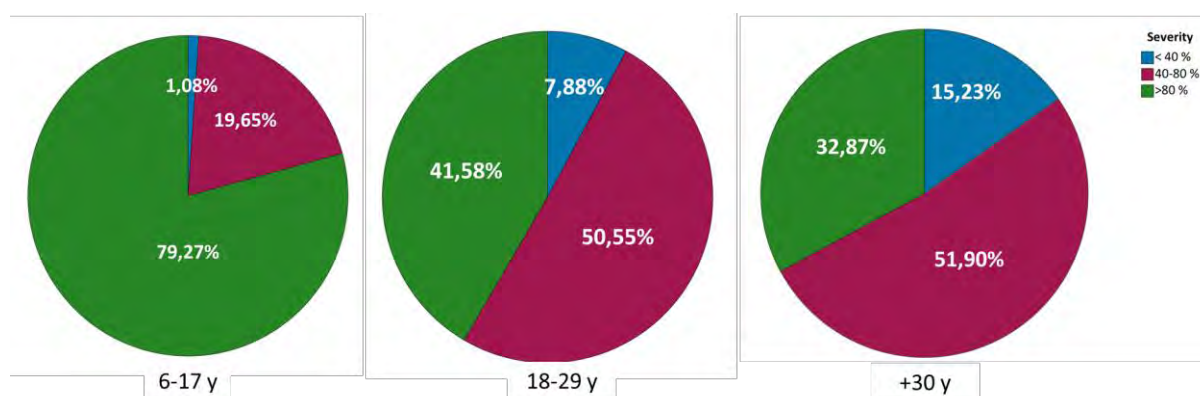


Figure 4.5

Table 4.6 FEV₁ % of predicted (GLI-2012) according to severity group, age group and sex. All patients older than 6 years, seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 4.6 FEV₁ % del predicho por grupos de edad, sexo y grado de afectación. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	Sex	Number and percent of patients for each age group			
		<40	40-80	>80	Total
6-17	Male	4 1,05%	65 17,06%	312 81,89%	381
6-17	Female	4 1,12%	80 22,41%	273 76,47%	357
18-29	Male	17 6,85%	128 51,61%	103 41,53%	248
18-29	Female	19 9,09%	103 49,28%	87 41,63%	209
30+	Male	42 15,97%	127 48,29%	94 35,74%	263
30+	Female	34 14,41%	132 55,93%	70 29,66%	236
Total		120 7,08 %	635 37,49 %	939 55,43 %	1694
Frequency missing: 52					

GROWTH/ESTADO NUTRICIONAL

Description of the nutritional status of the patients with Cystic Fibrosis during 2020, except for transplanted patients. Data on weight, height and body mass index (BMI) were evaluated. The body mass index indicates the relationship between the weight and the height of an individual. For patients between 2 and 17 years of age, the BMI z-score was calculated. For patients aged 18 years or older, BMI was calculated.

Descripción del estado nutricional de los pacientes con Fibrosis Quística durante el año 2020, exceptuando los pacientes trasplantados. Se han evaluado los datos de peso, talla e índice de masa corporal (IMC). El índice de masa corporal establece la relación entre el peso y la talla del individuo. Para pacientes entre 2 y 17 años se ha calculado el z-score del IMC. En pacientes con edad igual o superior a 18 años se ha calculado el IMC.

Table 5.1 Z-score for weight, for the age groups 0-17 and ≥ 18 years. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 5.1 Z-score de peso, por grupos de edad de 0-18 y mayor o igual a 18 años. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-17	1058	0	-0.24	-4.39	-0.91	-0.20	0.53	5.22
≥ 18	975	0	-0.30	-4.12	-0.97	-0.26	0.44	2.87

Table 5.2 Z-score for weight, all age groups. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 5.2 Z-score de peso, todos los grupos de edad. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-4	223	0	-0.35	-4.11	-1.17	-0.34	0.48	5.22
5-9	319	0	0	-2.79	-0.65	0	0.73	3.21
10-14	313	0	-0.19	-3.73	-0.85	-0.15	0.53	2.38
15-19	291	0	-0.55	-4.39	-1.25	-0.51	0.29	3.33
20-24	202	0	-0.79	-4.05	-1.47	-0.74	-0.05	1.93
25-29	170	0	-0.5146	-3.31	-1.18	-0.53	0.20	2.11
30-34	148	0	-0.24	-2.80	-0.85	-0.19	0.45	2.14
35-39	92	0	-0.34	-4.12	-1.08	-0.25	0.55	2.43
40-44	108	0	0.17	-3.05	-0.45	0.19	0.87	2.73
45+	167	0	0.27	-3.60	-0.36	0.29	0.94	2.87

Figure 5.2 Z-score for weight, all age groups. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Figura 5.2 Z-score del peso, todos los grupos de edad. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

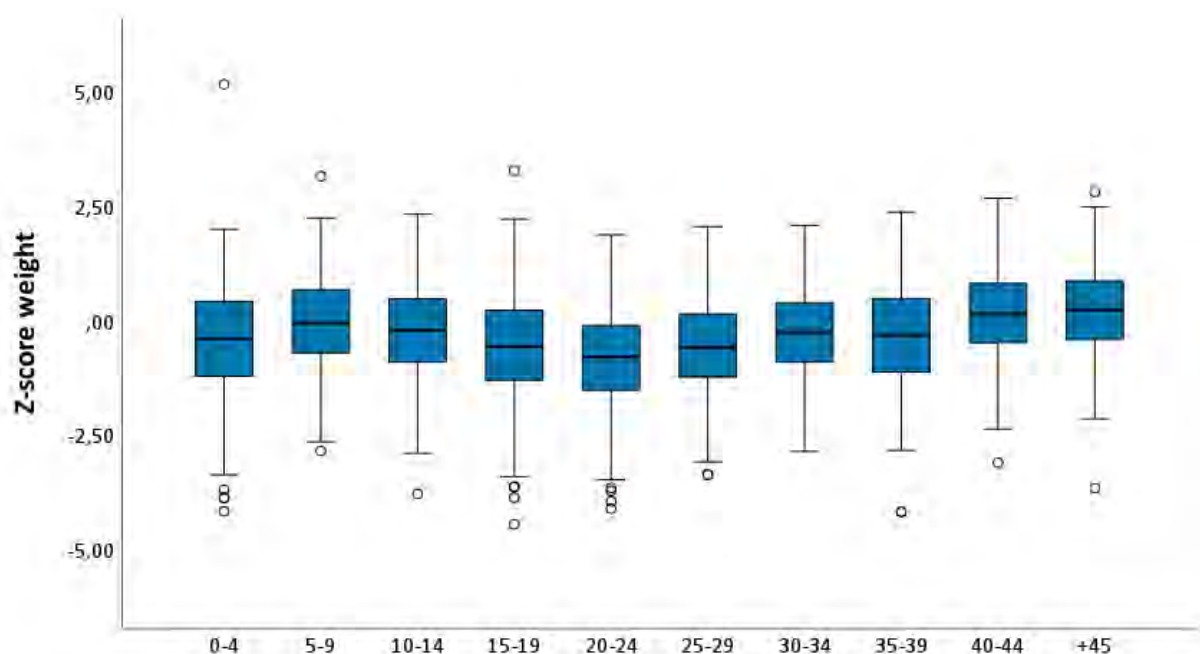


Figure 5.2

This box-plot is a graphic representation of the of the z-score for weight detailed in Table 5.2 For each age group, the dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score del peso detallado en la Tabla 5.2. Para cada intervalo grupo de edad la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), son los valores adyacentes superior e inferior.

Table 5.3 Z-score for weight, all age groups and sex. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 5.3 Z-score de peso, todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	Sex	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-4	Male	109	0	-0.39	-3.82	-1.27	-0.35	0.53	5.22
0-4	Female	114	0	-0.31	-4.11	-0.93	-0.32	0.45	2.05
5-9	Male	165	0	0.04	-2.79	-0.68	0.18	0.79	2.30
5-9	Female	154	0	-0.04	-2.52	-0.62	-0.06	0.64	3.21
10-14	Male	163	0	-0.11	-2.84	-0.85	-0.09	0.59	2.38
10-14	Female	150	0	-0.27	-3.73	-0.87	-.25	0.44	1.94
15-19	Male	144	0	-0.66	-4.39	-1.45	-0.52	0.32	3.33
15-19	Female	147	0	-0.44	-3.00	-1.01	-0.49	0.22	2.21
20-24	Male	112	0	-0.89	-4.05	-1.60	-0.85	-0.10	1.93
20-24	Female	90	0	-0.67	-3.60	-1.27	-0.61	-0.01	1.60
25-29	Male	92	0	-0.30	-2.35	-0.95	-0.33	0.35	1.85
25-29	Female	78	0	-0.76	-3.31	-1.42	-0.83	-0.01	2.11
30-34	Male	82	0	-0.25	-2.35	-0.85	-0.26	0.22	2.14
30-34	Female	66	0	-0.22	-2.80	-0.88	-0.08	0.46	1.51
35-39	Male	55	0	-0.42	-4.12	-1.21	-0.14	0.52	1.66
35-39	Female	37	0	-0.24	-2.78	-0.95	-0.40	0.60	2.43
40-44	Male	52	0	.30	-3.05	-0.24	0.29	0.87	2.73
40-44	Female	56	0	.05	-2.31	-0.56	0.02	0.81	1.95
45+	Male	83	0	.35	-1.74	-0.28	0.33	0.91	2.87
45+	Female	84	0	.20	-3.60	-0.38	0.20	0.97	2.29

Figure 5.3 Z-score for weight, all age groups and sex. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Figura 5.3 Z-score del peso, todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

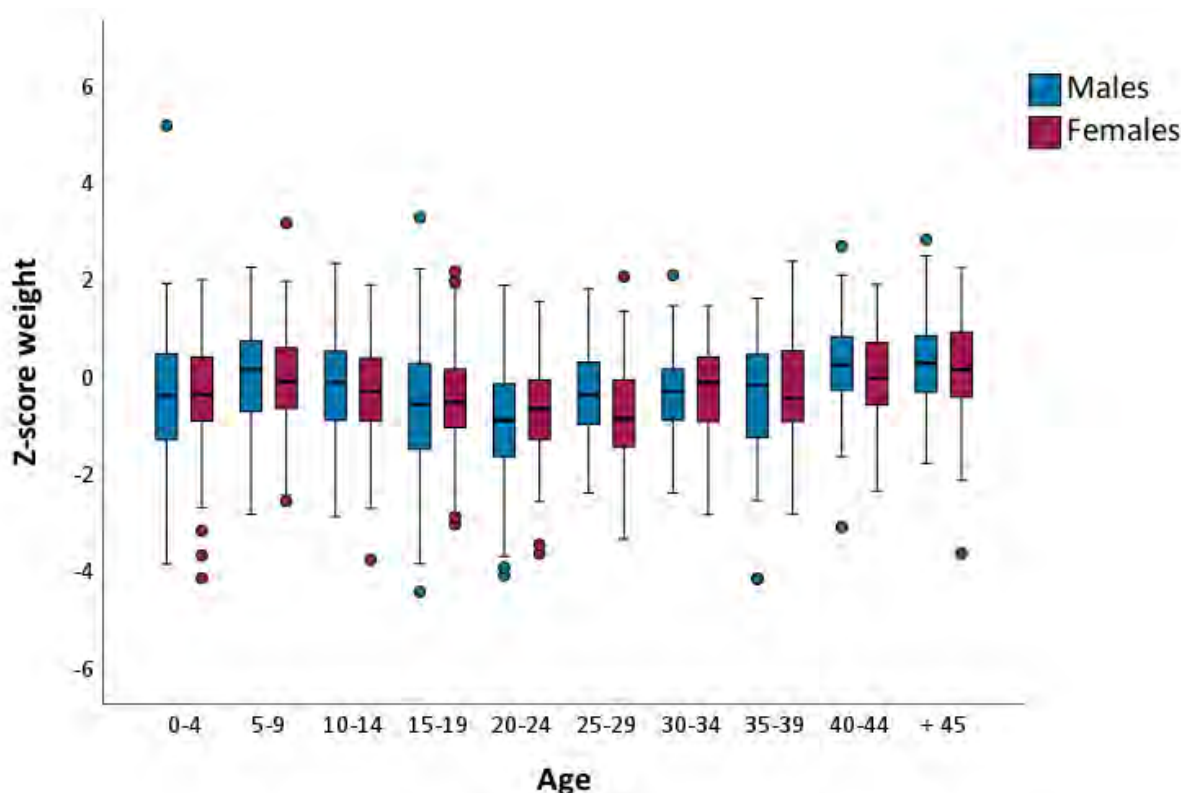


Figure 5.3

This box-plot is a graphic representation of the z-score for weight detailed in Table 5.3. For each age group and sex, the dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score del peso detallado en la Tabla 5.3. Para cada intervalo de edad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, el punto negro es la media, y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), son los valores adyacentes superior e inferior.

Table 5.4 Z-score for height. for the age groups 0-17 and ≥ 18 years. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 5.6 Z-score de talla por grupos de edad de 0-18 y mayor o igual a 18 años. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-17	1058	2	-0.21	-3.92	-0.86	-0.18	0.47	3.99
18	975		-0.61	-4.93	-1.28	-0.67	0.1	2.85

Table 5.5 Z-score for height, all age groups. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 5.5 Z-score de la talla, todos los grupos de edad. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th pctl	Max
0-4	223	0	-0.17	-3.78	-0.82	-0.60	0.44	2.57
5-9	319	2	-0.04	-3.39	-0.72	-0.10	0.65	3.99
10-14	313	0	-0.24	-2.85	2.23	-0.83	-0.18	0.44
15-19	291	0	-0.53	-3.92	-1.27	-0.56	0.29	2.19
20-24	202	0	-0.67	-3.71	-1.28	-0.75	-0.05	2.28
25-29	170	0	-0.65	-2.97	-1.38	-0.67	0.02	1.81
30-34	148	0	-0.55	-3.00	-1.28	-0.53	0.10	1.81
35-39	92	0	-0.76	-4.93	-1.42	-0.56	-0.07	1.81
40-44	108	0	-0.39	-2.78	-.96	-0.36	.26	2.85
45+	167	0	-0.61	-3.27	-1.28	-.67	-.05	2.14

Figure 5.5 Z-score for height, all age group. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Figura 5.5 Z-score de la talla, todos los grupos de edad. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

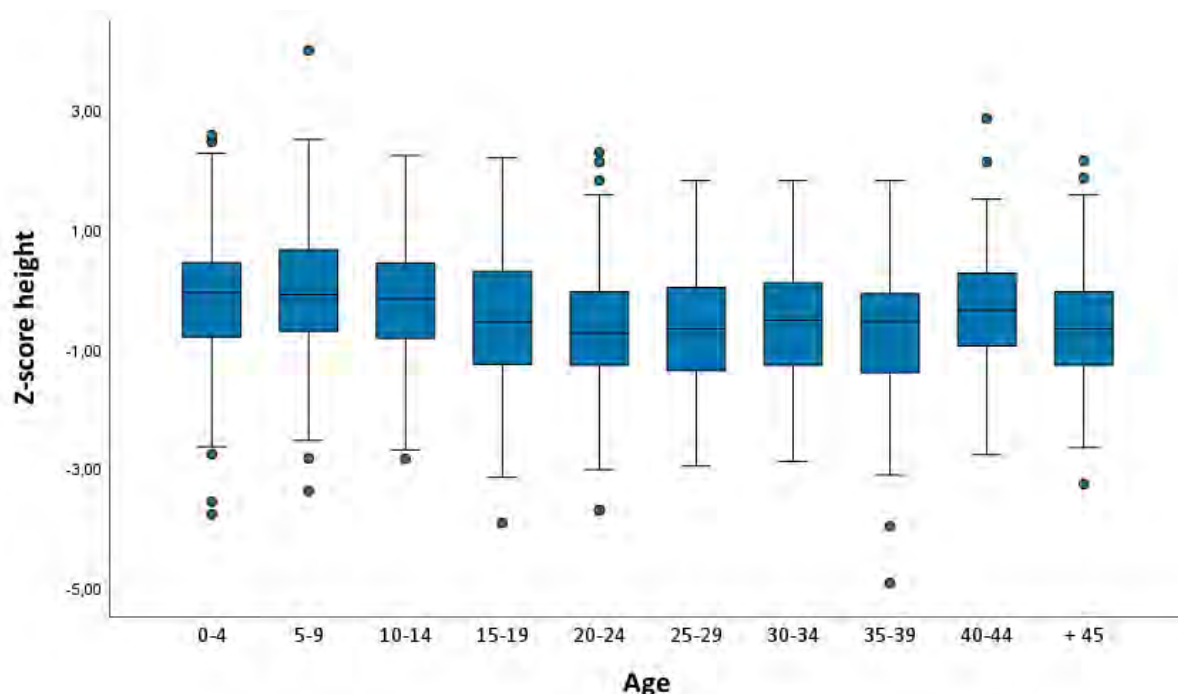


Figure 5.5

This box-plot is a graphic representation of the z-score for height detailed in Table 5.5. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score de la talla detallado en la Tabla 5.5. Para cada intervalo de edad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), son los valores adyacentes superior e inferior.

Table 5.6 Z-score for height, all age groups and sex. All patients seen in 2020, who have never had a lung transplant

Tabla 5.6 Z-score del height, todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante pulmonar

Age	Sex	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-4	M	109	0	-0.24	-3.57	-0.91	-0.24	0.49	2.46
0-4	F	114	0	-0.10	-3.78	-0.68	0.01	0.42	2.57
5-9	M	165	1	0.01	-2.84	-0.68	-0.10	0.77	2.28
5-9	F	154	1	-0.09	-3.39	-0.78	-0.10	0.57	3.99
10-14	M	163	0	-0.16	-2.48	-0.77	-0.18	0.48	2.23
10-14	F	150	0	-0.32	-2.85	-0.86	-0.20	0.28	1.78
15-19	M	144	0	-0.55	-2.69	-1.33	-0.55	0.19	2.19
15-19	F	147	0	-0.52	-3.92	-1.24	-0.56	0.36	2.13
20-24	M	112	0	-0.83	-3.71	-1.47	-0.82	-0.26	2.28
20-24	F	90	0	-0.49	-2.81	-1.13	-0.59	0.12	2.12
25-29	M	92	0	-0.54	-2.89	-1.37	-0.54	0.27	1.57
25-29	F	78	0	-0.79	-2.97	-1.44	-0.67	-0.05	1.81
30-34	M	82	0	-0.66	-2.89	-1.37	-0.61	-0.12	1.29
30-34	F	66	0	-0.42	-2.66	-1.28	-0.44	0.14	1.81
35-39	M	55	0	-0.82	-4.93	-1.51	-0.68	-0.12	1.71
35-39	F	37	0	-0.66	-3.12	-1.36	-0.52	0.10	1.81
40-44	M	52	0	-0.52	-2.78	-1.06	-0.47	0.27	2.85
40-44	F	56	0	-0.27	-2.05	-0.78	-0.36	0.26	2.12
45+	M	83	0	-0.56	-2.20	-1.37	-0.68	0.02	2.14
45+	F	84	0	-0.67	-3.27	-1.28	-0.67	-0.05	1.50

Figure 5.6 Z-score for height, all age groups and sex. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Figura 5.6 Z-score del talla, todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

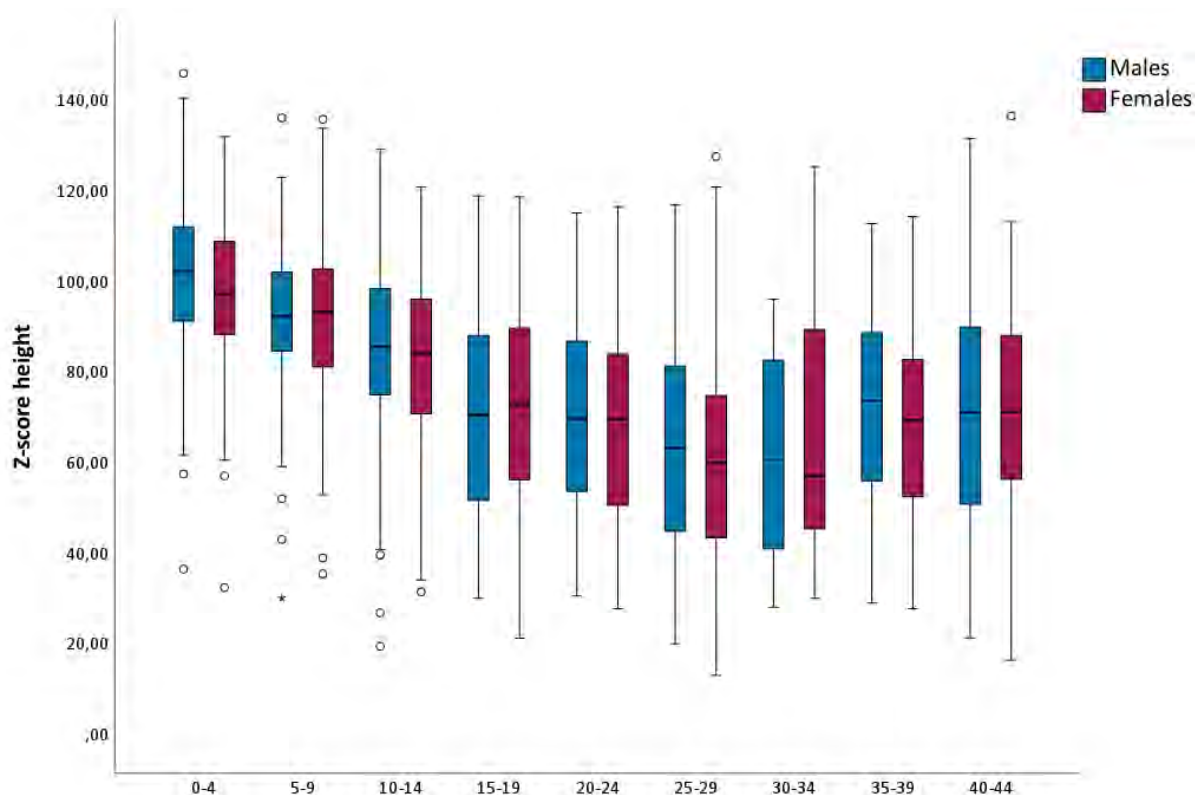


Figure 5.6

This box-plot is a graphic representation of the z-score for height detailed in Table 5.6. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score de la talla detallado en la Tabla 5.6. Para cada intervalo de edad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), son los valores adyacentes superior e inferior.

Table 5.7 Z-score for BMI, for the age group 2-17 years old. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 5.7 Z-score del IMC para el grupo de edad de 2-17 años. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
2-17	984	2	-0.11	-5.69	-0.74	-0.06	0.61	2.64

Table 5.8 Z-scores for BMI by age group, for aged 2-17 years. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 5.8 Z-score de IMC por grupos de edad, entre 2-17 años. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
2-7	361	0	-0.01	-4.25	-0.66	0.06	0.72	2.59
8-11	238	2	-0.03	-3.55	-0.68	0.02	0.68	2.64
12-17	385	0	-0.26	-5.69	-0.94	-0.20	0.47	2.52

Figure 5.8 Z-scores for BMI by age group, for aged 2-17 years. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Figure 5.8 Z-score de IMC por grupos de edad, entre 2-17 años. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

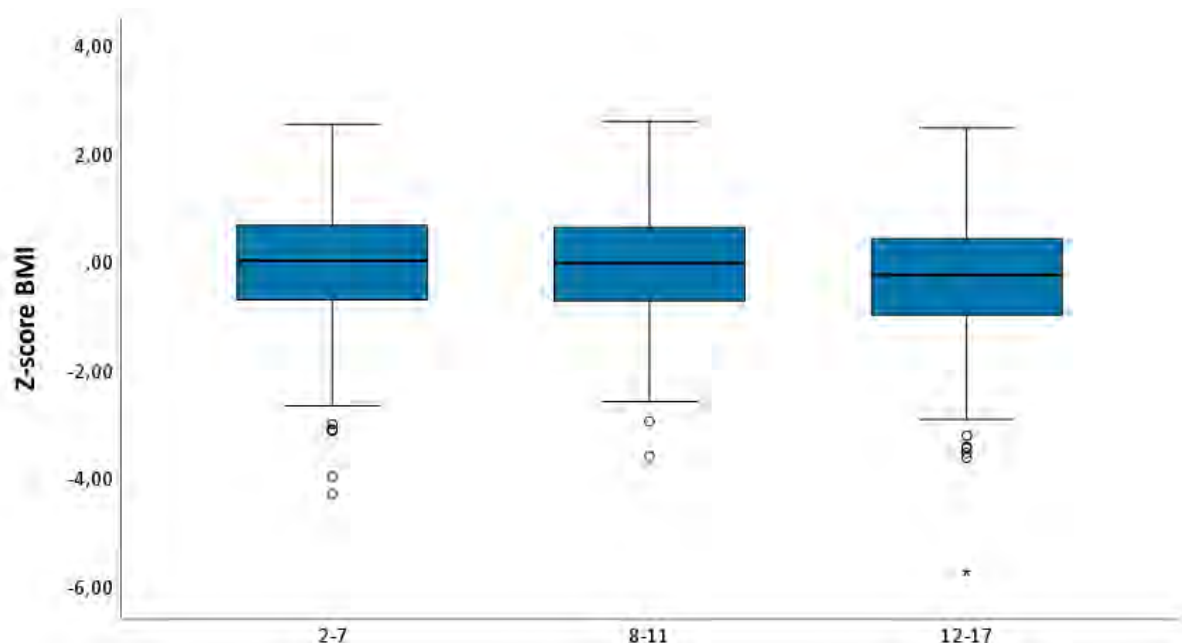


Figure 5.8

This box-plot is a graphic representation of the z-score for BMI detailed in Table 5.8. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median, and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score de la IMC detallado en la Tabla 5.8. Para cada intervalo de edad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), son los valores adyacentes superior e inferior.

Table 5.9 Z-score for BMI, for the age groups 2-17 and sex. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 5.9 Z-score del IMC para los grupos de edad 2-17 y sexo. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	Sex	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
2-7	Male	190	0	-0.02	-4.25	-0.67	0.08	0.78	2.40
2-7	Female	171	0	0.00	-3.08	-0.66	0.03	0.70	2.59
8-11	Male	121	1	0.02	-2.91	-0.67	0.07	0.69	2.17
8-11	Female	117	1	-0.08	-3.55	-0.71	-0.02	0.59	2.64
12-17	Male	187	0	-0.37	-5.69	-1.06	-0.38	0.46	2.52
12-17	Female	198	0	-0.15	-3.58	-0.64	-0.10	0.48	2.22

Figure 5.9 Z-score for BMI, by age group and sex. All patients of 2 to 17 years old seen in 2020, who have never had a transplant

Figure 5.9 Z-score del IMC para los grupos de edad 2-17 y sexo. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

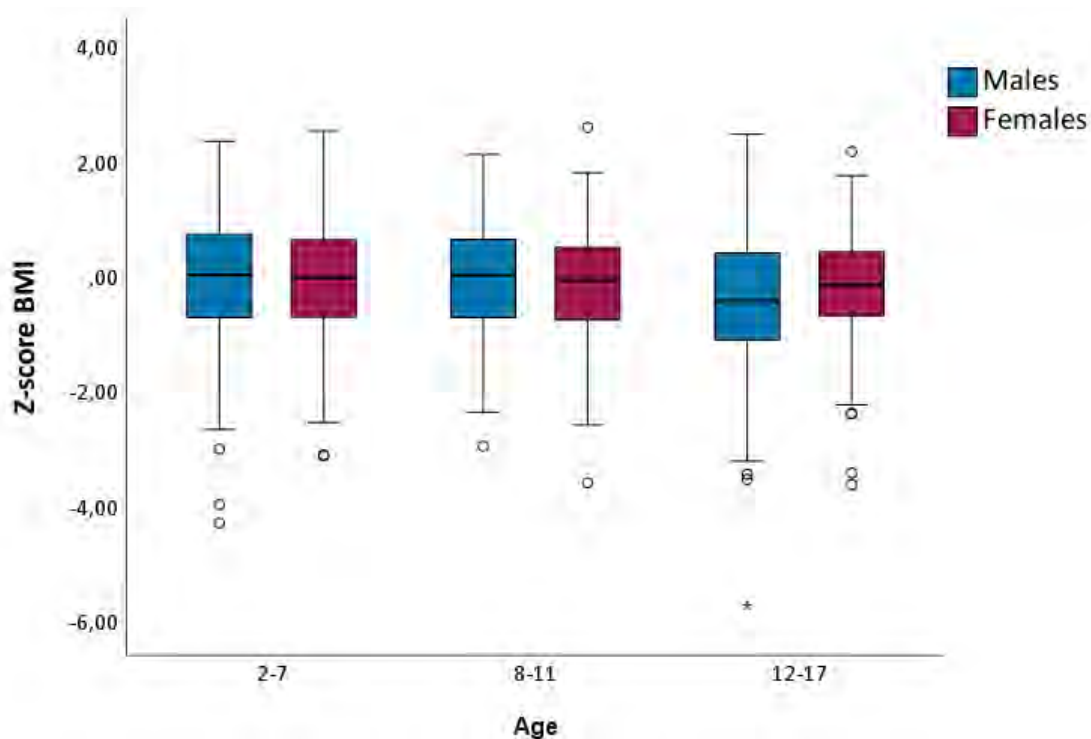


Figure 5.9

This box-plot is a graphic representation of the z-score for BMI detailed in Table 5.9. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score de la IMC detallado en la Tabla 5.9. Para cada intervalo de edad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), son los valores adyacentes superior e inferior.

Table 5.10 BMI, for the age group 18 years or older. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 5.10 IMC para el grupo de edad de 18 o más años. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
975	0	22.93	14.84	20.35	22.53	24.74	45.17

Table 5.11 BMI by age groups. All patients of 18 years or older seen in 2020, who have never had a transplant

Table 5.11 IMC por grupos de edad, para pacientes de edad de 18 o más años. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
18-21	173	0	21.62	16.02	19.34	20.87	23.16	38.03
22-27	212	0	21.63	15.22	19.50	21.38	23.20	34.89
28-31	134	0	22.55	17.14	19.89	22.49	24.26	34.42
32-37	144	0	22.87	17.30	20.67	22.76	24.50	40.53
38+	312	0	24.73	14.84	22.10	23.92	26.74	45.17

Figure 5.11 Z-score for BMI by age group. All patients of 18 years or older. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Figure 5.11 Z-score del IMC para los grupos de edad igual o mayor de 18 años. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

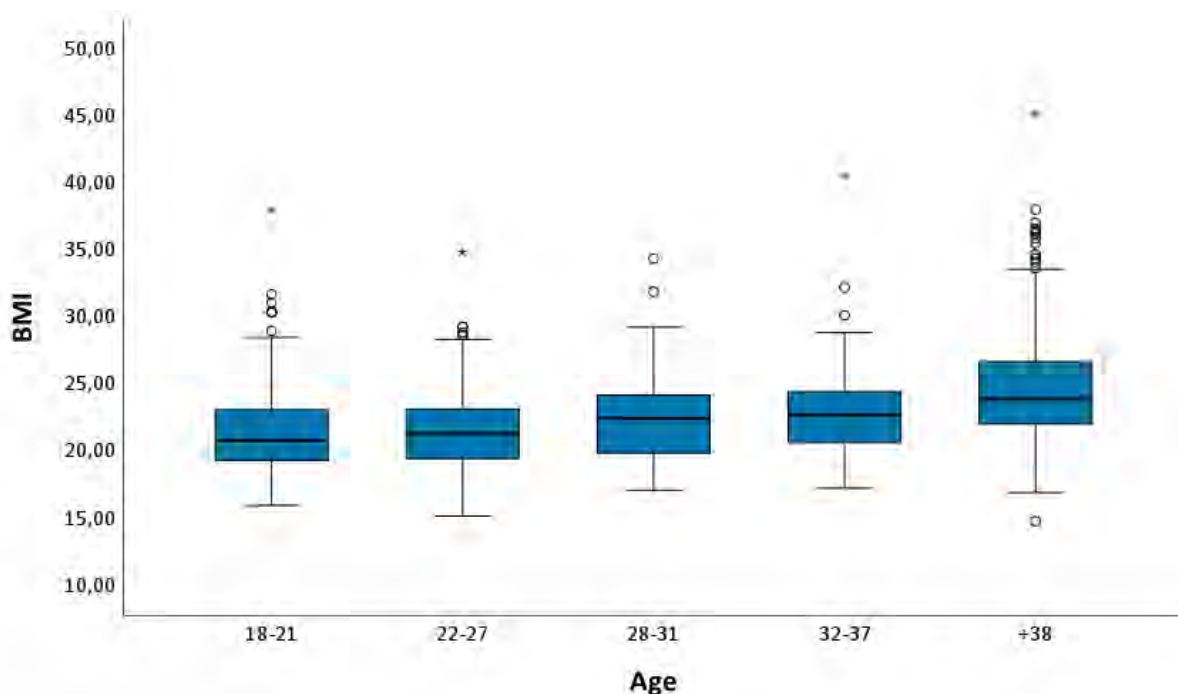


Figure 5.11

This box-plot is a graphic representation of the z-score for BMI detailed in Table 5.11. For each age interval, the dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score de la IMC detallado en la Tabla 5.17. Para cada intervalo de edad, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana, y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), son los valores adjacientes superior e inferior.

Table 5.12 BMI by aged group, for patients of 18 years or older and by sex. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Table 5.12 IMC por grupos de edad, para pacientes de edad de 18 o más años y sexo. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Age	Sex	N	Missing	Mean	Min	25 Th Pctl	Median	75 Th Pctl	Max
18-21	Male	94	0	21.68	16.02	19.23	21.26	23.22	31.75
18-21	Female	79	0	21.55	17.00	19.47	20.76	23.05	38.03
22-27	Male	120	0	22.29	16.78	20.44	22.05	23.74	34.89
22-27	Female	92	0	20.77	15.22	18.81	20.52	22.03	29.34
28-31	Male	68	0	23.02	17.14	21.24	23.17	24.67	31.95
28-31	Female	66	0	22.06	17.78	19.54	20.76	24.15	34.42
32-37	Male	80	0	22.86	17.30	20.86	23.01	24.60	28.90
32-37	Female	64	0	22.89	18.18	20.57	22.47	24.25	40.53
38+	Male	159	0	25.38	17.09	23.19	24.73	27.29	38.09
38+	Female	153	0	24.04	14.84	21.17	23.19	25.90	45.17

Figure 5.12 BMI by aged group, for patients of 18 years or older and by sex. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Figura 5.12 IMC por grupos de edad, para pacientes de edad de 18 o más años y sexo. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

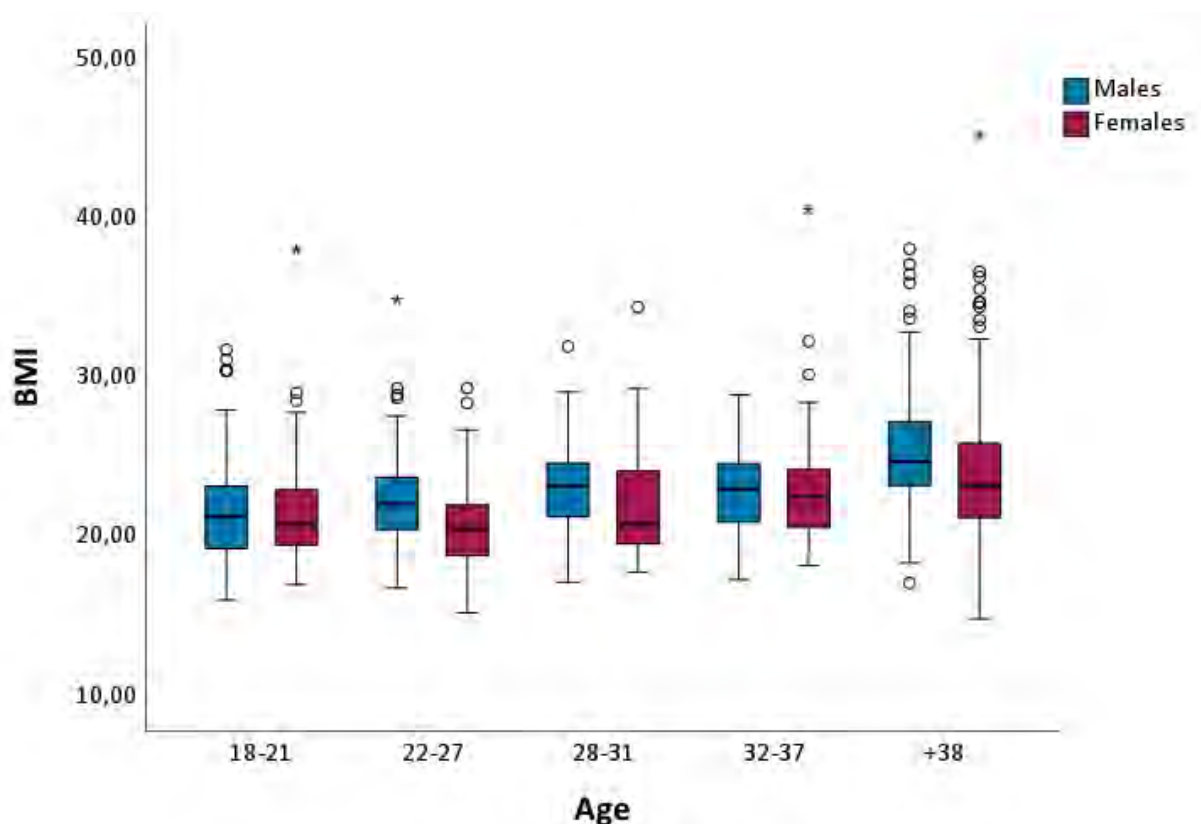


Figure 5.11

This box-plot is a graphic representation of the z-score for BMI detailed in Table 5.12. For each age interval and sex, the dash (black line crossing the blue box) is the median and the whiskers (vertical lines with a T-shaped end) are the upper and lower adjacent value.

Este diagrama de cajas es una representación gráfica del z-score de la IMC detallado en la Tabla 5.12. Para cada intervalo de edad y sexo, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos), son los valores adjacientes superior e inferior.

Table 5.13 Proportion of children with Z-score BMI <-2, -2 to 2 and >2 by age group and sex. Aged 2-17 years. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Tabla 5.13 Proporción de niños con Z-score de BMI <-2, -2 a 2 y >2, por grupos de edad y sexo. Edad 2-17 años. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Sex	Age	Z-score <-2		Z-score -2 to 2		Z-score >2		Total
		N	%	N	%		%	N
Males	2-7	10	5.26	176	92.53	4	2.11	190
	8-11	4	3.31	116	95.87	1	0.83	121
	12-17	21	11.23	163	87.17	3	1.60	187
Females	2-7	6	3.51	159	92.98	6	3.51	171
	8-11	4	3.42	112	95.73	1	0.85	117
	12-17	5	2.53	192	96.97	1	0.51	198

Table 5.14 Proportion of adults with BMI ≤18.5; ≤20, ≥25 to <30 and ≥30 by age and sex. All patients seen in 2020, who have never had a transplant

Table 5.14 Proporción de adultos con IMC ≤18.5; ≤20, ≤25 hasta <30 y ≥30 por edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2020, que no han recibido nunca un trasplante

Sex	Age	N	Miss	BMI (kg/m ²)							
				≤18.5		≤20		≥25 to <30		≥30	
				N	%	N	%	N	%	N	%
Males	18-21	94	0	15	15.96	34	36.2	5	5.32	5	5.32
	22-27	120	0	6	5.00	22	18.3	16	13.33	1	0.83
	28-31	68	0	2	2.94	9	13.2	11	16.18	1	1.47
	32-37	80	0	3	3.75	11	18.3	14	17.50	0	0.00
	38+	159	0	2	1.26	4	2.5	16	10.06	16	10.06
Females	18-21	79	0	11	13.92	26	32.9	6	1.15	1	1.27
	22-27	92	0	13	14.13	40	43.5	7	7.61	0	0.00
	28-31	66	0	2	3.03	27	40.9	13	19.70	1	1.52
	32-37	64	0	3	4.69	11	17.2	7	10.94	3	4.69
	38+	153	0	8	5.23	21	17.3	33	21.57	17	11.11

MICROBIOLOGY/MICROBIOLOGÍA

Description of infections among Cystic Fibrosis patients during 2020. The prevalence of chronic bronchial infection (CBI) with *Pseudomonas aeruginosa* (26.31 %), *Staphylococcus aureus* (42.96 %) and *Burkholderia cepacia* (4.51 %) is presented. For the remaining microorganisms, it was recorded whether they had presented at least one positive culture during the year or not.

Descripción de las infecciones entre los pacientes de Fibrosis Quística durante el año 2020. Se evalúa la prevalencia de infección bronquial crónica (IBC) por *Pseudomonas aeruginosa* (26.31 %), *Staphylococcus aureus* (42.96 %) y *Burkholderia cepacia* (4.51 %). Para la prevalencia de las infecciones por los restantes microorganismos, se ha evaluado si han presentado algún cultivo positivo durante el año en curso.

Table 6.1 Prevalence of chronic *Pseudomonas aeruginosa* in all patients seen in 2020 who never had a transplant by age group

*Tabla 6.1 Prevalencia de infección bronquial crónica por *Pseudomonas aeruginosa*, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2020 que nunca han recibido trasplante*

	Missing/unknown	No	Yes	Total
<18	11 (1.02 %)	938 (87.26 %)	126 (11.72 %)	1075
≥18	32 (2.97 %)	604 (56.13 %)	440 (40.89 %)	1076
Total	43 (2.00 %)	1542 (71.69 %)	566 (26.31 %)	2151

Table 6.2 Prevalence of chronic *Staphylococcus aureus* in all patients seen in 2020 who never had a transplant by age group

*Tabla 6.2 Prevalencia de infección bronquial crónica por *Staphylococcus aureus*, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2020 que nunca han recibido trasplante*

	Missing/unknown	No	Yes	Total
<18	9 (0.84 %)	645 (60.00 %)	421 (39.16 %)	1075
≥18	34 (3.16 %)	539 (50.09 %)	503 (46.75 %)	1076
Total	43 (2.00 %)	1184 (55.04 %)	924 (42.96 %)	2151

Table 6.3 Prevalence of chronic *Burkholderia cepacia* complex in all patients seen in 2020 who never had a transplant by age group

Tabla 6.3 Prevalencia de infección bronquial crónica por Burkholderia cepacia complex, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2020 que nunca han recibido trasplante

	Missing/unknown	No	Yes	Total
<18	9 (0.84 %)	1048 (97.49 %)	18 (1.67 %)	1075
≥18	41 (3.81 %)	956 (88.85 %)	79 (7.34 %)	1076
Total	50 (2.32 %)	2004 (93.17 %)	97 (4.51 %)	2151

Table 6.4 Prevalence of *Stenotrophomonas maltophilia* infection in all patients seen in 2020 who never had a transplant by age group

Tabla 6.4 Prevalencia de infección bronquial, en algún cultivo, por Stenotrophomonas maltophilia, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2020 que nunca han recibido trasplante

	Missing/unknown	No	Yes	Total
<18	2 (0.19 %)	1009 (93.86 %)	64 (5.95 %)	1075
≥18	38 (3.53 %)	968 (89.96 %)	70 (6.51 %)	1076
Total	40 (1.86 %)	1977 (91.91 %)	134 (6.23 %)	2151

Table 6.5 Prevalence of *Haemophilus influenzae* infection in all patients seen in 2020 who never had a transplant by age group

Tabla 6.5 Prevalencia de infección bronquial, en algún cultivo, por Haemophilus influenzae, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2020 que nunca han recibido trasplante

	Missing/unknown	No	Yes	Total
<18	4 (0.37 %)	894 (83.16 %)	177 (16.47 %)	1075
≥18	34 (3.16 %)	979 (90.99 %)	63 (5.86 %)	1076
Total	38 (1.77 %)	1873 (87.08 %)	240 (11.16 %)	2151

Table 6.6 Prevalence of *Achromobacter species* infection in all patients seen in 2020 who never had a transplant by age group

*Tabla 6.6 Prevalencia de infección bronquial, en algún cultivo, por *Achromobacter species*, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2020 que nunca han recibido trasplante*

	Missing/unknown	No	Yes	Total
<18	4 (0.37 %)	1027 (95.53 %)	44 (4.09 %)	1075
≥18	38 (3.53 %)	938 (87.17 %)	100 (9.29 %)	1076
Total	42 (1.95 %)	1965 (91.35 %)	144 (6.69 %)	2151

Table 6.7 Prevalence of *methicillin-resistant Staphylococcus aureus* infection in all patients seen in 2020 who never had a transplant by age group

*Tabla 6.7 Prevalencia de infección bronquial, en algún cultivo, por *Staphylococcus aureus* methicillin-resistente, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2020 que nunca han recibido trasplante*

	Missing/unknown	No	Yes	Total
<18	5 (0.47 %)	1024 (95.26 %)	46 (4.28 %)	1075
≥18	41 (3.81 %)	966 (89.78 %)	69 (6.41 %)	1076
Total	46 (2.14 %)	1990 (92.52 %)	115 (5.35 %)	2151

Table 6.8 Prevalence of *non tuberculous Mycobacteria* infection in all patients seen in 2020 who never had a transplant by age group

*Tabla 6.8 Prevalencia de infección bronquial, en algún cultivo, por *Micobacterias* no tuberculosas, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2020 que nunca han recibido trasplante*

	Missing/unknown	No	Yes	Total
<18	193 (17.95 %)	863 (80.28 %)	19 (1.77 %)	1075
≥18	42 (3.90 %)	983 (91.36 %)	51 (4.74 %)	1076
Total	235 (10.93 %)	1846 (85.82 %)	70 (3.25 %)	2151

Figure 6.9 Age-specific prevalence of respiratory infections in individuals with CF. at 31-12-2020

Figura 6.9 Prevalencia de infecciones respiratorias en pacientes con FQ, según edad a 31-12-2020

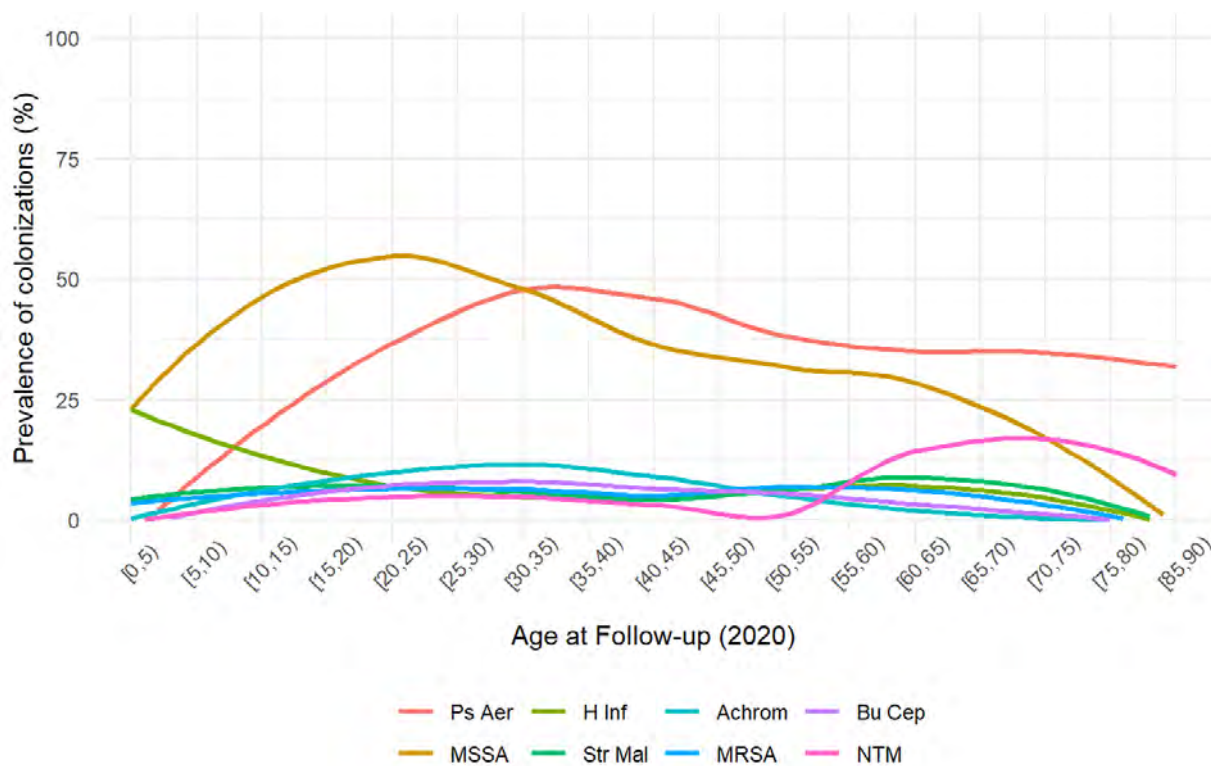


Figure 6.9

TREATMENTS/TRATAMIENTOS

Description of the proportion of patients who were treated with the different drugs commonly used in CF. Regarding the treatment with Lumacaftor-Ivacaftor and Tezacaftor-Ivacaftor, it should be noted that they were funded by the Spanish Ministry of Health only from November 2019. Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor treatment was not funded in 2020. The number of patients who required intravenous antibiotic treatment both in hospital and at home is also presented.

Descripción de la proporción de pacientes que son tratados con los distintos fármacos de uso habitual en la FEQ. Con respecto al tratamiento con Lumacaftor-Ivacaftor y Tezacaftor-Ivacaftor hay que tener en cuenta que fueron financiados por el Ministerio de Sanidad desde noviembre de 2019. El tratamiento con Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor no estaba financiado en el año 2020. También se describe el número de pacientes que han precisado tratamiento antibiótico intravenoso tanto en el hospital como en el domicilio.

Table 7.1 Use of different treatments in patients seen in 2020 who never had a transplant

Tabla 7.1 Uso de distintos tratamientos en pacientes vistos en 2020 que no han recibido trasplante

	Yes (N)	Yes (%)	No (N)	No (%)	Miss (N)	Miss (%)
ATB inh	1074	49.93	1066	49.56	11	0.51
SSH	1383	64.30	754	35.05	14	0.65
rhDNAsa	810	37.66	1330	61.83	11	0.51
Mannitol inhaled	4	0.19	2138	99.40	9	0.42
Bronchodilators	1508	70.11	632	29.38	11	0.51
Inhaled steroids	860	39.98	1285	59.74	6	0.28
Macrolides	805	37.42	1335	62.06	11	0.51
Oral steroids	73	3.39	2067	96.09	11	0.51
Oxygen therapy	65	3.02	2072	96.33	14	0.65
NIPPV			2129	98.98	15	0.70
CPAP	2	0.01				
BiPAP	5	0.23				
Pancreatic enzymes	1523	70.80	614	28.54	14	0.65
usodeoxycholic acid	495	23.01	1605	74.62	51	2.37
Proton pump inhibitor	666	30.96	1448	67.36	37	1.72
Ivacaftor	27	1.26	2123	98.70	1	0.05
Lumacaftor/Ivacaftor	137	6.37	2011	93.49	3	0.14
Tezacaftor/Ivacaftor	393	18.27	1755	81.59	3	0.14
Elexa/Teza/Ivacaftor	101	4.70	2046	95.26	4	0.19

ATB inh: inhaled antibiotic/*antibiótico inhalado*; SSH: inhaled saline hypertonic/*suero salino hipertónico*; NIPPV: non invasive positive pressure ventilation/*ventilación no invasiva con presión positiva*; CPAP: continuous positive airways pressure/*presión positiva continua en vías aéreas*; BiPAP: bilevel positive airways pressure/*presión positiva en vías aéreas de doble nivel*

Table 7.2 Use of different treatments in patients, younger than 18 years, seen in 2020 who never had a transplant

Tabla 7.2 Uso de distintos tratamientos en pacientes, menores de 18 años, vistos en 2020 que no han recibido trasplante

	Yes (N)	Yes (%)	No (N)	No (%)	Miss (N)	Miss (%)
ATB inh	365	33.95 %	707	65.77 %	3	0.28 %
SSH	773	71.91 %	298	27.72 %	4	0.37 %
rhDNAsa	399	37.12 %	669	62.23 %	7	0.65 %
Mannitol inhaled	0	0 %	1069	99.44 %	6	0.56 %
Bronchodilators	665	61.86 %	406	37.77 %	4	0.37 %
Inhaled steroids	284	26.42 %	788	73.30 %	3	0.28 %
Macrolides	253	23.53 %	820	76.28 %	2	0.19 %
Oral steroids	15	1.40 %	1056	98.23 %	4	0.37 %
Oxygen therapy	11	1.02 %	1060	98.60 %	4	0.37 %
NIPPV	0	0 %	1073	99.81 %	2	0.19 %
CPAP						
BiPAP						
Pancreatic enzymes	785	73.02 %	287	26.70 %	3	0.28 %
Ursodeoxycholic acid	238	22.14 %	828	77.02 %	9	0.84 %
Proton pump inhibitor	153	14.23 %	912	84.84 %	10	0.93 %
Ivacaftor	9	0.84 %	1066	99.16 %	0	0 %
Lumacaftor/Ivacaftor	119	11.07 %	956	88.93 %	0	0 %
Tezacaftor/Ivacaftor	127	11.81 %	948	88.19 %	0	0 %
Elexa/Teza/Ivacaftor	19	1.77 %	1055	98.14 %	1	0.09 %

Table 7.3 Use of different treatments in patients seen in 2020, 18 years or older, who never had a transplant

Tabla 7.3 Uso de distintos tratamientos en pacientes vistos en 2020, 18 o más años, que no han recibido trasplante

	Yes (N)	Yes (%)	No (N)	No (%)	Miss (N)	Miss (%)
ATB inh	709	65.89 %	359	33.36 %	8	0.74 %
SSH	610	56.69 %	456	42.38 %	10	0.93 %
rhDNAsa	411	38.20 %	661	61.43 %	4	0.37 %
Mannitol inhaled	4	0.37 %	1069	99.35 %	3	0.28 %
Bronchodilators	843	78.35 %	226	21.00 %	7	0.65 %
Inhaled steroids	576	53.53 %	497	46.19 %	3	0.28 %
Macrolides	552	51.30 %	515	47.86 %	9	0.84 %
Oral steroids	58	5.39 %	1011	93.96 %	7	0.65 %
Oxygen therapy	54	5.02 %	1012	94.05 %	10	0.93 %
NIPPV			1056	98.14 %	13	1.21 %
CPAP	2	0.19 %				
BiPAP	5	0.46 %				
Pancreatic enzymes	738	68.59 %	327	30.39 %	11	1.02 %
Ursodeoxycholic acid	257	23.88 %	777	72.21 %	42	3.90 %
Proton pump inhibitor	513	47.68 %	536	49.81 %	27	2.51 %
Ivacaftor	18	1.67 %	1057	98.23 %	1	0.09 %
Lumacaftor/Ivacaftor	18	1.67 %	1055	98.05 %	3	0.28 %
Tezacaftor/Ivacaftor	266	24.72 %	807	75.00 %	3	0.28 %
Elexa/Teza/Ivacaftor	82	7.62 %	991	92.10 %	3	0.28 %

Table 7.4 Use of Ivacaftor, Lumacaftor + Ivacaftor, Tezacaftor + Ivacaftor and Elexacaftor + Tezacaftor + Ivacaftor in all eligible patients seen in 2020 and alive, who have never had a transplant, by age group.

Tabla 7.4 Uso de Ivacaftor, Lumacaftor + Ivacaftor, Tezacaftor + Ivacaftor y Elexacaftor + Tezacaftor + Ivacaftor, en todos los pacientes elegibles vistos y vivos en 2020, que no han recibido trasplante, por grupo de edad

	Total	Elegible	In treatment
Ivacaftor			
0-1	77	1	1 (1.30%)
2-5	217	1	2 (0.92%)
6-11	404	1	1 (0.25%)
12-17	375	3	5 (1.33%)
≥18	1076	11	18 (1.67%)
Total	2151	17	27 (1.26%)
Luma/Iva			
0-1	77	22	0 (0 %)
2- 5	217	47	0 (0 %)
6-11	404	107	100 (24.75 %)
12-17	375	125	19 (5.05 %)
≥18	1076	268	18 (1.67 %)
Total	2151	569	137 (6.37 %)
Teza/Iva			
0-1	77	28	0 (0 %)
2-5	217	59	0 (0 %)
6-11	404	136	0 (0 %)
≥12	375	134	127 (33.78 %)
≥18	1076	386	266 (24.72 %)
Total	2151	796	393 (18.27 %)
Elexa/Teza/Iva			
0-1	77	57	0 (0 %)
2-5	217	161	0 (0 %)
6-11	404	306	5 (1.24 %)
12-17	375	297	14 (3.72 %)
≥18	1076	781	82 (7.62 %)
Total	2151	1602	101 (4.70 %)

Table 7.5 Number of patients with intravenous antibiotics (for CF-related reasons) at home and in hospital. All patients seen in 2020 who have never had a transplant

Tabla 7.5 Número de pacientes con antibiótico intravenoso (por motivos relacionados con la FQ), en domicilio o en el hospital. Todos los pacientes vistos en 2020 que no han recibido trasplante

Age	Missing	No days	At least one day	Total
0-4	4 (1.69 %)	218 (92.37 %)	14 (5.93 %)	236 (100 %)
5-9	2 (0.60 %)	309 (93.07 %)	21 (6.33 %)	332 (100 %)
10-14	7 (2.24 %)	270 (86.54 %)	35 (11.22 %)	312 (100 %)
15-19	4 (1.32 %)	230 (75.91 %)	69 (22.77 %)	303 (100 %)
20-24	0 (0 %)	156 (76.47 %)	48 (23.53 %)	204 (100 %)
25-29	2 (1.06 %)	146 (77.66 %)	40 (21.28 %)	188 (100 %)
30-34	1 (0.65 %)	115 (74.19 %)	39 (25.16 %)	155 (100 %)
35-39	1 (0.91 %)	89 (80.91 %)	20 (18.18 %)	110 (100 %)
40-44	0 (0 %)	106 (85.48 %)	18 (14.52 %)	124 (100 %)
45+	0 (0 %)	156 (83.42 %)	31 (16.58 %)	187 (100 %)
Total	21 (0.98 %)	1795 (83.45 %)	335 (15.57 %)	2151 (100 %)

Table 7.6 Total days on intravenous antibiotics (for CF-related reasons) at home and in hospital. All patients seen in 2020 who have never had a transplant

Tabla 7.6 Días totales de antibióticos intravenosos (por motivos relacionados con la FQ) en domicilio o en el hospital. Todos los pacientes vistos en 2020 que no han recibido trasplante

Age	N	Miss	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-4	236	4	0.63	0	0	0	0	16.00
5-9	332	2	1.14	0	0	0	0	56.00
10-14	312	7	3.15	0	0	0	0	134.00
15-19	303	4	6.48	0	0	0	0	149.00
20-24	204	0	5.83	0	0	0	0	174.00
25-29	188	2	4.81	0	0	0	0	72.00
30-34	155	1	6.51	0	0	0	0	94.00
35-39	110	1	4.51	0	0	0	0	73.00
40-44	124	0	4.29	0	0	0	0	70.00
45+	187	0	5.59	0	0	0	0	148.00

Table 7.7 Number of patients with intravenous antibiotic treatment (for CF-related reasons), in hospital by age group. All patients seen in 2020 who have never had a transplant

Tabla 7.7 Número de pacientes con tratamiento antibiótico intravenoso (por motivos relacionados con la FQ), en el hospital por grupo de edad. Todos los pacientes vistos en 2020 que no han recibido trasplante

Age	Missing	No days	At least one day	Total
0-4	4 (1.69 %)	218 (92.37 %)	14 (5.93 %)	236 (100 %)
5-9	2 (0.60 %)	312 (93.98 %)	18 (5.42 %)	332 (100 %)
10-14	7 (2.24 %)	275 (88.14 %)	30 (9.62 %)	312 (100 %)
15-19	4 (1.32 %)	242 (79.87 %)	57 (18.81 %)	303 (100 %)
20-24	0 (0 %)	170 (83.33 %)	34 (16.67 %)	204 (100 %)
25-29	2 (1.06 %)	160 (85.11 %)	26 (13.83 %)	188 (100 %)
30-34	1 (0.65 %)	131 (84.52 %)	23 (14.84 %)	155 (100 %)
35-39	1 (0.91 %)	98 (89.09 %)	11 (10.00 %)	110 (100 %)
40-44	0 (0 %)	113 (91.13 %)	11 (8.87 %)	124 (100 %)
45+	0 (0 %)	167 (89.30 %)	20 (10.70 %)	187 (100 %)
Total	21 (0.98 %)	1886 (87.68 %)	244 (11.34 %)	2151 (100 %)

Table 7.8 Total days on intravenous antibiotics (for CF-related reasons), in hospital. All patients seen in 2020 who have never had a transplant

Tabla 7.8 Días totales de antibióticos intravenosos (por motivos relacionados con la FQ), en el hospital. Todos los pacientes vistos en 2020 que no han recibido trasplante

Age	N	Miss	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-4	236	4	0.63	0	0	0	0	16.00
5-9	332	2	0.71	0	0	0	0	56.00
10-14	312	7	1.74	0	0	0	0	67.00
15-19	303	4	3.16	0	0	0	0	105.00
20-24	204	0	2.44	0	0	0	0	52.00
25-29	188	2	2.13	0	0	0	0	42.00
30-34	155	1	2.29	0	0	0	0	45.00
35-39	110	1	1.71	0	0	0	0	50.00
40-44	124	0	1.32	0	0	0	0	42.00
45+	187	0	3.83	0	0	0	0	148.00

COMPLICATIONS/COMPLICACIONES

Description of the complications developed by non-transplanted CF patients during 2020. The most frequent complication was liver disease without cirrhosis (18.13 %). 10.37 % of the patients had CF-related diabetes; most of them were on insulin treatment.

Descripción de las complicaciones que han presentados los pacientes con FQ. no trasplantados. durante el año 2020. La complicación más frecuente es la enfermedad hepática sin cirrosis (18.13 %). Un 10.37 % de los pacientes presentan diabetes relacionada con la FQ; en su mayoría están en tratamiento con insulina.

Table 8.1 Prevalence of complications in patients seen in 2020 by age group who have never had a transplant

Tabla 8.1 Prevalencia de complicaciones en pacientes vistos en 2020 que no han sido trasplantados

	Todos	<18	≥18
N	2151	1075	1076
Respiratory:			
ABPA	56 (2.60 %)	25 (2.33 %)	31 (2.88 %)
Haemoptysis	58 (2.70 %)	16 (1.50 %)	42 (3.90 %)
Pneumothorax	4.0 (0.19 %)	0 (0 %)	4 (0.37 %)
Hepatobiliary disease:			
Lives disease without cirrosis	390 (18.13 %)	222 (20.65 %)	168 (15.61 %)
Cirrhosis. hypertension unknown	1 (0.05 %)	1 (0.09 %)	0 (0 %)
Cirrhosis without hypertension or hypersplenism	12 (0.56 %)	6 (0.56 %)	6 (0.56 %)
Cirrhosis with hypertension or hypersplenism	21 (0.98 %)	6 (0.56 %)	15 (1.39 %)
Gastrointestinal:			
DIOS	24 (1.12 %)	7.0 (0.65 %)	17.0 (1.58 %)
Other:			
Salt loss syndrome	16 (0.71 %)	10 (0.93 %)	6 (0.56 %)
Malignancy:			
Thyroid gland cancer	1 (0.05 %)	0 (0 %)	1 (0.09 %)
Colorectal cancer	1 (0.05 %)	0 (0 %)	1 (0.09 %)
Small bowel cancer	1 (0.05 %)	0 (0 %)	1 (0.09 %)
Breast cancer	1 (0.05 %)	0 (0 %)	1 (0.09 %)
Other	3 (0.14 %)	0 (0 %)	3 (0.30 %)

Table 8.2 Prevalence of CF related diabetes in patients seen in 2020 by age group who have never had a transplant

Tabla 8.2 Prevalencia de diabetes relacionada con la FQ en pacientes vistos en 2020 que no han sido trasplantados

	Unknown	No	Yes		
			ID	HGO	CD
<18	14 (1.30 %)	1012 (94.14 %)	32 (2.98 %)	0 (0 %)	17 (1.58 %)
≥18	36 (3.35 %)	790 (73.42 %)	191 (17.75 %)	16 (1.49 %)	43 (4.00 %)
Total	50 (2.32 %)	1802 (83.77 %)	223 (10.37 %)	16 (0.74 %)	60 (2.79 %)

ID: daily insulin/insulina diaria; HGO: Oral hypoglycaemic agents/hipoglucemiantes orales; CD: Dietary advice/consejo dietético.

TRANSPLANTATION AND MORTALITY/TRASPLANTE Y MORTALIDAD

Table 9.1 Number of patients living with transplanted lungs

Tabla 9.1 Prevalencia de pacientes vivos con trasplante pulmonar

Lung transplant	Frequency	Percent
missing	7	0.30 %
No	2150	92.00 %
Yes	180	7.70 %

Table 9.2. Number of patients living in 2020 with transplanted lungs by age and sex

Tabla 9.2. Número de pacientes vivos en 2020 con trasplante pulmonar por edad y sexo

Age at follow-up	Males	Females	Total
10-14	0	2	2
15-19	1	2	3
20-24	5	8	13
25-29	13	15	28
30-34	13	21	34
35-39	21	25	46
40-44	19	16	35
45+	10	9	19
Total	82	98	180

Table 9.3 Number of lung transplants by age in 2020 (patients alive on 31-12-2020)

Tabla 9.3. Número de trasplantes pulmonares por edad en 2020 (pacientes vivos a 31-12-2020)

Frequency	2020
0-10	0
10-14	0
15-19	0
20-24	1
25-29	0
30-34	3
35-39	4
40-44	4
45+	0
Total	12

Table 9.4 Prevalence of patient living with/without a liver transplant on 31-12-2020

Tabla 9.4 Prevalencia de pacientes vivos con/sin trasplante hepático a 31-12-2020

Liver transplant	Frequency	Percent
Missing	6	0.26
No	2315	99.06
Yes	16	0.68

Table 9.5 Number of patients living in 2020 with liver transplanted. by age and sex

Tabla 9.5 Número de pacientes vivos en 2020 con un trasplante hepático por edad y sexo

Age at follow-up	Males	Females	Total
20-24	3	1	4
25-29	4	1	5
30-34	2	0	2
35-39	2	0	2
40-44	3	0	3
45+	0	0	0
Total	14	2	16

Table 9.6 Number of liver transplants by age in 2020 (patients alive on 31-12-2020)

Tabla 9.6. Número de trasplantes hepático por edad en 2020 (pacientes vivos a 31-12-2020)

Frequency	2020
0-10	0
10-14	0
15-19	0
20-24	1
25-29	0
30-34	0
35-39	0
40-44	0
45+	0
Total	1

Table 9.7 Prevalence of patient living with/without a kidney transplant on 31-12-2020

Tabla 9.7 Prevalencia de pacientes vivos con/sin trasplante renal a 31-12-2020

Kidney transplant	Frequency	Percent
Missing	7	0.30 %
No	2322	99.36 %
Yes	8	0.34 %

Table 9.8 Number of patients living in 2020 with transplanted kidney. by age and sex

Tabla 9.8 Número de pacientes vivos en 2020 con un trasplante renal por edad y sexo

Age at follow-up	Males	Females	Total
20-24	0	0	0
25-29	1	0	1
35-39	0	2	2
40-44	2	0	2
45+	1	0	0
Total	4	4	8

Table 9.9 Number of kidney transplants by age in 2020 (patients alive on 31-12-2020)
Tabla 9.9. Número de trasplantes renales por edad en 2020 (pacientes vivos a 31-12-2020)

Frequency	2020
0-10	0
10-14	0
15-19	0
20-24	0
25-29	0
30-34	0
35-39	0
40-44	0
45+	1
Total	1

Table 9.10 Number of deaths in 2020
Tabla 9.10 Número de muertes en 2020

Status	Frequency	Percent
Deceased	12	0,51 %
Alive/Vivos	2337	99,49 %

Table 9.11 Number of deaths in 2020. males
Tabla 9.11 Número de muertes en 2020. hombres

Status	Frequency	Percent
Deceased	8	0,65 %
Alive/Vivos	1218	99,35 %

Table 9.12 Number of deaths in 2020. females
Tabla 9.12 Número de muertes en 2020. mujeres

Status	Frequency	Percent
Deceased	4	0.36 %
Alive	1119	99.64 %

Table 9.13 Cause of death. distribution in 2020

Tabla 9.13 Causa de la muerte. distribución en 2020

Cause	Frequency	Percent
Respiratory	10	83.33 %
Transplantation	2	16.67 %
Liver-GI	0	0 %
Non-CF related	0	0 %
Other Cf related	0	0 %

Table 9.14 Age at death distribution. patients deceased in 2020

Tabla 9.14 Distribución de la edad a la muerte. pacientes fallecidos en 2020

Age	Frequency	Percent
0-5	0	0 %
6-10	0	0 %
11-20	2	16.67 %
21-30	3	25.00 %
31-40	2	16.67 %
41-50	1	8.33 %
51+	4	33.33 %

Table 9.15 Age at death distribution in 2020. Males

Tabla 9.15 Distribución de la edad a la muerte en 2020. Hombres

Age	Frequency	Percent
11-20	1	12.50 %
21-30	2	25.00 %
31-40	2	25.00 %
41-50	0	0 %
+51	3	37.50 %

Table 9.16 Age at death distribution in 2020. Females

Tabla 9.16 Distribución de la edad a la muerte en 2020. Mujeres

Age	Frequency	Percent
11-20	1	25.00 %
21-30	1	25.00 %
31-40	0	0 %
41-50	1	25.00 %
+51	1	25.00 %

APPENDIX

Inclusion criteria

Only patients who fulfil the diagnostic criteria below should be included in the Registry:

1. Two sweat tests value >59 mmol/l chloride: CF diagnosis accepted.
2. One sweat test value >59 mmol/l chloride and DNA Analysis/Genotyping – two identified disease causing CF mutations: CF diagnosis accepted.
3. Sweat value ≤ 60 mmol/l chloride:
If the sweat value is less than or equal to 59 mmol/l chloride or not reported, then at least 2 of these should be fulfilled:
 - a. DNA Analysis/Genotyping: two identified disease causing CF mutations.
 - b. Transepithelial (Nasal) Potential Difference or Intestinal current measurement: result consistent with a diagnosis of CF.
 - c. Clinical Presentation: typical features of CF.

Diagnosis reversal:

If the patient's CF diagnosis reversed during the year, identify the reason from the options listed:

- a. DNA Analysis: unable to identify two disease causing CF mutations;
- b. Transepithelial (Nasal) Potential Difference and/or Intestinal current measurement: result not consistent with a diagnosis of CF.
- c. Repeat normal sweat testing and confirm with the clinical team.

Definitions used by the EFCSPR

Sweat test:

1. Diagnostic standards: the quantity of sweat should indicate an adequate rate of sweat production.
2.
 - a. Record the record the patient's sweat test. The sweat sample should be processed immediately after sweat collection.
 - b. Chloride concentration measurement is the preferred analysis.
 - c. Chloride value: report the Chloride value in millimols per litre (mmol/l); if duplicate tests were completed on the same day, report the highest positive value.
 - d. A sweat chloride value >59 mmol/l is consistent with a diagnosis of CF.
 - e. A sweat chloride value <30 mmol/l makes the diagnosis of CF unlikely (however, specific CF causing mutations can be associated with a sweat test below 30 mmol/l).
3. If a sweat test was not performed on a patient, record "not done". If a sweat test is "not done" then two known genotype mutations must be reported.

4. The ECFSPR considers only Titration/Chloride values in the analyses.

Note: The acceptable range for Chloride values is 1-160 mmol/l. Anyone who has a Chloride value above 160 mmol/l must be re-tested.

References:

- ECFS Standards of Care Best Practices Guidelines. Smyth AR et al. J Cyst. Fibros. 13 (2014) S23-S42.
- Standards of Care for Cystic Fibrosis ten years later. Castellani C, Conway S, Smyth AR, Stern M, Elborn JS. J Cyst. Fibros. 13 (2014) S1-S2.

Nutrition:

Measurements: Weight and height should be measured in accordance with the EuroCareCF guidelines:

- a. Weight: removal of outer clothing, shoes and socks.
- b. Height: without shoes and socks; stadiometer: top of head in contact with head board. slight pressure.
- c. Date: the recorded height and weight should be the measurements taken the same day as the best FEV1. If spirometry was not done the last weight and height measurements of the year, and the date they were measured, should be recorded.

Note: z-scores for height, weight and BMI are calculated using the CDC reference values (Kuczmarski et al. 2002).

References:

- Percentiles of body mass index in children and adolescents evaluated from different regional German studies. Kromeyer-Hauschild K, Wabitsch M, Kunze D, Geller F, Geiss HC, Hesse V et al. Monatsschr Kinderheilkd 2001; 149:807-818.
- Comparison of growth status of patients with cystic fibrosis between the United States and Canada. Lai H-C, Corey M, FitzSimmons S, Kosorok MR, Farrell M, Am J. Clin Nutr 1999; 69:531-538.
- Public Use File BGS98. German National Health Interview and Examination Survey 1998. Robert-Koch-Institut. Berlin. Germany. 2000.
- Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. Wiedemann B, Paul KD, Stern M, Wagner TO, Hirche TO, on behalf of the German CFQA Group. Eur J Clin Nutr 2007; 61. 759-768.
- CDC Growth Charts for the United States: methods and development. Kuczmarski RJ, Ogden CL, Guo SS et al. 2000. Vital Health Stat 2002; 11(246): 1-190.

Spirometry:

The ECFS Patient Registry collects data on spirometry values in order to obtain standardised data for comparison with other centres/countries and for use in epidemiological studies. Some of the conditions for this (see below) may not be met at every clinical visit for all patients and for the ECFSPR, only spirometry tests fulfilling the criteria should be recorded by centres or extracted by the National Registries.

All spirometry tests should be carried out in accordance with the ATS/ERS guidelines:

www.thoracic.org/statements/resources/pfet/PFT2.pdf.

For the spirometry values reported to the ECFSPR the following criteria should be met:

1. Pre-test:
 - a. Date of birth, sex and height should be recorded for calculation of predicted values.
 - b. All recorded spirometry tests should be pre-bronchodilator* values.
 - i. short-acting bronchodilators: at least 4 hours pre-test.
 - ii. long-acting bronchodilators: at least 12 hours pre-test.
2. Values to report:
 - a. FEV1 value to report: value of FEV1, in litres (up to 2 decimals), of the highest FEV1 predicted of the year, in accordance with local reference values.
 - b. The FEV1 and FVC measurements must be reported in litres (l), to max 2 decimal points.
 - c. The FVC measurement is the FVC on the date of recorded FEV1 and it must be greater than or equal to the FEV1 measurement.
 - d. For the reported spirometry value, the date of the test and the patient's height and weight at that date should also be recorded in order to calculate the percent of predicted values.
 - e. Only tests deemed valid according to ATS/ERS guidelines to be reported.
 - f. Calculation of percent of predicted values.

A common set of reference values is used: Global Lung Function Initiative equations described by Quanjer PH et al (Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3-95-yr age range: the global lung function 2012 equations. *Eur Respir J* 2012; 40: 1324–1343).

References:

- Standardisation of spirometry. Miller et al. *Eur Respir J* 2005; 26: 319–338.
- General considerations for lung function testing. Miller et al. *Eur Respir J* 2005; 26: 153–161.
- Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry User's Guide. Version 4.0. 2006.
- Task Force to Evaluate Choice of Spirometric Reference Equations for the National Patient Registry: Summary and Recommendations. Rosenfeld et al. Cystic Fibrosis Foundation Registry Committee. 2005.

Chronic infection in the lower airways:

1. Chronic *Pseudomonas aeruginosa* infection:

A patient should be considered chronically infected if the modified Leeds criteria are met (a) below, and/or anti-pseudomonas antibodies are detected (b) below.

A patient should be defined as chronically infected if he/she fulfils the criteria now, or has done so in recent years, and the physician has no reason to think that the status has changed:

- a. Modified Leeds criteria, chronic infection: >50 of the samples (sputum/other) collected during the last 12 months should be positive.; at least 4 samples collected.
 - b. Significantly raised anti-pseudomonas antibodies according to local laboratories.
2. Chronic infection with other gram-negative bacteria should meet the same criteria as described above.

References:

- Evaluation of a new definition for chronic *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis patients. Lee TWR, Brownlee KG, Conway SP, Denton M, Littlewood JM. J Cyst Fibros. 2003 Mar;2(1):29-34.
- Evaluating the “Leeds criteria” for *Pseudomonas aeruginosa* infection in a cystic fibrosis centre. Proesmans M, Balinska-Miskiewicz, Dupont L et al. Eur Resp J 2006;27:937-943.
- Antibiotic therapy against *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis: a European consensus. Döring G, Conway SP, Heijerman HG et al. Eur Respir J 2000;16:749-767.

Allergic bronchopulmonary aspergillosis (ABPA):

Diagnostic criteria:

1. Acute or subacute clinical deterioration (cough, wheeze, exercise intolerance, exercise-induced asthma, change in pulmonary function or increased sputum production) not attributable to another etiology.
2. Total IgE >500 IU/ml.
3. Positive skin prick test for *Aspergillus* antigen (>3 mm) or positive specific IgE for *A. fumigatus*.
4. Either:
 - a. precipitins to *A. fumigatus* or in vitro demonstration of IgG antibody to *A. fumigatus*.
 - b. or new or recent abnormalities on chest radiography (infiltrates or mucus plugging) or chest CT (characteristic changes) that have not cleared with antibiotics and standard physiotherapy.

References:

- Allergic bronchopulmonary aspergillosis in cystic fibrosis-state of the art: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference. Stevens DA, Moss RB, Kurup VP, Knutsen AP, Greenberger P, Judson MA, Denning DW, Cramer R, Brody AS, Light M, Skov M, Maish W,

Mastella G; participants in the Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference. Clin Infect Dis. 2003 Oct 1;37 Suppl 3:S225-64.

Liver disease:

The ECFSPR has adopted the definitions for Liver Disease used by the Cystic Fibrosis Registry in the UK.

These definitions discriminate patients with severe liver disease (with portal hypertension) from milder cases (cirrhosis without portal hypertension):

- Cirrhosis with Hypertension: scarring of the liver related to underlying CF, typically in a biliary pattern. Severe liver disease may include portal hypertension and/or hypersplenism.
- Cirrhosis without Hypertension: scarring of the liver related to underlying CF.
- Liver disease without cirrhosis: this includes fatty liver or viral hepatitis but not biliary cirrhosis.

Pancreatic status:

To define pancreatic insufficiency two determinations are mandatory:

- Young children: Stool fat (van de Kamer) >4-5 g/d.
- Children older than 10 years and adults: Stool fat (van de Kamer) >7g/d and/or faecal pancreatic elastase-1 <200 ug/g.

Note: Faecal fat excretion values of infants below 3 months are contradictory.

Other than pancreatic causes of steatorrhoea must have been excluded.

For the ECFSPR, pancreatic status will be assessed as follows:

- Pancreatic insufficiency: Faecal elastase <200 µg/g (twice). and faecal fat high* (twice).
- Pancreatic sufficiency: Faecal elastase ≥200 µg/g (twice) and Faecal fat normal* (twice).

*see definition above.

References:

- Nutrition in patients with cystic fibrosis. A European consensus. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HGM, Robberecht E, Döring G. Nutrition J Cystic Fibros.K 2002; 1:51-75.
- Invited review: Indirect pancreatic function tests in children. Walkowiak J, Nousia-Arvanitakis S, Henker J, Stern M, Sinaasappel M, Dodge JA. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2005; 40:107-114.
- Metabolic alkalosis with hypoelectrolytemia in infants with cystic fibrosis. Fustik S, Pop-Jordanova N, Slaveska N, Kocova S, Efremov G. Pediatr int 2002; 44: 289-92.

Salt loss syndrome:

Primary metabolic alkalosis with blood pH >7.45, serum sodium <130 mmol/l and serum chloride <90 mmol/l.

References:

- Fustik S, Pop-Jordanova N, Slaveska N, Koceva S, Efremov G. Metabolic alkalosis with hyponatremia in infants with cystic fibrosis. *Pediatr int* 2002; 44: 289-92.

Transplantation:

For patients who had a transplant during the year of follow up:

- a. The best FEV1 before transplantation should be used.
- b. Therapy, complications and microbiology from before transplantation should be recorded.

For patients who had a transplant before the current follow-up year:

- a. Record all information available.

APÉNDICE

Criterios de inclusión

Solo deben incluirse en el Registro los pacientes que cumplan los criterios de diagnóstico de FQ que se indican a continuación:

1. Dos test del sudor con valor de cloro >59 mmol/l.
2. Un valor del test del sudor de cloro >59 mmol/l y un análisis de ADN/Genotipo con dos mutaciones identificadas causantes de la FQ.
3. Valor de cloro del sudor ≤ 59 mmol/l:
Si el valor de cloro del sudor es menor o igual a 59 mmol/l o no se informa de ello: deben cumplirse al menos 2 de estos criterios:
 - a. Análisis de ADN/Genotipo: dos mutaciones identificadas causantes de enfermedad (FQ).
 - b. La diferencia de potencial transepitelial nasal o la medición de la corriente intestinal debe tener un resultado consistente con el diagnóstico de FQ.
 - c. Características clínicas típicas de la FQ.

Reversión del diagnóstico:

Si el diagnóstico de FQ del paciente se revirtió durante el año, se debe identificar la razón de entre las opciones enumeradas:

- a. Análisis de ADN: imposibilidad de identificar dos mutaciones causantes de la FQ.
- b. Diferencia de potencial transepitelial nasal y/o la medición de corriente intestinal: resultado no consistente con el diagnóstico de FQ.
- c. Test del sudor repetido normal y confirmación con el equipo clínico.

Definiciones utilizadas por el EFCSPR

Test del sudor:

1. Normas de diagnóstico: la cantidad de sudor debe ser la adecuada.
2.
 - a. La muestra de sudor debe ser procesada inmediatamente después de la recogida.
 - b. Analizar el cloruro en sudor mediante la medición de la concentración.
 - c. Valor de cloruro: el valor de cloruro se expresa en milimoles por litro (mmol/l); si se realizó más de un test el mismo día, informar el valor positivo más alto.
 - d. Un valor de cloruro en el sudor >59 mmol/l es consistente con un diagnóstico de FQ.
 - e. Un valor de cloruro en el sudor <30 mmol/l hace improbable el diagnóstico de FQ (sin embargo, mutaciones específicas causantes de FQ pueden estar asociadas a un test del sudor por debajo de 30 mmol/l).
3. Si no se ha realizado el test del sudor a un paciente, registrar "no realizado". En este caso, se deben reportar dos mutaciones de genotipo conocidas.

4. El ECFSPR solo tiene en cuenta los valores de titulación/cloruro en los análisis.

Nota: El rango aceptable para los valores de cloruro es de 1-160 mmol/l. Cualquier persona que tenga un valor de cloruro superior a 160 mmol/l debe ser sometida a un nuevo análisis.

Referencias:

- ECFS Standards of Care Best Practices Guidelines. Smyth AR et al. J Cyst. Fibros. 13 (2014) S23-S42.
- Standards of Care for Cystic Fibrosis ten years later. Castellani C, Conway S, Smyth AR, Stern M, Elborn JS. J Cyst. Fibros. 13 (2014) S1-S2.

Nutrición:

Medidas: El peso y la talla deben medirse de acuerdo con las directrices de EuroCareCF:

- a. Peso: quitar la ropa exterior, los zapatos y los calcetines.
- b. Talla: sin zapatos ni calcetines; tallar con un estadiómetro: la parte superior de la cabeza debe estar en contacto con la tabla y realizar ligera presión.
- c. Fecha: la altura y el peso registrados deben ser las medidas tomadas el mismo día que el mejor FEV₁. Si no se ha realizado una espirometría, deben registrarse las últimas mediciones de peso y altura del año, y la fecha en que se midieron.

Nota: las puntuaciones z-score para la altura, el peso y el IMC se calculan utilizando los valores de referencia de los CDC (Kuczmarski et al. 2002).

Referencias:

- Percentiles of body mass index in children and adolescents evaluated from different regional German studies. Kromeyer-Hauschild K, Wabitsch M, Kunze D, Geller F, Geiss HC, Hesse V et al. Monatsschr Kinderheilkd 2001; 149:807-818.
- Comparison of growth status of patients with cystic fibrosis between the United States and Canada. Lai H-C, Corey M, FitzSimmons S, Kosorok MR, Farrell M. Am J Clin Nutr 1999; 69:531-538.
- Public Use File BGS98. German National Health Interview and Examination Survey 1998. Robert-Koch-Institut. Berlin. Germany. 2000.
- Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. Wiedemann B, Paul KD, Stern M, Wagner TO, Hirche TO, on behalf of the German CFQA Group. Eur J Clin Nutr 2007; 61. 759-768.
- CDC Growth Charts for the United States: methods and development. Kuczmarski RJ, Ogden CL, Guo SS et al. 2000. Vital Health Stat 2002; 11(246): 1-190.

Espirometría:

El Registro de Pacientes de la ECFS recoge datos sobre los valores de la espirometría con el fin de obtener datos estandarizados para su comparación con otros centros/países y para su uso

en estudios epidemiológicos. Algunas de las condiciones para ello (véase más abajo) pueden no cumplirse en cada visita clínica para todos los pacientes, y solo las pruebas de espirometría que cumplan los criterios deben ser registradas por los centros.

Todas las pruebas de espirometría deben realizarse de acuerdo con las directrices de la ATS/ERS:

www.thoracic.org/statements/resources/pfet/PFT2.pdf.

Para los valores de la espirometría comunicados al ECFSPR deben cumplirse los siguientes criterios:

1. Antes de la prueba:

- a. La fecha de nacimiento, el sexo y la talla deben registrarse para el cálculo de los valores predichos.
- b. Introducir siempre los valores prebroncodilatación.
 - i. broncodilatadores de acción corta: al menos 4 horas antes de la prueba;
 - ii. broncodilatadores de acción prolongada: al menos 12 horas antes de la prueba.

2. Valores a reportar:

- a. Valor del FEV₁ a comunicar: valor del FEV₁, en litros (hasta 2 decimales), del FEV₁ predicho más alto del año, de acuerdo con los valores de referencia locales.
- b. Las mediciones de FEV₁ y FVC deben ser reportadas en litros (l), con un máximo de 2 decimales.
- c. La medición de la CVF es la de la espirometría realizada en la fecha FEV₁ que se va a registrar y debe ser mayor o igual a la medición del FEV₁.
- d. Se deben registrar la fecha de la prueba y la altura y el peso del paciente en esa fecha para calcular el porcentaje de los valores predichos.
- e. Solo se informará de las pruebas consideradas válidas según las directrices de la ATS/ERS.
- f. Cálculo del porcentaje de valores predichos:

Se utilizan los siguientes valores de referencia: las ecuaciones de la Global Lung Function Initiative descritas por Quanjer PH et al (Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3-95-yr age range: the global lung function 2012 equations. *Eur Respir J* 2012; 40: 1324-1343).

Referencias:

- Standardisation of spirometry. Miller et al. *Eur Respir J* 2005; 26: 319–338.
- General considerations for lung function testing. Miller et al. *Eur Respir J* 2005; 26: 153–161.
- Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry User's Guide. Version 4.0. 2006.
- Task Force to Evaluate Choice of Spirometric Reference Equations for the National Patient Registry: Summary and Recommendations. Rosenfeld et al. Cystic Fibrosis Foundation Registry Committee. 2005.

Infección crónica en las vías respiratorias inferiores:

1. Infección crónica por *Pseudomonas aeruginosa*:

Un paciente debe considerarse crónicamente infectado si se cumplen los criterios modificados de Leeds (a), y/o se detectan anticuerpos anti-pseudomonas (b).

Un paciente debe definirse como crónicamente infectado si cumple los criterios en la actualidad, o lo ha hecho en los últimos años, y el médico no tiene motivos para pensar que el estado ha cambiado:

- Criterios de Leeds modificados, infección crónica: >50 de las muestras (esputo/otros) recogidas durante los últimos 12 meses deben ser positivas; al menos 4 muestras recogidas.
- Anticuerpos anti-*Pseudomonas* significativamente elevados según los laboratorios locales.

2. La infección crónica por otras bacterias gramnegativas debe cumplir los mismos criterios descritos anteriormente.

Referencias:

- Evaluation of a new definition for chronic *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis patients. Lee TWR, Brownlee KG, Conway SP, Denton M, Littlewood JM. J Cyst Fibros. 2003 Mar;2(1):29-34.
- Evaluating the “Leeds criteria” for *Pseudomonas aeruginosa* infection in a cystic fibrosis centre. Proesmans M, Balinska-Miskiewicz, Dupont L et al. Eur Resp J 2006;27:937-943.
- Antibiotic therapy against *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis: a European consensus. Döring G, Conway SP, Heijerman HG et al. Eur Respir J 2000;16:749-767.

Aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA):

Criterios diagnósticos:

- Deterioro clínico agudo o subagudo (tos, sibilancias, intolerancia al ejercicio, asma inducida por el ejercicio, cambio en la función pulmonar o aumento de la producción de esputo) no atribuible a otra etiología.
- IgE total >500 UI/ml.
- Prueba de punción cutánea positiva para el antígeno de *Aspergillus* (>3 mm) o IgE específica positiva para *A. fumigatus*.
- O bien:
 - Precipitinas a *A. fumigatus* o demostración in vitro de anticuerpos IgG a *A. fumigatus*;
 - Anomalías nuevas o recientes en la radiografía de tórax (infiltrados o tapones de moco) o en la TC de tórax (cambios característicos) que no hayan desaparecido con antibióticos y fisioterapia estándar.

Referencias:

- Allergic bronchopulmonary aspergillosis in cystic fibrosis-state of the art: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference. Stevens DA, Moss RB, Kurup VP, Knutsen AP, Greenberger P, Judson MA, Denning DW, Cramer R, Brody AS, Light M, Skov M, Maish W, Mastella G; participants in the Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference. Clin Infect Dis. 2003 Oct 1;37 Suppl 3:S225-64.

Enfermedad hepática:

El ECFSPR ha adoptado las definiciones de enfermedad hepática utilizadas por el Registro de Fibrosis Quística del Reino Unido.

Estas definiciones discriminan a los pacientes con enfermedad hepática grave (con hipertensión portal) de los casos más leves (cirrosis sin hipertensión portal):

- a. Cirrosis con hipertensión: cicatrización del hígado relacionada con la FQ subyacente. normalmente con un patrón biliar; la enfermedad hepática grave puede incluir hipertensión portal y/o hiperesplenismo.
- b. Cirrosis sin hipertensión: cicatrización del hígado relacionada con la FQ subyacente.
- c. Enfermedad hepática sin cirrosis: incluye el hígado graso o la hepatitis vírica, pero no la cirrosis biliar.

Estado pancreático:

Para definir la insuficiencia pancreática son obligatorias dos determinaciones:

- a. Niños pequeños: grasa en heces (van de Kamer) >4-5 g/d.
- b. Niños mayores de 10 años y adultos: grasa fecal (van de Kamer) >7 g/d y/o elastasa pancreática fecal <200 µg/g.

Nota: Los valores de excreción de grasa fecal de los lactantes menores de 3 meses son contradictorios.

Deben excluirse otras causas de esteatorrea que no sean pancreáticas.

Para el ECFSPR, el estado pancreático se evaluará de la siguiente manera

- a. Insuficiencia pancreática: elastasa fecal <200 µg/g (dos veces). y grasa fecal elevada* (dos veces).
- b. Suficiencia pancreática: elastasa fecal ≥200 µg/g (dos veces) y grasa fecal normal* (dos veces).

*Véase la definición anterior.

Referencias:

- Nutrition in patients with cystic fibrosis. A European consensus. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HGM, Robberecht E, Döring G. Nutrition J Cystic Fibros. 2002; 1:51-75.

- Invited review: Indirect pancreatic function tests in children. Walkowiak J, Nousia-Arvanitakis S, Henker J, Stern M, Sinaasappel M, Dodge JA. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 40:107-114.
- Metabolic alkalosis with hypoelectrolytemia in infants with cystic fibrosis. Fustik S, Pop-Jordanova N, Slaveska N, Koceva S, Efremov G. *Pediatr int* 2002; 44: 289-92.

Síndrome pierde sal:

Alcalosis metabólica primaria con pH sanguíneo >7.45, sodio sérico <130 mmol/l y cloruro sérico <90 mmol/l.

Referencias:

- Fustik S, Pop-Jordanova N, Slaveska N, Koceva S, Efremov G. Metabolic alkalosis with hypoelectrolytemia in infants with cystic fibrosis. *Pediatr int* 2002; 44: 289-92.

Trasplante:

En los pacientes que se sometieron a un trasplante durante el año de seguimiento:

- a. Debe utilizarse el mejor VEF₁ antes del trasplante.
- b. Se deben registrar el tratamiento, las complicaciones y la microbiología previa al trasplante.

Para los pacientes que tuvieron un trasplante antes del año de seguimiento actual:

- a. Registrar toda la información disponible.



Fundación Española de Fibrosis Quística

C/ José María de Haro, nº 14, 1º C

46022 Valencia

www.fefq.es

