

# Spanish Cystic Fibrosis Registry: Annual Report 2021

## *Registro Español de Fibrosis Quística: Informe anual 2021*



Sociedad  
Española  
Fibrosis  
Quística



**Spanish Cystic Fibrosis Registry: Annual Report 2021**  
*Registro Español de Fibrosis Quística: Informe anual 2021*



Sociedad  
Española  
Fibrosis  
Quística





**Published/*Publicado*: Noviembre 2023**

**ISBN: 978-84-09-55636-6**



## **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<sup>a</sup> Dolores Pastor-Vivero

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

## **AUTHORS-COLLABORATORS/AUTORES-COLABORADORES:**

Concha Prados Sánchez

Carmen Inés Pérez Muñoz

Marta García Clemente

Silvia Castillo Corullón

María Cols Roig

Casilda Oliveira Fuster

Orlando Mesa Medina

M<sup>a</sup> Carmen Luna Paredes

Óscar Asensio de la Cruz

Miguel García González

Sandra Rovira Amigo

Ana Morales Tirado

Xavier Pomares Amigò

Concepción Montón Soler

José Manuel Vaquero Barrios

Cristina de Manuel Gómez

Pilar Caro Aguilera

Pedro Mondéjar López

Amparo Solé Jover

José Ramón Gutiérrez Martínez

Rosa María Girón

Jordi Costa i Colomer

Alicia Callejón Callejón

Gabriel Oliveira Fuster

Nuria Porras

Enrique Salcedo Lobato

Antonio José Aguilar Fernández

Silvia Gartner

Enrique Blitz Castro,

Juan Carlos Ramos Díaz

Antonio Álvarez Fernández

Javier Torres Borrego

Marta Ruiz de Valbuena Maiz

Estela Pérez Ruiz

David González Jimenez

Esther Quintana Gallego

Isabel Delgado Pecellín  
José Ramón Villa Asensi  
Verónica Sanz Santiago  
Alejandro López Neyra  
Luis Maiz Carro  
Saioa Vicente Santamaría  
Catalina Bover-Bauza  
Leticia Rubia de Azevedo  
Ainhoa Gómez Bonilla  
Carlos Tutau Gómez  
Layla Diab Cáceres

Laura Carrasco Hernández  
Patricia Fernández García  
Rosa Ana Muñoz Codoceo  
Cristina Garfia Castillo  
Rosa Maria Nieto Royo  
Alexandre Palou-Rotger  
Joan Figuerola Mulet  
Carlos Martín de Vicente  
Beatriz Gómez Crespo  
M<sup>a</sup> Jesús Rodríguez Sáez  
Cristina Ramos Hernández

**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. **Spanish Cystic Fibrosis Registry: Annual Report 2021. Nov 2023.**





## CONTENTS/CONTENIDO

|                                                                             |    |
|-----------------------------------------------------------------------------|----|
| Presentation/Presentación .....                                             | 11 |
| Foreword/Prólogo .....                                                      | 15 |
| List of participating CF Centres/Lista de Centros de FQ participantes ..... | 17 |
| Summary/Resumen .....                                                       | 19 |
| Overall national data/Datos nacionales generales .....                      | 21 |
| - Demographics/Datos demográficos .....                                     | 23 |
| - Diagnosis/Diagnóstico .....                                               | 31 |
| - Genetics/Genética .....                                                   | 35 |
| - Pulmonary function/Función pulmonar .....                                 | 39 |
| - Growth/Estado nutricional .....                                           | 49 |
| - Microbiology/Microbiología .....                                          | 67 |
| - Treatments/Tratamientos .....                                             | 71 |
| - Complications/Complicaciones .....                                        | 77 |
| - Transplantation and mortality/Trasplante y mortalidad .....               | 79 |
| Appendix/Apéndice .....                                                     | 85 |



## INTRODUCTION/PRESENTACIÓN

De nuevo tenemos el placer de presentar el registro español de personas con FQ 2021, extraído del registro europeo.

Nueva información en la línea de los últimos años, con mejoras en la cantidad de centros que reportan sus casos, así como en la observación de los cambios de mejora esperados con los nuevos tratamientos. Gracias a todos por el esfuerzo.



El tratamiento con los nuevos y altamente eficaces mCFTR (MDAE) está cambiando la vida a las personas y familias con FQ. Aunque aún con porcentajes y una "n" de personas tratadas pequeños, se empiezan a confirmar los hallazgos observados en registros europeos y norteamericanos: mejoras en la función pulmonar, estado nutricional, disminución de la mortalidad y de los trasplantes. Lo esperable es que la supervivencia y la calidad de vida sigan mejorando.

Como nunca antes, las personas con fibrosis quística con acceso a los MDAE están de forma general mucho mejor, mejor nutridos y con menos frecuencia de hospitalizaciones. El manejo de la FQ será cada vez más ambulatorio y se centrará menos en los cuidados agudos y más en evitar comorbilidades y mantener y mejorar el bienestar global.

Aunque los MDAE han mejorado el estado de hasta el 75 % de las personas con FQ, es especialmente importante seguir investigando para encontrar tratamientos eficaces para las personas No elegibles para los MDAE actuales.

El coste de los actuales tratamientos representa una barrera, especialmente en los países menos favorecidos del mundo. La mejora futura debería abordar tanto los desafíos de los nuevos tratamientos, como la equidad de oportunidades para todas las personas con FQ.

De nuevo quiero agradecer el enorme esfuerzo de la Coordinadora del Registro español, la Dra. M<sup>a</sup> Dolores Pastor Vivero, por no desfallecer en su esfuerzo y por la paciencia que tiene con todos nosotros. Os animo a seguir creciendo juntos y a que las pocas unidades que no aportan datos se unan a este proyecto común, que desde la SEFQ y la FEFQ hemos apoyado y creído como básico para todos.

Estoy convencido de que España será uno de los países que observará mejores resultados en los pacientes europeos tratados; el nivel de nuestras Unidades es muy bueno y tenemos la suerte del apoyo de la administración sanitaria y de la colaboración del asociacionismo de las personas con FQ y sus familiares. Juntos, mejor.

Un abrazo a todos.

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



Presentamos la publicación de los datos del registro español de fibrosis quística con datos actualizados a 2021.

La labor realizada por nuestros profesionales para poder disponer de datos que ayuden a tener la información en nuestro país y al mismo tiempo poder compararla con el resto de Europa, es vital y de gran importancia. Desde la llegada de los tratamientos moduladores mcfr a España este registro cobra aún más valor, ya que nos ayuda a ver cómo está cambiando en todos los aspectos la fibrosis quística en aquellas personas que pueden beneficiarse de estos nuevos tratamientos, pero también continúa aportando información de la totalidad del colectivo, que bien por no tener una mutación elegible o bien por estar trasplantado no pueden acceder a ellos.



Quiero animar a aquellas unidades que aún no han podido iniciar su participación en el registro a que lo hagan, y a las personas con fibrosis quística y sus familiares a que se ofrezcan a participar en éste, ya que con la participación de todos los centros conseguiremos tener la imagen más fiel y clara de la situación e incidencia de la fibrosis quística en España. Además, este registro permitirá facilitar la evolución de la fibrosis quística en Europa y permitirá generar evidencia del cambio que ya se empieza a escribir con la llegada a los hogares de las personas con fibrosis quística de los nuevos tratamientos. Esperamos que en las próximas actualizaciones del registro podamos ver y confirmar lo que los registros norteamericanos muestran.

Finalizo, agradeciendo un año más a la Dra. M<sup>a</sup> Dolores Pastor Vivero su ilusión, su constancia y su tesón en este reto de coordinar el registro de fibrosis quística, a la Fundación Española de FQ (FuEFQ), a la Sociedad Española de FQ (SEFQ), a la European Cystic Fibrosis Society (ECFS), a los profesionales por el trabajo realizado en la recopilación de datos dedicando una parte importante de su tiempo personal y a las personas con fibrosis quística y sus familias por su ayuda y colaboración.

Entre todos conseguiremos encontrar soluciones al abordaje del tratamiento de la fibrosis quística. Gracias por vuestra dedicación.

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



## FOREWORD/PRÓLOGO

Me complace enormemente presentar los resultados del Registro Español de Pacientes con Fibrosis Quística correspondientes al año 2021.



El presente informe refleja un año de avances significativos en la atención y comprensión de esta compleja enfermedad hereditaria que afecta a numerosas familias en nuestro país. Los datos recopilados en este período ofrecen un panorama alentador, destacando una mejoría global en la salud de los pacientes con Fibrosis Quística.

Se ha registrado un incremento en los índices nutricionales y una mejora en la función pulmonar, lo que representa un logro importante en la lucha contra esta patología. Otro de los hallazgos notables es la disminución en la prevalencia de infecciones respiratorias, un hito que indica avances en la gestión de la enfermedad. Además, se ha observado una reducción del número de pacientes que requieren trasplante, lo que subraya la importancia de seguir investigando y aplicando terapias innovadoras.

Todos estos avances reflejan el esfuerzo sobresaliente de las personas afectadas por la FQ y sus familias en su batalla diaria contra esta enfermedad. Además, es probable que comiencen a observarse resultados en el tratamiento con moduladores altamente eficaces de la CFTR. Aunque solo un pequeño grupo de pacientes ha comenzado a recibirlos en 2021, esperamos ver mejoras aún más significativas en futuros informes.

Quiero agradecer muy especialmente la colaboración de las personas con Fibrosis Quística y de los profesionales que han consentido que utilicemos sus datos para la realización de este informe. Su colaboración es esencial para comprender plenamente el impacto global de la enfermedad y de los diversos tratamientos que se están introduciendo.

También deseo expresar mi más profunda gratitud a los profesionales de la salud de las Unidades de Fibrosis Quística en España. Su desinteresada labor y dedicación incansable al introducir anualmente los datos de los pacientes en este registro, han sido cruciales para la generación de este informe y para el progreso en el tratamiento de la Fibrosis Quística. Confío en que en futuras ediciones el número de centros participantes vaya incrementándose y podamos alcanzar una cobertura lo más cercana al 100 %, y así tener un reflejo fiel de la realidad de las personas con FQ en España.

Por último, no puedo pasar por alto el apoyo fundamental brindado por la Federación Española de Fibrosis Quística y por la Sociedad Española de Fibrosis Quística en la promoción de este registro. Es obligado mencionar, asimismo, a la European Cystic Fibrosis Society Patient Registry (ECFS-PR) por su apoyo logístico. Quiero destacar, en particular, la colaboración brindada por Jacqui Van Rens y Silvia Lorca Mayor en este proceso.

Este informe anual 2021 del Registro Español de Fibrosis Quística que tienes en tus manos representa un esfuerzo conjunto, una muestra de dedicación y colaboración en la búsqueda de avances continuos en el tratamiento y el bienestar de las personas afectadas por la



Fibrosis Quística. Confío en que los datos en él recogidos contribuyan a un mayor entendimiento de esta enfermedad y a un futuro más prometedor para aquellos que luchan contra ella.

M<sup>a</sup> Dolores Pastor Vivero

Spanish Country Coordinator of the European Cystic Fibrosis Society Patient Registry

## LIST OF PARTICIPATING CENTRES IN THE 2021 DATA-COLLECTION/ LISTA DE CENTROS PARTICIPANTES EN LA RECOGIDA DE DATOS 2021

**Country Administrator: M<sup>a</sup> 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                                                                                 |
| 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 <sup>a</sup> Carmen Luna Paredes, Enrique Salcedo Lobato, Cristina Garfia Castillo                 |
| Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid (Adult Centre)                                  | Layla Diab Cáceres                                                                                   |
| Hospital Universitario Central de Asturias (Combined Paediatric/Adult Centre)                | Ramón Gutiérrez, Marta García Clemente                                                               |
| Hospital Universitario de Cruces, Bizkaia (Combined Paediatric/Adult Centre)                 | M <sup>a</sup> 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<br>(Adult Centre)                                               | Concha Prados                                                                                                              |
| Hospital Universitario La Princesa, Madrid<br>(Adult Centre)                                          | Rosa María Girón                                                                                                           |
| Hospital Universitario Materno Infantil<br>Canarias (las Palmas), Gran Canaria<br>(Paediatric Centre) | Antonio José Aguilar Fernández                                                                                             |
| Hospital Universitario Materno-Infantil,<br>Córdoba (Paediatric Centre)                               | Javier Torres Borrego, José Manuel Vaquero<br>Barrios                                                                      |
| Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza<br>(Paediatric Centre)                                 | Carlos Martín de Vicente                                                                                                   |
| Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid<br>(Paediatric Centre)                                      | José R. Villa Asensi, Patricia Fernandez Garcia<br>Alejandro López Neyra, Verónica Sanz Santiago<br>Rosa Ana Muñoz Codoceo |
| Hospital Universitario Parc Taulí, Sabadell,<br>Barcelona<br>(Combined Paediatric/Adult Centre)       | Oscar Asensio de la Cruz, Miguel García<br>González, Xavier Pomares Amigò, Concepción<br>Montón Soler                      |
| Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid<br>(Combined Paediatric/Adult Centre)                    | Luis Maiz Carro, Rosa Maria Nieto Royo, Saioa<br>Vicente Santamaria, Enrique Blitz Castro, Ana<br>Morales Tirado           |
| Hospital Universitario Sant Joan de Deu,<br>Barcelona (Paediatric Centre)                             | Jordi Costa i Colomer, María Cols Roig                                                                                     |
| Hospital Universitario Vall d'Hebrón,<br>Barcelona (Paediatric Centre)                                | Silvia Gartner, Sandra Rovira Amigo                                                                                        |
| Hospital Universitario Vall d'Hebrón,<br>Barcelona (Adult Centre)                                     | Antonio Álvarez Fernández                                                                                                  |
| Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla<br>(Combined Paediatric/Adult Centre)                | Esther Quintana Gallego, Isabel Delgado Pecellín,<br>Laura Carrasco Hernández                                              |

## SUMMARY/RESUMEN

|                                                                                          | 2016            | 2018             | 2019            | 2020            | 2021            |
|------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------|------------------|-----------------|-----------------|-----------------|
| Participating centres                                                                    | 22              | 24               | 26              | 26              | 25              |
| <b>Demographics</b>                                                                      |                 |                  |                 |                 |                 |
| People with CF/Personas con FQ                                                           | 1991            | 2349             | 2460            | 2521            | 2578            |
| Median age at follow up/<br>Mediana de edad al seguimiento                               | 16.5            | 18               | 19.8            | 21.21           | 20.38           |
| Mean age at follow up/<br>Media de edad al seguimiento                                   | 19.4            | 20.7             | 22.1            | 22.83           | 23.36           |
| Proportion of adults (%)/<br>Proporción de adultos (%)                                   | 45.44           | 51.56            | 53.74           | 55.28           | 55.88           |
| Males (%)/Hombres (%)                                                                    | 1031<br>(53.12) | 1215<br>(52.69 ) | 1261<br>(52.45) | 1306<br>(52.43) | 1319<br>(52.38) |
| Age at diagnosis in years (Median)/<br>Edad al diagnóstico en años (Mediana)             | 0.47            | 0.41             | 0.40            | 0.40            | 0.40            |
| <b>Mortality</b>                                                                         |                 |                  |                 |                 |                 |
| Nº cases of death (%)/Nº fallecidos (%)                                                  | 10<br>(1.11)    | 14<br>(0.50)     | 13<br>(0.56)    | 12<br>(0.51)    | 14<br>(0.58)    |
| <b>Transplantations</b>                                                                  |                 |                  |                 |                 |                 |
| Lungs (%)/Pulmonar (%)                                                                   | 116<br>(6.16)   | 166<br>(7.62)    | 185<br>(7.99)   | 180<br>(7.70)   | 187<br>(7.83)   |
| Number of lung transplants this year/<br>Número trasplantes pulmonar en año              | 14              | 22               | 19              | 12              | 10              |
| Liver (%)/Hígado (%)                                                                     | 20<br>(1.06)    | 18<br>(0.83)     | 18<br>(0.78)    | 16<br>(0.68)    | 10<br>(0.80)    |
| Kidney (%)/Riñón (%)                                                                     | n.d.            | 5<br>(0.33 )     | 9<br>(0.35)     | 8<br>(0.34)     | 8<br>(0.34)     |
| <b>Pulmonary</b>                                                                         |                 |                  |                 |                 |                 |
| FEV1 % predicted (Median)                                                                |                 | 81.8             | 81.8            | 83.58           | 85.08           |
| FEV1 % predicted-6-17 years (Median)                                                     | 91.4            | 92.5             | 92.0            | 93.93           | 94.78           |
| FEV1 % predicted-≥18 years (Median)                                                      | 68.2            | 67.8             | 70.2            | 70.38           | 72.13           |
| <b>GI/Nutrition</b>                                                                      |                 |                  |                 |                 |                 |
| Pancreatic enzymes (%)/<br>Enzimas pancreáticas (%)                                      | 1382<br>(69.4)  | 1455<br>(72.42)  | 1494<br>(70.77) | 1523<br>(70.80) | 1542<br>(70.51) |
| Z-score weight (Median) by age group/<br>Z-score de peso (Mediana) según<br>grupos edad: |                 |                  |                 |                 |                 |
| 0-17                                                                                     | -0.3            | -0.27            | -0.20           | -0.20           | -0.22           |
| ≥18                                                                                      | -0.5            | -0.43            | -0.30           | -0.26           | -0.24           |

|                                                               |                 |                 |                 |                 |                 |
|---------------------------------------------------------------|-----------------|-----------------|-----------------|-----------------|-----------------|
| Z-score BMI (2-17 years)/<br>Z-score de IMC (2-17 años)       | -0.2            | -0.16           | -0.14           | -0.06           | -0.13           |
| BMI $\geq 18$ years/IMC $\geq 18$ años                        | 21.70           | 22.02           | 22.20           | 22.53           | 22.53           |
| <b>Microbiology</b>                                           |                 |                 |                 |                 |                 |
| Chronic <i>Pseudomonas aeruginosa</i> (%)                     | 492<br>(25.92)  | 501<br>(24.94)  | 544<br>(25.77)  | 566<br>(26.31)  | 528<br>(24.14)  |
| Chronic <i>Staphylococcus aureus</i> (%)                      | 796<br>(41.41)  | 818<br>(40.72)  | 887<br>(42.02)  | 924<br>(42.96)  | 830<br>(37.95)  |
| Chronic <i>Burkholderia cepacia</i> complex (%)               | 85<br>(4.48)    | 90<br>(4.48)    | 89<br>(4.22)    | 97<br>(4.51)    | 84<br>(3.84)    |
| <i>Stenotrophomonas maltophilia</i> (%)                       | 148<br>(7.80)   | 159<br>(7.91)   | 181<br>(8.57)   | 134<br>(6.23)   | 170<br>(7.77)   |
| <i>Haemophilus influenzae</i> (%)                             | n. d.           | 363<br>(18.07)  | 414<br>(19.61)  | 240<br>(11.16)  | 182<br>(8.50)   |
| <i>Achromobacter</i> species (%)                              | n. d.           | 143<br>(7.12)   | 159<br>(7.53)   | 144<br>(6.69)   | 143<br>(6.54)   |
| Methicillin resistant <i>Staphylococcus aureus</i> (%)        | n. d.           | 124<br>(6.17)   | 130<br>(6.16)   | 115<br>(5.35)   | 126<br>(5.76)   |
| Non tuberculous <i>Mycobacteria</i> (%)                       | 65<br>(3.42)    | 81<br>(4.03)    | 98<br>(4.63)    | 70<br>(3.25)    | 86<br>(3.93)    |
| <b>Therapies</b>                                              |                 |                 |                 |                 |                 |
| Inhaled antibiotics (%)/<br><i>Antibióticos inhalados</i> (%) | 965<br>(50.84)  | 1033<br>(51.42) | 1091<br>(51.68) | 1074<br>(49.93) | 1067<br>(48.79) |
| Dornase alfa (%)/ <i>Dornasa alfa</i> (%)                     | 550<br>(28.98)  | 771<br>(38.38)  | 810<br>(38.37)  | 810<br>(37.66)  | 788<br>(36.03)  |
| Hypertonic saline (%)/ <i>Salino hipertónico</i> (%)          | 1115<br>(58.75) | 1272<br>(63.38) | 1375<br>(65.14) | 1383<br>(64.30) | 1470<br>(67.22) |
| Macrolides (%)/ <i>Macrólidos</i> (%)                         | 713<br>(37.57)  | 770<br>(38.33)  | 802<br>(37.99)  | 805<br>(37.42)  | 788<br>(36.03)  |
| Oxygen (%)/ <i>Oxígeno</i> (%)                                | 63<br>(3.32)    | 63<br>(3.14)    | 63<br>(2.98)    | 65<br>(3.02)    | 46<br>(2.10)    |
| Ivacaftor (%)                                                 | n. d.           | 24<br>(1.19)    | 26<br>(1.23)    | 27<br>(1.26)    | 27<br>(1.23)    |
| Lumacaftor/Ivacaftor (%)                                      | n. d.           | 17<br>(1.84)    | 58<br>(2.75)    | 137<br>(6.37)   | 117<br>(5.35)   |
| Tezacaftor/Ivacaftor (%)                                      | n. d.           | 50<br>(2.49)    | 67<br>(3.17)    | 393<br>(18.27)  | 432<br>(19.75)  |
| Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor (%)                          | n. d.           | n. d.           | 29<br>(1.37)    | 101<br>(4.70)   | 272<br>(12.42)  |

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

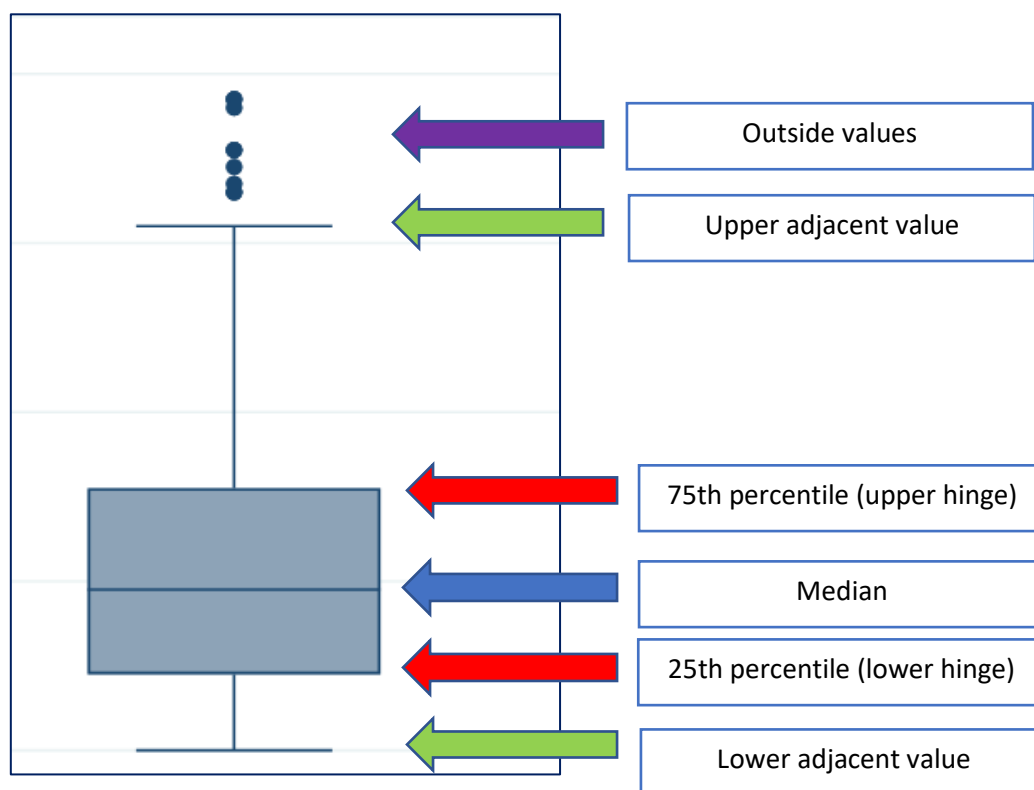
## OVERALL NATIONAL DATA/DATOS NACIONALES GENERALES

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 2021.

*Descripción de la demografía de los pacientes con Fibrosis Quística cuyos datos han sido incorporados al registro del año 2021.*

**Table 1.1 Number of patients registered in year 2021**

*Tabla 1.1 Número de pacientes en el Registro en el año 2021*

| Number of patients |      |
|--------------------|------|
| 2021               | 2658 |

**Table 1.2 Number of patients in year 2021 by diagnosis and status**

*Tabla 1.2 Número de Pacientes en año 2021 por diagnóstico y estatus*

| Diagnosis/Diagnóstico                                   | Deceased<br>Fallecido | Alive<br>Vivo | Not seen<br>No visto | Lost to follow up<br>Perdido | Total |
|---------------------------------------------------------|-----------------------|---------------|----------------------|------------------------------|-------|
| No                                                      | 0                     | 2             | 3                    | 6                            | 11    |
| Yes/Si                                                  | 14                    | 2387          | 131                  | 46                           | 2578  |
| Diagnosis to be confirmed/<br>Diagnóstico por confirmar | 1                     | 59            | 7                    | 2                            | 69    |
| Total                                                   | 15                    | 2448          | 141                  | 54                           | 2658  |

**Table 1.3 Number of patients with diagnosis confirmed and seen in 2021**

*Tabla 1.3 Número de pacientes con diagnóstico confirmado vistos en 2021*

| Diagnosis confirmed/Diagnóstico confirmado |      |
|--------------------------------------------|------|
| 2021                                       | 2401 |



**Table 1.4 Vital status of patients**

*Tabla 1.4 Estado vital de los pacientes*

| Status                                                                                   | Frequency | Percent |
|------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|---------|
| Deceased/ <i>Fallecidos</i>                                                              | 14        | 0.55 %  |
| Alive/ <i>Vivos</i>                                                                      | 2387      | 94.27 % |
| Not seen during the year of follow-up/<br><i>No vistos durante el año de seguimiento</i> | 131       | 5.17 %  |

**Table 1.5 Age at follow-up. Patients alive, including the patients that were not seen during the year, on 31-12-2021**

*Tabla 1.5 Edad al seguimiento. Pacientes vivos, incluyendo los pacientes no vistos durante el año, a 31-12-2021*

| Age   | Frequency | Percent  | Cumulative percent |
|-------|-----------|----------|--------------------|
| 0-4   | 232       | 9.21 %   | 9.21               |
| 5-9   | 345       | 13.70 %  | 22.92              |
| 10-14 | 336       | 13.34 %  | 36.26              |
| 15-19 | 322       | 12.79 %  | 49.05              |
| 20-24 | 253       | 10.05 %  | 59.09              |
| 25-29 | 224       | 8.90 %   | 67.99              |
| 30-34 | 220       | 8.74 %   | 76.73              |
| 35-39 | 166       | 6.59 %   | 83.32              |
| 40-44 | 166       | 6.59 %   | 89.91              |
| 45+   | 254       | 10.09 %  | 100.00             |
| Total | 2518      | 100.00 % |                    |

**Table 1.6 Proportion of children (<18 years) and adults (≥18 years). Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2021**

*Tabla 1.6 Proporción de niños (<18 años) y adultos (≥18 años). Pacientes vivos, también los no vistos, a 31-12-2021*

| Age   | Frequency | Percent  |
|-------|-----------|----------|
| <18   | 1111      | 44.12 %  |
| ≥18   | 1407      | 55.88 %  |
| Total | 2518      | 100.00 % |

**Figure 1.6 Proportion of children (<18 years) and adults (≥18 years). Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2021**

*Figura 1.6 Proporción de niños (<18 años) y adultos (≥18 años). Pacientes vivos, también los no vistos, a 31-12-2021*

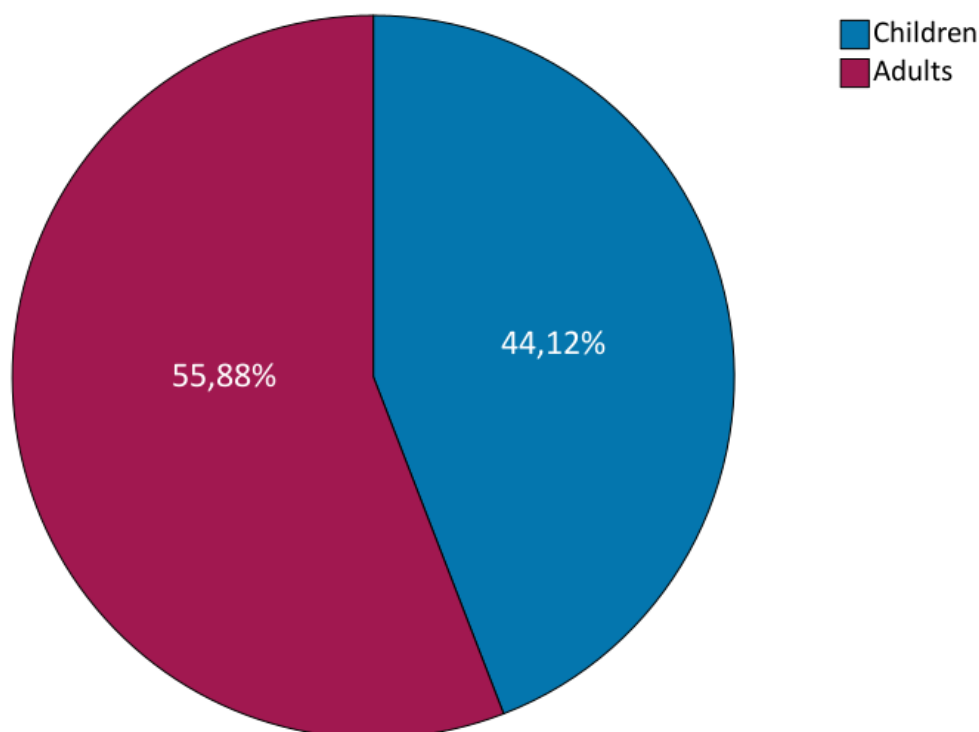


Figure 1.6

**Table 1.7 Age at follow-up. Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2021**

*Tabla 1.7 Edad al seguimiento. Pacientes vivos, incluidos no vistos a 31-12-2021*

| N    | Mean  | Minimum | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Maximum |
|------|-------|---------|-----------------------|--------|-----------------------|---------|
| 2518 | 23.36 | 0.04    | 10.71                 | 20.38  | 34.13                 | 86.21   |

**Figure 1.7 Age at follow-up. Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2021**

*Figure 1.7 Edad al seguimiento. Pacientes vivos, incluidos no vistos a 31-12-2021*

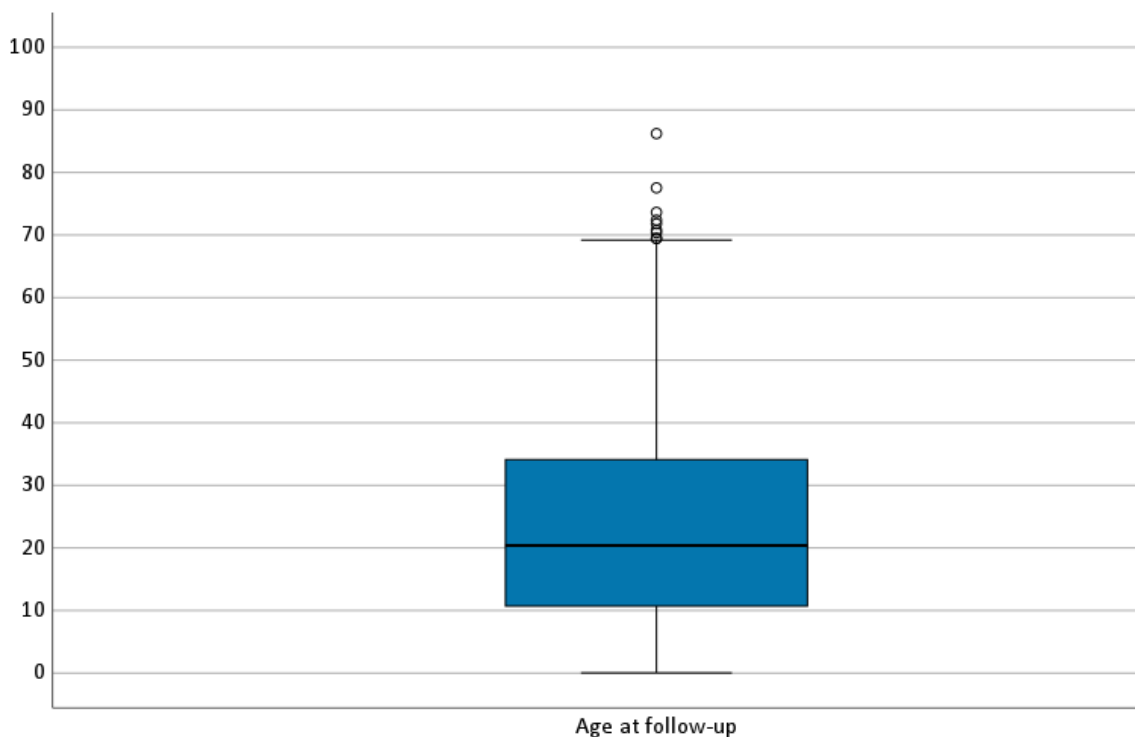


Figure 1.7

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 adjacents superior e inferior.*

**Table 1.8 Sex distribution. Patients alive on 31-12-2021**

*Tabla 1.8 Distribución por sexo, Pacientes vivos a 31-12-2021*

| Sex    | Frequency | Percent |
|--------|-----------|---------|
| Male   | 1319      | 52.38 % |
| Female | 1199      | 47.62 % |

**Figure 1.8 Sex distribution. Patients alive on 31-12-2021**

*Figure 1.8 Distribución por sexo, Pacientes vivos a 31-12-2021*

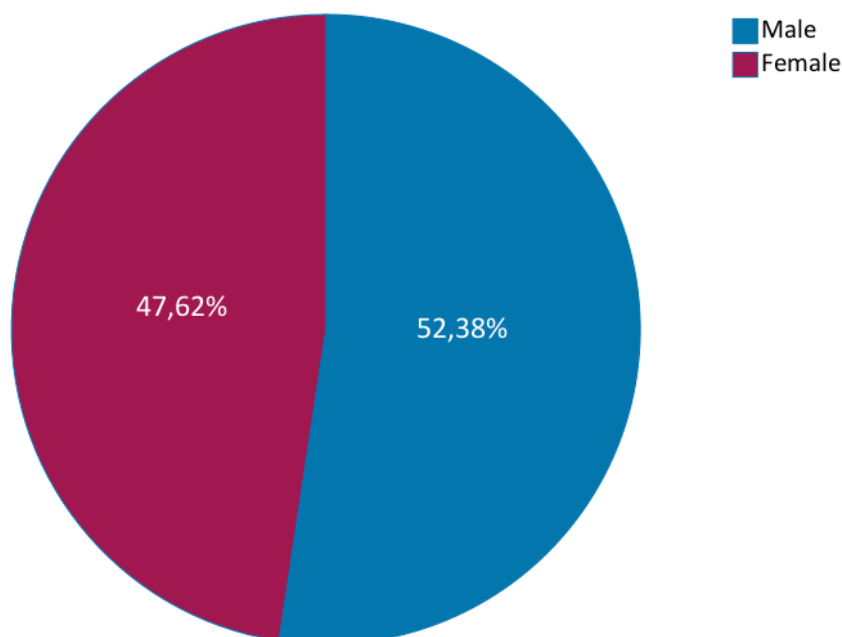


Figure 1.8

**Table 1.9 Sex distribution. Patients aged < or ≥18, alive, including the patients not seen, on 31-12-2021**

*Tabla 1.9 Distribución por sexo. Pacientes vivos, de edad < o ≥18 años, incluidos no vistos, a 31-12-2021*

| Age   | Male | Percent | Female | Percent |
|-------|------|---------|--------|---------|
| <18   | 561  | 50.50 % | 758    | 49.50 % |
| ≥18   | 758  | 53.87 % | 649    | 46.13 % |
| Total | 1319 | 52.38 % | 1199   | 47.62 % |

**Figure 1.10 Distribution by age groups and sex, including patients alive, seen and not seen on 31-12-2021**

*Figura 1.10 Distribución por grupo de edad y sexo. Pacientes vivos, vistos y no vistos a 31-12-2021*

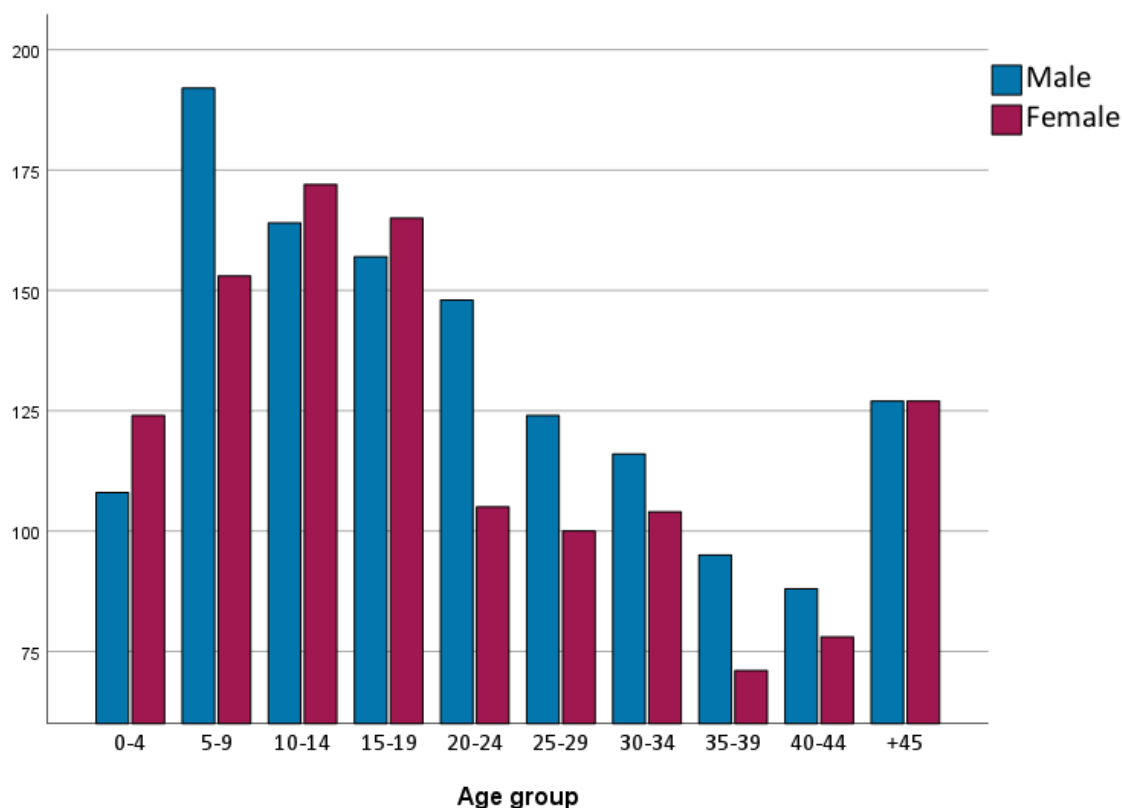


Figure 1.10

**Table 1.11 Age at follow up and sex distribution. Patients alive, including the patients not seen on 31-12-2021**

*Tabla 1.11 Edad al seguimiento según sexo. Pacientes vivos, incluidos los pacientes no vistos a 31-12-2021*

| Sex    | N    | Mean  | Min  | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max   |
|--------|------|-------|------|-----------------------|--------|-----------------------|-------|
| Male   | 1319 | 23.54 | 0.04 | 11.29                 | 21.29  | 34.46                 | 72.38 |
| Female | 1199 | 23.16 | 0.04 | 10.46                 | 19.63  | 33.80                 | 86.21 |
| Total  | 2518 | 23.36 | 0.04 | 10.71                 | 20.38  | 34.13                 | 86.21 |

**Figure 1.11 Box-plot of age at follow up and sex distribution. Patients alive, including the patients not seen, on 31-12-2021**

*Figura 1.11 Diagrama de cajas de edad al seguimiento según sexo. Pacientes vivos, incluyendo los pacientes no vistos, a 31-12-2021*

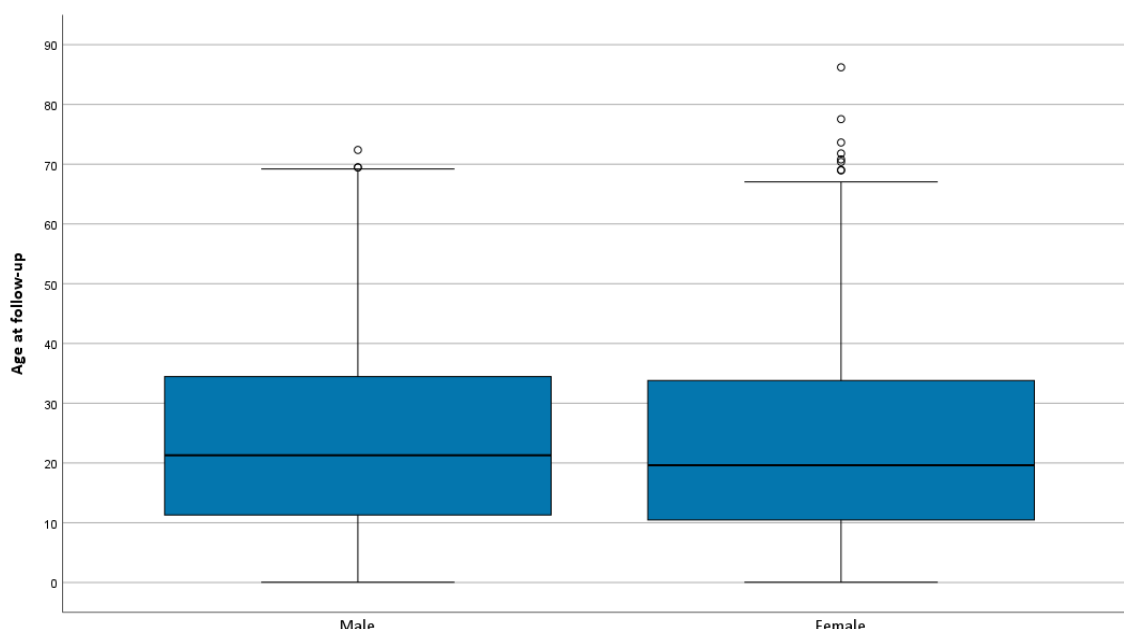


Figure 1.11

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 adjacientes superior e inferior.*

**Figure 1.12 Age pyramid of CF patients on 31-12-2021**

*Figura 1.12 Pirámide de edades en pacientes de FQ a 31-12-2021*

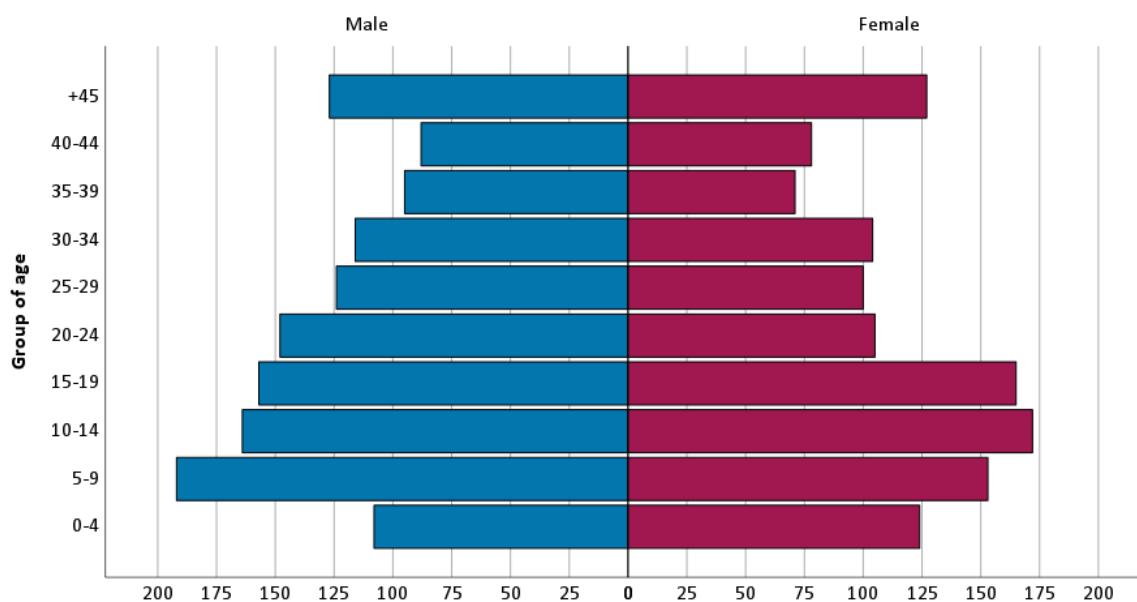


Figure 1.12

## DIAGNOSIS/DIAGNÓSTICO

Description of the data on diagnosis. The mean age at diagnosis was 5.45 years old, while the median age at diagnosis was 0.40 years. 19.91 % of the patients were diagnosed before the age of 3 months and 33.78 % were performed newborn screening, rising to 97.16 % for those aged 5 or younger.

*Descripción de los datos referentes al diagnóstico. La media de edad al diagnóstico es de 5.45 años, mientras la mediana es de 0.40. El 19.91 % de los pacientes ha sido diagnosticado antes de los 3 meses de vida y un 33.78 % se le realizó cribado neonatal, aunque si nos centramos en los de edad igual o menor a 5, el porcentaje se eleva hasta un 97.16 %.*

**Table 2.1 Age at diagnosis. All patients seen in 2021**

*Tabla 2.1 Edad al diagnóstico. Pacientes vistos en 2021*

| N    | Missing | Mean | Min  | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max   |
|------|---------|------|------|-----------------------|--------|-----------------------|-------|
| 2368 | 33      | 5.45 | 0.00 | 0.10                  | 0.40   | 3.68                  | 75.00 |

**Table 2.2 Age at diagnosis in children and adults. All patients seen in 2021**

*Tabla 2.1 Edad al diagnóstico en niños y adultos. Pacientes vistos en 2021*

|          | N    | Missing | Mean | Min  | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max   |
|----------|------|---------|------|------|-----------------------|--------|-----------------------|-------|
| Children | 1072 | 4       | 0.76 | 0.00 | 0.10                  | 0.10   | 0.40                  | 16.00 |
| Adults   | 1296 | 29      | 9.33 | 0.00 | 0.30                  | 1.50   | 12.08                 | 75.00 |



**Figure 2.3 Age at diagnosis in children and adults. All patients seen in 2021**

*Figura 2.3 Edad al diagnóstico en niños y adultos. Pacientes vistos en 2021*

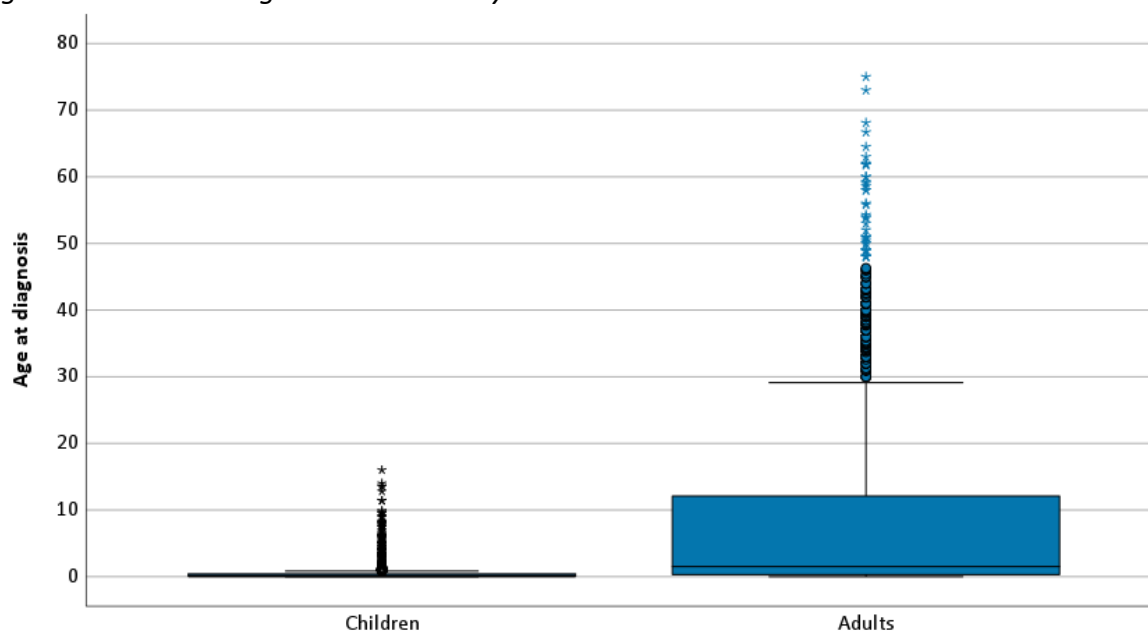


Figure 2.3

This box-plot is a graphic representation of the age at follow up and sex distribution in Table 2.3 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 2.3. Para cada sexo, la línea negra horizontal que cruza la caja azul es la mediana y los “bigotes” (líneas verticales en forma de T en sus extremos) son los valores adjacents superior e inferior.*

**Table 2.4 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 2021**

*Tabla 2.4 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 2021*

| Age at diagnosis      | Children     | Adults       |
|-----------------------|--------------|--------------|
| <3 months             | 709 (66.14%) | 258 (19.91%) |
| 3 months-18 years     | 363 (33.86%) | 778 (60.03%) |
| >18 years             | 0 (0%)       | 260 (20.06%) |
| Frequency missing: 33 |              |              |

**Table 2.5 Proportion of patients who underwent newborn screening. All patients seen in 2021**

*Tabla 2.5 Proporción de los pacientes en los que se realizó cribado neonatal. Pacientes vistos en 2021*

| Newborn screening | Frequency | Percent |
|-------------------|-----------|---------|
| Missing/unknown   | 62        | 2.58 %  |
| Not done          | 1528      | 63.64 % |
| Performed         | 811       | 33.78 % |

**Table 2.6 Proportion of patients who underwent newborn screening. Patients 5 years old or younger seen in 2021**

*Tabla 2.6 Proporción de los pacientes de 5 años o menos en los que se realizó cribado neonatal, vistos en 2021*

| Newborn screening | Frequency | Percent |
|-------------------|-----------|---------|
| Missing/unknown   | 6         | 2.11 %  |
| Not done          | 3         | 1.06 %  |
| Performed         | 275       | 97.16 % |

**Table 2.7 Frequency of meconium ileus by age. All patients seen in 2021**

*Tabla 2.7 Frecuencia del íleo meconial según la edad. Pacientes vistos en 2021*

| Age   | Missing/unknown | No      | Yes, operated | Yes, not operated | Yes, don't know if operated | Total |
|-------|-----------------|---------|---------------|-------------------|-----------------------------|-------|
| ≤10   | 19              | 521     | 62            | 19                | 0                           | 621   |
| %     | 3.06 %          | 83.90 % | 9.98 %        | 3.06 %            | 0.00 %                      |       |
| >10   | 57              | 1560    | 116           | 38                | 9                           | 1780  |
| %     | 3.20 %          | 87.64 % | 6.52 %        | 2.13 %            | 0.51 %                      |       |
| Total | 76              | 2081    | 178           | 57                | 9                           | 2401  |



## GENETICS/GENÉTICA

Description of the genetic data of the patients with Cystic Fibrosis. The high proportion (99.96 %) of patients in whom both mutations were identified is noteworthy. The most frequent mutation in the Spanish population is F508del, 74.42 % of people with CF have this mutation in at least one allele. 25.82 % of patients were homozygotes and 48.63 % were compound heterozygotes. The second most frequent mutation was G542X. The list of mutations includes only those that account for more than 0.5 % of the total CF-causing alleles.

*Descripción de los datos genéticos de los pacientes con Fibrosis Quística. Resulta destacable la elevada proporción (99.96 %) de pacientes en los que se han identificado ambas mutaciones. La mutación más frecuente entre la población española es la F508del, el 74.42 % de las personas con FQ tienen esta mutación en al menos un alelo. Un 25.82 % de los pacientes son homocigotos y un 48.63 % son heterocigotos. La segunda mutación en frecuencia es la G542X. La lista de mutaciones incluye únicamente a las responsables de más del 0.5% de los alelos causantes de FQ.*

**Table 3.1 Proportion of patients with DNA analysis**

*Tabla 3.1 Proporción de pacientes con análisis del DNA*

| DNA test         | Frequency | Percent |
|------------------|-----------|---------|
| Done             | 2400      | 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     | 4800      | 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      | 2283      | 95.13 % |
| At least one unknown | 117       | 4.88 %  |
| Frequency missing: 1 |           |         |

**Table 3.4 Proportion of identified mutations**

*Tabla 3.4 Proporción de las mutaciones identificadas*

| Mutation category    | Frequency | Percent |
|----------------------|-----------|---------|
| Identified           | 4671      | 97.31 % |
| Unknown              | 129       | 2.69 %  |
| Frequency missing: 2 |           |         |

**Table 3.5 Prevalence of F508del homozygous and heterozygous patients. All patients seen in 2021**

*Tabla 3.5 Prevalencia de pacientes homocigotos y heterocigotos F508del. Pacientes vistos en 2021*

| F508del category     | Frequency | Percent |
|----------------------|-----------|---------|
| Heterozygote         | 1167      | 48.63 % |
| Homozygote           | 620       | 25.83 % |
| Not F508del          | 613       | 25.54 % |
| 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 2021**  
*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 2021*

| Age                  | Total | Homocyg        | Heteroc        | F508del/<br>RF | F508del/<br>Other | Other/<br>Other | Other/<br>Other* |
|----------------------|-------|----------------|----------------|----------------|-------------------|-----------------|------------------|
| ≤1                   | 79    | 18<br>22.78 %  | 37<br>46.84 %  | 5<br>6.33 %    | 32<br>40.51 %     | 24<br>30.38 %   | 6<br>7.59 %      |
| 2-5                  | 205   | 52<br>25.37 %  | 97<br>47.32 %  | 11<br>5.37 %   | 86<br>41.95 %     | 56<br>27.34 %   | 24<br>11.70 %    |
| 6-11                 | 400   | 99<br>24.75 %  | 202<br>50.50 % | 27<br>6.75 %   | 175<br>43.75 %    | 99<br>24.75 %   | 42<br>10.50 %    |
| ≥12                  | 1503  | 398<br>26.48 % | 717<br>47.70 % | 127<br>8.45 %  | 590<br>39.25 %    | 388<br>25.82 %  | 177<br>11.78 %   |
| Total                | 2187  | 567            | 1053           | 170            | 883               | 567             | 249              |
| 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.

**Table 3.7 Allelic frequencies of mutations. Only mutations accounting for  $\geq 0.5$  % of CF-causing alleles are shown**

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

| Mutation       | Frequency | Percent |
|----------------|-----------|---------|
| F508del        | 2407      | 50.15 % |
| G542X          | 288       | 6.00 %  |
| Unknown        | 129       | 2.69 %  |
| N1303K         | 125       | 2.60 %  |
| L206W          | 123       | 2.56 %  |
| R334W          | 113       | 2.35 %  |
| 2789+5G->A     | 92        | 1.92 %  |
| I507del        | 64        | 1.33 %  |
| 1811+1.6kbA->G | 47        | 0.98 %  |
| 711+1G->T      | 46        | 0.96 %  |
| 2183AA>G       | 43        | 0.90 %  |
| R1162X         | 43        | 0.90 %  |
| Q890X          | 42        | 0.88 %  |
| G85E           | 41        | 0.85 %  |
| R1066C         | 41        | 0.85 %  |
| 1609delCA      | 38        | 0.79 %  |
| 712-1G->A      | 36        | 0.75 %  |
| 3272-26A->G    | 35        | 0.73 %  |
| D1152H         | 35        | 0.73 %  |
| V232D          | 32        | 0.67 %  |
| 3849+10kbC->T  | 31        | 0.65 %  |
| W1282X         | 31        | 0.65 %  |
| H609R          | 29        | 0.60 %  |
| 2869insG       | 26        | 0.54 %  |
| R347P          | 25        | 0.52 %  |
| 621+1G->T      | 24        | 0.50 %  |
| A1006E         | 24        | 0.50 %  |

## PULMONARY FUNCTION/FUNCIÓN PULMONAR

Description of the lung function data of the Cystic Fibrosis people during 2021. Patients older than 6 years on follow-up during 2021 were included, except those who had received a transplantation. The median FEV<sub>1</sub> was 85.08 %. FEV<sub>1</sub> decreased with increasing age until the 30-39 age group, when lung function reached a plateau and then increased in older patients. 5.40 % had an FEV<sub>1</sub> below 40 %.

*Descripción de los datos de la función pulmonar de los personas de Fibrosis Quística durante 2021. Se han incluido los pacientes mayores de 6 años que han realizado seguimiento durante el año 2021, exceptuando aquellos que han recibido trasplante. La mediana del FEV<sub>1</sub> es de 85.05 %. El FEV<sub>1</sub> disminuye al aumentar la edad de los pacientes hasta el grupo de 30-39, en que la función pulmonar marca un punto de inflexión y vuelve a aumentar. Un 5.40 % tienen un FEV<sub>1</sub> inferior al 40 %.*

**Table 4.1 FEV<sub>1</sub> % of predicted (GLI-2012): descriptive statistics. All patients older than 6 years, seen in 2021, who have never had a transplant**

*Tabla 4.1 FEV<sub>1</sub> % del predicho. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| N    | Miss | Mean  | Min   | 25th Pctl | Median | 75th Pctl | Max    |
|------|------|-------|-------|-----------|--------|-----------|--------|
| 1788 | 64   | 81.37 | 18.51 | 64.41     | 85.08  | 98.63     | 146.64 |



**Figure 4.1 FEV<sub>1</sub> % of predicted (GLI-2012): descriptive statistics. All patients older than 6 years, seen in 2021, who have never had a transplant**

*Figura 4.1 FEV<sub>1</sub> % del predicho. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

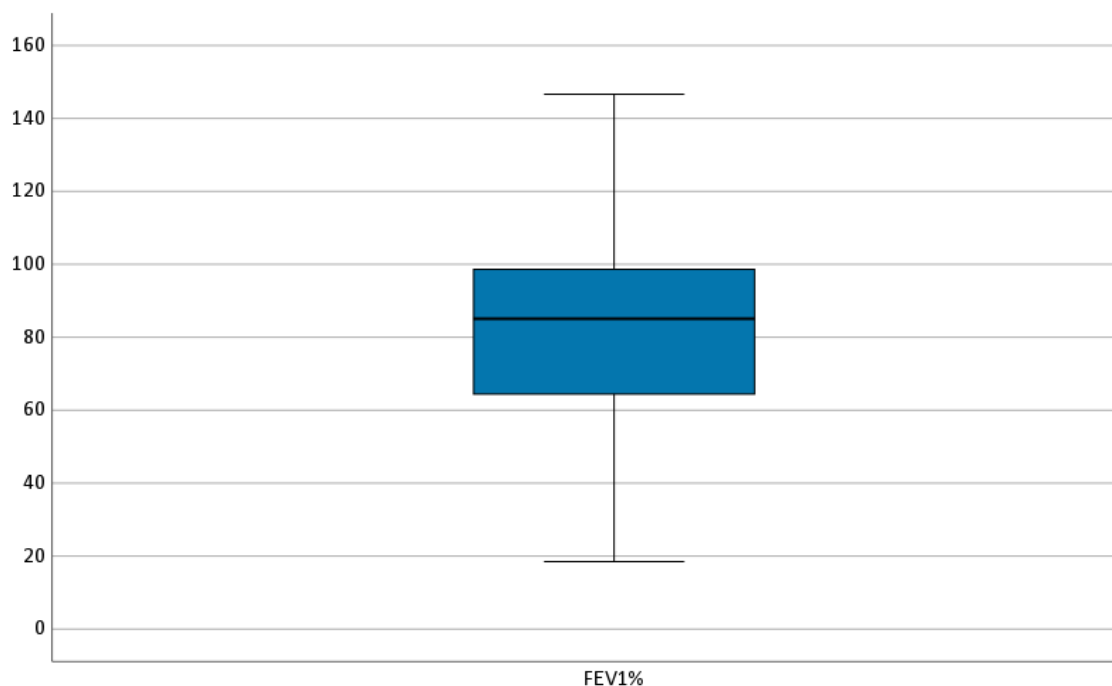


Figure 4.1

This box-plot is a graphic representation of the FEV<sub>1</sub> % of predicted (GLI-2012) (all patients older than 6 years, seen in 2021, 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 FEV<sub>1</sub> % del predicho (todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, 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 adjacientes superior e inferior.*

**Table 4.2 FEV<sub>1</sub> % of predicted (GLI-2012), by age groups. All patients older than 6 years, seen in 2021, who have never had a transplant**

*Tabla 4.2 FEV<sub>1</sub> % del predicho, por grupos de edad. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age groups | N   | Miss | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max    |
|------------|-----|------|-------|-------|-----------------------|--------|-----------------------|--------|
| 6-11       | 384 | 17   | 99.25 | 38.17 | 91.59                 | 99.84  | 109.78                | 138.22 |
| 12-17      | 383 | 10   | 87.71 | 27.75 | 77.60                 | 90.11  | 99.11                 | 134.91 |
| 18-29      | 474 | 12   | 75.62 | 23.37 | 59.66                 | 76.02  | 92.48                 | 146.64 |
| 30-39      | 256 | 12   | 65.18 | 18.51 | 47.71                 | 63.63  | 83.96                 | 124.14 |
| 40-49      | 184 | 10   | 71.92 | 25.23 | 52.94                 | 71.28  | 90.78                 | 133.97 |
| 50-59      | 76  | 2    | 75.51 | 29.56 | 59.80                 | 75.99  | 93.42                 | 121.79 |
| +60        | 31  | 1    | 73.92 | 30.31 | 53.55                 | 69.51  | 96.13                 | 126.68 |

**Figure 4.2 FEV<sub>1</sub> % of predicted (GLI-2012), by age groups. All patients older than 6 years, seen in 2021, who have never had a transplant**

*Figure 4.2 FEV<sub>1</sub> % del predicho, por grupos de edad. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

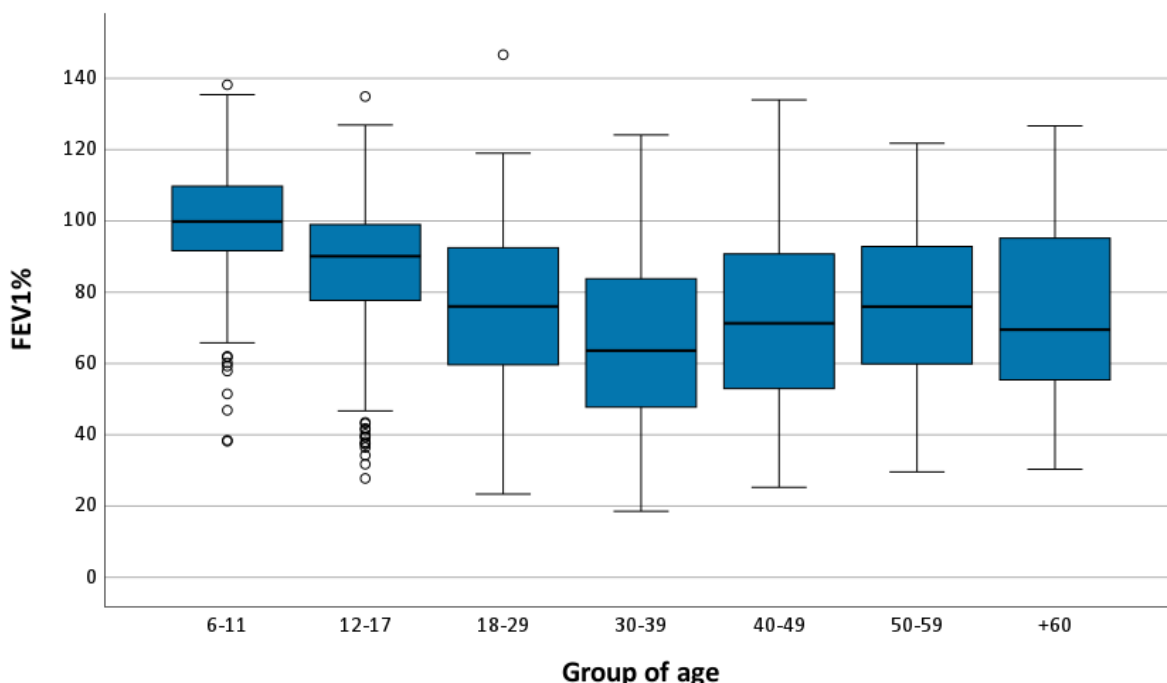


Figure 4.2

This box-plot is a graphic representation of the FEV<sub>1</sub> % of predicted by age group (GLI-2012) (all patients older than 6 years, seen in 2021, 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 FEV<sub>1</sub> % del predicho por grupos de edad (todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, 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 FEV<sub>1</sub> % of predicted (GLI-2012) for patients aged 6-17, and ≥18. All patients older than 6 years, seen in 2021, who have never had a transplant**

*Tabla 4.3 FEV<sub>1</sub> % del predicho en pacientes de 6-17, y de ≥18 años. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age groups | N    | Miss | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max    |
|------------|------|------|-------|-------|-----------------------|--------|-----------------------|--------|
| 6-17       | 767  | 27   | 93.49 | 27.75 | 83.90                 | 94.78  | 105.92                | 138.22 |
| ≥ 18       | 1021 | 0    | 72.27 | 18.51 | 53.54                 | 72.13  | 90.75                 | 146.64 |

**Figure 4.3 FEV<sub>1</sub> % of predicted (GLI-2012) for patients aged 6-17, and ≥18. All patients older than 6 years, seen in 2021, who have never had a transplant**

*Figura 4.3 FEV<sub>1</sub> % del predicho en pacientes de 6-17, y de ≥18 años. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

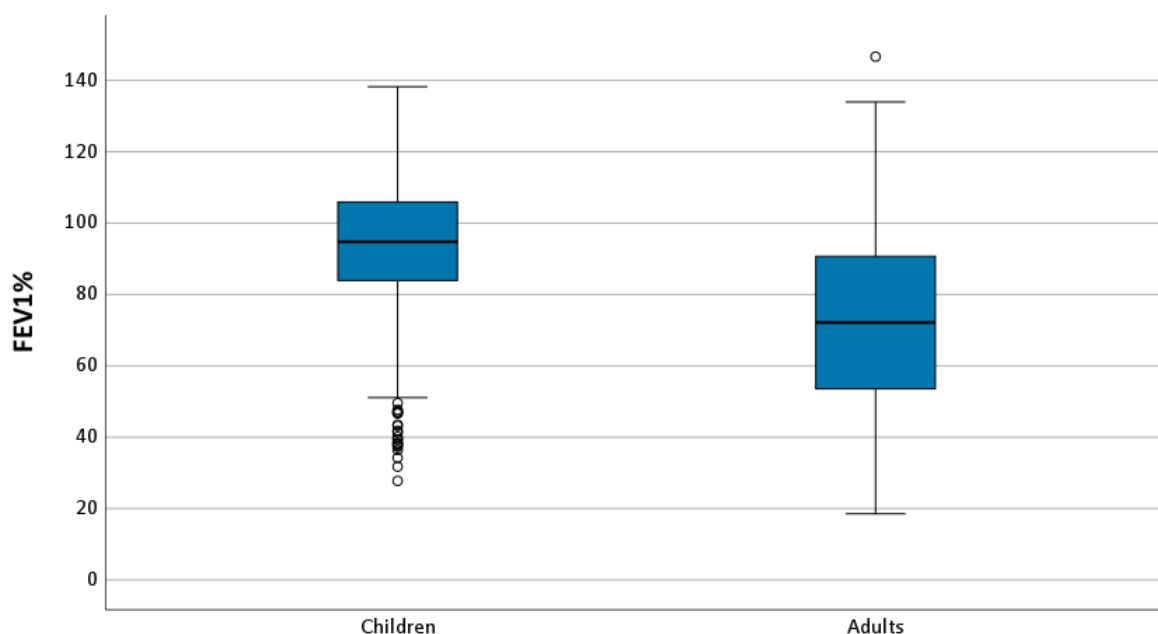


Figure 4.3

This box-plot is a graphic representation of the FEV<sub>1</sub> % 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 FEV<sub>1</sub> % 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 2021, who have never had a transplant**

*Tabla 4.4 FEV<sub>1</sub> % del predicho. Todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age   | Sex    | N   | Miss | Mean   | Min   | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max    |
|-------|--------|-----|------|--------|-------|-----------------------|--------|-----------------------|--------|
| 6-11  | Male   | 205 | 10   | 100.28 | 46.87 | 92.48                 | 100.84 | 110.60                | 138.22 |
| 6-11  | Female | 179 | 7    | 98.08  | 38.17 | 88.88                 | 98.61  | 108.90                | 132.53 |
| 12-17 | Male   | 192 | 6    | 88.34  | 31.74 | 81.11                 | 90.42  | 98.78                 | 126.94 |
| 12-17 | Female | 191 | 4    | 87.07  | 27.75 | 74.38                 | 90.00  | 99.47                 | 134.91 |
| 18-29 | Male   | 265 | 8    | 75.86  | 23.37 | 57.93                 | 76.02  | 93.65                 | 146.64 |
| 18-29 | Female | 209 | 4    | 75.31  | 29.45 | 60.76                 | 76.01  | 90.15                 | 119    |
| 30-39 | Male   | 150 | 5    | 65.27  | 22.16 | 48.71                 | 64.49  | 83.33                 | 117.35 |
| 30-39 | Female | 106 | 7    | 65.05  | 18.51 | 45.96                 | 62.27  | 86.06                 | 124.14 |
| 40-49 | Male   | 94  | 4    | 73.15  | 25.65 | 55.10                 | 72.84  | 93.75                 | 133.97 |
| 40-49 | Female | 90  | 6    | 70.63  | 25.23 | 51.10                 | 70.30  | 86.73                 | 121.92 |
| 50-59 | Male   | 40  | 2    | 78.62  | 29.56 | 61.36                 | 77.60  | 98.53                 | 121.79 |
| 50-59 | Female | 36  | 0    | 72.06  | 31.94 | 52.29                 | 74.56  | 90.35                 | 110.63 |
| +60   | Male   | 9   | 0    | 78.52  | 41.06 | 57.72                 | 79.39  | 102.97                | 106.23 |
| +60   | Female | 22  | 1    | 72.04  | 30.31 | 47.15                 | 66.04  | 94.71                 | 126.68 |

**Figure 4.4 FEV<sub>1</sub> % of predicted (GLI-2012). All age groups and sex. All patients older than 6 years, seen in 2021, who have never had a transplant**

*Figura 4.4 FEV<sub>1</sub> % del predicho. Todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

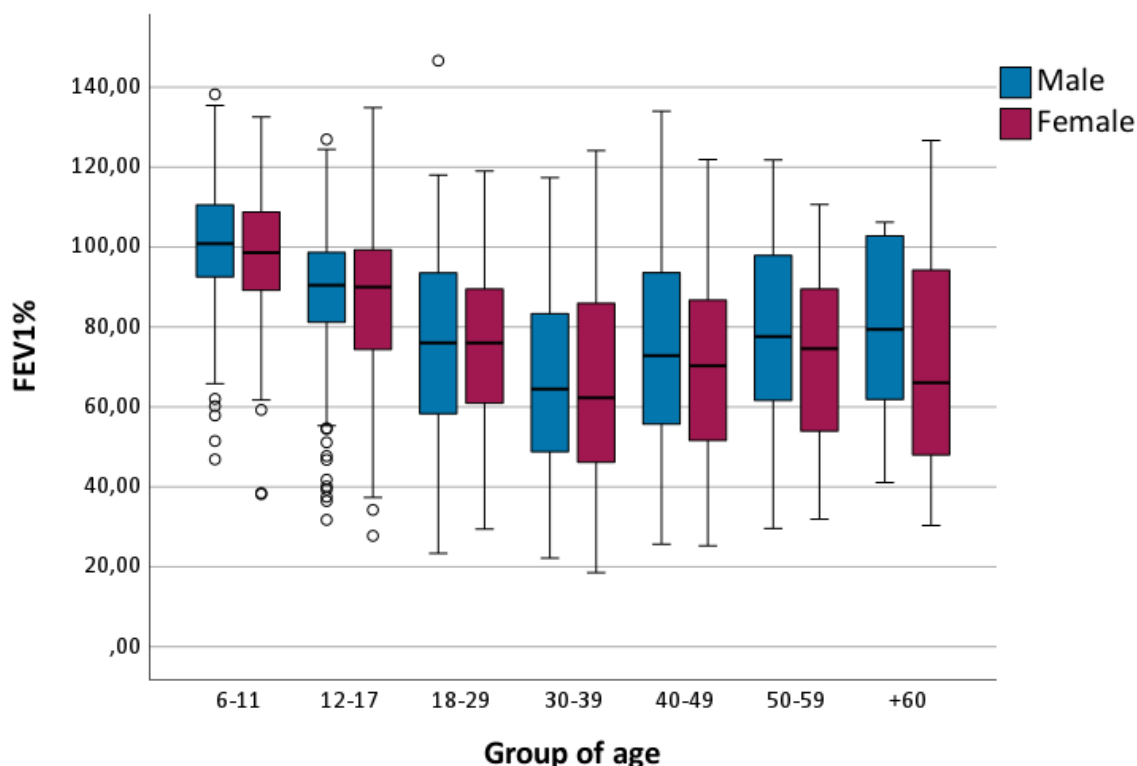


Figure 4.4

This box-plot is a graphic representation of the FEV<sub>1</sub> % 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. FEV<sub>1</sub> % 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 adjacientes superior e inferior.*

**Table 4.5 FEV<sub>1</sub> % of predicted (GLI-2012) according to severity group and age group. All patients older than 6 years, seen in 2021, who have never had a transplant**

*Tabla 4.5. FEV<sub>1</sub> % del predicho, por grupos de edad y grado de afectación. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age                   | Number and percent of patients for each age group |                |                 |                  |
|-----------------------|---------------------------------------------------|----------------|-----------------|------------------|
|                       | <40 %                                             | 40-80 %        | >80 %           | Total            |
| 6-17                  | 11<br>1.43 %                                      | 137<br>17.86 % | 619<br>80.70 %  | 767<br>100.00 %  |
| 18-29                 | 29<br>6.12 %                                      | 234<br>49.37 % | 211<br>44.51 %  | 474<br>100.00 %  |
| 30+                   | 56<br>10.24 %                                     | 297<br>54.30 % | 194<br>35.47 %  | 547<br>100.00 %  |
| Total                 | 96<br>5.40 %                                      | 668<br>37.40 % | 1024<br>57.30 % | 1788<br>100.00 % |
| Frequency missing: 64 |                                                   |                |                 |                  |

**Figure 4.5 FEV<sub>1</sub> % of predicted (GLI-2012) according to severity group and age group. All patients older than 6 years, seen in 2021, who have never had a transplant**

*Figura 4.5 FEV<sub>1</sub> % del predicho por grupos de edad y grado de afectación. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

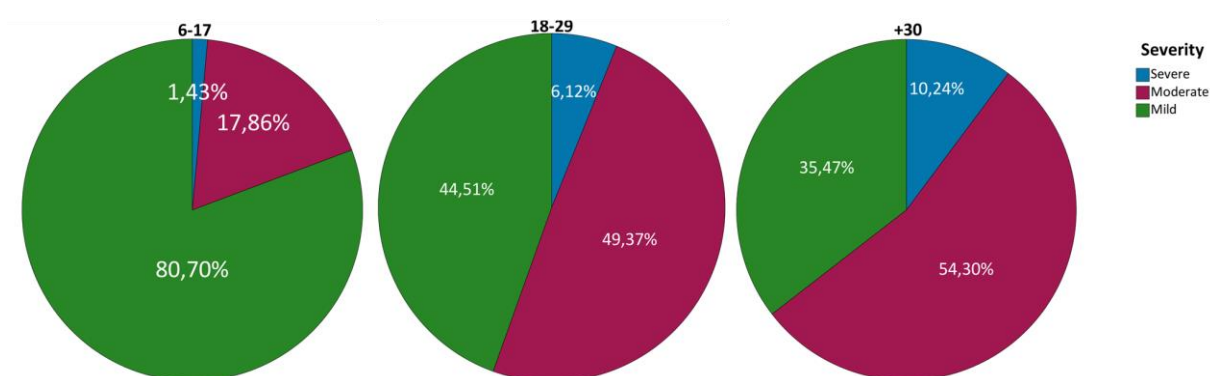


Figure 4.5

**Table 4.6 FEV<sub>1</sub> % of predicted (GLI-2012) according to severity group, age group and sex. All patients older than 6 years, seen in 2021, who have never had a transplant**

*Tabla 4.6 FEV<sub>1</sub> % del predicho por grupos de edad, sexo y grado de afectación. Todos los pacientes mayores de 6 años, vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age   | Sex    | Number and percent of patients for each age group |                |                 |                  |
|-------|--------|---------------------------------------------------|----------------|-----------------|------------------|
|       |        | <40 %                                             | 40-80 %        | >80 %           | Total            |
| 6-17  | Male   | 4<br>1.01 %                                       | 61<br>15.37 %  | 332<br>83.63 %  | 397<br>100.00 %  |
| 6-17  | Female | 7<br>1.89 %                                       | 76<br>20.54 %  | 287<br>77.57 %  | 370<br>100.00 %  |
| 18-29 | Male   | 18<br>6.79 %                                      | 124<br>46.79 % | 123<br>46.42 %  | 265<br>100.00 %  |
| 18-29 | Female | 11<br>5.26 %                                      | 110<br>52.63 % | 88<br>42.11 %   | 209<br>100.00 %  |
| 30+   | Male   | 29<br>9.90 %                                      | 158<br>53.92 % | 106<br>36.18 %  | 293<br>100.00 %  |
| 30+   | Female | 27<br>10.63 %                                     | 139<br>54.72 % | 88<br>34.65 %   | 254<br>100.00 %  |
| Total |        | 96<br>5.37 %                                      | 668<br>37.36 % | 1024<br>57.27 % | 1788<br>100.00 % |





## GROWTH/ESTADO NUTRICIONAL

Description of the nutritional status of the patients with Cystic Fibrosis during 2021, 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 2021, exceptuando los pacientes trasplantados. Se han evaluado los datos de peso, talla e índice de masa corporal (IMC). El índice de masa corporal establece la relación entre el peso y la talla del individuo. Para pacientes entre 2 y 17 años se ha calculado el z-score del IMC. En pacientes con edad igual o superior a 18 años se ha calculado el IMC.*

**Table 5.1 Z-score for weight, for the age groups 0-17 and  $\geq 18$  years. All patients seen in 2021, who have never had a transplant**

*Tabla 5.1 Z-score de peso, por grupos de edad de 0-18 y mayor o igual a 18 años. Todos los pacientes vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age       | N    | Missing | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max  |
|-----------|------|---------|-------|-------|-----------------------|--------|-----------------------|------|
| 0-17      | 1078 | 3       | -0.25 | -5.25 | -0.92                 | -0.22  | 0.53                  | 4.03 |
| $\geq 18$ | 1056 | 2       | -0.26 | -5.07 | -0.91                 | -0.24  | 0.50                  | 3.15 |

**Table 5.2 Z-score for weight, all age groups. All patients seen in 2021, who have never had a transplant**

*Tabla 5.2 Z-score de peso, todos los grupos de edad. Todos los pacientes vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age   | N   | Missing | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max  |
|-------|-----|---------|-------|-------|-----------------------|--------|-----------------------|------|
| 0-5   | 286 | 0       | -0.38 | -5.25 | -1.03                 | -0.29  | 0.44                  | 4.03 |
| 6-11  | 398 | 3       | -0.03 | -3.72 | -0.66                 | -0.02  | 0.68                  | 3.25 |
| 12-17 | 394 | 0       | -0.39 | -4.62 | -1.01                 | -0.37  | 0.32                  | 2.89 |
| 18-29 | 484 | 2       | -0.58 | -5.07 | -1.23                 | -0.53  | 0.17                  | 3.15 |
| 30-39 | 267 | 0       | -0.27 | -4.12 | -0.88                 | -0.24  | 0.52                  | 2.84 |
| 40-49 | 195 | 0       | 0.17  | -3.25 | -0.48                 | 0.26   | 0.87                  | 2.98 |
| 50-59 | 78  | 0       | 0.49  | -2.69 | -0.15                 | 0.49   | 1.37                  | 2.83 |
| 60+   | 32  | 0       | 0.12  | -1.33 | -0.71                 | 0.14   | 0.77                  | 1.81 |

**Figure 5.2 Z-score for weight, all age groups. All patients seen in 2021, who have never had a transplant**

*Figura 5.2 Z-score del peso, todos los grupos de edad. Todos los pacientes vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

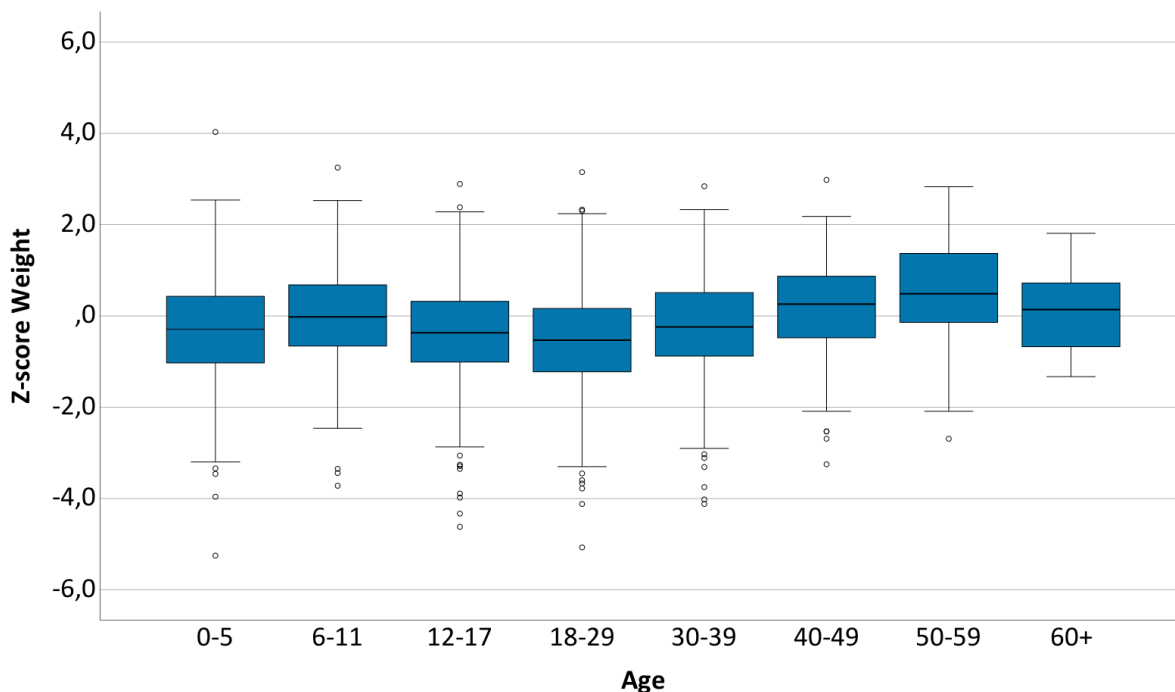


Figure 5.2

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

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

**Table 5.3 Z-score for weight, all age groups and sex. All patients seen in 2021, who have never had a transplant**

*Tabla 5.3 Z-score de peso, todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age   | Sex    | N   | Missing | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup><br>Pctl | Median | 75 <sup>th</sup><br>Pctl | Max  |
|-------|--------|-----|---------|-------|-------|--------------------------|--------|--------------------------|------|
| 0-5   | Male   | 138 | 0       | -0.39 | -3.96 | -1.15                    | -0.29  | 0.50                     | 4.03 |
| 0-5   | Female | 148 | 0       | -0.38 | -5.25 | -0.96                    | -0.29  | 0.41                     | 2.54 |
| 6-11  | Male   | 213 | 1       | 0.01  | -3.44 | -0.56                    | 0.02   | 0.69                     | 2.53 |
| 6-11  | Female | 185 | 2       | -0.07 | -3.72 | -0.72                    | -0.14  | 0.68                     | 3.25 |
| 12-17 | Male   | 195 | 0       | -0.38 | -4.62 | -1.12                    | -0.41  | 0.45                     | 2.89 |
| 12-17 | Female | 199 | 0       | -0.39 | -3.98 | -0.92                    | -0.34  | 0.26                     | 1.96 |
| 18-29 | Male   | 267 | 0       | -0.59 | -4.12 | -1.33                    | -0.53  | 0.20                     | 3.15 |
| 18-29 | Female | 217 | 2       | -0.56 | -5.07 | -1.12                    | -0.61  | 0.13                     | 2.22 |
| 30-39 | Male   | 155 | 0       | -0.23 | -4.12 | -0.85                    | -0.14  | 0.52                     | 2.84 |
| 30-39 | Female | 112 | 0       | -0.34 | -3.75 | -0.91                    | -0.33  | 0.51                     | 2.33 |
| 40-49 | Male   | 102 | 0       | 0.36  | -3.25 | -0.18                    | 0.42   | 1.02                     | 2.98 |
| 40-49 | Female | 93  | 0       | -0.03 | -2.53 | -0.64                    | -0.03  | 0.70                     | 2.11 |
| 50-59 | Male   | 42  | 0       | 0.46  | -2.69 | -0.24                    | 0.49   | 1.46                     | 2.83 |
| 50-59 | Female | 36  | 0       | 0.54  | -2.09 | -0.02                    | 0.53   | 1.37                     | 2.24 |
| 60+   | Male   | 10  | 0       | 0.08  | -1.33 | -0.85                    | 0.20   | 0.63                     | 1.75 |
| 60+   | Female | 22  | 0       | 0.14  | -1.03 | -0.64                    | 0.08   | 0.85                     | 1.81 |

**Figure 5.3 Z-score for weight, all age groups and sex. All patients seen in 2021, who have never had a transplant**

*Figura 5.3 Z-score del peso, todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

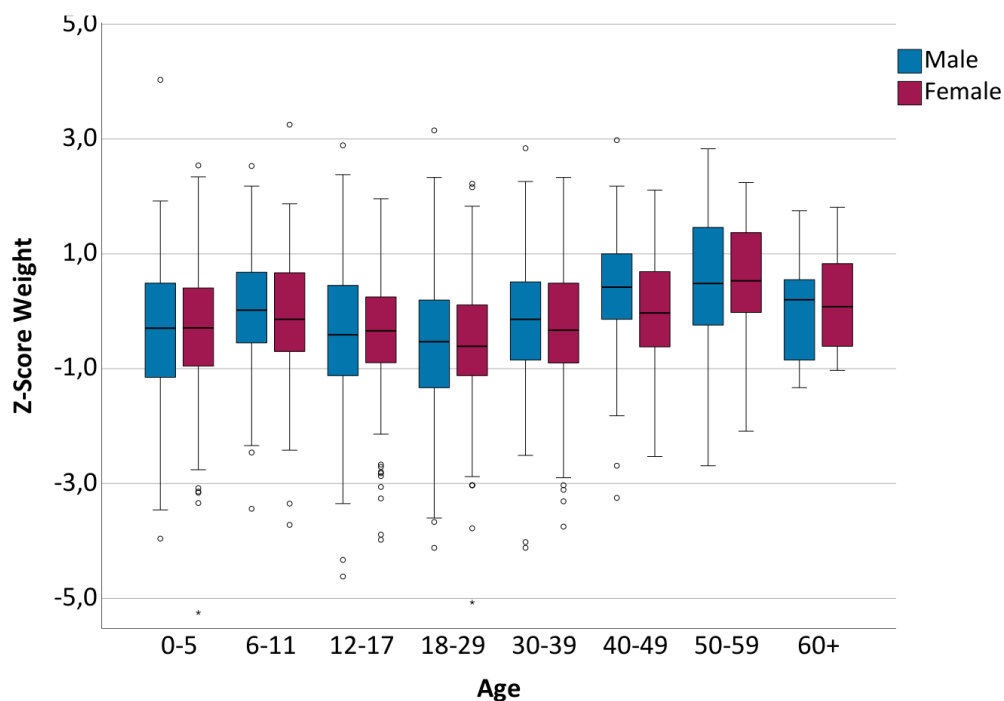


Figure 5.3

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

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

**Table 5.4 Z-score for height. for the age groups 0-17 and  $\geq 18$  years. All patients seen in 2021, who have never had a transplant**

*Tabla 5.4 Z-score de talla por grupos de edad de 0-18 y mayor o igual a 18 años. Todos los pacientes vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age  | N    | Missing | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max  |
|------|------|---------|-------|-------|-----------------------|--------|-----------------------|------|
| 0-17 | 1077 | 4       | -0.17 | -4.98 | -0.82                 | -0.13  | 0.53                  | 3.54 |
| 18   | 1052 | 6       | -0.57 | -4.93 | -1.23                 | -0.54  | 0.10                  | 2.85 |

**Table 5.5 Z-score for height, all age groups. All patients seen in 2021, who have never had a transplant**

*Tabla 5.5 Z-score de la talla, todos los grupos de edad. Todos los pacientes vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age   | N   | Missing | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> pctl | Max  |
|-------|-----|---------|-------|-------|-----------------------|--------|-----------------------|------|
| 0-5   | 284 | 2       | -0.10 | -4.98 | -0.07                 | 0.05   | 0.63                  | 2.74 |
| 6-11  | 399 | 2       | 0.00  | -4.02 | -0.69                 | -0.04  | 0.65                  | 3.54 |
| 12-17 | 394 | 0       | -0.38 | -4.47 | -1.04                 | -0.31  | 0.36                  | 2.25 |
| 18-29 | 482 | 4       | -0.60 | -3.71 | -1.23                 | -0.68  | 0.10                  | 2.28 |
| 30-39 | 267 | 0       | -0.59 | -4.93 | -1.28                 | -0.52  | 0.10                  | 1.96 |
| 40-49 | 194 | 1       | -0.41 | -2.89 | -1.13                 | -0.40  | 0.30                  | 2.85 |
| 50-59 | 77  | 1       | -0.44 | -2.75 | -1.02                 | -0.40  | 0.16                  | 2.14 |
| 60+   | 32  | 0       | -1.11 | -3.27 | -1.72                 | -1.11  | -0.52                 | 0.30 |

**Figure 5.5 Z-score for height, all age group. All patients seen in 2021, who have never had a transplant**

*Figura 5.5 Z-score de la talla, todos los grupos de edad. Todos los pacientes vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

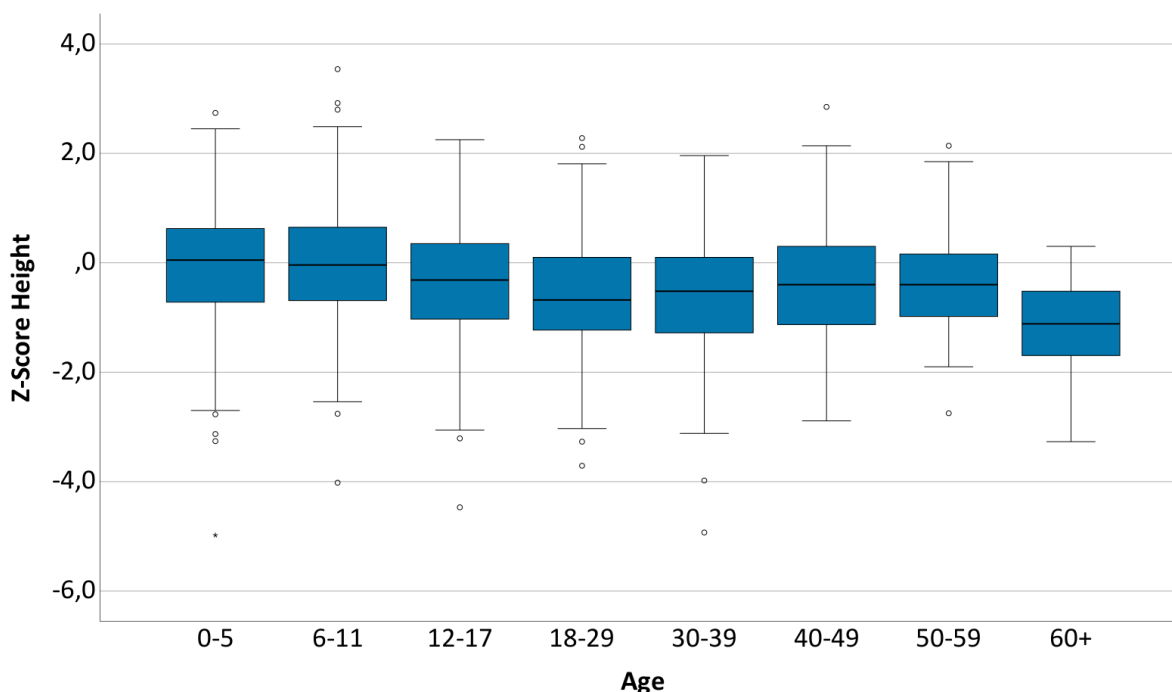


Figure 5.5

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

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

**Table 5.6 Z-score for height, all age groups and sex. All patients seen in 2021, who have never had a lung transplant**

*Tabla 5.6 Z-score del height, todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante pulmonar*

| Age   | Sex    | N   | Missing | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup><br>Pctl | Median | 75 <sup>th</sup><br>Pctl | Max   |
|-------|--------|-----|---------|-------|-------|--------------------------|--------|--------------------------|-------|
| 0-5   | Male   | 137 | 1       | -0.20 | -3.13 | -0.88                    | -0.01  | 0.56                     | 2.45  |
| 0-5   | Female | 147 | 1       | -0.01 | -4.98 | -0.57                    | 0.08   | 0.70                     | 2.74  |
| 6-11  | Male   | 214 | 0       | 0.02  | -2.76 | -0.65                    | -0.08  | 0.67                     | 2.92  |
| 6-11  | Female | 185 | 2       | -0.04 | -4.02 | -0.73                    | 0.03   | 0.58                     | 3.54  |
| 12-17 | Male   | 195 | 0       | -0.31 | -3.06 | -0.97                    | -0.26  | 0.42                     | 1.84  |
| 12-17 | Female | 199 | 0       | -0.46 | -4.47 | -1.07                    | -0.35  | 0.29                     | 2.25  |
| 18-29 | Male   | 267 | 0       | -0.64 | -3.71 | -1.30                    | -0.77  | 0.02                     | 2.28  |
| 18-29 | Female | 215 | 4       | -0.55 | -3.27 | -1.13                    | -0.53  | 0.10                     | 2.12  |
| 30-39 | Male   | 155 | 0       | -0.65 | -4.93 | -1.37                    | -0.54  | -0.12                    | 1.71  |
| 30-39 | Female | 112 | 0       | -0.51 | -3.12 | -1.28                    | -0.52  | 0.10                     | 1.96  |
| 40-49 | Male   | 102 | 0       | -0.40 | -2.89 | -1.23                    | -0.40  | 0.34                     | 2.85  |
| 40-49 | Female | 92  | 1       | -0.42 | -2.66 | -1.13                    | -0.52  | 0.26                     | 2.12  |
| 50-59 | Male   | 41  | 1       | -0.40 | -2.75 | -1.10                    | -0.26  | 0.16                     | 2.14  |
| 50-59 | Female | 36  | 0       | -0.49 | -1.90 | -0.98                    | -0.59  | 0.06                     | 1.03  |
| 60+   | Male   | 10  | 0       | -1.12 | -2.06 | -1.54                    | -1.16  | -0.68                    | -0.12 |
| 60+   | Female | 22  | 0       | -1.10 | -3.27 | -2.05                    | -0.97  | -0.28                    | 0.30  |



**Figure 5.6 Z-score for height, all age groups and sex. All patients seen in 2021, who have never had a transplant**

*Figura 5.6 Z-score del talla, todos los grupos de edad y sexo. Todos los pacientes vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

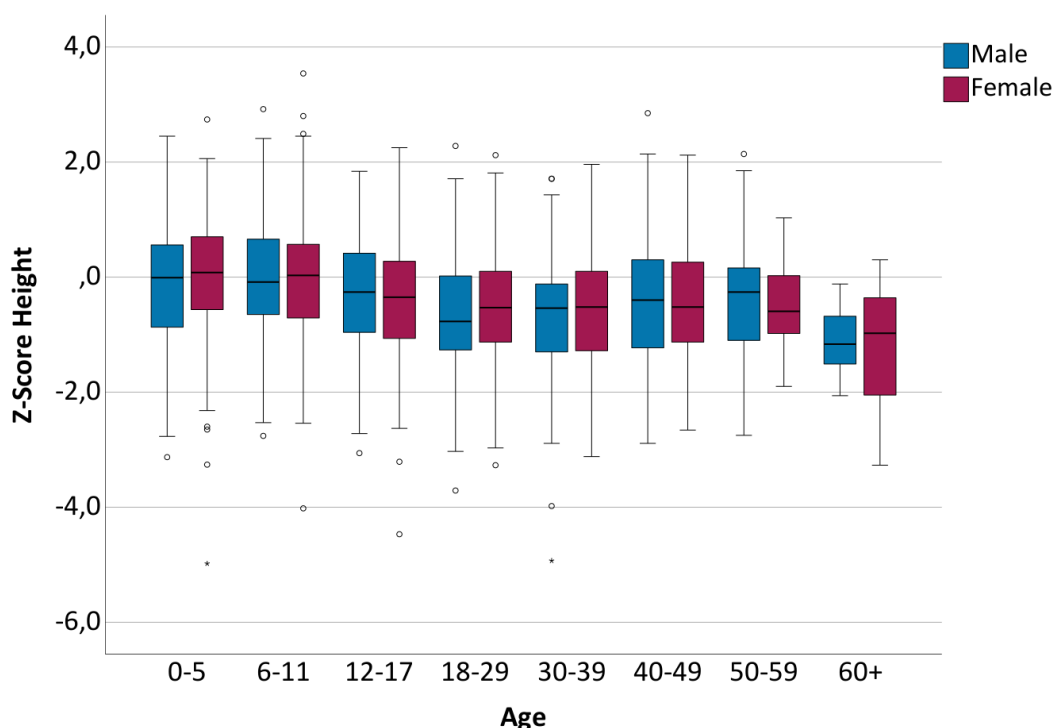


Figure 5.6

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

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

**Table 5.7 Z-score for BMI, for the age group 2-17 years old. All patients seen in 2021, 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 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age  | N    | Missing | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max  |
|------|------|---------|-------|-------|-----------------------|--------|-----------------------|------|
| 2-17 | 1077 | 4       | -0.23 | -5.68 | -0.83                 | -0.13  | 0.54                  | 3.43 |

**Table 5.8 Z-scores for BMI by age group, for aged 2-17 years. All patients seen in 2021, 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 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age   | N   | Missing | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max  |
|-------|-----|---------|-------|-------|-----------------------|--------|-----------------------|------|
| 2-5   | 202 | 0       | -0.29 | -5.68 | -0.99                 | -0.14  | 0.55                  | 3.43 |
| 6-11  | 398 | 3       | -0.01 | -4.33 | -0.65                 | 0.07   | 0.66                  | 2.66 |
| 12-17 | 394 | 0       | -0.28 | -4.88 | -0.89                 | -0.18  | 0.39                  | 2.36 |

**Figure 5.8 Z-scores for BMI by age group, for aged 2-17 years. All patients seen in 2021, 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 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

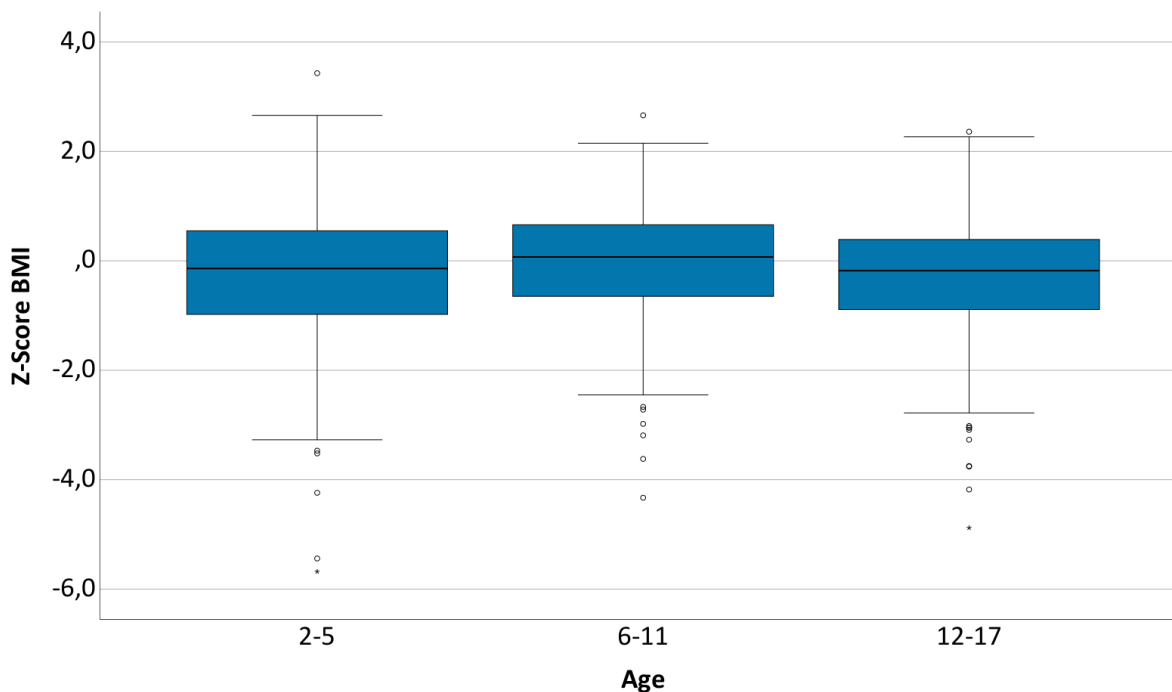


Figure 5.8

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 2021, 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 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age   | Sex    | N   | Missing | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup><br>Pctl | Median | 75 <sup>th</sup><br>Pctl | Max  |
|-------|--------|-----|---------|-------|-------|--------------------------|--------|--------------------------|------|
| 2-5   | Male   | 96  | 0       | -0.27 | -5.68 | -0.90                    | 0.02   | 0.55                     | 3.43 |
| 2-5   | Female | 106 | 0       | -0.30 | -4.24 | -1.11                    | -0.32  | 0.55                     | 2.66 |
| 6-11  | Male   | 213 | 1       | 0.00  | -4.33 | -0.66                    | 0.08   | 0.70                     | 2.11 |
| 6-11  | Female | 185 | 2       | -0.02 | -3.62 | -0.63                    | 0.02   | 0.64                     | 2.66 |
| 12-17 | Male   | 195 | 0       | -0.35 | -4.88 | -1.04                    | -0.26  | 0.37                     | 2.36 |
| 12-17 | Female | 199 | 0       | -0.20 | -3.75 | -0.70                    | -0.10  | 0.40                     | 2.66 |

**Figure 5.9 Z-score for BMI, by age group and sex. All patients of 2 to 17 years old seen in 2021, 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 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

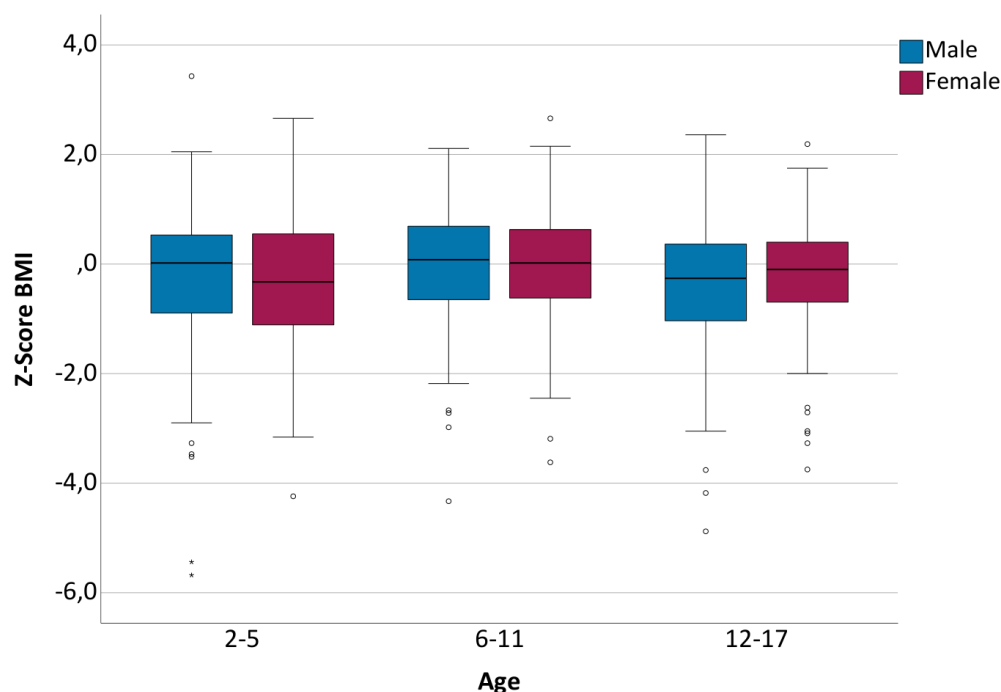


Figure 5.9

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 2021, 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 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| N    | Missing | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max   |
|------|---------|-------|-------|-----------------------|--------|-----------------------|-------|
| 1052 | 6       | 23.07 | 15.22 | 20.46                 | 22.53  | 24.81                 | 42.54 |

**Table 5.11 BMI by age groups. All patients of 18 years or older seen in 2021, who have never had a transplant**

*Table 5.11 IMC por grupos de edad, para pacientes de edad de 18 o más años. Todos los pacientes vistos en 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age   | N   | Missing | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max   |
|-------|-----|---------|-------|-------|-----------------------|--------|-----------------------|-------|
| 18-29 | 482 | 4       | 21.93 | 15.22 | 19.60                 | 21.55  | 23.44                 | 41.41 |
| 30-39 | 267 | 0       | 23.03 | 16.23 | 20.67                 | 22.73  | 24.84                 | 38.93 |
| 40-49 | 194 | 1       | 24.36 | 16.97 | 21.79                 | 23.84  | 26.32                 | 41.01 |
| 50-59 | 77  | 1       | 26.11 | 16.97 | 22.67                 | 25.68  | 29.17                 | 42.54 |
| 60+   | 32  | 0       | 25.35 | 20.57 | 22.22                 | 24.68  | 26.43                 | 35.56 |

**Figure 5.11 BMI by age group. All patients of 18 years or older. All patients seen in 2021, 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 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

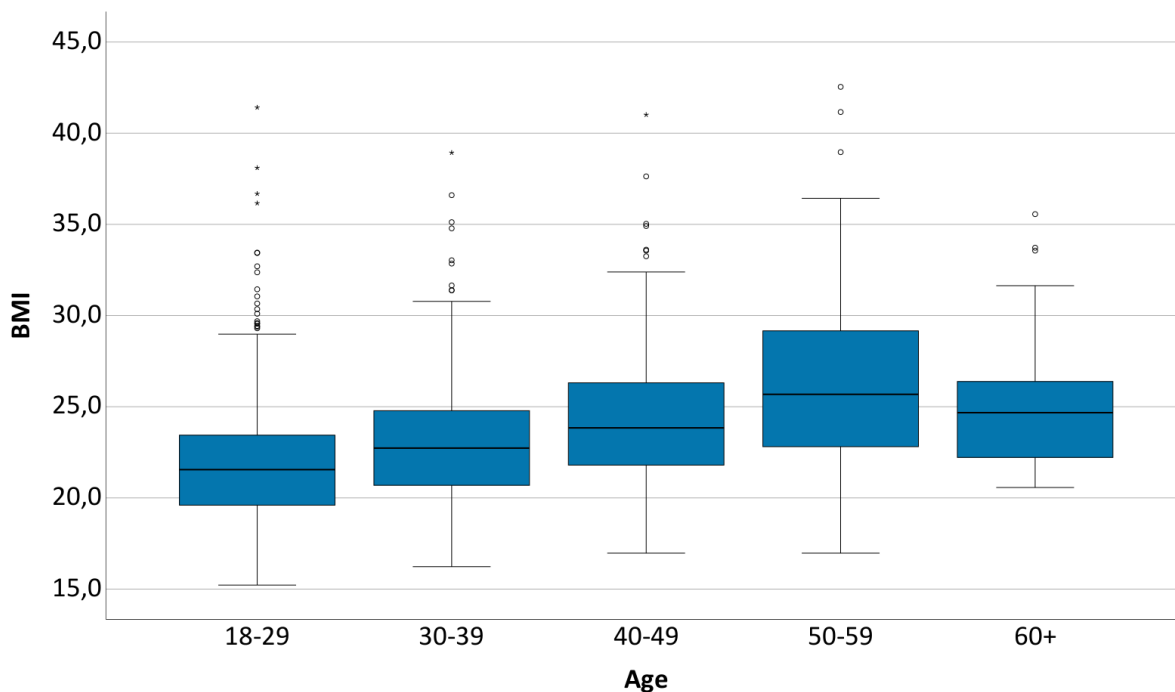


Figure 5.11

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 adjacientes superior e inferior.*

**Table 5.12 BMI by aged group, for patients of 18 years or older and by sex. All patients seen in 2021, 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 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Age   | Sex    | N   | Missing | Mean  | Min   | 25 <sup>th</sup><br>Pctl | Median | 75 <sup>th</sup><br>Pctl | Max   |
|-------|--------|-----|---------|-------|-------|--------------------------|--------|--------------------------|-------|
| 18-29 | Male   | 267 | 0       | 22.26 | 15.52 | 20.02                    | 21.87  | 23.77                    | 41.41 |
| 18-29 | Female | 215 | 4       | 21.52 | 15.22 | 19.37                    | 20.96  | 22.76                    | 38.10 |
| 30-39 | Male   | 155 | 0       | 23.49 | 17.30 | 21.37                    | 23.30  | 25.14                    | 36.60 |
| 30-39 | Female | 112 | 0       | 22.39 | 16.23 | 19.79                    | 21.64  | 23.83                    | 38.93 |
| 40-49 | Male   | 102 | 0       | 25.35 | 17.09 | 23.16                    | 24.67  | 26.82                    | 37.63 |
| 40-49 | Female | 92  | 1       | 23.25 | 16.97 | 20.47                    | 22.39  | 24.77                    | 41.01 |
| 50-59 | Male   | 41  | 1       | 25.93 | 17.16 | 22.22                    | 25.44  | 28.25                    | 41.16 |
| 50-59 | Female | 36  | 0       | 26.32 | 16.97 | 22.92                    | 25.74  | 29.69                    | 42.54 |
| 60+   | Male   | 10  | 0       | 25.64 | 20.96 | 21.80                    | 25.14  | 27.24                    | 35.56 |
| 60+   | Female | 22  | 0       | 25.21 | 20.57 | 22.22                    | 23.72  | 26.85                    | 33.72 |



**Figure 5.12 BMI by aged group, for patients of 18 years or older and by sex. All patients seen in 2021, 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 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

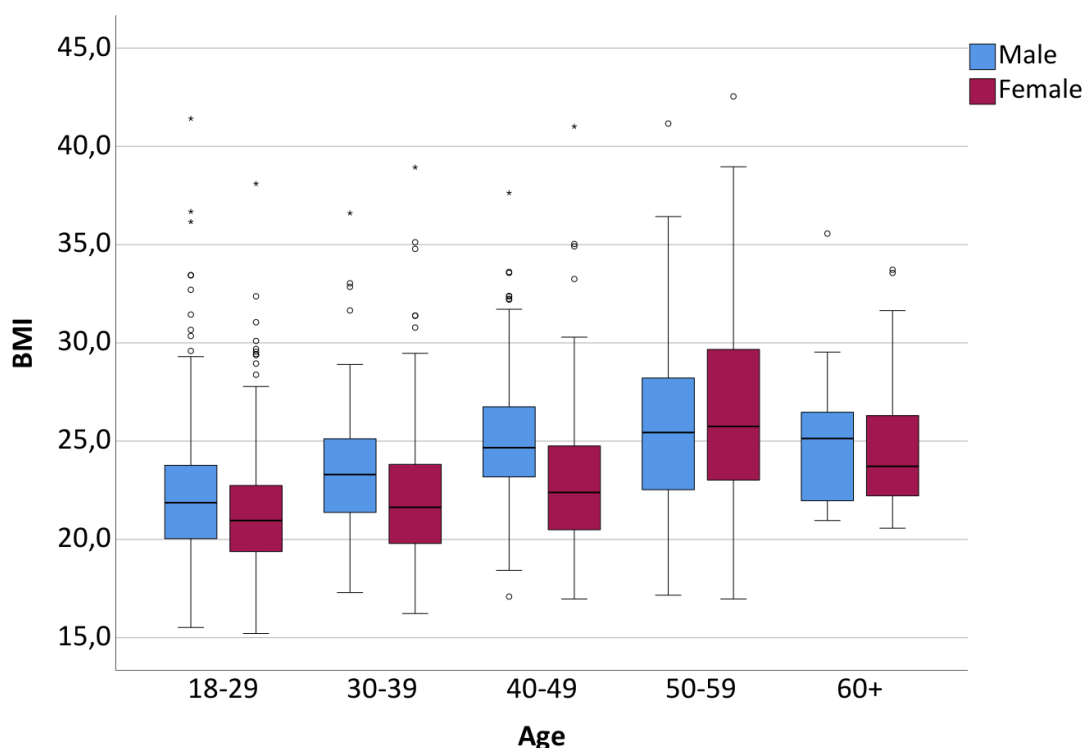


Figure 5.12

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 adjacientes superior e inferior.*

**Table 5.13 Proportion of children with Z-score BMI <-2, -2 to 2 and >2 by age group and sex. Aged 2-17 years. All patients seen in 2021, 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 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Sex     | Age   | Z-score <-2 |        | Z-score -2 to 2 |         | Z-score >2 |        | Total |
|---------|-------|-------------|--------|-----------------|---------|------------|--------|-------|
|         |       | N           | %      | N               | %       |            | %      | N     |
| Males   | 2-5   | 8           | 8.33 % | 86              | 89.58 % | 2          | 2.08 % | 96    |
|         | 6-11  | 5           | 2.35 % | 205             | 96.24 % | 3          | 1.41 % | 213   |
|         | 12-17 | 13          | 6.67 % | 178             | 91.28 % | 4          | 2.05 % | 195   |
| Females | 2-5   | 7           | 6.60 % | 94              | 88.68 % | 5          | 4.72 % | 106   |
|         | 6-11  | 6           | 3.24 % | 177             | 95.68 % | 2          | 1.08 % | 185   |
|         | 12-17 | 6           | 3.02 % | 192             | 96.48 % | 1          | 0.50 % | 199   |

**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 2021, 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 2021, que no han recibido nunca un trasplante*

| Sex     | Age   | N   | BMI (kg/m <sup>2</sup> ) |         |            |         |            |         |     |         |
|---------|-------|-----|--------------------------|---------|------------|---------|------------|---------|-----|---------|
|         |       |     | < 20                     |         | ≥20 to <25 |         | ≥25 to <30 |         | ≥30 |         |
|         |       |     | N                        | %       | N          | %       | N          | %       | N   | %       |
| Males   | 18-29 | 267 | 65                       | 24.34 % | 166        | 62.17 % | 27         | 10.11 % | 9   | 3.37 %  |
|         | 30-39 | 155 | 16                       | 10.32 % | 97         | 62.58 % | 38         | 24.52 % | 4   | 2.58 %  |
|         | 40-49 | 102 | 3                        | 2.94 %  | 54         | 52.94 % | 33         | 32.35 % | 12  | 11.76 % |
|         | 50-59 | 42  | 2                        | 4.76 %  | 18         | 42.86 % | 16         | 38.10 % | 6   | 14.29 % |
|         | 60+   | 10  | 0                        | 0.00 %  | 4          | 40.00 % | 5          | 50.00 % | 1   | 10.00 % |
| Females | 18-29 | 219 | 77                       | 35.16 % | 117        | 53.42 % | 21         | 9.59 %  | 4   | 1.83 %  |
|         | 30-39 | 112 | 30                       | 26.79 % | 61         | 54.46 % | 15         | 13.39 % | 6   | 5.36 %  |
|         | 40-49 | 93  | 18                       | 19.35 % | 54         | 58.06 % | 15         | 16.13 % | 6   | 6.45 %  |
|         | 50-59 | 36  | 5                        | 13.89 % | 10         | 27.78 % | 13         | 36.11 % | 8   | 22.22 % |
|         | 60+   | 22  | 0                        | 0.00 %  | 13         | 59.09 % | 5          | 22.73 % | 4   | 18.18 % |



## MICROBIOLOGY/MICROBIOLOGÍA

Description of infections among Cystic Fibrosis patients during 2021. The prevalence of chronic bronchial infection (CBI) with *Pseudomonas aeruginosa* (24.14 %), *Staphylococcus aureus* (37.95 %) and *Burkholderia cepacia* (3.84 %) is presented.

*Descripción de las infecciones entre los pacientes de Fibrosis Quística durante el año 2021. Se evalúa la prevalencia de infección bronquial crónica (IBC) por Pseudomonas aeruginosa (24.14 %), Staphylococcus aureus (37.95 %) y Burkholderia cepacia (4.51 %).*

**Table 6.1 Prevalence of *Pseudomonas aeruginosa* infection in all patients seen in 2021 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 2021 que nunca han recibido trasplante*

|       | Missing/unknown | No             | Chronic       | Not chronic   | Total           |
|-------|-----------------|----------------|---------------|---------------|-----------------|
| <18   | 17 (1.58 %)     | 760 (70.83 %)  | 121 (11.28 %) | 175 (16.31 %) | 1073 (100.00 %) |
| ≥18   | 36 (3.23 %)     | 585 (52.51 %)  | 407 (36.54 %) | 86 (7.72 %)   | 1114 (100.00 %) |
| Total | 53 (2.42 %)     | 1345 (61.50 %) | 528 (24.14 %) | 261 (11.93 %) | 2187 (100.00 %) |

**Table 6.2 Prevalence of *Staphylococcus aureus* infection in all patients seen in 2021 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 2021 que nunca han recibido trasplante*

|       | Missing/unknown | No            | Chronic       | Not chronic   | Total           |
|-------|-----------------|---------------|---------------|---------------|-----------------|
| <18   | 12 (1.12 %)     | 381 (35.51 %) | 385 (35.88 %) | 295 (27.49 %) | 1073 (100.00 %) |
| ≥18   | 42 (3.77 %)     | 509 (45.69 %) | 445 (39.95 %) | 118 (10.59 %) | 1114 (100.00 %) |
| Total | 54 (2.47 %)     | 890 (40.70 %) | 830 (37.95 %) | 413 (18.88 %) | 2187 (100.00 %) |

**Table 6.3 Prevalence of chronic *Burkholderia cepacia* complex in all patients seen in 2021 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 2021 que nunca han recibido trasplante*

|       | Missing/unknown | No             | Chronic     | Not chronic | Total           |
|-------|-----------------|----------------|-------------|-------------|-----------------|
| <18   | 13 (1.21 %)     | 1040 (96.92 %) | 15 (1.40 %) | 5 (0.47 %)  | 1073 (100.00 %) |
| ≥18   | 38 (3.41 %)     | 996 (89.41 %)  | 69 (6.19 %) | 11 (0.99 %) | 1114 (100.00 %) |
| Total | 51 (2.33 %)     | 2036 (93.10 %) | 84 (3.84 %) | 16 (0.73 %) | 2187 (100.00 %) |

**Table 6.4 Prevalence of *Stenotrophomonas maltophilia* infection in all patients seen in 2021 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 2021 que nunca han recibido trasplante*

|       | Missing/unknown | No             | Chronic     | Not chronic  | Total           |
|-------|-----------------|----------------|-------------|--------------|-----------------|
| <18   | 10 (0.93 %)     | 990 (92.26 %)  | 8 (0.75 %)  | 65 (6.06 %)  | 1073 (100.00 %) |
| ≥18   | 40 (3.59 %)     | 977 (87.70 %)  | 34 (3.05 %) | 63 (5.66 %)  | 1114 (100.00 %) |
| Total | 50 (2.29 %)     | 1967 (89.94 %) | 42 (1.92 %) | 128 (5.85 %) | 2187 (100.00 %) |

**Table 6.5 Prevalence of *Haemophilus influenzae* infection in all patients seen in 2021 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 2021 que nunca han recibido trasplante*

|       | Missing/unknown | No             | Chronic     | Not chronic   | Total           |
|-------|-----------------|----------------|-------------|---------------|-----------------|
| <18   | 15 (1.40 %)     | 931 (86.77 %)  | 10 (0.93 %) | 117 (10.90 %) | 1073 (100.00 %) |
| ≥18   | 43 (3.86 %)     | 1012 (90.84 %) | 9 (0.81 %)  | 50 (4.49 %)   | 1114 (100.00 %) |
| Total | 58 (2.65 %)     | 1943 (88.84 %) | 19 (0.87 %) | 167 (7.64 %)  | 2187 (100.00 %) |

**Table 6.6 Prevalence of *Achromobacter species* infection in all patients seen in 2021 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 2021 que nunca han recibido trasplante*

|       | Missing/unknown | No             | Chronic     | Not chronic | Total           |
|-------|-----------------|----------------|-------------|-------------|-----------------|
| <18   | 14 (1.30 %)     | 1020 (95.06 %) | 19 (1.77 %) | 20 (1.86 %) | 1073 (100.00 %) |
| ≥18   | 45 (4.04 %)     | 965 (86.62 %)  | 78 (7.00 %) | 26 (2.33 %) | 1114 (100.00 %) |
| Total | 59 (2.70 %)     | 1985 (90.76 %) | 97 (4.44 %) | 46 (2.10 %) | 2187 (100.00 %) |

**Table 6.7 Prevalence of *methicillin-resistant Staphylococcus aureus* infection in all patients seen in 2021 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 2021 que nunca han recibido trasplante*

|       | Missing/unknown | No             | Chronic     | Not chronic | Total           |
|-------|-----------------|----------------|-------------|-------------|-----------------|
| <18   | 13 (1.21 %)     | 1010 (94.13 %) | 18 (1.68 %) | 32 (2.98 %) | 1073 (100.00 %) |
| ≥18   | 38 (3.41 %)     | 1000 (89.77 %) | 44 (3.95 %) | 32 (2.87 %) | 1114 (100.00 %) |
| Total | 51 (2.33 %)     | 2010 (91.91 %) | 62 (2.83 %) | 64 (2.93 %) | 2187 (100.00 %) |

**Table 6.8 Prevalence of *non tuberculous Mycobacteria* infection in all patients seen in 2021 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 2021 que nunca han recibido trasplante*

|       | Missing/unknown | No             | Bronchial infection | Total           |
|-------|-----------------|----------------|---------------------|-----------------|
| <18   | 162 (15.10 %)   | 891 (83.04 %)  | 20 (1.86 %)         | 1073 (100.00 %) |
| ≥18   | 47 (4.22 %)     | 1001 (89.86 %) | 66 (5.92 %)         | 1114 (100.00 %) |
| Total | 209 (9.56 %)    | 1892 (86.51 %) | 86 (3.93 %)         | 2187 (100.00 %) |

**Figure 6.9 Age-specific prevalence of chronic respiratory infections in individuals with CF. at 31-12-2021**

*Figura 6.9 Prevalencia de infecciones respiratorias crónicas en pacientes con FQ, según edad a 31-12-2021*

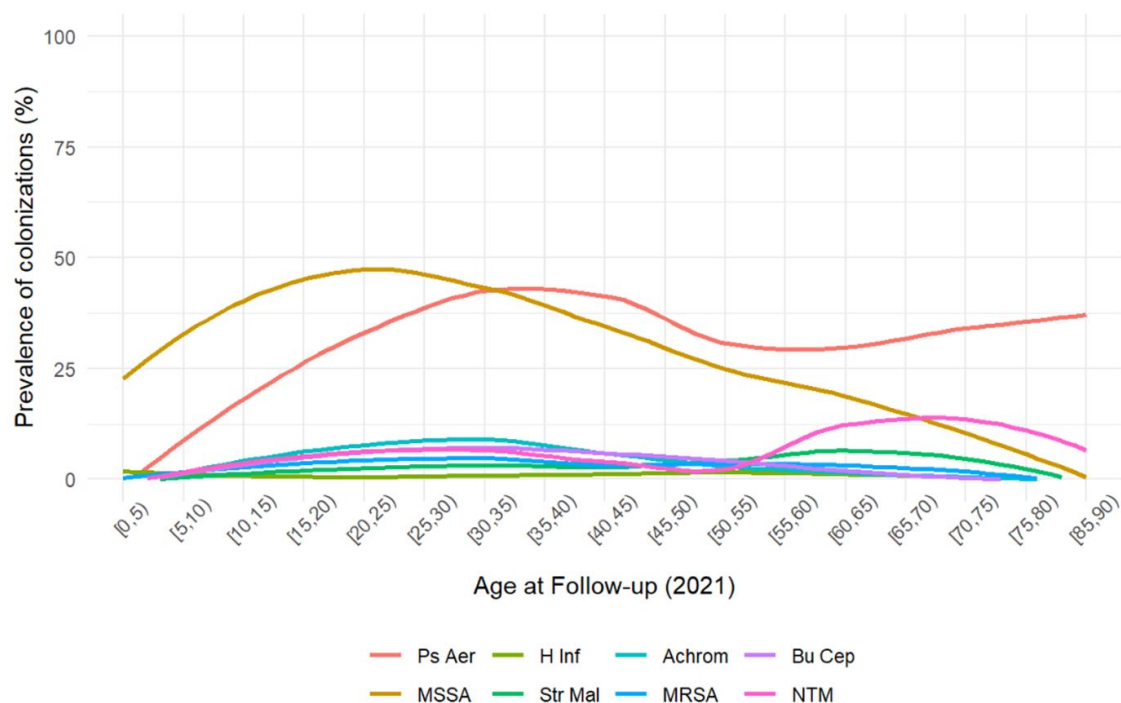


Figure 6.9

## 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 2021, 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 2021, 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 2021 who never had a transplant**

*Tabla 7.1 Uso de distintos tratamientos en pacientes vistos en 2021 que no han recibido trasplante*

|                       | Yes (N) | Yes (%) | No (N) | No (%)  | Miss (N) | Miss (%) |
|-----------------------|---------|---------|--------|---------|----------|----------|
| ATB inh               | 1067    | 48.79 % | 1111   | 50.80 % | 9        | 0.41 %   |
| SSH                   | 1470    | 67.22 % | 703    | 32.14 % | 14       | 0.64 %   |
| rhDNAsa               | 788     | 36.03 % | 1389   | 63.51 % | 10       | 0.46 %   |
| Mannitol inhaled      | 8       | 0.37 %  | 2164   | 98.95 % | 15       | 0.69 %   |
| Bronchodilators       | 1552    | 70.96 % | 619    | 28.30 % | 16       | 0.73 %   |
| Inhaled steroids      | 865     | 39.55 % | 1309   | 59.85 % | 13       | 0.59 %   |
| Azithromicine         | 788     | 36.03 % | 1376   | 62.92 % | 23       | 1.05 %   |
| Oral steroids         | 64      | 2.93 %  | 2107   | 96.34 % | 16       | 0.73 %   |
| Oxygen therapy        | 46      | 2.10 %  | 2128   | 97.30 % | 13       | 0.60 %   |
| NIPPV                 | 23      | 1.02 %  | 2161   | 98.81 % | 14       | 0.61 %   |
| CPAP                  | 9       | 0.41 %  |        |         |          |          |
| BiPAP                 | 3       | 0.14 %  |        |         |          |          |
| Pancreatic enzymes    | 1542    | 70.51 % | 635    | 29.04 % | 10       | 0.46 %   |
| usodeoxycholic acid   | 486     | 22.22 % | 1635   | 74.76 % | 66       | 3.02 %   |
| Proton pump inhibitor | 670     | 30.64 % | 1479   | 67.63 % | 38       | 1.74 %   |
| Ivacaftor             | 27      | 1.23 %  | 2160   | 98.77 % | 0        | 0.00 %   |
| Lumacaftor/Ivacaftor  | 117     | 5.35 %  | 2070   | 94.65 % | 0        | 0.00 %   |
| Tezacaftor/Ivacaftor  | 432     | 19.75 % | 1755   | 80.25 % | 0        | 0.00 %   |
| Ellexa/Teza/Ivacaftor | 272     | 12.44 % | 1915   | 87.56 % | 0        | 0.00 %   |



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 aereas de doble nivel*

**Table 7.2 Use of different treatments in patients, younger than 18 years, seen in 2021 who never had a transplant**

*Tabla 7.2 Uso de distintos tratamientos en pacientes, menores de 18 años, vistos en 2021 que no han recibido trasplante*

|                       | Yes (N) | Yes (%) | No (N) | No (%)  | Miss (N) | Miss (%) |
|-----------------------|---------|---------|--------|---------|----------|----------|
| ATB inh               | 357     | 33.27 % | 715    | 66.64 % | 1        | 0.09 %   |
| SSH                   | 822     | 76.61 % | 247    | 23.02 % | 4        | 0.37 %   |
| rhDNAsa               | 378     | 35.23 % | 691    | 64.40 % | 4        | 0.37 %   |
| Mannitol inhaled      | 1       | 0.01 %  | 1066   | 99.35 % | 6        | 0.56 %   |
| Bronchodilators       | 727     | 67.75 % | 342    | 31.87 % | 4        | 0.37 %   |
| Inhaled steroids      | 288     | 26.84 % | 779    | 72.60 % | 6        | 0.56 %   |
| Azithromicine         | 240     | 22.37 % | 828    | 77.17 % | 5        | 0.47 %   |
| Oral steroids         | 14      | 1.30 %  | 1054   | 98.23 % | 5        | 0.47 %   |
| Oxygen therapy        | 5       | 0.47 %  | 1063   | 99.07 % | 5        | 0.47 %   |
| NIPPV                 | 0       | 0.00 %  | 1070   | 99.72 % | 3        | 0.28 %   |
| CPAP                  | 0       | 0.00 %  |        |         |          |          |
| BiPAP                 | 0       | 0.00 %  |        |         |          |          |
| Pancreatic enzymes    | 788     | 73.44 % | 284    | 26.47 % | 1        | 0.09 %   |
| Ursodeoxycholic acid  | 237     | 22.09 % | 822    | 76.61 % | 14       | 1.30 %   |
| Proton pump inhibitor | 169     | 15.75 % | 894    | 83.32 % | 10       | 0.93 %   |
| Ivacaftor             | 8       | 0.75 %  | 1065   | 99.25 % | 0        | 0.00 %   |
| Lumacaftor/Ivacaftor  | 116     | 10.81 % | 957    | 89.19 % | 0        | 0.00 %   |
| Tezacaftor/Ivacaftor  | 130     | 12.12 % | 943    | 87.88 % | 0        | 0.00 %   |
| Ellexa/Teza/Ivacaftor | 70      | 6.52 %  | 1003   | 93.48 % | 0        | 0.00 %   |

**Table 7.3 Use of different treatments in patients seen in 2021, 18 years or older, who never had a transplant**

*Tabla 7.3 Uso de distintos tratamientos en pacientes vistos en 2021, 18 o más años, que no han recibido trasplante*

|                       | Yes (N) | Yes (%) | No (N) | No (%)  | Miss (N) | Miss (%) |
|-----------------------|---------|---------|--------|---------|----------|----------|
| ATB inh               | 710     | 63.73 % | 396    | 35.55 % | 8        | 0.72 %   |
| SSH                   | 648     | 58.17 % | 456    | 40.93 % | 10       | 0.90 %   |
| rhDNAsa               | 410     | 36.80 % | 698    | 62.66 % | 6        | 0.54 %   |
| Mannitol inhaled      | 7       | 0.63 %  | 1098   | 98.56 % | 9        | 0.81 %   |
| Bronchodilators       | 825     | 74.06 % | 277    | 24.87 % | 12       | 1.08 %   |
| Inhaled steroids      | 577     | 51.80 % | 530    | 47.58 % | 7        | 0.63 %   |
| Azithromicine         | 548     | 49.19 % | 548    | 49.19 % | 18       | 1.62 %   |
| Oral steroids         | 50      | 4.49 %  | 1053   | 94.52 % | 11       | 0.99 %   |
| Oxygen therapy        | 8       | 0.72 %  | 1065   | 95.6 %  | 41       | 3.68 %   |
| NIPPV                 | 12      | 1.09 %  | 1091   | 97.94 % | 11       | 0.99 %   |
| CPAP                  | 9       | 0.81 %  |        |         |          |          |
| BiPAP                 | 3       | 0.27 %  |        |         |          |          |
| Pancreatic enzymes    | 754     | 67.68 % | 351    | 31.51 % | 9        | 0.81 %   |
| Ursodeoxycholic acid  | 249     | 22.35 % | 813    | 72.98 % | 52       | 4.67 %   |
| Proton pump inhibitor | 501     | 44.97 % | 585    | 52.51 % | 28       | 2.51 %   |
| Ivacaftor             | 19      | 1.71 %  | 1095   | 98.29 % | 0        | 0.00 %   |
| Lumacaftor/Ivacaftor  | 1       | 0.09 %  | 1113   | 99.91 % | 0        | 0.00 %   |
| Tezacaftor/Ivacaftor  | 302     | 27.11 % | 812    | 72.89 % | 0        | 0.00 %   |
| Elexa/Teza/Ivacaftor  | 202     | 18.13 % | 912    | 81.87 % | 0        | 0.00 %   |

**Table 7.4 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  |
|-----------------------|-------|----------|---------------|
| <b>Ivacaftor</b>      |       |          |               |
| 0-1                   | 79    | 2        | 0             |
| 2-5                   | 205   | 5        | 3 (1.46 %)    |
| 6-11                  | 400   | 3        | 2 (0.50 %)    |
| 12-17                 | 389   | 5        | 3 (0.77 %)    |
| ≥18                   | 1114  | 33       | 19 (1.71 %)   |
| Total                 | 2187  | 48       | 27 (1.23 %)   |
| <b>Luma/Iva</b>       |       |          |               |
| 0-1                   | 79    | 18       | 0             |
| 2-5                   | 205   | 52       | 0             |
| 6-11                  | 400   | 99       | 95 (23.75 %)  |
| 12-17                 | 389   | 131      | 21 (5.40 %)   |
| ≥18                   | 1114  | 267      | 1 (0.09 %)    |
| Total                 | 2187  | 567      | 117 (5.35 %)  |
| <b>Teza/Iva</b>       |       |          |               |
| 0-1                   | 79    | 23       | 0             |
| 2-5                   | 205   | 63       | 0             |
| 6-11                  | 400   | 126      | 1 (0.25 %)    |
| ≥12                   | 389   | 151      | 129 (33.16 %) |
| ≥18                   | 1114  | 374      | 302 (27.11 %) |
| Total                 | 2187  | 737      | 432 (19.75 %) |
| <b>Elexa/Teza/Iva</b> |       |          |               |
| 0-1                   | 79    | 55       | 0             |
| 2-5                   | 205   | 149      | 0             |
| 6-11                  | 400   | 301      | 11 (2.75 %)   |
| 12-17                 | 389   | 310      | 59 (15.17 %)  |
| ≥18                   | 1114  | 805      | 202 (18.13 %) |
| Total                 | 2187  | 1620     | 272 (12.44 %) |

**Table 7.5 Number of patients with intravenous antibiotics (for CF-related reasons) at home and in hospital. All patients seen in 2021 who have never had a transplant**

*Tabla 7.5 Número de pacientes con antibiótico intravenoso (por motivos relacionados con la FQ), en domicilio o en el hospital. Todos los pacientes vistos en 2021 que no han recibido trasplante*

| Age   | Missing     | No days        | At least one day | Total |
|-------|-------------|----------------|------------------|-------|
| 0-5   | 4 (1.41 %)  | 250 (88.03 %)  | 30 (10.56 %)     | 284   |
| 6-11  | 2 (0.50 %)  | 375 (93.75 %)  | 23 (5.75 %)      | 400   |
| 12-17 | 2 (0.51 %)  | 332 (85.35 %)  | 55 (14.14 %)     | 389   |
| 18-29 | 3 (0.59 %)  | 434 (85.10 %)  | 73 (14.31 %)     | 510   |
| 30-39 | 2 (0.72 %)  | 246 (88.49 %)  | 30 (10.79 %)     | 278   |
| 40-49 | 1 (0.49 %)  | 183 (89.27 %)  | 21 (10.24 %)     | 205   |
| 50-59 | 1 (1.16 %)  | 82 (95.35 %)   | 3 (3.49 %)       | 86    |
| +60   | 1 (2.86 %)  | 32 (91.43 %)   | 2 (5.71 %)       | 35    |
| Total | 16 (0.73 %) | 1934 (88.43 %) | 237 (10.84 %)    | 2187  |

**Table 7.6 Total days on intravenous antibiotics (for CF-related reasons) at home and in hospital. All patients seen in 2021 who have never had a transplant**

*Table 7.6 Días totales de antibióticos intravenosos (por motivos relacionados con la FQ) en domicilio o en el hospital. Todos los pacientes vistos en 2021 que no han recibido trasplante*

| Age   | N    | Miss | Mean | Min | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max    |
|-------|------|------|------|-----|-----------------------|--------|-----------------------|--------|
| 0-5   | 280  | 4    | 1.61 | 0.0 | 0.0                   | 0.0    | 0.0                   | 40.00  |
| 6-11  | 398  | 2    | 1.23 | 0.0 | 0.0                   | 0.0    | 0.0                   | 47.00  |
| 12-17 | 387  | 2    | 5.37 | 0.0 | 0.0                   | 0.0    | 0.0                   | 111.00 |
| 18-29 | 507  | 3    | 4.91 | 0.0 | 0.0                   | 0.0    | 0.0                   | 124.00 |
| 30-39 | 276  | 2    | 5.63 | 0.0 | 0.0                   | 0.0    | 0.0                   | 173.00 |
| 40-49 | 205  | 1    | 4.54 | 0.0 | 0.0                   | 0.0    | 0.0                   | 105.00 |
| 50-59 | 86   | 1    | 2.54 | 0.0 | 0.0                   | 0.0    | 0.0                   | 42.00  |
| +60   | 35   | 1    | 1.74 | 0.0 | 0.0                   | 0.0    | 0.0                   | 30.00  |
| Total | 2171 | 16   | 3.81 | 0   | .00                   | .00    | .00                   | 173.00 |

**Table 7.7 Number of patients with intravenous antibiotic treatment (for CF-related reasons). in hospital by age group. All patients seen in 2021 who have never had a transplant**

*Table 7.7 Número de pacientes con tratamiento antibiótico intravenoso (por motivos relacionados con la FQ). en el hospital por grupo de edad. Todos los pacientes vistos en 2021 que no han recibido trasplante*

| Age   | Missing     | No days        | At least one day | Total |
|-------|-------------|----------------|------------------|-------|
| 0-5   | 4 (1.41 %)  | 250 (88.03 %)  | 30 (10.56 %)     | 284   |
| 6-11  | 2 (0.50 %)  | 375 (93.75 %)  | 23 (5.75 %)      | 400   |
| 12-17 | 2 (0.51 %)  | 332 (85.35 %)  | 55 (14.14 %)     | 389   |
| 18-29 | 3 (0.59 %)  | 434 (85.10 %)  | 73 (14.31 %)     | 510   |
| 30-39 | 2 (0.72 %)  | 246 (88.49 %)  | 30 (10.79 %)     | 278   |
| 40-49 | 1 (0.49 %)  | 183 (89.27 %)  | 21 (10.24 %)     | 205   |
| 50-59 | 1 (1.16 %)  | 82 (95.35 %)   | 3 (3.49 %)       | 86    |
| +60   | 1 (2.86 %)  | 32 (91.43 %)   | 2 (5.71 %)       | 35    |
| Total | 16 (0.73 %) | 1934 (88.43 %) | 237 (10.84 %)    | 2187  |

**Table 7.8 Total days on intravenous antibiotics (for CF-related reasons), in hospital. All patients seen in 2021 who have never had a transplant**

*Table 7.8 Días totales de antibióticos intravenosos (por motivos relacionados con la FQ), en el hospital. Todos los pacientes vistos en 2021 que no han recibido trasplante*

| Age   | N    | Miss | Mean | Min | 25 <sup>th</sup> Pctl | Median | 75 <sup>th</sup> Pctl | Max |
|-------|------|------|------|-----|-----------------------|--------|-----------------------|-----|
| 0-5   | 280  | 4    | 1.45 | 0   | 0.00                  | 0.00   | 0.00                  | 34  |
| 6-11  | 398  | 2    | 0.85 | 0   | 0.00                  | 0.00   | 0.00                  | 35  |
| 12-17 | 387  | 2    | 2.45 | 0   | 0.00                  | 0.00   | 0.00                  | 70  |
| 18-29 | 507  | 3    | 2.07 | 0   | 0.00                  | 0.00   | 0.00                  | 60  |
| 30-39 | 276  | 2    | 1.68 | 0   | 0.00                  | 0.00   | 0.00                  | 60  |
| 40-49 | 204  | 1    | 1.60 | 0   | 0.00                  | 0.00   | 0.00                  | 65  |
| 50-59 | 85   | 1    | 0.32 | 0   | 0.00                  | 0.00   | 0.00                  | 16  |
| +60   | 34   | 1    | 1.32 | 0   | 0.00                  | 0.00   | 0.00                  | 30  |
| Total | 2171 | 16   | 1.66 | 0   | 0.00                  | 0.00   | 0.00                  | 70  |

## COMPLICATIONS/COMPLICACIONES

Description of the complications developed by non-transplanted CF patients during 2021. 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 2021. 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 2021 by age group who have never had a transplant**

*Tabla 8.1 Prevalencia de complicaciones en pacientes vistos en 2021 que no han sido trasplantados*

|                                                 | Todos         | <18           | ≥18           |
|-------------------------------------------------|---------------|---------------|---------------|
| <b>N</b>                                        | 2187          | 1073          | 1114          |
| <b>Respiratory:</b>                             |               |               |               |
| ABPA                                            | 64 (2.93 %)   | 23 (2.14 %)   | 41 (3.68 %)   |
| Haemoptysis                                     | 26 (1.19 %)   | 7 (0.65 %)    | 19 (1.71 %)   |
| Pneumothorax                                    | 3 (0.14 %)    | 2 (0.18 %)    | 1 (0.09 %)    |
| <b>Hepatobiliary disease:</b>                   |               |               |               |
| Liver disease without cirrosis                  | 431 (19.71 %) | 194 (17.41 %) | 237 (22.09 %) |
| Cirrhosis. hypertension unknown                 | 4 (0.18 %)    | 3 (0.27 %)    | 1 (0.09 %)    |
| Cirrhosis without hypertension or hypersplenism | 11 (0.50 %)   | 4 (0.36 %)    | 7 (0.65 %)    |
| Cirrhosis with hypertension or hypersplenism    | 23 (1.05 %)   | 15 (1.35 %)   | 8 (0.75 %)    |
| <b>Gastrointestinal:</b>                        |               |               |               |
| DIOS                                            | 16 (0.73 %)   | 9 (0.81 %)    | 7 (0.65 %)    |
| <b>Other:</b>                                   |               |               |               |
| Salt loss syndrome                              | 20 (0.91 %)   | 5 (0.45 %)    | 15 (1.40 %)   |
| <b>Malignancy:</b>                              |               |               |               |
| Colorectal cancer                               | 2 (0.09 %)    | 0 (0.00 %)    | 2 (0.18 %)    |
| Breast cancer                                   | 3 (0.14 %)    | 0 (0.00 %)    | 3 (0.27 %)    |
| Other                                           | 2 (0.09 %)    | 1 (0.09 %)    | 1 (0.09 %)    |

**Table 8.2 Prevalence of CF related diabetes in patients seen in 2021 by age group who have never had a transplant**

*Tabla 8.2 Prevalencia de diabetes relacionada con la FQ en pacientes vistos en 2021 que no han sido trasplantados*

|       | Unknown     | No             | Yes           |             |             |
|-------|-------------|----------------|---------------|-------------|-------------|
|       |             |                | ID            | HGO         | CD          |
| <18   | 21 (1.96 %) | 1003 (93.48 %) | 23 (2.14 %)   | 2 (0.19 %)  | 24 (2.24 %) |
| ≥18   | 16 (1.44 %) | 844 (75.76 %)  | 198 (17.77 %) | 17 (1.53 %) | 39 (3.50 %) |
| Total | 37 (1.69 %) | 1847 (84.50 %) | 221 (10.06 %) | 19 (0.87 %) | 63 (2.88 %) |

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

## TRANSPLANTATION AND MORTALITY/TRASPLANTE Y MORTALIDAD

**Table 9.1 Number of patients living with transplanted lungs**

*Tabla 9.1 Prevalencia de pacientes vivos con trasplante pulmonar*

| Lung transplant | Frequency | Percent |
|-----------------|-----------|---------|
| missing         | 1         | 0.04 %  |
| No              | 2199      | 92.12 % |
| Yes             | 187       | 7.83 %  |

**Table 9.2. Number of patients living in 2021 with transplanted lungs by age and sex**

*Tabla 9.2. Número de pacientes vivos en 2021 con trasplante pulmonar por edad y sexo*

| Age at follow-up | Males | Females | Total |
|------------------|-------|---------|-------|
| 12-17            | 1     | 1       | 2     |
| 18-29            | 18    | 25      | 43    |
| 30-39            | 36    | 41      | 77    |
| 40-49            | 25    | 30      | 55    |
| 50-59            | 5     | 4       | 9     |
| 60+              | 1     | 0       | 1     |
| Total            | 86    | 101     | 187   |

**Table 9.3 Number of lung transplants by age in 2021 (patients alive on 31-12-2021)**

*Tabla 9.3. Número de trasplantes pulmonares por edad en 2021 (pacientes vivos a 31-12-2021)*

| Age   | Frequency |
|-------|-----------|
| 18-29 | 6         |
| 30-39 | 4         |
| Total | 10        |



**Table 9.4 Prevalence of patient living with/without a liver transplant on 31-12-2021**

*Tabla 9.4 Prevalencia de pacientes vivos con/sin trasplante hepático a 31-12-2021*

| Liver transplant | Frequency | Percent |
|------------------|-----------|---------|
| Missing          | 1         | 0.04 %  |
| No               | 2367      | 99.16 % |
| Yes              | 19        | 0.80 %  |

**Table 9.5 Number of patients living in 2021 with liver transplanted. by age and sex**

*Tabla 9.5 Número de pacientes vivos en 2021 con un trasplante hepático por edad y sexo*

| Age at follow-up | Males | Females | Total |
|------------------|-------|---------|-------|
| 18-29            | 9     | 3       | 12    |
| 30-39            | 2     | 0       | 2     |
| 40-49            | 4     | 1       | 5     |
| Total            | 15    | 4       | 19    |

**Table 9.6 Number of liver transplants by age in 2021 (patients alive on 31-12-2021)**

*Tabla 9.6. Número de trasplantes hepático por edad en 2021 (pacientes vivos a 31-12-2021)*

| Age   | Frequency |
|-------|-----------|
| 18-29 | 1         |
| Total | 1         |

**Table 9.7 Prevalence of patient living with/without a kidney transplant on 31-12-2021**

*Tabla 9.7 Prevalencia de pacientes vivos con/sin trasplante renal a 31-12-2021*

| Kidney transplant | Frequency | Percent |
|-------------------|-----------|---------|
| Missing           | 1         | 0.04 %  |
| No                | 2378      | 99.62 % |
| Yes               | 8         | 0.34 %  |

**Table 9.8 Number of patients living in 2021 with transplanted kidney by age and sex**

*Tabla 9.8 Número de pacientes vivos en 2021 con un trasplante renal por edad y sexo*

| Age at follow-up | Males | Females | Total |
|------------------|-------|---------|-------|
| 18-29            | 1     | 0       | 1     |
| 30-39            | 0     | 3       | 3     |
| 40-49            | 3     | 1       | 4     |
| Total            | 4     | 4       | 8     |

**Table 9.9 Number of deaths in 2021**

*Tabla 9.9 Número de muertes en 2021*

| Status      | Frequency | Percent |
|-------------|-----------|---------|
| Deceased    | 14        | 0.58 %  |
| Alive/Vivos | 2387      | 99.42 % |

**Table 9.10 Number of deaths in 2021. males**

*Tabla 9.10 Número de muertes en 2021. hombres*

| Status      | Frequency | Percent |
|-------------|-----------|---------|
| Deceased    | 3         | 0.24 %  |
| Alive/Vivos | 1243      | 99.76 % |

**Table 9.11 Number of deaths in 2021. females**

*Tabla 9.11 Número de muertes en 2021. mujeres*

| Status   | Frequency | Percent |
|----------|-----------|---------|
| Deceased | 11        | 0.95 %  |
| Alive    | 1144      | 99.05 % |

**Table 9.12 Cause of death. distribution in 2021**

*Tabla 9.12 Causa de la muerte. distribución en 2021*

| Cause            | Frequency | Percent |
|------------------|-----------|---------|
| Respiratory      | 10        | 71.43 % |
| Transplantation  | 2         | 14.29 % |
| Non-CF related   | 1         | 7.14 %  |
| Other Cf related | 1         | 7.14 %  |

**Table 9.13 Age at death distribution. patients deceased in 2021**

*Tabla 9.13 Distribución de la edad a la muerte. pacientes fallecidos en 2021*

| Age   | Frequency | Percent |
|-------|-----------|---------|
| 12-17 | 1         | 7.14 %  |
| 18-29 | 6         | 42.86 % |
| 30-39 | 3         | 21.43 % |
| 40-49 | 3         | 21.43 % |
| 50-59 | 1         | 7.14 %  |

**Table 9.14 Age at death distribution in 2021. Males**

*Tabla 9.14 Distribución de la edad a la muerte en 2021. Hombres*

| Age   | Frequency | Percent |
|-------|-----------|---------|
| 18-29 | 1         | 33.33 % |
| 30-39 | 1         | 33.33 % |
| 40-49 | 1         | 33.33 % |

**Table 9.15 Age at death distribution in 2021. Females**

*Tabla 9.15 Distribución de la edad a la muerte en 2021. Mujeres*

| Age   | Frequency | Percent |
|-------|-----------|---------|
| 12-17 | 1         | 9.09 %  |
| 18-29 | 5         | 45.45 % |
| 30-39 | 2         | 18.18 % |
| 40-49 | 2         | 18.18 % |
| 50-59 | 1         | 9.09 %  |





## APPENDIX

### Inclusion criteria

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

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

Diagnosis reversal:

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

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

### Definitions used by the EFCSPR

#### Sweat test

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

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

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

#### References:

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

#### Nutrition:

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

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

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

#### References:

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

#### Spirometry:

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

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

[www.thoracic.org/statements/resources/pfet/PFT2.pdf](http://www.thoracic.org/statements/resources/pfet/PFT2.pdf).

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

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

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

#### References:

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

#### Chronic infection in the lower airways:

1. Chronic *Pseudomonas aeruginosa* infection:



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

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

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

#### References:

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

#### Allergic bronchopulmonary aspergillosis (ABPA):

Diagnostic criteria:

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

#### References:

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

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

#### Liver disease:

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

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

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

#### Pancreatic status:

To define pancreatic insufficiency two determinations are mandatory:

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

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

Other than pancreatic causes of steatorrhoea must have been excluded.

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

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

\*see definition above.

#### References:

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

#### Salt loss syndrome:

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

### References:

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

### Transplantation:

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

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

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

- a. Record all information available.

## APÉNDICE

### Criterios de inclusión

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

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

Reversión del diagnóstico:

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

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

### Definiciones utilizadas por el EFCSPR

#### Test del sudor:

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

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

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

#### Referencias:

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

#### Nutrición:

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

- a. Peso: quitar la ropa exterior, los zapatos y los calcetines.
- b. Talla: sin zapatos ni calcetines; tallar con un estadiómetro: la parte superior de la cabeza debe estar en contacto con la tabla y realizar ligera presión.
- c. Fecha: la altura y el peso registrados deben ser las medidas tomadas el mismo día que el mejor FEV<sub>1</sub>. Si no se ha realizado una espirometría, deben registrarse las últimas mediciones de peso y altura del año, y la fecha en que se midieron.

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

#### Referencias:

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

#### Espirometría:

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

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

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

[www.thoracic.org/statements/resources/pfet/PFT2.pdf](http://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 FEV<sub>1</sub> a comunicar: valor del FEV<sub>1</sub>, en litros (hasta 2 decimales), del FEV<sub>1</sub> predicho más alto del año, de acuerdo con los valores de referencia locales.
- b. Las mediciones de FEV<sub>1</sub> 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 FEV<sub>1</sub> que se va a registrar y debe ser mayor o igual a la medición del FEV<sub>1</sub>.
- d. Se deben registrar la fecha de la prueba y la altura y el peso del paciente en esa fecha para calcular el porcentaje de los valores predichos.
- e. Solo se informará de las pruebas consideradas válidas según las directrices de la ATS/ERS.
- f. Cálculo del porcentaje de valores predichos:

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

Referencias:

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

### Infección crónica en las vías respiratorias inferiores:

#### 1. Infección crónica por *Pseudomonas aeruginosa*:

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

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

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

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

### Referencias:

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

### Aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA):

#### Criterios diagnósticos:

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

### Referencias:

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

### Enfermedad hepática:

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

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

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

### Estado pancreático:

Para definir la insuficiencia pancreática son obligatorias dos determinaciones:

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

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

Deben excluirse otras causas de esteatorrea que no sean pancreáticas.

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

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

\*Véase la definición anterior.

### Referencias:

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



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

#### Síndrome pierde sal:

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

#### Referencias:

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

#### Trasplante:

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

- a. Debe utilizarse el mejor VEF<sub>1</sub> antes del trasplante.
- b. Se deben registrar el tratamiento, las complicaciones y la microbiología previa al trasplante.

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

- a. Registrar toda la información disponible.



**Fundación Española de Fibrosis Quística**

*C/ José María de Haro, nº 14, 1º C*

*46022 Valencia*

**[www.fefq.es](http://www.fefq.es)**

