

Spanish Cystic Fibrosis Registry: Annual Report 2022

Registro Español de Fibrosis Quística: Informe anual 2022



Spanish Cystic Fibrosis Registry: Annual Report 2022
Registro Español de Fibrosis Quística: Informe anual 2022



PUBLISHED/PUBLICADO:

Febrero 2025.

EDIT/EDITA:

Fundación Española de Fibrosis Quística

C/ Del Justicia, nº 1, entresuelo, puerta 13. 46003 – Valencia

Teléfono: 616 529 972

E-mail: fundacion@fibrosisquistica.org

LEGAL DEPOSIT/DEPÓSITO LEGAL:

V-1002-2025

ISSN:

3045-9141

PRINTING/IMPRESIÓN:

Blanch & Blanch Comunicación

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, M Ruiz de Valbuena Maiz, 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, A Callejón Callejón, J Torres Borrego, E Quintana Gallego, L Carrasco Hernández, CI Pérez Muñoz, B Gómez Crespo, C Tutau Gómez, 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, C de Manuel Gómez, JR Villa Asensi, P Fernández García, V Sanz Santiago, RA Muñoz Codoceo, C Garfia Castillo, M García Clemente, D González Jimenez, C Bover-Bauza, J Figuerola Mulet, Leticia Rubia de Azevedo, MJ Rodríguez Sáez, O Mesa Medina, JM Vaquero Barrios, O Asensio de la Cruz. (2025). Registro Español de Fibrosis Quística: Informe anual 2022 (p. 106). Zenodo. <https://doi.org/10.5281/zenodo.14851519>

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

COLLABORATORS/COLABORADORES:

Antonio José Aguilar Fernández	Orlando Mesa Medina
Antonio Álvarez Fernández	Pedro Mondéjar López
Óscar Asensio de la Cruz	Concepción Montón Soler
Enrique Blitz Castro	Ana Morales Tirado
Catalina Bover-Bauza	Rosa Ana Muñoz Codoceo
Alicia Callejón Callejón	Rosa Maria Nieto Royo
Pilar Caro Aguilera	Casilda Olveira Fuster
Laura Carrasco Hernández	Gabriel Olveira Fuster
Silvia Castillo Corullón	Alexandre Palou-Rotger
María Cols Roig	Carmen Inés Pérez Muñoz
Jordi Costa i Colomer	Estela Pérez Ruiz
Isabel Delgado Pecellín	Xavier Pomares Amigò
Layla Diab Cáceres	Nuria Porras
Marta García Clemente	Concha Prados Sánchez
Miguel García González	Esther Quintana Gallego
Silvia Gartner	Juan Carlos Ramos Díaz
Cristina Garfia Castillo	Cristina Ramos Hernández
Rosa María Girón	M ^a Jesús Rodríguez Sáez
Patricia Fernández García	Sandra Rovira Amigo
Joan Figuerola Mulet	Leticia Rubia de Azevedo

Ainhoa Gómez Bonilla
Beatriz Gómez Crespo
David González Jimenez
José Ramón Gutiérrez Martínez
Alejandro López Neyra
M^a Carmen Luna Paredes
Luis Maiz Carro
Cristina de Manuel Gómez
Carlos Martín de Vicente

Marta Ruiz de Valbuena Maiz
Enrique Salcedo Lobato
Verónica Sanz Santiago
Amparo Solé Jover
Javier Torres Borrego
Carlos Tutau Gómez
José Manuel Vaquero Barrios
Saioa Vicente Santamaría

CONTENTS/*CONTENIDO*

Presentation/ <i>Presentación</i>	11
Foreword/ <i>Prólogo</i>	13
List of participating CF Centres/ <i>Lista de Centros de FQ participantes</i>	15
Summary/ <i>Resumen</i>	17
Overall national data/ <i>Datos nacionales generales</i>	19
- Demographics/ <i>Datos demográficos</i>	21
- Diagnosis/ <i>Diagnóstico</i>	29
- Genetics/ <i>Genética</i>	33
- Pulmonary function/ <i>Función pulmonar</i>	37
- Growth/ <i>Estado nutricional</i>	45
- Microbiology/ <i>Microbiología</i>	61
- Treatments/ <i>Tratamientos</i>	67
- Complications/ <i>Complicaciones</i>	75
- Transplantation and mortality/ <i>Trasplante y mortalidad</i>	77
- Pregnancy/ <i>Embarazo</i>	83
- Evolutionary tables and graphs/ <i>Tablas y gráficas evolutivas</i>	85
Appendix/ <i>Apéndice</i>	93

INTRODUCTION/PRESENTACIÓN

Como presidenta de la Sociedad Española de Fibrosis Quística y de la Fundación Española de Fibrosis Quística, me complace presentar el Informe Anual 2022 del Registro Español de Fibrosis Quística, el cual proporciona una visión detallada del estado de la enfermedad en España, así como de los avances alcanzados en los últimos años en términos de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes.



Este informe es el resultado de un esfuerzo conjunto de numerosos profesionales de la salud, investigadores y colaboradores, que han trabajado incansablemente para recopilar y analizar los datos que permiten no solo conocer la realidad actual de los pacientes con fibrosis quística en nuestro país, sino también establecer las bases para futuras investigaciones y mejoras en la atención. Cada dato reflejado en este informe es un paso más hacia un mejor entendimiento de la enfermedad, lo que nos permite ofrecer soluciones más efectivas y personalizadas a nuestros pacientes.

Agradezco profundamente el trabajo realizado por todos los involucrados en la elaboración de este informe y su valiosa contribución al progreso de la investigación y tratamiento de la fibrosis quística. La colaboración y el compromiso de todos los centros participantes han sido fundamentales para lograr los objetivos que nos hemos propuesto.

Invito a todos los profesionales de la salud, investigadores y personas interesadas en el bienestar de los pacientes con fibrosis quística a leer este informe con el propósito de seguir avanzando en la mejora de la calidad de vida de las personas que padecen esta enfermedad.

Con el objetivo de continuar fortaleciendo nuestra red de trabajo, este informe no solo tiene el propósito de compartir datos, sino también de fomentar nuevas colaboraciones que permitan seguir avanzando en el desarrollo de terapias innovadoras y en la mejora de los cuidados.

Espero que este informe contribuya a seguir impulsando la lucha contra la fibrosis quística.

Atentamente,

Dra. Esther Quintana Gallego

Presidenta de la Sociedad Española de Fibrosis Quística



Tengo el placer de formar parte de la presentación del Informe Anual 2022 del Registro Español de Fibrosis Quística, informe que ve la luz gracias al esfuerzo colectivo de nuestros profesionales y que ofrece de manera rigurosa y detallada la situación actual de las personas con Fibrosis Quística en España y puede contribuir como herramienta ante futuras investigaciones de nuevos tratamientos y estrategias en el abordaje de la atención y manejo de la Fibrosis Quística.

No me cansaré de expresar mi más profundo agradecimiento a todos los profesionales sanitarios que, con su dedicación y compromiso, contribuyen año tras año en la realización de este importante registro recopilando los datos a diario, sin olvidarme de su coordinadora, la Dra. María Dolores Pastor, que gracias a su gran trabajo en la elaboración del informe y en el análisis de datos, hacen posible obtener los datos comparativos que enriquecen el conocimiento sobre la enfermedad y fortalecen la base científica.

La información que contiene este informe es de vital importancia para nuestro colectivo permitiéndonos evaluar el impacto de los nuevos tratamientos, identificar áreas de mejora en la atención y realizar un análisis pormenorizado de la población con FQ en España que ayudará a facilitar el acceso a los avances científicos como la terapia génica, sirviendo de base para conseguir un futuro aún más esperanzador. Disponer de datos fiables y precisos garantizará que las personas con Fibrosis Quística puedan continuar beneficiándose de los progresos en la investigación. Por ello, desde la Fundación Española de Fibrosis Quística y desde la Federación Española de Fibrosis Quística, organizaciones que tengo el honor de presidir en la actualidad, continuaremos colaborando con nuestros profesionales de la Sociedad Española de Fibrosis Quística para alcanzar este objetivo común.

Un abrazo,

Juan Antonio da Silva Irago

Presidente de la Fundación Española de Fibrosis Quística
Presidente de la Federación Española de Fibrosis Quística

FOREWORD/PRÓLOGO

Un año más, es un honor presentar el Informe Anual 2022 del Registro Español de Fibrosis Quística, un documento que recoge datos fundamentales sobre la evolución de la enfermedad en España y que constituye una herramienta esencial para la mejora del tratamiento y la calidad de vida de los pacientes.

Los datos recogidos en este informe reflejan avances significativos en el manejo de la enfermedad. Como novedad, el informe incluye gráficas que muestran la evolución de distintos parámetros clínicos a lo largo de los últimos años. En éstas, se observa un incremento en el porcentaje de adultos con Fibrosis Quística, un indicativo de los avances en el diagnóstico precoz y en el aumento de la supervivencia. Además, los datos muestran una evolución positiva en la función pulmonar y una disminución de infecciones respiratorias, tasas de mortalidad y trasplantes, aspectos clave para el bienestar de los pacientes.

Este informe no habría sido posible sin la valiosa colaboración de las personas con Fibrosis Quística, quienes han autorizado el uso de sus datos con el propósito de contribuir al conocimiento y avance en el tratamiento de la enfermedad. Su generosidad y compromiso son invaluable para el progreso de la investigación y la mejora de la atención médica.

Asimismo, quiero expresar nuestro más profundo agradecimiento a los profesionales de las Unidades de Fibrosis Quística en España, que todos los años incluyen los datos desinteresadamente y con el único objetivo de mejorar el conocimiento de la enfermedad.

También deseo destacar el apoyo de la Sociedad Española de Fibrosis Quística y la Federación Española de Fibrosis Quística, así como agradecer al ECFSPR (European Cystic Fibrosis Society Patient Registry) su apoyo logístico, sin el cual este registro no sería posible.

Confiamos en que, con el esfuerzo conjunto de profesionales, pacientes y asociaciones, podamos seguir avanzando hacia un futuro donde la Fibrosis Quística sea una enfermedad cada vez más controlable y con mejores perspectivas para quienes la padecen.

M^a Dolores Pastor Vivero

Spanish Country Coordinator of the European Cystic Fibrosis Society Patient Registry



LIST OF PARTICIPATING CENTRES IN THE 2022 DATA-COLLECTION/ LISTA DE CENTROS PARTICIPANTES EN LA RECOGIDA DE DATOS 2022

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 Arrixaca, Murcia (Combined Paediatric/Adult Centre)	Pedro Mondéjar López, Silvia Lorca Mayor
Hospital Regional Universitario, 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, Leticia Rubia de Azevedo
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, Cristina Garfia Castillo
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, Carlos Tutau Gómez
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)	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 Canarias (Las Palmas), Gran Canaria (Paediatric Centre)	Antonio José Aguilar Fernández
Hospital Universitario Materno-Infantil, Córdoba (Paediatric Centre)	Javier Torres Borrego, José Manuel Vaquero Barrios
Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza (Paediatric Centre)	Carlos Martín de Vicente
Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid (Paediatric Centre)	Patricia Fernandez Garcia, Alejandro López Neyra, Verónica Sanz Santiago, Rosa Ana Muñoz Codoceo
Hospital Universitario Parc Taulí, Sabadell, Barcelona (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, 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

	2018	2019	2020	2021	2022
Participating centres	24	26	26	25	25
Demographics					
People with CF (not lost to follow up)/ <i>Personas con FQ (no perdidas al seguimiento)</i>	2320	2417	2505	2532	2578
Median age at follow up/ <i>Mediana de edad al seguimiento</i>	18	19.8	21.21	20.38	21.21
Mean age at follow up/ <i>Media de edad al seguimiento</i>	20.7	22.1	22.83	23.36	24.22
Proportion of adults (%)/ <i>Proporción de adultos (%)</i>	51.56	53.74	55.28	55.88	57.54
Males (%)/ <i>Hombres (%)</i>	1215 (52.69)	1261 (52.45)	1306 (52.43)	1319 (52.38)	1335 (52.05)
Age at diagnosis in years (Median)/ <i>Edad al diagnóstico en años (Mediana)</i>	0.41	0.40	0.40	0.40	0.40
Mortality					
Nº cases of death (%)/ <i>Nº fallecidos (%)</i>	14 (0.50)	13 (0.56)	12 (0.51)	14 (0.58)	13 (0.53)
Transplantations					
Lungs (%)/ <i>Pulmonar (%)</i>	166 (7.62)	185 (7.99)	180 (7.70)	187 (7.83)	191 (7.75)
Number of lung transplants this year/ <i>Número trasplantes pulmonar este año</i>	22	19	12	10	10
Liver (%)/ <i>Hígado (%)</i>	18 (0.83)	18 (0.78)	16 (0.68)	10 (0.80)	17 (0.69)
Kidney (%)/ <i>Riñón (%)</i>	5 (0.33)	9 (0.35)	8 (0.34)	8 (0.34)	10 (0.41)
Pulmonary					
FEV1 % predicted (Median)	81.8	81.8	83.58	85.08	89.12
FEV1 % predicted 6-17 years (Median)	92.5	92.0	93.93	94.78	97.58
FEV1 % predicted ≥ 18 years (Median)	67.8	70.2	70.38	72.13	79.81
GI/Nutrition					
Pancreatic enzymes (%)/ <i>Enzimas pancreáticas (%)</i>	1455 (72.42)	1494 (70.77)	1523 (70.80)	1542 (70.51)	1572 (69.37)
Z-score weight (Median) by age group/ <i>Z-score de peso (Mediana) según grupos edad</i>					
0-17	-0.27	-0.20	-0.20	-0.22	-0.26
≥ 18	-0.43	-0.30	-0.26	-0.24	-0.20

Z-score BMI (2-17 years)/ Z-score de IMC (2-17 años)	-0.16	-0.14	-0.06	-0.13	-0.15
BMI \geq 18 years/IMC \geq 18 años	22.02	22.20	22.53	22.53	22.71
Microbiology					
Chronic <i>Pseudomonas aeruginosa</i> (%)	501 (24.94)	544 (25.77)	566 (26.31)	528 (24.14)	439 (19.37)
Chronic <i>Staphylococcus aureus</i> (%)	818 (40.72)	887 (42.02)	924 (42.96)	830 (37.95)	746 (32.92)
Chronic <i>Burkholderia cepacia</i> complex (%)	90 (4.48)	89 (4.22)	97 (4.51)	84 (3.84)	68 (3.00)
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i> (%)	159 (7.91)	181 (8.57)	134 (6.23)	170 (7.77)	167 (7.37)
<i>Haemophilus influenzae</i> (%)	363 (18.07)	414 (19.61)	240 (11.16)	182 (8.50)	347 (15.31)
<i>Achromobacter</i> species (%)	143 (7.12)	159 (7.53)	144 (6.69)	143 (6.54)	128 (5.65)
Methicillin resistant <i>Staphylococcus aureus</i> (%)	124 (6.17)	130 (6.16)	115 (5.35)	126 (5.76)	125 (5.52)
Non tuberculous <i>Mycobacteria</i> (%)	81 (4.03)	98 (4.63)	70 (3.25)	86 (3.93)	77 (3.40)
Therapies					
Inhaled antibiotics (%)/ <i>Antibióticos inhalados</i> (%)	1033 (51.42)	1091 (51.68)	1074 (49.93)	1067 (48.79)	1047 (46.20)
Dornase alfa (%)/ <i>Dornasa alfa</i> (%)	771 (38.38)	810 (38.37)	810 (37.66)	788 (36.03)	770 (33.98)
Hypertonic saline (%)/ <i>Salino hipertónico</i> (%)	1272 (63.38)	1375 (65.14)	1383 (64.30)	1470 (67.22)	1473 (65.00)
Macrolides (%)/ <i>Macrólidos</i> (%)	770 (38.33)	802 (37.99)	805 (37.42)	788 (36.03)	741 (32.70)
Oxygen (%)/ <i>Oxígeno</i> (%)	63 (3.14)	63 (2.98)	65 (3.02)	46 (2.10)	43 (1.90)
Ivacaftor (%)	24 (1.19)	26 (1.23)	27 (1.26)	27 (1.23)	27 (1.19)
Lumacaftor/Ivacaftor (%)	17 (1.84)	58 (2.75)	137 (6.37)	117 (5.35)	149 (6.44)
Tezacaftor/Ivacaftor (%)	50 (2.49)	67 (3.17)	393 (18.27)	432 (19.75)	362 (15.68)
Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor (%)	n. d.	29 (1.37)	101 (4.70)	272 (12.42)	1238 (54.63)

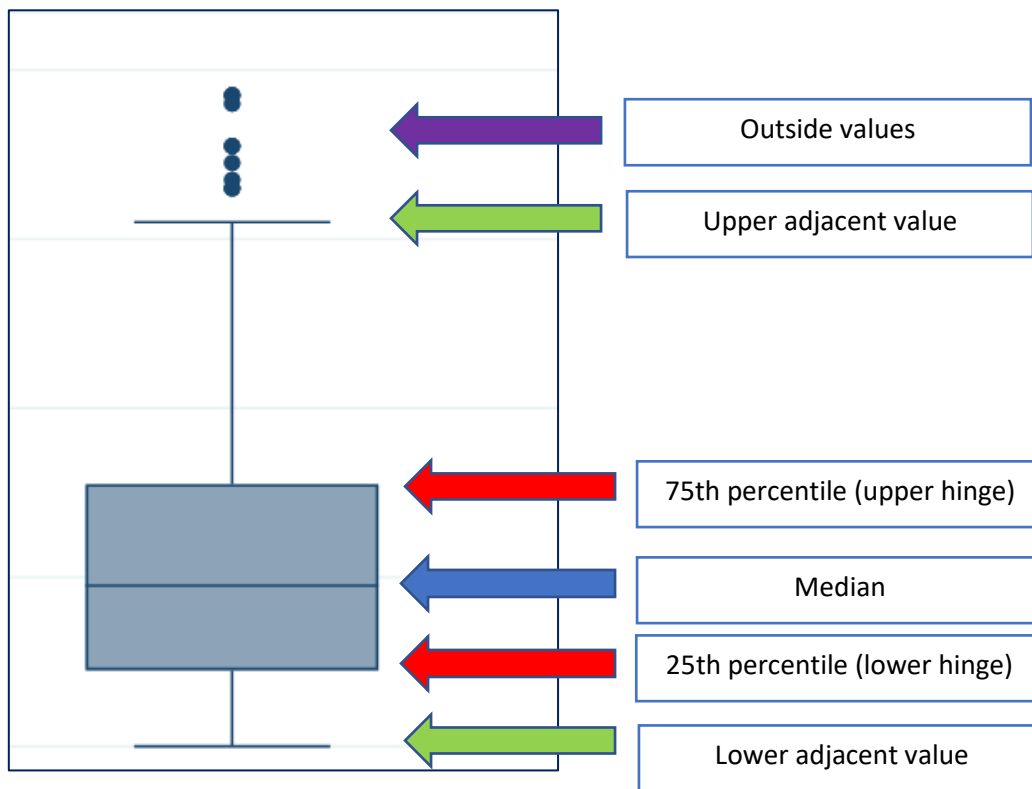
n. d.: no data/*sin datos*

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 2022.

Descripción de la demografía de los pacientes con Fibrosis Quística cuyos datos han sido incorporados al registro del año 2022.

Table 1.1 Number of patients registered in year 2022

Tabla 1.1 Número de pacientes en el Registro en el año 2022

Number of patients	
2022	2685

Table 1.2 Number of patients in year 2022 by diagnosis and status

Tabla 1.2 Número de Pacientes en año 2022 por diagnóstico y estatus

Diagnosis/ <i>Diagnóstico</i>	Deceased <i>Fallecido</i>	Alive <i>Vivo</i>	Not seen <i>No visto</i>	Lost to follow up <i>Perdido</i>	Total
No	0	1	0	0	1
Yes/ <i>Si</i>	13	2463	102	45	2623
Diagnosis to be confirmed/ <i>Diagnóstico por confirmar</i>	0	50	9	2	61
Total	13	2514	111	47	2685

Table 1.3 Number of patients with diagnosis confirmed and seen in 2022

Tabla 1.3 Número de pacientes con diagnóstico confirmado vistos en 2022

Diagnosis confirmed/ <i>Diagnóstico confirmado</i>	
2022	2476

Table 1.4 Vital status of patients

Tabla 1.4 Estado vital de los pacientes

Status	Frequency	Percent
Deceased/ <i>Fallecidos</i>	13	0.50
Alive/ <i>Vivos</i>	2463	95.54
Not seen during the year of follow-up/ <i>No vistos durante el año de seguimiento</i>	102	3.96

Table 1.5 Age at follow-up. Patients alive, including the patients that were not seen during the year, on 31-12-2022

Tabla 1.5 Edad al seguimiento. Pacientes vivos, incluyendo los pacientes no vistos durante el año, a 31-12-2022

Age	Frequency	Percent	Cumulative percent
0-4	214	8.34	8,3
5-9	342	13.33	21,7
10-14	323	12.59	34,3
15-19	335	13.06	47,3
20-24	252	9.82	57,2
25-29	234	9.12	66,3
30-34	209	8.15	74,4
35-39	180	7.02	81,4
40-44	173	6.74	88,2
45+	303	11.81	100,0
Total	2565	100.00	

Table 1.6 Proportion of children (<18 years) and adults (≥18 years). Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2022

Tabla 1.6 Proporción de niños (<18 años) y adultos(≥18 años). Pacientes vivos, también los no vistos, a 31-12-2022

Age	Frequency	Percent
<18	1089	42,46
≥18	1476	57,54
Total	2565	100,00

Figure 1.6 Proportion of children (<18 years) and adults (≥18 years). Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2022

Figura 1.6 Proporción de niños (<18 años) y adultos(≥18 años). Pacientes vivos, también los no vistos, a 31-12-2022

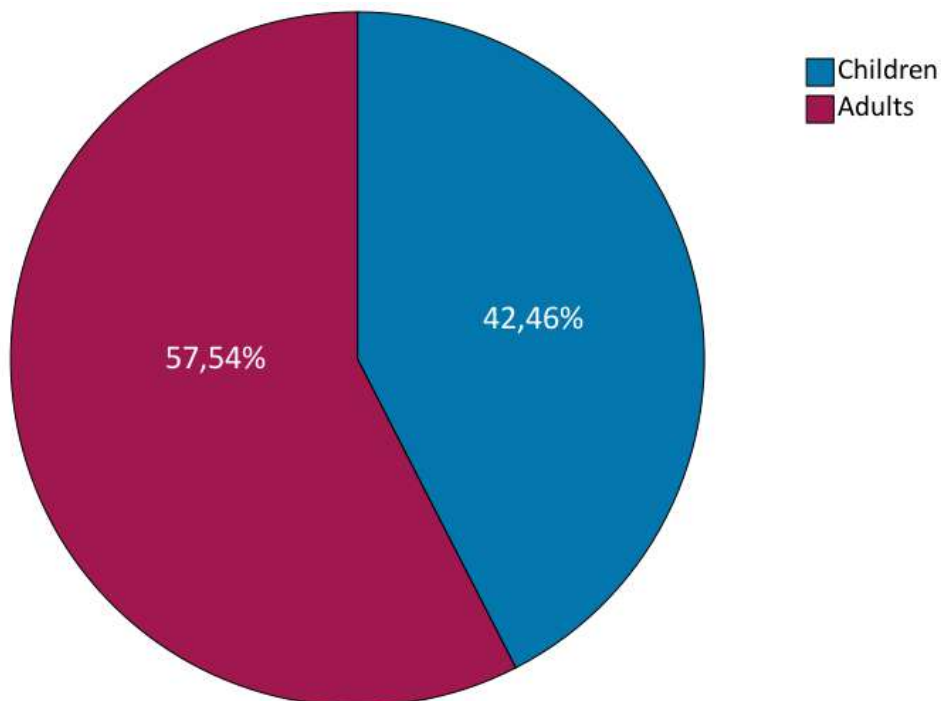


Figure 1.6

Table 1.7 Age at follow-up. Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2022
Tabla 1.7 Edad al seguimiento. Pacientes vivos, incluidos no vistos a 31-12-2022

N	Mean	Minimum	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Maximum
2565	24.22	0.21	11.34	21.21	35.38	87.21

Figure 1.7 Age at follow-up. Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2022
Figure 1.7 Edad al seguimiento. Pacientes vivos, incluidos no vistos a 31-12-2022

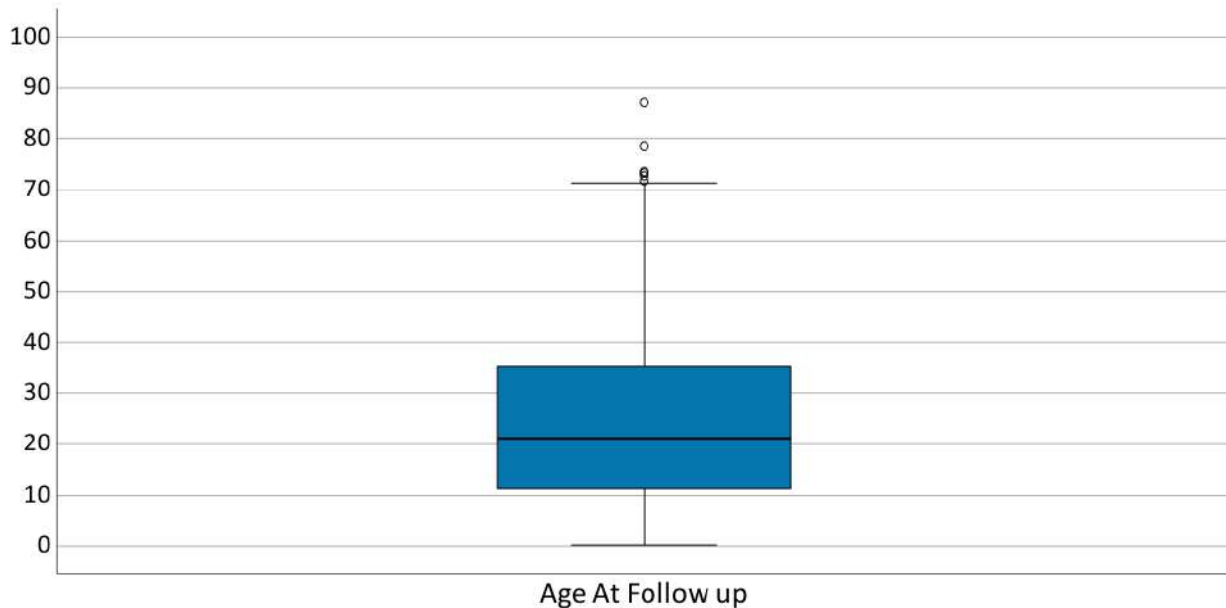


Figure 1.7

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 adyacentes superior e inferior.

Table 1.8 Sex distribution. Patients alive on 31-12-2022

Tabla 1.8 Distribución por sexo, Pacientes vivos a 31-12-2022

Sex	Frequency	Percent
Male	1335	52,05
Female	1230	47,95

Figure 1.8 Sex distribution. Patients alive on 31-12-2022

Figure 1.8 Distribución por sexo, Pacientes vivos a 31-12-2022

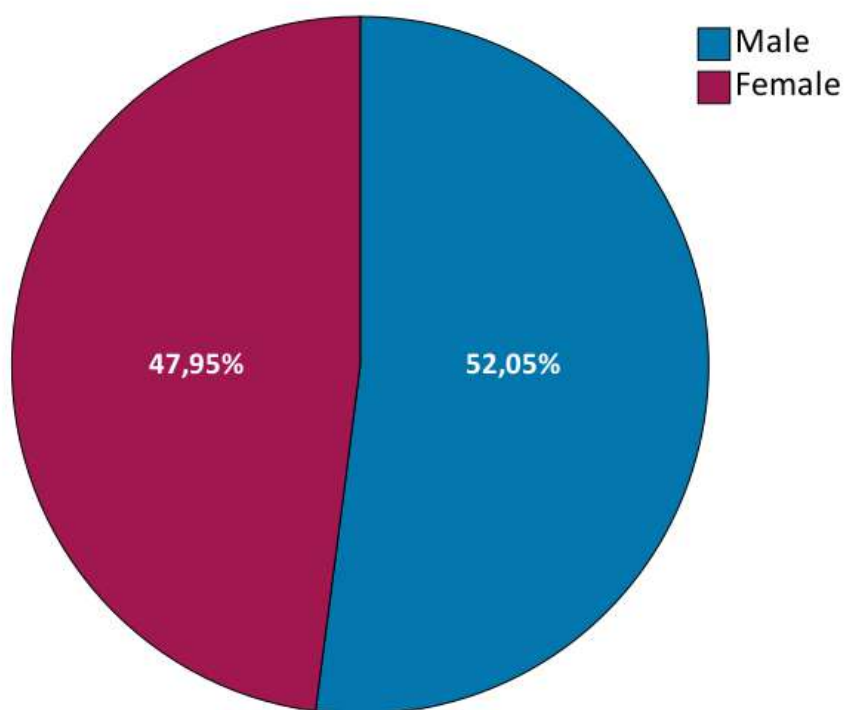


Figure 1.8

Table 1.9 Sex distribution. Patients aged < or ≥18, alive, including the patients not seen, on 31-12-2022

Tabla 1.9 Distribución por sexo. Pacientes vivos, de edad < o ≥18 años, incluidos no vistos, a 31-12-2022

Age	Male	Percent	Female	Percent
<18	549	50.41	540	49.59
≥18	786	53.25	690	46.75
Total	1335	52.05	1230	47.95

Figure 1.10 Distribution by age groups and sex, including patients alive, seen and not seen on 31-12-2022

Figura 1.10 Distribución por grupo de edad y sexo. Pacientes vivos, vistos y no vistos a 31-12-2022

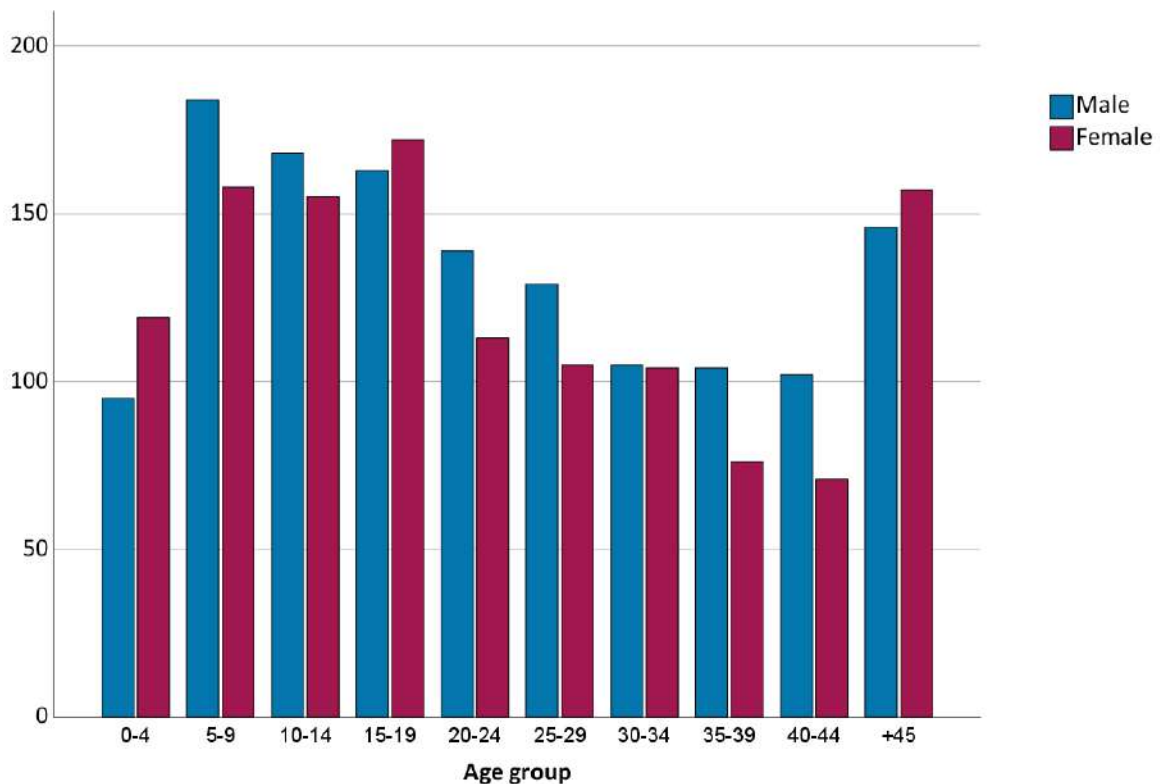


Figure 1.10

Table 1.11 Age at follow up and sex distribution. Patients alive, including the patients not seen on 31-12-2022

Tabla 1.11 Edad al seguimiento según sexo. Pacientes vivos, incluidos los pacientes no vistos a 31-12-2022

Sex	N	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
Male	1335	24.41	0.21	11.55	22.21	35.63	73.38
Female	1230	24.01	0.21	11.13	20.38	34.87	87.21
Total	2565	24.22	0.21	11.34	21.21	35.38	87.21

Figure 1.11 Box-plot of age at follow up and sex distribution. Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2022

Figura 1.11 Diagrama de cajas de edad al seguimiento según sexo. Pacientes vivos, incluyendo los pacientes no vistos, a 31-12-2022

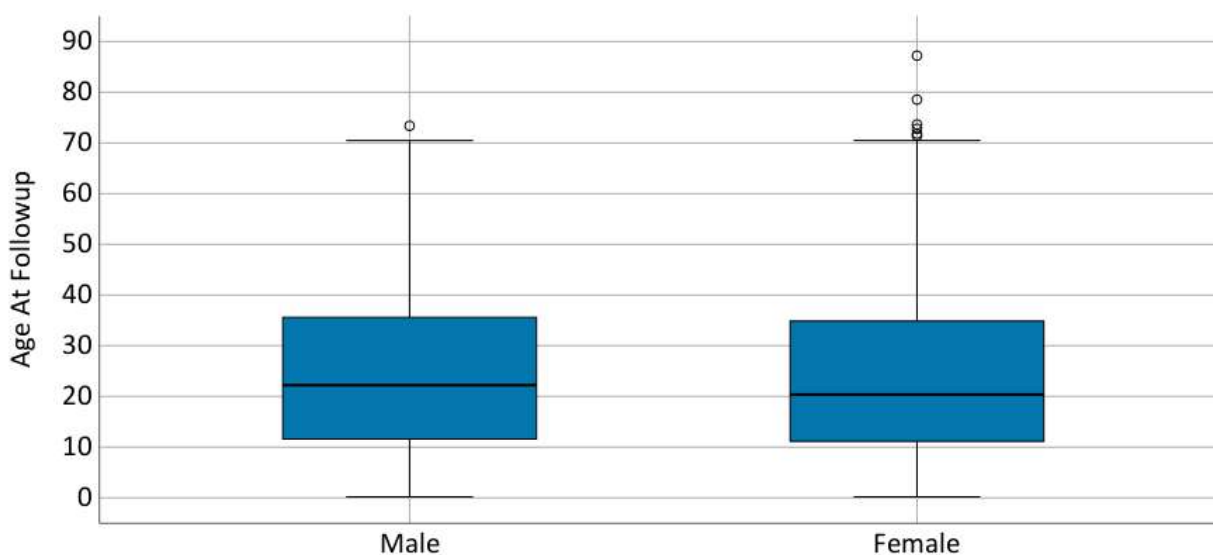


Figure 1.11

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 adyacentes superior e inferior.

Figure 1.12 Age pyramid of CF patients on 31-12-2022

Figura 1.12 Pirámide de edades en pacientes de FQ a 31-12-2022

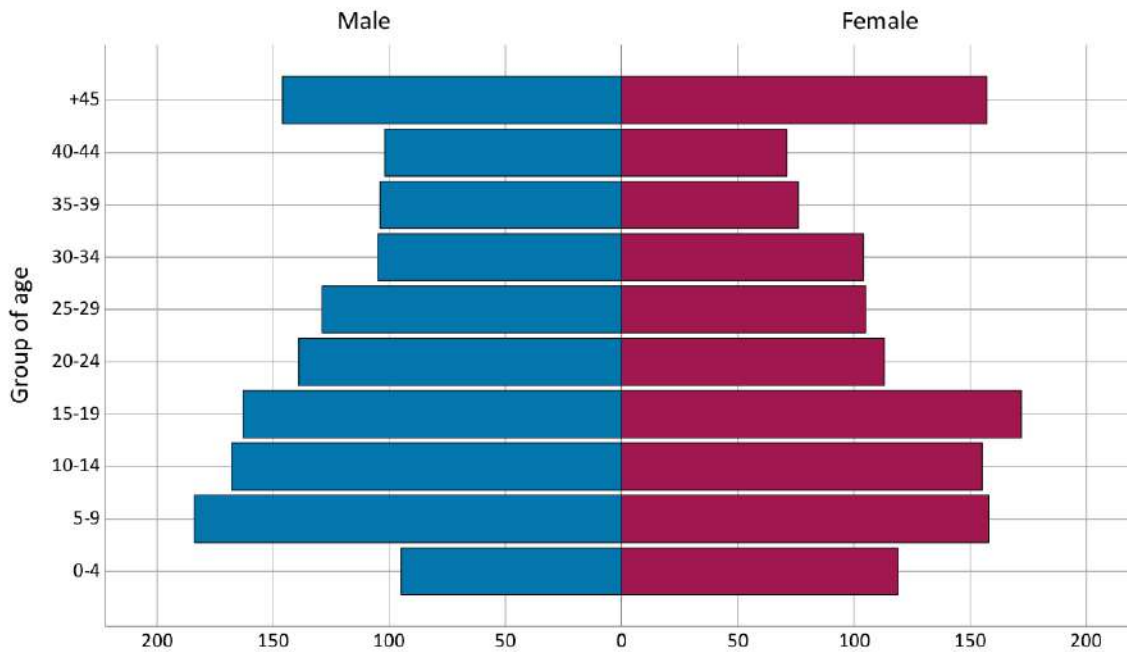


Figure 1.12

Table 1.13 Ethnicity distribution. Patients alive, also not seen, on 31/12/2022

Tabla 1.13 Distribución por etnias. Pacientes vivos, incluyendo los pacientes no vistos, a 31-12-2022

	Frequency	Percent
Caucasian	2482	96.76
Black	6	0.23
North East Asian	1	0.04
South East Asian	1	0.04
Mixed	74	2.88
Missing/Prefer not say	1	0.04

DIAGNOSIS/DIAGNÓSTICO

Description of the data on diagnosis.

Descripción de los datos referentes al diagnóstico.

Table 2.1 Age at diagnosis. All patients seen in 2022

Tabla 2.1 Edad al diagnóstico. Pacientes vistos en 2022

N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
2446	30	5.82	0.00	0.10	0.40	4.00	75.00

Table 2.2 Age at diagnosis in children and adults. All patients seen in 2022

Tabla 2.2 Edad al diagnóstico en niños y adultos. Pacientes vistos en 2022

	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
Children	1056	5	0.70	0.00	0.10	0.10	0.33	14.00
Adults	1390	25	9.71	0.00	0.30	1.50	13.00	75.00

Figure 2.2 Age at diagnosis in children and adults. All patients seen in 2022

Figura 2.2 Edad al diagnóstico en niños y adultos. Pacientes vistos en 2022

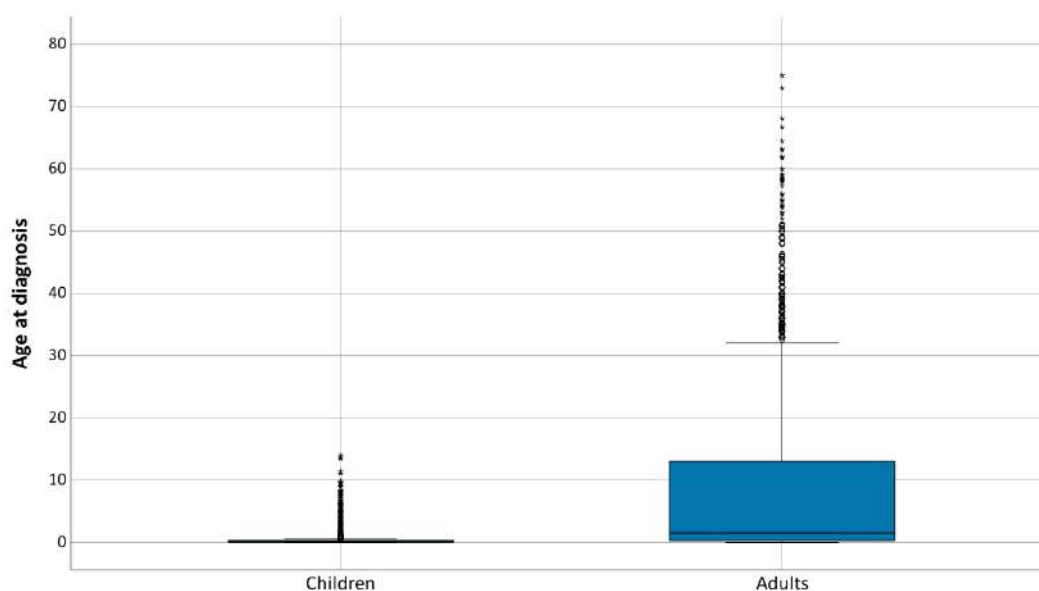


Figure 2.3

This box-plot is a graphic representation of the age at follow up and sex distribution in Table 2.2 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 2.2. 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 adyacentes superior e inferior.

Table 2.3 Proportion of patients diagnosed when younger than 3 month, aged 3 month to 18, and older than 18 years, in children and adults. All patient seen in 2022

Tabla 2.3 Proporción de pacientes diagnosticados antes de los 3 meses de edad, entre los 3 meses y los 18 años y mayores de 18 años, en niños y adultos. Pacientes vistos en 2022

Age at diagnosis	Children	Adults
<3 months	1004	273
3 months-18 years	1152	817
>18 years	290	289
Frequency missing: 30		

Table 2.4 Proportion of patients who underwent newborn screening. All patients seen in 2022

Tabla 2.4 Proporción de los pacientes en los que se realizó cribado neonatal. Pacientes vistos en 2022

Newborn screening	Frequency	Percent
Missing/unknown	70	2.83
Not done	1556	62.84
Performed	850	34.33

Table 2.5 Proportion of patients who underwent newborn screening. Patients 5 years old or younger seen in 2022

Tabla 2.5 Proporción de los pacientes de 5 años o menos en los que se realizó cribado neonatal, vistos en 2022

Newborn screening	Frequency	Percent
Missing/unknown	7	2.64
Not done	2	0.75
Performed	256	96.60

Table 2.6 Frequency of meconium ileus by age. All patients seen in 2022
Tabla 2.6 Frecuencia del íleo meconial según la edad. Pacientes vistos en 2022

Age	Missing/ unknown	No	Yes, operated	Yes, not operated	Yes, don't know if operated	Total
≤10	16	509	58	18	1	602
%	2.66	84.55	9.63	2.99	0.17	100.00
>10	59	1639	128	38	10	1874
%	3.15	87.46	6.83	2.03	0.53	100.00
Total	75	2148	186	56	11	2476

GENETICS/GENÉTICA

Description of the genetic data of the patients with Cystic Fibrosis.

Descripción de los datos genéticos de los pacientes con Fibrosis Quística.

Table 3.1 Proportion of patients with DNA analysis

Tabla 3.1 Proporción de pacientes con análisis del DNA

DNA test	Frequency	Percent
Done	2475	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	4950	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	2351	94.99 %
At least one unknown	124	5.01 %
Frequency missing: 1		

Table 3.4 Proportion of identified mutations

Tabla 3.4 Proporción de las mutaciones identificadas

Mutation category	Frequency	Percent
Identified	4814	97.25 %
Unknown	136	2.75 %
Frequency missing: 2		

Table 3.5 Prevalence of F508del homozygous and heterozygous patients. All patients seen in 2022

Tabla 3.5 Prevalencia de pacientes homocigotos y heterocigotos F508del. Pacientes vistos en 2022

F508del category	Frequency	Percent
Heterozygote	1208	48.81 %
Homozygote	632	25.54 %
Not F508del	635	25.66 %
Frequency Missing: 1		

Table 3.6 Prevalence of F508del homozygous and heterozygous patients (minimal function and residual function) by age group. All patients seen, alive and non transplanted in 2022

Tabla 3.6 Prevalencia de pacientes homocigotos y heterocigotos F508del (función mínima y residual) por grupos de edad. Pacientes vistos, vivos y no trasplantados en 2022

Age	Total	Homocyg	Heteroc	F508del/ RF	F508del/ Other**	Other/ Other	Other/ Other*
≤1	76	15 19.74 %	38 50.00 %	7 18.42 %	31 81.58 %	23 30.26 %	7 9.21 %
2-5	189	49 25.93 %	89 47.09 %	10 11.24 %	79 88.76 %	51 26.98 %	20 10.58 %
6-11	399	94 23.56 %	204 51.13 %	32 15.69 %	172 84.31 %	101 25.31 %	43 10.78 %
≥12	1602	424 26.47 %	771 48.13 %	127 16.47 %	644 83.53 %	407 25.41 %	19 11.92 %
Total	2266	582.0 25.68 %	1102 48.63 %	176 15.97 %	926 84.03 %	582 25.68 %	261 11.52 %
Frequency missing: 1							

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)

Other* (It has one of the following mutations in at least one of the alleles): 2789+5G>A, 3141del9, 3272-26A>G, 3849+10kbC>T, 546insCTA, A1006E, A1067T, A120T, A234D, A349V, A455E, A46D, A554E, D110E, D1152H, D1270N, D192G, D443Y, G576A, D579G, D614G, D836Y, D924N, D979V, E116K, E193K, E403D, E474K, E56K, E588V, E60K, E822K, E92K, F1016S, F1052V, F1074L, F1099L, F191V, F311del, F311L, F508C; F575Y, G1061R, G1069R, G1244E, G1249R, G126D, G1349D, G178E, G178R, G194R, G194V, G27R, G314E, G463V, G480C, G551D, G551S, G576A, G622D, G628R, G85E, G970D, H1054D, H1085P, H1085R, H1375P, H139R, H199Y, H939R, I1027T, I1139V, I1269N, I1366N, I148T, I175V, I336K, I502T, I601F, I618T, I807M, I980K, K1060T, L1077P, L1324P, L1335P, L1480P, L15P,

L165S, L206W, L320V, L346P, L453S, L967S, L997F, M1101K, M152V, M265R, M952I, M952T, P205S, P574H, P5L, P67L, Q1291R, Q237E, Q237H, Q359R, Q98R, R1066H, R1070Q, R1070W, R1162L, R117C, R117G, R117H, R117L, R117P, R1283M, R1283S, R170H, R258G, R31L, R334L, R334Q, R347H, R347L, R347P, R352Q, R352W, R553Q, R668C, R74Q, R74W, R751L, R75Q, R792G, R933G, S1159F, S1159P, S1251N, S1255P, S13F, S341P, S364P, S492F, S549N, S549R, S589N, S737F, S912L, S945L, S977F, T1036N, T1053I, T338I, V1153E, V1240G, V1293G, V201M, V232D, V232D, V456A, V456F, V562I, V754M, W1098C, W1282R, W361R, Y1014C, Y1032C, Y109N, Y161D, Y161S, Y563N.

Other:** other than residual function mutations

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	2471	49.92
G542X	299	6.04
Unknown	136	2.75
L206W	121	2.44
N1303K	118	2.38
R334W	115	2.32
2789+5G->A	95	1.92
I507del	63	1.27
D1152H	49	0.99
1811+1.6kbA->G	48	0.97
711+1G->T	44	0.89
G85E	43	0.87
Q890X	43	0.87
R1066C	43	0.87
2183AA>G	43	0.90
R1162X	41	0.83
1609delCA	38	0.77
3272-26A->G	38	0.77
V232D	38	0.77
712-1G->A	36	0.73
W1282X	33	0.67
3849+10kbC->T	32	0.65

H609R	29	0.59
2869insG	26	0.53
621+1G->T	25	0.51
R347P	25	0.51

PULMONARY FUNCTION/FUNCIÓN PULMONAR

Description of the lung function data of the Cystic Fibrosis people during 2022.

Descripción de los datos de la función pulmonar de los personas de Fibrosis Quística durante 2022.

Table 4.1 FEV₁ % of predicted (GLI-2012): descriptive statistics. All patients older than 6 years, seen in 2022, who have never had a transplant

Tabla 4.1 FEV₁ % del predicho. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

N	Miss	Mean	Min	25th Pctl	Median	75th Pctl	Max
1908	50	85.39	21.72	70.18	89.12	102.01	141.72

Figure 4.1 FEV₁ % of predicted (GLI-2012): descriptive statistics. All patients older than 6 years, seen in 2022, who have never had a transplant

Figura 4.1 FEV₁ % del predicho. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

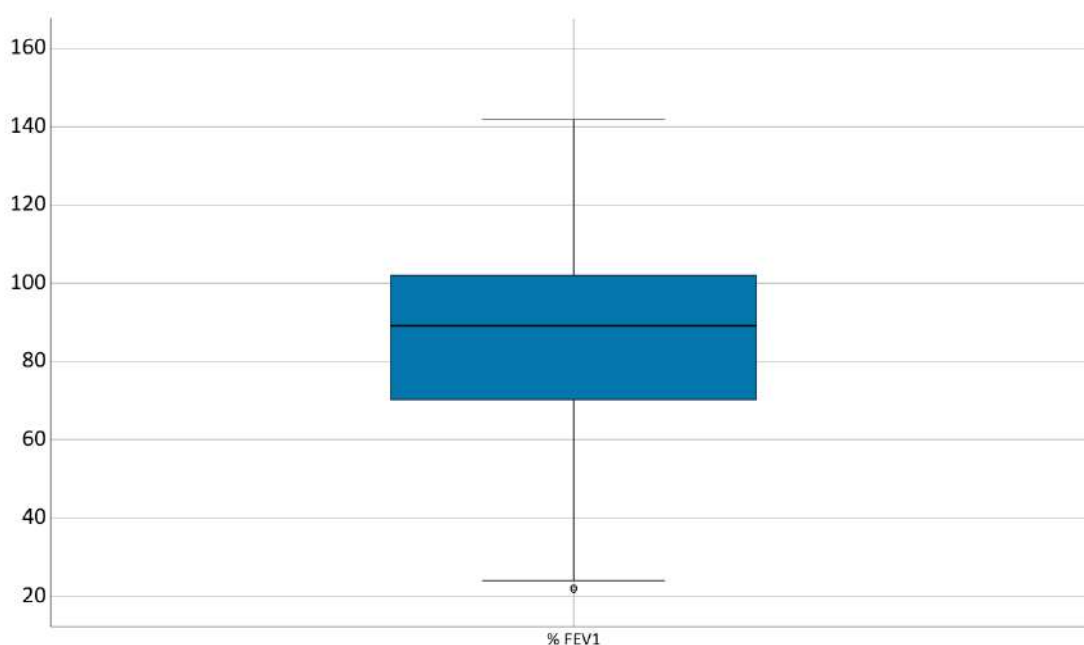


Figure 4.1

This box-plot is a graphic representation of the FEV₁ % of predicted (GLI-2012) (all patients older than 6 years, seen in 2022, 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 2022, 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 4.2 FEV₁ % of predicted (GLI-2012), by age groups. All patients older than 6 years, seen in 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age groups	N	Miss	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
6-11	378	24	99.47%	42.28	91.11	99.89	109.68	141.72
12-17	394	7	94.42	24.07	84.45	96.04	107.78	132.57
18-29	507	3	81.87	24.85	65.52	84.99	99.03	130.36
30-39	289	7	71.89	21.72	54.05	72.15	91.18	138.90
40-49	205	3	75.16	25.21	58.10	75.71	91.64	134.39
50-59	93	4	77.25	22.19	60.85	80.10	94.26	131.52
60+	42	2	77.22	31.51	59.22	81.68	93.97	141.05

Figure 4.2 FEV₁ % of predicted (GLI-2012), by age groups. All patients older than 6 years, seen in 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

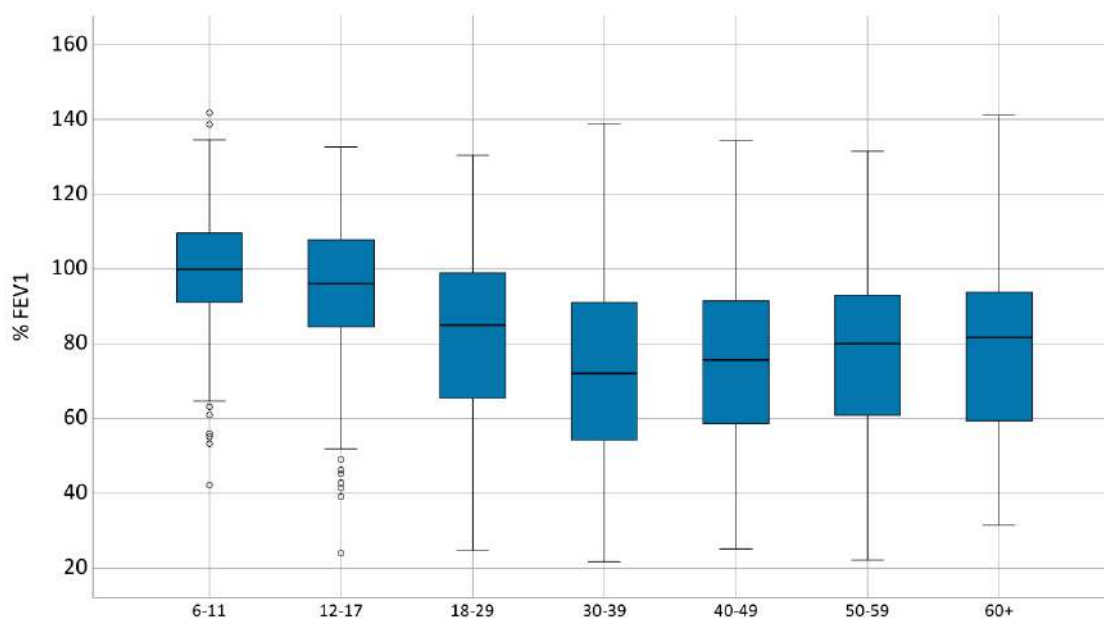


Figure 4.2

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 2022, who have never had a transplant) in Table 4.2. 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante) detallado en la Tabla 4.2. 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 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age groups	N	Miss	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
6-17 y	772	31	96.90	24.07	87.81	97.58	108.57	141.72
>18 y	1136	19	77.56	21.72	60.13	79.81	95.82	141.05

Figure 4.3 FEV₁ % of predicted (GLI-2012) for patients aged 6-17, and ≥18. All patients older than 6 years, seen in 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

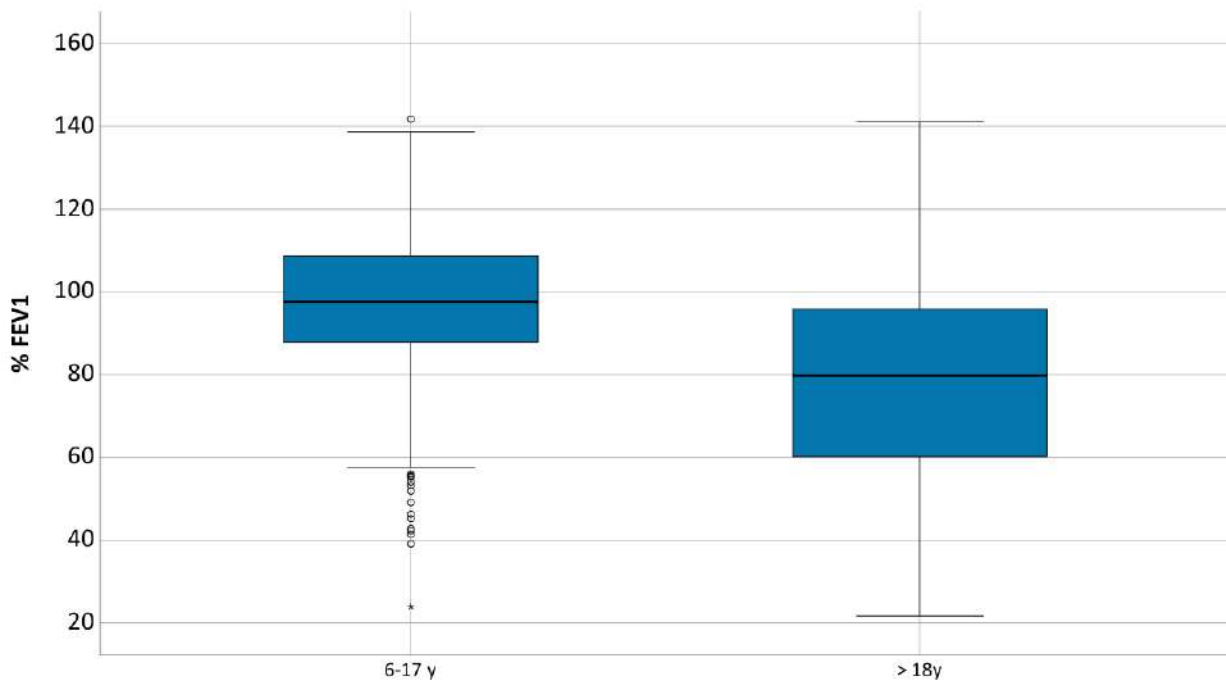


Figure 4.3

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 adyacentes superior e inferior.

Table 4.4 FEV₁ % of predicted (GLI-2012), all age group and sex. All patients older than 6 years, seen in 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age	Sex	N	Miss	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
6-11	Male	196	15	100.44	42.28	92.02	101.37	109.86	141.72
6-11	Female	182	9	98.43	56.01	88.24	97.73	109.23	132.73
12-17	Male	199	4	94.76	45.23	86.48	95.72	105.96	128.82
12-17	Female	195	3	94.09	24.07	81.39	96.26	109.10	132.57
18-29	Male	282	0	81.62	24.85	65.63	83.56	99.82	130.36
18-29	Female	224	3	82.20	27.77	65.38	85.91	98.00	130.26
30-39	Male	162	2	71.47	24.00	52.29	71.11	91.58	125.10
30-39	Female	128	5	72.43	21.72	55.51	73.04	90.00	138.93
40-49	Male	113	3	75.61	25.21	134.39	55.30	75.07	95.44
40-49	Female	92	0	74.61	33.70	59.69	76.72	86.27	124.75
50-59	Male	44	4	79.33	22.19	131.52	61.38	82.94	96.99
50-59	Female	49	0	75.38	30.63	60.36	76.45	92.04	113.17
+60	Male	15	2	82.67	43.93	65.09	84.75	98.30	113.67
+60	Female	27	0	74.19	31.51	58.72	75.79	92.81	141.05

Figure 4.4 FEV₁ % of predicted (GLI-2012). All age groups and sex. All patients older than 6 years, seen in 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

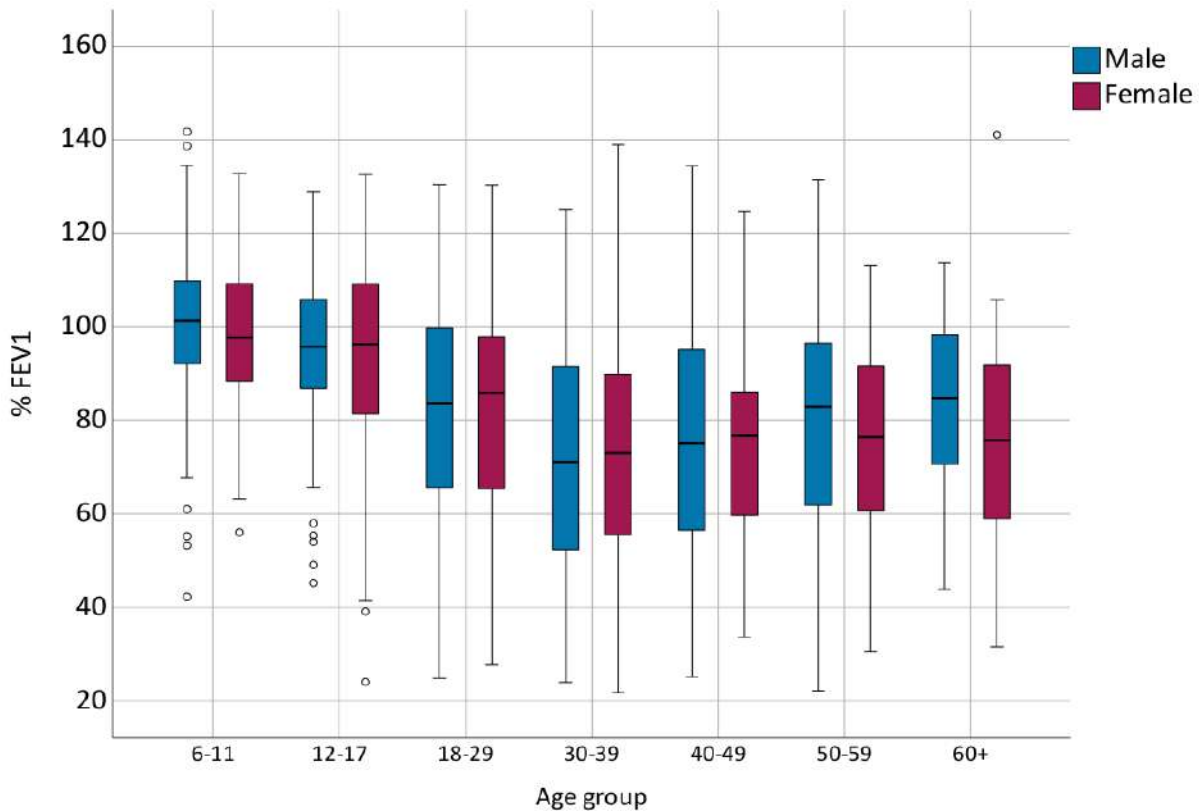


Figure 4.4

This box-plot is a graphic representation of the FEV₁ % of predicted detailed in Table 4.4. 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 4.4. 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 adyacentes 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 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age		Number and percent of patients for each age group			
		<40 %	40-80 %	>80 %	Total
6-17	N	2	101	669	772
	%	0.26 %	13.08 %	86.66 %	100.0 %
18-29	N	24	190	292	506
	%	4.74 %	37.55 %	57.71 %	100.0 %
30+	N	41	318	271	630
	%	6.51 %	50.48 %	43.02 %	100.0 %
Total	N	67	609	1232	1908
	%	3.51 %	31.92 %	64.57 %	100.0 %

Frequency missing: 50

Figure 4.5 FEV₁ % of predicted (GLI-2012) according to severity group and age group. All patients older than 6 years, seen in 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

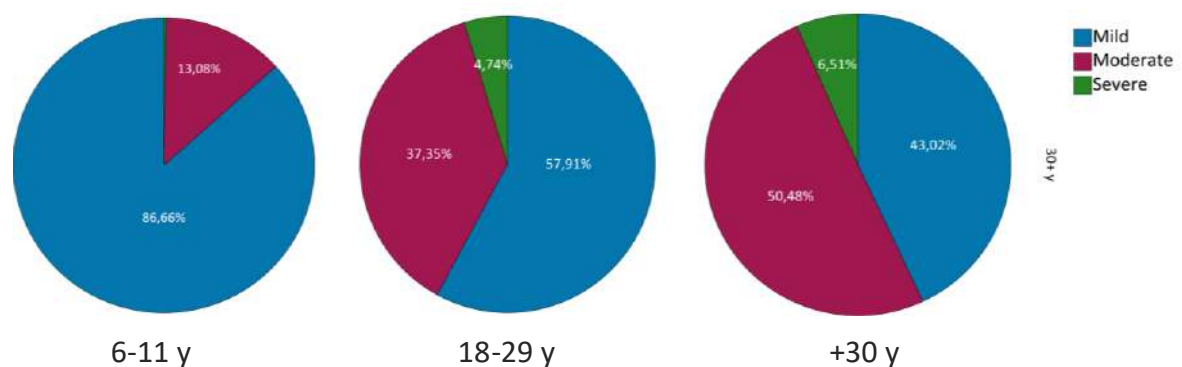


Figure 4.5

Table 4.6 FEV₁ % of predicted (GLI-2012) according to severity group, age group and sex. All patients older than 6 years, seen in 2022, 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 2022, 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	N	354	41	0	395
		%	89.62	10.38	0.00	100.00
18-29	Male	N	160.0	105.0	17.0	282.0
		%	56.74	37.23	6.03	100.00
30+	Male	N	151	158	25	334
		%	45.21	47.31	7.49	100.00
6-17	Female	%	315	60	2	377
		%	83.55	15.92	0.53	100.00
18-29	Female	N	133	84	7	224
		%	59.38	37.50	3.13	100.00
30+	Female	N	120	160	16	296
		%	40.54	54.05	5.41	100.00
Total	Total	%	568	304	25	897
		%	63.32	33.89	2.79	100.00

GROWTH/ESTADO NUTRICIONAL

Description of the nutritional status of the patients with Cystic Fibrosis during 2022, 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 2022, 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 height, for the age groups 0-17 and ≥ 18 years. All patients seen in 2022, who have never had a transplant

Tabla 5.1 Z-score de talla, por grupos de edad de 0-18 y mayor o igual a 18 años. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-17	1057	24	-0.22	-5.42	-0.86	-0.19	0.43	3.97
≥ 18	1152	3	-0.57	-4.93	-1.23	-0.54	0.10	2.85

Table 5.2 Z-score for height, all age groups. All patients seen in 2022, who have never had a transplant

Tabla 5.2 Z-score de talla, todos los grupos de edad. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-5	265	13	-0.15	-4.26	-0.87	-0.15	0.54	3.15
6-11	393	9	-0.09	-5.42	-0.74	-0.07	0.50	3.97
12-17	399	2	-0.38	-3.41	-0.97	-0.35	0.29	2.32
18-29	507	2	-0.59	-4.48	-1.23	-0.67	0.03	2.28
30-39	296	1	-0.61	-4.93	-1.28	-0.54	0.10	1.96
40-49	208	0	-0.41	-2.89	-0.98	-0.40	0.30	2.85
50-59	97	0	-0.50	-2.75	-1.10	-0.52	0.13	2.14
60+	44	0	-1.05	-3.30	-1.63	-1.08	-0.52	1.19

Figure 5.2 Z-score for height, all age groups. All patients seen in 2022, who have never had a transplant

Figura 5.2 Z-score del talla, todos los grupos de edad. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

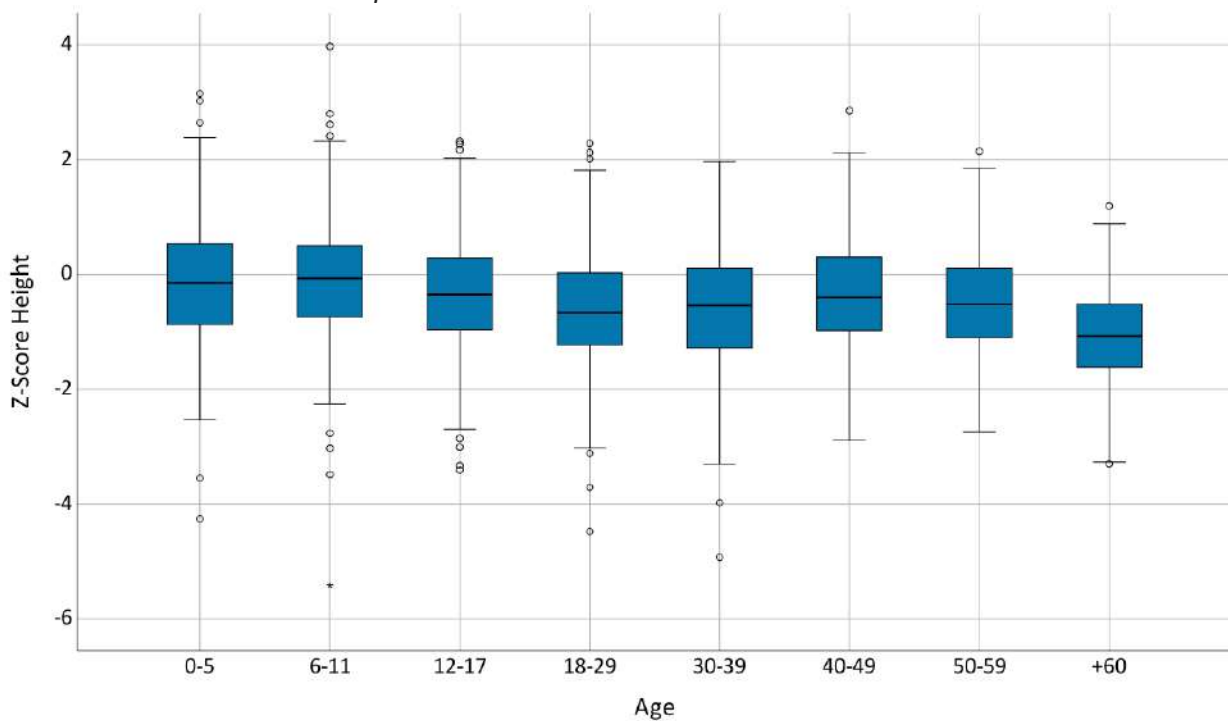


Figure 5.2

This box-plot is a graphic representation of the of the z-score for height 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 talla 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 height, all age groups and sex. All patients seen in 2022, who have never had a transplant

Tabla 5.3 Z-score de talla, todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age	Sex	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-5	Male	124	7	-0.17	-4.26	-0.87	-0.16	0.59	3.02
0-5	Female	141	6	-0.13	-3.55	-0.87	-0.11	0.54	3.15
6-11	Male	205	6	-0.09	-5.42	-0.70	-0.09	0.51	2.41
6-11	Female	188	3	-0.09	-3.49	-0.76	-0.01	0.49	3.97
12-17	Male	202	1	-0.31	-3.33	-0.90	-0.30	0.32	2.27
12-17	Female	197	1	-0.46	-3.41	-1.10	-0.46	0.25	2.32
18-29	Male	282	0	-0.63	-3.71	-1.23	-0.68	0.02	2.28
18-29	Female	225	2	-0.55	-4.48	-1.13	-0.52	0.22	2.12
30-39	Male	164	0	-0.68	-4.93	-1.33	-0.54	-0.12	1.85
30-39	Female	132	1	-0.52	-2.66	-1.28	-0.52	0.10	1.96
40-49	Male	116	0	-0.49	-2.89	-1.10	-0.47	0.16	2.85
40-49	Female	92	0	-0.29	-2.20	-0.82	-0.36	0.41	2.12
50-59	Male	48	0	-0.41	-2.75	-1.10	-0.40	0.16	2.14
50-59	Female	49	0	-0.58	-2.05	-1.07	-0.67	-0.13	0.88
60+	Male	17	0	-1.21	-3.30	-1.58	-1.23	-0.68	-0.12
60+	Female	27	0	-0.95	-3.27	-1.90	-0.82	-0.05	1.19

Figure 5.3 Z-score for height, all age groups and sex. All patients seen in 2022, who have never had a transplant

Figura 5.3 Z-score del talla, todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

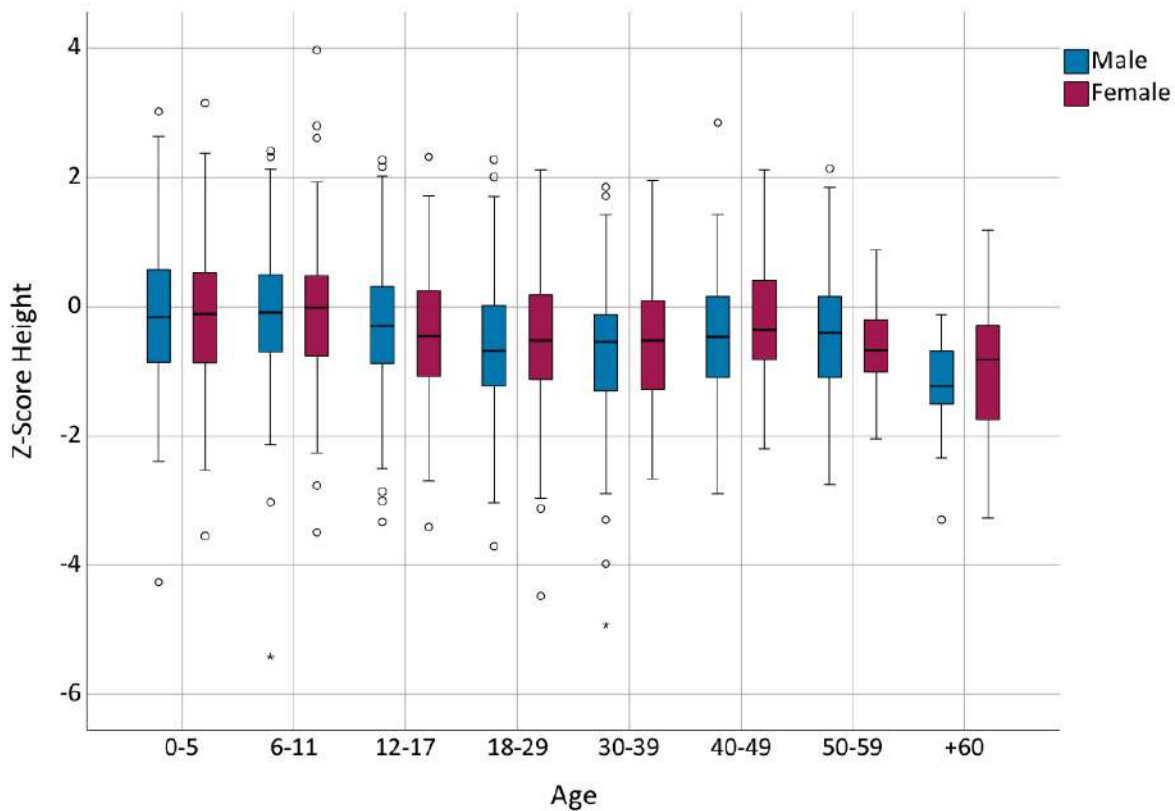


Figure 5.3

This box-plot is a graphic representation of the z-score for height 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 talla 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 weight. for the age groups 0-17 and ≥ 18 years. All patients seen in 2022, who have never had a transplant

Tabla 5.4 Z-score de peso por grupos de edad de 0-18 y mayor o igual a 18 años. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-17	1069	12	-0.31	-4.48	-0.91	-0.26	0.41	4.30
18	1152	3	-0.22	-5.16	-0.88	-0.20	0.53	3.02

Table 5.5 Z-score for weight, all age groups. All patients seen in 2022, who have never had a transplant

Tabla 5.5 Z-score de la peso, todos los grupos de edad. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th pctl	Max
0-5	276	2	-0.56	-4.04	-1.30	-0.44	0.22	4.30
6-11	395	7	-0.15	-4.36	-0.74	-0.19	0.53	3.07
12-17	398	3	-0.28	-4.48	-0.86	-0.23	0.39	2.70
18-29	507	2	-0.52	-5.15	-1.18	-0.48	0.20	2.36
30-39	296	1	-0.24	-5.16	-0.82	-0.24	0.40	2.94
40-49	208	0	0.20	-2.79	-0.39	0.29	0.83	2.91
50-59	97	0	0.42	-2.51	-0.42	0.53	1.30	3.02
60+	44	0	0.04	-2.35	-0.59	0.13	0.77	1.77

Figure 5.5 Z-score for weight, all age group. All patients seen in 2022, who have never had a transplant

Figura 5.5 Z-score de la peso, todos los grupos de edad. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

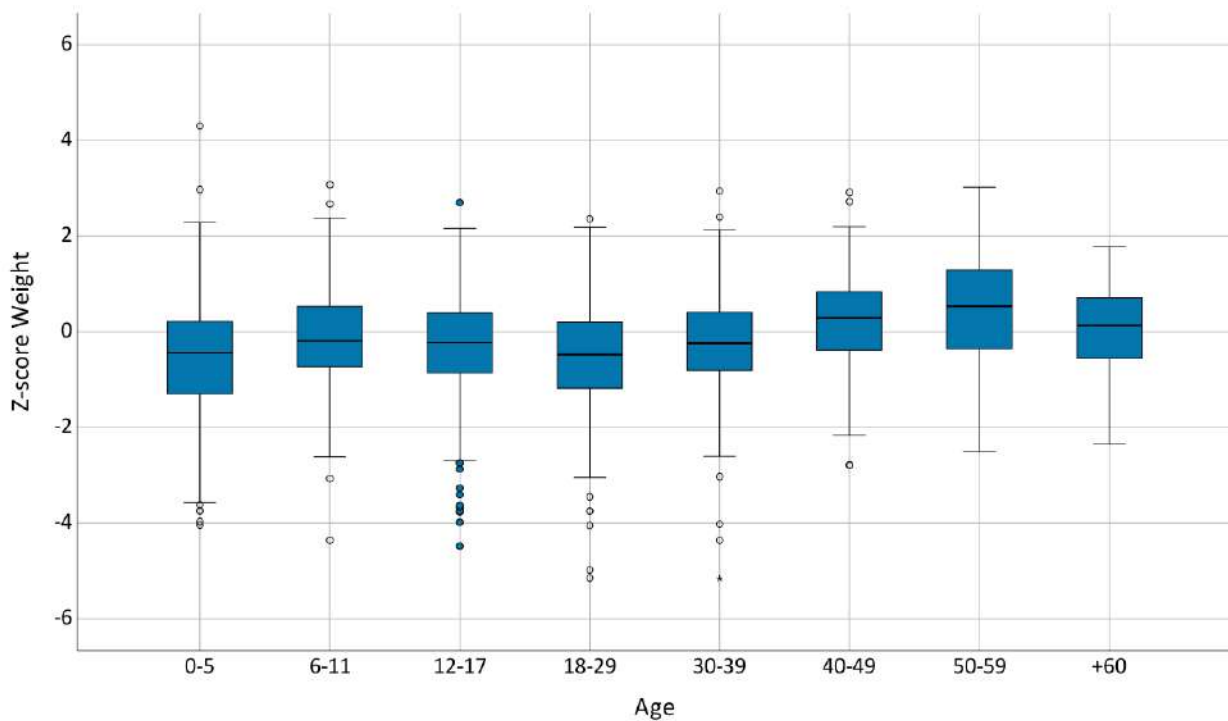


Figure 5.5

This box-plot is a graphic representation of the z-score for weight 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 peso 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 weight, all age groups and sex. All patients seen in 2022, who have never had a lung transplant

Tabla 5.6 Z-score del peso, todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante pulmonar

Age	Sex	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-5	Male	130	1	-0.46	-3.97	-1.21	-0.38	0.27	4.30
0-5	Female	146	1	-0.65	-4.04	-1.39	-0.53	0.17	2.97
6-11	Male	207	4	-0.13	-4.36	-0.72	-0.18	0.53	2.67
6-11	Female	188	3	-0.19	-3.07	-0.79	-0.20	0.54	3.07
12-17	Male	201	2	-0.32	-3.98	-0.92	-0.31	0.40	2.70
12-17	Female	197	1	-0.25	-4.48	-0.71	-.18	0.39	1.99
18-29	Male	281	1	-0.54	-4.98	-1.24	-0.36	0.27	2.36
18-29	Female	226	1	-0.49	-5.15	-1.03	-0.48	0.18	2.18
30-39	Male	164	0	-0.24	-5.16	-0.84	-0.23	0.44	2.94
30-39	Female	132	1	-0.25	-3.03	-0.80	-0.24	0.36	2.13
40-49	Male	116	0	0.29	-2.79	-0.29	0.36	0.99	2.72
40-49	Female	92	0	0.08	-2.78	-0.61	0.14	0.79	2.91
50-59	Male	48	0	0.46	-2.51	-0.31	0.56	1.42	3.02
50-59	Female	49	0	0.38	-2.09	-0.48	0.53	1.17	2.24
60+	Male	17	0	0.07	-2.35	-0.56	0.20	0.73	1.56
60+	Female	27	0	0.02	-2.31	-0.63	0.08	0.83	1.77

Figure 5.6 Z-score for weight, all age groups and sex. All patients seen in 2022, who have never had a transplant

Figura 5.6 Z-score del peso, todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

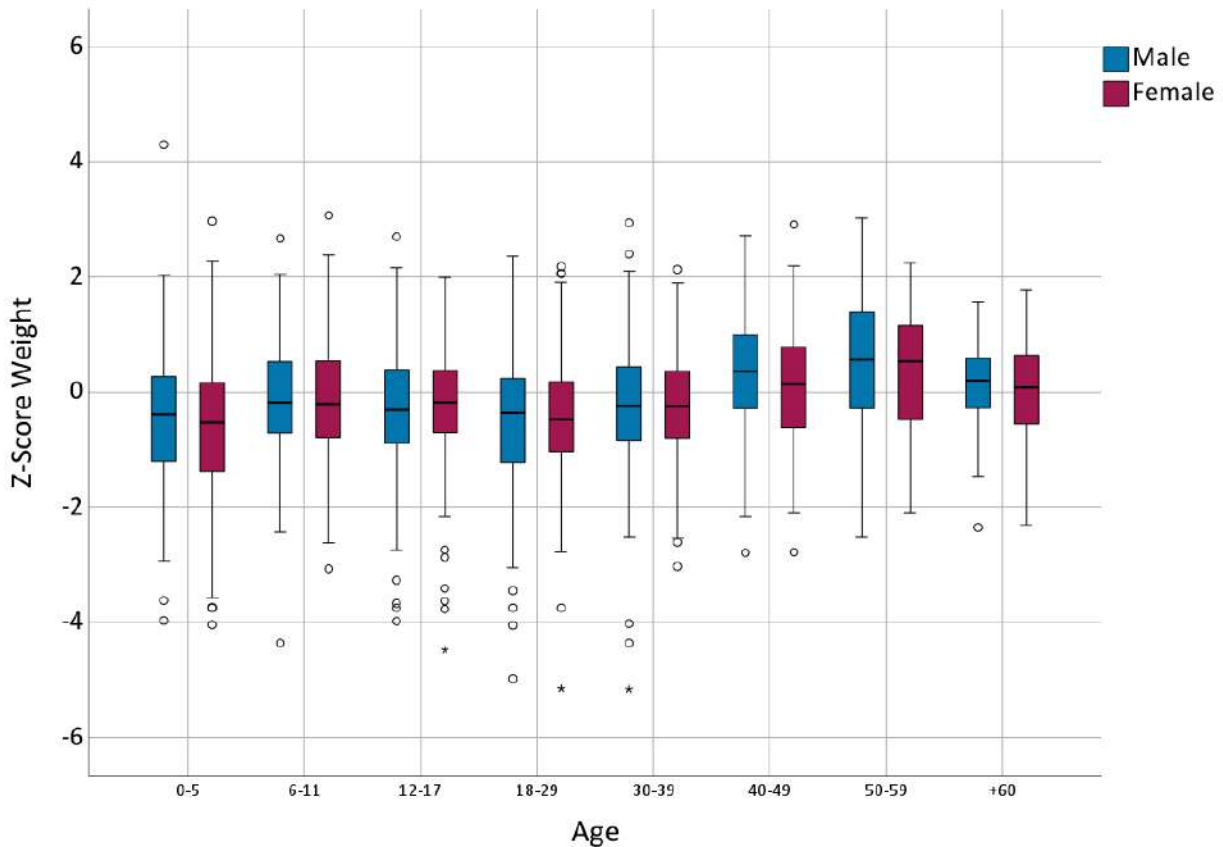


Figure 5.6

This box-plot is a graphic representation of the z-score for weight 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 peso 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 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
2-17	989	14	-0.19	-5.80	-0.73	-0.15	0.46	4.57

Table 5.8 Z-scores for BMI by age group, for aged 2-17 years. All patients seen in 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
2-5	198	2	-0.45	-5.80	-1.14	-0.32	0.40	4.57
6-11	392	10	-0.11	-3.39	-0.63	-0.11	0.51	2.45
12-17	399	2	-0.14	-3.43	-0.70	-0.12	0.46	2.29

Figure 5.8 Z-scores for BMI by age group, for aged 2-17 years. All patients seen in 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

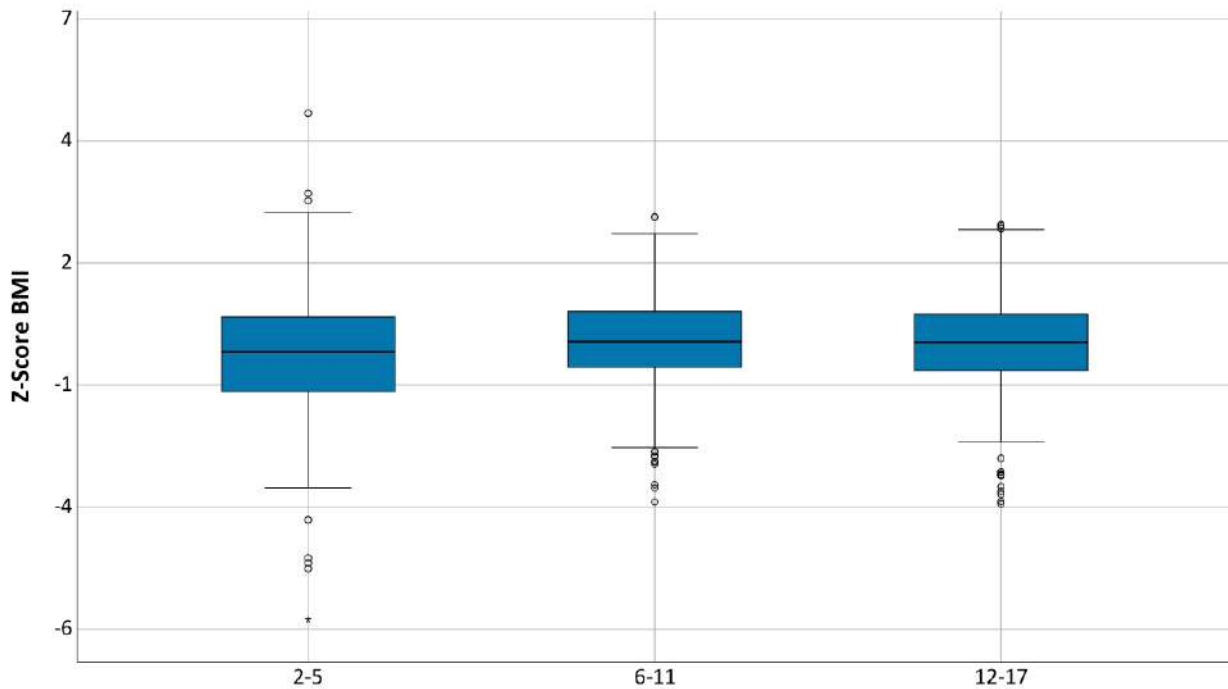


Figure 5.8

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 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age	Sex	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
2-5	Male	97	1	-0.46	-5.80	-1.21	-0.26	0.36	4.57
2-5	Female	101	1	-0.45	-4.64	-1.08	-0.41	0.43	2.93
6-11	Male	205	6	-0.09	-3.39	-0.62	-0.05	0.58	2.44
6-11	Female	187	4	-0.12	-3.11	-0.63	-0.12	0.43	2.45
12-17	Male	202	1	-0.26	-3.24	-0.83	-0.30	0.43	2.29
12-17	Female	197	1	-0.03	-3.43	-0.55	0.08	0.50	2.18

Figure 5.9 Z-score for BMI, by age group and sex. All patients of 2 to 17 years old seen in 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

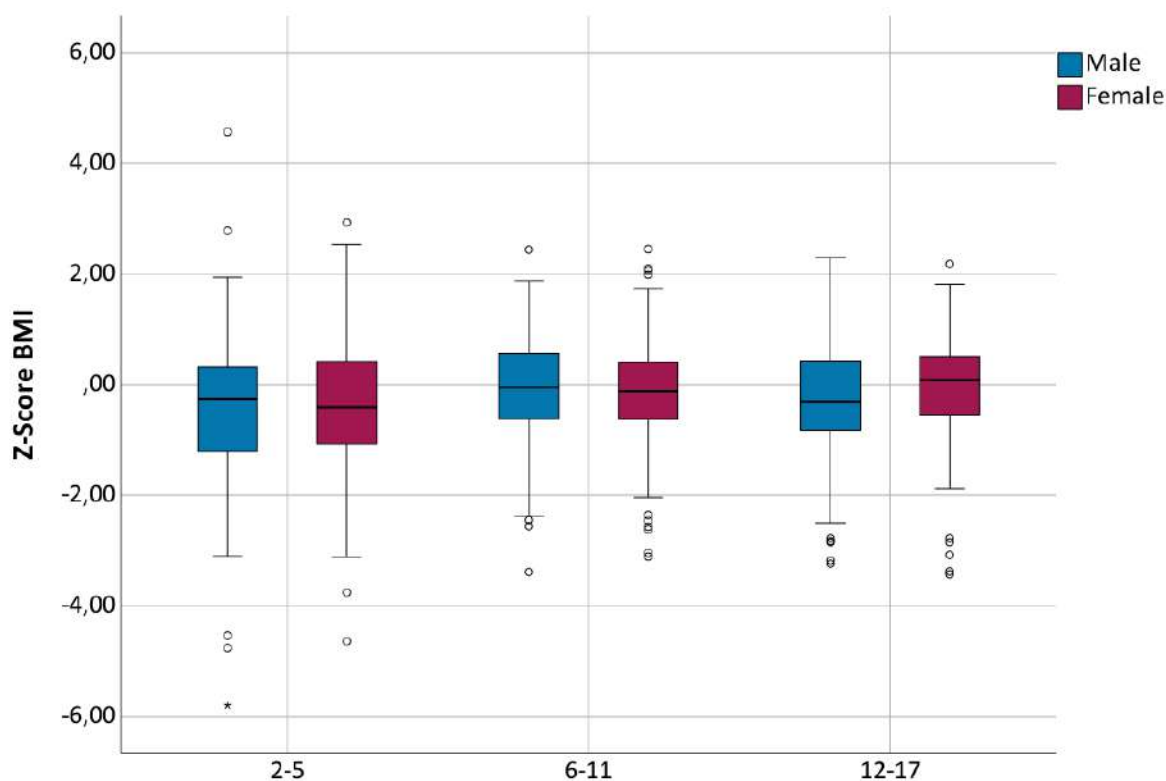


Figure 5.9

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 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
1152	3	23.21	14.79	20.69	22.72	25.00	49.60

Table 5.11 BMI by age groups. All patients of 18 years or older seen in 2022, who have never had a transplant

Tabla 5.11 IMC por grupos de edad, para pacientes de edad de 18 o más años. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
18-29	507	2	22.05	14.79	19.92	21.70	23.67	37.57
30-39	296	1	23.07	15.06	20.91	22.83	24.84	37.69
40-49	208	0	24.55	16.42	21.78	23.91	26.18	49.60
50-59	97	0	26.01	16.97	22.10	25.64	28.90	42.45
60+	44	0	25.07	18.37	21.97	23.83	26.46	35.55

Figure 5.11 BMI by age group. All patients of 18 years or older. All patients seen in 2022, who have never had a transplant

Figure 5.11 IMC para los grupos de edad igual o mayor de 18 años. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

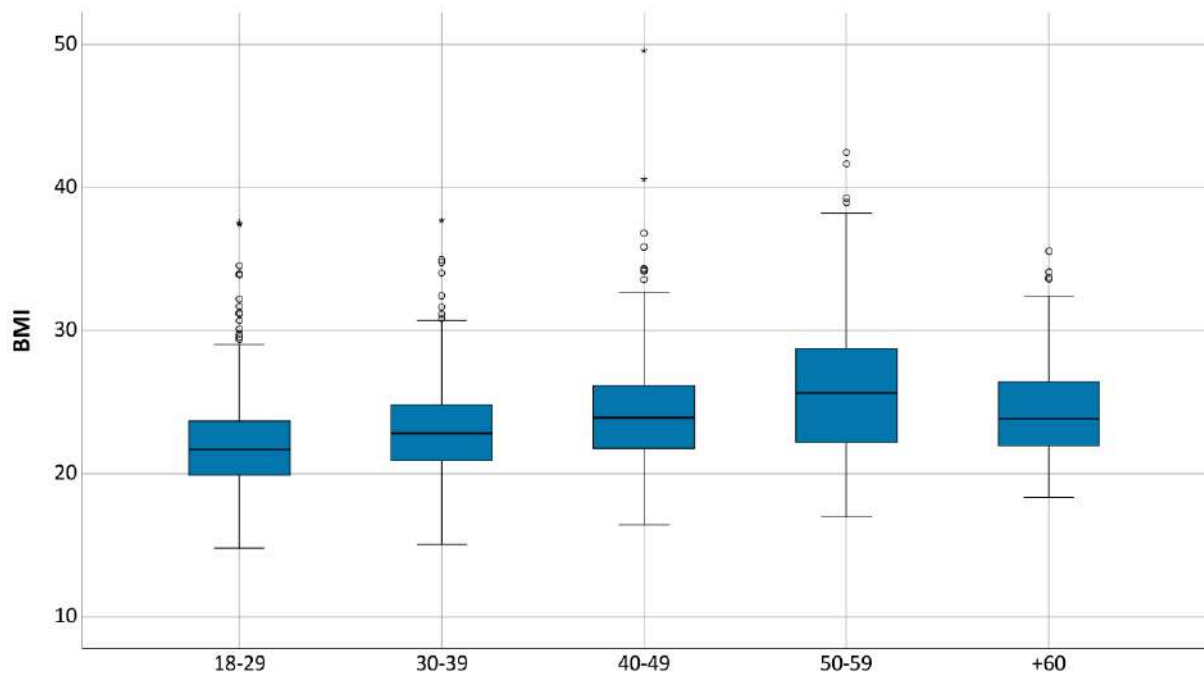


Figure 5.11

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 5.11. 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 5.12 BMI by aged group, for patients of 18 years or older and by sex. All patients seen in 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Age	Sex	N	Missing	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
18-29	Male	282	0	22.32	14.79	20.24	22.18	24.06	37.42
18-29	Female	225	2	21.72	15.22	19.61	21.10	23.15	37.57
30-39	Male	164	0	23.55	15.06	21.75	23.20	25.24	37.69
30-39	Female	132	1	22.48	17.36	20.23	21.92	23.78	34.96
40-49	Male	116	0	25.20	18.31	23.00	24.86	26.78	35.84
40-49	Female	92	0	23.74	16.42	20.51	22.72	25.06	49.60
50-59	Male	48	0	26.26	17.51	22.34	25.63	28.97	42.45
50-59	Female	49	0	25.77	16.97	21.99	25.64	28.74	41.66
60+	Male	17	0	25.90	20.94	22.51	25.16	28.49	35.55
60+	Female	27	0	24.56	18.37	21.76	23.42	26.13	33.72

Figure 5.12 BMI by aged group, for patients of 18 years or older and by sex. All patients seen in 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

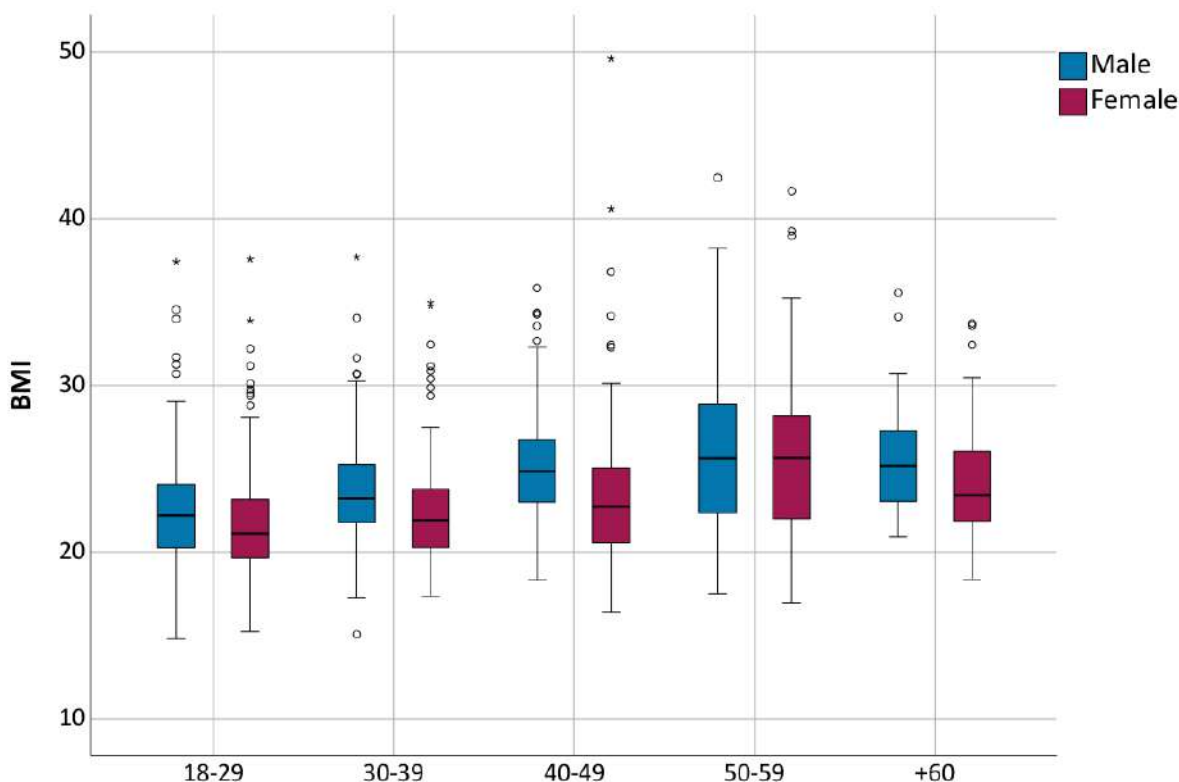


Figure 5.12

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 adyacentes 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 2022, 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 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Sex	Age	Z-score <-2		Z-score -2 to 2		Z-score >2		Total N
		N	%	N	%	N	%	
Males	2-5	11	11.34	84	86.60	2	2.06	97
	6-11	6	2.93	198	96.59	1	0.49	205
	12-17	9	4.46	189	93.56	4	1.98	202
Females	2-5	13	12.87	85	84.16	3	2.97	101
	6-11	7	3.72	178	94.68	3	1.60	188
	12-17	5	2.54	191	96.95	1	0.51	197

Table 5.14 Proportion of adults with BMI <20, ≥20 to <25, ≥25 to <30 and ≥30 by age and sex. All patients seen in 2022, who have never had a transplant

Table 5.14 Proporción de adultos con IMC <20, ≥20 to <25, ≥25 to <30 and ≥30 por edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2022, que no han recibido nunca un trasplante

Sex	Age	N	BMI (kg/m ²)							
			< 20		≥ 20 to < 25		≥ 25 to < 30		≥ 30	
			N	%	N	%	N	%	N	%
Males	18-29	282	63	22.3	176	62.4	37	13.1	6	2.1
	30-39	164	16	9.8	103	62.8	39	23.8	6	3.7
	40-49	116	3	2.6	55	47.4	47	40.5	11	9.5
	50-59	48	1	2.1	21	43.8	17	35.4	9	18.8
	60+	17	0	0.0	8	47.1	6	35.3	3	17.6
Females	18-29	225	69	30.7	130	57.8	21	9.3	5	2.2
	30-39	132	29	22.0	79	59.8	18	13.6	6	4.5
	40-49	92	16	17.4	52	56.5	17	18.5	7	7.6
	50-59	49	7	14.3	17	34.7	15	30.6	10	20.4
	60+	27	2	7.4	15	55.6	6	22.2	4	14.8

MICROBIOLOGY/MICROBIOLOGÍA

Description of infections among Cystic Fibrosis patients during 2022.

Descripción de las infecciones entre los pacientes de Fibrosis Quística durante el año 2022.

Table 6.1 Prevalence of *Pseudomonas aeruginosa* infection in all patients seen in 2022 who never had a transplant by age group

*Tabla 6.1 Prevalencia de infección bronquial por *Pseudomonas aeruginosa*, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2022 que nunca han recibido trasplante*

		Missing/ unknown	No	Chronic	Not chronic	Total
<18	N	18	813	82	146	1059
	%	1.70	76.77	7.74	13.79	
≥18	N	74	659	357	117	1207
	%	6.13	54.60	29.58	9.69	
Total	N	92	1472	439	263	2266

Table 6.2 Prevalence of *Staphylococcus aureus* infection in all patients seen in 2022 who never had a transplant by age group

*Tabla 6.2 Prevalencia de infección bronquial por *Staphylococcus aureus*, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2022 que nunca han recibido trasplante*

		Missing/unknown	No	Chronic	Not chronic	Total
<18	N	13	355	374	317	1059
	%	1.23	33.52	35.32	29.93	
≥18	N	75	563	372	197	1207
	%	6.21	46.64	30.82	16.32	
Total	N	88	918	746	514	2266

Table 6.3 Prevalence of chronic *Burkholderia cepacia complex* in all patients seen in 2022 who never had a transplant by age group

Tabla 6.3 Prevalencia de infección bronquial por Burkholderia cepacia complex, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2022 que nunca han recibido trasplante

		Missing/unknown	No	Chronic	Not chronic	Total
<18	N	22	1025	4	8	1059
	%	2.08	96.79	0.38	0.76	
≥18	N	82	1051	64	10	1207
	%	6.79	87.08	5.30	0.83	
Total	N	104	2076	68	18	2266

Table 6.4 Prevalence of *Stenotrophomonas maltophilia* infection in all patients seen in 2022 who never had a transplant by age group

Tabla 6.4 Prevalencia de infección bronquial por Stenotrophomonas maltophilia, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2022 que nunca han recibido trasplante

		Missing/unknown	No	Chronic	Not chronic	Total
<18	N	20	969	4	66	1059
	%	1.89	91.50	0.38	6.23	
≥18	N	78	1032	29	68	1207
	%	6.46	85.50	2.40	5.63	
Total	N	98	2001	33	134	2266

Table 6.5 Prevalence of *Haemophilus influenzae* infection in all patients seen in 2022 who never had a transplant by age group

Tabla 6.5 Prevalencia de infección bronquial por Haemophilus influenzae, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2022 que nunca han recibido trasplante

		Missing/unknown	No	Chronic	Not chronic	Total
<18	N	16	808	23	212	1059
	%	1.51	76.30	2.17	20.02	
≥18	N	78	1017	22	90	1207
	%	6.46	84.26	1.82	7.46	
Total	N	94	1825	45	302	2266

Table 6.6 Prevalence of *Achromobacter species* infection in all patients seen in 2022 who never had a transplant by age group

*Tabla 6.6 Prevalencia de infección bronquial por *Achromobacter species*, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2022 que nunca han recibido trasplante*

		Missing/unknown	No	Chronic	Not chronic	Total
<18	N	22	1006	5	26	1059
	%	2.08	95.00	0.47	2.46	
≥18	N	81	1029	58	39	1207
	%	6.71	85.25	4.81	3.23	
Total	N	103	2035	63	65	2266

Table 6.7 Prevalence of *methicillin-resistant Staphylococcus aureus* infection in all patients seen in 2022 who never had a transplant by age group

*Tabla 6.7 Prevalencia de infección bronquial por *Staphylococcus aureus* methicillin-resistente, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2022 que nunca han recibido trasplante*

		Missing/unknown	No	Chronic	Not chronic	Total
<18	N	22	986	15	36	1059
	%	2.08	93.11	1.42	3.40	
≥18	N	81	1052	39	35	1207
	%	6.71	87.16	3.23	2.90	
Total	N	103	2038	54	71	2266

Table 6.8 Prevalence of *non tuberculous Mycobacteria* infection in all patients seen in 2022 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 2022 que nunca han recibido trasplante*

		Missing/unknown	No, not cultured	Yes, at least one positive culture this year	Yes, cultured but only negative cultures	Total
<18	N	54	514	11	480	1059
	%	5.10	48.54	1.04	45.33	
≥18	N	105	240	66	796	1207
	%	8.70	19.88	5.47	65.95	
Total	N	159	754	77	1276	2266

Table 6.9 Among NTM positive at least once, prevalence of Mycobacterium abscessus complex in all children and adults seen in 2022 who have never had a transplant

Tabla 6.9 Entre aquellos con MNT positivo al menos una vez, prevalencia de Mycobacterium abscessus complex, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2022 que nunca han recibido trasplante

		Missing/unknown	No	Yes, at least one positive culture	Total
<18	N	0	3	8	11
	%	0.00	27.27	72.73	
≥18	N	1	37	28	66
	%	1.52	56.06	42.42	
Total	N	1	40	36	77

Table 6.10 Among NTM positive at least once, prevalence of Mycobacterium avium complex in all children and adults seen in 2022 who have never had a transplant

Tabla 6.10 Entre aquellos con MNT positivo al menos una vez, prevalencia de Mycobacterium avium complex, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2022 que nunca han recibido trasplante

		Missing/unknown	No	Yes, at least one positive culture	Total
<18	N	0	7	4	11
	%	0.00	63.64	36.36	
≥18	N	1	42	23	66
	%	1.52	63.64	34.85	
Total	N	1	49	27	77

Table 6.11 Prevalence of fungi infection in all patients seen in 2022 who never had a transplant by age group

Tabla 6.11 Prevalencia de infección bronquial fúngica en algún cultivo, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2022 que nunca han recibido trasplante

		Missing/unknown	No	Chronic	Not chronic	Total
<18	N	39	302	106	612	1059
	%	3.68	28.52	10.01	57.79	
≥18	N	86	161	292	668	1207
	%	7.13	13.34	24.19	55.34	
Total	N	125	463	398	1280	2266

Table 6.12 Among fungi positive at least once, prevalence of *Aspergillus fumigatus* seen in 2022 who have never had a transplant by age group

*Tabla 6.12 Entre aquellos con hongos positivo al menos una vez, prevalencia de *Aspergillus fumigatus*, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2022 que nunca han recibido trasplante*

		Missing/unknown	No	Chronic	Total
<18	N	1	65	40	106
	%	0.94	61.32	37.74	
≥18	N	1	161	130	292
	%	0.34	55.14	44.52	
Total	N	2	226	170	398

Table 6.13 Among fungi positive at least once, prevalence of *Scedosporium spp* seen in 2022 who have never had a transplant by age group

*Tabla 6.13 Entre aquellos con hongos positivo al menos una vez, prevalencia de *scedosporium spp*, por grupo de edad, en todos los pacientes vistos en 2022 que nunca han recibido trasplante*

		Missing/unknown	No	Chronic	Total
<18	N	2	96	8	106
	%	1.89	90.57	7.55	%
≥18	N	4	248	40	292
	%	1.37	84.93	13.70	
Total	N	6	344	48	398

Figure 6.14 Age-specific prevalence of chronic respiratory infections in individuals with CF. at 31-12-2022

Figura 6.14 Prevalencia de infecciones respiratorias crónicas en pacientes con FQ, según edad a 31-12-2022

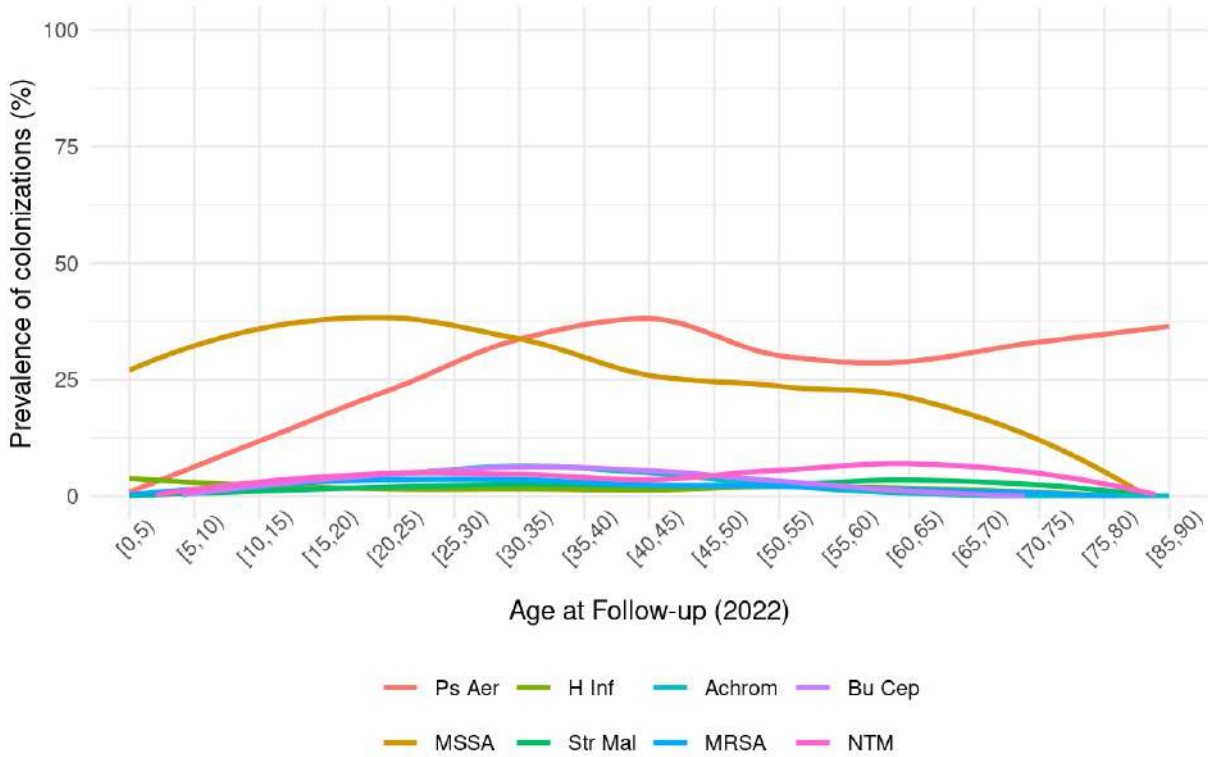


Figure 6.9

TREATMENTS/TRATAMIENTOS

Description of the proportion of patients who are treated with the different drugs commonly used in CF. Lumacaftor-Ivacaftor and Tezacaftor-Ivacaftor treatments were funded by the Ministry of Health from November 2019 and Elexacaftor-Tezacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor treatment from the end of 2022, so many centres could not start dispensing it until early 2022. It also describes the number of patients who have required intravenous antibiotic treatment both in hospital and at home.

Descripción de la proporción de pacientes que son tratados con los distintos fármacos de uso habitual en la FQ. Los tratamientos con Lumacaftor-Ivacaftor y Tezacaftor-Ivacaftor fueron financiados por el Ministerio de Sanidad desde noviembre de 2019 y el tratamiento con Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor a finales de 2022, por lo que muchos centros no pudieron comenzar a dispensarlo hasta principios de 2022. 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 2022 who never had a transplant

Tabla 7.1 Uso de distintos tratamientos en pacientes vistos en 2022 que no han recibido trasplante

	Yes (N)	Yes (%)	No (N)	No (%)	Miss (N)	Miss (%)
ATB inh	1047	46.20	1202	53.05	17	0.75
SSH	1473	65.00	777	34.29	16	0.71
rhDNAsa	770	33.98	1484	65.49	12	0.53
Mannitol inhaled	16	0.71	2237	98.72	13	0.57
Bronchodilators			660	29.13	12	0.53
Long acting	355	15.67				
Short acting	813	35.88				
Long and short acting	426	18.80				
Inhaled steroids	896	39.54	1351	59.62	19	0.84
Azithromicine	741	32.70	1500	66.20	25	1.10
Oral steroids	63	2.78	2180	96.20	23	1.02
Oxygen therapy	43	1.90	2204	97.26	19	0.84
NIPPV			2240	98.85	14	0.62
CPAP	7	0.31				
BiPAP	5	0.22				
Pancreatic enzymes	1572	69.37	689	30.41	5	0.22
Usodeoxycholic acid	539	23.79	1681	74.18	46	2.03
Proton pump inhibitor	681	30.05	1562	68.93	23	1.02
Ivacaftor	27	1.19	2238	98.76	1	0.04

Lumacaftor/Ivacaftor	146	6.44	2120	93.56		
Tezacaftor/Ivacaftor	362	15.98	1904	84.02		
Elexa/Teza/Ivacaftor	1238	54.63	1027	45.32	1	0.04

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 2022 who never had a transplant

Tabla 7.2 Uso de distintos tratamientos en pacientes, menores de 18 años, vistos en 2022 que no han recibido trasplante

	Yes (N)	Yes (%)	No (N)	No (%)	Miss (N)	Miss (%)
ATB inh	329	31.07	724	68.37	6	0.57
SSH	806	76.11	251	23.70	2	0.19
rhDNAse	353	33.33	702	66.29	4	0.38
Mannitol inhaled	2	0.19	1053	99.43	4	0.38
Bronchodilators			361	34.09	4	0.38
Long acting	99	9.35				
Short acting	528	49.86				
Long and short acting	67	6.33				
Inhaled steroids	295	27.86	758	71.58	6	0.57
Azithromicine	209	19.74	846	79.89	4	0.38
Oral steroids	14	1.32	1037	97.92	8	0.76
Oxygen therapy	5	0.47	1044	98.58	10	0.94
NIPPV			1053	99.43	5	0.47
CPAP						
BiPAP	1	.09				
Pancreatic enzymes	769	72.62	290	27.38		
Usodeoxycholic acid	245	23.14	799	75.45	15	1.42
Proton pump inhibitor	156	14.73	900	84.99	3	0.28
Ivacaftor	10	0.94	1048	98.96	1	0.09
Lumacaftor/Ivacaftor	146	13.79	913	86.21		
Tezacaftor/Ivacaftor	96	9.07	963	90.93		
Elexa/Teza/Ivacaftor	467	44.10	592	55.90		

Table 7.3 Use of different treatments in patients seen in 2022, 18 years or older, who never had a transplant

Tabla 7.3 Uso de distintos tratamientos en pacientes vistos en 2022, 18 o más años, que no han recibido trasplante

	Yes (N)	Yes (%)	No (N)	No (%)	Miss (N)	Miss (%)
ATB inh	718	59.49	478	39.60	11	0.91
SSH	667	55.26	526	43.58	14	1.16
rhDNAsa	417	34.55	782	64.79	8	0.66
Mannitol inhaled	14	1.16	1184	98.09	9	0.75
Bronchodilators			299	24.77	8	0.66
Long acting	256	21.21				
Short acting	285	23.61				
Long and short acting	359	29.74				
Inhaled steroids	601	49.79	593	49.13	13	1.08
Azithromicine	532	44.08	654	54.18	21	1.74
Oral steroids	49	4.06	1143	94.70	15	1.24
Oxygen therapy	38	3.15	1160	96.11	9	0.75
NIPPV			1187	98.34	9	0.75
CPAP	7	0.58				
BiPAP	4	0.33				
Pancreatic enzymes	803	66.53	399	33.06	5	0.41
Usodeoxycholic acid	294	24.36	882	73.07	31	2.57
Proton pump inhibitor	525	43.50	662	54.85	20	1.66
Ivacaftor	17	1.41	1190	98.59		
Lumacaftor/Ivacaftor			1207	100		
Tezacaftor/Ivacaftor	266	22.04	941	77.96		
Elexa/Teza/Ivacaftor	771	63.88	435	36.04	1	0.08

Table 7.4 Use of Use of Ivacaftor, Lumacaftor + Ivacaftor, Tezacaftor + Ivacaftor and Elexacaftor + Tezacaftor + Ivacaftor in all eligible patients seen in 2021 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 2021, que no han recibido trasplante, por grupo de edad

		Total	Elegible	In treatment
Ivacaftor				
0-1	N %	76 3.35	1 1.32	1 1.32
2-5	N %	189 8.34	2 1.06	3 1.59
6-11	N %	399 17.61	2 0.50	3 0.75
12-17	N %	395 17.43	3 0.76	3 0.76
≥18	N %	1207 53.27	16 1.33	17 1.41
Total	N %	2266	24 1.06	27 1.2
Luma/Iva				
0-1	N %	76 3.35	15 19.74	0 0.00
2-5	N %	189 8.34	49 25.93	37 19.58
6-11	N %	399 17.61	94 23.56	82 20.55
12-17	N %	395 17.43	127 32.15	27 6.84
≥18	N %	1207 53.27	297 24.61	0 0.00
Total	N %	2266	582 25.68	146 6.44
Teza/Iva				
0-1	N %	76 3.35	22 28.95	0 0.00
2-5	N %	189 8.34	59 31.22	0 0.00
6-11	N %	399 17.61	126 31.58	3 0.75

≥12	N %	395 17.43	144 36.46	93 23.54
≥18	N %	1207 53.27	407 33.72	266 22.04
Total	N %	2266	758 33.45	362 16.98
Elexa/Teza/Iva				
0-1	N %	76 3.35	53 69.74	1 1.32
2-5	N %	189 8.34	137 72.49	0 0.00
6-11	N %	399 17.61	297 74.44	171 42.86
12-17	N %	395 17.43	320 81.01	295 74.68
≥18	N %	1207 53.27	867 71.83	771 63.88
Total	N %	2266	1674 73.87	1238 54.63

Table 7.5 Percentage of pulmonary exacerbation treated with intravenous antibiotics. All patients seen in 2022 who have never had a transplant.

Porcentaje de exacerbaciones pulmonares tratadas con antibiótico intravenoso en todos los pacientes vistos en 2022, no trasplantados.

Age		Missing	No	At least one day	Total
<18	N %	22 2.08	971 91.69	66 6.23	1059
≥18	N %	31 2.57	1047 86.74	129 10.69	1207
Total	N	53	2018	195	2266

Table 7.6 Among patients with pulmonary exacerbation treated with intravenous antibiotics, number of exacerbations. All patients seen in 2022 who have never had a transplant.

Número de exacerbaciones, entre pacientes con alguna exacerbación pulmonar, en todos los pacientes vistos en 2022, no trasplantados.

Age		Miss	0	1	2	3	4	5	6	7	Total
<18	N	0	0	51	12	2	0	1	0	0	66
	%	0.00	0.00	77.27	18.18	3.03	0.00	1.52	0.00	0.00	
≥18	N	1	4	94	22	3	1	1	2	1	129
	%	0.78	3.10	72.87	17.05	2.33	0.78	0.78	1.55	0.78	
Total	N	1	4	145	34	5	1	2	2	1	195

Table 7.7 Number of patients with intravenous antibiotics (for CF-related reasons) at home and in hospital. All patients seen in 2022 who have never had a transplant

Tabla 7.7 Número de pacientes con antibiótico intravenoso (por motivos relacionados con la FQ), en domicilio o en el hospital. Todos los pacientes vistos en 2022 que no han recibido trasplante

Age		Missing	No days	At least one day	Total
0-5	N	3	240	22	265
	%	1.13	90.57	8.30	
6-11	N	11	360	28	399
	%	2.76	90.23	7.02	
12-17	N	12	361	22	395
	%	3.04	91.39	5.57	
18-29	N	2	469	60	531
	%	0.38	88.32	11.30	
30-39	N	0	273	32	305
	%	0.00	89.51	10.49	
40-49	N	0	200	20	220
	%	0.00	90.91	9.09	
50-59	N	1	88	10	99
	%	1.01	88.89	10.10	
+60	N	0	47	5	52
	%	0.00	90.38	9.62	
Total	N	29	2038	199	2266

Table 7.8 Total days on intravenous antibiotics (for CF-related reasons) at home and in hospital. All patients seen in 2022 who have never had a transplant

Table 7.8 Días totales de antibióticos intravenosos (por motivos relacionados con la FQ) en domicilio o en el hospital. Todos los pacientes vistos en 2022 que no han recibido trasplante

Age	N	Miss	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-5	265	3	1.5	0.0	0.0	0.0	0.0	150.0
6-11	399	11	1.3	0.0	0.0	0.0	0.0	73.0
12-17	395	12	1.4	0.0	0.0	0.0	0.0	91.0
18-29	531	2	2.4	0.0	0.0	0.0	0.0	102.0
30-39	305	0	3.1	0.0	0.0	0.0	0.0	196.0
40-49	220	0	2.2	0.0	0.0	0.0	0.0	119.0
50-59	99	1	3.5	0.0	0.0	0.0	0.0	122.0
+60	52	0	1.9	0.0	0.0	0.0	0.0	50.0

Table 7.9 Number of patients with intravenous antibiotic treatment (for CF-related reasons) in hospital by age group. All patients seen in 2022 who have never had a transplant

Table 7.9 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 2022 que no han recibido trasplante

Age		Missing	No days	At least one day	Total
0-5	N	3	240	22	265
	%	1.13	90.57	8.30	
6-11	N	11	363	25	399
	%	2.76	90.98	6.27	
12-17	N	12	366	17	395
	%	3.04	92.66	4.30	
18-29	N	2	485	44	531
	%	0.38	91.34	8.29	
30-39	N	0	290	15	305
	%	0.00	95.08	4.92	
40-49	N	0	204	16	220
	%	0.00	92.73	7.27	
50-59	N	1	92	6	99
	%	1.01	92.93	6.06	
+60	N	0	48	4	52
	%	0.00	92.31	7.69	
Total	N	29	2088	149	2266

Table 7.10 Total days on intravenous antibiotics (for CF-related reasons), in hospital. All patients seen in 2022 who have never had a transplant

Table 7.10 Días totales de antibióticos intravenosos (por motivos relacionados con la FQ), en el hospital. Todos los pacientes vistos en 2022 que no han recibido trasplante

Age	N	Miss	Mean	Min	25 th Pctl	Median	75 th Pctl	Max
0-5	265	3	1.1	0.0	0.0	0.0	0.0	60.0
6-11	399	11	0.8	0.0	0.0	0.0	0.0	28.0
12-17	395	12	0.8	0.0	0.0	0.0	0.0	85.0
18-29	531	2	1.2	0.0	0.0	0.0	0.0	74.0
30-39	305	0	0.9	0.0	0.0	0.0	0.0	64.0
40-49	220	0	1.4	0.0	0.0	0.0	0.0	119.0
50-59	99	1	1.7	0.0	0.0	0.0	0.0	88.0
+60	52	0	1.6	0.0	0.0	0.0	0.0	50.0

COMPLICATIONS/COMPLICACIONES

Description of the complications developed by non-transplanted CF patients during 2022. The most frequent complication was liver disease without cirrhosis (19.71 %). 10.06 % 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 2022. La complicación más frecuente es la enfermedad hepática sin cirrosis (19.71 %). Un 10.06 % 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 2022 by age group who have never had a transplant

Tabla 8.1 Prevalencia de complicaciones en pacientes vistos en 2022 que no han sido trasplantados

		Todos	<18	≥18
N	N	2266	1059	1207
Respiratory:				
ABPA	N %	52 2.29	25 2.36	27 2.24
Haemoptysis	N %	12 0.53	9 0.75	3 0.28
Pneumothorax	N %	1 0.04	0 0.00	1 0.08
Hepatobiliary disease:				
Liver disease without cirrhosis	N %	442 19.51	225 21.25	217 17.98
Cirrhosis. hypertension unknown	N %	2 0.09	0 0.00	2 0.17
Cirrhosis without hypertension or hypersplenism	N %	21 0.93	14 1.32	7 0.58
Cirrhosis with hypertension or hypersplenism	N %	23 1.02	8 0.76	15 1.24
Gastrointestinal:				
DIOS	N %	17 0.75	11 1.04	6 0.50
Other:				
Salt loss syndrome	N %	9 0.40	8 0.76	1 0.08
Malignancy:				
Colorectal cancer	N	2	0	2

	%	0.09	0.00	0.17
Testicular cancer	N	1	0	1
	%	0.04	0.00	0.08
Breast cancer	N	1	0	1
	%	0.04	0.00	0.08
Other	N	2	0	2
	%	0.09	0.00	0.17

Table 8.2 Prevalence of CF related diabetes in patients seen in 2022 by age group who have never had a transplant

Tabla 8.2 Prevalencia de diabetes relacionada con la FQ en pacientes vistos en 2022 que no han sido trasplantados

		Unknown	No	Yes		
				ID	HGO	CD
<18	N	9	1004	30	1	15
	%	0.85	94.81	2.83	0.09	1.42
≥18	N	27	898	197	23	61
	%	2.24	74.40	16.32	1.91	5.05
Total	N	35	1902	227	24	76
	%	1.58	83.94	10.02	1.06	3.35

ID: daily insulin/insulina diaria; HGO: Oral hypoglycaemic agents/hipogluceantes 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
No	2272	92.25
Yes	191	7.75

Table 9.2. Number of patients living in 2022 with transplanted lungs by age and sex

Tabla 9.2. Número de pacientes vivos en 2022 con trasplante pulmonar por edad y sexo

Age at follow-up	Males	Females	Total
0-5	0	0	0
6-11	0	0	0
12-17	1	0	1
18-29	18	21	39
30-39	31	32	63
40-49	34	43	77
50-59	3	6	9
60+	2	0	2
Total	89	102	191

Table 9.3 Number of lung transplants by age in 2022 (patients alive on 31-12-2022)

Tabla 9.3. Número de trasplantes pulmonares por edad en 2022 (pacientes vivos a 31-12-2022)

Age	Frequency
12-17	1
18-29	1
30-39	1
40-49	2
Total	5

Table 9.4 Prevalence of patient living with/without a liver transplant on 31-12-2022

Tabla 9.4 Prevalencia de pacientes vivos con/sin trasplante hepático a 31-12-2022

Liver transplant	Frequency	Percent
No	2446	99.31
Yes	17	0.69

Table 9.5 Number of patients living in 2022 with liver transplanted. by age and sex

Tabla 9.5 Número de pacientes vivos en 2022 con un trasplante hepático por edad y sexo

Age at follow-up	Males	Females	Total
0-5	0	0	0
6-11	0	0	0
12-17	0	0	0
18-29	7	2	9
30-39	3	1	4
40-49	4	0	4
50-59	0	0	0
60+	0	0	0
Total	14	3	17

Table 9.6 Prevalence of patient living with/without a kidney transplant on 31-12-2022

Tabla 9.6 Prevalencia de pacientes vivos con/sin trasplante renal a 31-12-2022

Kidney transplant	Frequency	Percent
No	2453	99.59
Yes	10	0.41

Table 9.7 Number of patients living in 2022 with transplanted kidney by age and sex
Tabla 9.7 Número de pacientes vivos en 2022 con un trasplante renal por edad y sexo

Age at follow-up	Males	Females	Total
0-5	0	0	0
6-11	0	0	0
12-17	0	0	0
18-29	2	0	2
30-39	0	2	2
40-49	4	2	6
50-59	0	0	0
60+	0	0	0
Total	6	4	10

Table 9.8 Number of kidney transplants by age in 2022 (patients alive on 31-12-2022)
Tabla 9.8 Número de trasplantes renal por edad en 2022 (pacientes vivos a 31-12-2022)

Age	Frecuency
30-39	1
Total	1

Table 9.9 Number of patients living in 2022 with/without transplanted organ different from lung, liver and kidney.

Tabla 9.9 Número de pacientes vivos en 2022 con/sin un trasplante de órganos distinto al trasplante pulmonar, hepático y renal.

Other transplant	Frequency	Percent
No	2459	99.84
Yes	4	0.16

Table 9.10 Number of patients living in 2022 with transplanted organ different from lung, liver and kidney by age and sex

Tabla 9.10 Número de pacientes vivos en 2022 con un trasplante de órganos distinto a pulmonar, hepático o renal por edad y sexo

Age at follow-up	Males	Females	Total
0-5	0	1	1
6-11	0	0	0
12-17	0	1	1
18-29	0	0	0
30-39	0	0	0
40-49	0	2	2
50-59	0	0	0
60+	0	0	0
Total	0	4	4

Table 9.11 Number of deaths in 2022

Tabla 9.9 Número de muertes en 2022

Status	Frequency	Percent
Deceased	13	0.53
Alive/Vivos	2463	99.47

Table 9.12 Number of deaths in 2022. Males

Tabla 9.12 Número de muertes en 2022. Hombres

Status	Frequency	Percent
Deceased	6	0.47
Alive/Vivos	1279	99.53

Table 9.13 Number of deaths in 2022. Females

Tabla 9.13 Número de muertes en 2022. Mujeres

Status	Frequency	Percent
Deceased	7	0.59
Alive	1184	99.41

Table 9.14 Cause of death. distribution in 2022

Tabla 9.14 Causa de la muerte. distribución en 2022

Cause	Frequency	Percent
Respiratory	6	46.15
Transplantation	2	15.38
Non-CF related	3	23.08
Cancer	1	7.69
Other Cf related	1	7.69

Table 9.15 Age at death distribution. patients deceased in 2022

Tabla 9.15 Distribución de la edad a la muerte. pacientes fallecidos en 2022

Age	Frequency	Percent
0-5	1	7.69
12-17	1	7.69
18-29	1	7.69
30-39	5	38.46
40-49	3	23.08
50-59	1	7.69
+60	1	7.69

Table 9.16 Age at death distribution in 2022. Males

Tabla 9.16 Distribución de la edad a la muerte en 2022. Hombres

Age	Frequency	Percent
30-39	3	50.00
40-49	2	33.33
50-59	1	16.67

Table 9.17 Age at death distribution in 2022. Females

Tabla 9.17 Distribución de la edad a la muerte en 2022. Mujeres

Age	Frequency	Percent
0-5	1	14.29
12-17	1	14.29
18-29	1	14.29

30-39	2	28.57
40-49	1	14.29
50-59	0	00.00
+60	1	14.29

PREGNANCY/EMBARAZO

Table 10.1 Percentage of pregnancy in women (≥ 16 years) seen in 2022 who have never had a transplant

Tabla 10.1 Porcentaje de embarazo en mujeres (≥ 16 años) en 2022 que no han recibido trasplante

	Frequency	Percent
No	596	95.51
Yes, ongoing at 31/12	10	1.60
Yes, stopped during the year	10	1.60
Missing/unknown	8	1.28

Table 10.2 Reason for stop pregnancy in women (≥ 16 years) seen in 2022 who have never had a transplant

Tabla 10.2 Razones para su finalización en mujeres (≥ 16 años) en 2022 que no han recibido trasplante

	Frequency	Percent
Live birth	7	70.00
Spontaneous abortion (<28weeks)	1	10.00
Still birth (≥ 28 weeks)	1	10.00
Therapeutic abortion for medical reasons	1	10.00

EVOLUTIONARY TABLES AND GRAPHS/TABLAS Y GRÁFICAS EVOLUTIVAS

Table 11.1 Percentage of children and adults included in the Spanish Cystic Fibrosis Registry from 2012 to 2022

Tabla 11.1 Porcentaje de niños y adultos incluidos en el Registro Español de Fibrosis Quística desde 2012 hasta 2022

	% Children	% Adults
2012	56.82	43.18
2013	57.33	42.66
2014	57.82	42.20
2015	55.07	44.93
2016	54.56	45.44
2017	52.45	47.55
2018	48.44	51.56
2019	46.26	53.74
2020	44.72	55.28
2021	44.12	55.88
2022	42.46	57.54

Figure 11.1 Percentage of children and adults included in the Spanish Cystic Fibrosis Registry from 2012 to 2022

Figura 11.1 Porcentaje de niños y adultos incluidos en el Registro Español de Fibrosis Quística desde 2012 hasta 2022

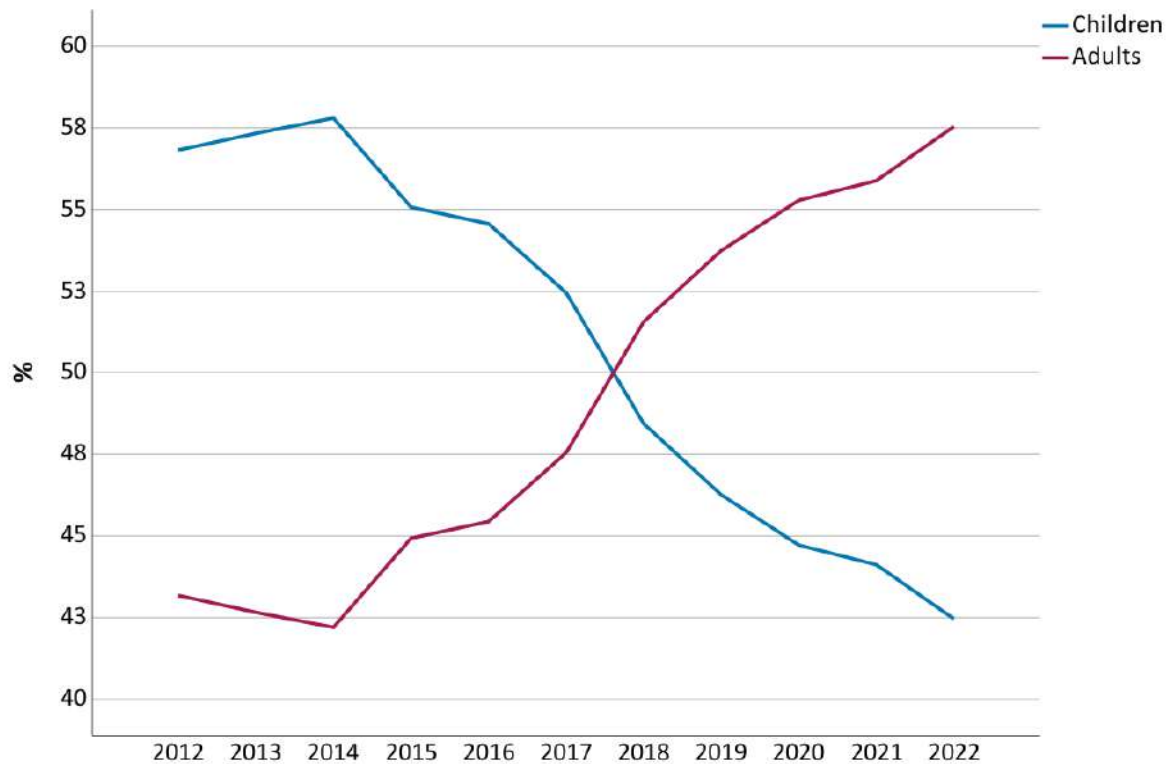


Table 11.2 Change in median FEV1 % of predicted (GLI-2012) in children and adults, in patients older than or equal to 6 years of age and not transplanted, from 2012 to 2022

Tabla 11.2 Evolución de la mediana del FEV1 % del predicho (GLI-2012) en niños y adultos, de edad mayor o igual a 6 años y no trasplantados, desde 2012 hasta 2022

	% FEV ₁ Children	% FEV ₁ Adults
2012	92.6	66.6
2013	92.5	67.3
2014	91.5	67.0
2015	91.3	58.6
2016	91.4	68.2
2017	91.2	68.5
2018	92.3	67.9
2019	92.0	70.2

2020	93.9	70.4
2021	94.8	72.1
2022	97.6	79.8

Figure 11.2 Change in median %FEV of predicted (GLI-2012) in children and adults, in patients older than or equal to 6 years of age and not transplanted, from 2012 to 2022
Figura 11.2 Evolución de la mediana del %FEV1 del predicho (GLI-2012) en niños y adultos, de edad mayor o igual a 6 años y no trasplantados, desde 2012 hasta 2022

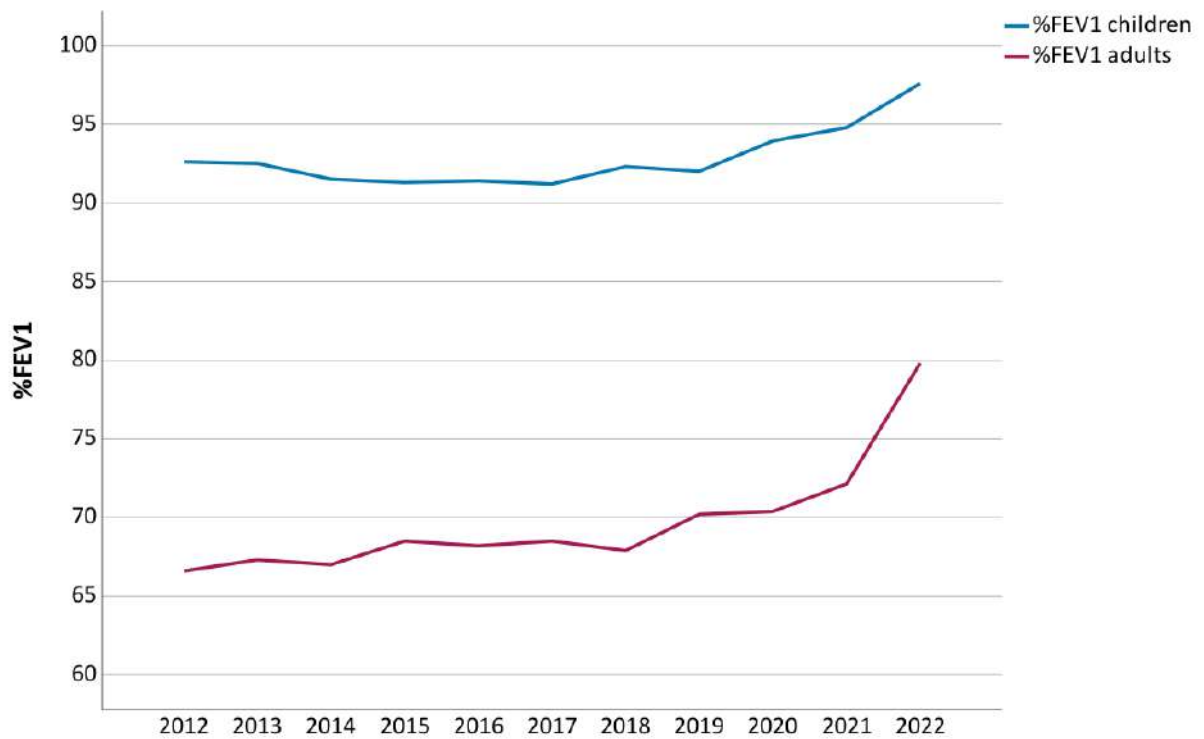


Table 11.3 Changes in median %FEV₁ of predicted (GLI-2012) by age group, in patients older than or equal to 6 years of age and not transplanted, in 2012, 2017 and 2022

Tabla 11.3 Evolución de la mediana del %FEV₁ del predicho (GLI-2012) según grupos de edad, en los pacientes de edad mayor o igual a 6 años y no trasplantados, en los años 2012, 2017 y 2022

Group of age	2012	2017	2022
6-11	95.45	94.29	99.89
12-17	83.43	86.05	96.04
18-29	69.23	71.21	84.99
30-39	63.65	65.06	72.15
40-49	73.25	67.22	75.71
50-59	70.08	66.14	80.10
60+	64.85	84.16	81.68

Figure 11.3 Changes of FEV₁ % of predicted (GLI-2012) by age group, in patients older than or equal to 6 years of age and not transplanted, in 2012, 2017 and 2022

Figure 11.3 Evolución del FEV₁ % del predicho (GLI-2012) según grupos de edad, en los pacientes de edad mayor o igual a 6 años y no trasplantados, en los años 2012, 2017 y 2022



Table 11.4 Changes in Z-score BMI by age group, in patients older than or equal to 2 years of age and not transplanted, in 2012, 2017 and 2022

Tabla 11.4 Evolución del Z-score del BMI según grupos de edad, en los pacientes de edad mayor o igual a 2 años y no trasplantados, en los años 2012, 2017 y 2022

Group of age	2012	2017	2022
6-11	0.00	-0.08	-0.32
12-17	0.16	-0.15	-0.11
18-29	-0.30	-0.17	-0.12
30-39	-0.41	-0.35	-0.22
40-49	0.00	0.03	0.05
50-59	0.47	0.46	0.40
60+	0.48	0.64	0.78

Figure 11.4 Changes in Z-score BMI by age group, in patients older than or equal to 2 years of age and not transplanted, in 2012, 2017 and 2022

Figura 11.4 Evolución del Z-score del BMI según grupos de edad, en los pacientes de edad mayor o igual a 2 años y no trasplantados, en los años 2012, 2017 y 2022

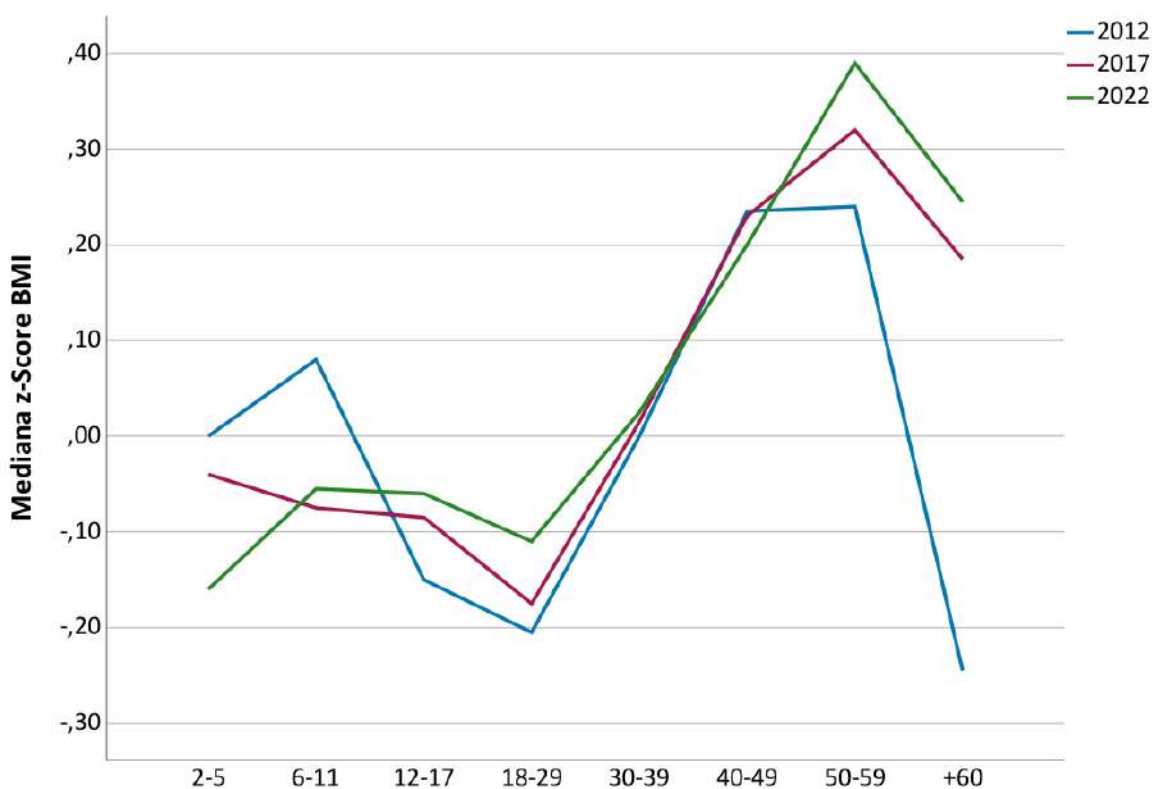


Table 11.5 Changes in the prevalence of P aeruginosa, S aureus and B cepacia chronic infections in children and adults from 2012 to 2022

Tabla 11.5 Evolución de la prevalencia de las infecciones crónicas por P aeruginosa, S aureus y B cepacia en niños y en adultos desde 2012 hasta 2022

	Children			Adults		
	P aeruginosa	S aureus	B cepacia	P aeruginosa	S aureus	B cepacia
2012	14.9	36.19	1.8	50.56	39.96	5.39
2013	12.28	39.58	2.23	51.68	42.53	7.58
2014	13.84	41.16	3.02	47.67	40.74	6.92
2015	13.71	37.00	2.62	41.51	41.15	6.28
2016	13.37	42.53	2.77	41.36	40.07	6.58
2017	12.72	38.17	2.62	38.95	42.81	6.44
2018	10.95	36.64	1.82	41.09	45.49	7.51
2019	12.05	39.67	1.67	40.12	44.48	6.88
2020	11.72	39.16	1.67	40.89	46.75	7.34
2021	11.28	35.88	1.40	36.54	36.95	6.19
2022	7.74	35.32	0.38	29.58	30.82	5.30

Figure 11.5 Changes in the prevalence of P aeruginosa, S aureus and B cepacia chronic infections in children and adults from 2012 to 2022

Figure 11.5 Evolución de la prevalencia de las infecciones crónicas por P aeruginosa, S aureus y B cepacia en niños y en adultos desde 2012 hasta 2022

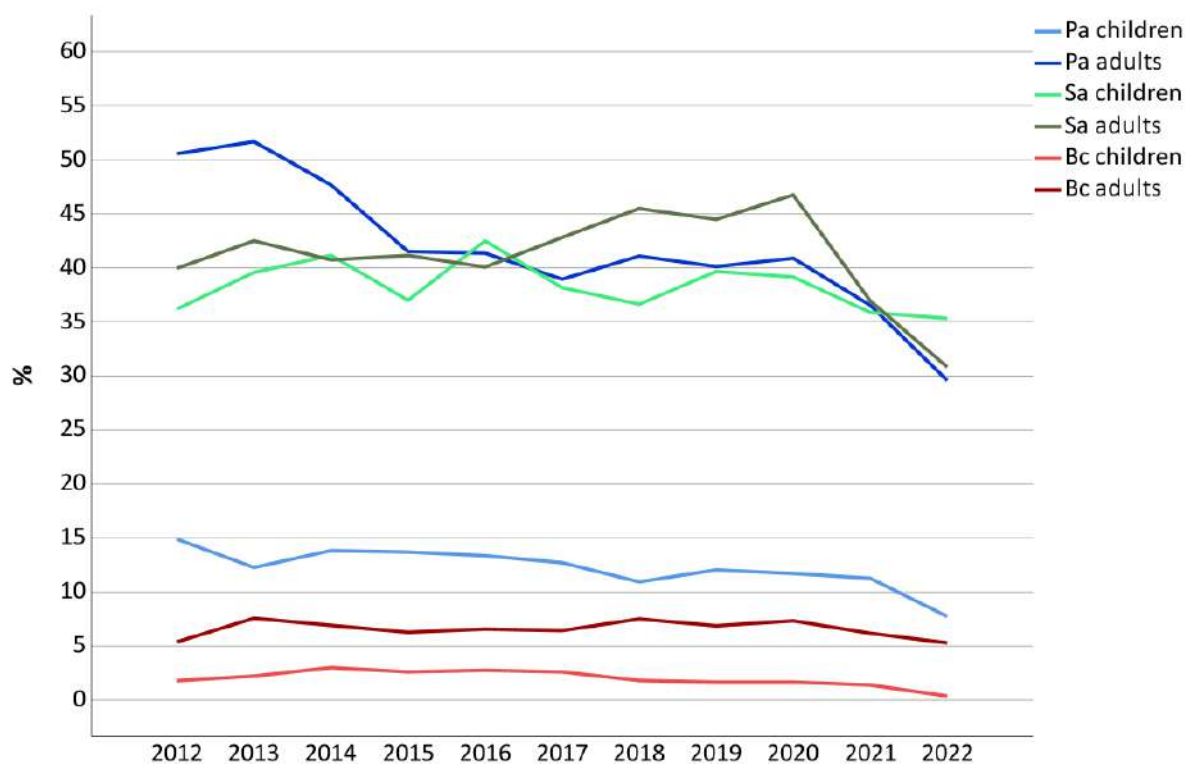


Table 11.6 Changes of the mortality rate and transplant rate in patients seen and not seen with confirmed diagnosis from 2012 to 2022

Table 11.6 Evolución de la tasa de mortalidad y tasa de trasplante en pacientes vistos y no vistos con diagnóstico confirmado. desde el año 2012 hasta el año 2022

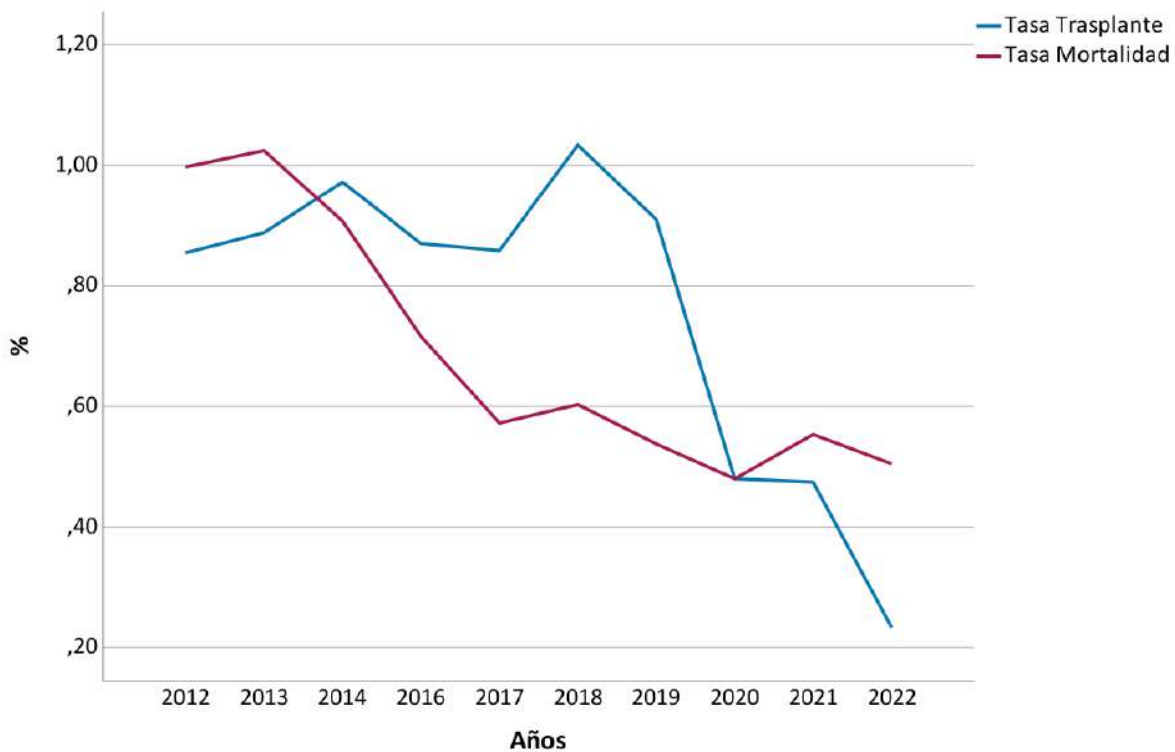
	Trasplant Rate	Mortality rate
2012	0.85	1.00
2013	0.89	1.02
2014	0.97	0.91
2016	0.87	0.72
2017	0.86	0.57
2018	1.03	0.60
2019	0.91	0.54
2020	0.48	0.48
2021	0.47	0.55

2022	0.23	0.50
------	------	------

(Data for 2015 is excluded as it appears to be erroneous) *(Se excluyen los datos del año 2015 ya que parecen erróneos)*

Figure 11.6 Changes of the mortality rate and transplant rate in patients seen and not seen with confirmed diagnosis from 2012 to 2022

Figure 11.6 Evolución de la tasa de mortalidad y tasa de trasplante en pacientes vistos y no vistos con diagnóstico confirmado. desde el año 2012 hasta el año 2022



(Data for 2015 is excluded as it appears to be erroneous) *(Se excluyen los datos del año 2015 ya que parecen erróneos)*

APPENDIX 1

INCLUSION CRITERIA AND TECHNICAL NOTES

- Patient inclusion criteria:

The ECFSPR registers people diagnosed with CF in accordance with agreed definitions:

Two sweat tests value > 59 mmol/L chloride: CF diagnosis accepted.

One sweat test value > 59 mmol/L chloride and DNA Analysis/Genotyping – two identified disease-causing CF variants: CF diagnosis accepted.

- Sweat value \leq 59 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 must be fulfilled:

- DNA Analysis/Genotyping: two identified disease-causing CF variants;
- Transepithelial (Nasal) Potential Difference or Intestinal Current Measurement: result consistent with a diagnosis of CF;
- Clinical Presentation: typical features of CF.

Diagnosis reversal:

If the patient's CF diagnosis was reversed during the year, one of the options must be true:

- DNA Analysis: unable to identify two disease causing CF variants;
- Transepithelial (Nasal) Potential Difference and/or Intestinal Current Measurement: result not consistent with a diagnosis of CF;
- Repeated normal values from sweat tests and confirmed by the clinical team.

Data of people without a CF diagnosis according to the agreed definitions are accepted in the database but not included in the analyses.

References:

- 1) ECFS best practice guidelines: the 2018 revision
- 2) European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines (2013)

APÉNDICE 1

CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y NOTAS TÉCNICAS

- Criterios de inclusión de pacientes:

El ECFSR registra a las personas diagnosticadas de FQ de acuerdo con las definiciones acordadas:

Valor de dos pruebas de sudor > 59 mmol/L de cloruro: Se acepta el diagnóstico de FQ.

Un valor de la prueba del sudor > 59 mmol/L de cloruro y Análisis de ADN/Genotipado: dos variantes identificadas de FQ causantes de la enfermedad: Diagnóstico de FQ aceptado.

- Valor del sudor \leq 59 mmol/L de cloruro:

Si el valor del sudor es inferior o igual a 59 mmol/L de cloruro o no se notifica, deben cumplirse al menos 2 de estos requisitos:

- Análisis de ADN/Genotipado: dos variantes identificadas de FQ causantes de la enfermedad;
- Diferencia de potencial transepitelial (nasal) o medición de la corriente intestinal: resultado coherente con un diagnóstico de FQ;
- Presentación clínica: características típicas de la FQ.

Reconversión del diagnóstico:

Si el diagnóstico de FQ del paciente se revirtió durante el año, una de las opciones debe ser cierta:

- Análisis de ADN: imposible de identificar dos variantes de FQ causantes de la enfermedad;
- Diferencia de potencial transepitelial (nasal) y/o medición de la corriente intestinal: resultado no compatible con el diagnóstico de FQ;
- Valores normales repetidos de las pruebas del sudor y confirmados por el equipo clínico.

Los datos de personas sin diagnóstico de FQ según las definiciones acordadas se aceptan en la base de datos, pero no se incluyen en los análisis.

Referencias

- 1) ECFS best practice guidelines: the 2018 revision
- 2) European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines (2013)

APPENDIX 2

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. 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:

- 1) ECFS best practice guidelines: the 2018 revision
- 2) European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines (2013)

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:

- 1) Kromeyer-Hauschild K, Wabitsch M, Kunze D, Geller F, Geiss HC, Hesse V et al. Percentiles of body mass index in children and adolescents evaluated from different regional German studies. *Monatsschr Kinderheilkd* 2001; 149:807-818.
- 2) Lai H-C, Corey M, FitzSimmons S, Kosorok MR, Farrell M. Comparison of growth status of people with cystic fibrosis between the United States and Canada. *Am J Clin Nutr* 1999; 69:531-538.
- 3) Public Use File BGS98, German National Health Interview and Examination Survey 1998, Robert-Koch-Institut, Berlin, Germany, 2000.

4) Wiedemann B, Paul KD, Stern M, Wagner TO, Hirche TO, on behalf of the German CFQA Group. Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr* 2007; 61, 759-768.

5) Kuczmarski RJ, Ogden CL, Guo SS et al. 2000 CDC Growth Charts for the United States: methods and development. *Vital Health Stat* 2002; 11(246): 1-190.

Spirometry:

The ECFSPR 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.

References:

- 1) 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).
- 2) Miller et al. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J* 2005; 26: 319–338.
- 3) Miller et al. General considerations for lung function testing. *Eur Respir J* 2005; 26: 153–161.
- 4) Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry User Guide, Version 4.0. 2006.
- 5) Rosenfeld et al. Task Force to Evaluate Choice of Spirometric Reference Equations for the National Patient Registry: Summary and Recommendations. 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:

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

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):

- a. 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.
- b. Cirrhosis without Hypertension: scarring of the liver related to underlying CF.
- c. 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:

- a. Young children: Stool fat (van de Kamer) >4-5 g/d.
- b. 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:

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

*see definition above.

References:

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

- 2) Walkowiak J, Nousia-Arvanitakis S, Henker J, Stern M, Sinaasappel M, Dodge JA. Invited review: Indirect pancreatic function tests in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 40:107-114.

Salt loss syndrome:

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

Reference:

- 1) Fustik S, Pop-Jordanova N, Slaveska N, Koceva S, Efremov G. Metabolic alkalosis with hyoelectrolytemia 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 2

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. 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:

- 1) ECFS best practice guidelines: the 2018 revision
- 2) European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines (2013)

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:

- 1) Kromeyer-Hauschild K, Wabitsch M, Kunze D, Geller F, Geiss HC, Hesse V et al. Percentiles of body mass index in children and adolescents evaluated from different regional German studies. *Monatsschr Kinderheilkd* 2001; 149:807-818.
- 2) Lai H-C, Corey M, FitzSimmons S, Kosorok MR, Farrell M. Comparison of growth status of people with cystic fibrosis between the United States and Canada. *Am J Clin Nutr* 1999; 69:531-538.

- 3) Public Use File BGS98, German National Health Interview and Examination Survey 1998, Robert-Koch-Institut, Berlin, Germany, 2000.
- 4) Wiedemann B, Paul KD, Stern M, Wagner TO, Hirche TO, on behalf of the German CFQA Group. Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr* 2007; 61, 759-768.
- 5) Kuczmarski RJ, Ogden CL, Guo SS et al. 2000 CDC Growth Charts for the United States: methods and development. *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.

References:

- 1) 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).
- 2) Miller et al. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J* 2005; 26: 319–338.
- 3) Miller et al. General considerations for lung function testing. *Eur Respir J* 2005; 26: 153–161.

- 4) Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry User Guide, Version 4.0. 2006.
- 5) Rosenfeld et al. Task Force to Evaluate Choice of Spirometric Reference Equations for the National Patient Registry: Summary and Recommendations. 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:

- a. 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.
 - b. Anticuerpos anti-Pseudomonas significativamente elevados según los laboratorios locales.
2. La infección crónica por otras bacterias gram negativas debe cumplir los mismos criterios descritos anteriormente.

References:

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

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:

- 1) Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HGM, Robberecht E, Döring G. Nutrition in patients with cystic fibrosis. A European consensus. *J Cystic Fibrosis* 2002; 1:51-75.
- 2) Walkowiak J, Nousia-Arvanitakis S, Henker J, Stern M, Sinaasappel M, Dodge JA. Invited review: Indirect pancreatic function tests in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 40:107-114.

Síndrome pierde sal:

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

Referencias:

- 1) 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.

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.

APPENDIX 3: Explanation of terms

ABPA: allergic bronchopulmonary aspergillosis is an allergic lung disease characterised by an excessive response to the mould *Aspergillus fumigatus*.

BMI: body mass index, weight (kg) / [height (m)]².

Bronchodilator: medication that relaxes the muscles of the airways, used also for asthma.

CFRD: CF related diabetes.

CFTR: CF transmembrane conductance regulator is a protein at the cell surface that controls the salt and water balance across a cell. The gene that causes CF is the blueprint for the CFTR protein. Everyone has two copies of the gene for CFTR, but to be born with CF both CFTR genes must be affected by a CF-causing variant. CFTR modulator therapy: a range of CFTR modulators have been approved for use. They are designed to correct the malfunctioning CFTR protein: different variants cause different defects in the structure of the protein and its functionality and the different CFTR modulators either correct or potentiate CFTR assembly or function; they can also be combined to become more efficient. Since the CFTR modulator therapies work specifically for certain variant classes, those currently available are effective only in people with those variants.

Compassionate use: is a treatment option that allows the use of an unauthorised medicine for people with CF who have no alternative treatment options and no access to clinical trials.

Complex allele: To get CF you need to have two CFTR variants, one on each allele in chromosome 7 (where the CFTR-gene is located). If both variants are on each allele they are considered to be in trans; if both variants are on the same allele they are in cis. Sometimes three (or even more variants) are found. It could be two variants in cis (and they are often known to be combined, e.g.F508 del with another variant) and one variant in trans. If there are two or more variants at the same allele it is called a complex allele.

DIOS: distal intestinal obstruction syndrome is a condition, unique to people with CF. In DIOS, the intestines are blocked by thickened stool due to sticky mucus and other mechanisms, which leads to reduced stool flow through the intestines and abdominal pain and can result in an emergency.

FEV1: the Forced Expiratory Volume of air in the first second of a forced exhaled breath.

FEV1%: the FEV1 as a percentage of the average value for healthy people of the same age, height, and sex.

Haemoptysis: coughing up blood. This happens frequently in small amounts in CF, so the complication we asked for is major bleeding (major meaning when the volume of expectorate is more than 250 ml over the course of the day).

Homozygous: CF is caused by variants of the CFTR gene, one on each allele. One is inherited from the mother and one from the father. If both variants are the same, the person is said to be homozygous for this variant.

Heterozygous: CF is caused by variants of the CFTR gene, one on each allele. One is inherited from the mother and one from the father. If these are two different variants, the person is considered to be heterozygous.

Macrolides: a type of antibiotic with anti-inflammatory properties. Azithromycin is a macrolide often used in people with CF who have chronic *Pseudomonas aeruginosa* lung infection.

Meconium ileus: small-bowel obstruction caused by unusual thick, sticky faeces (i.e. meconium, which is the first stool of newborn babies).

NaCl: sodium chloride. Here: inhaled hypertonic saline.

NIPPV: Non-invasive positive pressure ventilation; this refers to mechanical ventilation that helps people with CF with breathing difficulties. It is done with the help of a face mask and does not require the insertion of an artificial airway (tube). It can be one of two types: BiPaP (Bi-level positive

Pancreatic insufficiency: the absence of pancreatic enzymes in the gut leading to malnutrition if not treated (in the ECFSPR pancreatic insufficiency is therefore defined as the use of pancreatic enzyme supplementation).

Pneumothorax: collapsed lung. In CF usually because of severe lung damage.

PPI: Proton Pump Inhibitors, is medication that reduces stomach acid levels.

rhDNase: recombinant human DNase (marketed as Pulmozyme®).

Steroids: are a group of medicines with a strong anti-inflammatory property. The types that are prescribed to people with CF are the group known as corticosteroids or glucocorticoids.

Z-score (or standardised scores): a way to compare results with a “normal” population, the reference population. Negative z-scores mean that the value is below the mean of values in the reference population, whereas positive z-scores mean that the value is above the mean. Z-score equal to 0 means that the value is equal to the mean of values in the reference population. For example, a z-score for weight of -2 means that the weight is 2 standard deviations below the mean of subjects of the same age and sex of the reference population. For example, if the z-score for BMI of a 10-year-old boy is -2, it means that the BMI for that boy is 2 standard deviations below the mean BMI of 10-year-old boys of the reference population.

APÉNDICE 3: Explicación de términos

ABPA: la aspergilosis broncopulmonar alérgica es una enfermedad pulmonar alérgica caracterizada por una respuesta excesiva al hongo *Aspergillus fumigatus*.

IMC: índice de masa corporal, peso (kg) / [estatura (m)]².

Broncodilatador: medicamento que relaja los músculos de las vías respiratorias, utilizado también para el asma.

CFRD: diabetes relacionada con la fibrosis quística.

CFTR: regulador de la conductancia transmembrana de la FQ es una proteína de la superficie celular que controla el equilibrio de sal y agua en la célula. El gen que causa la FQ es el modelo de la proteína CFTR. Todo el mundo tiene dos copias del gen CFTR, pero para nacer con FQ ambos genes CFTR deben estar afectados por una variante causante de FQ. Terapia con moduladores de CFTR: se ha aprobado el uso de una serie de moduladores de CFTR. Están diseñados para corregir el mal funcionamiento de la proteína CFTR: las distintas variantes provocan diferentes defectos en la estructura de la proteína y su funcionalidad, y los distintos moduladores de CFTR corrigen o potencian el ensamblaje o la función de la CFTR; también pueden combinarse para ser más eficaces. Dado que las terapias con moduladores del CFTR actúan específicamente sobre determinadas clases de variantes, las disponibles actualmente sólo son eficaces en personas con esas variantes.

Uso compasivo: es una opción de tratamiento que permite el uso de un medicamento no autorizado a personas con FQ que no tienen opciones de tratamiento alternativas ni acceso a ensayos clínicos.

Alelo complejo: Para padecer FQ es necesario tener dos variantes CFTR, una en cada alelo del cromosoma 7 (donde se encuentra el gen CFTR). Si ambas variantes están en cada alelo se considera que están en trans; si ambas variantes están en el mismo alelo están en cis. A veces se encuentran tres (o incluso más variantes). Puede haber dos variantes en cis (y a menudo se sabe que están combinadas, por ejemplo, F508 del con otra variante) y una variante en trans. Si hay dos o más variantes en el mismo alelo, se denomina alelo complejo.

DIOS: el síndrome de obstrucción intestinal distal es una enfermedad exclusiva de las personas con FQ. En el DIOS, los intestinos están obstruidos por heces espesas debidas a mucosidad pegajosa y otros mecanismos, lo que provoca una reducción del flujo de heces a través de los intestinos y dolor abdominal y puede dar lugar a una urgencia.

FEV1: el volumen espiratorio forzado de aire en el primer segundo de una espiración forzada.

FEV1%: el FEV1 como porcentaje del valor medio para personas sanas de la misma edad, estatura y sexo.

Hemoptisis: tos con sangre. Esto ocurre con frecuencia en pequeñas cantidades en la FQ, por lo que la complicación por la que preguntamos es la hemorragia grave (grave significa cuando el volumen de expectorado es superior a 250 ml a lo largo del día).

Homocigoto: La FQ está causada por variantes del gen CFTR, una en cada alelo. Una se hereda de la madre y la otra del padre. Si ambas variantes son iguales, se dice que la persona es homocigótica para esta variante.

Heterocigoto: La FQ está causada por variantes del gen CFTR, una en cada alelo. Una se hereda de la madre y la otra del padre. Si se trata de dos variantes diferentes, se considera que la persona es heterocigota.

Macrólidos: un tipo de antibiótico con propiedades antiinflamatorias. La azitromicina es un macrólido utilizado a menudo en personas con FQ que padecen una infección pulmonar crónica por *Pseudomonas aeruginosa*.

Íleo meconial: obstrucción del intestino delgado causada por heces poco frecuentes, espesas y pegajosas (es decir, meconio, que es la primera deposición de los recién nacidos).

NaCl: cloruro de sodio. Aquí: solución salina hipertónica inhalada.

VPPNI: ventilación con presión positiva no invasiva; se refiere a la ventilación mecánica que ayuda a las personas con FQ con dificultades respiratorias. Se realiza con la ayuda de una mascarilla facial y no requiere la inserción de una vía aérea artificial (tubo). Puede ser de dos tipos: BiPaP (presión de aire positiva binivel) o CpaP (presión de aire positiva continua).

Insuficiencia pancreática: ausencia de enzimas pancreáticas en el intestino que conduce a la malnutrición si no se trata (en el ECFSPR la insuficiencia pancreática se define por tanto como el uso de suplementos de enzimas pancreáticas).

Neumotórax: colapso pulmonar. En la FQ suele deberse a un daño pulmonar grave.

IBP: Inhibidores de la bomba de protones, es un medicamento que reduce los niveles de ácido estomacal.

rhDNase: DNasa humana recombinante (comercializada como Pulmozyme®).

Esteroides: son un grupo de medicamentos con una fuerte propiedad antiinflamatoria. Los tipos que se prescriben a las personas con FQ pertenecen al grupo conocido como corticosteroides o glucocorticoides.

Z-Score (o puntuaciones estandarizadas): una forma de comparar los resultados con una población «normal», la población de referencia. Las puntuaciones z negativas significan que el valor está por debajo de la media de los valores de la población de referencia, mientras que las puntuaciones z positivas significan que el valor está por encima de la media. Una puntuación Z igual a 0 significa que el valor es igual a la media de los valores de la población de referencia. Por ejemplo, una puntuación z para el peso de -2 significa que el peso está 2 desviaciones estándar por debajo de la media de los sujetos de la misma edad y sexo de la población de referencia. Por ejemplo, si la puntuación z para el IMC de un niño de 10 años es -2, significa que el IMC de ese niño está 2 desviaciones estándar por debajo de la media del IMC de los niños de 10 años de la población de referencia.



Fundación Española de Fibrosis Quística

C/ Del Justicia, nº 1, entresuelo, puerta 13.

46003 – Valencia

www.fefq.es

